

COMORBILIDAD ENTRE HIDROCEFALIA DE PRESIÓN NORMAL Y ENFERMEDAD DE ALZHEIMER*

COMORBIDITY BETWEEN NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS AND ALZHEIMER'S DISEASE

Recibido: 10 de octubre de 2012/Aceptado: 15 de noviembre de 2012

MERY L. BALLESTEROS CÁRDENAS**, CARLOS F. RINCÓN LOZADA***

Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia - Colombia

Key words:

Dementia, Alzheimer's disease (AD), Normal pressure Hydrocephalus (NPH), Adult Chronic hydrocephalus (HCA), Memory, Neuropsychological profile.

Palabras clave:

Demencia, Enfermedad de Alzheimer (EA), Hidrocefalia de Presión Normal (HPN), Hidrocefalia Crónica del Adulto (HCA), Memoria, Perfil Neuropsicológico.

Abstract

This study aims to identify the neuropsychological profile of the joint panel of Normal Pressure Hydrocephalus (NPH) and Alzheimer's Disease (AD) of an 88 years old woman. This was a unique case study AB referring to a woman who was diagnosed ten months past with AD and NPH, who after the lumbar puncture showed significant improvement in one of the symptoms of the triad of the NPH as well as a minor improvement in the cognitive processes of attention, memory and speed in the processing of information. These results led to the conclusion that the hybrid cases have a poor prognosis to level and cognitive recovery is limited to the motor component.

Resumen

El presente estudio tiene como objetivo identificar el perfil neuropsicológico del cuadro mixto de Hidrocefalia de Presión Normal (HPN) y Enfermedad de Alzheimer (EA) de una mujer de 88 años. Este fue un estudio de caso único AB referido a una mujer diagnosticada diez meses atrás de EA y HPN, en quien después de la punción lumbar se pudo evidenciar mejoría significativa en uno de los síntomas de la tríada de la HPN, específicamente en la marcha; así como una mejoría menor en los procesos cognitivos de atención, memoria y velocidad en el procesamiento de información. Estos resultados llevaron a concluir que los casos mixtos tienen un pobre pronóstico a nivel cognoscitivo y la recuperación se limita al componente motor.

* Este trabajo lo llevaron a cabo con la asesoría de Rocío M. Acosta Barreto.

** Psicóloga - Evaluación Neuropsicológica. Secretaría de Gobierno - Clínica Retornar. Email: referenciaycontrareferencia@clinicaretornar.com

*** Docente Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia. Email: carlosfrancisco.rincon@uptc.edu.co

INTRODUCCIÓN

En la primera parte de este trabajo, precisamos las definiciones fundamentales, acompañadas de los antecedentes y de los objetivos del estudio.

Enfermedad de Alzheimer

Usualmente, la demencia es descrita como un proceso crónico y progresivo, caracterizado por múltiples deterioros en las funciones cognitivas y comportamentales debido al daño difuso en el cerebro a nivel cortical y subcortical (Savoiaro y Grisoli, 2001). En esta situación, procesos como la memoria, el lenguaje, las habilidades visoespaciales, el comportamiento, las funciones ejecutivas y la capacidad para manejar información pueden verse afectados en diferente proporción, dificultando así la realización satisfactoria de actividades de la vida diaria (Romano, Nissen & Huerto, 2007).

Entre las diferentes formas de esta enfermedad, la Demencia tipo Alzheimer (DA) se caracteriza porque en ella el déficit de memoria es uno de sus síntomas más tempranos y pronunciados. Por lo general, es de inicio insidioso y sus primeras manifestaciones pueden atribuirse a la vejez o al olvido común. Pero el paciente empeora progresivamente, mostrando problemas en procesos perceptivos, lingüísticos y emocionales a medida que la enfermedad avanza (Romano, Nissen & Huerto, 2007).

En los últimos años, la DA se ha convertido en un problema social de gran impacto en la salud de todo el mundo, y en el más frecuente en la población anciana,

representando de un 50 a 60% de las demencias (Savoiaro & Grisoli, 2001). En cuanto a la epidemiología, suele tener una duración media aproximada de 10-12 años, aunque ello puede variar mucho de un paciente a otro. Según la Asociación de Alzheimer Internacional, la enfermedad puede comenzar a una edad tan temprana como los 50 años (Romano, Nissen & Huerto, 2007).

La incidencia de la EA aumenta con la edad. Así, se puede presentar en 1 o 2% de los sujetos de 60 años, en 3 a 5% de los sujetos de 70, en el 15-20% de los sujetos de 80 años y en un tercio o la mitad de los mayores de 85 años. Es más frecuente en la mujer que en el hombre, al parecer debido a que sobreviven más mujeres que hombres, aunque algunos autores han argumentado que la baja escolaridad es un indicador importante para la presencia de esta enfermedad, ya que un mayor uso de las neuronas favorece los procesos de neurogénesis y sinaptogénesis, y/o a que cuentan con una mayor dotación de neuronas. Además, la mayor escolaridad puede facilitar la respuesta a las pruebas neuropsicológicas (Donoso, 2003).

La etiología de la DA no es conocida con claridad. En los casos con antecedente familiar, se ha encontrado una transmisión autosómica dominante. Los estudios iniciales de ligamiento genético demostraron que el gen de la DA se localiza en el brazo largo del cromosoma 21. Este hecho reviste enorme interés porque desde hace años se sabía que los pacientes con trisomía 21 (síndrome de Down) desarrollan con gran frecuencia el cuadro de la enfermedad, y porque el gen de la Proteína Precursora de Amiloide (PPA) cerebral se localiza también en el cromosoma 21, por lo cual es común que en las familias

que lo padecen exista un historial médico de demencia o de síndrome de Down (Vilalta *et al.*, 2007).

De hecho, se han descrito mutaciones puntuales de la PPA en varias familias con DA, encontrándose que en la mayoría de familias con la forma presenil, hay un ligamiento a los marcadores del brazo largo del cromosoma 14. En estos casos, la edad de inicio de los síntomas se sitúa en la quinta década de la vida; mientras que en aquellas con una mutación de la PPA, el inicio ocurre en la sexta década. La mutación en el cromosoma 14q parece originar un fenotipo más grave que el causado por la mutación de la PPA. La demostración de mutaciones en la PPA y de otros defectos genéticos en la regulación de esta proteína refuerzan la hipótesis patogénica según la cual la anomalía cerebral se debe al depósito de amiloide, que ejercería su neurotoxicidad por una doble vía originando degeneración neuronal (toxicidad directa) o modificando la homeostasia del calcio neuronal a través del metabolismo del ácido glutámico (toxicidad indirecta) (Romano, Nissen & Huerto, 2007).

Otros estudios han observado que los pacientes con EA presentan una atrofia extensa por toda la corteza cerebral, fundamentalmente en las regiones del hipocampo, y que al cursar con antecedentes de hipertensión arterial mal controlada y microangiopatías se acompañan de lesiones de la sustancia blanca y atrofia del cuerpo caloso; mientras que cuando cursan con microangiopatía de la parte posterior del cuerpo caloso y la región ventral anterior del cuerpo estriado, donde se encuentra el núcleo basal de Meynert, se convierten en un predictor para la aparición posterior de síntomas clínicos de la EA (Becker, 2010).

Diferentes investigaciones demuestran que existe una estrecha correlación entre el grado de DA y la densidad de placas seniles con la degeneración de neuronas neurofibrilares. El tejido cerebral muestra “nudos neurofibrilares” (fragmentos enrollados de proteína dentro de las neuronas que las obstruyen), “placas neuríticas” (aglomeraciones anormales de células nerviosas muertas y que están muriendo) y “placas seniles” (áreas donde se han acumulado productos de neuronas muertas alrededor de proteínas). Aunque estos cambios ocurren en cierto grado en todos los cerebros con la edad, se presentan mucho más en los de las personas con DA (Donoso, 2003).

