Presentaciones de casos

Enfermedad de párkinson como inicio de hidrocefalia de presión normal. Presentación de un caso

Parkinson's Disease as the Onset of Normal Pressure Hydrocephalus. A case Report

Miguel de Jesús Mazorra Pazos[1]

[1] Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila. Hospital General Docente Provincial Rob, Cuba

Cómo citar este artículo:
Mazorra-Pazos M. Enfermedad de párkinson como inicio de hidrocefalia de presión normal. Presentación de un caso. **Revista Finlay** [revista en Internet]. 2022 [citado 2026 Nov 9]; 12(4):[aprox. 5 p.]. Disponible en: https://revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/1201

Resumen

La hidrocefalia de presión normal es un síndrome caracterizado por alteraciones de la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria que está asociado a crecimiento del sistema ventricular en ausencia de elevación de la presión del líquido cefalorraquídeo. Se presenta el caso de un paciente de 43 años de edad que presentó evento convulsivo único, acompañado de alteraciones de la marcha, bradipsiquia, bradicinesia, temblor en reposo y trastorno esfinteriano urinario. Se le realizó tomografía axial computarizada multicorte donde se observó sistema ventricular con índice de Evans de 0.42, se le realizó el tap test y derivación ventrículo peritoneal con utilización de neuromonitoreo de la presión intracraneal transoperatorio. La hidrocefalia de presión normal es una patología poco frecuente en neurocirugía, a menudo es mal diagnosticada y se confunde con enfermedades frecuentes en el anciano. Se presenta el caso para describir las características clínicas, de neuromonitoreo y tratamiento quirúrgico de un paciente que presentó una hidrocefalia de presión normal secundaria a un síndrome parkinsoniano.

Palabras clave: hidrocefalia, deterioro cognitivo, incontinencia urinaria, reporte de casos

Abstract

Normal pressure hydrocephalus is a syndrome characterized by gait abnormalities, cognitive impairment, urinary incontinence that is associated with enlargement of the ventricular system in the absence of elevated cerebrospinal fluid pressure. A 43-years-old patient who presented a single seizure event, accompanied by gait disturbances, bradypsychia, bradykinesia, tremor at rest, and urinary sphincter disorder is presented. A multi-slice computerized axial tomography was performed where the ventricular system was observed with an Evans index of 0.42, the tap test and peritoneal ventricular shunt were performed with the use of intraoperative intracranial pressure neuromonitoring. Normal pressure hydrocephalus is a rare pathology in neurosurgery; it is often misdiagnosed and confused with common diseases in the elderly. The case is presented to describe the clinical, neuromonitoring and surgical treatment characteristics of a patient presenting normal pressure hydrocephalus secondary to parkinsonian syndrome.

Key words: hydrocephalus, cognitive impairment, urinary incontinence, case report

Recibido: 2022-10-03 11:03:24
Aprobado: 2022-12-05 14:57:22

Correspondencia: Miguel de Jesús Mazorra Pazos. Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila. Hospital General Docente Provincial Roberto Rodríguez. Ciego de Ávila. miguelmazorra88@gmail.com

INTRODUCCIÓN

En 1964, Salomón Hakim publicó la descripción clínica de una serie de tres pacientes que presentaban un cuadro de demencia progresiva, alteraciones de la marcha y una dilatación variable del sistema ventricular que se acompañaba de una presión del líquido cefalorraquídeo, (LCR) evaluada mediante manometría lumbar normal.[1]

Los tres pacientes presentaron una recuperación neurológica completa después de la implantación de una derivación interna de LCR. En trabajos posteriores, Hakim y Adams denominaron a este síndrome: hidrocefalia de presión normal.[2]

La hidrocefalia de presión normal (HPN) idiopática es un síndrome caracterizado por alteraciones de la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria que está asociado con crecimiento del sistema ventricular en ausencia de elevación de la presión del líquido cefalorraquídeo.[3]

Antes de la aparición de las guías internacionales en el 2005 y el posterior complemento con las guías japonesas, los criterios eran muy variables y heterogéneos lo que dificultaba tener datos certeros de este padecimiento.

