

Hidrocefalia crónica del adulto: análisis descriptivo de 36 casos

Patricio Fernández A¹, Alex Muñoz M¹, Eduardo Ortega R².

RESUMEN

La Hidrocefalia "Normotensiva" o "Crónica del Adulto" (HCA) es una entidad poco conocida, que se manifiesta en sus formas completas por un cuadro de demencia progresiva, alteraciones de la marcha e incontinencia de esfínteres. El tratamiento es quirúrgico, y supone la instalación de una válvula derivativa de líquido cefalorraquídeo, pudiendo revertir la sintomatología. Sin embargo, existe una gran heterogeneidad en los resultados postoperatorios de las distintas series publicadas. El objetivo de este trabajo es comunicar y analizar los resultados del tratamiento quirúrgico en el manejo de esta patología. Se presenta una serie retrospectiva de 36 pacientes tratados en el Servicio de Neurología y Neurocirugía del Hospital Regional Valdivia. Los datos fueron ingresados en un protocolo tipo y analizados estadísticamente en el programa EPI info 2002. La serie está constituida por 30 pacientes de sexo masculino (83.3%) y 6 de sexo femenino (16.7%). Edad promedio 47.9 años (16-69). El 72.2% de los pacientes tenían antecedentes mórbidos de importancia para el desarrollo de HCA. En el 77.8% se pesquisaron alteraciones de las funciones superiores, alteraciones de la marcha en el 55.6% y alteración de esfínter urinario en 50%. En el 30.6% se observó la triada de Hakim completa. El tratamiento realizado fue quirúrgico en todos los pacientes; derivación ventrículo-peritoneal 69.4% y ventrículo-atrial en 30.6%. Un 44.4% presentaron complicaciones postoperatorias. Se evidenció una mejoría parcial o total de las alteraciones observadas al ingreso en el 58.3%. El índice de mejoría de los pacientes incluidos en esta muestra concuerda con lo descrito en la literatura. (Palabras claves/Key words: Hidrocefalia Normotensiva/normal pressure hydrocephalus; Hidrocefalia Crónica del Adulto/Chronic hydrocephalus of the adult; Tratamiento quirúrgico/Surgical treatment).

INTRODUCCIÓN

La Hidrocefalia "Normotensiva" o Hidrocefalia Crónica del Adulto, descrita por primera vez en 1965 por Hakim y Adams, corresponde a un síndrome caracterizado por alteración de la marcha acompañada por deterioro cognitivo y de un trastorno en el control de esfínteres, aunque no son infrecuentes las presentaciones atípicas y las formas clínicas incompletas.

Este cuadro se presenta en pacientes de edad avanzada, y aparece en el contexto de una dilatación ventricular evidenciada por

imagenología, acompañada clásicamente de una presión de líquido cefalorraquídeo (LCR) normal medida por punción lumbar. Sin embargo, en la actualidad se ha demostrado que al efectuar medición continua de la presión intracraneana, los pacientes presentan elevaciones transitorias o continuas, por lo que la definición más aceptada para esta entidad es la de Hidrocefalia Crónica del Adulto (HCA)¹.

La causa de la HCA puede ser idiopática o secundaria, y en este último caso las etiologías más comunes son la hemorragia subaracnoidea, la meningitis, los traumatismos craneoencefálicos

¹ Internos de Medicina.

² Neurocirujano.

Instituto de Neurología y Neurocirugía, Facultad de Medicina, Universidad Austral de Chile.
Correspondencia a: Dr. Eduardo Ortega R. E-mail: eortega@uach.cl

(TEC) y las cirugías intracraneanas. El mecanismo fisiopatológico más aceptado en ambos casos es una alteración en los mecanismos de reabsorción del LCR.

El aumento en la esperanza de vida en los últimos años ha llevado a un aumento de los casos de HCA idiopática, aunque clásicamente los casos secundarios siguen siendo los más frecuentes.

El tratamiento es quirúrgico, y supone la implantación de una derivación de LCR ventrículo-atrinal o ventrículo-peritoneal. El porcentaje de pacientes que obtienen una mejoría de su condición neurológica y a su vez el porcentaje de complicaciones postquirúrgicas, muestra variaciones importantes entre los distintos estudios publicados, lo que varía principalmente según las pautas que se utilicen para el diagnóstico.

