

REVISIONES DE TEMA

Hidrocefalia de presión normal: guía de diagnóstico y manejo

JUAN CARLOS ACEVEDO GONZÁLEZ¹, MIGUEL GERMÁN BORDA-BORDA²

Resumen

La hidrocefalia de presión normal es el síndrome caracterizado por alteración en la marcha, demencia o asociado con aumento de tamaño ventricular y presión normal del líquido cefalorraquídeo. Puede ser secundaria a procesos que causan inflamación de la aracnoides, pero más de la mitad de los pacientes no tiene factor de riesgo claro identificable, y en estos casos es llamada hidrocefalia de presión normal idiopática. Los datos epidemiológicos son limitados, y aunque puede ser vista a cualquier edad, la hidrocefalia ocurre generalmente entre la sexta y séptima décadas de la vida. Los criterios diagnósticos incluyen más de un síntoma clásico de la tríada, hallazgos típicos en neuroimágenes y medición de presión y líquido cefalorraquídeo y TAP-test. Existen múltiples alternativas de manejo pero la única definitiva es la cirugía; la derivación ventrículo-peritoneal es efectiva cuando se retira el líquido cefalorraquídeo, pues brinda mayor capacitancia, disminuye el edema intersticial, mejora la perfusión y evita la isquemia.

Palabras clave: hidrocefalia, tratamiento, idiopática.

Title: Normal Pressure Hydrocephalus: A Guide to Diagnosis and Management

Abstract

Normal pressure hydrocephalus is a syndrome characterized by gait impairment, dementia and/or associated with ventriculomegaly and normal cerebrospinal liquid pressure. It may be secondary to processes that cause inflammation of the arachnoid, but more

1 Profesor, Pontificia Universidad Javeriana. Director del Departamento de Neurociencias, Hospital Universitario de San Ignacio, Bogotá, Colombia.

2 Estudiante de la Especialización en Geriátrica, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

than half of patients do not have a recognizable risk factor, in these cases it is called idiopathic normal pressure hydrocephalus (INPH). Epidemiology data are limited; it may be seen at any age but it occurs more commonly between the sixth and seventh decades of life. Criteria for diagnosis includes more than one symptom of the classic triade: traditional findings in neuroimages, cerebrospinal liquid pressure measurement and the TAP-test. Many measurement options exist, but the unique definitive is the surgery; VP Shunt is effective because it collects a large portion of liquid and provides higher capacitance, reducing interstitial edema, improving tissue perfusion and thus preventing ischemia.

Key words: Hydrocephalus, treatment, idiopathic.

Introducción

El término *hidrocefalia de presión normal* (HPN) se utiliza para describir el síndrome caracterizado por alteración en la marcha, demencia o aumento de tamaño ventricular y presión normal del líquido cefalorraquídeo (LCR) [1,2]. Inicialmente, Salomón Hakim lo introdujo en 1965 en su tesis *Some Observations on C. S. F. Pressure: Hydrocephalix Syndrome in Adults with 'Normal' C. S. F. Pressure* (tesis 957 de la Pontificia Universidad Javeriana) [3,4].

La HPN puede ser secundaria a procesos que causan inflamación de la aracnoides, como hemorragia subaracnoidea, trauma craneoencefálico o meningitis; pero más de la mitad de los pacientes con HPN no tienen factor de riesgo claro identificable. En estos casos, se llama hidrocefalia de presión normal idiopática (HPNI).

Epidemiología

Los datos epidemiológicos en HPN son limitados. Es una rara causa de demencia con rangos estimados hasta del 5% [1]. Este rango tan variable se explica por inconsistentes definiciones de HPN. Los últimos estudios en población alemana y noruega mostraron una incidencia de la HPN idiopática entre 1,8/100.000 y 5,5/100.000 y una prevalencia de 22/100.000 habitantes [2]. Aunque la HPN puede ser vista en niños y adultos jóvenes, ocurre generalmente entre la sexta y la séptima décadas de la vida [5].

Etiología y factores de riesgo

El ensanchamiento ventricular puede ocurrir cuando la presión trasmento (presión ejercida desde el ventrículo hacia la pared cortical) se incrementa de forma transitoria. La disminución en la reabsorción de LCR es definitivamente anormal e incrementa la presión trasmento [6].

