

## HIDROCÉFALO COM PRESSÃO NORMAL, TIPO HAKIM-ADAMS

PAULO ANDRADE DE MELLO \*

AMAURI BATISTA DA SILVA \*\*

O hidrocéfalo com pressão normal do líquido cefalorraqueano, tipo Hakim-Adams, é caracterizado pela associação de um processo demencial progressivo a distúrbios da marcha difíceis de diferenciar, semiologicamente, entre ataxia cerebello-vestibular e apraxia da marcha ou ataxia frontal de Bruns. Outros achados neurológicos descritos são a hiperreflexia osteotendinosa com sinal de Babinski, reflexos de preensão palmar e de sucção, sinais extrapiramidais, e evolução inexorável para um estado que lembra o mutismo acinético, com incontinência de urina e de fezes, torpor e, finalmente, coma.

Achamos por bem relatar o presente caso tanto pela inexistência, ao nosso conhecimento, de publicação semelhante na literatura médica brasileira, como pelas particularidades da observação que se enquadra perfeitamente dentro das características da síndrome estudada por Hakim e Adams e seus colaboradores<sup>1, 2, 3</sup>.

### O B S E R V A Ç Ã O

A. S. L., com 61 anos de idade, sexo masculino, branco, admitido na Unidade de Neurologia e Neurocirurgia do 1.º Hospital Distrital de Brasília em 5-4-1968 (registro B 107834) queixando-se de fraqueza nos membros inferiores e dificuldade para andar desde os últimos quatro meses. Não havia antecedentes de traumatismo crânio-raqueano, de hemorragia meníngea, de meningite, de encefalite, de diabetes nem de hipertensão arterial. O exame neurológico evidenciou apenas marcha parética e hiperreflexia osteotendinosa nos 4 membros, sobretudo nos inferiores. *Exames complementares* — Líquido cefalorraqueano (LCR): pressão inicial 190 mm de H<sub>2</sub>O; 5 células por mm<sup>3</sup>; 30 mg% de proteínas; reações de Pandy e Nonne negativas; 55 mg de glicose; 700 mg de cloretos; reações para lues negativas; cultura negativa. *No sangue*: uréia 35 mg%; glicemia 94%; hemograma normal; reações do VDRL, Kahn e Kline negativas; provas de atividade reumática, negativas; ácido úrico 4,3mg%. *Curva de acidez gástrica* normal. *Sumário de urina* normal. *Estudo radiológico dos campos pulmonares, coração e vasos da base* sem anormalidades. *Estudo radiológico da coluna cervical e lombo-sacra*, discreta osteoartrite. Após estes exames o paciente teve alta hospitalar com suspeita de mielopatia cervical, passando a ser observado em ambulatório.

Em 9-7-1969 o doente foi reinternado por ter aumentado a dificuldade para andar apresentando, também, distúrbios psíquicos caracterizados por perda progressiva da memória, indiferença, apatia, depressão. O exame neurológico mostrou pa-

---

1.º Hospital Distrital de Brasília: \* Neurocirurgião; \*\* Neurologista.