El objetivo de este trabajo es presentar una muestra de pacientes tratados en el Servicio de Neurología y Neurocirugía del Hospital Regional de Valdivia, realizando un análisis descriptivo del perfil epidemiológico y de los resultados postquirúrgicos obtenidos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una revisión retrospectiva de las fichas clínicas de pacientes con diagnóstico de Hidrocefalia Crónica del Adulto (HCA) tratados en el Servicio de Neurocirugía y Neurología del Hospital Clínico Regional Valdivia, descartando aquellas que no tuvieran toda la información necesaria, obteniendo una muestra de 36 pacientes. Se diseñó un protocolo tipo para la obtención de datos, y éstos se analizaron estadísticamente en el programa EPI info 2002. Los datos corresponden a edad, sexo, región, ciudad, antecedentes mórbidos personales, manifestaciones clínicas, examen imagenológicos,

tipo de tratamiento, complicaciones intraoperatorias, postoperatorias y posteriores al alta, condición al alta, días de hospitalización, secuelas, evaluación a los 6 meses y al año.

RESULTADOS

De los 36 pacientes que componen la muestra, 30 son hombres (83,3%) y 6 mujeres (16,7%). El 97,2% provenían de la décima región, de los cuales un 35,5% eran de la ciudad de Valdivia. El rango de edad fluctúa entre los 16 a 69 años, con una mediana de 53 años.

El 72.2% de los pacientes tenían antecedentes mórbidos de importancia para el desarrollo de HCA. Del total de la muestra, el 22.2% de los pacientes (8) había sufrido un traumatismo craneoencefálico, 5 pacientes (13.9%) eran alcohólicos. El antecedente de hemorragia subaracnoidea estaba presente en 4 pacientes (11.1%), cisticercosis 3 pacientes, hemorragia intracerebral 2 pacientes, y el antecedente de meningitis y tumor del SNC estaba presente cada uno en 1 paciente (Tabla 1).

Con respecto al cuadro clínico de presentación, en 28 pacientes (77,8%) se pesquisaron alteraciones de las funciones superiores al examen neurológico, de las cuales las tres más frecuentes fueron desorientación (58,3% del total de pacientes), alteraciones conductuales (41,6%) y alteraciones de la memoria (36,1%). Se pesquisó además en 7 pacientes (19,4%) alteraciones de la palabra y el lenguaje, alteraciones de la inteligencia en dos pacientes y por último alteración del juicio, apraxias y agnosias cada una en un paciente.

Se observaron alteraciones al examen de la motilidad en 26 pacientes (72.2%), siendo los más frecuentes los trastornos de la marcha en 20 pacientes del total de la muestra (55.6%), alteraciones del equilibrio en 12 (33.3%), y de la

Tabla 1. Antecedentes mórbidos.

Antecedente mórbido	Nº de pacientes	%
TEC	8	22.2
Alcoholismo	5	13.9
Hemorragia subaracnoidea	4	11.1
Cisticercosis	3	8.3
Hemorragia intracerebral	2	5.5
Meningitis	1	2.8
Tumor SNC	1	2.8

fuerza en 7 pacientes (19.4%). El resto de las alteraciones de la motilidad observadas se distribuyeron de la siguiente manera: Alteraciones de la actitud 4 pacientes, alteraciones del tono en 3, de la metría 2 pacientes, y descoordinación sólo en uno.

Se pesquisó alteración de esfínter urinario en 18 pacientes (50%), en 17 pacientes se consignó buena función del esfínter (47,2%) y en un paciente no se consignó este dato.

En 11 pacientes (30.6%) se observó la triada de Hakim completa. En el resto se observaron formas clínicas incompletas o presentaciones atípicas de la enfermedad. Dentro de las formas clínicas incompletas 14 pacientes (38.9%) manifestaron 2 componentes de la tríada de Hakim; en 7 fue la alteración esfintérica junto a alteraciones de funciones superiores, y en los otros 7 pacientes las alteraciones de las funciones superiores junto a alteraciones de la marcha. Cinco pacientes (13.9%) presentaron sólo un componente de la triada; 3 sólo alteración de las funciones superiores y 2 sólo alteración de la marcha. Presentaciones clínicas atípicas se observaron en 6 pacientes (16.6%).

