

Hipertensión intracraneal idiopática

RESUMEN

La hipertensión intracraneal idiopática es un síndrome caracterizado por aumento de la presión intracraneal sin ventriculomegalia o tumor intracraneal, con líquido cefalorraquídeo normal, y que produce signos y síntomas de hipertensión intracraneal. Los factores de riesgo relacionados son: obesidad, consumo de anticonceptivos orales, embarazo y apnea obstructiva del sueño. Los criterios diagnósticos son síntomas y signos que reflejen hipertensión intracraneal generalizada o papiledema, presión intracraneal mayor a 250 mm de H₂O, composición de líquido cefalorraquídeo normal y estudio de imagen sin evidencia de dilatación ventricular, tumor, lesión estructural o lesión vascular en imagen por resonancia magnética o tomografía computada contrastada de cráneo. El tratamiento debe basarse en la reducción de la presión intracraneal, con el objetivo de aliviar la cefalea y preservar la visión.

Palabras clave: hipertensión intracraneal idiopática.

Christian Buelna-Cano¹
Javier Moreno-Ulloa²

¹ Médico residente de cuarto año de Medicina Interna, Hospital General Tijuana, Instituto de Servicios de Salud Pública del Estado de Baja California (ISESALUD).

² Médico Internista, Hospital General Ensenada, ISESALUD.

Idiopathic intracranial hypertension

ABSTRACT

Idiopathic intracranial hypertension is a syndrome characterized by increased intracranial pressure without ventriculomegaly or intracranial tumor with normal cerebrospinal fluid, causing signs and symptoms of intracranial hypertension. The risk factors include: obesity, use of oral contraceptives, pregnancy and obstructive sleep apnea. The diagnostic criteria are symptoms and signs that reflect intracranial hypertension or papilledema, intracranial pressure greater than 250 mm of H₂O, composition of normal CSF and imaging study without evidence of ventricular dilatation, tumor, vascular damage or structural injury in MRI or contrasted CT of brain. The therapeutic management should be based on reducing the intracranial pressure, in order to relieve headache and preserve vision.

Key words: idiopathic intracranial hypertension.

Recibido: 28 de junio 2015

Aceptado: 10 de septiembre 2015

Correspondencia

Dr. Christian Buelna Cano
Hospital General Ensenada
Carretera transpeninsular km 111
22875 Ensenada, BC, México
drbuelna@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Buelna-Cano C, Moreno-Ulloa J. Hipertensión intracraneal idiopática. Med Int Méx 2015;31:761-767.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 38 años de edad, de ocupación secretaria, con antecedente de tabaquismo con índice de 23 paquetes al año, obesidad leve y negó consumir medicamentos o anticonceptivos. Inició cuatro días previos a su valoración inicial con sensación de vértigo en reposo, 24 horas después se agregó cefalea occipital pulsátil bilateral, intensa 10/10, de inicio súbito y acúfeno bilateral, por lo que acudió a recibir atención médica, en donde le realizaron microscopia de campo oscuro que reportó *Leptospira* e inició tratamiento con cefalosporina de tercera generación y antivertiginosos. A pesar del tratamiento continuó con cefalea y vértigo de las mismas características, a lo que se agregó fotofobia y visión borrosa. A su ingreso al hospital la encontramos con cefalea frontal bilateral intensa, pulsátil, así como visión borrosa, náusea y vómito de contenido alimentario; TA 108/72 mmHg, FC 70 lpm, FR 18 rpm, T 37°C, peso 90.7 kg, talla 1.63 m, IMC 34.1 kg/m², alerta, con funciones cognitivas normales, nervios craneales con adecuada función sin papiledema, fuerza de las extremidades 4/5 generalizada, sensibilidad normal, respuesta plantar bilateral indiferente, sin rigidez de la nuca. Se inició tratamiento con analgésicos no esteroides y opiáceos, se continuó con cefalosporina de tercera generación, con leve disminución de la cefalea. Se solicitó tomografía axial computada de cráneo sin contraste, que se reportó normal, sin dilatación ventricular o borramiento de surcos. La imagen por resonancia magnética de cerebro con gadolinio no mostró lesión intracraneal, trombosis venosa cerebral o infiltración meníngea (Figura 1); 48 horas después de su ingreso la paciente siguió sin alivio en la intensidad de la cefalea y amaurosis progresiva. Se realizó punción lumbar, en donde se encontró presión de apertura de 29 cmH₂O (Figura 2); se le drenaron 30 cc de líquido cefalorraquídeo de características de agua de roca, leucocitos: 3 células x mm³, no se observaron eritrocitos, glucosa 65 mg/dL, pro-