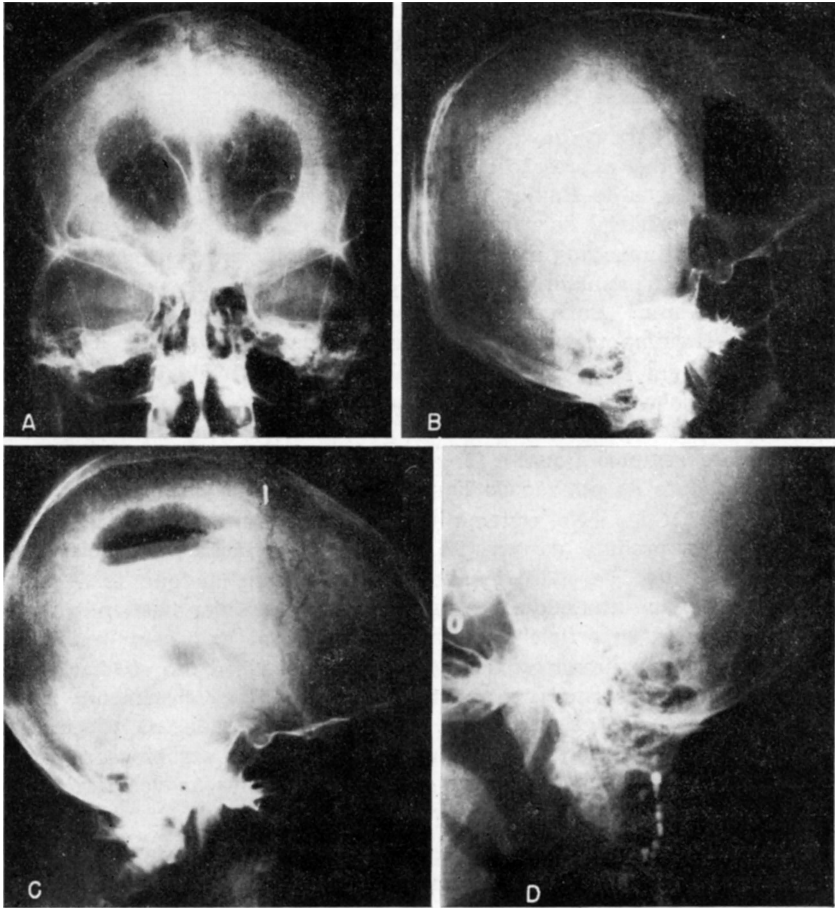
ciente deprimido, pouco colaborador, bradipsíquico, bradicinético, com hipomnésia sobretudo para os fatos mais recentes. Não foram assinalados distúrbios da linguagem, da praxia ou da gnósia. A fala era baixa e lenta mas sem disartria apreciável. Nervos cranianos normais, inclusive a fundoscopia em AO. Mottilidade espontânea muito reduzida, o paciente permanecendo quase imóvel no leito e só se alimentando quando lhe punham alimentos na boca. Havia dificuldade na execução dos movimentos solicitados, talvez mais por falta de colaboração do que em virtude de déficit motor ou de ataxia. Reflexos profundos universalmente vivos; reflexos cutâneo-plantares em flexão plantar; reflexos cutâneo-abdominais não evidenciáveis; reflexos de preensão palmar e de sucção esboçados; reflexos palmo e pólico-mentoneiros presentes. Sensibilidade superficial e profunda sem anormalidades. O exame da coordenação não foi valorizado em virtude do estado mental, porém não havia sinais grosseiros de ataxia cerebelar. Impossibilidade de caminhar, de pôr-se de pé e de sentar no leito. O paciente só permanecia sentado quando apoiado; pôsto de pé, com duplo apóio, alargava a base de sustentação e não esboçava a mínima tentativa de marcha. Incontinência de urina e de fezes. Paciente normotenso sem alterações do sistema cárdio-vascular. Em vista da existência de síndrome demencial associada a síndrome piramidal, sem sinais clínicos de hipertensão intracraniana, foi feita punção lombar que mostrou pressão normal. O exame do LCR nada evidenciou de anormal. O EEG mostrou lentificação difusa do traçado, com surtos frequentes de ondas de 2 a 3 c/s e de 4 a 6 c/s, sobretudo nas regiões fronto-temporais. *Pneumencefalografia*: acentuada dilatação ventricular, sem visualização do IV.º ventrículo. A *iodoventriculografia* confirmou a dilatação do sistema ventricular, passando o contraste facilmente para o espaço sub-aracnóideo (Fig. 1).

*Intervenção cirúrgica e evolução* — Em 4-9-1968 foi feita derivação ventriculo-atrrial direita com interposição de válvula de Icon. Poucos dias depois o paciente passou a apresentar rápida melhora tanto do quadro mental como do quadro motor. Treze dias depois de operado já sentava no leito, levantava-se e caminhava com relativa segurança, controlava os esfínteres. Estava mais atento, a comunicação verbal era melhor, falava com mais fluência, assim como era mais rica a motilidade espontânea. Em 22-9-1969 teve alta hospitalar. Examinado 5 meses após a alta hospitalar o doente continuava em franca recuperação, em excelente estado geral, tendo já retornado às suas atividades profissionais como porteiro de uma reparação pública.