Se han establecido algunos criterios para el diagnóstico de la EA. En función de la edad de aparición de los síntomas, se clasifica en enfermedad de Alzheimer de inicio precoz, si el comienzo es antes de los 65 años; y en enfermedad de Alzheimer de inicio tardío, si comienza después de los 65 años. A su vez, estas dos formas se clasifican en dos subtipos: si hay o no historia familiar. El DSM-IV establece los siguientes criterios:

- A. La presencia de múltiples déficits cognoscitivos se manifiesta por:
 1. Deterioro de la memoria (deterioro de la capacidad para aprender nueva información o recordar información aprendida previamente).
 2. Una (o más) de las siguientes alteraciones cognoscitivas:
 - Afasia (alteración del lenguaje).
 - Apraxia (deterioro de la capacidad para llevar a cabo actividades moto-

- ras, a pesar de que la función motora está intacta).
- Agnosia (fallo en el reconocimiento o identificación de objetos, a pesar de que la función sensorial está intacta).
 - Alteración de la ejecución (por ejemplo, planificación, organización, secuenciación y abstracción).
- B. Los déficits cognoscitivos en cada uno de los criterios A1 y A2 provocan un deterioro significativo de la actividad laboral o social y representan una merma importante del nivel previo de actividad.
- C. El curso se caracteriza por un inicio gradual y un deterioro cognoscitivo continuo (American Psychiatric Association, 2000).
- D. Se debe descartar que la demencia se deba a otras afecciones del SNC (por ejemplo, enfermedad cerebrovascular, Parkinson, hematoma subdural, hipotiroidismo, carencia de B12), un compromiso de conciencia o una psicosis (por ejemplo, esquizofrenia, depresión) (Donoso, 2003).

El perfil neuropsicológico de una persona con manifestaciones de DA tiene las siguientes características por funciones:

Memoria. Suele presentar uno de los primeros síntomas, principalmente la memoria episódica, manifestándose como una dificultad para codificar y almacenar información reciente. En las primeras fases también se ve afectada la memoria semántica, con dificultades para la evocación del conocimiento de objetos, hechos, conceptos, al igual que palabras y significados. A medida

que avanza la enfermedad, se empiezan a presentar dificultades para evocar recuerdos pasados (amnesia retrógrada) y en estados finales se pueden ver afectados los diferentes tipos de memoria, aunque algunos estudios recientes señalan la preservación de la memoria implícita y el aprendizaje procedural (Incalzi *et al.*, 1995).

Atención. En los estados iniciales, el paciente presenta déficit en atención selectiva, principalmente en aquellas tareas que requieren inhibición de respuestas, selección y cambio atencional rápido. En estadios moderados y severos, se observan alteraciones en atención dividida y sostenida. Anexo a esto presentan dificultades con la interferencia (Arango *et al.*, 2003).

Lenguaje. Al inicio de la enfermedad, se observan conservados los componentes fonológicos, léxicos y gramaticales; sin embargo, se presentan dificultades para encontrar algunas palabras (anomia), lo que se va agudizando con el tiempo. Se identifican parafasias y dificultades en la comprensión auditiva, conservándose la repetición. En estadios moderados, se encuentra disminución en el lenguaje espontáneo, perseveraciones, discurso vacío, aumento en las parafasias fonológicas y semánticas, alteración en la comprensión de órdenes complejas, alteración en la lectura de frases y oraciones, alteraciones en la escritura de narrativa y el dictado, donde se presentan omisiones y paragrafias. En los últimos estadios, el paciente es incapaz de responder a órdenes sencillas, el lenguaje espontáneo presenta ecolalias, palilalias, estereotipos verbales y, por último, mutismo, agrafia y alexia severa (Pedret & Molinuevo, 2010).

Orientación. La evaluación de la orientación espa-

cial, temporal y en persona debe ser uno de los primeros aspectos a evaluar, ya que se ha encontrado un patrón común de deterioro en los pacientes con diagnóstico de EA. En los estados iniciales se presentan dificultades en la orientación temporal, posteriormente aparecen problemas en la orientación espacial y, ya en estadios tardíos, se altera la orientación personal (Arango *et al.*, 2003).

Funciones ejecutivas. A medida que avanza la enfermedad, se van afectando de manera más acusada los lóbulos frontales. En consecuencia, se empiezan a alterar significativamente las funciones ejecutivas, y se dificulta la capacidad para formular metas y para establecer estrategias en función de objetivos. Además, se disminuye la iniciativa, hay pobre metacognición, dificultades para solucionar problemas, acinesia, mutismo y cambios bruscos en la personalidad (Waldemar *et al.*, 2007).

Praxias. Una de las primeras deficiencias que aparece es la apraxia visuoconstructiva, que no se hace evidente en la cotidianidad del paciente; y a medida que avanza la enfermedad se presenta la apraxia ideomotora, así como alteración de movimientos reflexivos y no reflexivos, inicialmente por órdenes verbales y, posteriormente, por imitación. En los últimos estadios, los déficits constructivos se agudizan, y aparece la apraxia del vestir y la ideacional (Arango *et al.*, 2003).

Percepción. En las primeras fases no es común encontrar déficit en las agnosias, sin embargo, pueden presentarse alteraciones en el reconocimiento de los olores. En estadios moderados, se pueden encontrar alteraciones visuoespaciales y agnosias visuales; y ya en estadios

avanzados, se presenta prosopagnosia y somatoagnosia (Allegri, 2000).

Junto a las alteraciones neuropsicológicas, se presentan cambios significativos en el comportamiento y en el estado de ánimo, que inciden negativamente en la calidad de vida del paciente. Es posible evidenciar entonces depresión, ansiedad, delirios, alucinaciones, agitación, agresividad y cambios de personalidad, que pueden llevar al paciente a disrupciones comportamentales en diferentes contextos (Arango *et al.*, 2003).

Pese a lo anterior, existen capacidades neuropsicológicas que se conservan en las etapas más avanzadas de la EA, tales como componentes simples de atención, memoria procedural e implícita, comprensión de mensajes cortos y simples, capacidad para comprender y realizar gestos; y la repetición de frases (Allegri, 2000).

Como se mencionó al inicio de esta revisión, la evolución de la EA es insidiosa. Y es cierto que los síntomas se van agravando a medida que avanza, pero cabe aclarar que esta enfermedad es heterogénea y que no todos los pacientes tienen el mismo patrón de deterioro. Pese a esto se han establecido unas etapas que permiten identificar el estadio en el cual se encuentra cada uno de ellos.

Por demás, como es imperativo efectuar tratamientos para la EA en fases muy iniciales, su detección precoz se ha convertido en uno de los principales puntos de investigación en el campo de las enfermedades neurodegenerativas. El intento de caracterizar las fases incipientes de la enfermedad ha evolucionado en gran

forma desde la aparición del heterogéneo concepto de Deterioro Cognitivo Leve (DCL), a finales del siglo pasado, hasta los actuales criterios diagnósticos de investigación, que permiten realizar un diagnóstico precoz de la EA (Pedret & Molinuevo, 2010).

Los últimos estudios han llevado a reconocer una fase prodrómica que se define como la fase sintomática predemencial de la EA, y que se caracteriza por la presencia de síntomas que no son lo suficientemente graves como para cumplir los criterios diagnósticos actuales de EA. De acuerdo con estos criterios, la EA probable se define por una alteración de la memoria episódica, junto con la presencia de alguno de los siguientes marcadores biológicos: atrofia en el lóbulo temporal medial evaluada mediante Resonancia Magnética (RM), concentraciones anormales de proteína tau o β -amiloide en el LCR, o detección de β -amiloide evaluado mediante tomografía por emisión de positrones (PET). Entretanto, la presencia de una mutación autosómica dominante en cualquiera de los genes descritos que producen una EA en un paciente sintomático implicaría el diagnóstico de EA definitiva (Pedret & Molinuevo, 2010).

Con relación a las alteraciones neuropsicológicas, se espera encontrar en esta primera etapa déficit en la memoria episódica y semántica, relacionado con dificultades incipientes en la recuperación de este tipo de información, aunque los datos de las pruebas estén dentro de los rangos normales. Con posterioridad a esta fase, aparece la etapa Preclínica, que ha sido la menos investigada. Esta se caracteriza por un deterioro cognitivo sutil que aparece mucho antes de que se realice el diagnóstico clínico. Algunos de los cambios cognitivos encontrados

al respecto son: problemas de atención sostenida, errores semánticos cualitativos en la aplicación de pruebas neuropsicológicas de denominación (Pedret & Molinuevo, 2010), anomia y problemas de razonamiento abstracto, problemas leves de memoria verbal y dificultades en la comprensión de órdenes complejas (Arango *et al.*, 2003).

