

REPORTE DE CASO

Retraso del diagnóstico en un paciente con Hakim Adams Delayed diagnosis in a patient with Hakim Adams

Frutos, Fabrizio¹; Moguilner Gabriela¹; Ferreira Verónica¹; Benítez Dulce¹

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas - Departamento de Neurocirugía. San Lorenzo, Paraguay.

RESUMEN

La hidrocefalia normotensiva es una patología caracterizada por alteración en la marcha, incontinencia vesical, déficit cognitivo, hallazgos imagenológicos de ventriculomegalia comunicante y, presión normal de líquido cefalorraquídeo.

Por la ambigüedad de sus síntomas y por la falta de criterios imagenológicos muy concluyentes es una patología de difícil diagnóstico inicial; el paciente muchas veces acude a distintos especialistas por síntomas aislados hasta que se relacionan los mismos y, se deriva el caso a Neurología / Neurocirugía.

Se presenta el caso de un paciente de 65 años que presentó un cuadro de 2 años de evolución de incontinencia urinaria tratado como alteración de la micción secundaria a una hiperplasia prostática benigna sin mejoría alguna en ese intervalo de tiempo. Luego se agregó al cuadro una alteración en la marcha que fue poco valorada por el paciente y su entorno, sin ser conscientes del déficit cognitivo hasta que se realizó la evaluación neuropsicológica.

Si bien el paciente presentaba la triada clásica que caracteriza a la hidrocefalia de presión normal, no fue hasta dos años luego del inicio del cuadro que se llegó al diagnóstico y, fue intervenido quirúrgicamente. Se colocó una válvula de derivación ventrículo peritoneal de presión media, con la cual presentó una evolución favorable y, resolución absoluta de los síntomas

Palabras Clave: Hidrocefalia normotensiva, Triada clásica, Déficit cognitivo.

Autor correspondiente: Dr. Fabrizio Frutos. Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas - Departamento de Neurocirugía. San Lorenzo, Paraguay. E-mail: ffrutosp@gmail.com.

Fecha de recepción el 04 de Marzo del 2020; aceptado el 12 de Marzo del 2020.

ABSTRACT

Normotensive hydrocephalus is a pathology characterized by impaired gait, bladder incontinence, cognitive deficit, images findings of communicating ventriculomegaly and normal cerebrospinal fluid pressure.

Due to the ambiguity of its symptoms and the lack of conclusive images criteria, it is difficult initial diagnosis pathology; the patient often goes to different specialists for isolated symptoms until they are related, and the case is referred to Neurology / Neurosurgery.

We present the case of a patient who presented a 2-year history of urinary incontinence treated as an alteration of urination secondary to a benign prostatic hyperplasia without any improvement in that time interval. Then a gait disturbance was added to the picture that was poorly valued by the patient and his environment, without being aware of the cognitive deficit until a neuropsychological evaluation.

Although the patient presented the classic triad that characterizes normal pressure hydrocephalus, it was not until two years after the onset of the condition that the diagnosis was reached and underwent surgery. A peritoneal ventricular shunt of medium pressure was placed, presenting a favorable evaluation and complete resolution of symptoms.

Keywords: Normotensive hydrocephalus, Classic triad, Cognitive deficit.

INTRODUCCION

La Hidrocefalia de Presión Normal (HPN) fue descrita en 1965 por un neurocirujano colombiano llamado Salomón Hakim (1) por eso se la conoce también como Síndrome de Hakim Adams. Puede ser secundaria a procesos inflamatorios que involucran a la aracnoides, como hemorragia subaracnoidea, infecciones, traumatismo craneal o no tener un factor etiológico identificado, como ocurre en la mitad de los casos. Estos últimos se conocen como hidrocefalia de presión normal idiopática (HPNI) (2).

Ocurre con mayor frecuencia en pacientes de 60 a 70 años y, la prevalencia es cercana a 21,9 cada 100.000 individuos (3).

Si bien no se conoce con exactitud el mecanismo por el cual ocurre la ventriculomegalia, podría deberse a una alteración en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo (LCR), lo cual generaría un aumento de la presión transmanto, que sería la ejercida desde el ventrículo a la pared cortical (2). Esta disminución de la reabsorción del LCR podría deberse a su vez a un aumento de la resistencia vascular, específicamente a nivel del seno longitudinal superior, ya que no se encontraron otros hallazgos histológicos que

expliquen este fenómeno (4).

