

El síndrome de hidrocefalia oculta sintomática normotensa

Por los Dres.:

CARLOS M. DÍAZ TELLECHEA,²³ HUMBERTO FOYACA,²⁴ RAMÓN REQUERÍA,²⁵ ESPERANZA

BARROSO,^{**} SIXTO DELGADO,²⁶ y OTTO HERNÁNDEZ-COSSÍO²⁷

Díaz Tellechea. C. M. et al. *El síndrome de hidrocefalia oculta sintomática normotensa*. Rev. Cuh. Med. 13: 3, 1974.

Se hace una revisión de los aspectos clínico, radiológico y cisternográfico del síndrome de hidrocefalia oculta, sintomática normotensa: los estudios realizados por nosotros presentan dos casos que recibieron este diagnóstico. La etiología, patogenia y tratamiento son también expuestos, destacándose la mejoría notable que se ventriculoatrial, lo cual parece correlacionarse con cerebral.

SINONIMIA

Este síndrome también es conocido con los nombres de: "hidrocefalia a presión normal" e "hidrocefalia a baja presión".

HISTORIA

El término hidrocefalia fue usado desde la antigüedad para señalar la presencia de agua, que se coleccionaba gradualmente y se almacenaba en la cabeza, sin que en esa época pudiera precisarse dónde y por qué esto ocurría.¹

Actualmente ese término se refiere a la distensión de los ventrículos cerebrales, generalmente, como resultado de la obstrucción en alguna parte de la zona por donde circula el líquido cefalorraquídeo. La hidrocefalia oculta es aquella en la cual el aumento de tamaño de los ventrículos cerebrales ha ocurrido después del cierre de las suturas craneales, y por consiguiente el perímetro del cráneo permanece de tamaño normal.

Desde 1928. C. lia *¡ley* había señalado la relación existente entre el sangramiento subaracnoideo y el desarrollo siguiente de hidrocefalia.³¹⁵ En 1956 Foltz y Wardⁱⁱ reportan sobre hidrocefalia comunicante debida a sangramiento subaracnoideo, describiendo la sintomatología de la misma, que corresponde en muchos aspectos a la del síndrome que nos ocupa, y señalaron la curación de la misma, mediante operaciones derivativas del L.C.R., tipo ventriculo-lomastoidea. Asimismo, describen la anatomía patológica de sus casos, que coinciden con algunos de los tipos señalados en el síndrome que estudiamos, y describen conjuntamente con la mejoría clínica posoperatoria. una reducción del volumen de los ventrículos cerebrales.

²³ Especialista de 2do. grado de medicina interna. Instituto de Neurología, 29 y D, Habana 4.

²⁴ Residente de Neurología, Instituto de Neurología.

²⁵ Especialista de 1er. grado de radiología, Instituto de Neurología.

²⁶ Neuroeirujano, Instituto de Neurología.

²⁷ Especialista de neurología, Instituto de Neurología, 29 y D. Habana 4.

En 1964 *Hakim'* publica sus observaciones sobre la presión del L.C.R. y un síndrome hidrocefálico en el adulto con presión normal en el L.C.R. Sin embargo no es hasta 1965 en que *Adams, Hakim* y colaboradores⁸ y *Hakim y Adams*,² publican sus trabajos, esta entidad comienza a llamar el interés de los especializados en la materia, y a pesar de los pocos casos, con que inicialmente se establece el síndrome (tres casos en el trabajo citado de *Adams y Hakim*), dada su trascendencia clínica, ya que como ellos señalan, "se trata de una forma de demencia curable", es que el síndrome adquiere una notable relevancia y a medida que su conocimiento se extiende, más casos van apareciendo reportados en la literatura.

Sintomatología (señalada por *Adams* y colaboradores.)²

—Edad más frecuente entre los 60 y 70 años.

—Ligero defecto de la memoria.

—Lentitud y escasez en el pensamiento y la acción.

—Inseguridad en la marcha.

•—Incontinencia urinaria.

—Evolución lenta en semanas o meses.

—Trastornos mentales:

- a) Pérdida de la espontaneidad e iniciativa.
- b) Poca concentración.
 - c) Disminución de la vida interna.
- d) Distractibilidad.
 - e) Pérdida de interés en las cosas.
 - f) Apatía e inercia intelectual.

—Cefalea ausente (casi siempre).

—Papiledema ausente.

—Ligero nistagmo horizontal.

—Fuerza muscular conservada en las extremidades.

—Función de las extremidades inferiores más tomada que en las superiores.

—Inestabilidad en la actitud de pie, no dependiente de alteración cerebelosa.