#### C O M E N T Á R I O S

Em sucessivas comunicações Hakim, Adams e col.<sup>1, 2, 3</sup> assinalaram as manifestações clínicas do hidrocéfalo oculto com pressão normal do LCR. Segundo estes autores, o quadro é caracterizado por síndrome demencial rapidamente progressiva — hipomnésia, indiferença, lentificação psíquica e motora, falta de iniciativa, ausência de distúrbios da linguagem, da praxia e da gnósia — de evolução flutuante, atingindo, nas fases finais, um estado semelhante ao do mutismo acinético, com incontinência esfínteriana e, por fim, o coma. Associados a estes distúrbios mentais foram assinaladas dificuldades para andar, distúrbios do equilíbrio, uma espécie de astasia-abasia, além de sinais piramidais e extrapiramidais, com aparecimento de reflexos de preensão palmar e de sucção. Dos 9 casos já publicados e analisados por Hakim e col. três foram consecutivos a traumatismos crânio-encefálicos complicados com hemorragias sub-aracnóideas; um foi devido a hemorragia sub-aracnóidea por rotura de aneurisma intracraniano; um fôra provocado por um cisto do III.º ventrículo: em 4 casos a etiologia não foi apurada. No

paciente com tumor do III.º ventrículo havia bloqueio parcial; em todos os demais o hidrocefalo era comunicante. A pressão intracraniana sempre se apresentou normal e todos os pacientes apresentaram melhoras após operações de derivação.



*Fig. 1 — Caso A. S. L. Em A, B, e C pneumoencefalografias mostrando dilatação dos ventrículos laterais e do III ventrículo. Em D, ventriculografia mostrando passagem do contraste (Pantopaque) para as cisternas da base e para o canal raqueano. O contrôlo radioscópico mostrou estarem o aqueduto de Sylvius e o IV ventrículo em posição normal.*

O caso relatado nesta comunicação superpõe-se àqueles assinalados na literatura. O doente tinha dificuldades para deambular que se agravaram no decurso de dois anos, além de um quadro demencial grave. A vivacidade

dos reflexos profundos existia desde a primeira internação e persistiu durante toda a evolução da doença. Os reflexos cutâneo-plantares sempre foram normais. A rigor não havia déficit motor nem ataxia cerebelar, embora a dificuldade para andar fôsse progressiva. Em nenhum momento foram assinalados sinais de hipertensão intracraniana. A pneumencefalografia mostrou hidrocéfalo acentuado sem visualização do IV.º ventrículo. A iodoventriculografia evidenciou ausência de bloqueio, passando o contraste para o espaço sub-aracnóideo. Não havia antecedentes de traumatismo crânio-encefálico, de meningite, de hemorragia meníngea, bem como não foi evidenciada a existência de processo neoplásico.

A explicação para o fato de que um hidrocéfalo possa causar danos progressivos mesmo que a pressão do LCR seja normal parece encontrar ressonância nos trabalhos de Hakim-Adams e colaboradores. Estes autores admitem que, em fase inicial da doença, qualquer que seja a causa, a pressão do LCR deve estar aumentada mas que, até certo ponto, mecanismos de acomodação atenuam ou anulam os efeitos deste aumento de pressão sobre o parênquima nervoso. Entretanto, ultrapassado determinado limite de resistência, o parênquima nervoso, apesar de sua elasticidade, cede à expansão do LCR. Após um certo período de evolução a pressão do LCR voltaria ao normal, o mesmo não acontecendo ao sistema ventricular que continua dilatado. Isso estaria de acordo com a lei de Pascal para os líquidos fechados num recipiente, segundo a qual a força exercida sobre as paredes do recipiente é igual ao produto da pressão do líquido pela superfície das paredes do continente ( $F = P \times S$ ). No sistema ventricular a força exercida sobre as paredes seria o produto da pressão do LCR pela área ventricular. Com base neste princípio de hidrodinâmica, é lógico concluir que uma pressão de 150 mm de água, atuando sobre um sistema ventricular bastante dilatado, portanto com uma superfície muito mais ampla, vai agir com um impacto muito maior do que uma pressão idêntica agindo sobre um sistema ventricular de dimensões normais. Foi isto que Hakim engenhosamente rotulou como "hydraulic press effect". Esta teoria é corroborada, na prática, pelo fato de que uma pressão de 180 mm, por exemplo, ao ser baixada para 80 ou 100 mm por uma punção lombar ou por uma derivação ventrículo-atrial, provoca melhora às vezes espetacular.