La fisiopatología es pobremente entendida a pesar de las décadas de investigaciones realizadas.[4] Existen dos grupos de teorías que han intentado explicar los eventos de esta enfermedad y pueden agruparse en los que se basan en la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR) y en la dinámica vascular.[4] Aunque se considera que la absorción de LCR permanece sin alteraciones en las etapas tempranas de la enfermedad, en los estados avanzados la reabsorción en el seno sagital se afecta por diversos factores como colapsos del seno venoso, reflejo de Cushing, entre otros[4] lo que conlleva a un incremento en la concentración de LCR.

El deterioro cognitivo de estos pacientes presenta características de tipo frontosubcortical,[5] en ausencia de sintomatología cortical puede facilitar el diagnóstico diferencial. Por otro lado, otras patologías que afectan preferentemente las funciones subcorticales como la enfermedad vascular cerebral de pequeño vaso y la enfermedad de párkinson, entre otras, pueden producir un patrón de afectación neuropsicológica de tipo frontosubcortical muy semejante al descrito en la HNP.[5] En caso de la enfermedad de párkinson, los pacientes con una hidrocefalia de presión normal presentan signos parkinsonianos (facies inexpresiva, hipofonesis, temblor, bradicinesia, disinergias y rigidez muscular). Estos síntomas suelen responder mal a la administración de la levodopa (L-Dopa). En estos casos, probablemente el parkinsonismo es secundario a la hidrocefalia.[5] Según varios estudios realizados sobre el tema, el parkinsonismo representa una forma clínica rara de aparición de este tipo de hidrocefalia, por tal motivo se propone exponer un caso clínico con estas características.

Se presenta el caso con el objetivo de describir las características clínicas, de neuromonitoreo y tratamiento quirúrgico de un paciente que presentó una hidrocefalia de presión normal secundaria a un síndrome parkinsoniano.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 43 años de edad, de color de piel negra, de sexo masculino, sin hábitos tóxicos, con antecedentes de hipertensión arterial. Hacía dos meses había sido ingresado en emergencia por presentar un evento único convulsivo de carácter tónico-clónico generalizado, acompañado de alteraciones de la marcha, además de alteraciones de esfera psíquica superior e historia de temblor de reposo localizado en miembros superiores y mentón, de varios meses de evolución según interrogatorio a familiares. Se interconsultó con el Servicio de Neurocirugía, donde se identificó incontinencia urinaria sumándose a la sintomatología.

Se decidió realizar estudios de neuroimagen e ingreso hospitalario.

Datos de interés al examen físico neurológico

El paciente se encontraba macrocefálico, vigil, obedecía órdenes simples, con buena capacidad de respuesta somática al dolor, pero con alteración de integración con el medio, desorientación espacial, trastornos conductuales, bradipsiquia, bradicinesia. Mantenía fuerza muscular conservada, sin evidencia de atrofia muscular, se observó evidente hipertonía con signo de la rueda dentada. Se observó marcha con dificultad, con aumento del nivel de la base de sustentación y con ligera inclinación hacia adelante, acompañada de temblor de reposo localizado en miembros superiores y región mentoniana, trastorno esfinteriano vesical. El

examen cardiorrespiratorio no mostró alteraciones.

No presentó lesiones cutáneas ni infiltrado en tejido celular subcutáneo.

En los resultados de diagnóstico por imagen el electrocardiograma mostró ritmo sinusal, la radiografía de tórax no mostró lesiones pleuropulmonares. La tomografía axial computarizada (TAC) multicorte de cráneo reveló dilatación del sistema ventricular supra e infratentorial con índice de Evans de 0.42, con mediciones frontales y parietales, además de presencia de cuernos temporales con diámetro de 0.25 cm, con III ventrículo de 1 cm, se evidenció atrofia cortical en cisura de Silvio con exacerbación de esta, no hubo flujo transependimario.

Los exámenes hemoquímicos indicados no evidenciaron indicios de enfermedad que impidiera tratamiento neuroquirúrgico electivo.