La HPN se caracteriza por una triada clásica presente en el 50-75% de los casos compuesta por: alteración en la marcha, incontinencia urinaria y déficit cognitivo (5). En el 80-95% se constata al menos 2 signos de la triada, generalmente alteración en la marcha y déficit cognitivo, y en un 50-75% la incontinencia urinaria se presenta de manera aislada.

El primer signo en aparecer suele ser el trastorno de la marcha sin tener una forma patognomónica de presentarse; puede ser con un aumento de la base de sustentación, dificultad en iniciar la marcha, disminución en la frecuencia de los pasos, dificultad en cambiar de dirección durante el caminar (6).

El trastorno de la marcha suele ser seguido del déficit cognitivo, que típicamente se presenta como una demencia subcortical con alteración en la memoria, atención, apatía y enlentecimiento motor (7).

Se describe además la asociación con ciertos trastornos psiquiátricos compatibles con depresión psicótica o síntomas de tipo esquizofrenia (8).

Estos signos/síntomas podrían deberse a alteraciones de la sustancia blanca frontal periventricular (6,9).

Al examen físico puede haber hiperreflexia, reflejo plantar cutáneo en extensión y signos extrapiramidales (6,9).

Para la evaluación imagenológica, se cuenta con la Resonancia y la Tomografía (10). Se prefiere la primera, sobre todo por ser útil para descartar otras causas que expliquen los síntomas. Independientemente del método utilizado, debe medirse el Índice de Evans (distancia mayor en los cuernos frontales dividido el diámetro interno trasverso del cráneo al mismo nivel), considerando valores mayores a 0,32 compatibles con la HPN.

El diagnóstico se basa en la presencia de:

1. Más de un síntoma de la triada.
2. Presión de LCR normal (presión de apertura = 60-240 mm H₂O o 4,4-17,6 mmHg) y buena respuesta clínica al drenaje de LCR.
3. Ventriculomegalia en el estudio imagenológico (Índice de Evans mayor a 3,2)

Es un factor diagnóstico y pronóstico importante a la buena respuesta al tratamiento quirúrgico, la mejoría clínica luego del drenaje de LCR por punción lumbar evacuadora, de hecho, a pesar de los avances en imágenes, los criterios clínicos siguen siendo los más importantes tanto para el diagnóstico como para la selección de los candidatos a cirugía (11).

El diagnóstico diferencial es difícil ya que a la edad en la cual generalmente se manifiesta esta patología, la superposición de síntomas aislados, incluyendo los de la triada, es frecuente, pudiéndose deber a Neuropatías periféricas, estenosis de canal, patologías prostáticas, Parkinson, entre otras.

El único tratamiento definitivo que hasta ahora mostró claros beneficios es la válvula de derivación, la más utilizada, el ventrículo peritoneal; con la cual se deriva el LCR de la cavidad ventricular (aumentada) a la cavidad peritoneal, donde es absorbido (12).

CASO CLINICO

Paciente de sexo masculino de 65 años con incontinencia vesical de 2 años de evolución, tratada inicialmente como hiperplasia prostática benigna con tamsulosina sin mejoría alguna y, 6 meses de alteración en la marcha (pasos cortos) negando otros síntomas o molestias. El paciente negó percatarse de algún trastorno cognitivo.

Al examen neurológico, el paciente lúcido, ubicado en tiempo y en espacio, sin déficit motor ni sensitivo en miembros ni en pares craneales. Llamaba la atención la marcha atáxica.

En la tomografía simple de cráneo se observó una ligera ventriculomegalia tetraventricular, sin edema transependimario, con surcos prominentes, Índice de Evans: 0,42. Se realizó además Resonancia Magnética Nuclear (RMN) (Figuras 1 y 2).

