

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA. REPORTE DE UN CASO. HOSPITAL SANTO TOMÁS. PANAMÁ

IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION. CASE REPORT. SANTO TOMAS HOSPITAL. PANAMA.

Alvarado Armuelles, Antonio*; **Abadía Yunsan, Yazmina*;** **Ríos Martínez-Ajeno, Vietnam[†]**

*Médico Interno de II categoría de Complejo Hospitalario Metropolitano Dr. Arnulfo Arias Madrid, Caja de Seguro Social.

†Médico Funcionario Especialista en Medicina Interna. Hospital Santo Tomás.

Recibido: 24 de noviembre de 2012.

Aceptado: 31 de julio de 2013

Alvarado Armuelles A, Abadía Yurman Y, Ríos Matínez-Ajeno, V. Hipertensión Intracraneal Idiopática. Reporte de un caso. Hospital Santo Tomás. Panamá. Revmédcient. 2013; 26(1): 7-21.

RESUMEN

INTRODUCCIÓN. La Hipertensión Intracraneal Idiopática se caracteriza por un aumento de la presión intracraneana, su causa actualmente es desconocida. Se presenta en 1 a 2 por cada 100 000 habitantes, siendo el grupo de mayor riesgo las mujeres con sobrepeso u obesidad en edad fértil. Por lo general los pacientes no presentan evidencias en las pruebas que sugieran un proceso expansivo intracraneal. Las características clínicas son inespecíficas; sin embargo, los pacientes pueden cursar con dolor de cabeza, edema de papila y oscurecimientos visuales transitorios; presentaciones menos comunes cursan con fotofobia, tinitus pulsátil, dolor retrobulbar, diplopía y pérdida permanente de la visión.

CASO CLÍNICO. Paciente femenina de 55 años, obesa e hipertensa sin tratamiento, que inició con parálisis hemifacial izquierda, cefalea occipital tipo pulsátil que luego se generalizó, hiperemia conjuntival y disminución de la agudeza visual, la cual luego evolucionó a ceguera legal bilateral.

DISCUSIÓN. Se documentó aumento de la presión de apertura del líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, su análisis químico y por tinciones, al igual que los estudios de neuroimagen, resultaron normales. Presentó alteración en las pruebas de función tiroidea; el resto de los estudios realizados resultaron normales o negativos. La paciente fue manejada con diuréticos de asa, corticosteroides e inhibidores de anhidrasa carbónica. Los autores vemos la importancia de este caso en el impacto en la calidad de vida de estos pacientes, así como los potenciales e irreversibles daños que se pueden producir si no se hace el diagnóstico y tratamiento adecuado.

PALABRAS CLAVE: hipertensión intracraneal idiopática, pseudotumor cerebral papiledema, líquido cefalorraquídeo, cefalea.

ABSTRACT

INTRODUCTION. Idiopathic intracranial hypertension is characterized by an increased intracranial pressure, which pathogenesis is currently unknown. It occurs in 1 to 2 cases per 100 000 inhabitants; women with overweight or obesity in childbearing age are the highest risk group. Usually, patients do not show evidence in diagnostic studies that suggests an extensive intracranial process. Clinical features are nonspecific. However, patients can present headache, papilledema and transient loss of vision. Other less common features include photophobia, pulsatile tinnitus, retrobulbar pain, diplopia and permanent loss of vision.

CASE REPORT. A 55 year old obese female with history of untreated hypertension, that began with paralysis of the left side of face, and an occipital pulsatile headache that later became generalized. The patient also presented, conjunctival hyperemia and decreased visual acuity that later evolved to a bilateral blindness.

DISCUSSION. An increase in cerebrospinal fluid opening pressure was documented. However, its chemical and staining analysis, as well as the neuroimaging studies, were normal. The thyroid function tests showed abnormal values, but the rest of the diagnostic studies were negative or normal. The patient was managed with carbonic anhydrase inhibitors, loop diuretics and corticosteroids. The impact on the patient's life quality, as well as the potential and irreversible damage that can occur, if it is not adequately diagnosed and treated, make this case important for the clinician.

KEY WORDS: Idiopathic Intracranial Hypertension, pseudotumor cerebri, papilledema, cerebrospinal fluid, headache.

