

Hidrocefalia de presión normal o síndrome de Hakim y Adams: reporte de dos casos

Normal pressure hydrocephalus or Hakim-Adams syndrome: report of two cases

Tomas Omar Zamora Bastidas¹, Manuel Felipe Cáceres Acosta², Nathalia Andrea Cerón Cortes³,
Luisa Fernanda Zúñiga Cerón³, Carlos Andrés Prado⁴

RESUMEN

Introducción: *El término hidrocefalia de presión normal se utiliza para describir el síndrome caracterizado por un aumento del tamaño de los ventrículos y una presión normal del líquido cefalorraquídeo. Existen datos epidemiológicos limitados y aunque puede ser diagnosticada a cualquier edad, la hidrocefalia ocurre generalmente entre la sexta y séptima décadas de la vida. Los criterios diagnósticos incluyen 1) más de un síntoma*

Historial del artículo:

Fecha de recepción: 15/06/2016

Fecha de aceptación: 16/01/2017

ABSTRACT

Introduction: *The term normal pressure hydrocephalus is used to describe the syndrome characterized by an increase in the size of the ventricles and a normal pressure of cerebrospinal fluid. There are limited epidemiological data, and even though it may be diagnosed at any age, hydrocephalus usually occurs between the sixth and seventh decades of life. Diagnostic criteria include more than one classic symptom of the clinical triad,*

1 Universidad del Cauca. Profesor Titular, Neurólogo, Departamento de Medicina Interna, Facultad Ciencias de la Salud. Popayán, Colombia

2 Universidad del Cauca. Residente de Medicina Interna. Facultad Ciencias de la Salud. Popayán, Colombia

3 Universidad del Cauca. Estudiante programa de Medicina. Facultad Ciencias de la Salud. Popayán, Colombia

4 Universidad del Cauca. Médico y Cirujano.

Correspondencia: Tomas Omar Zamora Bastidas, Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario San José, Carrera 6 # 10N-142 tercer piso, Popayán, Colombia. Correo electrónico: tzamora@unicauca.edu.co

Como citar este artículo: Zamora-Bastidas T, Cáceres-Acosta M, Cerón-Cortes N, Zúñiga-Cerón L, Prado CA. Hidrocefalia de presión normal o síndrome de Hakim y Adams: reporte de dos casos. Revista de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad del Cauca. 2019; 21(1): 43-49

clásico de la tríada clínica, 2) hallazgos imagenológicos y 3) medición de presión de líquido cefalorraquídeo. Aunque existen múltiples estrategias de manejo, la cirugía es la alternativa definitiva; la derivación ventrículo-peritoneal (DVP) es efectiva al retirar el líquido cefalorraquídeo de la cavidad. **Descripción de casos:** En este artículo se presentan dos casos de pacientes que presentaron hidrocefalia de presión normal y evolución prolongada. Además, se documenta la presencia de la tríada clínica y la utilidad terapéutica de la derivación ventrículo-peritoneal.

Palabras Clave: Reporte de caso, Hidrocefalia normotensa, Hipertensión Intracraneal, Derivación Ventrículo-peritoneal, Índice de Evans. (DeCS)

INTRODUCCIÓN

El término hidrocefalia de presión normal (HPN) se utiliza para describir el síndrome caracterizado por un aumento de tamaño ventricular y presión normal del líquido cefalorraquídeo (LCR). Está constituido por la siguiente tríada clínica: marcha a pequeños pasos, incontinencia urinaria y un evidente deterioro de la memoria. Se describió por primera vez en 1965 por Salomón Hakim, como tesis de investigación (1-3), y de ahí derivó su nombre: Síndrome de Hakim y Adams. Los síntomas psiquiátricos compatibles con depresión psicótica o síntomas de tipo esquizofrenia se han visto asociados a la HPN, cada vez con más frecuencia. Se atribuyen a lesión frontal y generalmente se manifiestan con apatía, pensamiento lento, inatención y falta de actividad motora por el compromiso de la vía cortico espinal, produciéndose alteraciones posturales (4). Es un proceso gradual que aparece generalmente a los 40 años. Su diagnóstico actualmente se apoya fundamentalmente en la neuroimagen, la tomografía axial computarizada cerebral o la resonancia magnética muestran hallazgos como índice de Evans > de 30%, cambios de los cuernos temporales, alteraciones periventriculares y edema periventricular (5-6). Los factores predisponentes son la hemorragia subaracnoidea, meningitis o traumas craneanos y todos puede ocurrir en la primera infancia o en la edad adulta. La HPN es una de las causas de demencia potencialmente curable.