Exámenes de laboratorio:

- Hematocrito: 0.39.
- Leucograma con diferencial: $9x10^9$/L.
- Creatinina: 95 mmol/l.
- Ácido úrico: 249 mmol/l.
- TGP: 13 U/L.
- TGO: 9 U/L.
- VIH: no reactiva.
- VDRL: no reactiva.
- Grupo y factor: no reactiva

Como impresión diagnóstica se mostró hidrocefalia normotensiva del adulto.

El paciente se ingresó en sala de neurocirugía, con tratamiento con un inhibidor de la enzima amilasa carbónica, la acetazolamida 750 mg diarios con el objetivo de disminuir la secreción de líquido cefalorraquídeo, se realizó punción lumbar con manometría para la medición de la presión de líquido cefalorraquídeo, además de pruebas dinámicas y el tap test que resultó satisfactorio para la colocación de una derivación ventrículo peritoneal de forma definitiva.

Se continuó con la preparación prequirúrgica y se realizó procedimiento quirúrgico de derivación ventrículo peritoneal con utilización de neuromonitoreo de la presión intracraneal transoperatorio y colocación de un catéter regulado por presión con rango medio entre 80 y 120 cmH2O. Donde se muestra el valor de la medición de la presión intracraneal y una morfología de onda adecuada y un valor entre parámetros normales, esto se realizó mediante la utilización de un catéter interventricular, colocado por técnica de ventriculostomía acoplado a un transductor eléctrico conectado a un monitor tipo Doctus IV. (Fig 1).



Fig 1. Utilización de neuromonitoreo de la presión intracraneal transoperatorio

El paciente tuvo una estadía hospitalaria de 7 días sin complicaciones inmediatas ni tardías, con estudio de neuroimagen secuencial a las 72 horas con cumplimiento de esquema antibiótico por dicho tiempo. Se egresó y se indicó seguimiento mensual por consulta externa.

DISCUSIÓN

Se estima que las demencias afectarán a 81 millones de personas en el mundo para el 2040 y que la incidencia del síndrome de Hakim Adams actualmente corresponde al 10 % de las

demencias. En Estados Unidos la prevalencia es de 0,2-1,8 cada 100 000 por año. En Japón, el 1 % de los mayores de 65 años padece este síndrome, la prevalencia estimada es de 21.9/100 000 habitantes.[6]

En diversos estudios epidemiológicos de base poblacional se estima que la incidencia de hidrocefalia de presión normal (HPN) varía entre 0,3 a 3 % en pacientes mayores de 61 años. Existe evidencia de un aumento significativo en incidencia de HPN con la edad: entre los mayores de 80 años fue del 5,9 %. Si se analizan los resultados de más de 7,5 millones de aplicaciones para cuidado en Alemania, los autores explicaron la incidencia de HPN 1.36: 100,000 por año.[7]

Se observó cierta tendencia al desarrollo de HPN entre los parientes cercanos de algunos pacientes. Algunos autores relacionan la HPN con los trastornos autoinmunes, como los trastornos sistémicos del tejido conectivo, las vasculitis, e incluso, el síndrome de fatiga crónica, aunque los mecanismos de vinculación no se han definido actualmente.[8] En los últimos años, los datos clásicos sobre las vías de intercambio de LCR fueron agregados por vasos linfáticos cerebrales recientemente descubiertos [9] y la descripción del llamado sistema glinfático del cerebro, así como la comunicación entre los compartimentos de líquido intersticial cerebroespinal e intracerebral con un clave papel de las acuaporinas de los astrocitos en la glinfodinámica cerebral.[10] Recientemente se ha probado que el drenaje linfático del cerebro se efectúa a los ganglios linfáticos cervicales.[10,11] Nuevos datos indican la presencia de flujo de fluido traslacional a través de los canales de acuaporinas de las células del sistema linfático, lo que permite la utilización de una cantidad significativa de beta-amiloide.[11]