INTRODUCCIÓN

En la presentación clínica de hipertensión intracraneal (HI) se han descrito múltiples agentes etiológicos o factores desencadenantes, sin embargo, hay pacientes que se presentan con un conjunto de signos y síntomas de elevación de la presión intracraneal (PIC) sin alteración en los exámenes de laboratorio ni en los estudios de imagen, y presentan composición normal del líquido cefalorraquídeo (LCR). Además, en estos pacientes hay ausencia de procesos expansivos intracraneales o hidrocefalia; esta condición clínica se denomina hipertensión intracraneal idiopática (HII).¹⁻⁶

Las características clínicas de la HII no son específicas, sin embargo, se ha publicado en varias series que los pacientes pueden cursar con dolor de cabeza, edema de papila, oscurecimientos visuales transitorios, entre otras manifestaciones. La presentación clínica puede variar mucho y el diagnóstico requiere un manejo multidisciplinario.^{2,7}

Actualmente la patogénesis de HII es desconocida, sin embargo se han propuesto varias hipótesis que incluyen edema cerebral, alteraciones en la dinámica del LCR, aumento de la presión venosa intracraneal, entre otras.^{1,2} Igualmente se ha asociado HII a ciertas condiciones médicas, pero sin resultados concluyentes.^{1,8}

El diagnóstico de HII se hace por exclusión, cuando se han descartado otras posibles condiciones que produzcan aumento de la presión intracraneal. Las recomendaciones del tratamiento son limitadas por la falta de ensayos controlados aleatorizados.^{5,8}

Los autores vemos la importancia de este caso en el impacto en la calidad de vida de los pacientes, en los potenciales e irreversibles daños que se pueden producir si no se hace el diagnóstico y tratamiento

adecuado, por ser una condición de presentación poco frecuente en nuestro medio. A continuación presentamos el manejo brindado a la paciente y los resultados de las medidas terapéuticas que fueron utilizadas.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente femenina de 55 años que ingresa a la sala de Medicina Interna del Hospital Santo Tomás por presentar pérdida de la visión en ambos ojos de 7 días de evolución, refiere no ver nada, ni la luz.

Paciente con historia de parálisis hemifacial izquierda de dos meses de evolución, asociada a cefalea occipital tipo pulsátil de intensidad 9/10, que luego se generaliza, la cual mejoraba con Dolo-neurobión dos veces al día. Asociada además a náuseas de frecuencia casi diaria.

Un mes antes de su ingreso, cursó con disminución de la agudeza visual, mayor en el ojo izquierdo, edema bpalpebral e hiperemia conjuntival bilateral. La paciente refiere que en ese momento presentaba visión borrosa pero lograba ver objetos, y que asoció la pérdida visual a la inflamación ocular. Acudió por atención médica y se le diagnosticó conjuntivitis, la cual fue tratada con gotas oculares cuyo nombre desconoce. Refiere que la pérdida de visión fue progresiva, hasta que 7 días antes del ingreso presentó pérdida visual bilateral completa.

Al ingreso refirió no ver objetos ni luz. Es evaluada por Oftalmología y referida a Neurología, quien luego de evaluación la refiere para hospitalización con diagnóstico presuntivo de síndrome de hipertensión endocraneana de etiología por determinar. Como antecedente reciente de importancia mencionó herpes zoster en tórax

cuatro meses previos al cuadro clínico actual, manejado con “hierbas”.

La paciente niega déficit en las extremidades y vómitos.

Historia Anterior

A. Antecedentes personales patológicos.

Refiere haber padecido sarampión, rubéola, varicela. Hipertensión arterial diagnosticada hace 12 años, sin tratamiento desde hace 3 años.

B. Antecedentes personales no patológicos.

Niega tabaquismo, alcoholismo o haber usado cualquier tipo de droga ilícita.

C. Antecedentes

D. **Heredo Familiares:** madre asmática. Hijo con sinusitis.

E. **Medicamentos:** niega estar utilizando algún medicamento de forma habitual.

F. **Hospitalizaciones anteriores y antecedentes quirúrgicos.**

En 1986 se le realizó salpingectomía.