Los análisis histológicos en pacientes con HPN no muestran fibrosis sugestiva de obstrucción superior y da crédito a la teoría del aumento de la resistencia vascular. Según Bateman [7], el incremento de la resistencia transvenular en el territorio del seno sagital superior es el evento inicial de la HPNI, capaz de producir ensanchamiento ventricular y disminuir el suplemento de sangre en el mismo territorio.

El origen de la hipertensión venosa previa se explica por un proceso de isquemia inicial con posterior oclusión de los vasos arteriales y, así mismo, de los venosos. Con el fin de mantener el flujo de entrada y de salida, el aumento de presión dentro de las vénulas impide la salida de líquido desde los ventrículos [8] (figura 1).

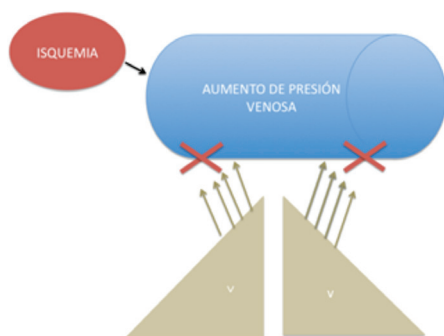


Figura 1. Aumento de presión dentro de las vénulas que impide la salida de líquido desde los ventrículos

El monitoreo de la presión vía transductor intracraneano muestra una línea de base de presión normal con elevaciones transitorias de presión conocidas como *B waves* (olas B), las cuales ocurren durante más del 50% del periodo de monitoreo. El barotrauma producido por las olas B está igualmente asociado con el ensanchamiento ventricular [6,8].

Además, se ha visto asociación de hipertensión arterial con enfermedad microvascular, que resulta en encefalomalacia y dilatación ventricular [8]. Los factores de riesgo para presentar HPN secundaria son [4]:

- Historia de hemorragia subaracnoidea.
- Meningitis.
- Encefalitis.
- Conmoción cerebral.
- Trauma craneoencefálico.
- Infarto cerebral.
- Trombosis venosa.
- Acondroplasia.

Cuadro clínico

La tríada completa se observa en el 50-75% de los casos; alteraciones de la marcha y cognitivas, en un 80-95%, e incontinencia urinaria, en un 50-75% [2]. En los casos típicos, el trastorno de la marcha es el primer signo, seguido por demencia leve o pérdida de memoria, retardo psicomotor y apatía y, por último, urgencia urinaria e incontinencia.

Alteraciones en la marcha

Las dificultades para la marcha y el imbalance postural son el primer signo de HPN [9]. No hay un patrón clásico; un subconjunto de pacientes presenta marcha atáxica y con base ancha, mientras que en casos más severos la marcha es de pasos cortos y con dificultades para iniciarla (marcha magnética), inestabilidad postural y caídas frecuentes [6,10,11].

Los signos clínicos pueden incluir:

- Hiperreflexia.
- Respuesta plantar extensora.
- Signos extrapiramidales.

- Hipocinesia.
- Congelamiento durante la marcha.

Demencia

El deterioro cognitivo es típicamente de tipo subcortical, con deterioro de la memoria, falta de atención, enlentecimiento psicomotor, apatía y dificultad en la ejecución de funciones [5,12]. Es importante identificar la ausencia de afasia, apraxia y agnosia, ya que la presencia de esto podría indicar demencia cortical tipo enfermedad de Alzheimer [9].

Incontinencia urinaria

La incontinencia urinaria se puede presentar en estadios tempranos como de urgencia. En estadios avanzados, la incontinencia es principalmente funcional, ya que hay despreocupación por parte del paciente, debido a la afectación frontal que presenta [5,12].

Criterios diagnósticos: tríada característica

Se cree que estas manifestaciones provienen de disfunción periventricular de tractos de la sustancia blanca, particularmente relacionado con conexiones del lóbulo frontal [13]:

- Alteraciones en la marcha.
- Demencia.
- Incontinencia urinaria.

Consideraciones diagnósticas

Se requieren test diagnósticos para evaluar a los pacientes con HPN, a fin de descartar otras condiciones, confirmar el diagnóstico y caracterizar a los pacientes que probablemente serán candidatos de intervención quirúrgica [12]. El patrón de referencia entre los test diagnósticos para determinar si un paciente con sospecha de HPN es candidato a cirugía es la respuesta a las punciones lumbares evacuatorias.