Recientemente, varios investigadores han estado considerando la HPN como una enfermedad neurodegenerativa potencialmente reversible. Es probable que el efecto positivo aportado por las operaciones de derivación de LCR también esté relacionado con la mejor excreción de beta-amiloide del cerebro a través del sistema ventricular, lo que puede tener un efecto beneficioso sobre el funcionamiento del sistema nervioso central. En las descripciones originales, Hakim y cols.[12] enfatizaron que la ventriculomegalia es el elemento central en el síndrome clínico debido al efecto de la presión hidráulica. La explicación se basa en la ley de la hidrodinámica de Pascal, según la cual la fuerza ejercida por el LCR sobre las paredes de los ventrículos es igual al producto de la presión del fluido por el área de la pared. La fuerza ejercida sobre los ventrículos se transmite de forma centrífuga, comprimiendo el cerebro y elevando la presión a través del parénquima cerebral, es decir, la diferencia entre la presión ventricular y la presión sobre la convexidad cerebral. El resultado es una disminución global de la perfusión cerebral por la presión centrífuga a través del parénquima cerebral, dado que la mayor parte del flujo sanguíneo cerebral arterial (FSC) es centrípeto, es decir, desde el espacio subaracnoideo hacia el centro del cerebro.[13]

La HPN se caracteriza por un desarrollo gradual de la tríada clásica de Hakim Adams: trastornos de la marcha, demencia e incontinencia urinaria, sin embargo, el cuadro clásico, descrito en 1965, se observa solo en la mitad de los casos. En la mayoría de los pacientes, la alteración de la marcha es el primer síntoma, luego se produce demencia y más tarde, se unen los trastornos de incontinencia urinaria. Es posible una fluctuación en la gravedad de los síntomas, aunque no es típica en la HPN. Otras enfermedades, que ocurren con frecuencia en comorbilidad con este padecimiento son la diabetes mellitus y el alcoholismo. En el caso de la demencia, los pacientes se caracterizan por la presencia de trastorno cognitivo y desorientación (más en el tiempo o en el espacio). En algunos casos raros, se registraron las alucinaciones y la manía.[14] De acuerdo con las pautas internacionales, se deben emplear las siguientes características de imagen clave para el diagnóstico de HPN: dilatación ventricular con índice de Evans> 0.3, cuernos temporales agrandados de los ventrículos laterales que no se deben completamente a la atrofia del hipocampo; ángulo calloso de 40 ° o más, cambios en la señal periventricular en la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear debido a la alteración del contenido de agua en el cerebro y no totalmente atribuible a cambios isquémicos microvasculares o desmielinización.

Las pautas japonesas para el diagnóstico de HPN no consideraron los cambios periventriculares como relevantes para el diagnóstico, pero incluyen otras dos características de imagen: estrechamiento de los surcos y espacios subaracnoideos sobre la alta convexidad y la superficie de la línea media del cerebro y cisuras de Silvio agrandadas y cisternas basales.[14] En 2017, Anderson y cols.[15] evaluaron las guías

mencionadas y encontraron notables discrepancias entre estas y los neurólogos.

En general, el autor de esta investigación afirma que las guías japonesas tenían mayor concordancia con las de los profesionales. Esta razón puede explicarse, en parte, por la falta de especificidad comparativa que marcan las Guías Internacionales. Ni los criterios radiológicos ni clínicos son lo suficientemente particulares, para realizar el diagnóstico con la presencia de un solo un síntoma de la tríada clásica, mientras que al menos dos son necesarios según las directrices japonesas. Además, este estudio enfatizó la necesidad de revisar las guías actuales para producir un sistema de diagnóstico común y más objetivo.

Como limitaciones de la investigación se pueden considerar la falta de evidencia científica nacional e internacional en cuanto a esta forma de presentación, restringiendo la comparación con este caso.

La hidrocefalia de presión normal es una patología poco frecuente en la práctica neuroquirúrgica. Con frecuencia es mal diagnosticada confundiéndose con enfermedades frecuentes en el anciano como la demencia senil vascular o la enfermedad de Alzheimer. En este caso este padecimiento se presenta como una enfermedad de párkinson además del síndrome Hakim Adams característico, donde se realiza derivación ventrículo peritoneal con neuromonitoreo para mejora el cuadro neurológico.

El aporte de este trabajo radica en evidenciar la importancia del conocimiento de las bases clínicas e imagenológicas para lograr un diagnóstico correcto y oportuno para realizar intervención quirúrgica temprana y de esta manera lograr una mejor calidad de vida de los pacientes.

