

Puesta al día en hipertensión intracraneal idiopática (pseudotumor cerebri)

Lorena Monge Galindo, Irene Baquedano Lobera,
David Fustero de Miguel, Victoria Pueyo Royo

Marzo 2018

Puntos clave

- **Concepto:** aumento de la presión intracraneal sin alteraciones en la composición del LCR ni lesiones ocupantes de espacio.
- **Etiopatogenia:** desconocida a pesar de las numerosas hipótesis.
- **Incidencia:** estimada entre 1-2/100 000, con mayor incidencia en mujeres obesas de 15 a 44 años.
- **Clínica:** lo más frecuente es cefalea, papiledema, diplopia y otras alteraciones visuales. En lactantes puede cursar únicamente con fontanela abombada e irritabilidad.
- **Diagnóstico:** clínico mediante los criterios de Dandy-Smith modificados y excluyendo lesiones ocupantes de espacio intracraneales.
- **Tratamiento:** hay tres escalones terapéuticos; el primero medidas de soporte, el segundo farmacológico (acetazolamida de elección) y el tercero quirúrgico invasivo.
- **Pronóstico:** bueno, con evolución favorable y tendencia a la autorresolución sin precisar tratamiento en la mayoría de los casos.
- **Seguimiento:** es necesario un estrecho seguimiento clínico y oftalmológico, siendo la periodicidad individualizada en función de la gravedad y el tratamiento precisado.

Definición

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es una patología definida por criterios clínicos, que incluye síntomas y signos producidos por el aumento de la presión intracraneal:

- Sin alteraciones de la composición del LCR.
- Exclusión de otras causas de HI mediante neuroimagen y otras evaluaciones.
- Su diagnóstico es evolutivo y de exclusión de otras patologías.
- Existe una alteración en la circulación del LCR.

Etiopatogenia

Drug related

- Tetracyclines
- Sulphonamides
- Nalidixic acid
- Nutrofurantoin
- Penicillin
- Phenytoin
- Vitamin A analogues
- Corticosteroids therapy or withdrawal
- Indometacin
- Ciclosporin
- Levothyroxine
- GH
- Amiodarone
- Lithium
- Oral contraceptive pills

Endocrine and metabolic disorders

- Hipothyroidism
- Hiperthyroidism
- Cushing's disease
- Adrenal insufficiency
- Hypoparathyroidism
- Hyperparathyroidism
- Obesity, recent weight gain
- Menarche
- Menstrual irregularities
- Pregnancy
- Polycystic ovary syndrome
- Hypervitaminosis A
- Hypovitaminosis A

Systemic disorders and infections

- Iron deficiency anaemia
- Sickle cell anaemia
- Aplastic anaemia
- Systemic lupus erythematosus
- Sarcoidosis
- Lyme disease
- HIV infection
- Chronic renal failure
- Otitis media

Clínica

Los síntomas y signos son consecuencia del aumento de la presión intracraneal. Se pueden distinguir 2 grupos de población según la edad, con características clínicas y evolutivas diferentes:

- Lactantes con fontanela abierta:
 - Abombamiento fontanela \pm .
 - Vómitos.
 - Irritabilidad.
- Niños con fontanela cerrada:
 - Papiledema \pm .
 - Cefalea.
 - Vómitos.
 - Parálisis VI par.
 - Alteraciones visuales.
 - Cervicalgia.

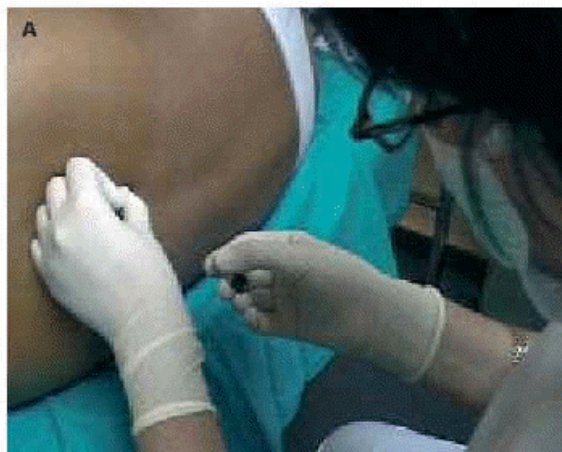


Diagnóstico

Principalmente clínico, por los criterios de Dandy-Smith modificados:

- Síntomas y signos de aumento de la presión intracraneal.
- Ausencia de focalidad neurológica, a excepción de paresia del VI par (raramente se afectan otros pares craneales).
- Neuroimagen normal (se admite la existencia de ventrículos pequeños y la imagen de silla turca vacía).
- Aumento de la presión del LCR (presión de apertura en decúbito lateral >25 cmH₂O), pero de composición normal:
 - Elevación artefactada de la presión del LCR (maniobra Valsalva, llanto...).
 - Casos descritos con presión normal.