PRESENTACIÓN DEL PRIMER CASO

Paciente masculino de 56 años; desde los 18 años presentó episodios de ideas paranoides y esporádicos brotes de agresividad con su familia, dificultad para la marcha y

imaging findings and measurement of cerebrospinal fluid pressure. Although there are multiple management strategies, but surgery is the definitive alternative; the ventriculo-peritoneal shunt is effective when the cerebrospinal fluid is withdrawn from the cavity. Description of cases: We present two clinical cases of patients who presented normal pressure hydrocephalus and prolonged evolution. In addition, it describes the presence of the clinical triad and the therapeutic utility of the ventriculo-peritoneal shunt in both cases.

Keywords: Case report, Hydrocephalus, Normal Pressure; Intracranial Hypertension; Ventriculoperitoneal Shunt; Evans' index. (MeSH)

abandono en su presentación personal. Con frecuencia presentó rechazo de su ocupación habitual. Tuvo diagnóstico de esquizofrenia y se inició tratamiento para tal patología. La respuesta a las medidas terapéuticas nunca fueron las adecuadas durante varios años de evolución. Los médicos tratantes aconsejaron que el paciente se mantenga bajo efecto de tranquilizantes mayores y aislado del medio familiar. En los últimos dos años se agravó el cuadro psicótico, por lo cual recibió fenotiazinas de depósito. Presentó signos de extrapiramidismo que fueron manejados con biperideno al considerarse que todo se debía a efectos adversos de la administración de fenotiazinas.

Quince días antes del ingreso el paciente presentó marcha a pequeños pasos, no podía movilizar su tronco estando en la cama y tuvo que permanecer siempre en decúbito lateral. Se quejó de cefalea persistente; luego sufre caída desde su propia altura por imposibilidad para el movimiento, grave alteración del estado mental con alucinaciones visuales y auditivas, temblor distal en manos, artralgias, vómito en proyectil y compromiso de esfínter vesical y anal manifestado por incontinencia que no era advertida por el paciente.

Al examen neurológico se encontró alerta, desorientado en tiempo, con alteración de la memoria, hipoactivo, postrado, su lenguaje era incoherente, con signos de compromiso del lóbulo frontal y hallazgos de síndrome extrapiramidal bien definidos como el signo en tubo de plomo.

Se solicitó una tomografía axial computarizada (TAC) cerebral que mostró una gran dilatación del sistema ventricular (Figura 1). Con las manifestaciones clínicas neurológicas de alteración de la memoria, marcha a pequeños pasos y el compromiso

de esfínteres en los últimos meses de evolución, se planteó el diagnóstico de hidrocefalia de presión normal (síndrome de Hakim-Adams). Después de realizar Punción Lumbar (PL), la valoración de neurocirugía llevó al paciente a procedimiento de DVP (Figura 2). Se le practicó al paciente prueba de VDRL que fue no reactivo, VIH negativo, hemograma normal y glicemia de 82 mg/dL (paraclínicos normales). La evolución del paciente a las dos semanas mostró válvula disfuncional, por lo cual se implantó otra válvula. Con la segunda intervención tuvo notable reducción del índice de Evans (Figura 3). Tiempo después el paciente presentó una notable mejoría clínica con remisión total de la rigidez de las 4 extremidades, mejoría en la marcha y esfera mental.

PRESENTACIÓN DEL SEGUNDO CASO

Paciente masculino de 66 años con origen Riofrío (Valle) y procedente de Popayán (Cauca). Desde la primera década de su vida se le diagnosticó hidrocefalia congénita con recurrentes hospitalizaciones en el transcurso de varios años asociadas a su patología. Con el advenimiento de la tomografía axial computarizada, se pudo comprobar una

hidrocefalia de presión normal. Se le propuso la DVP pero el paciente y la familia no aceptaron este procedimiento. La última hospitalización se hizo por crisis de epilepsia de inicio reciente con signos de hipertensión endocraneana y presencia de hipertensión arterial esencial de difícil tratamiento. Durante su hospitalización se presentó un evento cerebrovascular isquémico frontotemporal izquierdo (Figura 4).