—Reflejos plantares normales o equívocos

(hasta el final del proceso).
—No afasia, dispraxia ni agnosia.

INVESTIGACIONES COMPLEMENTARIAS

Líquido cefalorraquídeo: con presión normal, número de células normal o aumentado y proteínas normales o aumentadas.

Electroencefalograma: siempre anormal (ondas theta o delta difusas, o ambas y arrastre fótico con 5 a 20 estímulos por segundo).

Ecoencefalograma: puede dar signos indirectos de dilatación ventricular, sin desplazamiento de la línea media.

Angiografía cerebral: según *Le May y New*,⁹ "en estos pacientes ella muestra los hallazgos característicos de hidrocefalia obstructiva". Así mismo podrá demostrar una malformación aneurismática en alguna de las arterias cerebrales o una arteria basilar aumentada de tamaño, que según *Breig*¹⁰ ha sido responsable de un síndrome de HOSN, en cuatro casos.

Pneumoencefalografía: es muy mal tolerada por los pacientes de HOSN, contrariamente a la forma usual, sin molestias, en que la toleran los pacientes afectados de hidrocefalia ex-vacuo (atrofia cerebral). Es uno de los métodos fundamentales de investigación para el diagnóstico. Según *Le May y New*⁹ "los hallazgos incluyeron; a) aumento de tamaño de la porción anterior del ventrículo lateral; b) ángulo del cuerpo calloso de 120° o menos, en la vista anteroposterior, con el paciente en posición supina; c) cisterna de la base amplia con obstrucción abrupta del movimiento del gas hacia arriba". *Taveras*¹ señala que "la visualización del espacio subaracnoideo es de mayor impotancia; la presencia de un bloqueo parcial al paso del L.C.R. desde el agujero de salida del cuarto ventrículo hasta la superficie superior (convexidad) de los hemisferios cerebrales puede ser un factor determinante en la producción del síndrome en cuestión". "Es

posible que el paso fácil del gas hacia la superficie del cerebro en la convexidad, indica que no está presente una hidrocefalia a baja presión". Así mismo señala que debe inyectarse suficiente aire, en la posición y con la técnica adecuada (que él describe), antes de afirmar que no puede llenarse el espacio subaracnoideo supratentorial. Finalmente declara que "la neumoencefalografía no es un procedimiento fisiológico y por esta razón la cisternografía con elementos radiactivos está en investigación como un mejor procedimiento" en el momento en que escribió su artículo.

Cisternografía con radioisótopos: este método de investigación, logrado en virtud del vertiginoso desarrollo tecnológico de las últimas décadas, consiste en la inyección de radioisótopos en el L.C.R. de los pacientes portadores de hidrocefalia, con el fin de seguir el movimiento de las proteínas del L.C.R. de éstos y demostrar mediante el registro de las emisiones gamma de los productos radiactivos las alteraciones en la producción, circulación y absorción del L.C.R. *Sweet*¹¹ en 1953, estudió por primera vez los componentes del líquido mediante esta técnica. *Atkinson*¹² en 1962; *Dichiro*^{13,u} en 1964 y 1966; *James*,¹⁵ en 1970; y otros, reportaron los resultados obtenidos en el diagnóstico de los pacientes portadores de hidrocefalia. A partir de estas experiencias se ha acumulado cada vez más información en este sentido, lo cual ha permitido que en nuestro país, uno de nosotros, iniciara el estudio de pacientes hidrocefálicos mediante la cisternografía con radioisótopos. El fármaco utilizado ha sido el Yterbio 169 DTPA con una vida física de 32 días y biológica de 96 horas, a la dosis de 1 mlicurie. Los estudios fueron realizados en el servicio de medicina nuclear del Instituto de Oncología y Radiobiología de la Habana utilizándose en los registros un equipo SELO. En la cisternografía con

radioisótopos, normalmente el producto se difunde en el L.C.R. de los pacientes alcanzando las cisternas basales dentro de la primera hora, las cisternas ambiens y cuadrigeminal dentro de las primeras 3 horas después de la inyección y difundiéndose por el espacio subaracnoideo hemisférico dentro de las primeras 24 horas. En la hidrocefalia normotensa se produce una inversión en el flujo del L.C.R. en virtud del cual, el radiofármaco se difunde en el sistema ventricular de los pacientes sin difundir a cisternas basales ni al espacio subaracnoideo hemisférico, lo cual hace el diagnóstico gammagráfico de esta entidad. En nuestros casos hemos encontrado este patrón de difusión (figuras 1 y 2) lo cual coincide con los reportes de la literatura. La cisternografía con radioisótopos, correlacionada con los estudios neurorradiológicos contrastados, nos brinda información sobre la dirección del flujo del L.C.R. en estos pacientes, la permeabilidad del espacio subaracnoideo hemisférico y las vías remanentes de absorción, resultan determinantes en la decisión quirúrgica de esta entidad.