Imágenes diagnósticas

Tanto la resonancia nuclear magnética (RNM) como la tomografía axial computarizada (TAC) evalúan el tamaño ventricular y el espacio subaracnoideo y de las cisternas; pero la RNM es superior, debido a que provee información adicional que descarta otras etiologías en el diagnóstico diferencial [3,8,12,14].

Tomografía axial computarizada

Muestra de moderado a severo ensanchamiento de ventrículos, con atrofia cerebral o sin esta. Los cuernos frontales se ven grandes y hay agrandamiento de los cuernos temporales de los ventrículos laterales sin evidencia de atrofia hipocámpal [15].

El grado de hidrocefalia se cuantifica evaluando el radio del cuerno frontal

(índice de Evans). El ancho de este se divide por el diámetro interno transversal del cráneo, al mismo nivel. Se requiere un mínimo de 0,32 para considerar HNC, aunque la mayoría de pacientes que presenta la enfermedad tiene ratios de 0,40 e incluso mayores [6,16].

Resonancia nuclear magnética

Es la mejor técnica de neuroimagen para evaluar pacientes con presunción de HPN. Esta contribuye al diagnóstico diferencial, por ejemplo, descartar evidencia de atrofia del hipocampo, un marcador de enfermedad de Alzheimer [17].

El signo del flujo del LCR se aprecia en imágenes en T2 y consiste en una disminución en la señal, principalmente en el acueducto, la cual se correlaciona con la velocidad de pulso de flujo de LCR [18]. Este hallazgo puede ser indicador de cirugía [8,18,19]. En algunos pacientes, la RNM sagital puede mostrar el cuerpo calloso adelgazado en imágenes sagitales [20].

Tests diagnósticos

Dado que el tratamiento para HPN es invasivo, generalmente se recomienda la realización de pruebas confirmatorias que provean mayor seguridad a la hora de enviar un paciente a cirugía.

LCR Tap Test (CSFtt). Se realizan una o varias punciones lumbares para retirar 40 ml de LCR. Posteriormente, se hace

seguimiento al paciente esperando una mejoría parcial o completa de la sintomatología [21]. Esta prueba es la más utilizada debido a la gran información que brinda y a su fácil realización.

La mejoría sintomática después de la punción confirma el diagnóstico y aumenta la probabilidad de una respuesta favorable a la colocación de un sistema de derivación (valor predictivo positivo 73-100%) [10]. Tiene una baja sensibilidad (26-61%), así que una única prueba negativa no puede utilizarse para excluir el diagnóstico de HPN [20]. La presión de apertura también debe medirse. El rango de INPH presión de apertura es 60-240 mm de H₂O o 4,4-17,6 mmHg [22].

Drenaje lumbar continuo. Se drenan aproximadamente 100-200 ml diarios durante 3 días. Si hay mejoría, la prueba es positiva. Ambas han demostrado ser predictores de buen resultado después de la cirugía. A pesar de que el LCR se drena a un sistema cerrado, existen riesgos de complicaciones como meningitis, hematomas subdurales e inflamación radicular [23,24].

Monitoreo de la presión intracraneana. Se realiza mediante un transductor intracraneal que revela ondas B en los pacientes con HPN. Para el diagnóstico se toma una presión intracraneana mayor de 5 a 10 o el predominio de ondas B. Si las ondas B aparecen más del 50% del tiempo en el que se midió la presión

intracraneana, es un signo que predice buena respuesta a la intervención quirúrgica. Sin embargo, la naturaleza invasiva de esta técnica limita su uso en los pacientes con HPN [6,25].

Evaluación neuropsicológica

Ningún hallazgo particular o combinación de ellos en el test neuropsicológico es particularmente sensible o específico para HPN o predice la respuesta a la derivación [26]. Sin embargo, establece una línea de base para una futura comparación, y al reconocerse de forma más eficaz el patrón frontosubcortical, puede ayudar al diagnóstico de comorbilidades como enfermedad de Alzheimer u otro tipo de demencia, al igual que entidades corticales como afasia o apraxia. Adicionalmente, puede ayudar en el pronóstico, dado que la presencia de anomia se ha asociado con menor beneficio para quienes serán llevados a cirugía [26-28].

