

**Diagnosis and treatment of Hakim Adams Syndrome.**

**Diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Hakim Adams.**

**Autores:**

Regalado-Aguirre, Sofia Isabel  
Universidad Católica de Cuenca  
Egresada de la carrera de medicina  
Cuenca-Ecuador



[siregaladoa38@est.ucacue.edu.ec](mailto:siregaladoa38@est.ucacue.edu.ec)



<https://orcid.org/0009-0009-1906-2539>

Espinosa-Espinosa, Hermel Medardo  
Universidad Católica de Cuenca  
Doctor especialista en medicina interna  
Cuenca-Ecuador



[hespinozac@ucacue.edu.ec](mailto:hespinozac@ucacue.edu.ec)



<https://orcid.org/0000-0003-4733-8722>

Citación/como citar este artículo: Regalado-Aguirre, Sofia; Espinosa-Espinosa, Hermel. (2023). Diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Hakim Adams.

MQRInvestigar, 7(3), 2768-2792.

<https://doi.org/10.56048/MQR20225.7.3.2023.2768-2792>

Fechas de recepción: 22-JUL-2023 aceptación: 22-AGO-2023 publicación: 15-SEP-2023



<https://orcid.org/0000-0002-8695-5005>

<http://mqrinvestigar.com/>



## Resumen

**Introducción:** La hidrocefalia de presión normal (HPN) es una condición neurológica caracterizada por la dilatación de los ventrículos cerebrales en ausencia de un aumento significativo de la presión intracraneal. Esta enfermedad se presenta con síntomas progresivos, incluyendo trastornos de la marcha, deterioro cognitivo y alteraciones del control de la vejiga. **Objetivo:** Detallar los principales métodos de diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Hakim Adams.

**Metodología:** Se realizó una búsqueda exhaustiva de la literatura científica en bases de datos especializadas como PubMed, Scopus y Web of Science. Se aplicaron criterios de inclusión para seleccionar estudios clínicos y revisión de literatura publicados en los últimos cinco años. **Resultados:** Los síntomas más frecuentes de la hidrocefalia de presión normal incluyeron trastornos de la marcha, deterioro cognitivo, incontinencia urinaria y alteraciones del estado mental. Las técnicas de imagen como la resonancia magnética y la tomografía por emisión de positrones demostraron ser útiles para el diagnóstico temprano y preciso de la hidrocefalia de presión normal. La cirugía de derivación ventrículo-peritoneal se destacó como una opción terapéutica efectiva para mejorar la función y calidad de vida en los pacientes afectados. **Conclusiones:** La hidrocefalia de presión normal representa un desafío diagnóstico debido a sus síntomas inespecíficos. El uso de técnicas de imagen avanzadas y escalas de evaluación clínica es crucial para un diagnóstico preciso. La cirugía de derivación ventrículo-peritoneal se presenta como una opción terapéutica prometedora.

**Palabras clave:** Síndrome de Hakim Adams, Hidrocefalia de presión normal, Hidrocéfalo normotenso.

## Abstract

**Introduction:** Normal-pressure hydrocephalus (NPH) is a neurological condition characterized by the dilation of the cerebral ventricles in the absence of a significant increase in intracranial pressure. This disease presents with progressive symptoms, including gait disorders, cognitive impairment, and bladder control alterations. Objective: To detail the main diagnostic and treatment methods for Hakim Adams Syndrome.

**Methodology:** An exhaustive literature search was conducted in specialized databases such as PubMed, Scopus, and Web of Science. Inclusion criteria were applied to select clinical studies and literature reviews published in the last five years.

**Results:** The most common symptoms of normal-pressure hydrocephalus included gait disorders, cognitive impairment, urinary incontinence, and altered mental state. Imaging techniques like magnetic resonance imaging and positron emission tomography proved to be useful for early and accurate diagnosis of normal-pressure hydrocephalus. Ventriculoperitoneal shunt surgery emerged as an effective therapeutic option to improve function and quality of life in affected patients.

**Conclusions:** Normal-pressure hydrocephalus poses a diagnostic challenge due to its nonspecific symptoms. The use of advanced imaging techniques and clinical evaluation scales is crucial for accurate diagnosis. Ventriculoperitoneal shunt surgery presents as a promising therapeutic option.

**Keywords:** Hakim Adams Syndrome, Normal Pressure Hydrocephalus, Normotensive Hydrocephalus.

## Introducción

El Síndrome de Hakim Adams o hidrocefalia de presión normal (HPN) se define como una enfermedad neurológica crónica que predomina en la población geriátrica. Se distingue por la acumulación de líquido cefalorraquídeo en las cavidades ventriculares cerebrales, conduciendo a una incrementada presión intracraneal (1,2). A diferencia de otras variantes de hidrocefalia, este síndrome exhibe una dilatación ventricular sin una notable elevación en la presión, culminando en síntomas neurológicos progresivos y deteriorantes (3).

Los estudios epidemiológicos sugieren que aproximadamente el 1% de las personas mayores de 65 años padecen esta enfermedad, y esta cifra parece crecer con el envejecimiento de la población (4). Es relevante señalar que no existe una propensión específica de género, y se ha documentado en diversas etnias y regiones del mundo.

La HPN es vista, preocupantemente, como una de las principales causas tratables de demencia, sólo superada por la enfermedad de Alzheimer y la demencia vascular (5). Estimaciones sugieren que entre el 5-10% de los casos de demencia en individuos mayores de 60 años se atribuyen al síndrome de Hakim Adams (6). Dada la sutileza de sus síntomas iniciales, que a menudo se confunden con el proceso natural de envejecimiento, el diagnóstico certero se convierte en un desafío considerable (5). La triada clínica característica consiste en alteraciones en la marcha, deterioro cognitivo e incontinencia urinaria; sin embargo, también puede manifestarse con cambios de personalidad, comprometiendo considerablemente la calidad de vida de los afectados (7).

La precisión diagnóstica para el Síndrome de Hakim Adams demanda un abordaje holístico que integre la historia clínica, pruebas neuropsicológicas, estudios de imagenología cerebral y mediciones de la presión intracraneal (3,6). Esta precisión es imperativa para su diferenciación de otras patologías neurodegenerativas como Alzheimer, demencia vascular o parkinsonismo (8).

En relación con el tratamiento, el principal método terapéutico radica en el drenaje del líquido cefalorraquídeo acumulado, logrando aliviar los síntomas y moderar la presión intracraneal (9). Esto se alcanza mediante la implantación de un dispositivo de derivación que redirecciona el exceso de líquido hacia regiones donde puede ser reabsorbido

eficazmente (10). Adicionalmente, la terapia farmacológica puede emplearse como una intervención complementaria para controlar síntomas asociados (11).

Dada su significativa repercusión en salud pública, entender integralmente el Síndrome de Hakim Adams es esencial para optimizar la atención médica y fomentar la salud neurológica en la sociedad (5). Considerando que su presentación clínica puede mimetizarse con otras entidades, es esencial desarrollar diagnósticos precisos y tratamientos adecuados para mejorar el pronóstico y calidad de vida en la población geriátrica (7).

La Universidad Católica de Cuenca, a través de su línea de investigación “Salud y Bienestar por Ciclos de Vida”, subraya la importancia de garantizar una vida saludable y promover el bienestar en los grupos más vulnerables, como los adultos mayores (12). La sublínea de salud mental y neurociencia propone la generación de conocimientos en salud mental, identificando determinantes biológicos, psicológicos y sociales, así como explorando la fisiopatología de las enfermedades mentales.

## Marco teórico

### Hidrocefalia de presión normal

La Hidrocefalia de Presión Normal (HPN), también denominada Síndrome de Hakim Adams, es una patología neurológica crónica que se distingue por la acumulación anómala de líquido cefalorraquídeo en los ventrículos cerebrales, todo ello sin la manifestación de una elevada presión intracraneal. Su prevalencia es particularmente notable en la población de adultos mayores, y se manifiesta mediante una tríada sintomática compuesta por trastornos de la marcha, declive cognitivo y disfunciones urinarias (13).

