

## Hidrocefalia silenciosa: el enigma de Hakim Adams

### *Silent hydrocephalus: the enigma of Hakim Adams*

Jonathan Armando López Espino (1), Sussan María Cordón Sosa (1).

1. Universidad de San Carlos de Guatemala, Centro Universitario de Oriente, Chiquimula, Guatemala.

**Autor Corresponsal:** Dr. Jonathan Armando López Espino, jonarlopes20@gmail.com

**DOI:** <https://doi.org/10.36109/rd4hsv33>

Aceptado: Abril 2026

### **Resumen**

Se presenta el caso de una paciente femenina de 71 años, acompañada por sus familiares, quienes refieren dificultad para la marcha, deterioro cognitivo progresivo e incontinencia urinaria. A pesar de haber recibido múltiples tratamientos para enfermedad de Alzheimer. Se tiene sospecha de Síndrome de Hakim Adams, confirmado mediante resonancia magnética cerebral. El abordaje terapéutico fue quirúrgico a las 72 horas del diagnóstico, se colocó una válvula de derivación ventrículo-peritoneal. La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta a los dos días del procedimiento, con seguimiento ambulatorio. Actualmente hay mejoría de los síntomas descritos, especialmente la incontinencia urinaria y la marcha.

**Palabras Clave:** *Hidrocefalia, Deterioro cognitivo, Incontinencia urinaria, líquido cefalorraquídeo.*

### **Abstract**

We present the case of a 71-year-old female patient, accompanied by her family, who reported difficulty walking, progressive cognitive decline, and urinary incontinence. Despite having received multiple treatments for Alzheimer's disease, Hakim-Adams syndrome was suspected and confirmed by brain MRI. The therapeutic approach was surgical, performed 72 hours after diagnosis, with the placement of a ventriculoperitoneal shunt. The patient recovered well and was discharged two days after the procedure, with outpatient follow-up. Currently, there is improvement in the described symptoms, especially urinary incontinence and gait.

**Keywords:** *Hydrocephalus, Cognitive impairment, Urinary incontinence, Cerebrospinal fluid.*

## Introducción

La hidrocefalia normotensiva (NPH), o síndrome de Hakim-Adams, es una entidad neurológica caracterizada por ventriculomegalia en ausencia de elevación sostenida de la presión del líquido cefalorraquídeo. Se reconoce como una de las principales causas de deterioro cognitivo potencialmente reversible en el adulto mayor, lo que la convierte en un diagnóstico de alto impacto clínico. [1, 2]

Clínicamente, se manifiesta por la tríada clásica de alteración de la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria, siendo la alteración de la marcha el síntoma más precoz y sensible. Sin embargo, la presentación puede ser incompleta o solaparse con enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Alzheimer y los parkinsonismos, lo que dificulta su reconocimiento temprano. [3, 4] En los últimos años, avances en neuroimagen, modelos diagnósticos y nuevas guías clínicas han permitido mejorar la precisión diagnóstica. Actualmente, el diagnóstico se basa en la correlación clínica, hallazgos radiológicos de ventriculomegalia desproporcionada. [4]

A pesar de estos avances, la NPH continúa siendo una condición subdiagnosticada. Su identificación temprana es fundamental, ya que el tratamiento mediante derivación ventrículo-peritoneal puede mejorar significativamente la funcionalidad y calidad de vida en pacientes adecuadamente seleccionados.

## Presentación del caso

Paciente femenina de 71 años de edad, ama de casa, de religión cristiana evangélica, viuda y etnia ladina, quien consulta a la emergencia por dificultad para caminar de aproximadamente 5 meses de evolución. Según refieren los familiares, el cuadro inició de forma insidiosa con pérdida de la fuerza muscular en ambos miembros inferiores, la cual se ha acompañado de dificultad progresiva para la marcha, presentando un empeoramiento notable durante el último mes. Asimismo, se asocia deterioro cognitivo caracterizado por pérdida de memoria significativa e incontinencia urinaria de 2 meses de evolución, por lo que previamente fue manejada como enfermedad de Alzheimer con donepecilo 10 mg al día, sin evidenciar mejoría clínica.