ETIOLOGIA

La etiología del HOSN es muy variada. En múltiples casos, detallados en las estadísticas se señalan como: desconocida; pos-sangramiento intracraneal, bien sea espontáneo, secundario a la fisura o ruptura de un aneurisma de los vasos sanguíneos intracraneales, o postraumática, que a su vez pudiera ser determinada por un accidente o una intervención quirúrgica intracraneal; se ha señalado también el quiste parafisial del tercer ventrículo;² la elongación y ectasia de la arteria basilar¹⁰ y otras. Cuando se publican estadísticas de "hidrocefalia a presión normal",¹⁸ se incluyen ecológicamente: tumor y estenosis acueductal, dando un cuadro clínico típico del síndrome y también se incluyen casos de atrofia cerebral (Alzheimer?) lo que

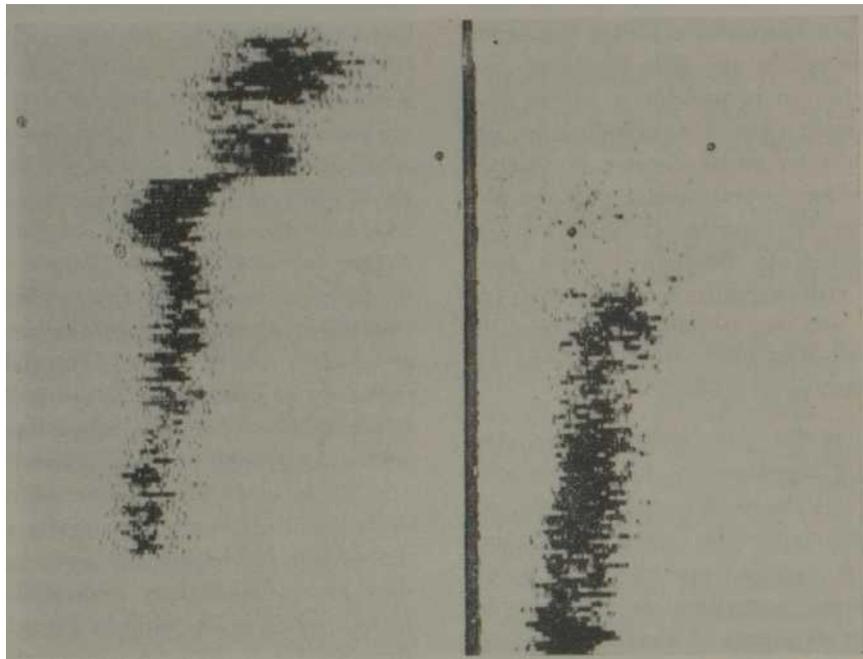


Fig. 1.—A) En los primeros 45 minutos se observa en la vista lateral difusión del radiofármaco a cisterna magna. B) En vista anterior, el radiofármaco difunde a región cervical alta.

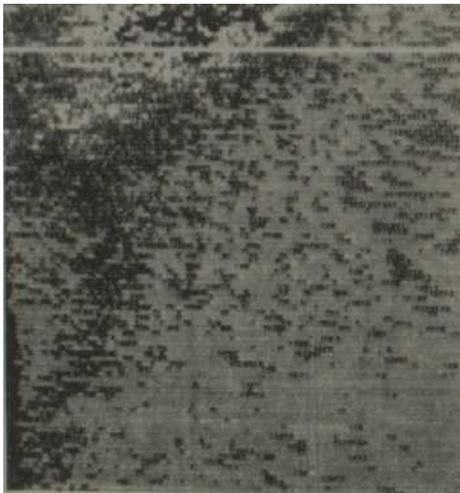


Fig. 2.—Vista Lateral: a las 24 horas se observa difusión del radiofármaco al sistema ventricular, con ausencia de actividad en el espacio subaracnoideo hemisférico.

nosotros particularmente estimamos, que no debe considerarse como posible factor etiológico, ya que como veremos más adelante, es precisamente con esta entidad, con la que es de mayor importancia realizar el diagnóstico diferencial; ya que ella no se beneficia (y a veces se agrava) con el tratamiento quirúrgico derivativo. Igualmente, otros autores incluyen dentro de la etiología del síndrome el factor infeccioso, señalando la presencia del mismo en cuadros posmeningíticos sobre todo en procesos de curso subagudo.