Es pertinente señalar que la presión intracraneal (PIC) en adultos normalmente oscila entre los 5 y 15 milímetros de mercurio (mmHg). Sin embargo, dichos valores pueden presentar variaciones dependiendo de aspectos individuales y circunstancias de medición. Elementos como la postura del paciente, su grado de conciencia y afecciones concomitantes pueden influir sobre la PIC (14).

Es crucial destacar que, en poblaciones pediátricas, particularmente en neonatos y lactantes, la PIC puede manifestarse de manera distinta. Dado que sus cráneos son inherentemente más flexibles y capaces de alojar mayores volúmenes de líquido cefalorraquídeo (LCR), se anticipa que su presión intracraneal oscile entre 1 y 5 mmHg (15).

El nomenclaturado "hidrocefalia de presión normal" fue instaurado precisamente porque, pese a la dilatación de los ventrículos cerebrales, la presión dentro del cráneo persiste dentro de parámetros considerados normales. Esta particularidad puede entrañar complicaciones en el diagnóstico, dada la posibilidad de que su presentación clínica sea confundida con entidades como la enfermedad de Alzheimer o la de Parkinson (16).

La determinación diagnóstica de la HPN se fundamenta en una amalgama de manifestaciones clínicas, evaluaciones neuropsicológicas y pruebas de neuroimagen. Estudios imagenológicos, como la resonancia magnética y la tomografía computarizada, son esenciales para evidenciar la expansión de los ventrículos cerebrales y excluir otras etiologías sintomáticas (3).

Desde el prisma terapéutico, la derivación del líquido cefalorraquídeo a través de un sistema ventrículo-peritoneal emerge como una estrategia predominante en el alivio sintomático (16). Esta intervención quirúrgica involucra la implantación de un catéter que redirige el excedente de líquido cefalorraquídeo hacia el peritoneo, facilitando la normalización de la presión intracraneal y la remisión sintomática. Concomitantemente, la rehabilitación física y ocupacional adquiere relevancia en el abordaje de los trastornos de la marcha y en la potenciación de la funcionalidad del paciente (11).

Concluyendo, la Hidrocefalia de Presión Normal se manifiesta como una patología crónica con considerable repercusión en la calidad de vida tanto de los pacientes como de sus cuidadores. Es imperativo subrayar la necesidad de una detección precoz y un diagnóstico acertado, así como una intervención multidisciplinaria en el manejo de esta enfermedad. Las investigaciones futuras deberán centrarse en elucidar sus mecanismos subyacentes y en la innovación terapéutica, con el fin de mejorar la calidad de vida de aquellos afectados por esta afección (17).

## **Diagnostico**

El diagnóstico preciso de la Hidrocefalia de Presión Normal (HPN) requiere un conjunto articulado de evaluaciones que incluyen inspecciones clínicas exhaustivas, pruebas neuropsicológicas y estudios de neuroimagen (9). Es imperativo subrayar que la confirmación diagnóstica de la HPN no depende de una única prueba concluyente, lo que resalta la necesidad de un enfoque interdisciplinario en su valoración.



El protocolo diagnóstico de la HPN, por lo general, contempla las siguientes etapas:

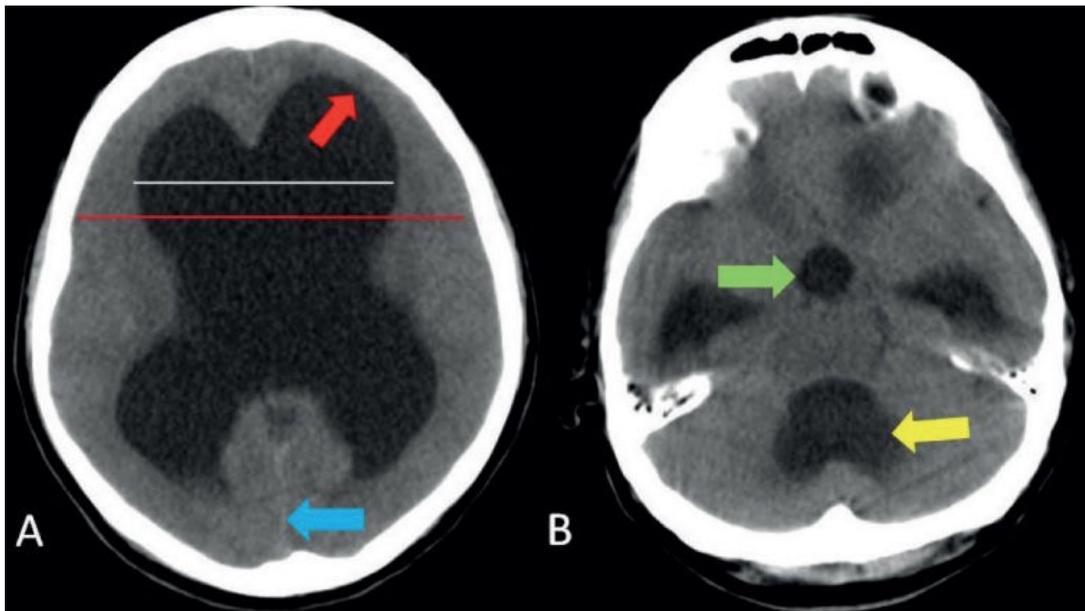
1. **Evaluación Clínica:** La fase inicial del diagnóstico se centra en una anamnesis meticulosa conducida por el médico, seguida de un examen físico integral. En esta etapa, se pone énfasis en la identificación de síntomas endémicos de la HPN: alteraciones en la marcha, declive cognitivo y disfunción vesical. Adicionalmente, se investigan potenciales factores de riesgo y comorbilidades que puedan coexistir.
2. **Pruebas Neuropsicológicas:** Estas pruebas constituyen herramientas esenciales en la evaluación de las capacidades cognitivas del paciente. Permiten identificar posibles deficiencias en áreas como la memoria, la atención y las funciones ejecutivas, entre otros dominios cognitivos. La relevancia de estas pruebas radica en su capacidad para distinguir la HPN de otros cuadros demenciales, tales como la enfermedad de Alzheimer (18).
3. **Estudios de Neuroimagen:** Las técnicas de imagen, como la Resonancia Magnética (RM) y la Tomografía Computarizada (TC), desempeñan un papel crucial en el proceso diagnóstico de la HPN. Dichos estudios brindan la posibilidad de visualizar de manera directa los ventrículos cerebrales, facilitando la evaluación de su morfología y la identificación de cualquier dilatación atípica. En contextos de HPN, es común observar una expansión ventricular sin concomitante incremento en la presión intracraneal. La RM, específicamente, puede ofrecer detalles adicionales sobre etiologías potenciales de la HPN, incluyendo lesiones cerebrales o malformaciones congénitas (19).
4. **Prueba de retirada del líquido cefalorraquídeo (LCR):** La prueba de retirada del LCR, también conocida como prueba de drenaje lumbar, es un procedimiento importante en el diagnóstico de la HPN. Consiste en la extracción de una cierta cantidad de LCR a través de una punción lumbar. Si los síntomas mejoran significativamente después de la extracción del LCR, esto puede indicar la presencia de HPN. Es importante realizar esta prueba de forma controlada y bajo supervisión médica, ya que la retirada excesiva de LCR puede tener complicaciones (5).

Es fundamental que el diagnóstico de la HPN se realice de manera exhaustiva y se descarten otras condiciones que puedan presentar síntomas similares. Además, es importante que el proceso de diagnóstico sea realizado por profesionales de la salud capacitados en el manejo de trastornos neurológicos y con experiencia en el diagnóstico de la HPN (21).