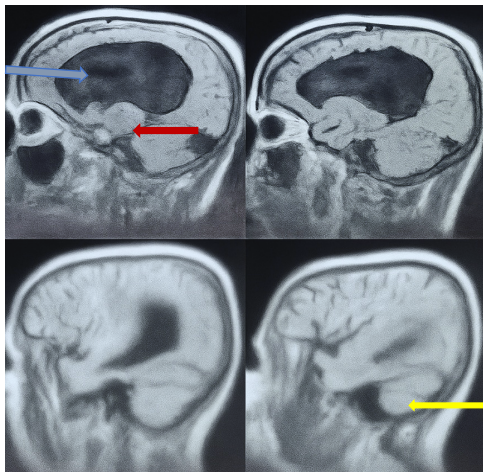
En cuanto a sus antecedentes personales patológicos, la paciente niega enfermedades médicas crónicas, presenta antecedente quirúrgico de colecistectomía realizada hace 5 años, antecedente traumático de colocación de prótesis de rodilla izquierda hace 15 años y niega antecedentes alérgicos.

Al momento de la evaluación inicial, los signos vitales se encontraban dentro de parámetros normales con presión arterial de 110/80 mmHg, frecuencia cardíaca de 77 latidos por minuto, temperatura de 36.8 °C, frecuencia respiratoria de 17 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno de 98%. En el examen físico general se encontró disminución de la fuerza muscular en miembros inferiores 4/5 según la escala de Daniels.

Durante la exploración neurológica se documentó marcha de base amplia, prueba de Romberg positiva y deterioro cognitivo leve, encontrándose la paciente alerta.

Los estudios de laboratorio realizados evidenciaron hemograma sin alteraciones hematológicas significativas, con parámetros plaquetarios conservados. En química sanguínea se documentó elevación de reactante de fase aguda (VSE: 88mm/h).

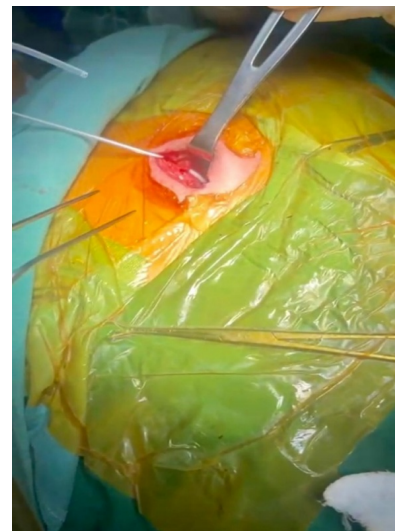
Posteriormente, el mismo día se realizaron estudios de imagen, incluyendo resonancia magnética cerebral (RMC) **ver (figura 1)**, cuyos hallazgos fueron compatibles con hidrocefalia normotensiva. 1. Severa dilatación de los ventrículos laterales y en menor medida del tercer ventrículo, indica ventriculomegalia, en relación con hidrocefalia. 2. Cisterna Magna prominente como variante anatómica. Con base en la clínica caracterizada por la tríada de alteración de la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria, junto con los hallazgos imagenológicos, se estableció como impresión clínica hidrocefalia normotensiva, correspondiente al síndrome de Hakim-Adams.



**Figura 1.** Resonancia Magnética Cerebral, donde se evidencia severa dilatación de los ventrículos laterales señalados en (flecha azul) y en menor medida del tercer ventrículo señalado en (flecha roja), indica ventriculomegalia, en relación con hidrocefalia y Cisterna Magna señalado con (flecha amarilla) prominente como variante anatómica.

En consecuencia, se decidió manejo quirúrgico mediante la colocación programada de válvula de derivación ventrículo peritoneal, explicándose a la familia el procedimiento, quienes manifestaron estar de acuerdo. **Ver (figura 2).**

**Figura 2.** Imagen transoperatoria de la colocación de la válvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP).



Durante el acto operatorio, indicado por hidrocefalia normotensiva, se documentó como hallazgo la salida de líquido cefalorraquídeo claro a presión normal. Asimismo, se realizó estudio del líquido cefalorraquídeo, reportándose características dentro de parámetros normales: aspecto claro, presión de apertura normal, glucosa en líquido cefalorraquídeo dentro de rangos normales (51 mg/dL), proteínas totales 13.40 mg/dL y cultivo de líquido cefalorraquídeo negativo.

Posteriormente, se efectuó tomografía axial computarizada cerebral en el período postoperatorio, evidenciando adecuada colocación del sistema de derivación ventrículo peritoneal sin complicaciones inmediatas. **Ver (figura 3).**



**Figura 3.** Tomografía cerebral post neurocirugía, donde se evidencia la correcta ubicación de la válvula de derivación ventrículo peritoneal (VDVP).