La siguiente etapa ha sido denominada Demencia Leve, caracterizada por un déficit en la capacidad de aprendizaje y memoria, principalmente en hechos recientes, dificultades en el pensamiento abstracto, perseveraciones en el contenido (Donoso, 2003), dificultad en la comprensión de órdenes complejas, desorientación temporal, alteraciones visoespaciales y dificultades en el cálculo. En cuanto a cambios comportamentales y en el estado de ánimo, se han encontrado sentimientos de ansiedad, depresión, agitación, hiperactividad, apatía, indiferencia, irritabilidad, labilidad emocional (Reyes Figueroa *et al.*, 2010). En esta etapa aún los resultados en las técnicas de neuroimagen no muestran alteraciones a nivel cortical (Allegrí, 2000).

Luego aparece la llamada Demencia Moderada, en la que se empieza a evidenciar un deterioro rápido en el procesamiento de información, desorientación espacial y temporal, amnesia anterógrada y retrógrada, afasia caracterizada por anomia y lenguaje parafásico, tanto fonético como semántico (Donoso, 2003). También se presentan dificultades en la comprensión y repetición, apraxias (construccional e ideomotora), agnosia topográfica y anosognosia. A nivel afectivo y comportamental, se pueden encontrar síntomas psicóticos (delirios y alucinaciones), agresividad o apatía (Arango *et al.*, 2003).

Por último, en la etapa de Demencia Grave, el deterioro intelectual y comportamental es severo, siendo la persona incapaz de cuidarse por sí misma. Se caracteriza por la aparición de posiciones rígidas, pérdida de control de esfínteres y reflejos patológicos (succión, presión y búsqueda). En esta etapa también se presentan las alteraciones de la marcha de forma insidiosa.

Hidrocefalia Crónica del Adulto (HCA)

El término Hidrocefalia de Presión Normal (HPN) fue descrito inicialmente por Salomon Hakim en 1964, para describir un síndrome caracterizado por deterioro cognitivo progresivo, con enlentecimiento psicomotor, alteraciones de la marcha y el equilibrio e incontinencia urinaria, todo ello asociado con una presión normal de líquido cefalorraquídeo (LCR) (Ladera-Fernández, 2010).

En su descripción inicial, el diagnóstico de esta entidad requería como criterio ineludible la obtención de un valor normal de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) medida por punción lumbar. Sin embargo, la aplicación de la monitorización continua de la presión intracraneal (PIC) como un instrumento diagnóstico permite afirmar en la actualidad que la denominación de HPN solo se sustenta por la tradición, ya que el control continuo de la PIC muestra elevaciones transitorias o continuas. Por ello, en la actualidad, la denominación más aceptada y extendida para hacer referencia a esta entidad es la de Hidrocefalia Crónica del Adulto (HCA) (Poca & Sahuquillo, 1996).

La HCA es una patología cada vez más frecuente,

que afecta sobre todo a pacientes de edad avanzada y que suele compartir signos y síntomas con otras demencias, como la Enfermedad de Alzheimer (EA) y las demencias cerebrovasculares. Sin embargo, este cuadro a diferencia de las otras demencias es tratable y reversible (López *et al.*, 2009).

En cuanto a la epidemiología, se ha encontrado que hasta un 5% de los pacientes con cuadros demenciales pueden tener HPN (Arriada, Herrera & Otero, 2002), aunque esta es la causa de menos del 2% de las demencias. Es más frecuente en personas mayores de 60 años de edad y se manifiesta por la tríada de apraxia de la marcha ('signo del imán'), deterioro cognitivo e incontinencia urinaria (Senties & Estañol, 2006).

La HCA puede ser secundaria a procesos que causan inflamación de la aracnoides, como la Hemorragia Subaracnoidea (HSA), el traumatismo craneoencefálico o la meningitis, defecto de absorción de las granulaciones aracnoidales y tumores, pero muchos pacientes no tienen una causa identificable de lo que se denomina HCA Idiopática (HCAI) (Ladera-Fernández, 2010). Independientemente de su etiología, el mecanismo fisiopatológico más aceptado es una alteración de los mecanismos de reabsorción del LCR asociado a alteraciones de las propiedades viscoelásticas del parénquima encefálico (Benejam *et al.*, 2008).

Las investigaciones sugieren que la dilatación ventricular se debe a alteraciones en la reabsorción del LCR por granulaciones aracnoides o por un trastorno en la circulación del LCR en el espacio subaracnoideo. Otros estudios sugieren que existen alteraciones en la reabsor-

ción del LCR secundarias a una alteración periventricular microvascular que causa encefalomalacia y dilatación de los ventrículos cerebrales (Benejam *et al.*, 2008).

Existe acuerdo general de que este síndrome de HCAI representa una enfermedad compleja y heterogénea sin una patología obvia subyacente. La fisiopatología no se conoce del todo bien y otros trastornos cerebrales pueden imitar, coexistir o estar relacionados con este (Ladera-Fernández, 2010).

Según el mismo Ladera-Fernández, el origen de la HCA se da por un desequilibrio en la producción y absorción del LCR, ya que los estudios dinámicos de imagen muestran su correcta circulación en el sistema ventricular, pero una deficiente absorción en el espacio y las vellosidades subaracnoideas. Ello ocasiona un incremento gradual de la talla ventricular, por medio de mecanismos compensatorios durante posibles elevaciones transitorias de la presión intracraneal. La fisiología de la circulación del LCR es más compleja que la simple producción, el tránsito intraventricular y la absorción, ya que existen mecanismos intrínsecos como algunos ‘canales’ abiertos a la circulación del líquido en espacios perineurales (nervios craneales), los cuales posiblemente se descompensan en la HPN (Arriada, Herrera & Otero, 2002).

Se han establecido algunas características particulares para este diagnóstico. En principio, como se mencionó en los apartados anteriores, deben estar presentes dos de los tres síntomas de la tríada que estableció en sus estudios Hakim en 1965, ya que no en todos los casos se presenta incontinencia urinaria.

El déficit cognitivo de estos enfermos corresponde a un patrón de afectación de tipo fronto-subcortical, que ocurre en ausencia de signos de afasia, apraxia o agnosia, características típicas de la disfunción cerebral de tipo cortical (Black & Ojemann, 1990; Boon *et al.*, 1997; Bret *et al.*, 1990). Aunque algunos pacientes pueden presentar algún elemento agnósico o apráxico, este suele desaparecer después del tratamiento quirúrgico, por lo que se cree que es consecuencia del déficit atencional. Para muchos autores, la presencia de estos elementos después de la intervención es indicativa de la existencia de una demencia cortical concomitante.

Los datos disponibles indican que aproximadamente el 95% de los pacientes presentan alteraciones en el funcionamiento cognitivo, como: velocidad psicomotora, atención y concentración, memoria y aprendizaje, habilidad visoespacial y constructiva, cálculo, lectura y escritura, resolución de problemas, conceptualización, razonamiento abstracto y funciones ejecutivas. El perfil neuropsicológico de estos pacientes suele ser frontosubcortical (Ladera-Fernández, 2010).

Con frecuencia se ha usado el término “demencia” para describir el deterioro cognitivo asociado a la HCA, pero la utilización de este término no es del todo apropiada, pues muchos enfermos presentan cuadros leves de afectación cognitiva que no cumplen con los criterios de demencia establecidos en la versión IV del Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales-DSM-IV (Benejam *et al.*, 2008).

En general, tratándose de la HCA, el deterioro cognitivo aparece de forma insidiosa, iniciándose con

una alteración de la memoria reciente (capacidad de adquirir nueva información), a la que se van añadiendo de forma progresiva otras dificultades o incapacidades cognitivas y conductuales que pueden conducir a una dependencia para las actividades de la vida diaria. En estadios finales del síndrome, el paciente puede presentar una situación similar a la del estado vegetativo (Ladera-Fernández, 2010).

El deterioro neuropsicológico suele debutar con una afectación de la memoria, que se manifiesta mediante dificultades para recordar hechos recientes, y una alteración de la atención y concentración. A medida que avanza la enfermedad, se produce un empeoramiento progresivo de la memoria, que puede asociarse a episodios de fabulación. Posteriormente, se añaden otros déficits, como el enlentecimiento en la velocidad de procesamiento de la información, la alteración de las funciones ejecutivas, la incapacidad para manipular los conocimientos adquiridos, la desorientación temporal y espacial, la micrografía y el deterioro de las habilidades visuoconstructivas y visoespaciales (Benejam *et al.*, 2008).