Un diagnóstico preciso de la HPN permite iniciar un tratamiento adecuado y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados por esta condición. Por lo tanto, es esencial que los médicos estén familiarizados con los criterios diagnósticos y realicen una evaluación completa que incluya la evaluación clínica, las pruebas neuropsicológicas y los estudios de neuroimagen necesarios (22).

### Figura 1

*TAC cerebral simple inicial en paciente con hidrocefalia de presión normal*



**Nota:** Se observa marcada dilatación supratentorial e infratentorial de los ventrículos. A. Flecha roja: astas frontales con contornos redondeados. Flecha azul, línea media central sin desviación; sin cambios atróficos. Índice de Evans: La relación entre astas frontales (línea blanca) y las tablas internas (línea roja) es del 57 %. B. Flecha verde: expansión del tercer ventrículo. Flecha amarilla: agrandamiento del cuarto ventrículo.

**Fuente:** Omar et al., (20)

### Reseña histórica de la triada de Hakim-Adams

La tríada de Hakim-Adams es un conjunto de síntomas clínicos asociados con la hidrocefalia de presión normal (HPN). Esta tríada, compuesta por trastornos de la marcha,

deterioro cognitivo y disfunción urinaria, lleva el nombre de los neurólogos que desempeñaron un papel fundamental en su identificación y caracterización: el Dr. Salomón Hakim y el Dr. Raymond Adams (20).

El Dr. Salomón Hakim, originario de Colombia, es ampliamente reconocido por sus investigaciones y contribuciones en el campo de la neurocirugía, especialmente en relación con la hidrocefalia. En 1964, publicó un trabajo en el cual describía a pacientes con los síntomas de la tríada mencionada, pero que mostraban una presión del líquido cefalorraquídeo aparentemente normal. Esta observación fue crucial para identificar la HPN como una entidad clínica distinta. Además de su aportación en la descripción clínica de la HPN, Hakim fue pionero en su tratamiento. Inventó una válvula esencial para el drenaje del líquido cefalorraquídeo, que posteriormente se convirtió en un componente vital en el tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia (20).

Por otro lado, el Dr. Raymond Adams, un neurólogo estadounidense, fue instrumental en consolidar y ampliar la descripción clínica de la HPN. A pesar de que fue el Dr. Hakim quien inicialmente describió esta condición, la colaboración entre ambos en la década de 1960 solidificó el reconocimiento de la HPN en la comunidad médica internacional. Adams subrayó la tríada de síntomas clásicos y, junto con Hakim, estableció un marco para su diagnóstico y tratamiento (21).

En conjunto, la contribución de estos dos distinguidos neurólogos ha permitido diferenciar la HPN de otras condiciones neurológicas y ha impulsado el desarrollo de tratamientos efectivos. Es en honor a su trabajo colaborativo que el término "tríada de Hakim-Adams" es ampliamente utilizado en la literatura médica.

### **Características clínicas y diagnóstico diferencial**

La Hidrocefalia de Presión Normal (HPN) se caracteriza por un conjunto específico de manifestaciones clínicas. Sin embargo, estos síntomas, a pesar de ser distintivos, pueden variar entre pacientes y presentar similitudes con otras condiciones neurológicas, lo que puede complicar su identificación precisa (23). Las manifestaciones clínicas primordiales de la HPN son:

1. Trastornos de la Marcha: Los individuos con HPN suelen mostrar dificultades en la locomoción, evidenciadas por una marcha arrastrada, lenta e inestable. Estas

dificultades pueden ir acompañadas de desbalances y una propensión a sufrir caídas.

2. Deterioro Cognitivo: Este deterioro es un sello distintivo de la HPN, manifestándose en fallos en atención, concentración, memoria y funciones ejecutivas. Es relevante señalar que, a diferencia de otras demencias, la HPN tiende a respetar la memoria a largo plazo.
3. Disfunción Vesical: Se observan trastornos en el control de la vejiga, que pueden manifestarse como incontinencia o dificultades para iniciar o interrumpir la micción.

Para una identificación precisa, es crucial llevar a cabo un diagnóstico diferencial riguroso con otras afecciones de presentación similar:

1. Enfermedad de Alzheimer: Aunque comparte características con la HPN, como el deterioro cognitivo, la enfermedad de Alzheimer posee un curso progresivo, y su sintomatología no tiende a mejorar con tratamientos que resultan efectivos para la HPN (24).
2. Parkinsonismo: Las formas de parkinsonismo pueden mostrar trastornos de marcha análogos a la HPN. Sin embargo, signos como el temblor y la rigidez muscular son indicativos del parkinsonismo, permitiendo su diferenciación con la HPN (7).
3. Trastornos del Equilibrio: Diversas patologías, como la neuropatía periférica, alteraciones del oído interno o afecciones musculoesqueléticas, pueden replicar síntomas similares a la HPN en cuanto a la marcha y el equilibrio (1).

El diagnóstico de la HPN no se basa únicamente en la presentación clínica, sino que involucra pruebas neuropsicológicas y estudios de neuroimagen, como la resonancia magnética, que confirmarían la dilatación ventricular típica de esta condición. Una identificación precoz y exacta de la HPN es esencial para el inicio oportuno del tratamiento, impactando directamente en la calidad de vida de los afectados. De esta manera, es esencial que los profesionales médicos estén versados en las particularidades clínicas y el diagnóstico diferencial de la HPN (3).

## Tratamiento

La intervención terapéutica en pacientes con Hidrocefalia de Presión Normal (HPN) que muestran resultados positivos en pruebas diagnósticas generalmente requiere una modalidad operativa. Las recomendaciones para llevar a cabo una intervención quirúrgica se derivan de la combinación de varios factores: manifestaciones clínicas actuales (ya sea la tríada completa o parcial de Hakim-Adams), evidencia de hidrocefalia a través de la resonancia magnética (RM) y los resultados de las pruebas diagnósticas (donde un resultado positivo se considera una clara indicación para la intervención quirúrgica). Es vital señalar que, en el caso de la HPN, no se han identificado tratamientos conservadores que muestren una eficacia clara (20).

El principal tratamiento es la cirugía de derivación. Esto implica la implantación de sistemas de derivación, ya sean ventrículo-peritoneales o lumbo-peritoneales. Con estos procedimientos, se ha observado una mejora en el 60-80% de los pacientes operados (1). No obstante, en las etapas avanzadas de la HPN, donde ya hay cambios irreversibles en el cerebro, las expectativas de éxito de la cirugía tienden a disminuir. Las complicaciones post-derivación, como el drenaje excesivo, la formación de hematomas subdurales, drenaje insuficiente y fallos en el sistema de derivación, se presentan en el 20-30% de los pacientes operados. Para reducir el riesgo de estas complicaciones, se recomienda una selección cuidadosa y personalizada del sistema de derivación. Gracias a la aparición de válvulas ajustables externamente (programables) equipadas con dispositivos antisifón y catéteres tratados con antibióticos o impregnados con plata, la tasa de complicaciones ha disminuido significativamente. En centros especializados, el porcentaje de complicaciones no supera el 5-10% (26).

Adicionalmente, se ha estudiado la acetazolamida como una opción de tratamiento para algunos pacientes con HPN. La acetazolamida, un inhibidor de la anhidrasa carbónica, puede ayudar a reducir la producción de líquido cefalorraquídeo en el cerebro. En algunos casos, se ha demostrado que esta medicación puede ser efectiva, especialmente en pacientes que no son candidatos para la cirugía o aquellos que prefieren un enfoque más conservador. Sin embargo, su eficacia varía y no todos los pacientes responden bien a este tratamiento. Es esencial que los pacientes consulten con su neurólogo para determinar la mejor opción terapéutica para su caso en particular (35).