Se realizó un nuevo TAC cerebral simple que mostró: signos indirectos de hidrocefalia leve de tipo comunicante. Se consideró posible encefalopatía de origen hipertensivo versus estado postictal como posible causa de su estado confusional e indicaron tratamiento con fenitoína (Figura 5). Fue valorado por neurocirugía quienes mantienen un control de las cifras tensionales.

Se sospechó nuevamente un síndrome de hipertensión endocraneana (HTEC) secundario a la hidrocefalia, la hipertensión arterial se interpretó como una expresión de la HTEC y neurocirugía decide realizar el procedimiento quirúrgico de DVP.

Figura 1. TAC cerebral simple inicial: se observa prominente dilatación ventricular supra e infratentorial. A. Flecha roja: astas frontales de contornos redondeados. Flecha azul línea media central sin desviación; no hay cambios atróficos. Índice de Evans: relación entre astas frontales (línea blanca) y tablas internas (línea roja) del 57%. B. Flecha verde: dilatación del tercer ventrículo. Flecha amarilla: dilatación del cuarto ventrículo.

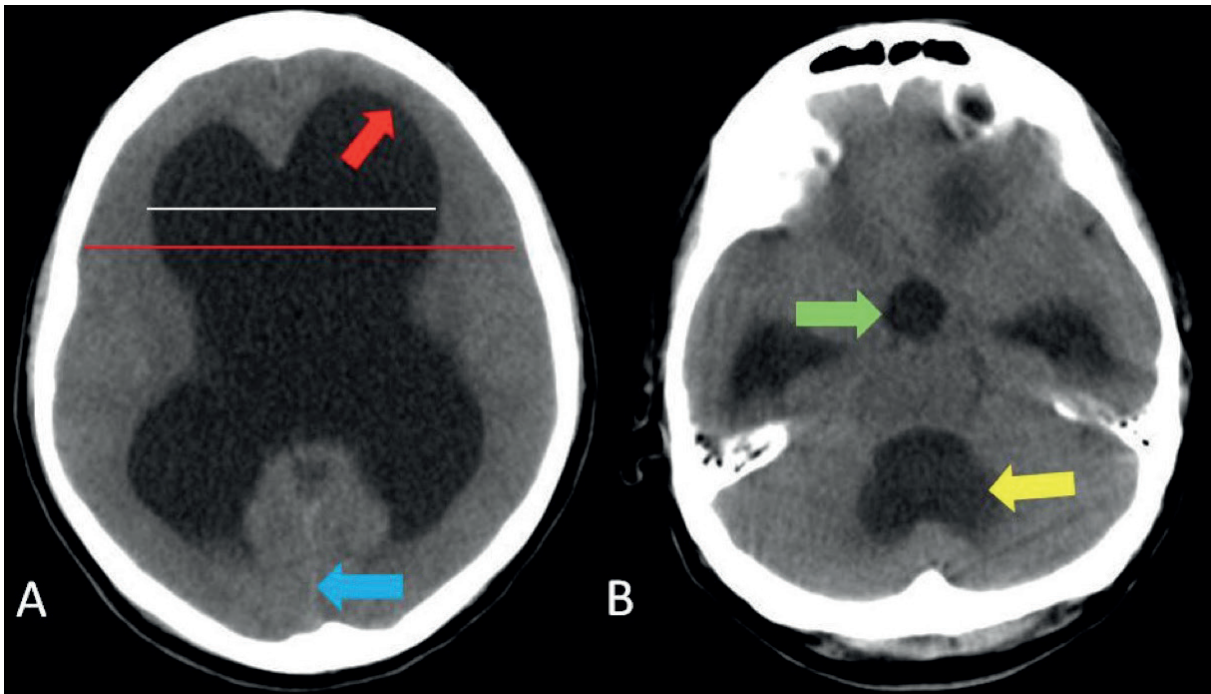


Figura 2. TAC cerebral simple, después de la intervención quirúrgica. Flecha verde: válvula para DVP. Dos semanas después de la intervención. Índice de Evans 52%.

