

Trastornos cognitivos e hidrocefalia crónica del adulto

Pablo López Ojeda¹ y Andreu Gabarrós Canals²

¹Médico residente de 5.º año del Servicio de Neurocirugía.

²Médico adjunto del Servicio de Neurocirugía. Responsable de la patología del LCR.

Hospital Universitario de Bellvitge. Universitat de Barcelona. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona).

En el momento del diagnóstico, entre la mitad y las dos terceras partes de los pacientes con hidrocefalia crónica del adulto (HCA) presentan la tríada clínica de Hakim y Adams, caracterizada por alteraciones de la marcha, trastornos cognitivos progresivos e incontinencia esfinteriana. La tríada no es patognomónica del síndrome y también se observa en otras demencias primarias. En pacientes con deterioro cognitivo de edad avanzada que presentan una dilatación ventricular no siempre es fácil distinguir entre una HCA o una atrofia cerebral secundaria a otro tipo de demencias, como la enfermedad de Alzheimer (EA) o la demencia vascular (encefalopatía multiinfarto de Binswanger)¹. Tal como señalan Valentina Ladera y María Victoria Perea, en su artículo «Rendimientos neuropsicológicos y actividades de la vida diaria en la hidrocefalia crónica idiopática del adulto», publicado en este número de la revista y en el que evalúan cognitivamente a los pacientes con HCA idiopática comparándolos con sujetos normales de la misma edad, existe una clara evidencia de que los pacientes con HCA muestran rendimientos cognitivos por debajo de lo esperado tanto en tareas que evalúan la capacidad para evocar palabras por confrontación visual como en la fluidez verbal semántica, memoria visual y funciones ejecutivas. Es bien conocido que pacientes con HCA muestran un patrón cognitivo de tipo fronto-subcortical con deterioro de la memoria conservando el reconocimiento (o manteniéndolo relativamente preservado)^{2,3}, dificultad en la evocación de la información^{4,5}, enlentecimiento en el procesamiento mental, alteración de las funciones eje-

cutivas, trastornos visuoespaciales y visuconstructivos y apatía, que habitualmente no se acompañan de síntomas corticales como afasia, apraxia o agnosia^{1-3,5}, que pueden aparecer en estadios avanzados de la enfermedad, ya que, a medida que progresa el daño cerebral, las lesiones se extienden a regiones corticales.

A medida que avanza la edad, la patología cerebrovascular es más frecuente y los pacientes con trastornos cognitivos de origen vascular presentan afectación de la sustancia blanca subcortical periventricular (leucoaraiosis), asociada a fenómenos de isquemia crónica, lo que produce un déficit cognitivo de tipo subcortical muy similar al que presentan los pacientes con HCA², que en muchas ocasiones cuentan también con antecedentes de riesgo cardiovascular como la hipertensión arterial, la diabetes y las dislipidemias, entre otras. Esto puede dificultar el diagnóstico diferencial entre las dos entidades, especialmente si tenemos en cuenta que en muchas ocasiones se hallará asociación entre ambas patologías.

El diagnóstico de HCA resulta especialmente difícil cuando, en pacientes de edad avanzada, existe una asociación entre la HCA y la EA. Algunos estudios han observado una alta prevalencia de EA en pacientes con sospecha de una HCA^{6,7}. Golomb et al. realizaron biopsias en el tejido cortical de pacientes intervenidos con el diagnóstico de HCA, a los que colocaron una derivación ventrículo-peritoneal, y observaron que el 41% de ellos presentaban placas neuríticas características de la EA que eran especialmente prevalentes en aquellos pacientes con mayor deterioro cognitivo (hasta en un 75%)⁶. Savolainen et al.⁷ observaron que los pacientes diagnosticados de HCA con una biopsia cerebral con alteraciones neuropatológicas compatibles con la EA mostraban una peor evolución, tras la colocación

Correspondencia: P. López Ojeda.
E-mail: plopez@bellvitgehospital.cat

del *shunt*, que pacientes que no las presentaban. En los casos mixtos, HCA asociada a EA, no suele observarse mejoría de forma significativa en los test neuropsicológicos; sin embargo, mejoran de forma evidente en las alteraciones de la marcha y en el control de esfínteres⁶.