Finalmente, la paciente egresó a las 48 horas posteriores a la colocación de la válvula de derivación ventrículo peritoneal, en condiciones clínicas estables, sin complicaciones, evidenciándose una recuperación significativa de la marcha con retorno a un patrón más funcional, así como mejoría notable de la incontinencia urinaria.

### **Discusión**

El síndrome de Hakim-Adams constituye una causa potencialmente reversible de deterioro cognitivo en el adulto mayor; sin embargo, continúa siendo subdiagnosticado debido a la superposición de sus manifestaciones clínicas con enfermedades neurodegenerativas, principalmente enfermedad de Alzheimer y Parkinson. En el presente caso, la paciente fue tratada inicialmente con donepezilo ante sospecha de enfermedad de Alzheimer, sin observarse mejoría clínica. Esta situación ha sido descrita con frecuencia en la literatura, donde se señala que numerosos pacientes con hidrocefalia normotensiva reciben inicialmente diagnósticos erróneos debido al predominio de alteraciones cognitivas. [5]

La evolución clínica observada fue consistente con la presentación clásica de la enfermedad. La dificultad progresiva para la marcha constituyó el síntoma inicial y precedió al deterioro cognitivo y la incontinencia urinaria. Estudios recientes destacan que la alteración de la marcha representa el signo más temprano y sensible de la

hidrocefalia normotensiva, manifestándose típicamente como marcha lenta, de base amplia y patrón “magnético”, tal como ocurrió en esta paciente. Asimismo, el deterioro progresivo durante los meses previos al diagnóstico coincide con el patrón evolutivo descrito en guías actuales. [4]

La marcha documentada en este caso, caracterizada por dificultad para iniciar la deambulación, inestabilidad postural y ampliación de la base de sustentación, corresponde al patrón típico descrito por Hakim y Adams. La presencia concomitante de deterioro cognitivo leve e incontinencia urinaria completó la tríada clásica, fortaleciendo la sospecha diagnóstica. [4] Las guías japonesas actualizadas enfatizan que la presencia de esta tríada, aun de forma incompleta, debe motivar estudios de neuroimagen dirigidos. [6]

La resonancia magnética cerebral evidenció ventriculomegalia marcada de ventrículos laterales y tercer ventrículo, hallazgo fundamental para el diagnóstico. La literatura actual describe que la ventriculomegalia desproporcionada respecto al grado de atrofia cortical constituye un criterio relevante para diferenciar esta entidad de enfermedad de Alzheimer y de la atrofia cerebral asociada al envejecimiento. En este caso, la ausencia de lesiones isquémicas significativas y de atrofia cortical severa hizo menos probables diagnósticos alternativos como demencia vascular o hidrocefalia ex vacuo. [7]

La colocación de derivación ventriculoperitoneal constituyó la decisión terapéutica más apropiada, dado que la paciente presentaba tríada clínica y hallazgos radiológicos compatibles. Diversas revisiones recientes demuestran que los pacientes con predominio de alteración de la marcha presentan mayor probabilidad de respuesta favorable tras derivación, siendo la mejoría motora usualmente más temprana y evidente que la recuperación cognitiva o urinaria. [3]

La derivación ventriculoperitoneal continúa siendo el tratamiento de elección en pacientes con hidrocefalia normotensiva idiopática, al asociarse con mejoría clínica significativa, particularmente en marcha y funcionalidad global. [1,5] No obstante, el beneficio terapéutico no depende exclusivamente del procedimiento quirúrgico, sino también de un seguimiento posoperatorio estructurado y acceso a estrategias de rehabilitación orientadas a recuperación funcional. [3]

En este caso, la paciente presentó mejoría importante de la marcha y continencia urinaria dentro de las primeras 48 horas posteriores a la cirugía, evolución comparable con la reportada en revisiones recientes, donde la mejoría de la marcha puede observarse en días o semanas posteriores a la derivación, mientras que los cambios cognitivos suelen ser más lentos o incompletos. Algunos estudios señalan que la respuesta cognitiva disminuye cuando existe retraso diagnóstico, como ocurrió en esta paciente, quien permaneció varios meses bajo tratamiento para enfermedad de Alzheimer antes de identificarse la etiología real. [3]