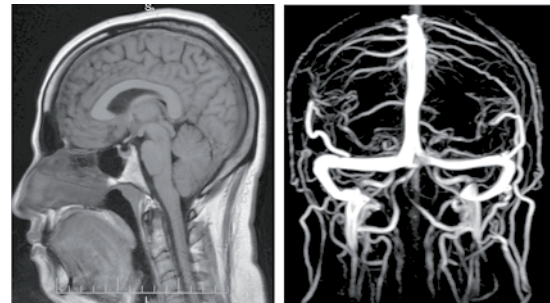


Figura 1. A. Imagen de resonancia magnética en secuencia FLAIR en corte sagital sin lesión. B. Venorresonancia magnética normal.



Figura 2. Presión de apertura de líquido cefalorraquídeo sin tratamiento.

teína 30 mg/dL, tinción de Gram negativa, tinta china negativa, glucosa sérica 81 mg/dL y cultivo de líquido cefalorraquídeo negativo. Al momento de realizar la punción lumbar, la paciente refirió disminución de la intensidad de la cefalea, mejoría en agudeza visual y alivio del vértigo. Se reportó serología IgG negativa para *Leptospira*, IgM positivo 1:50, por lo que se suspendió el antibiótico y se inició acetazolamida 250 mg, vía oral, cada 6 horas. Dos días después se valoró por el servicio de Oftalmología, en donde se reportó agudeza visual OD 20/40, OI 20/60 y sin papiledema. Durante su estancia hospitalaria continuó la cefalea, aunque con disminución de la intensidad, por lo que se decidió ajustar el tratamiento a acetazolamida 500 mg cada 6 horas y furosemida 40 mg cada 12 horas; la paciente egresó 11 días posteriores a su ingreso, sin cefalea y con presión de apertura de líquido cefalorraquídeo en 13 cmH₂O (Figura 3).

DISCUSIÓN

La hipertensión intracraneal idiopática o pseudotumor cerebral es un síndrome caracterizado por aumento de la presión intracraneal sin ventriculomegalia, o tumor intracraneal con líquido cefalorraquídeo normal, que produce signos y síntomas de hipertensión intracraneal como: cefalea, fotofobia, náusea, acúfeno pulsátil, oscurecimiento visual transitorio, defectos en los campos visuales, papiledema y pérdida visual.¹ Se clasifica de acuerdo con su origen, en pseudotumor cerebral primario o hipertensión intracraneal idiopática y pseudotumor cerebral secundario, lo que proporciona un medio útil para el abordaje de los pacientes.²

La cefalea de nuevo inicio puede tener causas diferentes que incluyen enfermedades que ocasionan aumento de la presión intracraneal. La cefalea es el síntoma más frecuente en pacientes con hipertensión intracraneal y su abordaje debe ser urgente para establecer diagnósticos diferenciales, porque puede ser potencialmente mortal (Cuadro 1).³



Figura 3. Presión de apertura de líquido cefalorraquídeo con tratamiento.

A Bouchat se le atribuye la primera descripción de un caso de síndrome de pseudotumor cerebral, en 1866, expresado en la tesis de Passot de 1913. Quincke caracterizó más plenamente el pseudotumor cerebral, y desarrolló la aguja de punción lumbar, fundamental para el diagnóstico. Nonne utilizó el término “pseudotumor cerebri” en 1914.¹

Epidemiología

Estudios de varios países estiman la incidencia anual de hipertensión intracraneal idiopática en

Cuadro 1. Causas de hipertensión intracraneal

- Hidrocefalia
- Obstrucción de derivación intracraneal
- Lesión intracraneal con efecto masa
 - Neoplasia, infección, vascular
- Proceso meníngeo
 - Infección, inflamación, neoplasia, vascular
- Traumatismo
- Intoxicación sistémica con toxinas neurales (monóxido de carbono)
- Encefalopatía hipertensiva
- Obstrucción venosa cerebral
 - Obstrucción intracraneal u obstrucción extracraneal
- Hipertensión intracraneal idiopática

0.9/100,000 habitantes en población general, y aumenta a 3.5/100,000 en mujeres de 15 a 44 años de edad, y 19.3/100,000 en mujeres de 20 a 45 años con sobrepeso de 20% o más de su peso corporal ideal. Posterior a la pubertad, este síndrome afecta nueve veces más a mujeres que a hombres; niños y niñas son afectados de igual manera antes de la pubertad.⁴