La confirmación diagnóstica se realizó mediante exámenes imagenológicos en todos los pacientes. Se realizó tomografía axial computada de cerebro (TAC) en 21 (58.3%). Esta evidenció dilatación ventricular con signos de hidrocefalia en 18 pacientes, dilatación ventricular sin signos de hidrocefalia en 2 pacientes, y dilatación ventricular acompañada de atrofia cortical en uno. En 15 pacientes, la dilatación ventricular se demostró mediante neuromoencefalografía (NEG).

Se realizó evaluación psicométrica preoperatoria sólo a 16 pacientes, la cual informó

que 12 de éstos presentaban deterioro psicorgánico (75%), 3 demencia (3,8%) y solamente en uno resultó normal.

El tratamiento realizado fue quirúrgico en todos los pacientes (36). Consistió en la instalación de una válvula derivativa de LCR. El tipo de válvula definitiva consignada como tratamiento al alta fue ventrículo-peritoneal en 25 pacientes (69.4%) y en 11 pacientes se realizó derivación ventrículo-atrial (30.6%).

Se presentaron complicaciones intraoperatorias sólo en 3 pacientes (8.3%). Dos pacientes cursaron con hipotensión arterial y uno con edema cerebral. En estos 3 pacientes el tipo de tratamiento quirúrgico realizado fue una derivación ventrículo-peritoneal.

Dieciséis pacientes (44.4%) presentaron al menos una complicación durante el postoperatorio, siendo las más frecuentes las complicaciones infecciosas, que afectaron a 15 de estos pacientes. El paciente que no presentó complicación infecciosa cursó con una hemorragia subaracnoidea. De las complicaciones infecciosas las más frecuentes fueron la infección del tracto urinario en 6 pacientes, infección de herida operatoria en 5, y la infección del SNC que se presentó también en 5 pacientes, de los cuales 3 cursaron con ventriculitis y 2 con meningitis. De los pacientes que desarrollaron infección del SNC, tres fallecieron por esta complicación, representando el total de pacientes fallecidos durante el postoperatorio. El germen aislado en infección del SNC se consignó en 3 casos, siendo éstos *Estafilococo epidermidis* en 2 pacientes y *Klebsiella sp.* en uno. El detalle de las complicaciones postoperatorias se muestra en la tabla 2.

Tabla 2. Complicaciones.

Complicación *	Nº de pacientes	%
Infección tracto urinario	6	16.7
Infección herida operatoria	5	13.9
Infección SNC	5	13.9
Disfunción válvula derivativa	2	5.5
Hemorragia subaracnoidea	1	2.8
Edema cerebral	1	2.8
Infarto agudo al miocardio	1	2.8
Neumonía	1	2.8

* El total de pacientes que presentaron complicaciones postoperatorias fue de 16 (44.4%), sin embargo, algunos presentaron más de una complicación.

El tiempo de hospitalización fue menor a 15 días en 7 pacientes, entre 16 y 30 días en 8 pacientes, entre uno a dos meses 6 pacientes y en 15 pacientes el período de hospitalización fue superior a dos meses.

Al alta del Servicio de Neurocirugía del HBV, se evidenció una mejoría parcial o total de las alteraciones observadas al ingreso en 23 pacientes (58.3%), mientras que 9 pacientes (25%) no presentaron cambios en su condición neurológica y en sólo uno se observó un empeoramiento del cuadro.

De los 33 pacientes dados de alta, 24 (72.7%) se mantuvieron en controles periódicos en el Policlínico de Neurocirugía del HBV. El tiempo de seguimiento fue de seis meses o menos en 8 de estos pacientes (24.2%), de entre seis meses y un año en tres pacientes (9.1%), entre uno a dos años en 3 (9.1%) y mayor a dos años en 10 pacientes (30.3%). Nueve pacientes no se controlaron posterior al alta (27.3%). Del total de pacientes que se controlaron, ninguno presentó infección del SNC posterior al alta.