Punción lumbar



Punción lumbar

Cifras de presión:

Niños <8 años:

- >280 mmH₂O: elevada.
- 200-280 mmH₂O: interpretar según la clínica asociada.

Niños >8 años:

- >250 mmH₂O: elevada.
- 200-250 mmH₂O: interpretar según la clínica asociada.
- 200 mmH₂O: límite superior de la normalidad.

Diagnóstico diferencial

Deben descartarse otras causas de HII, como:

- Trombosis senos venosos cerebrales.
- Meningoencefalitis subagudas o crónicas.
- Encefalomiелitis aguda diseminada.
- Carcinomatosis leptomenígea (melanosis neurocutánea).
- Síndrome del lactante zarandeado tenerlo en cuenta en niños que asocien irritabilidad y vómitos.
- El papiledema puede confundirse con otras alteraciones oftalmológicas que cursan con pseudopapiledema, como las drusas.

En adolescentes, la evolución pueden complicarse con un síndrome conversivo asociado.

La hipertensión intracraneal idiopática es un diagnóstico evolutivo, de exclusión de otras patologías

Estrategia diagnóstica

Anamnesis	Exploración
<p>Síntomas y tiempo de evolución Preguntar por toma de fármacos o suplementos vitamínicos</p>	<p>Constantes: temperatura, presión arterial, frecuencias cardiaca y respiratoria Exploración física y neurológica completa Fondo de ojo</p>

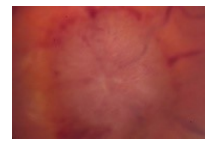
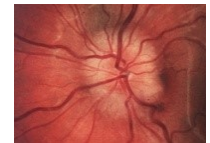
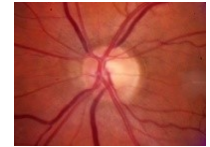


Exámenes complementarios
<p>Ecografía tranfontanelar TC craneal urgente Angio-RM</p>
<p>Punción lumbar</p>
<p>Analíticas complementarias: Hemograma, PCR, bioquímica, calcio iónico, coagulación, dímero D, vitaminas A y D Hormonas: tiroideas, ACTH, cortisol Serologías sangre: virus neurotrofos, micoplasma, <i>Borrelia</i>, <i>Brucela</i> Estudio autoinmunidad Estudio oftalmológico: FO, AV, CV</p>

Estrategia diagnóstica

Importancia de la valoración oftalmológica completa para el diagnóstico, gravedad, tratamiento y evolución:

- Fondo de ojo.
- Agudeza visual.
- Campo visual.
- Tomografía de coherencia óptica.



Tratamiento

Iniciar tratamiento si existe alguna de estas circunstancias:

- Alteración del campo visual (aparte de leve aumento de la mancha ciega).
- Disminución de la agudeza visual.
- Papiledema moderado-grave (grado 3-5 de Frisén).
- Disminución significativa de los valores de OCT para su edad.
- Cefalea importante de mal control con analgésicos.

Tratamiento

¿Topiramato?
¿Zonisamida?

Medidas generales:

- Pérdida de peso
- Restricción hídrica
- Analgésicos

Cirugía:

- Punciones lumbares repetidas
- Derivación lumboperitoneal
- Fenestración del nervio óptico

Primer escalón:
acetazolamida

Segundo escalón:
añadir furesomida

Tercer escalón:
añadir
corticoesteroides

Tratamiento

Primer escalón: acetazolamida

Niños: 25 mg/kg/día en 3-4 dosis

Adolescentes: 1 g/día en 3-4 dosis

Si empeoramiento clínico/ofthalmológico,

↑ en 25 mg/kg/día en niños (máx. 2 g/día)

↑ en 250 mg/día en adolescentes (máx. 4 g/día)

Segundo escalón: añadir furesomida

Niños: 1 mg/kg/día (2 dosis)

Adultos: 20-40 mg/día (2 dosis)

Tercer escalón: añadir corticoesteroides

Prednisona vía oral

2 mg/kg 2 semanas

Descenso en 2 semanas

Casos graves, previo: bolo de metilprednisolona 15 mg/kg intravenoso

HII fulminante

- Pacientes con rápido deterioro de la función visual.
- Existe una significativa pérdida del campo visual y un importante papiledema desde el comienzo y a menudo también tienen disminución de su agudeza visual.
- La pérdida visual puede ocurrir en días o semanas.
- El tratamiento debe ser rápido y agresivo:
 - Acetazolamida intravenosa.
 - Furosemida intravenosa.
 - Corticoides intravenosos.
 - Planteamiento quirúrgico precoz.

La trombosis de senos venosos es un importante diagnóstico de exclusión en estos casos

Seguimiento

- Estrecho seguimiento clínico y oftalmológico.
- La retirada progresiva del tratamiento farmacológico, en los casos en los que se ha instaurado, se realiza cuando el estado visual del paciente y la apariencia del nervio óptico se han estabilizado, o cuando la enfermedad ha estado en remisión durante al menos 6 meses.
- Posibilidad de recurrencias.