G. **Inmunizaciones:** refiere no llevar buen control de sus vacunas.

Interrogatorio por Aparatos y Sistemas.

- **Síntomas generales:** Niega fiebre, escalofrío, astenia, anorexia y pérdida de peso.
- **Cabeza:** Niega cicatrices, traumas, deformaciones o hundimientos.
- **Ojos:** refiere secreción ocular, edema bpalpebral, hiperemia conjuntival bilateral y disminución de la agudeza visual, mayor en el ojo izquierdo. La paciente refería inicialmente visión borrosa pero lograba ver objetos, al ingresar no ve nada como ya se describió en la enfermedad actual.
- **Oídos y nariz:** Niega hipoacusia, dolor y secreciones, rinorrea, epistaxis.

- **Boca:** refiere desviación de la comisura labial a la derecha.
- **Cuello:** refiere dolor cervical en región dorsal que se irradia a la frente. Niega crecimiento, rigidez, masas y pulsaciones anormales.
- **Cardiovascular:** niega disnea, palpitaciones, dolor torácico, claudicación intermitente,
- **Respiratorio:** refiere tos seca desde hace varias semanas. Niega disfonía, hemoptisis, resfriados frecuentes.
- **Digestivo:** Refiere constipación, de varias semanas de evolución. Niega disfagia, odinofagia, náuseas, dolor abdominal, pirosis, hematemesis, melena, ictericia, diarrea, acolia, rectorragia.
- **Urogenital:** Niega disuria, polaquiuria, oliguria, incontinencia urinaria, tenesmo vesical.
- **Gineco-Obstétrico:** Refiere que su menarca fue a los 13 años, G₃P₃A₀C₀, F.U.P.: 1983, F.U.M.: 2005 a la edad de 50 años, en la que cursó con calores, estado de ánimo alterado, actualmente bien sin otras alteraciones.
- **Endocrino:** Niega polifagia, poliuria, nerviosismo, sueño excesivo o insomnio, intolerancia al calor o al frío, sudoración excesiva.
- **Músculo-esquelético:** Niega artralgias, mialgias, debilidad muscular, limitación funcional, atrofia muscular.
- **Sistema Nervioso:** niega trastornos de la audición, olfacción, gusto, sensibilidad, memoria o lenguaje. Niega trastornos motores, trastornos en la marcha exceptuando la necesidad de apoyo por estar ciega.
- **Sistema hematopoyético y linfático:** Niega anemia, hemorragia, petequias, equimosis o adenopatías.

Examen Físico

Signos Vitales. Presión arterial: 140/80 mm Hg; temperatura: 36.5 °C; frecuencia cardíaca: 72 lpm; frecuencia respiratoria: 16 cpm; Peso: 72,7 kg; Talla: 1,48 cm; índice de masa corporal: 33 kg/m².

Aspecto general: Paciente consciente, buena actitud, orientada en tiempo espacio y lugar, cooperadora, edad aparente equivalente a la real, obesa con parálisis facial periférica izquierda

Cabeza: normocéfala, cuero cabelludo y cabello normal, sin deformaciones, cicatrices, ni hundimientos.

Cuello: Flexible, sin rigidez nuchal ni ingurgitación yugular, no hay ganglios palpables, tiroides no palpable.

Ojos: En el ojo derecho (OD), pupila midriática central de +/- 5 mm, infiltrado perilémbico difuso superior e inferior, disminución del reflejo fotomotor, escleritis nuclear 1 cruz de ambos ojos, paresia del VI nervio craneal, legaña 2+. La agudeza visual es inferior a 20/400, no percepción de luz. Tensión ocular 17,3 mm Hg. En el fondo de ojo retina aplicada, la copa fisiológica de la papila es 40% del disco óptico, excavación de 0,4, con bordes definidos, la relación arteria-vena conservada, disminución del reflejo foveolar, papila pálida leve.

