



Hidrocefalia normotensiva y artritis reumatoide

Sr. Editor: La hidrocefalia normotensiva se caracteriza por alteraciones de la marcha, demencia progresiva, incontinencia urinaria, dilatación de los ventrículos cerebrales y presión normal del líquido cefalorraquídeo. La etiología en muchos casos es desconocida¹. La asociación entre la hidrocefalia normotensiva y la artritis reumatoide es una rareza. A continuación presentamos un caso con esta combinación.

Mujer de 85 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2, hipotiroidismo secundario a irradiación tiroidea por bocio en la juventud en tratamiento sustitutivo con L-tiroxina, carcinoma folicular de tiroides intervenido mediante tiroidectomía total y artritis reumatoide seropositiva erosiva de tres años de evolución en tratamiento con 4 mg de metilprednisolona al día y sin manifestaciones extraarticulares. La paciente consultó por deterioro cognitivo, alteración de la marcha con caídas frecuentes al suelo e incontinencia de esfínteres urinario y fecal de tres meses de evolución. La exploración física era normal, excepto por una desorientación espacial y una alteración de la memoria reciente y anterógrada. La VSG fue de 80 mm en la primera hora, la proteína C reactiva de 6 mg/l y el factor reumatoide de 660 UI/ml. El hemograma, el estudio de anemias, incluidos vitamina B₁₂ y ácido fólico, y la bioquímica plasmática, incluida la función tiroidea, fueron normales. La radiografía de columna cervical no evidenció subluxación atloaxoidea ni compresión de canal medular. La TC craneal puso de manifiesto una dilatación de los 4 ventrículos, atrofia global y signos de leucomalacia periventricular. La RM nuclear craneal evidenció un aumento de tamaño de los ventrículos con flujo acuoductal discretamente aumentado y un gran componente de atrofia cerebral y cerebelosa de predominio temporoparietal. La paciente fue diagnosticada de hidrocefalia normotensiva. Se practicó una punción lumbar que dio salida a un líquido cristal de roca. El recuento celular, la bioquímica, la citología y la presión del líquido cefalorraquídeo fueron normales. La paciente mejoró de los síntomas. Se realizó una derivación lumboperitoneal. A los 4 meses la enferma presentaba una ligera mejoría clínica, pero la TC craneal de control no evidenciaba cambios en la medida ni en la morfología del sistema ventricular.

En la hidrocefalia normotensiva existe una dilatación de los 4 ventrículos cerebrales por una obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo

desde el sistema ventricular al espacio subaracnoideo o por un déficit de absorción del líquido por los senos venosos cerebrales. Esta alteración provoca la clínica característica de demencia, incontinencia de esfínteres o alteraciones de la marcha. En la mayoría de los casos la etiología es desconocida¹. No obstante, se han descrito casos de hidrocefalia normotensiva asociada a enfermedades reumáticas, como el síndrome de Sjögren² y la artritis reumatoide^{3,4}. En ésta, el mecanismo patogénico podría ser una secuela de una inflamación de las meninges secundaria a la enfermedad^{4,5}. En la búsqueda bibliográfica realizada (Pub-med) entre los años 1985-2000 utilizando los descriptores «artritis reumatoide» e «hidrocefalia normotensiva», hemos encontrado 7 casos^{3,4,6}. Markusse et al⁴ presentan a dos pacientes con artritis reumatoide en tratamiento con glucocorticoides que mejoraron de los síntomas de la hidrocefalia normotensiva; no se produjeron recaídas con la reducción de éstos. El tratamiento definitivo de la hidrocefalia normotensiva es la colocación de una derivación ventriculoperitoneal o ventriculoatrial. Rasker et al³ refieren que los resultados son favorables si el trastorno de la marcha es el síntoma predominante; son menos favorables si el primer síntoma es la incontinencia urinaria o la demencia; pobres si el trastorno cognitivo predomina, y con mal pronóstico si no se realiza la operación a tiempo, evolucionando a una demencia grave con incontinencia urinaria y, en ocasiones, fecal completa junto con mutismo acinético.

En los pacientes con artritis reumatoide el diagnóstico de hidrocefalia normotensiva puede pasar inadvertido o se puede realizar tardíamente. La tríada de síntomas característica puede ser atribuida a otras causas relacionadas con la enfermedad o estar causada por otros trastornos neurológicos asociados ya que, según los casos publicados, aparece en pacientes de edad avanzada (entre 51 y 81 años) con artritis reumatoide erosiva de larga evolución^{3,4}.

La hidrocefalia normotensiva es una causa de demencia que puede estar asociada a la artritis reumatoide y que con tratamiento con glucocorticoides o con una intervención quirúrgica es reversible; por tanto, su diagnóstico temprano es de gran importancia.

Marta Valls Roc, Mónica Gumà,
Salvador Colet* y Alejandro Olivé

Sección de Reumatología. *Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

1. Tolosa E, Graus Ribas F. Tumores intracraneales. Trastornos de la presión intracraneal. En: Ferras-Rozman, editores. Medicina interna (12.ª ed.). Barcelona: Doyma, 1992; 1420.
2. Kazama Y, Shiozawa Z, Shindo K, Fukamachi A, Kobayashi M. A case of Sjögren's syndrome associated with atlanto-axial dislocation, normal pressure and thyrotoxic myopathy. *Rinsho Shinkeigaku* 1987; 27: 1237-1240.
3. Rasker JJ, Jansen ENH, Haan J, Oostrom J. Normal pressure hydrocephalus in rheumatic patients: a diagnostic pitfall. *N Engl J Med* 1985; 312: 1239-1241.
4. Markusse HM, Hilken PHE, Van den Bent MJ, Vecht CJ. Normal pressure hydrocephalus associated with rheumatoid arthritis responding to prednisone. *J Rheumatol* 1995; 22: 342-343.
5. Bathon JM, Moreland LW, Dibratolomeo AG. Inflammatory central nervous system involvement in rheumatoid arthritis. *Semin Arthritis Rheum* 1989; 18: 258-266.
6. Fishman RA. Normal pressure hydrocephalus and arthritis. *N Engl J Med* 1985; 312: 1255-1256.