O hidrocéfalo comunicante, consecutivo a condições variadas (hemorragias meníngeas, espontâneas ou traumáticas, meningites, encefalites) já havia sido tratado anteriormente pelos meios aqui descritos. O grande mérito dos trabalhos de Hakim e Adams e colaboradores foi o de encontrar a explicação razoável para o mecanismo de agravamento progressivo dos sintomas na ausência de hipertensão do LCR. Outra questão de grande interesse resolvida por aqueles autores foi a possibilidade da melhora ou mesmo de cura para um bom número de doentes com demenciação progressiva, antes julgados sumariamente como sofredores de demência pré-senil (doenças de Alzheimer e de Pick), atrofia cerebral arteriosclerótica ou senil e que, assim, eram relegados ao grupo de doentes crônicos sem qualquer perspectiva de tratamento.

## R E S U M O

O hidrocéfalo com pressão normal do LCR, estudado por Hakim e Adams e colaboradores, é caracterizado por demenciação rapidamente progressiva associada a distúrbios da marcha, sinais piramidais e extrapiramidais, e evolução para um estado final semelhante ao do mutismo acinético, com incontinência esfinteriana, torpor e coma.

Os autores apresentam o caso de um paciente de 61 anos de idade no qual se desenvolveu, no período de dois anos, enfermidade inicialmente marcada por distúrbios da marcha, seguidos de deterioração mental de evolução rápida, sinais piramidais nos quatro membros, incontinência esfinteriana, astasia-abasia. Não foram assinalados antecedentes de traumatismos crânio-encefálicos com ou sem hemorragia sub-aracnóidea, de meningite, de encefalite ou de neoplasia. Os exames radiológicos mostraram grande hidrocéfalo comunicante. O paciente foi submetido a intervenção cirúrgica, sendo feita derivação ventrículo-atrial direita com interposição de válvula de Icon. O pós-operatório foi marcado por melhora rápida dos sintomas mentais e motores. Reexaminado cinco meses após o ato cirúrgico, o paciente continuava em bom estado, tendo voltado às suas atividades profissionais.

## S U M M A R Y

*Hydrocephalus with normal pressure: a case report.*

Hakim and Adams and co-workers had pointed out that hydrocephalus with normal CSF pressure may produce signs of mental deterioration, progressive gait difficulties and signs of involvement of the pyramidal and extrapyramidal systems; the mental changes at the final stages of the disease may resemble the so called akinetic mutism and patients improved with ventrículo-atrial shunt operations.

A case of a 61 year old male in which these signs and symptoms developed over a period of two years is reported. The patient was first admitted to a hospital on April, 1968 reporting progressive difficulty to walk. The neurological examination at this time demonstrated only brisk generalized tendon jerks and a paretic gait; routine investigations (CSF, blood and urine) were inconclusive. The patient was discharged with a suspected diagnosis of myelopathy due to a mild cervical spondylosis demonstrated by radiologic examination. On November-1968 he was brought to the hospital due to the rapid deterioration of his gait and signs of impairment of mental functions. On examination he presented severe impairment of the mental functions, incontinence of urine and feces and bilateral pyramidal signs. There were no serious illnesses in his previous history. Air and pantopaque-ventrículo-gram demonstrated a communicating hydrocephalus. A ventrículo-atrial shunt operation was performed, followed by complete recovery.

R E F E R Ê N C I A S

1. HAKIM, S. & ADAMS, R. D. — The special clinical problem of symptomatic hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. Observations on cerebrospinal fluid hydrodynamics. *J. Neurol. Sci.* 2:307, 1965.
2. ADAMS, R. D.; FISHER, C. M.; HAKIM, S.; OJEMANN, R. G. & SWEET, W. H. — Symptomatic occult hydrocephalus with normal cerebrospinal fluid pressure. A treatable syndrome. *J. Med.* 273:117, 1965.
3. ADAMS, R. D. — Further observations on normal pressure hydrocephalus. *Proc. Royal Soc. Med.* 59:1135, 1966.
4. VERON, J. P. — Hydrocéphale à pression normale et symptomatologie réversible. *Prêsse Méd.* 77:551, 1969.

*Unidade de Neurologia e Neurocirurgia — 1.º Hospital Distrital — Brasília, D.F.  
— Brasil.*