Estudios sistemáticos reportan mejoría clínica global posterior a derivación ventriculoperitoneal entre 60–80% en pacientes adecuadamente seleccionados. [8] Revisiones sistemáticas han documentado tasas de mejoría global cercanas a 71%, con mayor beneficio sobre alteración de la marcha respecto al deterioro cognitivo e incontinencia urinaria. [9]

La rehabilitación física posterior a derivación, enfocada en reeducación de la marcha, entrenamiento de equilibrio, fortalecimiento muscular y prevención de caídas, resulta particularmente relevante debido a que la alteración de la marcha constituye tanto un síntoma cardinal como uno de los dominios con mayor potencial de recuperación tras derivación. [3,5]

Entre los reportes regionales identificados se documenta un caso publicado en Universidad Nacional de Asunción, Paraguay, donde se evidenció retraso diagnóstico significativo pese a la presencia de la tríada clásica. [10] Asimismo, en Universidad del Cauca, Colombia, se reportaron dos casos con mejoría clínica posterior a colocación de derivación ventriculoperitoneal. [11]

El reconocimiento precoz de la tríada clínica, complementado con estudios de neuroimagen, permitió ofrecer tratamiento oportuno y obtener mejoría funcional significativa. Esto reafirma que no todas las demencias del adulto mayor son irreversibles y que la hidrocefalia normotensiva continúa siendo una de las pocas causas potencialmente tratables de deterioro cognitivo.

Finalmente, este caso aporta experiencia clínica local y resalta la importancia del reconocimiento temprano de la enfermedad, así como del seguimiento neurológico estructurado y acceso a rehabilitación posterior al manejo quirúrgico.

## **Referencias bibliográficas**

1. Ishida T, Murayama T, Kobayashi S. Current research of idiopathic normal pressure hydrocephalus: Pathogenesis, diagnosis and treatment. *World J Clin Cases*. 2023;11(16):3706-3713. doi: 10.12998/wjcc.v11.i16.3706.
2. Williams MA , Luciano MG , Malm J , Hamilton MG. La próxima era de la hidrocefalia idiopática de presión normal. *JAMA Neurol*. 2026. doi:10.1001/jamaneurol.2025.5412
3. Hereitová I, Griffa A, Allali G, et al. Características de la marcha en la hidrocefalia idiopática de presión normal: una revisión sobre los efectos de la prueba de punción lumbar y la cirugía de derivación. *Eur J Med Res*. 2024; 29 (633). doi.org/10.1186/s40001-024-02162-2
4. Hamilton MG, Williams MA, Edwards S, Tullberg M. Guidelines for Diagnosis and Management of Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Neurosurg Clin N Am*. 2025;36(2):199-205. doi: 10.1016/j.nec.2024.12.006.

5. Tipton PW, Elder BD, Cogswell PM, Graff-Radford N. Normal pressure hydrocephalus, or Hakim syndrome: review and update. *Neurol Neurochir Pol.* 2024;58(1):8-20. doi: 10.5603/pjnns.97343.
6. Kazui H, Kawai R. Overview of the Guidelines for Managing Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus. *Brain Nerve.* 2024; 76(2):109-116. doi: 10.11477/mf.1416202571
7. Schneck M. Evaluación de la hidrocefalia de presión normal. *Medscape.* 2024. <https://emedicine.medscape.com/article/1150924-workup#c6>
8. Toma A, Papadopoulos M, Stapleton S, Kitchen N, Watkins L. Systematic review of the outcome of shunt surgery in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Acta Neurochir.* 2013; 155(10): 1977-1980. doi: 10.1007/s00701-013-1835-5
9. Nakajima M, Yamada S, Miyajima M, Ishii K, Kuriyama N, Kazui H, et al. Guidelines for Management of idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (Third Edition). *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2021; 61(2): 63-97. doi: 10.2176/nmc.st.2020-0292
10. Frutos F, Moguilner G, Ferreira V, Benítez D. Retraso del diagnóstico en un paciente con Hakim Adams. *Anales de la Facultad de Ciencias Médicas (Asunción).* 2020; 53 (1). <http://dx.doi.org/10.18004/anales/2020.053.01.107-111>
11. Zamora-Bastidas T, Cáceres-Acosta M, Cerón-Cortés N, Zúñiga-Cerón I, Prado CA. Hidrocefalia de presión normal o síndrome de Hakim Adams: reporte de dos casos. *Revista de la Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad del Cauca.* 2019; 21(1): 43-49. <https://doi.org/10.47373/rfcs.2019.v21.1262>