En el ojo izquierdo (OI), lagofthalmos, edema bupalpebral, pupila midriática centra de +/- 5mm, curvatura anterior estrecha, edema de papila de predominio inferior temporal e hiperemia difusa, paresia del VI nervio craneal. Sólo percibe movimientos de manos. Tensión ocular 17,3 mm Hg. Fondo de ojo izquierdo retina aplicada, la copa fisiológica de la papila es 10% del disco óptico excavación de 0.1, edema peripapilar de predominio inferior-temporal, relación arteria-vena

de 4:1, reflejo foveolar disminuido, pobre reflejo fotomotor.

Oídos: audición normal, no hay secreciones.

Nariz: tabique nasal central, sin secreciones.

Boca: desviación de la comisura labial a la derecha con borramiento del surco nasogeniano izquierdo, mucosa oral y paladar con adecuada hidratación y sin lesiones, úvula central, faringe y amígdalas normales sin puntos purulentos.

Tórax: simétrico, sin tirajes.

Mamas: simétricas con pequeñas micronodulaciones (fibroquistes) bilaterales, intertrigo sub mamario bilateral, con cambios crónicos e hiperpigmentación.

Corazón: Ubicación anatómica adecuada, no se observa ni se palpa el punto de máximo impulso, no hay frémito táctil, a la percusión es mate, ruidos cardíacos rítmicos, sin soplos ni galope, chasquidos, reforzamientos.

Pulmones: Ruidos respiratorios normales sin ruidos agregados.

Abdomen: Globoso a expensas de pánicula adiposo, hígado unos 2 cm por debajo del reborde costal derecho, de consistencia aumentada, no hay dolor, defensa o rebote, ni otras masas abdominales palpables. Ruidos hidroaéreos normales.

Genitales: Con vulva eutrófica, sin secreciones ni sangrado, hay intertrigo en el área inguinal bilateral.

Tacto rectal: esfínter normotónico, sin evidencias de hemorroides.

Articulaciones, extremidades y músculos: no hay flogosis, hipertermia, debilidad muscular, nódulos,

dolor articular, mialgia, deformidades, distrofias musculares, ni masas.

Neurológico.

Resto de pares craneales sin alteraciones. Fuerza muscular 5/5, tono y reflejos miotáticos conservados en las cuatro extremidades. Signos de irritación meníngea negativos (Kernig y Brudzinski).

Estudios de gabinete e interconsultas.

Al ingresar la paciente se ordenan los exámenes de gabinete (ver tablas 1 y 2), posteriormente otros exámenes especiales (ver tabla 3), así como los estudios de imagen que se recomendaban, igualmente las interconsultas respectivas.

Tabla 1. Biometría Hemática de ingreso.

Parámetro	Valor	Referencia
Leucocitos	11.3 x10 ³ /μL	4,5 - 11 x10 ³ /μL
Glóbulos rojos	4.56x10 ⁶ /μL	3,8 – 5,1x10 ³ /μL
Hemoglobina	12.4 g/dL	12 – 16 g/dl
Hematocrito	36,7%	35 – 45%
Plaquetas	373 x10 ³ /μL	150 – 450x10 ³ /μL
Neutrófilos	58,6%	55 – 65%
Linfocitos	34 %	25 – 35%
Monocitos	5,9 %	3 – 7%
Eosinófilos	1,2%	1 – 3%
Basófilos	0,3%	0 – 1%
VCM*	79.6 fL	
HCM†	26.1 pg/célula	
ADE‡	16 %	

*Volumen corpuscular medio

†Hemoglobina corpuscular media

‡Amplitud de distribución eritrocitaria

Fuente: Expediente Clínico de la paciente. Hospital Santo Tomás.

Tabla 2. Química sanguínea relevante.

Parámetro	Valor Obtenido
Glucosa	94 mg/dL
Creatinina	0.8 mg/dL
Proteínas Totales	6.5 g/dL
Albúmina	3.3 g/dL
Globulina	3.2 g/dL
Colesterol	179 mg/dL
Triglicéridos	234 mg/dL
HDL*	26 mg/dL
LDL†	105 mg/dL
AST‡	86 U/L
ALT§	97 U/L
Fosfatasa Alcalina	454 U/L
	636 U/L
Otros ¶	Dentro de límites normales

*Lipoproteína de alta densidad

†Lipoproteína de baja densidad

‡Aspartato aminotransferasa

§Alanina aminotransferasa

||Lactato deshidrogenasa

¶Sodio, potasio, CO₂, Cloro, magnesio, calcio

Fuente: Expediente Clínico de la paciente. Hospital Santo Tomás.