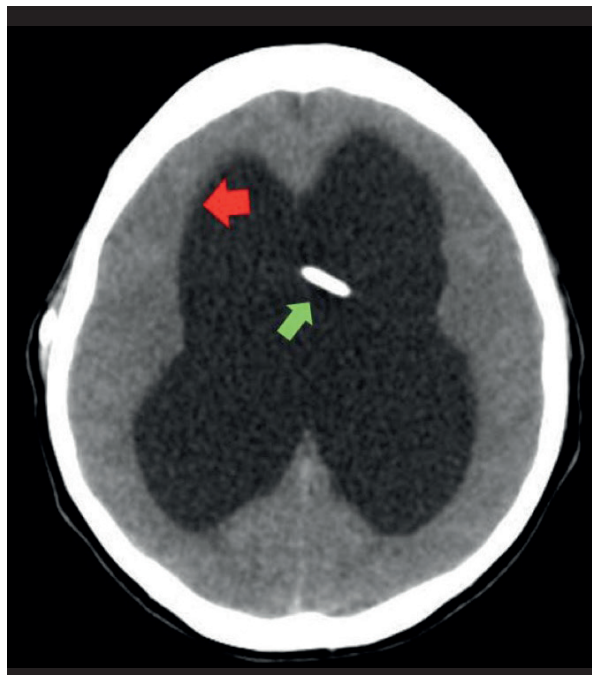


Figura 3. TAC cerebral simple: Flecha verde, se implantó válvula programable. Flecha azul, presencia de surcos y circunvoluciones. Flecha amarilla, líquido cefalorraquídeo en espacio subaracnoideo. Índice de Evans 35%.

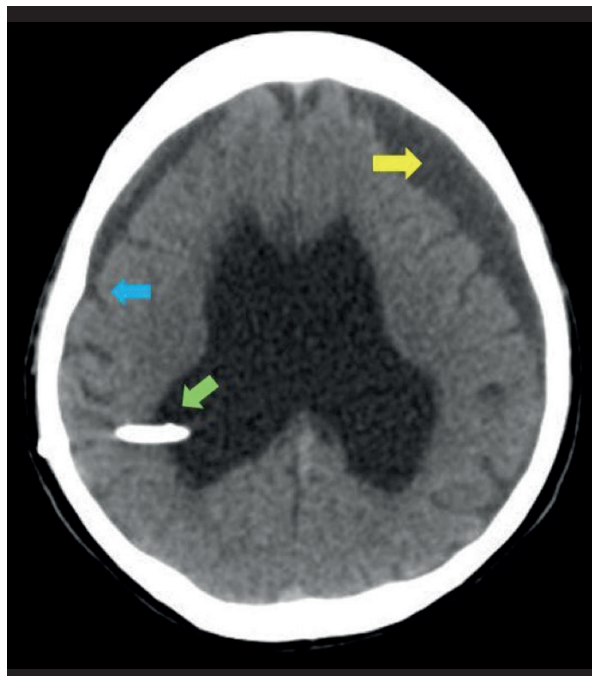


Figura 4. TAC cerebral simple que evidencia hidrocefalia comunicante, ECV isquémico reciente, frontal paraventricular izquierdo.



Figura 5. TAC cerebral simple de ingreso con leve dilatación de los cuerpos ventriculares derecho e izquierdo con discreta migración transependimaria y cambios en la sustancia blanca periventricular que sugiere hidrocefalia comunicante. El índice de Evans es de 44%.



Durante su evolución, el paciente presentó crisis hipertensivas por lo cual fue tratado con labetalol endovenoso en la unidad de cuidados intensivos y se realizó una TAC de control (Figura 6). La imagen de control informó la presencia de una disfunción de la derivación por dilatación asimétrica de los cuerpos ventriculares. Ante la presencia de hidrocefalia activa se programó reintervención por parte de neurocirugía.

La evolución fue estacionaria con presencia de hipernatremia con hipocalemia. Fue llevado nuevamente a quirófano con hallazgo de obstrucción del catéter ventricular el cual fue permeabilizado, se tomaron cultivos y se reposicionó en ventrículo lateral. El paciente continuó con pobre evolución neurológica, persistencia de cifras tensionales elevadas y con requerimiento de continuidad en uso de labetalol (Figura 7).