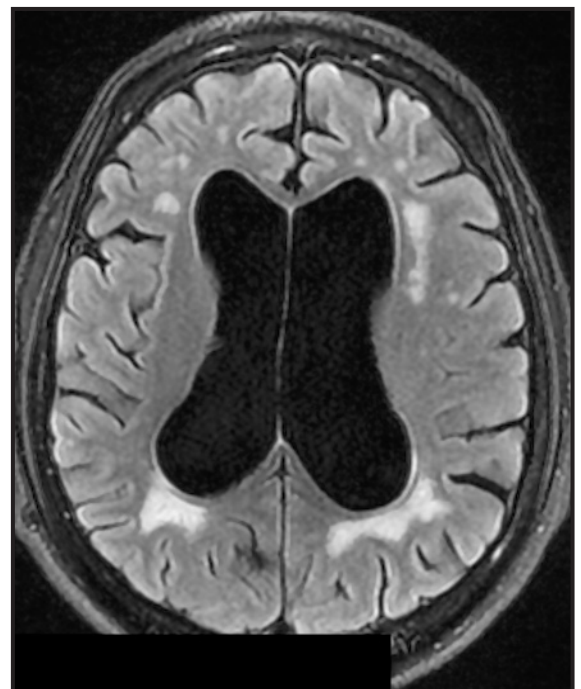


Figura 1. RMN corte axial, T2 FLAIR.

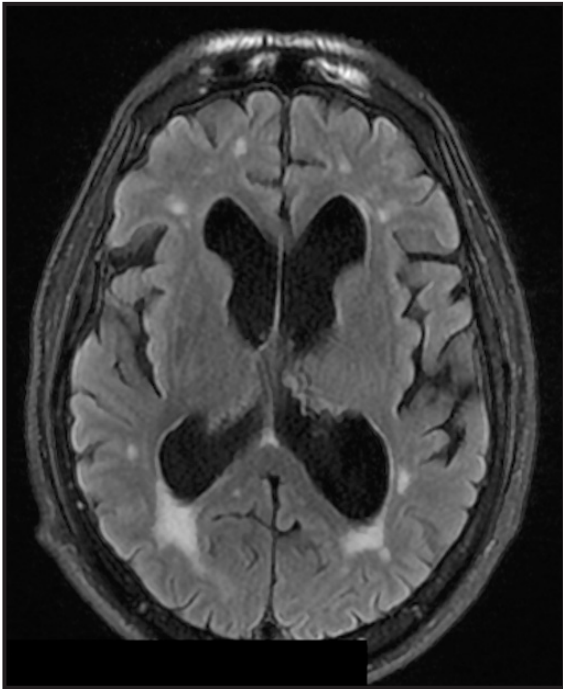


Figura 2. RMN corte axial, T2 FLAIR.

Se realizó una evaluación Neuropsicológica en la que se constató un déficit cognitivo leve (Neuropsi = 92); con alteraciones severa en la memoria diferida, moderada en la memoria reciente y, en la fluidez verbal fonológica.

Si bien los síntomas urinarios podrían estar relacionados con la Hiperplasia prostática benigna (HPB) se interpretó como parte de la triada clásica de Hakim Adams y a pesar de no haber sido consciente del déficit cognitivo, la evaluación neuropsicológica evidencia la presencia del mismo.

Se realizó una punción lumbar como prueba diagnóstica y predictiva; se constató una presión de apertura en rango y se procedió al drenaje de 20 cc de LCR con lo cual el paciente presentó una mejoría tanto de la marcha como de la continencia urinaria espaciando el intervalo de micción involuntaria.

Se colocó una válvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP) luego de la cual el paciente presentó mejoría en todos los aspectos: continencia vesical conservada a partir de las

72 horas post quirúrgicas, marcha conservada a la evaluación de los 15 días, evaluación neuropsicológica sin evidencia de déficit al mes post quirúrgico (Neuropsi = 103).

Actualmente, 8 meses luego de la cirugía, el paciente permanece completamente asintomático.

DISCUSION

La hidrocefalia de presión normal es una patología incapacitante para quienes la padecen (1). Es una de las causas de alteraciones cognitivas que pueden llegar a la demencia, con la ventaja de ser reversible una vez hecho el diagnóstico e impuesto el tratamiento (6,8,9).

La alteración miccional que puede iniciarse como urgencia miccional y luego evoluciona a una incontinencia completa (6,7), genera una incomodidad social que aísla al paciente comprometiendo su calidad de vida. Por la edad de presentación, este síntoma es muchas veces considerado secundario a un proceso prostático exponiendo al paciente a un tratamiento prolongado e inadecuado sin mejoría, como fue el caso presentado, en el cual el paciente estuvo 2 años medicado con Tamsulosina, sin mejoría e incluso con progresión evidente del síntoma.