## Material y métodos

Para la revisión bibliográfica sobre el diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Hakim Adams, se utilizó la lista de verificación STARD (Diagnostic Accuracy Reporting Standards). Esto mejoró la precisión, eficacia, seguridad y la integridad de la información de los estudios de diagnóstico de enfermedades y permitió a los lectores ver el potencial de sesgo y su generalización.

### Consulta de bases de datos y estrategias de búsqueda

Se realizó una búsqueda exhaustiva de la literatura científica utilizando bases de datos especializadas, como PubMed, Scopus o Web of Science. Según los términos DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud) y MeSH (Medical Subject Headings), las siguientes palabras clave fueron consideradas relevantes para la revisión: Síndrome de Hakim, hidrocefalia de presión normal, Hidrocéfalo Normotenso, Hidrocefalia Normotensa, Hydrocephalus, Normal Pressure, además de emplear los operadores booleanos AND, OR y NOT en combinación con las palabras clave para una búsqueda más específica. Esta revisión bibliográfica contó con artículos de alta calidad cuyas revistas poseen un índice de impacto verificado por Scimago Journal & Country Rank.

### Criterios de selección

#### Criterios de inclusión

- Estudios clínicos, ensayos controlados aleatorizados, estudios de cohortes, estudios de casos y controles, revisiones sistemáticas y metaanálisis relacionados con el tema.
- Estudios publicados en revistas médicas, artículos de revisión, u otras fuentes científicas reconocidas.
- Estudios en inglés y español.
- Se consideraron investigaciones publicadas en los últimos cinco años para asegurar la actualidad de la información recolectada.

#### Criterios de exclusión



- Estudios que no estén disponibles en texto completo o que no puedan ser accedidos por el equipo de investigación.
- Estudios que no se ajusten a los diseños de investigación especificados, como estudios no clínicos o investigaciones básicas sin relevancia directa para el diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Hakim Adams.
- Estudios publicados en idiomas no accesibles para el equipo de investigación debido a limitaciones de traducción o comprensión.
- Estudios duplicados o que proporcionen información redundante.
- Estudios con un nivel de evidencia insuficiente, como informes de casos individuales sin generalización significativa o estudios con muestras demasiado pequeñas para obtener conclusiones sólidas.

## Resultados

*Tabla 1. Características clínicas de la patología.*

| Autor y año                   | País      | Metodología                                 | Población | Resultados   |
|-------------------------------|-----------|---|-----------|--|
| Zamora et al., (27) 2019      | Colombia  | Reporte de casos                            | 2         | Trastorno de la marcha, cefalea, alteración del estado mental, incontinencia, hipertensión.                                |
| Wu et al., (28) 2019          | USA       | Estudio retrospectivo                       | 116       | Alteración de la marcha, la cognición y la continencia fue de 29, 32 y 28 meses, respectivamente                           |
| Rau et al., (29) 2021         | Alemania  | Prospectivo aleatorizado                    | 60        | Trastorno de la marcha (100%), Deterioro cognitivo (73,3%), Incontinencia de orina (60%), Triada completa de Hakim (46,7%) |
| Bluett et al., (30) 2023      | USA       | Metaanálisis                                | 1716      | Trastorno de la marcha fue la disfunción de la marcha más común identificada   |
| Williams et al., (31) 2022    | USA       | Estudio prospectivo aleatorizado            | 570       | Trastorno de la marcha (0,67 m/s), síntomas urinarios y depresión  |
| Lukkarinen et al., (32)       | Finlandia | Estudio de corte prospectivo                | 65        | Trastorno de la marcha 0,60 m/s (p< 0,26)  |
| Neikter et al., (33) 2022     | Suecia    | Estudio prospectivo                         | 66        | Los síntomas clínicos incluyeron: trastorno de la marcha, el equilibrio, la cognición y la incontinencia                   |
| Saldarriaga et al., (34) 2020 | Colombia  | Estudio retrospectivo de historias clínicas | 35        | (31%) trastorno de la marcha, (63%) deterioro cognitivo severo y 63%) disfunción esfinteriana                              |

Elaboración propia.



Los resultados revelan que el Síndrome de Hakim Adams, también conocido como hidrocefalia de presión normal (HPN), se caracteriza principalmente por trastorno de la marcha, alteración del estado mental, incontinencia y cefalea. Además, se observa una progresión de los síntomas a lo largo del tiempo, especialmente en cuanto a trastorno de la marcha, deterioro cognitivo y continencia. La tríada completa de Hakim, que incluye trastorno de la marcha, deterioro cognitivo y problemas urinarios, fue identificada en un porcentaje significativo de pacientes. Se destaca que el trastorno de la marcha es la disfunción más comúnmente identificada en los pacientes con este síndrome. La velocidad de marcha también se ve afectada, con una disminución en la velocidad promedio en pacientes con este síndrome. Además, se mencionan síntomas urinarios y depresión como otros aspectos clínicos relevantes.

**Tabla 2.**  
*Métodos diagnósticos.*

| <b>Autor y año</b>                   | <b>País</b> | <b>Metodología</b>                   | <b>Población</b> | <b>Resultados</b>  |
|--------------------------------------|-------------|--------------------------------------|------------------|--|
| Bae, et al., (35)<br>2021            | Korea       | Estudio clínico retrospectivo        | 32               | DTI-ALPS es una herramienta de imagen útil ( $r = 0,82$ , $P = 0,0001$ )   |
| Kockum et al., (19)                  | Suecia      | Estudio aleatorizado                 | 75               | El Radscale logro discriminar con precisión pacientes con hidrocefalia de presión normal ( $p < 0,001$ )   |
| Kang et al., (36)<br>2020            | Korea       | Prospectivo aleatorizado             | 37               | E-FBB PET se evidencio una mayor captación en pacientes HPN ( $p < .05$ )  |
| Rau et al., (29)<br>2021             | Alemania    | Prospectivo aleatorizado             | 60               | La IRM pueden preceder a los síntomas clínicos. La precisión del algoritmo SVM fue de 0,93.  |
| Graff et al., (37)<br>2019           | USA         | Prospectivo aleatorizado             | 684              | El índice NPH: El patrón HCTS representa un subgrupo definible de HPN  |
| Giannakopoulos et al., (38)<br>2022  | Alemania    | Estudio prospectivo y de seguimiento | 80               | Las imágenes de RM 3T tuvo una positividad de amiloide en el rango intercuartílico del 3,6% (1,3-11,0%)  |
| Thavarajasingam et al., (39)<br>2021 | Londres     | Metaanálisis                         | 35               | La ICPM intraparenquimatosa es estadísticamente la prueba diagnóstica más eficaz, seguida de ELD, IT (DOR) = 50,9 y un área bajo la curva (AUC) = 0,836. |
| Ferrari et al., (40)<br>2022         | Italia      | Estudio de cohorte observacional     | 42               | Las escalas: TUG, Tinetti POMA, Rankin, GSS), representa una poderosa herramienta predictiva (0,12 a 0,70)   |

|                              |           |                             |     |  |
|------------------------------|-----------|-----------------------------|-----|--|
| Hasselbalch et al. (41) 2023 | Dinamarca | Estudio retrospectivo       | 127 | Los parámetros de la prueba de infusión mostraron predictivos positivos altos (75 %-92 %)          |
| Sotoudeh et al., (42) 2021   | USA       | Estudio retrospectivo       | 78  | La máquina de vectores de soporte (SVM) logró el rango más alto en la predicción con un AUC de 0,8 |
| Murphy et al., (23)          | USA       | Estudio clínico prospectivo | 85  | MRE es una herramienta novedosa para diagnosticar NPH (P<0,05)                                     |

DTI-ALPS: Análisis de imágenes con tensor de difusión a lo largo del espacio perivascular. HPN: Hidrocefalia de presión normal. RMV: Resonancia magnética nuclear. PET: emisión de positrones. E-FBB: 18 F-florbetaben. IRM: imágenes por resonancia magnética. SVM: máquina de vectores de soporte. HCTS: frecuencia de surcos estrechos de alta convexidad. RM: resonancia magnética. ICPM: monitorización de la presión intracraneal. ELD: drenaje lumbar extendido. IT: prueba de infusión. TUG: Timed Up and Go. GSS: Escala de estado de la marcha. MRE: elastografía por resonancia magnética.