Se controlaron 24 pacientes a los 6 meses posteriores al alta hospitalaria. Siete de éstos (29.2%) no presentaban secuelas de ningún tipo, mientras que 10 (41.7%) persistían con deterioro psicorgánico, 3 (12.5%) con alteraciones de la marcha, 3 (12.5%) con alteraciones de pares craneanos y uno (4.1%) con alteraciones sensitivas.

Al año posterior al alta hospitalaria se controlaron 15 pacientes, tres de los cuales no presentaban secuelas. Siete pacientes persistían con deterioro psicorgánico, 3 con alteraciones de pares craneanos, 1 con alteración de la marcha y 1 con alteraciones sensitivas.

DISCUSIÓN

La edad media de presentación de la enfermedad fue de 47.9 años, con una mediana de 53 años. La incidencia por sexo fue 5 veces mayor en hombres que mujeres.

Con respecto a la etiología del cuadro, clásicamente se ha considerado que son más frecuentes los casos de HCA secundarios por sobre los idiopáticos. En nuestro estudio, el 72.2% de los pacientes tenían antecedentes mórbidos de importancia para el desarrollo de HCA, mientras que 10 pacientes (27.8%) no presentaban antecedentes que hicieran sugerir un origen secundario del cuadro. Estas cifras son similares a lo descrito en una revisión de

Katzman en 1977, sobre 915 casos de la bibliografía, en donde objetivó que aproximadamente en un tercio de los pacientes no existía una causa conocida y que en los dos tercios restantes la hidrocefalia era secundaria⁶.

En los casos secundarios, la hidrocefalia se relaciona principalmente con la hemorragia subaracnoidea, meningitis, TEC y cirugías⁷, y otras causas menos comunes como la cisticercosis⁸. En nuestros resultados 8 pacientes tenían el antecedente de un TEC. La hemorragia subaracnoidea estaba presente en 4 pacientes, cisticercosis 3 pacientes y el antecedente de meningitis en un 1 paciente. Estas cifras representan en conjunto el 61.5% de las HCA presumiblemente secundarias.

En los pacientes con HCA, aparecen diferentes indicadores (clínicos, cognitivos, biológicos y radiológicos) de una disfunción del SNC, especialmente del sistema fronto-basal que, en muchos casos, puede ser reversible tras tratamiento quirúrgico.

La mayor parte de los pacientes con una HCA presentan la tríada sintomática clásica o completa: alteraciones de la marcha, trastornos cognitivos progresivos e incontinencia de esfínteres. Sin embargo, los pacientes pueden presentar formas incompletas e incluso cuadros atípicos^{2,3}. En nuestra muestra solamente un 30.6% de los pacientes presentaba la tríada descrita por Hakim en forma completa, mientras que sintomatología incompleta de la tríada se observó en el 52.8% y cuadros atípicos en el 16.7% de los pacientes.

Más de la mitad de los pacientes inician su sintomatología con dificultad para la marcha, apareciendo posteriormente la afectación mental y, por último, la incontinencia esfinteriana^{4,5}. Sin embargo, no podemos obtener conclusiones acerca del orden de presentación de los síntomas por no contar con esta información detallada en el registro clínico. Se considera que la presencia de la tríada corresponde a una forma más o menos avanzada de la enfermedad⁴.

La instalación de una válvula derivativa de LCR representa el tratamiento definitivo para esta patología. Sin embargo, estudios recientes han señalado que el porcentaje de pacientes que mejoran después de la cirugía sigue siendo bajo, y que el índice de complicaciones continúa siendo excesivamente elevado, con cifras que alcanzan sólo un 36% de mejoría⁹. En nuestro estudio, el porcentaje de mejoría parcial o total al alta fue mayor a lo observado en el estudio

citado anteriormente, alcanzando un 58.3%, sin embargo, debido a que el control de los pacientes posterior al alta hospitalaria fue deficiente no es posible presentar los resultados del tratamiento a largo plazo. La experiencia de otros autores informa mejoría clínica de hasta un 80% de los pacientes atribuyéndolos a la utilización de protocolos estrictos de diagnóstico y de selección de la válvula derivativa^{10,11}.