Caltagirone *et al.* (1982) valoraron algunas funciones cognitivas en un grupo de pacientes con HCA y compararon su ejecución con las de otro grupo que presentaba otras formas de demencia, como las secundarias a una hemorragia subaracnoidea, a la infección del Sistema Nervioso Central (SNC) o a un traumatismo craneoencefálico. Aunque las diferencias cognitivas no fueron significativas, los pacientes con HCA obtuvieron peores respuestas en tests de funcionamiento frontal (fluencia fonémica y en un test de atención dividida

y flexibilidad mental, el Temporal Rules Induction), mientras el grupo de pacientes sin HCA presentaba un rendimiento más pobre en las funciones visuoconstructivas (copia de dibujos). Además, y desde un punto de vista clínico, ambos grupos parecían mostrar diferentes patrones conductuales. Los pacientes con HCA mostraban una mayor tendencia hacia la apatía y frecuentemente necesitaban ser estimulados, en tanto que el grupo de demencias secundarias estaba más implicado, aunque más deteriorado cognitivamente.

Los déficits cognitivos más citados por la literatura son afectación grave de la memoria reciente, dificultad para la concentración, deterioro de las funciones visoespaciales y visuoconstructivas, desorientación espacial y temporal (López *et al.*, 2009), rendimientos por debajo de los puntajes esperados en: fluidez verbal semántica, memoria visual, atención y velocidad psicomotora. También presentan desorganización del grafismo (escritura y dibujo) y de funciones ejecutivas; pero conservan la memoria de reconocimiento con relación a la evocación (Ladera-Fernández, 2010).

En cuanto a la fisiopatología, Ladera (2010) corrobora los estudios anteriores de Caltagirone (1982) y concluye en su investigación que las alteraciones de memoria se deben a la afectación de la sustancia blanca que rodea al tercer ventrículo y a las astas temporales de los ventrículos laterales, invadiendo la corteza parahipocámpica.

Con respecto a los trastornos visoespaciales y visuoconstructivos, Caltagirone *et al.* (1982) afirman que estos síntomas aparecen en el contexto de una disfunción

frontobasal más general y no son resultado de daño focal parietal.

Sentíes & Estañol (2006) refieren como síntomas característicos la impulsividad, la irritabilidad y la euforia; mientras que Crowell (1973), citado por Benejam *et al.* (2008) encuentran como cambios significativos una disminución de la espontaneidad o de la iniciativa, falta de interés por las actividades habituales y apatía e indiferencia hacia el medio, que en casos avanzados pueden sumir al enfermo en un estado de mínima conciencia o, con menor frecuencia, en un mutismo acinético, pero también pueden observarse conductas agresivas u hostiles. Según Caltagirone *et al.* (1982), estos cambios conductuales se consideran secundarios a la afectación de la sustancia blanca frontal producida por invasión del LCR a través de las astas frontales.

Asociado a lo anterior, se ha encontrado sintomatología psiquiátrica, encontrándose con mucha frecuencia la depresión. Aunque este cuadro también ha debutado con psicosis paranoide (Bloom, 1998), manía o síndrome obsesivo-compulsivo (Abbruzzese, 1994), que suelen desaparecer después del tratamiento quirúrgico.

Algunos autores recomiendan la evaluación mediante Tomografía Computarizada (TC) en busca de una dilatación ventricular en aquellos pacientes con sintomatología psiquiátrica y deterioro de la marcha o la presencia de la tríada clínica típica. No obstante, se considera que únicamente pueden mejorar aquellos sujetos en los que la sintomatología psiquiátrica sea una manifestación más de la hidrocefalia (Poca *et al.*, 1996).

El tratamiento clásico de la HCA supone la implantación de una derivación de LCR ventrículo-peritoneal o ventrículo-atrial, que trata de restablecer la normalidad tanto de la PIC como de la dinámica del LCR (Matarín *et al.*, 2004).

Cuando el diagnóstico es correcto, el cuadro clínico mejora de forma parcial o total. Sin embargo, el porcentaje de pacientes que mejoran después del tratamiento quirúrgico es muy variable, oscilando entre el 27 y el 96% de los casos. Esta variabilidad se debe a diversos factores, como la inclusión de pacientes con hidrocefalias de diversa etiología, la coexistencia de otras causas de demencia, como la EA o la demencia vascular, la implantación de distintos tipos de válvulas y sistemas derivativos o la utilización de unos criterios de selección de los pacientes poco estrictos y, a menudo, excesivamente heterogéneos (Hebb, 2001).

Stambrook *et al.* (1988) observaron mejoría en atención, concentración, habilidades aritméticas, memoria, lenguaje y capacidades comunicativas, y habilidades espaciales y constructivas. Por otro lado, Caltagirone *et al.* (1982) y Larsson *et al.* (1991) destacaron la mejor respuesta al ambiente y la mayor motivación e iniciativa en sus actividades habituales. A pesar de estas mejoras postquirúrgicas, aunque estos mismos autores reportan que el funcionamiento cognitivo no regresa necesariamente a la normalidad (Caltagirone *et al.*, 1982; Stambrook *et al.*, 1988).

Comorbilidad entre diagnóstico de Enfermedad de Alzheimer e Hidrocefalia de Presión Normal

En un paciente de edad avanzada con deterioro

cognitivo y aumento de tamaño del sistema ventricular, puede resultar difícil distinguir entre una HCA y una atrofia cerebral secundaria a la EA. Por otra parte, diversos autores han demostrado una alta prevalencia de EA en pacientes con sospecha de una HCA (López *et al.*, 2009).

A partir de estos hallazgos, se han buscado criterios radiológicos que permitan establecer diferencias entre la EA y la HCA. Los pacientes con EA presentan atrofia del hipocampo y, como consecuencia, dilatación de las fisuras que lo rodean. Así que solo los pacientes con EA deberían tener dilatadas las fisuras parahipo-cámpicas y esta medida podría ser utilizada para realizar un diagnóstico diferencial entre EA y HCA (Matarín *et al.*, 2004)

Holodny *et al.* (1998) en una investigación con pacientes diagnosticados con EA y HCA diferentes, encontraron que el volumen del hipocampo derecho fue más pequeño en el grupo de pacientes con EA, mientras que el hipocampo izquierdo era más reducido en el grupo EA y HCA.

Golomb *et al.* (2000) realizaron biopsias corticales en 56 pacientes con diagnóstico de HCA, que fueron intervenidos quirúrgicamente mediante la colocación de un sistema de derivación de LCR. El 41% de estos enfermos presentaba placas neuríticas características de la EA. Concluyen que en los pacientes que presentan un mayor grado de demencia (puntuación en la escala GDS mayor o igual a 6) la prevalencia de la EA puede incrementarse hasta un 75%.

Los pacientes que presentan estos cuadros mixtos pueden mejorar de forma significativa la marcha y el control de esfínteres, aunque no en las pruebas psicométricas (Golomb *et al.*, 2000), que puede llevarlos a una mayor independencia.

El patrón de afectación cognitiva que se observa en los pacientes con una HCA pura y en estadios no avanzados es diferente de los que presentan las demencias corticales como la EA. Los pacientes con EA presentan una dificultad en la codificación de la información y, por consiguiente, una alteración en el reconocimiento de esta. En cambio, los pacientes con una HCA muestran una dificultad en la evocación de la información, con un reconocimiento normal o relativamente preservado (Duinkerke *et al.*, 2004). El perfil cognitivo en la HCA se asemeja al de las demencias subcorticales, incluyendo enlentecimiento en el procesamiento mental, alteración de las funciones ejecutivas y apatía. En la EA se pueden ver síntomas corticales como afasia, apraxia o agnosia, los cuales raras veces se observan en los pacientes con una HCA (Farace & Shaffrey, 2005).

No obstante, se debe tomar en cuenta que, a medida que avanzan los estadios de la HCA, se hace más difícil identificar estas dos enfermedades, ya que a medida que aumenta la acumulación de LCR en los ventrículos y la presión en otras estructuras cerebrales aumenta también el daño cerebral, el cual se puede extender a otras regiones corticales.

Estos cuadros se presentan con muy poca frecuencia, sin embargo, es el caso a estudiar en esta investigación, que tiene como objetivo identificar el perfil neu-

ropsicológico del cuadro mixto de HPN y EA en una mujer de 88 años, trabajo mediante el cual se puede orientar el procedimiento a seguir en el Departamento de Neurocirugía.