Factores de riesgo

El principal factor de riesgo es la obesidad, con una asociación de mayor riesgo de hipertensión intracraneal idiopática a medida que aumenta el índice de masa corporal. Un aumento moderado de 5-15% en el peso incrementa el riesgo de hipertensión intracraneal idiopática en pacientes sin obesidad y también aumenta el riesgo de recurrencia de esta afección en pacientes con antecedentes del trastorno. Otros factores implicados son: medicamentos, anticonceptivos orales, embarazo y apnea obstructiva del sueño, aunque sin evidencia de asociación causal. La apnea obstructiva del sueño no tratada puede empeorar el pronóstico de hipertensión intracraneal idiopática y debe valorarse en el diagnóstico. La hipertensión arterial y la anemia pueden predecir un pronóstico peor para la visión en pacientes con hipertensión intracraneal idiopática.³

Fisiología de la presión intracraneal y líquido cefalorraquídeo

El líquido cefalorraquídeo es el fluido extracelular más grande en el sistema nervioso central y requiere una regulación fina para mantener su función adecuada. La fisiología del líquido cefalorraquídeo se basa en tres componentes: 1) formación activa, 2) absorción pasiva y 3) flujo unidireccional del sitio de formación hasta el sitio de absorción.⁵

La presión dentro del parénquima cerebral es igual a la presión en los espacios extra-axial intracraneales, e incluyen los espacios subaracnoideos y ventriculares, que contienen líquido cefalorraquídeo. La presión del líquido cefalorraquídeo normal es igual a la presión intracraneal; varía desde 60 hasta 250 mm H₂O en adultos sanos y fluctúa durante el día debido a varios factores.³ Cerca de 2/3 partes del líquido cefalorraquídeo se producen en los plexos coroideos en los ventrículos cerebrales y la parte restante, en el epéndimo de los ventrículos.¹ El líquido cefalorraquídeo drena en los senos venosos durales, vía granulaciones aracnoideas, vía linfática por los espacios de Virchow-Robin, y por los espacios perineurales de los nervios craneales y espinales. El líquido cefalorraquídeo circula continuamente a través del cerebro y se estima que 500-600 mL son secretados diariamente, con un intervalo de 0.3-0.6 mL/min. De manera habitual hay 160 mL de líquido cefalorraquídeo total, que está contenido en los ventrículos (25%) y en el espacio subaracnoideo cortical y espinal (75%); es reemplazado cerca de cuatro veces al día.³

Fisiopatología

El aumento de la presión intracraneal se debe a un incremento en la presión, originado al menos por un compartimiento intracraneal (líquido cefalorraquídeo, sangre, fluido intersticial

o parénquima cerebral). Un incremento en la producción de líquido cefalorraquídeo se sugiere en la hipertensión intracraneal idiopática, pero no hay evidencia suficiente que soporte esto o cambios estructurales en los plexos coroides, como hipertrofia. Existe evidencia que sugiere la producción normal de líquido cefalorraquídeo en hipertensión intracraneal idiopática; la mayor parte de las investigaciones se centra en la resistencia de absorción de líquido cefalorraquídeo. Los mecanismos clásicos que se incluyen son: aumento en el contenido de agua en el parénquima cerebral, exceso de producción de líquido cefalorraquídeo, disminución en la absorción de parénquima cerebral e incremento de la presión venosa cerebral.¹

Diagnóstico

La cefalea es el síntoma más común (90%); usualmente es diario, difuso (aunque puede ser unilateral), constante o fluctuante. La intensidad del dolor se incrementa a lo largo del día a la noche y se exacerba con cualquier maniobra que incremente la presión intracraneal (maniobra de Valsalva, acostarse o inclinarse).³ La cefalea puede ser pulsátil, acompañada de náusea, vómito, fotofobia, y dolor de nuca; es usual que la hipertensión intracraneal idiopática coexista con migraña, lo que hace complejo el diagnóstico; el acúfeno pulsátil ocurre en 60% de los pacientes, los sonidos pueden ser unilaterales o bilaterales, a menudo descritos como un latido del corazón o un sonido sibilante.