Tabla 3. Química sanguínea Especial.

Parámetro	Valor obtenido	Referencia
Cortisol	14.19 μg/dL	6-23 μg/dL
Ferritina	145.5 ng/mL	10-150 ng/mL
T ₃ total	1.00 ng/mL	0.87-1.78 ng/mL
T ₄ total	8.10 μg/dL	6.09-12.23 μg/dL
TSH	13.35 μIU/mL	0.34-5.60 μIU/mL
Prolactina	3.57 ng/mL	2.74-5.60 ng/mL

Fuente: Expediente Clínico de la paciente. Hospital Santo Tomás.

3. Urinálisis normal.

4. Pruebas de función plaquetaria sin alteraciones y la velocidad de eritrosedimentación 29 mm/h (aumentada).

Otras pruebas de serología o inmunológicas (Ver Tabla 4).

Tabla 4. Pruebas Inmunológicas.

Parámetro	Valor Obtenido/Reporte	Referencia
ANA	Negativo	
Anti DNA	Negativo	
Anticuerpos irregulares	Negativo	
Crioaglutininas	Negativo	
Coombs directo	Positivo (Ig G ++)	
C3 complemento	93.8 mg/dL	79-152 mg/dL
C4 complemento	16.0 mg/dL	16-38 mg/dL
VIH	Negativo	
VDRL	No Reactor	

Fuente: Expediente Clínico de la paciente. Hospital Santo Tomás.

Tomografía Cerebral Simple: evidenció calcificaciones en las inmediaciones del brazo anterior de la cápsula interna, con adecuada diferenciación entre la sustancia gris y la sustancia blanca, sistema ventricular conservado.

Evaluación por Oftalmología: Se diagnosticó blefarconjuntivitis bacteriana en ambos ojos, neuritis retrobulbar en ojo derecho, papiledema secundario a hipertensión endocraneana de origen por determinar, paresia hemifacial izquierda y lagofthalmos izquierdo. Se recomendó aseo de pestañas, Ciprofloxacina en gotas más meloxicam oftálmico, lágrimas artificiales en ojo izquierdo, continuar con antibiótico y además reevaluar en función de la tomografía axial computada para considerar descompresión del nervio óptico

Evaluación por Neurología: en la evaluación inicial de admisión presentó pupilas dilatadas bilateralmente, que no respondían a la luz, paresia bilateral del VI nervio craneal, y el resto de las características ya descritas. Con los estudios se encontró enfermedad de pequeños vasos, con infartos lacunares pequeños bilaterales, sin estasis de los vasos sanguíneos periorbitales, no se observaron trombos, en los senos venosos longitudinal y transversal, sin lesiones ocupantes de espacio o hemorragias. Los nuevos estudios de neuroimagen no encontraron mayores hallazgos.

Evaluación por Medicina Física y Rehabilitación: se manejó con masajes y ejercicios faciales, además de reeducación de músculos faciales izquierdos.

La paciente cursó con mejoría de la cefalea y la visión durante su estancia intrahospitalaria. En evaluaciones posteriores no presentó eritema conjuntival ni secreción; sin embargo, persistía lagofthalmos secundario en ojo izquierdo, fenómeno de Bell sin lesión corneal, leve edema peripapilar de ojo izquierdo. Dicha mejoría comprendió agudeza visual en OD: 20/200 y OI: 8/200, pupila con respuesta lenta, de +/-5 mm, tensión ocular en OD: 12,2 y en OI: 14,6. Las papilas persisten con palidez de predominio temporal.

Durante la siguiente evaluación, dos meses después, presentaba en OD: percepción de movimiento de manos y en OI: 3/200. Presión ocular 17,3 mm Hg y palidez de ambas papilas.. Posteriormente, consulta por no percibir movimientos de objetos ni luz en ambos ojos, repuesta pupilar muy pobre, pupila OD: 6 mm y OI: 4 mm, relación copa disco 0,35 bilateral, se observa palidez importante de ambas papilas, asociado a atrofia de dichos nervios.