El déficit cognitivo puede muchas veces pasar desapercibido (5-7) como en el caso presentado; ya sea por su forma insidiosa de instalarse, por desatención del entorno, o por otorgar a la edad los cambios del paciente. Generalmente se manifiestan como trastornos de la memoria sobre todo a corto plazo, ideación lenta, dificultad para hablar, es decir dificultad para encontrar la palabra adecuada y pronunciarla correctamente, pérdida de interés del entorno, entre otros. La alteración en el habla no debe ser afasia, ya que la presencia de afasia sugiere un origen cortical y en la HPN los déficits son subcorticales, dato relevante para el diagnóstico diferencial (2,5). Por lo mencionado, es importante solicitar una evaluación neuropsicológica adecuada con el

personal idóneo. Así, como vimos, un paciente teóricamente sin déficit cognitivo, al ser evaluado con el Neuropsi, que evalúa distintos aspectos cognitivos como el lenguaje, memoria, fluidez verbal, cálculos, memoria de trabajo, pensamiento abstracto y funciones motoras, resultó tener un deterioro cognitivo leve (92 puntos) ; con alteración en la fluidez verbal fonológica, alteración severa en la evocación diferida, alteración moderada en la prueba de memoria visual y alteración moderada en la memoria reciente, coincidiendo con los datos de la literatura.

La evaluación neuropsicológica no solo sirvió como reconocimiento de uno de los integrantes de la triada clínica y como para plasmar el mismo como documento legal, sino que contribuyó a objetivar la mejoría luego del tratamiento quirúrgico. Al paciente se le realizó la evaluación al mes de la cirugía mostrando un funcionamiento cognitivo normal (109 puntos).

CONCLUSION

Como se pudo observar en este caso, que representó la evolución más probable y frecuente, los síntomas si bien son incapacitantes, son reversibles, por lo que el conocimiento de la patología y sus síntomas por los médicos que realizan la primera atención son fundamentales para una derivación al especialista correcto y a tiempo, favoreciendo así la recuperación y, la calidad de vida de los pacientes.

Conflicto de intereses y de financiación: no se declaran conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Hakim S. Some observations on CSF pressure: Hydrocephalic syndrome in adults with normal CSF pressure. Bogotá: Neurosurgery Javeriana University School of Medicine; 1964.
2. J. C. Acevedo Gonzalez., M. G. Borda-Borda. Hidrocefalia de presión normal: diagnóstico y manejo. Revisión de tema. Univ. Med. ISSN 0041-9095. Bogotá (Colombia), 2015 enero – marzo; 56 (1): 81-90.
3. Brean A, Eide PK. Prevalence of probable idiopathic normal pressure hydrocephalus in a Norwegian population. Acta Neurol Scand. 2008 Jul;118(1):48-53
4. Bateman GA. Vascular compliance in normal pressure hydrocephalus. AJNR. Am J Neurodiagnol. 2000; 21(9):1574-85.
5. Rabadan A, Gonzalez R, Garcia MVFR. Síndrome de Hakim Adams: evaluación de la calidad de vida luego de la cirugía. Rev Argent Neuroc. 2015;2:76-9
6. Pabaney AH, Schalb JM. Normal Pressure Hydrocephalus. In: Hatbaugh RE, Shaffrey C, Coldwell et al. Neurosurgery Knowledge Update- A comprehensive Review. New York: Thieme 2015: 323 – 332.
7. Graff-Radford N. Normal pressure hydrocephalus. 2014. <http://www.uptodate.com/contents/normal-pressure-hydrocephalus>.
8. 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
9. Bradley WG. CSF Flow in the Brain in the Context of Normal Pressure Hydrocephalus,
10. Fritsch ML, Hehler U, Meier U. Normal Pressure Hydrocephalus: Pathophysiology – Diagnosis – Treatment. Stuttgart: Thieme, 2014
11. Keong NCH, et al. Imaging normal pressure Hydrocephalus: theories, techniques, and challenges. Neurosurg Focus 2016; 3: E11
12. Bayar MA, Tekiner A, Celik H, et al. Efficacy of Lumboperitoneal Shunting in Patients with Normal Pressure Hydrocephalus. Turk Neurosurg 2016; 1:62-66.