Con frecuencia, la cefalea disminuye luego del drenaje de líquido cefalorraquídeo con una punción lumbar o compresión venosa yugular. El sonido intracraneal puede atribuirse a la transmisión de las pulsaciones vasculares, vía el líquido cefalorraquídeo, por el aumento de la presión de las paredes de los senos venosos, lo que convierte el flujo laminar en turbulento. El oscurecimiento visual transitorio, aunque no es específico de la hipertensión intracraneal idio-

pática, es uno de los síntomas más frecuentes (70%); típicamente dura segundos, es monocular o binocular y no se correlaciona con el grado de papiledema o pérdida visual. La pérdida visual puede aparecer como síntoma, al igual que la diplopía, que ocurre en 33-66% de los pacientes; usualmente ésta es binocular y horizontal, resultado de paresia unilateral o bilateral del sexto par craneal. La diplopía binocular por lo general se alivia cuando la presión intracraneal se normaliza. Los síntomas menores de hipertensión intracraneal idiopática incluyen: dolor radicular, parestesias, artralgias en los hombros, las muñecas y las rodillas, ataxia y parálisis facial; la depresión y la ansiedad también son síntomas comunes.⁴

El papiledema, sello distintivo de la hipertensión intracraneal idiopática, debe manifestarse para realizar el diagnóstico, a menos que se detecte atrofia óptica secundaria.³

Los criterios diagnósticos de hipertensión intracraneal idiopática se establecen si hay síntomas que reflejen hipertensión intracraneal generalizada o papiledema. Este criterio implica que el diagnóstico puede establecerse en pacientes asintomáticos con papiledema (Cuadro 2) o si existen signos que reflejen hipertensión intracraneal generalizada o papiledema. Deben documentarse la presión intracraneal elevada, medida en el paciente en posición en decúbito lateral y mayor a 250 mm de H₂O con las piernas extendidas y tan relajadas como sea posible; la composición del líquido cefalorraquídeo normal, sin evidencia de pleocitosis, atipia celular o hipoglucorraquia; las proteínas del líquido cefalorraquídeo deben estar en el límite normal; un estudio de imagen sin evidencia de dilatación ventricular, tumor, lesión estructural o lesión vascular en imagen por resonancia magnética o tomografía computada contrastada de cráneo. La imagen por resonancia magnética de cráneo es superior a la tomografía computada para detectar trombosis venosa cerebral,

Cuadro 2. Criterios diagnósticos de hipertensión intracraneal idiopática

1. Si existen síntomas, son reflejo de hipertensión intracraneal o papiledema
2. Si existen signos, son reflejo de hipertensión intracraneal o papiledema
3. Documentar incremento mayor a 250 mmH₂O de presión intracraneal medida en posición en decúbito lateral
4. Composición normal de líquido cefalorraquídeo
5. Sin evidencia de hidrocefalia, tumor, lesión estructural o vascular en imagen de resonancia magnética de cráneo
6. Sin otra causa identificada que ocasione hipertensión intracraneal

infiltración meníngea o tumores isodensos. No debe existir otra causa de hipertensión intracraneal o pseudotumor cerebral secundario (Cuadro 3).⁶⁻⁷

La evaluación oftalmológica es esencial para los pacientes con hipertensión intracraneal idiopática. La mayoría de los pacientes con papiledema resultante de hipertensión intracraneal idiopática no son conscientes de la pérdida visual y la confrontación de los campos visuales no es lo suficientemente sensible como para detectar una constricción periférica. La perimetría automatizada debe realizarse sistemáticamente al inicio del estudio para detectar defectos del campo visual y estimar el pronóstico visual.³

Cuadro 3. Causas de hipertensión intracraneal o pseudotumor cerebral secundario

- Enfermedades
 - Enfermedad de Addison
 - Hipoparatiroidismo
 - Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
 - Insuficiencia cardíaca derecha con hipertensión pulmonar
 - Insuficiencia renal
 - Anemia severa por deficiencia de hierro
- Medicamentos
 - Tetraciclinas, vitamina A, esteroides anabólicos, hormona de crecimiento, litio, ácido nalidíxico
- Obstrucción drenaje venoso
 - Trombosis venosa cerebral
 - Trombosis vena yugular

Tratamiento

El tratamiento debe basarse en la reducción de la presión intracraneal, con el objetivo de aliviar la cefalea y preservar la visión. La reducción de la presión intracraneal inicia con la punción lumbar, con drenaje de líquido cefalorraquídeo y mejoría clínica transitoria. La dieta y pérdida de peso en pacientes con sobrepeso y obesidad son decisivos para la disminución de cefalea, papiledema y presión intracraneal. El objetivo es reducir 0.45 kg por semana. La restricción hídrica y dieta hiposódica pueden ayudar;³ la reducción de peso se asocia con mayor rapidez en el alivio del papiledema y de la disfunción visual, comparado con pacientes con hipertensión intracraneal idiopática que no perdieron peso.⁸