Punción lumbar: presentó presión de apertura aumentada, de 34 cm de H₂O, y el análisis del LCR fue normal respecto a celularidad, glucosa y proteínas, Frotis BAAR, Tinta India, Frotis por Gram y cultivo.

Radiografía PA y lateral de tórax: demuestra imagen pseudonodular en la vecindad de la cisura menor, sin descartar presencia de líquido intersticial. También hay hallazgos compatibles con proceso bronconeumónico.

Estudios de Espudo: no se lograron obtener pues la paciente no expectoró.

Ultrasonido abdominal y pélvico: muestra esteatosis hepática moderada sin lesiones focales, vesícula probablemente esclerótica, colelitiasis sin signos de colecistitis aguda; sin otras alteraciones.

Tomografía axial computada (CAT) de tórax contrastada: se reportan trazos de fibrosis en ambos campos pulmonares, no se observan áreas de consolidación pulmonar, lesiones nodulares, metastásicas, bronquiectasias ni efusión pleural. Colelitiasis incidentalmente. En el mediastino no se observan adenomegalias.

CAT de silla turca: se observa un abaloramamiento de la silla turca en la proyección lateral, sin descartar desnivel del piso en proyección frontal, sin embargo los diámetros de la misma están dentro de límites normales, por lo que se recomienda una Resonancia Magnética (RM) de silla turca, por sospecha de patología selar.

Resonancia Magnética (RM) cerebral contrastada con Gadolinio: el estudio se realizó con secuencias T1 flair axial/sagital, FSE T2 axial/coronal, Axial T2 flair, difusión con b=1000 y se aplicó medio de contraste. En la secuencia TR largo se identifican

lesiones hiperintensas puntiformes en centros semiovaes y corona radiada, los cuales no presentan restricción de la difusión, en el resto del parénquima cerebral, tallo cerebral y cerebello no ha otras alteraciones. Se concluye que el estudio muestra lesiones a nivel de la sustancia blanca probablemente de origen vascular, a nivel de la silla turca no hay patología.

Electroencefalograma: resultó dentro de los límites normales.

RM contrastada de órbitas: no se definen alteraciones de la intensidad de señal de los nervios ópticos ni músculos extraoculares. Los globos oculares se observaron normales, sin anormalidades a nivel de la grasa intra y extraconal, por lo que se concluye el estudio sin hallazgos patológicos significativos

Tratamiento.

- **Manitol al 20 % 100 mL I.V. c /8h #3.**
- **Dexametasona 16 mg I.V. primer día y luego 4 mg c/6h.**
- **Topiramato 25 mg P.O, c/noche.**
- **Acetazolamida 500 mg P.O. c/12 .**

A nivel ocular se utilizó ciprofloxacina oftálmica 2 gotas en cada ojo c/6h, meloxicam 2 gotas en cada ojo cada 4 horas, lágrimas artificiales y limpieza ocular con Solución Salina Normal *qid*. Igualmente se utilizaron otros medicamentos para las condiciones asociadas y que se encontraron durante la estancia hospitalaria:

- Enalapril 10 mg P.O. c/12 horas.
- Ranitidina 5 mg I.V. c/12 horas.
- Clotrimazol crema, aplicar c/8 horas, en área submamaria y área inguinogenital afectada.

- Fluconazol 150 mg dosis única.
- Cefotaxima 2 g I.V. c/8 horas.
- Levotiroxina Sódica 0.1 mg ½ tableta P.O. c/día

- Aspirina infantil 100 mg P.O. c/día
- Simvastatina 10 mg P.O. cada noche

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

En la historia de esta entidad clínica la literatura documenta que Heinrich Quincke en 1893, fue quien informó la primera serie de casos de HI de causa desconocida, lo que él describió como "meningitis serosa"; posteriormente ha recibido varias denominaciones: hidrocéfalo tóxico, papiledema de etiología indeterminada, edema cerebral de causa desconocida entre otras.^{4,8} El término Pseudotumor Cerebri (PTC) fue acuñado en 1904 por Nonne, posteriormente Foley en 1955 lo denomina "hipertensión intracraneal benigna", sin embargo esta condición no es benigna, por lo que esta denominación se considera obsoleta en la actualidad, ya que en muchos pacientes se puede producir ceguera permanente y otras alteraciones sistémicas incapacitantes, por lo que Buchheit y Burtonen 1969 le dan un nuevo nombre: "Hipertensión Intracraneal Idiopática".^{3,4,8,10}

Epidemiología.