Se ha usado ampliamente el Mini-Mental State Examination (MMSE) para la evaluación de las funciones mentales, debido a lo sencillo y fácil de usar. Sin embargo, no diferencia afectación mental subcortical o cortical y es inadecuado

para la detección de deterioro cognoscitivo leve [6].

Esquema diagnóstico

1. Más de un síntoma clásico (tríada) [14].
2. TAC = aumento del tamaño ventricular, índice de Evans mayor a 3,2 o RNM que evidencie un aumento del tamaño ventricular, signo del flujo del LCR [14,19,20].
3. Punción lumbar [5, 22]: a) presión normal y b) LCR Tap-Test.

Clasificación diagnóstica

De acuerdo con las guías de diagnóstico y tratamiento de HPN, se proponen tres niveles de clasificación de los pacientes [14, 20] (figura 2):

1. Posible: presencia de uno o más signos clásicos, dilatación ventricular y LCR claro con presión normal.
2. Probable: mejoría de la marcha posterior al LCR Tap-Test o drenaje continuo.
3. Definitivo: mejoría de la sintomatología después de la cirugía para derivación de LCR.

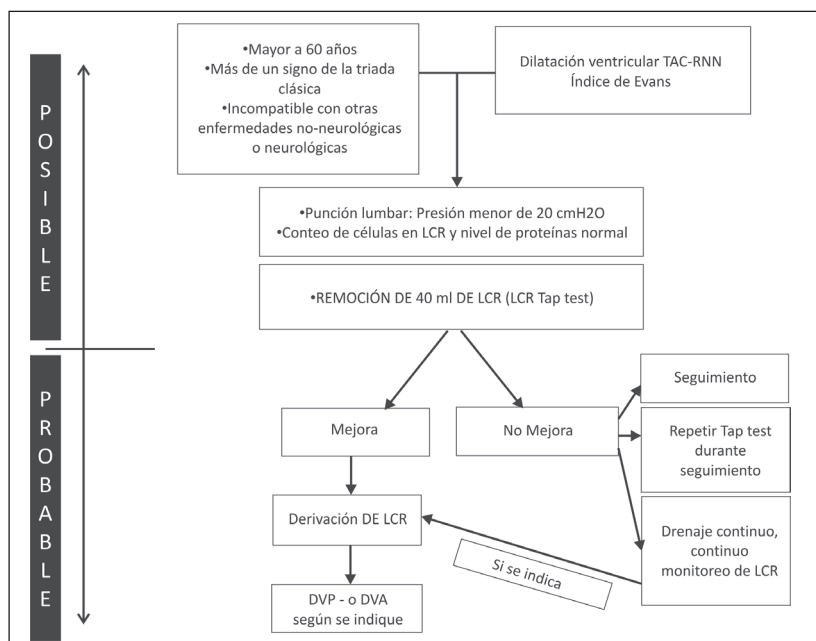


Figura 2. Esquema de diagnóstico y tratamiento de HPN

Fuente: tomado y modificado de Ishikawa [1,2,5,7,15].

Diagnósticos diferenciales

Existe un problema diagnóstico, y es que la tríada típica de la enfermedad no es propia de esta y puede confundirse con otras patologías, como encefalopatía arteriosclerótica subcortical (SAE) o encefalopatía multinfarto.

La HPNI es una enfermedad que predomina en edades avanzadas, grupo de edad en el que la dificultad para la marcha, la demencia y la incontinencia urinaria son comunes. Algunas entidades que pueden afectar la marcha son [20]:

- Neuropatía periférica.
- Estenosis lumbar.
- Artritis.

- Enfermedades vestibulares.
- Enfermedad de Parkinson.

La enfermedad de Parkinson es un diagnóstico diferencial importante y, en algunos casos, puede llegar a ser un reto. Una característica importante para diferenciarlos es que en la HPN se preservan el balanceo de los brazos y el tronco erecto [1,6,15].

Demencia: la ausencia de apraxia, agnosia y afasia puede ayudar a diferenciar la HPN de las demencias corticales.

Incontinencia urinaria: puede reflejar una enfermedad prostática en hombres o incontinencia urinaria crónica en mujeres [12].

La combinación de varias entidades es común en pacientes mayores, como mielopatía cervical espondilósica, prostatismo y deterioro cognitivo leve podrían simular la clásica tríada [20].