El objetivo principal de este trabajo fue el de identificar el perfil neuropsicológico de un cuadro mixto de Hidrocefalia de Presión Normal y Enfermedad de Alzheimer con el fin de orientar la valoración e intervención de este tipo de pacientes. Para ello se presenta el perfil neuropsicológico, principales características y diferentes etapas de evolución de la Enfermedad de Alzheimer y de la Hidrocefalia de Presión Normal.

MÉTODO

Diseño del estudio

Este es un estudio de caso, basado en el enfoque empírico-analítico. En su ejecución se toman dos medidas, una pre-punción lumbar y una post-punción lumbar. Para esto, se incluye un diseño AB, partiendo de una línea de base que hace referencia a una evaluación neuropsicológica, seguida de la punción lumbar (intervención) y, finalmente, una nueva evaluación llevada a cabo en el área de Neuropsicología, que busca determinar cambios cognitivos y comportamentales en la paciente.

Principios éticos

El presente estudio se ciñó a los principios de la Asociación Médica Mundial y al Código Deontológico Colombiano de Psicología (2008). El primer organismo

ha promulgado la Declaración de Helsinki como una propuesta de principios éticos que sirvan para orientar a los médicos y a otras personas que realizan investigación médica en seres humanos. Esta incluye la investigación del material humano o de información identificables.

Entre ellos:

- El médico puede combinar la investigación médica con la atención médica, pero solo en la medida en que tal investigación acredite un justificado valor potencial preventivo, diagnóstico o terapéutico.
- Los posibles beneficios, riesgos, costos y eficacia de todo procedimiento nuevo deben ser evaluados mediante su comparación con los mejores métodos preventivos, diagnósticos y terapéuticos disponibles.
- Al final de la investigación, todos los pacientes que participan en el estudio deben tener la certeza de que contarán con los mejores métodos preventivos, diagnósticos y terapéuticos disponibles.
- El médico debe informar cabalmente al paciente los aspectos de la atención que tienen relación con la investigación.
- Cuando los métodos preventivos, diagnósticos o terapéuticos disponibles han resultado ineficaces en la atención de un enfermo, el médico, con el consentimiento informado del paciente, puede permitirse usar procedimientos preventivos, diagnósticos y terapéuticos nuevos o no probados, si, a su juicio, ello da alguna esperanza de salvar la vida, restituir la salud o aliviar el sufrimiento (Declaración de Helsinki, 2002).

El Colegio Colombiano de Psicólogos y las entidades responsables del ejercicio del psicólogo en Colombia establecen algunos artículos importantes en la investigación científica con humanos:

Artículo 2°. De los principios generales

1. Confidencialidad. Los psicólogos tienen la obligación básica respecto a la confidencialidad de la información obtenida de las personas en desarrollo de su trabajo como psicólogos. Revelarán tal información a los demás solo con el consentimiento de la persona o el representante legal de la persona.
2. Bienestar del usuario. Los psicólogos respetarán la integridad y protegerán el bienestar de las personas y de los grupos con los cuales trabajan.
3. Investigación con participantes humanos. La decisión de acometer una investigación descansa sobre el juicio que hace cada psicólogo sobre cómo contribuir mejor al desarrollo de la Psicología y al bienestar humano. El psicólogo aborda la investigación respetando la dignidad y el bienestar de las personas que participan y con pleno conocimiento de las normas legales.

Artículo 10. Deberes y obligaciones del psicólogo.

No practicar intervenciones sin consentimiento autorizado del usuario. Comunicar al usuario las intervenciones que practicará, el debido sustento, los riesgos o efectos favorables que puedan ocurrir.

Artículo 50. Los profesionales de la Psicología, al planear o llevar a cabo investigaciones científicas, debe-

rán basarse en los principios éticos de respeto y dignidad, lo mismo que salvaguardar el bienestar y los derechos de los participantes (Congreso de la República, 2006).

De manera más específica, la República de Colombia y el Ministerio de Salud establecieron las Normas Científicas, Técnicas y Administrativas para la Investigación en Salud:

Artículo 6. La investigación que se realice en seres humanos se deberá desarrollar conforme a los siguientes criterios:

- a. Se ajustará a los principios científicos y éticos que la justifiquen.
- b. Se fundamentará en la experimentación previa realizada en animales, en laboratorios o en otros hechos científicos.
- c. Se realizará solo cuando el conocimiento que se pretende producir no pueda obtenerse por otro medio idóneo.
- d. Deberá prevalecer la seguridad de los beneficiarios y expresar claramente los riesgos (mínimos), los cuales no deben, en ningún momento, contradecir el Artículo 11 de esta Resolución.
- e. Contará con el Consentimiento Informado y por escrito del sujeto de investigación o su representante legal, con las excepciones dispuestas en la presente Resolución.
- f. Deberá ser realizada por profesionales con conocimiento y experiencia para cuidar la integridad del ser humano bajo la responsabilidad de una entidad de salud, supervisada por las autoridades de

salud, siempre y cuando cuenten con los recursos humanos y materiales necesarios que garanticen el bienestar del sujeto de investigación.

- g. Se llevará a cabo cuando se obtenga la autorización del representante legal de la institución investigadora y de la institución donde se realice la investigación.

Artículo 8. En las investigaciones en seres humanos se protegerá la privacidad del individuo, sujeto de investigación, identificándolo solo cuando los resultados lo requieran y este lo autorice (Ministerio de Salud, 1993).

Historia Clínica

Datos generales

La paciente es de género femenino y tiene 88 años de edad. Alcanzó una escolaridad de noveno grado, es ama de casa, casada. Tiene lateralidad diestra. Es remitida a consulta de Neuropsicología por Neurocirugía para valoración mediante pre-punción y post-punción lumbar.

Descripción del caso clínico o de la enfermedad actual

La paciente fue diagnosticada hace un año con Enfermedad de Alzheimer (EA) y, más recientemente, tras estudio de neuroimagen encuentran ventriculomegalia, por lo que diagnostican, por Neurocirugía IDX, Hidrocefalia de Presión Normal y programan realizar punción lumbar.

Antecedentes

Neuropsicología: Enfermedad de Alzheimer (hace un año).

Medicina general: EPOC, cardiopatía, pérdida de la visión en ojo derecho. Exámenes paraclínicos con resultados normales y estables.

Psiquiatría: Trastorno Mixto de Ansiedad.

Farmacológicos: Hasta hace dos meses, estuvo medicada con Clopidogrel y Donepecilo. Se encuentra, además, que actualmente consume Valsartan (80 mg), Atorvastatina (200 mg), Montelukas + (10 mg), Blecometasona Dipropionato (250 mcg), Hidroclorotiazida (25 mg), Acetaminofén (500 mg), Ipratopio Bromuro Aerosol (0,002 mg), Aluminio acetato pH 4,5 loción, Omeprazol (20 mg) y Clonazepan (25 mg).

Toxicológicos: Fumadora de 40 años, 20 cigarrillos diarios.

Familiares: El padre presentó cardiopatía y la madre accidente cerebro vascular.

Quejas

Quejas cognoscitivas relacionadas con pérdida de memoria, específicamente anterógrada. Le realizan visitas y llamadas por parte de la familia que posteriormente no recuerda. Además presenta desorientación espacial (en su propia casa), desorientación temporal (a veces no sabe si es de día o de noche), fallas atencionales y movi-

mientos limitados al desplazarse, los cuales han venido en aumento desde hace cuatro meses. Ha presentado episodios de angustia con hiperventilación, lo que ha llevado a continuas atenciones médicas de urgencias, por lo cual fue atendida en Psiquiatría y actualmente se encuentra medicada. La familia refiere que el progreso de la enfermedad ha sido acelerado, a diferencia de su esposo, quien también presenta diagnóstico de Enfermedad de Alzheimer. “Ahora es un poco agresiva”, expresa la familia. Actualmente convive con su esposo y son atendidos por el personal de enfermería y servicios generales en la casa.

Evolución

A continuación se presentarán algunas de las áreas en que evaluaron a la paciente durante el último tiempo y por las cuales se determinaron los procedimientos a seguir:

Medicina general (mayo, 2007): Realizó examen de tórax con arteriosclerosis en aorta. Aumento de volumen pulmonar, EEG normal y TAC cráneo normal, cambios atróficos doppler carotideo, ateromatosis carotidea, estenosis carótidas internas. Neurología (junio, 2007): Diagnóstico: Síncope y colapso. Neuropsicología (febrero, 2010): Demencia Tipo Alzheimer. Neurocirugía (junio, 2010): Neumopatía, angustia, miedo y astenia.