El análisis de los resultados revela que existen diversos métodos diagnósticos utilizados para identificar el Síndrome de Hakim Adams (hidrocefalia de presión normal). Estos métodos incluyen técnicas de imagen como DTI-ALPS, E-FBB PET y RM 3T, que han demostrado ser útiles para detectar alteraciones asociadas con este síndrome. El Radscale, una escala de evaluación radiológica, ha demostrado ser efectiva para discriminar pacientes con HPN. Además, la IRM ha mostrado ser una herramienta de diagnóstico útil que puede preceder a los síntomas clínicos. El índice NPH, específicamente el patrón HCTS, ha permitido identificar un subgrupo definible de pacientes con HPN. Asimismo, las escalas de evaluación funcional como TUG, Tinetti POMA, Rankin y GSS, han sido herramientas predictivas eficaces para el diagnóstico de esta condición. Las pruebas de infusión, como ICPM intraparenquimatosa, también han demostrado ser efectivas para el diagnóstico del Síndrome de Hakim Adams, con altos predictivos positivos.

**Tabla 3.**

*Técnicas terapéuticas actualizadas de interés.*

| Autor y año                 | País   | Metodología               | Población | Resultados  |
|-----------------------------|--------|---------------------------|-----------|---|
| Hallqvist et al., (43) 2022 | Suecia | Estudio de un solo centro | 118       | La capacidad para caminar, la función cognitiva y la calidad de vida relacionada con la salud aumentaron significativamente por cirugía de derivación (p < 0,0001). |
| Wu et al., (28) 2019        | USA    | Estudio retrospectivo     | 116       | La colocación de VPS en pacientes con NPH se asocia con mejores resultados (p< 0.01), (p< 0.05).  |

|                               |           |  |     |   |
|-------------------------------|-----------|--|-----|---|
| Ferrari et al., (40)          | Italia    | Estudio de cohorte observacional             | 42  | La derivación ventriculoperitoneal (VPS) es un procedimiento quirúrgico significativo en el rango de (0,12 a 0,70)  |
| McGovern et al., (44) 2022    | USA       | Estudio de cohorte observacional prospectiva | 52  | VPS logro una mejora significativa cognitiva en HPN.  |
| Kimura et al., (45) 2021      | Japón     | Estudio prospectivo de seguimiento           | 154 | VPS logro la recuperación a largo plazo de las actividades de la vida diaria ( $p < 0,0001$ )   |
| Williams et al., (31) 2022    | USA       | Estudio prospectivo aleatorizado             | 570 | En VPS la velocidad de la marcha aumentó en un 54 % de 0,67 m/s a 0,96 m/s  |
| Lukkarinen et al., (32) 2022  | Finlandia | Estudio de corte prospectivo                 | 65  | VPS mejoró significativamente la velocidad de la marcha ( $p < 0,0001$ )  |
| Neikter et al., (33) 2020     | Suecia    | Estudio prospectivo                          | 66  | VPS demostró una disminución del volumen ventricular de 25 ml ( $p < 0,001$ )   |
| Gianini et al., (46) 2019     | Italia    | Estudio prospectivo                          | 154 | Los pacientes mejoraron después de la cirugía VPS   |
| Ricciardi et al., (47) 2020   | Argentina | Estudio prospectivo                          | 58  | Presentaron mejora tras la DVP ( $p=0,019$ ).   |
| Saldarriaga et al., (34) 2020 | Colombia  | Estudio retrospectivo de historias clínicas  | 35  | Derivación de líquido cefalorraquídeo: el patrón de marcha mejoró en el 22,8% de los pacientes, la cognición en el 22,8% y el control de esfínteres en el 11,4%   |
| Oliveira eta., (48)           | Portugal  | Revisión crítica                             | 51  | La hidrocefalia de presión normal (HPN) es un síndrome reversible asociado con demencia, caídas e infecciones urinarias en ancianos. Los avances en resonancia magnética y la relación con la apnea del sueño ofrecen nuevas perspectivas de tratamiento. |

VPS: derivación ventriculoperitoneal.

Los resultados indican que las técnicas terapéuticas utilizadas en el Síndrome de Hakim Adams (hidrocefalia de presión normal) han demostrado ser efectivas para mejorar la función física y cognitiva de los pacientes y su calidad de vida relacionada con la salud. La colocación de derivación ventriculoperitoneal (VPS) ha sido un procedimiento quirúrgico significativo para el tratamiento de HPN, mostrando resultados positivos en varios aspectos. Se ha observado que la VPS se asocia con mejoras en la capacidad para caminar, la función cognitiva y las actividades de la vida diaria. Además, la velocidad de la marcha y el volumen ventricular han mejorado significativamente después de la cirugía de VPS. También destacan

la importancia de la derivación de líquido cefalorraquídeo en la mejora de la marcha, la cognición y el control de esfínteres en algunos pacientes con HPN.

## Discusión

El Síndrome de Hakim Adams, también conocido como hidrocefalia de presión normal (HPN), es una condición neurológica que afecta principalmente a adultos mayores. Múltiples estudios indican que los síntomas más comunes de este síndrome incluyen trastorno de la marcha, alteración del estado mental, incontinencia urinaria y deterioro cognitivo.

A través de la recopilación de resultados de distintas investigaciones, se analizaron los hallazgos obtenidos por diferentes autores, los diferentes estudios sobre el Síndrome de Hakim Adams / Hidrocefalia de presión normal (HPN), se destaca que el trastorno de la marcha es un síntoma prominente y común en pacientes con esta condición neurológica, tal como lo evidencian los trabajos de Zamora et al., (27), Rau et al., (29), Neikter et al., (33), Saldarriaga et al., (34) y Bluett et al., (30). Estos hallazgos concuerdan y enfatizan la importancia de este síntoma como un marcador relevante para el diagnóstico y manejo de HPN.

Además del trastorno de la marcha, otros síntomas clínicos recurrentes en los estudios incluyen la incontinencia de orina y el deterioro cognitivo. Los trabajos de Rau et al., (29) y Saldarriaga et al., (34) reportan un alto porcentaje de incontinencia urinaria en pacientes con HPN, lo que sugiere que este síntoma es relevante en el cuadro clínico de la enfermedad. Por otro lado, los estudios de Wu et al., (28) y Neikter et al., (33) resaltan la importancia de la alteración de la marcha y la cognición en pacientes con HPN, lo que respalda la relevancia de estos síntomas como indicadores de la enfermedad. Todos los estudios coinciden en que el trastorno de la marcha es un síntoma prominente en pacientes con HPN, lo que sugiere que puede ser un signo importante para la identificación y diagnóstico de la enfermedad.

En relación a los diferentes métodos diagnósticos con el propósito de conocer nuevos enfoques en la práctica médica, diferentes estudios muestran una serie de enfoques y herramientas utilizadas para el diagnóstico y la evaluación de esta patología neurológica. A través de diversas técnicas de imagen y escalas de evaluación clínica, los autores han

identificado síntomas y signos comunes que pueden estar asociados con la HPN. Bae et al., (35) utilizaron la técnica de imagen DTI-ALPS y encontraron que esta herramienta fue útil para evaluar la HPN, con una alta correlación en sus resultados. Por otro lado, Kockum et al., (19) utilizaron la escala Radscale y demostraron que esta escala puede discriminar con precisión a los pacientes con HPN, lo que sugiere su utilidad en el diagnóstico de la enfermedad.