Conflicto de intereses:

El autor declara la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

Los roles de autoría:

1. Conceptualización: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

2. Curación de datos: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

3. Análisis formal: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

4. Adquisición de fondos: Esta investigación no contó con adquisición de fondos.

5. Investigación: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

6. Metodología: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

7. Administración del proyecto: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

8. Recursos: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

9. Software: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

10. Supervisión: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

11. Validación: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

12. Visualización: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

13. Redacción del borrador original: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

14. Redacción – revisión y edición: Miguel de Jesús Mazorra Pazos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hakim S. Algunas observaciones sobre la presión del LCR. Síndrome hidrocefálico en el adulto con "presión normal" del LCR [Internet]. Bogotá: Universidad Javeriana de Bogotá; 1964 [citado 20 Ene 2021]. Disponible en: https://books.google.com.cu/books/about/Algunas_observaciones_sobre_la_presión.html?id=w-b5HAAACAAJ&redir_esc=y

2. 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

3. Martín R, Caballero H, Valle N, López LA, Arango JC, Vázquez A. Incidence of Idiopathic Normal-Pressure Hydrocephalus in Northern Spain. World Neurosurg. 2016;87(1):298-310

4. Chrysikopoulos H. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: thoughts on etiology and pathophysiology. Med Hypotheses. 2009;73(5):718-24

5. Hernández E, Rodríguez MO. El diagnóstico etiológico del síndrome demencial. Medisur [revista en Internet]. 2006 [citado 23 Feb 2021];4(1):[aprox. 6p]. Disponible en: https://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/181

6. Anderson J, Rosell M, Kockum K, Lilja O, Söderström L, Laurell K. Prevalence of idiopathic normal pressure hydrocephalus: A prospective, population-based study. Plos One. 2019;14(5):e0217705

7. Sundstrom N, Malm J, Laurell K, Lundin F, Kahlon B, Cesarini KG, et al. Incidence and outcome of surgery for adult hydrocephalus patients in Sweden. Br J Neurosurg. 2017;31(1):21-7

8. Brautigam K, Vakis A, Tsitsipanis C. Pathogenesis of Idiopathic Normal pressure Hydrocephalus: A review of knowledge. J Clin Neurosci. 2019;61(1):10-3

9. Bacyinski A, Xu M, Wang W, Hu J. The paravascular pathway for brain waste clearance: current understanding, significance and controversy. Front Neuroanat. 2017;11(1):101

10. Eide PK, Vatnehol SAS, Emblem KE, Ringstad G. Magnetic resonance imaging provides evidence of glymphatic drainage from human brain to cervical lymph nodes. Sci Rep. 2018;8(1):7194

11. Tsygan NV, Trashkov AP, Litvinenko IV, Yakovleva VA, Ryabtsev AV, Vasiliev AG, Churilov LP. Autoimmunity in acute ischemic stroke and the role of blood-brain barrier: the dark side or the light one?. Front Med. 2019;13(4):420-6

12. Hakim S, Venegas JG, Burton JD. The physics of the cranial cavity, hydrocephalus and normal pressure hydrocephalus: Mechanical inter¬pretation and mathematical model. Surg Neurol. 1976;5(3):187-210

13. Tuniz F, Vescovi MC, Bagatto D, Drigo D, De Colle MC, Maieron M, et al. The role of perfusion and diffusion MRI in the assessment of patients affected by probable idiopathic normal pressure hydrocephalus. A cohort-prospective preliminary study. Fluids Barriers CNS. 2017;14(1):24

14. Kockum K, Lilja O, Larsson EM, Rosell M, Soderström L, Virhammar J, et al. The idiopathic normal-pressure hydrocephalus Radscale: a radiological scale for structured evaluation. Eur J Neurol. 2018;25(3):569-76

15. Andersson J, Rosell M, Kockum K, Söderström L, Laurell K. Challenges in diagnosing normal pressure hydrocephalus: Evaluation of the diagnostic guidelines. E Neurological Sci. 2017;7(1):27-31