Imágenes diagnósticas

A la paciente se le practicó TAC cerebral simple el 5 de junio de 2010. En él se presenta imagen hipodensa en la corteza cerebelosa, en su aspecto superior e izquierdo, que puede corresponder más probablemente a lesión isquémica que mide 10 X 10 mm. No se identi-

ficaron lesiones focales, parenquimatosas, cerebrales ni cerebelosas. Cambios retráctiles: Se observa dilatación del sistema ventricular supra e intrafentorial con abalanzamiento de las asas frontales de los ventrículos laterales; por hidrocefalia a presión normal más probablemente. No se identificaron signos de migración transependimaria de líquido cefalorraquídeo, pero sí calcificación de la hoz del cerebro, sin significado patológico. Todos estos hallazgos sugieren ateromatosis de las carótidas internas, con un diagnóstico de Hidrocefalia de Presión Normal (ver Figura 1).

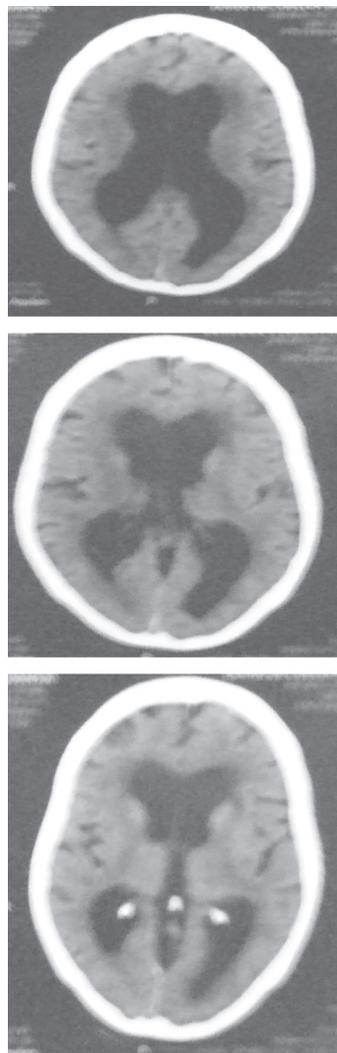


Figura 1. Corte axial de TAC simple. 05 junio de 2010. Paciente M.U.

Evaluación neuropsicológica

Estado general del paciente y aspectos comportamentales

La paciente se mostró alerta durante la evaluación, y orientada en persona, tiempo y espacio, colaboradora y con adecuado porte y actitud. Se resalta su alto nivel de cooperación frente a la evaluación, aunque presentó agotamiento mental en la realización de los test. En la entrevista se reporta la pérdida de visión en su ojo izquierdo, lo que dificultó la realización de pruebas visuales.

nitivas a partir de los resultados de las siguientes pruebas: Escala de Memoria de Wechsler, Curva de memoria Grober y Buschke, Fluidez Verbal y Semántica, Escala de Trastornos de Memoria, Curva de Memoria Visual. Adicionalmente, se le aplicó una prueba neurológica: Minimental State Examination (MMSE).

RESULTADOS

Resultados cuantitativos

Protocolo de evaluación

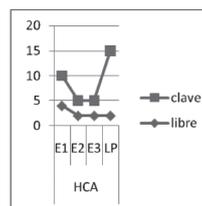
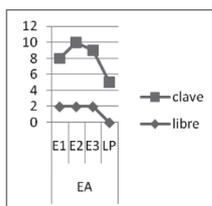
Se realizó una exploración de las funciones cog-

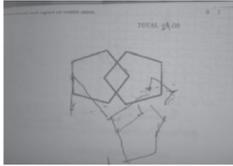
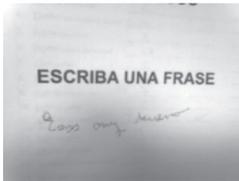
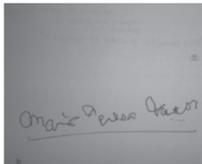
En la Tabla 1 se presentan los resultados cuantitativos.

Tabla 1.
Resumen de datos cuantitativos de la evaluación neuropsicológica en pre-punción post-punción lumbar

Proceso Evaluado	Prueba	Previa evaluación neuropsicológica	Pre-punción (31 de agosto 2010)	Post-punción (17 de septiembre de 2010)	
Rastreo	MMSE	19/30	20/30	25/30	
	Escala trastornos de la memoria	Paciente: 4/45	Paciente: 30/45 Familiar: 37/45	Paciente: 20/45 Familiar: 25/45	
	Curva de memoria - Grober				
	Lectura	16/16	16/16		
	Codificación	16/16	14/16		
	Corto plazo sin claves	2/16	08/16		
	Corto plazo con claves	06/16	12/16		
	Largo plazo sin claves	02/16	02/16		
	Largo plazo con claves	08/16	13/16		
	Memoria y Atención	Fenómenos patológicos	Intrusiones: 20	Intrusiones: 5 Perseveraciones: 5	
Reconocimiento auditivo		8/16	15/16		

Gráfica



Escala de memoria de Wechsler			
	Control mental		Puntos: 6/9
	Memoria lógica recuerdo inmediato		Puntos: 6/9
	Memoria lógica recuerdo diferido		2.5/18
	Dígitos directos	5/7+2	3 /18
	Dígitos inversos	3/7+2	5/7+2
	Aritmética		4/7+2
	Problemas		2/7
	Fluidez verbal semántica		F:14
		P:5	A:6
		M:9	S:11
Función ejecutiva	Fluidez fonológica	FRUTAS: 8 ANIMALES: 11	FRUTAS: 7 ANIMALES: 8
	Semejanzas	11/20	02/10
			FRUTAS: 5 ANIMALES: 10 3 perseveraciones
			8/10
Praxias			
			
			

Resultados cualitativos

La paciente presentó un desempeño pre y post-punción lumbar disímil, con evidente mejoría, lo que lleva finalmente a evidenciar unas alteraciones acordes con su edad cronológica. Sin embargo, se presentan fallas en el lenguaje por deficiente contenido, así como insuficientes habilidades motoras relacionadas con alteración en la marcha y motricidad fina; problemas en el procesamiento viso-espacial por alteración física; y dificultades en la formación de conceptos y en la resolución de problemas, lo cual se puede relacionar con su funcio-

namiento cognoscitivo. IDX.: Cuadro mixto de demencia tipo Alzheimer e Hidrocefalia de Presión Normal.

Orientación. En las dos evaluaciones, la paciente estuvo alerta. Antes de la punción lumbar, se encontró desubicada temporalmente, lo que está muy relacionado con el resultado de la evaluación post-punción; mientras que presentó un buen desempeño en las dos evaluaciones que medían la ubicación espacial.

Atención. En lo que respecta a atención voluntaria, se detectó poca capacidad de focalización y con

claro compromiso en sostenimiento, evidenciado, en la dificultad para mantenerse durante los tiempos requeridos, déficit en la inhibición de estímulos irrelevantes. Se puede describir a una persona que requiere mayor esfuerzo para responder a las tareas de memorización. En las pruebas post-punción se observaron mejores resultados en la atención selectiva, como también mejor desempeño en funciones de cálculo que le permiten un mejor análisis de la información.

Memoria. Hay compromiso en retención, almacenamiento y codificación, lo que es más acentuado en las pruebas de pre-punción lumbar. En cambio, hubo mejoría en la retención, memoria a corto plazo, memoria lógica y en evocación de memoria semántica en las pruebas de post-punción lumbar.

Lenguaje. En la evaluación que presentó pre-punción lumbar se evidencian errores en narración, repetición, expresión espontánea y comprensión de órdenes complejas, sin embargo logró un curso y contenido comunicativo adecuado. La denominación y la fluencia verbal aparecen disminuidas, pero se conserva la sintaxis. También hay disnomias, anomias, y parafrasis. Posterior a la punción lumbar se pudo evidenciar mejor desempeño en la narración y expresión espontánea, sin encontrarse cambios significativos en la fluencia verbal y en la denominación.