En otro sentido, Kang et al., (36) utilizaron E-FBB PET y encontraron una mayor captación en pacientes con HPN, lo que puede indicar una implicación específica en la patología. A diferencia de Thavarajasingam et al., (39) encontraron que la ICPM intraparenquimatoso fue la prueba diagnóstica más eficaz para la HPN, seguida de ELD, lo que sugiere su utilidad en el diagnóstico diferencial. Otros métodos lo emplearon los investigadores Ferrari et al., (46) utilizaron escalas de evaluación clínica como TUG, Tinetti POMA, Rankin y GSS, que demostraron ser herramientas predictivas valiosas para el diagnóstico.

Los estudios de Rau et al., (32), Graff et al., (37), Giannakopoulos et al., (38) y Murphy et al., (23) emplearon diversas técnicas de imagen para el diagnóstico del Síndrome de Hakim Adams / Hidrocefalia de presión normal (HPN). Rau et al., (32) utilizaron imágenes de resonancia magnética (IRM) y un algoritmo SVM para identificar a los pacientes con HPN antes de que desarrollaran síntomas clínicos, demostrando así una alta precisión en el diagnóstico. Por su parte, Graff et al., (37) evaluaron el índice NPH mediante imágenes y su patrón HCTS, lo cual permitió identificar un subgrupo definible de pacientes con HPN, sugiriendo una clasificación específica y útil para el diagnóstico.

Giannakopoulos et al., (38) utilizaron imágenes de RM 3T y observaron una positividad de amiloide en pacientes con HPN, lo que puede tener implicaciones importantes para el diagnóstico de esta patología neurológica. Además, Murphy et al. evaluaron la técnica MRE y encontraron que esta herramienta es novedosa y útil para el diagnóstico de la HPN, ofreciendo así una nueva perspectiva en el campo del diagnóstico por imágenes. Estos hallazgos resaltan la importancia de utilizar técnicas de imagen avanzadas y especializadas para el diagnóstico temprano y preciso del Síndrome de Hakim Adams / HPN, lo que puede mejorar significativamente el manejo y tratamiento de los pacientes con esta condición neurológica.

En general, los diferentes estudios aportan enfoques y herramientas diversas para la identificación y diagnóstico de la HPN. La combinación de técnicas de imagen, escalas de evaluación clínica y algoritmos de predicción puede ser útil para un diagnóstico más temprano y preciso de esta patología neurológica. Sin embargo, es importante destacar que aún se necesita más investigación y validación de estas técnicas para mejorar la detección y el manejo de la HPN en la práctica clínica. La colaboración y el intercambio de conocimientos entre diferentes equipos de investigación y profesionales de la salud pueden ser clave para avanzar en este campo y brindar una atención más efectiva y personalizada a los pacientes con HPN.

En base a las distintas técnicas terapéuticas actualizadas de interés en contribución con el progreso ante la enfermedad, Hallqvist et al., (43) encontraron que la cirugía de derivación resultó en mejoras significativas en la capacidad para caminar, la función cognitiva y la calidad de vida relacionada con la salud. Wu et al., (28) y Kimura et al., (45) también informaron mejoras significativas en la función y la velocidad de la marcha después de la VPS, lo que sugiere que la cirugía puede tener un impacto positivo en el trastorno de la marcha en pacientes con HPN. Ferrari et al., (46) y Neikter et al., (33) observaron una disminución del volumen ventricular después de la VPS, lo que puede estar asociado con una reducción en los síntomas de hidrocefalia y una mejora en la presión intracraneal.

Además, la VPS demostró una mejoría significativa en la función cognitiva y en las actividades de la vida diaria en pacientes con HPN, según los estudios de VPS logro una mejora significativa cognitiva en HPN (44) y VPS logro la recuperación a largo plazo de las actividades de la vida diaria (45). Por otro lado, en el estudio de Saldarriaga et al., (34), se encontró que la derivación de líquido cefalorraquídeo también resultó en mejoras en el trastorno de la marcha, la cognición y el control de esfínteres en algunos pacientes. Estos resultados sugieren que tanto la VPS como la derivación de líquido cefalorraquídeo pueden ser opciones efectivas de tratamiento para mejorar los síntomas de HPN y restaurar la función en los pacientes afectados. Estos resultados son fundamentales para mejorar el manejo y el tratamiento de esta compleja patología neurológica y brindar una mejor calidad de vida a los pacientes afectados. Sin embargo, se requiere más investigación para seguir avanzando en el conocimiento y la atención de esta condición y mejorar aún más los resultados para los pacientes con HPN.

En el diagnóstico y tratamiento del Síndrome de Hakim Adams o Hidrocefalia de Presión Normal (HPN), las intervenciones quirúrgicas se destacan como el principal enfoque terapéutico debido a las evidencias claras obtenidas a través de la resonancia magnética y pruebas diagnósticas específicas. Sin embargo, la acetazolamida ha emergido como una opción terapéutica que ha generado discusión en la comunidad médica. Este medicamento, que inhibe la anhidrasa carbónica, ha demostrado potencial para reducir la producción de líquido cefalorraquídeo en el cerebro. Según Oliveira et al. (48), aunque la acetazolamida no tiene la intención de reemplazar la eficacia y los resultados de las intervenciones quirúrgicas, podría ser una alternativa válida para aquellos pacientes no aptos para cirugía o para aquellos que prefieren un enfoque menos invasivo. Sin embargo, es vital señalar que su eficacia no es uniforme entre todos los pacientes. Esta variabilidad en los resultados, subrayada por Gaspar et al. (49), refuerza la necesidad de investigaciones más profundas para determinar el papel exacto de la acetazolamida en el manejo del Síndrome de Hakim Adams.

## Conclusiones y Recomendaciones

### Conclusiones

En base a las características clínicas de la patología, se ha constatado que el trastorno de la marcha es un síntoma clínico comúnmente asociado a esta condición neurológica. Además, otros síntomas frecuentes incluyen alteraciones cognitivas, incontinencia urinaria y alteraciones del estado mental. Estos hallazgos enfatizan la importancia de identificar y evaluar estos síntomas para lograr un diagnóstico temprano y un manejo adecuado en pacientes con HPN. La recopilación y comparación de datos clínicos aportados por diferentes estudios permiten un mayor entendimiento de las manifestaciones de la HPN y su diferenciación de otras patologías similares. Al reconocer y analizar estos síntomas de manera integral, se facilita la identificación precoz del Síndrome de Hakim Adams / Hidrocefalia de presión normal, lo que favorece un tratamiento oportuno y adecuado para los pacientes afectados.

En sentido a los diferentes métodos diagnósticos para el Síndrome de Hakim Adams, investigaciones han proporcionado nuevos enfoques y herramientas valiosas para la práctica médica. A través de diversas técnicas de imagen como la resonancia magnética, la tomografía

por emisión de positrones (PET) y la resonancia magnética-elastografía (MRE), se ha logrado identificar patrones específicos y signos característicos asociados con la HPN. Estas técnicas han demostrado ser útiles para el diagnóstico temprano y preciso de la enfermedad, lo que es fundamental para un manejo adecuado y un mejor pronóstico para los pacientes. Además, las escalas de evaluación clínica, como la Radscale, el índice NPH y diversas escalas de evaluación de la marcha y el equilibrio, han demostrado ser herramientas valiosas para el diagnóstico y la evaluación del síndrome.

La literatura ha proporcionado importantes avances en el manejo y tratamiento de esta compleja patología neurológica. La cirugía de derivación ventriculoperitoneal (VPS) ha demostrado ser efectiva en mejorar la capacidad para caminar, la función cognitiva y la calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con HPN. Además, la VPS ha mostrado una disminución del volumen ventricular, lo que puede estar asociado con una mejora en los síntomas de hidrocefalia y una reducción de la presión intracraneal. Estos resultados indican que la VPS y la derivación de líquido cefalorraquídeo pueden ser opciones valiosas para el tratamiento de la HPN y la mejora de la función en los pacientes afectados. Sin embargo, se requiere más investigación para seguir avanzando en el conocimiento y la atención de esta condición y mejorar aún más los resultados para los pacientes con HPN.