Plan de manejo

Se ha planteado como única alternativa definitiva de manejo la cirugía, múltiples punciones e incluso terapia con acetazolamida, que solo brinda un beneficio parcial [2,8].

El procedimiento quirúrgico es la derivación ventrículo-peritoneal. Se coloca un catéter proximal dentro del sistema ventricular, un sistema valvular mecánico y un catéter distal en la cavidad peritoneal. Las derivaciones más usadas son la ventrículo-peritoneal y la ventrículo-atrial (se reemplaza la cavidad peritoneal por la aurícula derecha).

En los casos de cirugías anteriores o peritonitis abdominal, una derivación ventrículo-atrial es la alternativa. La derivación ventrículo-peritoneal usa una válvula de limitación de flujo o una válvula de presión diferencial. El problema con esta derivación es que puede causar drenaje excesivo del LCR, dependiendo de los cambios de posición del cuerpo (de posición supina a posición vertical). Recientemente se han introducido válvulas ajustables que se diseñaron para que funcionaran de forma más fisiológica,

manteniendo un flujo constante sobre el rango de presiones diferenciales [29].

Se consideran varios factores cuando se evalúan pacientes con HPN antes de realizar una derivación. Estos incluyen el riesgo beneficio, sitios de colocación del catéter, tipo de válvula y las posibles complicaciones secundarias [29].

La derivación ventrículo-peritoneal es efectiva, ya que recoge una gran proporción del LCR y brinda mayor capacidad, al disminuir el edema intersticial y al mejorar la perfusión y así evitar la isquemia [30].

Pronóstico de la condición según su severidad y evolución

Son predictores de mejoría sintomática después de derivación:

- Alteraciones en la marcha predicen la afectación mental.
- Corta historia de deterioro mental.
- Solo leve o moderada afectación mental.
- Causa conocida de hidrocefalia comunicante (hemorragia subaracnoidea, meningitis) o de no comunicante (estenosis acueductal).
- Mejoría transitoria después de LCR Tap-Test.

- Presencia del signo del flujo del LCR y adelgazamiento con distensión de cuerpo caloso en RNM [19].

Evidencia pobres resultados:

- Demencia severa.
- Demencia como primer signo neurológico.
- Evidencia de imagenología de marcada atrofia cerebral y amplia afectación de la sustancia blanca.

Una mejoría en la HPNI es mucho menos probable ante derivación de LCR (37%), comparada con HPN secundaria (80%) [20]. Recordemos que la respuesta a cirugía de derivación para HPNI es variable, debido a que es difícil distinguir de otras condiciones que causan los mismos síntomas [1].

Conclusión

La HPNI es una entidad caracterizada por alteraciones en la marcha, demencia e incontinencia urinaria, acompañada de presión normal y cambios anatómicos visibles en radioimágenes cerebrales. Es de especial interés saberla diferenciar de otras patologías, las cuales pueden generar confusión diagnóstica, al compartir síntomas propios de HPNI. Intervenir a los pacientes indicados y lograr respuesta positiva, debe ser el objetivo del abordaje desde el inicio hasta el final en un

paciente del cual sospechamos posee la patología.

Referencias

1. McGirt MJ, Woodworth G, Coon AL et al. Diagnosis, treatment, and analysis of long-term outcomes in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2008;62 (Suppl 2):670-7.
2. Pereira B. Normal pressure hydrocephalus. Diagnostic and predictive evaluation. *Dement. Neuropsychol*. 2009;3(1980-5764):8-5.
3. Hakim S. Some observations on CSF pressure: Hydrocephalic syndrome in adults with "normal" CSF pressure. Bogotá: Neurosurgery Javeriana University School of Medicine; 1964.
4. Marmarou A, Bergsneider M, Relkin N et al. Development of guidelines for idiopathic normal-pressure hydrocephalus: introduction. *Neurosurgery*. 2005;57(3 Suppl):S1-3; discussion ii-v.
5. Marmarou A, Young HF, Aygok GA, et al. Diagnosis and management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus: a prospective study in 151 patients. *J Neurosurg*. 2005;102(6):987-97.
6. Vanneste JA. Diagnosis and management of normal-pressure hydrocephalus. *J Neurol*. 2000;247(1):5-14.
7. Bateman GA. Vascular compliance in normal pressure hydrocephalus. *AJNR. Am J Neuroradiol*. 2000;21(9):1574-85.
8. Bradley WG. Normal pressure hydrocephalus: new concepts on etiology and diagnosis. *AJNR. Am J Neuroradiol*. 2000;21(9):1586-90.
9. Fisher CM. Hydrocephalus as a cause of disturbances of gait in the elderly. *Neurology*. 1982;32(12):1358-63.
10. Adams RD, Fisher CM, Hakim S, Ojemann RG, Sweet WH. Symptomatic occult hydrocephalus with "normal" cere-