En estadios iniciales de la enfermedad los pacientes con HCA presentan un patrón de afectación cognitiva diferente del que se produce en las demencias corticales como la EA³⁻⁵. Sin embargo, en estadios muy avanzados de la HCA la diferenciación entre ambas patologías va a ser difícil dada la afectación cortical debida a la progresión de la enfermedad. La falta de mejoría a nivel cognitivo tras la derivación licuoral en pacientes que sí presentan una mejoría en la marcha y/o en la incontinencia, o la afectación cognitiva como síntoma predominante del cuadro debe hacernos sospechar la concomitancia con un proceso neurodegenerativo como la EA^{2,6}. Exámenes radiológicos específicos como la valoración de la atrofia hipocampal pueden ayudar en el diagnóstico diferencial. Los pacientes con una EA muestran, de forma casi invariable, una atrofia del hipocampo y, en consecuencia, una dilatación de las fisuras perihipocámpicas que no suele hallarse en los pacientes con HCA².

Tal como señalan Valentina Ladera y María Victoria Perea en su artículo, los estudios neuropsicológicos, aunque no van a conseguir diferenciar la HCA de otros tipos de demencia subcortical, sí pueden permitirnos distinguir entre los déficits cognitivos de origen subcortical y los trastornos cognitivos en relación con una demencia de origen cortical^{1,2}. Si valoramos los resultados del estudio neuropsicológico conjuntamente con los estudios radiológicos y los resultados de las pruebas hidrodinámicas (test de infusión, tap test, etc.) y/o del registro continuo de la presión intracraneal, podremos orientar mejor el diagnóstico de la HCA y detectar la coexistencia de otros procesos como la EA o las demencias vasculares².

La realización de un diagnóstico correcto de HCA nos permite identificar mejor los pacientes que se pueden beneficiar de la colocación de una derivación licuoral y de este modo la posibilidad de hacer remitir o mitigar los síntomas de estos pacientes¹. Aunque la coexistencia de varias patologías aumenta la posibilidad de que la etiología del deterioro sea de causa múltiple, continúa siendo muy importante detectar si existe un trastorno en la reabsorción del líquido cefalorraquídeo (diagnóstico de HCA), ya que la colocación de una derivación licuoral puede mejorar la calidad de vida del paciente y la de su entorno familiar dado que podrá mejorar la deambulación y el control esfinteriano, lo que a su vez le permitirá una mayor independencia para las actividades de la vida diaria, incluso si no mejora en su déficit cognitivo^{2,3}.

Bibliografía

1. López Ojeda P. Diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia crónica del adulto. *Alzheimer. Real Invest Demenc.* 2009;41:20-8.
2. Benejam B, Poca MA, Junqué C, Solana E, Sahuquillo J. Alteraciones cognitivas en pacientes con hidrocefalia crónica del adulto («normotensiva»). Propuesta de un protocolo para su evaluación clínica. *Neurocirugía.* 2008;19: 309-21.
3. Poca MA, Sahuquillo J, Mataró M. Actualizaciones en el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia «normotensiva». *Neurología.* 2001;16:353-69.
4. Farace E, Shaffrey ME. Value of neuropsychological information for improved understanding of the patient with normal-pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2005;102: 971-2.
5. Vanneste JA. Diagnosis and management of normal pressure hydrocephalus. *J Neurol.* 2000;247:5-14.
6. Golomb J, Wisoff J, Miller DC, Boksay I, Kluger A, Weiner H, et al. Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus: prevalence and shunt response. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2000;68:778-81.
7. Savolainen S, Paljarvi L, Vapalahti M. Prevalence of Alzheimer's disease in patients investigated for presumed normal pressure hydrocephalus: a clinical and neuropathological study. *Acta Neurochir (Wien).* 1999;141:849-53.