### **Recomendaciones**

Se sugiere fomentar la colaboración entre diferentes especialidades médicas y disciplinas científicas para profundizar en el conocimiento de la HPN. La realización de estudios interdisciplinarios permitirá un enfoque más completo y detallado de esta patología, lo que contribuirá a un diagnóstico más temprano y preciso.

Establecer guías y protocolos específicos para el diagnóstico de la HPN ayudará a estandarizar y mejorar el proceso de detección temprana de la enfermedad. Los profesionales de la salud contarán con pautas claras para seguir y los pacientes se beneficiarán de una atención más consistente y eficiente.

Fomentar la implementación de técnicas avanzadas de imagen y evaluación clínica, se recomienda utilizar técnicas de imagen especializadas como la resonancia magnética y el PET, así como escalas de evaluación clínica específicas, para un diagnóstico temprano y

preciso de HPN. Esto permitirá una intervención oportuna y un mejor manejo de la enfermedad, mejorando la calidad de vida de los pacientes.

Promover la colaboración interdisciplinaria, dado que la HPN es una enfermedad compleja que afecta a múltiples sistemas, se recomienda una colaboración estrecha entre diferentes especialistas médicos, como neurólogos, neurocirujanos, neurorradiólogos y especialistas en rehabilitación. Una atención interdisciplinaria permitirá un enfoque integral y personalizado para el manejo de los pacientes con HPN y la prevención de complicaciones

Se recomienda promover la implementación de estas técnicas terapéuticas avanzadas en la práctica médica para brindar una atención más efectiva y personalizada a los pacientes con HPN, y continuar investigando para seguir mejorando el manejo y tratamiento de esta enfermedad neurológica compleja.

### Referencias bibliográficas

1. V Gavrilov G, V Gaydar B, V Svistov D, E Korovin A, N Samarcev I, P Churilov L, et al. Idiopathic Normal Pressure Hydrocephalus (Hakim-Adams syndrome): clinical symptoms, diagnosis and treatment. *Psychiatr Danub.* 2019;31(suppl 5):737-44.
2. Reeves BC, Karimy JK, Kundishora AJ, Mestre H, Cerci HM, Matouk C, et al. Glymphatic system impairment in Alzheimer's disease and idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Trends Mol Med.* 2020;26(3):285-95.
3. Skalický P, Mládek A, Vlasák A, De Lacy P, Beneš V, Bradáč O. Normal pressure hydrocephalus—an overview of pathophysiological mechanisms and diagnostic procedures. *Neurosurg Rev.* 2020;43(6):1451-64.
4. Xie X, Ren K, Zhou Z, Dang C, Zhang H. The global, regional and national burden of peptic ulcer disease from 1990 to 2019: a population-based study. *BMC Gastroenterol.* 2022;22(1):58.
5. Oliveira LM, Nitrini R, Román GC. Normal-pressure hydrocephalus: A critical review. *Dement Neuropsychol.* 2019;13:133-43.
6. Hakim F, Ramón JF, Gómez DF, Ghotme KA, Mejía JA, Jimenez E, et al. Proposal for a normal pressure hydrocephalus syndrome center of excellence. *Interdiscip Neurosurg.* 2022;28:101506.
7. Passos-Neto CEB, Lopes CCB, Teixeira MS, Studart Neto A, Spera RR. Normal pressure hydrocephalus: an update. *Arq Neuropsiquiatr.* 2022;80:42-52.
8. Jeppsson A, Wikkelsö C, Blennow K, Zetterberg H, Constantinescu R, Remes AM, et al. CSF biomarkers distinguish idiopathic normal pressure hydrocephalus from its mimics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2019;90(10):1117-23.
9. Micchia K, Formica C, De Salvo S, Muscarà N, Bramanti P, Caminiti F, et al. Normal pressure hydrocephalus: Neurophysiological and neuropsychological aspects: a narrative review. *Medicine (Baltimore).* 2022;101(9).

10. Garegnani L, Franco JVA, Ciapponi A, Garrote V, Vietto V, Medina SAP. Ventriculoperitoneal shunting devices for hydrocephalus. *Cochrane Database Syst Rev.* 2020;(6).
11. Isaacs AM, Williams MA, Hamilton MG. Current update on treatment strategies for idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Curr Treat Options Neurol.* 2019;21:1-24.
12. Cuenca UC de. Lineas de investigacion institucionales. 2020. p. 90-8.
13. Lalou AD, Czosnyka M, Donnelly J, Pickard JD, Nabbanja E, Keong NC, et al. Cerebral autoregulation, cerebrospinal fluid outflow resistance, and outcome following cerebrospinal fluid diversion in normal pressure hydrocephalus. *J Neurosurg.* 2018;130(1):154-62.
14. Pedersen SH, Lilja-Cyron A, Andresen M, Juhler M. The relationship between intracranial pressure and age—chasing age-related reference values. *World Neurosurg.* 2018;110:e119-23.
15. Kerscher SR, Schöni D, Hurth H, Neunhoeffler F, Haas-Lude K, Wolff M, et al. The relation of optic nerve sheath diameter (ONSD) and intracranial pressure (ICP) in pediatric neurosurgery practice-Part I: Correlations, age-dependency and cut-off values. *Child's Nerv Syst.* 2020;36:99-106.
16. Wang Z, Zhang Y, Hu F, Ding J, Wang X. Pathogenesis and pathophysiology of idiopathic normal pressure hydrocephalus. *CNS Neurosci Ther.* 2020;26(12):1230-40.
17. Grasso G, Torregrossa F. The impact of cerebrospinal fluid shunting on quality of life in idiopathic normal pressure hydrocephalus: a long-term analysis. *Neurosurg Focus.* 2023;54(4):E7.
18. Capone PM, Bertelson JA, Ajtai B. Neuroimaging of normal pressure hydrocephalus and hydrocephalus. *Neurol Clin.* 2020;38(1):171-83.
19. Kockum K, Virhammar J, Riklund K, Söderström L, Larsson E-M, Laurell K. Diagnostic accuracy of the iNPH Radscale in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *PLoS One.* 2020;15(4).
20. Omar T, Bastidas Z, Felipe M, Acosta C, Andrea N, Cortes C, et al. Hidrocefalia de presión normal o síndrome de Hakim y Adams : reporte de dos casos Normal pressure hydrocephalus or Hakim-Adams syndrome : report of two cases. *Rev la Fac Ciencias la Salud la Univ del Cauca.* 2019;21(1):43-9.
21. Bandrivska S, Bandrivskyi M, Pepenina I, Maslianchuk N, Mykhailovska N, Lasiichuk I, et al. Clinical and Radiological Features of Possible Normal Pressure Hydrocephalus in a Patient with Multiple Sclerosis. *Am J Psychiatry Neurosci.* 2023;11(2):34-40.
22. Devos T, Meers S, Boeckx N, Gothot A, Deeren D, Chatelain B, et al. Diagnosis and management of PNH: review and recommendations from a Belgian expert panel. *Eur J Haematol.* 2018;101(6):737-49.
23. Murphy MC, Cogswell PM, Trzasko JD, Manduca A, Senjem ML, Meyer FB, et al. Identification of normal pressure hydrocephalus by disease-specific patterns of brain stiffness and damping ratio. *Invest Radiol.* 2020;55(4):200.
24. Lau S-YJ, Agius H. A framework and immersive serious game for mild cognitive impairment. *Multimed Tools Appl.* 2021;80(20):31183-237.
25. Das JM, Biagioni MC. Normal pressure hydrocephalus. En: *StatPearls* [Internet]. StatPearls Publishing; 2021.
26. Duyan M, Cackin H, Vural N, Saridas A. Use of Ventriculoperitoneal Shunt Reservoir as an Alternative to Lumbar Puncture, Case Series. *Black Sea J Heal Sci.* 2023;6(1):172-4.