Función ejecutiva. Se encontró déficit para planear, organizar, abstraer y utilizar estrategias adecuadas para la solución de problemas. Asimismo, se evidenciaron dificultades relacionadas con la velocidad de procesamiento de la información, que ligadas a su compromiso de aten-

ción y focalización favorecen al rápido olvido y propician pobres respuestas en el análisis de la información, interpretación y establecimiento de conclusiones. Esta situación se mantuvo después de la punción lumbar, a diferencia de la velocidad de procesamiento de la información, que mejoró notablemente y que incide en el mejor desempeño de otras funciones.

Praxias y gnosias. Se evidenció apraxia en la marcha y apraxia construccional, como también mejoría en la apraxia de la marcha después de la punción. Los resultados muestran alteraciones en motricidad fina y temblor permanente que no mejora con la intervención.

CONCLUSIONES

Encontramos a una paciente con unos resultados globales y específicos, y tanto a nivel cualitativo como cuantitativo, muy acordes con su edad cronológica, pero que debido a su diagnóstico de DA presenta déficit en memoria a largo plazo, y en aspectos como la orientación temporal y la comprensión de órdenes complejas. También presentó dificultades en la planeación y estrategias para retención de la información y en la praxia construccional; pero mejoró significativamente en la apraxia de la marcha, atención, memoria a corto plazo, lenguaje espontáneo y en quejas subjetivas de memoria reportadas por la paciente y la familia.

Además, se observó a una paciente con un deterioro cognitivo progresivo, asociado a la comorbilidad de su diagnóstico, pero que también mejoró significativamente con la punción lumbar y, en particular, en habilidades para su calidad de vida que pueden retrasar

la aparición de incontinencia urinaria o cambios prematuros en su comportamiento, según se esperaría por su diagnóstico específico de Hidrocefalia de Presión Normal.

DISCUSIÓN

Como lo reportó Benejam (2008), en un paciente de edad avanzada con deterioro cognitivo y aumento de tamaño del sistema ventricular puede resultar difícil distinguir entre una HCA y una atrofia cerebral secundaria a la EA; sin embargo, con base en las evaluaciones realizadas un año atrás, en esta investigación se podría afirmar la existencia inicial de una Enfermedad de Alzheimer con una sobreposición de la Hidrocefalia Crónica del Adulto.

Por otro lado, lo que llevó en este estudio a corroborar la comorbilidad de EA-HPN ha sido precisamente el diagnóstico inicial de Enfermedad de Alzheimer. Según López (2010), el predominio de alteraciones motoras, sobre los dos otros síntomas de la tríada en la HCA, permitiría realizar el diagnóstico diferencial de esta enfermedad. No obstante, en esta investigación, como se enunció anteriormente, existió un predominio de una alteración en funciones cognitivas, específicamente en memoria, como se pudo evidenciar en la evolución del caso.

Dadas las características de la paciente, su edad avanzada y los factores de riesgo asociados, como la comorbilidad con la Enfermedad de Alzheimer y el riesgo implícito del tratamiento quirúrgico, es fundamental

realizar un diagnóstico adecuado del síndrome e identificar si podría obtener un mayor beneficio del tratamiento. Estudios recientes con cuadros mixtos suelen registrar una peor respuesta a la cirugía, que en ocasiones se limita a una mejoría de la marcha y de las alteraciones en el control de esfínteres. Aun así, otros estudios apoyan la intervención quirúrgica como una posibilidad de mejorar la sintomatología característica de la HCA en lo que concierne a las alteraciones de la marcha y control de esfínteres, aunque se debe tener en cuenta que este último no se encontraba presente al momento de la valoración; y una leve mejoría de funciones cognitivas, lo que fue posible confirmar con la evaluación post-punción lumbar, aunque esta muy posiblemente es transitoria por el tipo de intervención realizada y solo se mantendrá por unos pocos días.

Respecto a las funciones cognitivas, en la evaluación pre-punción se encuentra desubicación temporal, muy relacionada con el resultado de la evaluación post-punción; mientras que en lo correspondiente a la ubicación espacial, presentó un buen desempeño en las dos evaluaciones, lo que se puede comparar con los estudios realizados por Caltagirone (1982) y Stambrook (1988) con respecto a las alteraciones en desubicación temporal.

Estos autores encontraron un mejor desempeño en atención sostenida y selectiva, como también en tareas de cálculo mental y análisis de la información posterior a la punción. En cuanto a memoria, se hallaron mejores resultados en retención y evocación de información en memoria inmediata; sin embargo, los procesos

de aprendizaje o de adquisición de nueva información no mostraron cambio significativo, lo que se puede correlacionar con estudios anteriores realizados por Junqué y Barroso (1997). De todos modos, lo que se evidenció antes y después de la intervención fue una memoria retrógrada y episódica conservada.

En lo referente al lenguaje, este se encontró conservado antes y después de la punción lumbar en cuanto a curso y contenido comunicativo; mientras que procesos como la narración, repetición, acceso semántico y comprensión se evidenciaron levemente comprometidos y sin cambios reveladores.

Al examinar la función ejecutiva, se evidenció alteración en las habilidades de planeación, organización, estrategias para resolución de problemas y en la velocidad de procesamiento de la información, tal como lo reportó Adams (1965), aunque este último registró mejorías después de la punción lumbar realizada.

Es importante aclarar que la evaluación de las praxias se dificultó por la alteración visual del ojo izquierdo de la paciente y por las alteraciones motoras, que no permitieron confirmar su deterioro por medio de pruebas estadísticas. Sin embargo, a partir de la copia de pentágonos del MMSE, se puede concluir la presencia de una apraxia construccional, lo que quiere decir que por medio de este hallazgo se podría confirmar la comorbilidad con una demencia cortical, que en este caso particular sería la Enfermedad de Alzheimer, y que es una característica diferencial del diagnóstico de Hidrocefalia Crónica del Adulto, según refiere la literatura.

Esto no se presentaría si fuera una HCA pura (Black & Ojemann, 1990).

Así que, a la hora de decidir cuál sería la mejor intervención médica a realizar, se deberán evaluar los factores de riesgo asociados, la comorbilidad y la posibilidad de lograr una mayor independencia del paciente para las actividades de la vida diaria, que redunden en una mejoría considerable de su calidad de vida y de su entorno familiar, como lo sugiere Benejam (2008). En este sentido, es importante destacar la importancia de la evaluación neuropsicológica, pues esta puede contribuir de forma importante en el diagnóstico para su posterior intervención quirúrgica, como también en el pronóstico de las alteraciones cognitivas, permitiendo al personal de salud informar y discutir con la familia las expectativas terapéuticas.

Dado que algunos estudios han hallado que el deterioro cognitivo es el componente de la tríada que más tarda en recuperarse y que la recuperación cognitiva puede proseguir durante años, es aconsejable realizar un estudio de valoración previo a la cirugía y otro de control, entre 6 y 12 meses después de la intervención, para analizar los resultados del tratamiento. Aunque, como lo refiere Benejam (2008), es posible que se añadan otros factores de comorbilidad que confundan los resultados y que no guarden relación con la cirugía.

No solo resulta importante identificar los déficits cognitivos, sino también las alteraciones conductuales asociadas a este diagnóstico y que determinarán en gran medida la mejoría tras una rehabilitación neuropsicológica.

Pero, por otra parte, teniendo en cuenta que la Hidrocefalia Crónica del Adulto se ha definido como fronto-subcortical, en ella deben presentarse síntomas como apatía, falta de espontaneidad, irritabilidad y fatigabilidad, que clínicamente se pudieron evidenciar en la paciente, acompañados de comportamientos agresivos.

Sin embargo, es importante enunciar la presencia de un diagnóstico anterior de Enfermedad de Alzheimer, como también que Golomb *et al.* (2000) encontraron en sus estudios que después de una derivación peritoneal, o en el caso de la paciente en estudio, una punción lumbar, la mejoría se daría en la alteración de la marcha y en el control de esfínteres. Como se mencionó en otro apartado, esta paciente no presentaba incontinencia urinaria en el momento de la valoración, pero sí alteraciones en la marcha, que mejoraron significativamente después de la punción lumbar, y también presentó una mejoría leve en procesos cognoscitivos como la atención, la memoria a corto plazo y la velocidad de procesamiento de la información. Ello fue así, ciertamente, aunque no se evidenciaron cambios significativos en otros procesos, como las estrategias para retención de información, la memoria a largo plazo, la memoria episódica y los procesos de aprendizaje, apraxia construccional.