PATOGENIA

No ha sido aclarada completamente. *Hakim, Adams* y colaboradores presentaron la hipótesis llamada de la “prensa hidráulica”. Inicialmente habría un aumen-

to de la presión intraventricular, que determinarí­a un aumento de volumen del mismo, tras el cual la PIV se normalizarí­a, pero que de acuerdo a la ley de Pascal para los fluidos, ejercerí­a una fuerza mayor que lo normal. Así pues, la fuerza que se ejerce sobre las paredes de un recipiente elástico que contiene un líquido, es igual al producto de la presión del mismo multiplicado por su volumen: $F = P \times Y$. Así una presión de 150 por un volumen de 60, dará una fuerza total de 9 000 sobre las paredes del recipiente; pero esa misma presión de 150 por un volumen de 120, dará una fuerza de 18 000 sobre las paredes del recipiente. Esta teoría no está libre de objeciones: la pared ventricular no es homogénea y tiene propiedades elásticas probablemente variables, los ventrículos no son compartimientos cerrados, etc.¹⁰ Se ha observado que la mayor dilatación ventricular ocurre a nivel del polo frontal de los ventrículos laterales; luego la porción atrioccipital de los mismos, los cuernos temporales, el tercer y cuarto ventrículos. La mayor compresión serí­a sobre la sustancia blanca frontal y el cuerpo calloso. Esto explicarí­a la frecuencia de los sntomas de las extremidades inferiores.

En los casos señalados por *Breig*TM que eran debidos a elongación y ectasia de la arteria basilar, se comprobó que no habí­a compresión y deformidad del tercer ventrículo, suficiente como para producir la moderada dilatación del sistema ventricular que existí­a, excepto el cuarto ventrículo y el acueducto. Aunque la presión del L.C.K. intraventricular fue normal, la amplitud de las pulsaciones ventriculares fue de 2 a -1 veces mayor que lo normal y por ello pensó que "las pulsaciones de la arteria basilar ectásica, transmitidas al sistema ventricular tení­an un efecto similar al de un martillo de agua, alterando la salida del mismo y causando su aumento de volumen, el

que comprimí­a el espacio subaracnoideo de la convexidad cerebral y causaba disminuci3n en la reabsorci3n del L.C.R. a ese nivel".

Diagn3stico diferencial

El m3s importante y primero, es con las *demencias seniles tic causa org3nica y aun de la idiop3tica*. Ellas en m3ltiples ocasiones las hemos visto empeorar con el tratamiento derivativo. En la relaci3n magnífica de ellas se encuentra en el trabajo, tantas veces citado de *Adams, Fisher, Hakim, Ojemann y Sweet*. Las peculiaridades diferenciales han sido expuestas, sobre todo en los párrafos referentes a la neurorradiologí­a y cisternografí­a con is3topos.

Otras entidades importantes de no confundir con este cuadro son: la encefalopatí­a de los hepáticos; la de los enfermos pulmonares cr3nicos con hipervapnia; la determinada por trastornos electrolític3s, etcétera.

TRATAMIENTO

Desde la publicaci3n de *Foltz y Ward* se demostr3 que estos pacientes mejoran notablemente, sus sntomas regresan y vuelven a ser personas útiles que pueden valerse por sí mismos, despu3s de la derivaci3n ventriculovenosa. Si un paciente así tratado, no mejora, debe dudarse de la exactitud del diagn3stico preoperatorio. El mecanismo por el cual esta mejorí­a se produce est3 aclarado. Sin embargo, en estudios realizados por *Greit* y colaboradores,¹⁷ pudo demostrarse que "en los pacientes con HOSN el riego sanguíneo cerebral est3 reducido. El se aumenta despu3s de la instalaci3n de una derivaci3n ventriculoatrial. El aumento del riego cerebral, parece estar correlacionado con la mejorí­a clí­nica y la disminuci3n del tamaño ventricular".

SUMMARY

Díaz Tellechea, C. M. et al. *The sign of hidden symptomatic normotensive hydrocephalus*. Rev. Cub. Med. 13 : 3, 1974.

A review of the clinical, radiological and cisternographic aspects of the sign of hidden symptomatic normotensive hydrocephalus is made and two cases with this diagnosis are presented. The etiology, pathogeny and treatment of this entity are also exposed. The remarkable improvement attained after the ventriculoatrial shunt, which seems to correlate with the postoperative increase of cerebral blood supply, is outlined.

RESUME

Díaz Tellechea, C. M. et al. *Syndrome cThydrocéphalie occulte symptomatique normotendue*. Rev. Cub. Med. 13 : 3, 1974.