Posteriormente presentó mejoría progresiva tanto de las cifras tensionales como el estado de conciencia, Glasgow 15/15. Persistió con hemiparesia derecha, pero su estado

Figura 6. TAC cerebral simple post operatorio con evidencia válvula de DVP que ingresa por región parietal derecha con área de craneotomía de aspecto usual, el extremo interno de la válvula se encuentra impactado en el parénquima cerebral y pared lateral del ventrículo izquierdo. Dilatación asimétrica de los cuerpos ventriculares, el izquierdo un poco más amplio que el derecho asociado a migración trans-ependimaria que indica hidrocefalia activa de tipo comunicante. El índice de Evans es de 43%.



neurológico evolucionó favorablemente, comunicándose adecuadamente con el entorno. Tres semanas después de su egreso, se visitó al paciente en su domicilio y se encontró una notable mejoría, estando alerta, con simetría facial, contestó preguntas y caminó a pequeños pasos. Las cifras de presión arterial también estaban controladas.

DISCUSIÓN

La HPN se reconoce como un trastorno principalmente de presente en ancianos. La edad promedio de inicio es los 70 años. El diagnóstico está basado en la clínica "Triada de Hakim" definida por marcha con pasos lentos y cortos, la mayor parte de veces con arrastre de los pies, incontinencia urinaria y demencia reversible. Se confirma mediante la obtención de neuroimágenes (TAC, RM) para visualizar la dilatación ventricular, usualmente demostrativa de hidrocefalia comunicante sin hipertensión endocraneana. Por otro lado, se reconocen otro tipo de manifestaciones en el cuadro inicial, como son las patologías psiquiátricas, ya sea de carácter afectivo o psicótico, por ejemplo la depresión,

Figura 7. TAC cerebral simple de control muestra efusiones subdurales bilaterales fronto-parietales las cuales condicionan compresión del tejido nervioso adyacente. Sistema de DVP en posición usual. El Índice de Evans es de 28%.



apatía, alucinaciones y enlentecimiento psicomotor, que amplían los parámetros diagnósticos (7) (8) presentes en uno de los casos presentados.

Los casos que presentamos tienen como característica común tiempos de evolución prolongados. La triada de Hakim fue evidente en ambos casos. En el primero de ellos, se describe un cuadro psicótico de inicio que fue tratado con fenotiazínicos sin resultados favorables, posteriormente se hizo diagnóstico de hidrocefalia normotensiva. Además, tuvo signos extrapiramidales, relacionados con las fenotiazinas, fármacos antipsicóticos con efectos no deseados sobre el sistema nervioso central, reflejados en cambios del comportamiento, empeoramiento de la afección a tratar y síntomas como la acatisia y, en particular, disquinesia tardía (9). En él, se soslayó el diagnóstico por 18 años con esquizofrenia paranoide sin respuesta al manejo psiquiátrico. De ahí la importancia de un abordaje global de la enfermedad, la valoración de las comorbilidades del paciente y la exclusión de otros diagnósticos para el correcto manejo y mejor pronóstico.

El segundo caso se identifica una hidrocefalia congénita asociada a hospitalizaciones recurrentes, se propuso DVP, sin embargo, no se aceptó el procedimiento, pero por exacerbación de su sintomatología requirió DVP.

En los dos pacientes dada la exacerbación clínica, se les realizó la DVP, en primera instancia no tuvo éxito, y la clínica en compañía de la neuroimagen hizo reconsiderar la conducta neuroquirúrgica obteniéndose finalmente los resultados exitosos.

Ante la neuroimagen el grado de hidrocefalia se cuantifica evaluando el radio del cuerno frontal (índice de Evans). Su

ancho se divide por el diámetro interno transversal del cráneo, al mismo nivel. Se requiere un mínimo de 0.32 o 32% para considerar HPN, aunque la mayoría de pacientes que presenta la enfermedad tiene resultados de 40% e incluso mayores, estas variaciones pueden depender de variables como la edad (1). Este parámetro imagenológico se encuentra en los dos casos presentados anteriormente, con un índice de Evans de 57% y 44% respectivamente. En ambos casos, posterior a la implantación de la DVP se obtuvo un índice de Evans de 35% y 28%, lo que evidenció una válvula funcional.