Todo esto lleva a concluir que una punción lumbar en un paciente con Hidrocefalia Crónica del Adulto mejoraría dos de los tres síntomas de la tríada enunciados por Hakim (1965), pero con comorbilidad de Enfermedad de Alzheimer, ni la derivación peritoneal ni una punción lumbar, podrían desaparecer los síntomas.

REFERENCIAS

- Abbruzzese, M., Scarone, S. & Colombo, C. (1994). Obsessive-compulsive symptomatology in normal pressure hydrocephalus: a case report. *J. Psychiatry Neurosci.*, 19, 378-380.
- Adams, R. D., Fisher, C. M., Hakim, S., Ojemann, R. G. & Sweet, W. H. (1965). Symptomatic occult hydrocephalus with normal cerebrospinal - fluid pressure: a treatable syndrome. *N Engl J. Med.*, 273: 117-23.
- Allegri, R., Harris, P. & Drake, M. (2000). *La evaluación neuropsicológica en la Enfermedad de Alzheimer* (5 de mayo) p. 65.
- American Psychiatric Association (2000). *DSM-IV-TR. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales*. Texto revisado. Barcelona: Masson.
- Arango L. J.C., Fernández, G. S., Ardila, A. (2003). *Las demencias: aspectos clínicos, neuropsicológicos y tratamiento*. México: Editorial Manual Moderno.
- Arriada, N., Herrera, M. P. & Otero, E. (2002). Hidrocefalia crónica del adulto. Reto diagnóstico y terapéutico. *Rev. Neurol.* 34 (7), 665-672.
- Asociación Médica Mundial (2002). *Declaración de Helsinki: Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos*. Recuperado el 11 de noviembre de 2011 de http://www.ub.edu/recerca/Bioetica/doc/Declaracio_Helsinki_2008.pdf

- Becker, J. T. (2010). Neuroimagen en la enfermedad de Alzheimer: nuevas perspectivas. *Rev. Neurol.*, 50 (Supl 5): S23-S26.
- Benejam, M. A., Poca, C., Junqué, E., Solana & Sahuquillo, J. (2008). Alteraciones cognitivas en pacientes con hidrocefalia crónica del adulto ("normotensiva"). Propuesta de un Protocolo para su evaluación clínica. *Neurocirugía*, 19, 309-321.
- Black, P. M., Ojemann, R. G., Tzouras, A. (1985). CSF shunts for dementia, incontinence and gait disturbance. *Clin Neurosurg.* 32, 63-151.
- Bloom, K. K. & Kraft, W. A. (1998). Paranoia-an unusual presentation of hydrocephalus. *Am. J. Phys. Med. Rehabil.*, 77, 157-159.
- Boon, A. J. W., Tans, J., Delwel, E., Egeler, P., Hanlo, P. & Wurzer, H. (1997). Dutch normal pressure hydrocephalus study: baseline characteristics with emphasis on clinical findings. *Euro J. Neurol.* 84. 4. 39-47.
- Breteler, M., Van, S., Bots, M., Grobbee, D., Claus, J., Van den Hout, J. H. (1994). Cerebral white matter lesions, vascular risk factors, and cognitive function in a populationbased study: the Rotterdam Study. *Neurology* 44, 1246-52.
- Caltagirone, C., Gainotti, G., Masullo, C. & Villa, G. (1982). Neurophysiological study of normal pressure hydrocephalus. *Acta Psychiatrica Scand*, 65, 93-100.
- Congreso de Colombia (2006). Ley 1090: reglamenta el ejercicio de la profesión de Psicología, se dicta el Código Deontológico y Bioético y otras disposiciones. *Diario Oficial – Edición* 46, 383.
- Crowell, R. M., Tew, J. M., Jr., Mark, V. H. (1973). Aggressive dementia associated with normal pressure hydrocephalus. Report of two unusual cases. *Neurology* 23: 461-464.
- Donoso, A. (2003). La enfermedad de Alzheimer. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*, 41 (Supl 2), 13-22.
- Duinkerke, A., Williams, M. A. & Rigamonti, D. (2004). Cognitive recovery in idiopathic normal pressure hydrocephalus after shunt. *Cogn Behav. Neurol.* 17, 179-184.
- Farace, E. & Shaffrey, M. E. (2005). Value of neuropsychological information for improved understanding of the patient with normal-pressure hydrocephalus. *J. Neurosurg.*, 102: 971-972.
- Golomb, J., Wisoff, J., Miller, D. C. et al. (2000). Alzheimer's disease comorbidity in normal pressure hydrocephalus: prevalence and shunt response. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 68: 778-781.
- Hakim, S. & Adams, R. D. (1965). The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J. Neurol. Sci.*, 2, 307-327.

- Hebb, A. O. & Cusimano, M. D. (2001). Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review of diagnosis and outcome. *Neurosurgery* 49: 1166-1184.
- Holodny, A. I., George, A. E., Leon, M. J. et al. (1998). Focal dilation and paradoxical collapse of cortical fissures and sulci in patients with normal-pressure hydrocephalus. *J. Neurosurg.*, 89, 742-747.
- Incalzi, R., Capparella, O., Gemma, A., Marra, C. & Carbonin, P. (1995). Effects of aging and of Alzheimer's disease on verbal memory. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 17, 580-589.
- Junqué, C. & Barroso, J. (1997). *Neuropsicología*. Barcelona: Ed. Paidós.
- Ladera-Fernandez, V. (2010). Rendimientos neuropsicológicos y actividades de la vida diaria en la hidrocefalia crónica del adulto idiopática. *Alzheimer Real. Invest Demenc.* 45. 16:22.
- Larsson, A., Wikkelso, C., Bilting, M. et al. (1991). Clinical parameters in 74 consecutive patients shunt operated for normal pressure hydrocephalus. *Acta Neurol. Scand.* 84: 475-482.
- López, O. P. et al. (2009). Diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia crónica del adulto. *Alzheimer Real. Invest Demenc.*, 41, 20-28.
- Matarín, J. M., Mataró, M. & Poca, M. (2004, diciembre). Déficit neuropsicológicos en la hidrocefalia crónica del adulto: Definición y recomendaciones para su diagnóstico. *Anales de Psicología*, 20(2), 289-302.
- Pedret, C. V., Molinuevo, J. S. & Rami, L. (2010). Diagnóstico precoz de la enfermedad de Alzheimer: fase prodrómica y preclínica. *Rev. Neurol.*, 51(8), 471-480.
- Poca, M. A., Sahuquillo, J., Busto, M., Calzada, M. D., Galard, R., Rovira, A. & Rubio, E. (1996). Clinical management of patients with normal pressure hydrocephalus syndrome. *Annals of Psychiatry*, 6, 273-292.
- República de Colombia (1993). Ministerio de Salud. Resolución N° 008430.
- Reyes, F. J., Rosich, E. M., Bordas, B. E., Gaviria, G. A., Cuadrada, E. V. & Labad, A. A. (2010). Síntomas psicológicos y conductuales como factores de progresión a demencia tipo Alzheimer en el deterioro cognitivo leve. *Rev. Neurol*, 50 (11), 653-660.
- Romano, M. F., Nissen, M. D., Del Huerto, N. M. & Parquet, C. A. (2007). Enfermedad de Alzheimer. *Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina.* (27), 12-21.
- Savoiardo, M. & Grisoli, M. (2001). Imaging dementias. *Eur Radiol.* 11(3): 484-92.

- Sentíes, H. & Estañol, B. (2006). Demencias reversibles y tratables. *Rev. Neurol.*, 43(2), 101-112.
- Stambrook, M., Cardoso, E., Hawryluk, G. A., Eirikson, P., Piatak, D. & Sicz, G. (1988). Neuropsychological changes following the neurosurgical treatment of normal pressure hydrocephalus. *Journal of Clinical Neuropsychology*, 3, 323-330.
- Vilalta-Franch, S., López, P. A., Garre, O., Turon, E. & Pericot, N. (2007). Heterogeneidad clínica de la enfermedad de Alzheimer según la edad de inicio. *Rev. Neurol.*, 45 (2), 67-72.
- Waldemar, G., Dubois, B., Emre, M., Georges, J., McKeith, I., Rossor, M., Scheltens, P., Tariska, P. & Winblad, B. (2007). Recommendations for the diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia: EFNS guideline. *European Journal of Neurology*, 14: e1-e26.