No existió diferencia significativa en cuanto a resultado postoperatorio y complicaciones entre la instalación de una válvula ventrículo-peritoneal y una ventrículo-atrial. No se consignó en el registro clínico los criterios que se tomaron en cuenta para elegir el tipo de válvula.

Se presentaron complicaciones intraoperatorias sólo en 3 pacientes (8.3%), siendo éstas transitorias y resolviéndose sin dejar secuelas.

El índice de complicaciones postoperatorias fue de un 44.4%, cifra mayor a lo descrito

por Vanneste *et al* en un estudio multicéntrico realizado en 1992, el que incluyó 166 pacientes, donde el porcentaje de complicaciones alcanzó un 28%⁹. El principal grupo de complicaciones fue de tipo infeccioso, y en especial cobra importancia la infección del SNC, que se presentó en 5 pacientes, entre los que se encuentran los 3 pacientes fallecidos durante la hospitalización.

En general, el índice de mejoría de los pacientes incluidos en este estudio concuerda con lo descrito en diferentes series, las cuales muestran resultados muy dispares, no sólo por los distintos criterios diagnósticos utilizados, sino también porque la población de pacientes con HCA es muy heterogénea y en muchos casos la HCA puede coexistir con una demencia de origen cortical, lo cual debe considerarse al evaluar el resultado postquirúrgico de las funciones superiores.

REFERENCIAS

1. Mataró M, Poca M.A, Del Mar Matarin, M Catalan, R Sahuquillo, J y Galard R. CSF galanin and cognition after shunt surgery in normal pressure hydrocephalus. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 2003; 74: 1272-7.
2. Sahuquillo J, Rubio E, Codina A, Molins A, Guitart J.M, Poca M.A, y Chasampi A. Reappraisal of the intracranial pressure and cerebrospinal fluid dynamics in patients with the so-called "Normal Pressure Hydrocephalus" syndrome. *Acta Neurochirurgica (Wien)*, 1991; 112: 50-61.
3. Poca, M.A, Mataro, M, Del Mar Matarin, M, Arian, F, Junque, C, y Sahuquillo, J. Is the placement of shunts in patients with idiopathic normal-pressure hydrocephalus worth the risk? Results of a study based on continuous monitoring of intracranial pressure. *Journal of Neurosurgery*, 2004a; 100: 855-66; 59: 608-15.
4. Bret P, Chazal, J Janny, P Renaud, B Tommasi, M Lemaire, J.J *et al*. Chronic hydrocephalus of the adult. *Neurochirurgie* 1990; 36: S1-S159.
5. Meier U, Zellinger F.S. y Kintzel D. Signs and symptoms of disease the course of normal pressure hydrocephalus in comparison with cerebral atrophy. *Acta Neurochirurgica (Wien)*, 1999; 141: 1039-48.
6. Katzman R. Normal pressure hydrocephalus. En: Wells CHE, editor. Demencia Philadelphia: FA Davis Company, 1977; 69-92.
7. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Molins A, Codina A. Alteraciones de la hidrodinámica del líquido cefalorraquídeo. Hipertensión intracraneal. Hidrocefalia. En: Codina A, editor. Tratado de neurología. Barcelona: ELA, 1994; 561-72.
8. Lobato RD, Lamas E, Cordobes F, Munoz MJ, Roger R. Chronic adult hydrocephalus due to uncommon causes. *Acta Neurochir (Wien)* 1980; 55: 85-97.
9. Vanneste J, Augustijn P, Dirven C, Tan WF, Goedhart ZD. Shunting normal-pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review. *Neurology* 1992; 42: 54-9.
10. Sahuquillo J, Rubio E, Codina A, Molins A, Guitart JM, Poca MA, *et al*. Reappraisal of the intracranial pressure and cerebrospinal fluid dynamics in patients with the so-called "normal pressure hydrocephalus syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 112: 50-61.
11. Raftopoulos C, Deleval J, Chaskis C, Leonard A, Cantraine F, Desmyttere F, *et al*. Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus: A prospective study. *Neurosurgery* 1994; 35: 397-404.