27. Zamora T, Cáceres M, Cerón N, Zúñiga L, Prado A. Hidrocefalia de presión normal o síndrome de Hakim y Adams: reporte de dos casos. *Rev la Fac Ciencias la Salud Univ del Cauca*. 2019;21(1):43-9.
28. Wu E, El Ahmadiéh T, Kafka B, Caruso J, Aoun S, Plitt A, et al. Ventriculoperitoneal shunt outcomes of normal pressure hydrocephalus: a case series of 116 patients. *Cureus*. 2019;11(3).
29. Rau A, Kim S, Yang S, Reiser M, Kellner E, Duman IE, et al. SVM-based normal pressure hydrocephalus detection. *Clin Neuroradiol*. 2021;1-7.
30. Bluett B, Ash E, Farheen A, Fasano A, Krauss J, Maranzano A, et al. Clinical features of idiopathic normal pressure hydrocephalus: Critical review of objective findings. *Mov Disord Clin Pract*. 2023;10(1):9-16.
31. Williams M, Nagel S, Golomb J, Jensen H, Dasher N, Holubkov R, et al. Safety and effectiveness of the assessment and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus in the Adult Hydrocephalus Clinical Research Network. *J Neurosurg*. 2022;137(5):1289-301.
32. Lukkarinen H, Jeppsson A, Wikkelsö C, Blennow K, Zetterberg H, Constantinescu R, et al. Cerebrospinal fluid biomarkers that reflect clinical symptoms in idiopathic normal pressure hydrocephalus patients. *Fluids Barriers CNS*. 2022;19(1):1-13.
33. Neikter J, Agerskov S, Hellström P, Tullberg M, Starck G, Ziegelitz D, et al. Ventricular volume is more strongly associated with clinical improvement than the evans index after shunting in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Am J Neuroradiol*. 2020;41(7):1187-92.
34. Saldarriaga-Cantillo A, Yepes-Gaviria V, Rivas JC. Normal pressure hydrocephalus: Diagnostic delay. *Biomédica*. 2020;40(4):656.
35. Bae Y, Choi B, Kim J, Choi J, Cho S, Kim J. Altered glymphatic system in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Parkinsonism Relat Disord*. 2021;82:56-60.
36. Kang K, Young S, Park K, Hun M, Kim J, Lee H, et al. Distinct cerebral cortical perfusion patterns in idiopathic normal-pressure hydrocephalus. *Hum Brain Mapp*. 2023;44(1):269-79.
37. Graff-Radford J, Gunter JL, Jones DT, Przybelski SA, Schwarz CG, Huston J, et al. Cerebrospinal fluid dynamics disorders: relationship to Alzheimer biomarkers and cognition. *Neurology*. 2019;93(24):e2237-46.
38. Giannakopoulos P, Montandon M, Herrmann F, Hedderich D, Gaser C, Kellner E, et al. Alzheimer resemblance atrophy index, BrainAGE, and normal pressure hydrocephalus score in the prediction of subtle cognitive decline: added value compared to existing MR imaging markers. *Eur Radiol*. 2022;32(11):7833-42.
39. Thavarajasingam S, El-Khatib M, Rea M, Russo S, Lemcke J, Al-Nusair L, et al. Clinical predictors of shunt response in the diagnosis and treatment of idiopathic normal pressure hydrocephalus: a systematic review and meta-analysis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2021;163:2641-72.
40. Ferrari A, Milletti D, Palumbo P, Giannini G, Cevoli S, Magelli E, et al. Gait apraxia evaluation in normal pressure hydrocephalus using inertial sensors. Clinical correlates, ventriculoperitoneal shunt outcomes, and tap-test predictive capacity. *Fluids Barriers CNS*. 2022;19(1):51.
41. Hasselbalch S, Carlsen J, Alaouie M, Munch T. Prediction of shunt response in idiopathic normal pressure hydrocephalus by combined lumbar infusion test and preoperative imaging scoring. *Eur J Neurol*. 2023;

42. Sotoudeh H, Sadaatpour Z, Rezaei A, Shafaat O, Sotoudeh E, Tabatabaie M, et al. The role of machine learning and radiomics for treatment response prediction in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *Cureus*. 2021;13(10).
43. Hallqvist C, Grönstedt H, Arvidsson L. Gait, falls, cognitive function, and health-related quality of life after shunt-treated idiopathic normal pressure hydrocephalus—a single-center study. *Acta Neurochir (Wien)*. 2022;164(9):2367-73.
44. McGovern R, Nelp T, Kelly K, Chan A, Mazzoni P, Sheth S, et al. Predicting cognitive improvement in normal pressure hydrocephalus patients using preoperative neuropsychological testing and cerebrospinal fluid biomarkers. *Neurosurgery*. 2019;85(4):E662-9.
45. Kimura T, Yamada S, Sugimura T, Seki T, Miyano M, Fukuda S, et al. Preoperative predictive factors of short-term outcome in idiopathic normal pressure hydrocephalus. *World Neurosurg*. 2021;151:e399-406.
46. Giannini G, Palandri G, Ferrari A, Oppi F, Milletti D, Albini-Riccioli L, et al. A prospective evaluation of clinical and instrumental features before and after ventriculo-peritoneal shunt in patients with idiopathic Normal pressure hydrocephalus: The Bologna PRO-Hydro study. *Parkinsonism Relat Disord*. 2019;66:117-24.
47. Ricciardi M, Calandri I, Alessandro L, Farez M, Villalonga J, Fausti M, et al. Predictors of favorable response to implanted of ventriculoperitoneal shunt in patients with idiopathic normal pressure hydrocephalus: Predictores de respuesta favorable al implante de derivación ventriculoperitoneal en pacientes con hidrocefalia idiopática. *J Appl Cogn Neurosci*. 2020;1(1):81-6.
48. Oliveira, L. M., Nitrini, R., & Román, G. C. (2019). Normal-pressure hydrocephalus: A critical review. *Dementia & Neuropsychologia*, 13(2), 133-143. <https://doi.org/10.1590/1980-57642018dn13-020001>
49. Gaspar V. Gavrilov, Boris V. Gaydar, Dmitry V. Svistov, Alexander E. Korovin, Igor N. Samarcev, Leonid P. Churilov & Dmitry V. Tovpeko: IDIOPATHIC NORMAL PRESSURE HYDROCEPHALUS (HAKIM-ADAMS SYNDROME): CLINICAL SYMPTOMS, DIAGNOSIS AND TREATMENT *Medicina Academica Mostariensia*, 2019; Vol. 7, No. 1-2, pp 15-22

**Conflicto de intereses:**

Los autores declaran que no existe conflicto de interés posible.

**Financiamiento:**

No existió asistencia financiera de partes externas al presente artículo.

**Agradecimiento:**

Mi agradecimiento ante todo a mi Dios por no dejarme caer en ningún momento y darme fuerza para seguir adelante; dedico el presente trabajo bibliográfico a mis padres, a mis abuelitos, a mis tíos, familia y a quienes estuvieron cerca con su apoyo y amor incondicional en este proceso de mi formación académica y práctica. Así como también, a mis profesores de la Universidad Católica de Cuenca, quienes me guiaron y me entregaron las herramientas necesarias para alcanzar mis metas. Y un especial agradecimiento y dedicación a mi tío, Dr. Rene Aguirre Paredes (+), quien fue el faro que aún me guía.

**Nota:**

El artículo no es producto de una publicación anterior.