La HII es una condición que ocurre, según dos estudios realizados en Estados Unidos, con una incidencia de 0.9 y de 1,07 casos por 100 000 en la población general. Otro estudio realizado en Libia demostró una incidencia de 2,2 por 100 000.^{2,8}

La edad media de inicio de la enfermedad se ha reportado en 28 años, 31 años y 35 años según diversos estudios.⁸ En un estudio prospectivo de 50 pacientes diagnosticados con HII, el 92% eran mujeres con una edad media de 31 años (rango 11 a 58 años) y 94% eran obesos, sin embargo, en otras

series la frecuencia de obesidad varía entre 71% y 84%.^{2,8}

La HII se ha demostrado predominantemente en mujeres con sobrepeso y en edad reproductiva; la razón mujer-hombre es 8:1.^{1,3} La incidencia de HII en las mujeres entre 15–44 años no obesas es de 3,3 por 100 000 habitantes; la incidencia en mujeres de 20-44 años de edad y cuyo peso está 20% por encima del peso corporal ideal, aumenta a 19,3 casos por 100.000 habitante- El odds-ratio (OR) de HII se incrementa a 6,5 para un índice de masa corporal (IMC) de 25 a 29 y aumenta a 26,0 para un IMC mayor de 35, por tanto, la obesidad se ha asociado con el desarrollo de HII.^{1,4,8} En un estudio de casos y controles se demostró que el reciente aumento de peso parece ser un factor de riesgo para HII.²

Otros estudios tratan de asociar HII con una serie de enfermedades sistémicas, ciertas drogas, deficiencias y excesos de vitaminas, aumento de estrógenos, aumento de los niveles de leptina y de citoquinas inflamatorias en el LCR. Sin embargo, no se ha encontrado un verdadero vínculo con la HII, ya que las poblaciones de estudio han sido muy pequeñas o los resultados no son concluyentes. En los estudios de casos y controles, la prevalencia de irregularidades menstruales, embarazo, anemia por deficiencia de hierro, disfunción de la tiroides, uso de antibióticos y el uso de anticonceptivos orales no fueron diferentes entre los casos frente a los controles por lo que no se ha logrado establecer asociaciones verdaderas.^{1,2} No hay evidencias de

que el origen étnico y condiciones genéticas tengan efectos en la incidencia de la HII.⁸

En la población pediátrica la presentación clínica es distinta a los adultos. En un metaanálisis de 384 pacientes menores de 18 años, resultó que la HII afecta ambos sexos en igual proporción y la obesidad está menos relacionada en prepúberes, al igual que la pérdida permanente de la visión.^{1,2,11}

Presentación Clínica.

Esta entidad se caracteriza por diferentes formas de presentación clínica, pero Santos y colaboradores las agruparon en 4 formas básicas: aparición de síntomas de hipertensión intracraneal, síntomas visuales aislados, signos de hipertensión intracraneal acompañados de síntomas visuales y descubrimiento de un papiledema aislado.⁷

Su presentación clínica típica en pacientes en edad fértil con obesidad, en un 90-94%, es dolor de cabeza similar a la migraña o cefalea tensional, acompañado de dolor retroocular o a los movimientos oculares; hay que tener presente que este dolor de cabeza es muy variable y algunos reportan exacerbación del mismo con cambios de postura.^{1,2,8} Otro de los síntomas comunes son las alteraciones visuales, un 57-72% principalmente con disminución de la agudeza visual; se presentan oscurecimientos visuales que pueden ser aislados o constantes durante el día. En un 40% se observa papiledema en fondo de ojo, comúnmente de forma bilateral y simétrica, pero puede ser unilateral o asimétrico; también hay informes de pacientes sin edema de papila y que tienen HII, según la Escala de Lars Frisen entre mayor es el papiledema mayor riesgo de pérdida visual.^{1,8,13} La pérdida de la visión puede estar presente como en el caso de nuestra paciente, pero ésta fue gradual, en contraposición a

algunos casos en donde es fulminante; estos últimos tienen un riesgo aumentado de ceguera permanente.