Al establecer el diagnóstico, la DVP ofrece una mejoría subjetiva de los síntomas, en especial de la marcha la cual tiene mayor probabilidad de recuperación (96% de probabilidad de mejoría objetiva y 83% de probabilidad de mejoría en la prueba de tiempo de marcha a los 6 meses) (10). No obstante, debido al riesgo significativo de eventos adversos, requiere pruebas predictivas para determinar la respuesta de derivación. Para los casos se optó la punción lumbar (PL) con su respectiva evaluación y el índice de comorbilidad (10). El fin de la PL es mejorar la hidrodinámica del LCR para facilitar la respuesta del cerebro y mejorar los síntomas. Si la respuesta a la PL muestra mejoría significativa como en los casos tratados, se practica la DVP en espera de una excelente respuesta (7). El índice de comorbilidad, es un predictor importante de la calidad del resultado clínico para los pacientes con hidrocefalia normotensiva, sometidos a terapia de derivación. Al aplicar el índice de comorbilidad (CMI), la puntuación obtenida para los casos fue 2, lo cual sugiere mayor probabilidad de obtener un resultado favorable ya que un CMI por encima de 3 disminuye la probabilidad del mismo (11) (Tabla 1).

Tabla 1. Índice de comorbilidad (CMI)*

	1 punto	2 puntos	3 puntos
Factores de riesgo vasculares	Hipertensión	Diabetes mellitus	
Oclusión vascular periférica	Bypass aortofemoral, stent, estenosis de la arteria carótida interna	Oclusión vascular periférica	
Enfermedad cerebrovascular	Insuficiencia circulatoria posterior	Encefalopatía vascular, déficit neurológico isquémico reversible prolongado.	Infarto cerebral
Corazón	Arritmia, enfermedad valvular, insuficiencia cardíaca, stent, bypass aortocoronario, infarto		

*Cada síntoma o enfermedad mencionada tiene que ser asignada de acuerdo con los valores del parámetro indicado (1-3 puntos).

La suma representa el índice de comorbilidad individual.

Fuente: Adaptado de referencia (10).

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Acevedo Gonzalez J, Borda MG. Hidrocefalia de presión normal: guía de diagnóstico y manejo. *Univ Méd.* 2016;56:81-90.
2. Tous NC, María A, Cutillas R, María A, Infante J, Granados GO, et al. Hidrocefalia crónica del adulto: diagnóstico, tratamiento y evolución. Estudio prospectivo. *Neurocirugia.* 2015;4(3):93-101.
3. Rabadan A, Gonzalez R, Garcia MV FR. Síndrome de Hakim Adams: evaluación de la calidad de vida luego de la cirugía. *Rev Argent Neuroc.* 2015;2:76-9.
4. Peterson K a, Housden CR, Killikelly C, DeVito EE, Keong NC, Savulich G, et al. Apathy, ventriculomegaly and neurocognitive improvement following shunt surgery in normal pressure hydrocephalus. *Br J Neurosurg.* 2015;8697:1-5.
5. Shprecher D, Schwalb J, Kurlan R. Normal pressure hydrocephalus: Diagnosis and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2008;8(5):371-6.
6. Saleh M, Bouex M. Hakim-Adams Syndrome: An Unusual Cause of Reversible Postoperative Coma. *Front Med.* 2016;3:1-3.
7. Vacca V. Diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *J Neurosci Nurs.* 2007;39(2):107-11.
8. Carrasco Calvo B, Pérez Prieto JF, Hernández Viadel M. Hidrocefalia normotensiva y síntomas psiquiátricos. *Psiquiatr Biológica.* 2006;13(06):220-3.
9. Cunningham Owens DG. Adverse Effects of Antipsychotic Agents. *Drugs.* 1996;51(6):895-930.
10. Halperin J, Kurlan R, Schwalb JM, Cusimano MD, et al. Guía práctica. Hidrocefalia normotensiva idiopática: respuesta a la derivación y predictores de respuesta. *Neurology.* 2015;85(23):2063-71
11. Scheuermann K, Thiel C, Thiel K, Klingert W, Hawerkamp E, Scheppach J, et al. Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (iNPH) and Co-Morbidity: An Outcome Analysis of 134 Patients. *Acta Neurochir Suppl.* 2012;114:87-91.