On fait la révision des aspects cliniques, radiologiques, et cysternographiques du syndrome d'hydrocéphalie occulte, symptomatique et normotendue á propos de deux cas avec ce diagnostic. L'étiologie, la pathogénie et le traitement sont exposés, en soulignant les bons résultats obtenus après avoir fait la dérivation ventriculoatriale, ce qui semble être en rapport avec l'augmentation du flux sanguineo-cérébral dans la période postopératoire.

Ma3 TejiBe^ea II. M., h jip. Chmepom ckphtoS ciMiTOMaTiraecKOMH Hop- MOTeH3HHH0H ríypoiie<|:aJiílH • lév. Cub. Med. 13: 3, 1974.

üpoBOjuiTCfl \$HajiH3 KjiüHiiqécKHx.pafliio^oriraeCKiix h cHC TépHorpa^ii - ■qecKHX juaHHHX cHHflpoMa cKpeTOB HopMOTeH3H0HH0H rHEpoueiJiajnffl.IIpo- BejieHHo H0MH E3yqeHKe npe^cTaBJieHO iUByMH cijyqaHMH 3Toro 3aOojie- BaHHH. 3TH0^OrHH.naT0reHe3 H Jienemie titum Tose npe^cTaBJieHH .noE^epKHBAeTBCH nojiyqeHHoe y^y^meime nocjie npoBefleHHH sejiyito^Ho-npeg BepHow flepñBamm,KOTopoe no bh^hmom HMeeT cBfl3B c noBumeHiieM pnc- Ka nocjieonepaniHHHHoro BHyTpiiMosroBoro KPOBOH3JHHHHH .

BIBLIOGRAFIA

<ol style="list-style-type: none"> 1. —Taveras, J. M. Low pressure hydrocephalus in Neuro-ophthalmology, editado por J. Lawton-Smith, Mosby, St. Louis, 1968. 2. —Hakim, S., R. D. Adams. The special problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure: observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. J. Neurol. Se. 2: 307-327, 1965. 3. —Bagley, C. Blood in the cerebrospinal fluid. Resultant functional and organic alterations in the central nervous system. A) Experimental data. Arch. Surg. (Chicago) 17: 18-38, 1928. 4. —Bagley, C. Blood in the cerebrospinal fluid. Resultant functional and organic alterations in the central nervous system. B) Clinical data. Arch. Surg. (Chicago) 17: 39-81, 1928. 5. —Bagley, C. Functional and organic alterations following the introduction of blood into the cerebrospinal fluid. Res. Publ. Ass. ner. ment. Dis. 8 : 217-244, 1929. 6. —Foltz, E. L., A. A. Ward. Communicating hydrocephalus from sub-aracnoid bleeding. J. Neurosurg. 13: 546-566, 1956. 7. —Hakim, S. Algunas observaciones sobre presión del L.C.R., síndrome hidrocefálico en el adulto con "presión normal" del L.C.R. Tesis de grado. Universidad Javeriana, Bogotá. 1964. (Citado por Ojemann). 8. —Adams, R. D. et al. Symptomatic occult 	<ol style="list-style-type: none"> hydrocephalus with "normal" cerebrospinal-fluid pressure: a treatable syndrome. New Engl. J. Med. 273: 117-126, 1965. 9. —LeMay, M., F. J. Neiv. Radiological diagnosis of occult normal-pressure hydrocephalus. Radiology 96: 347-358, 1970. 10. —Breig, A., et al. Hydrocephalus due to elongated basilar artery. A new clinico-radiological syndrome. Lancet 1: 874-875, 1967. 11. —Sweet, W. H., H. B. Locksley. Formation flow and reabsorption of cerebrospinal fluid in man. Proc. Soc. Exp. Biol. Med. 84 : 397-409, 1953. 12. —Atkinson, J. R., E. L. Foltz. Intraventricular RISA as a diagnostic aid in pre and post operative hydrocephalus. J. Neurosurg. 19: 159-166, 1962. 13. DiChiro, G. Movement of cerebrospinal fluid in human beings. Nature 204: 290-291, 1964. 14. —DiChiro, G. Observations on the circulation of the cerebrospinal fluid (citado por Hakim). 15. —James, A. E., et al. Normal pressure hydrocephalus. Role of cisternography in diagnosis. JAMA 213: 726-731, 1970. 16. —Ojemann, T. G., et al. Further experience with the syndrome of "normal pressure hydrocephalus". J. Neurosurg. 31: 279-294, 1969. 17. —Groitiz, T., et al. Pre and postoperative evaluation of cerebral blood flow in low pressure
--	--