- brospinal-fluid pressure. a treatable syndrome. *N Eng J Med*. 1965;273:117-26.
11. Sudarsky L, Simon S. Gait disorder in late-life hydrocephalus. *Arch Neurol*. 1987;44(3):263-7.
 12. Graff-Radford N. Normal pressure hydrocephalus [internet]. 2014. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/normal-pressure-hydrocephalus>.
 13. Lenfeldt N, Larsson A, Nyberg L, et al. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: increased supplementary motor activity accounts for improvement after CSF drainage. *Brain*. 2008;131(Pt 11):2904-12.
 14. Ishikawa M, Hashimoto M, Kuwana N, et al. Guidelines for management of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Neurol Med-Chir (Tokyo)*. 2008;48 Suppl:S1-23.
 15. Jacobs L, Kinkel W. Computerized axial transverse tomography in normal pressure hydrocephalus. *Neurology*. 1976;26(6 pt 1):501-7.
 16. Gyldensted C. Measurements of the normal ventricular system and hemispheric sulci of 100 adults with computed tomography. *Neuroradiology*. 1977;14(4):183-92.
 17. Jack CR Jr., Petersen RC, O'Brien PC, Tangalos EG. MR-based hippocampal volumetry in the diagnosis of Alzheimer's disease. *Neurology*. 1992;42(1):183-8.
 18. Bradley WG, Jr., Scalzo D, Queralt J et al. Normal-pressure hydrocephalus: evaluation with cerebrospinal fluid flow measurements at MR imaging. *Radiology*. 1996;198(2):523-9.
 19. Sherman JL, Citrin CM, Gangarosa RE, Bowen BJ. The MR appearance of CSF flow in patients with ventriculomegaly. *AJR. Am J Roentgenol*. 1987;148(1):193-9.
 20. Gallia GL, Rigamonti D, Williams MA. The diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Nat Clin Pract Neurol*. 2006;2(7):375-81.
 21. Wikkelsø C, Andersson H, Blomstrand C et al. Normal pressure hydrocephalus. Predictive value of the cerebrospinal fluid tap-test. *Acta Neurol Scand*. 1986;73(6):566-73.
 22. Marmarou A, Bergsneider M, Klinge P et al. The value of supplemental prognostic tests for the preoperative assessment of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005;57(3 Suppl):S17-28; discussion ii-v.
 23. Hakim S, Adams RD. The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J Neurol Sci*. 1965;2(4):307-27.
 24. Wikkelsø C, Andersson H, Blomstrand C, Lindqvist G. The clinical effect of lumbar puncture in normal pressure hydrocephalus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1982;45(1):64-9.
 25. Black PM, Ojemann RG, Tzouras A. CSF shunts for dementia, incontinence, and gait disturbance. *Clin Neurosurg*. 1985;32:632-51.
 26. Iddon JL, Pickard JD, Cross JJ et al. Specific patterns of cognitive impairment in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus and Alzheimer's disease: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;67(6):723-32.
 27. Miyoshi N, Kazui H, Ogino A et al. Association between cognitive impairment and gait disturbance in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2005;20(2-3):71-6.
 28. Graff-Radford NR, Godersky JC, Jones MP. Variables predicting surgical outcome in symptomatic hydrocephalus in the elderly. *Neurology*. 1989;39(12):1601-4.
 29. Bergsneider M, Black PM, Klinge P et al. Surgical management of idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Neurosurgery*. 2005;57(3 Suppl):S29-39; discussion ii-v.
 30. Mitchell P, Mathew B. Third ventriculostomy in normal pressure hydrocephalus. *Br J Neurosurg*. 1999;13(4):382-5.

Correspondencia

Juan Carlos Acevedo González
 jacevedog@gmail.com