Acetazolamida, un inhibidor de anhidrasa carbónica, reduce la producción de líquido cefalorraquídeo y la presión intracraneal; es el primer medicamento prescrito contra la hipertensión intracraneal idiopática. La dosis recomendada es de 1-4 g por día, divididos en 2 a 3 dosis. Acetazolamida es mejor que placebo para mejorar la función visual y la calidad de vida, y aliviar el papiledema, pero no la cefalea.³ En el estudio NORDIC, de 165 pacientes con hipertensión intracraneal idiopática leve, los sujetos tratados con acetazolamida mejoraron su visión.⁹ Furosemida reduce la producción de líquido cefalorraquídeo en los plexos coroideos y puede administrarse en asociación con acetazolamida.⁴ Los esteroides no deben prescribirse para tratar la hipertensión intracraneal idiopática, pues no hay evidencia de que sostengan el beneficio y sus efectos adversos a largo plazo son comunes, en los que se incluye el aumento de peso.³

De manera habitual, la hipertensión intracraneal idiopática es de alivio espontáneo; 25% de los pacientes continúa con deterioro visual y cefalea incapacitante, a pesar del tratamiento médico. El tratamiento quirúrgico con derivación

ventriculoperitoneal puede estabilizar la visión o lograr la remisión completa en 95% de los casos, con disminución de los síntomas por corto tiempo. La fenestración de la vaina del nervio óptico ha demostrado ser segura y efectiva en los estudios de seguimiento. La fenestración de la vaina del nervio óptico debe realizarse en pacientes con pseudotumor cerebral con alteración en la visión, principalmente sin cefalea, y ha demostrado preservar la visión en casos de visión deteriorada, a pesar de la derivación ventriculoperitoneal.¹⁰

CONCLUSIÓN

Comunicamos el caso de una paciente de 38 años de edad, con obesidad grado I, que tenía un cuadro clínico de hipertensión intracraneal, con punción lumbar con presión de apertura de 29 cmH₂O. Tuvo alivio clínico con el drenaje de 30 cc de líquido cefalorraquídeo, mismo que tenía características normales, sin evidencia de lesión intracraneal o hidrocefalia en el estudio de imagen. En la valoración médica inicial a la paciente le diagnosticaron leptospirosis por estudio microbiológico de baja sensibilidad y especificidad, sin respuesta al tratamiento de elección por siete días; consideramos que la inmunofluorescencia indirecta positiva IgM para leptospirosis fue un resultado falso positivo. Se inició tratamiento de la hipertensión intracraneal

idiopática, con dieta hiposódica, restricción hídrica e inhibidores de anhidrasa carbónica, con mejoría en la visión, cese de la cefalea y punción lumbar de control con presión de apertura de 13 cmH₂O, por lo que concluimos que la paciente cumplía con los criterios diagnósticos de hipertensión intracraneal idiopática, con respuesta satisfactoria al tratamiento médico.

REFERENCIAS

1. McGeeney B, Friedman D. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache* 2014;54:445-458.
2. Wakerley B, Tan M, Ting E. Idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia* 2015;35:248-261.
3. Ducros A, Bioussé V. Headache arising from idiopathic changes in CSF pressure. *Lancet Neurol* 2015;14:655-668.
4. Friedman DI. The Pseudotumor cerebri syndrome. *Neurol Clin* 2014;32:363-396.
5. Oresković D, Klarica M. The formation of cerebrospinal fluid: nearly a hundred years of interpretations and misinterpretations. *Brain Res Rev* 2010;64:241-262.
6. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension, *neurology* 2002;59:1492-1495.
7. Kosmorsky GS. Idiopathic intracranial hypertension: pseudotumor cerebri. *Headache* 2014;54:389-393.
8. Kupersmith M, Gamell L, Turbin R. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology* 1998;50:1094-1098.
9. Horton J. Acetazolamide for pseudotumor cerebri: evidence from the NORDIC trial. *JAMA* 2014;311:1618-1619.
10. Galgano M, Deshaies EM. An update on the management of pseudotumor cerebri. *Clin Neurol Neurosurg* 2013;115:252-259.