Los pacientes pueden presentar y describir el tinitus como “rugido o silbido dentro del cráneo”, puede ser persistente o intermitente. Pueden presentarse signos de irritación meníngea tales como náusea, vómito y fotofobia.^{2,8}

Se ha descrito también parálisis unilateral o bilateral del VI nervio craneal en un 10-20% de los pacientes, sin embargo, también se ha reportado compromiso de otros nervios craneales como el oculomotor, el trigémino y el facial entre otros.^{2,3,}

Hay pacientes menos típicos: suelen ser mayores (44-88 años), la mayoría son hombres, se presentan con síntomas diferentes (menos dolores de cabeza, más cambios visuales), y en éstos es importante buscar etiologías identificables de elevación de la PIC. Los hombres con HII tienen menos probabilidades de ser obesos (25% frente al 75% de las mujeres) y el riesgo en ellos es dos veces mayor de pérdida de visión.^{1,2}

Otra forma de presentación es la asintomática, en la que el dolor de cabeza no aparece y sólo se presentan las alteraciones visuales tales como oscurecimiento visual transitorio, pérdida de visión progresiva o brusca y escotomas centelleantes, en menor frecuencia.⁷

Etiología

No se ha descrito una etiología como tal, sin embargo, se habla de condiciones asociadas a esta entidad. Las principales son el sexo femenino y la obesidad; en estrecha relación a esta última, se describen las alteraciones menstruales.⁸ Otras tales

como deficiencia de vitamina A que conlleva a una alteración estructural de las vellosidades aracnoideas. De igual forma se han reportado casos de pacientes tratados con medicamentos tales como tetraciclinas, principalmente minoxiciclina y doxiciclina. Menos concluyentes han sido los hallazgos que relacionan los retinoides orales de uso dermatológico y los anticonceptivos orales, así como también se mencionan otros medicamentos involucrados en el desarrollo de éste síndrome (ver Tabla 5).^{6,8}

Tabla 5. Otros medicamentos reportados y asociados a HII.

Grupo de Fármaco	Ejemplos
Endocrino	Supresión de corticoides luego de administración prolongada Lenonogestrel Tamoxifeno
AINEs	Indometacina Rofecoxib
Otros	Cimetidina Litio

Fuente: Alex K Ball, Carl E Clarke.⁸

Además de lo ya expresado, muchas comorbilidades han sido relacionadas, como hipoparatiroidismo, anemia, lupus eritematoso sistémico, síndrome de ovarios poliquísticos entre otras condiciones; pero es la hipertensión arterial sistémica la que ha sido reportada entre un 14-32% de los pacientes con HII.^{2,8}

Fisiopatología / Patogénesis.

Se han descrito muchas teorías acerca de los mecanismos fisiopatológicos a través de los cuales se produce el aumento de volumen del LCR, y con ello, la hipertensión intracraneal (Ver Tabla 6).¹

Todas las mencionadas anteriormente recaen en la alteración de la homeostasis del LCR. La teoría más

aceptada explica que el incremento de la presión intracraneal se debe a una disminución de la absorción del LCR, lo que apoya el manejo con punción lumbar intermitente.^{1,8}

Tabla 6. Teorías alternativas que explican el incremento de presión intracraneal en HII.

Teoría	Resultado
Aumento del flujo de volumen intersticial	Aumento del volumen cerebral
Aumento del volumen sanguíneo	63
Aumento del volumen tisular	32
Aumento en producción de LCR	Aumenta el volumen del LCR
Aumento de la resistencia al flujo de salida del LCR	Aumenta el volumen de sangre venosa
Pérdida de la autorregulación cerebral	Aumenta la presión cerebral arterial
Aumento de la presión venosa cerebral	Aumenta el volumen de sangre venosa

Fuente: Degan AJ, Levy LM.

La estenosis de los senos venosos cerebrales y su consecuencia en la hemodinámica cerebral, en algunos estudios, se ha asociado al desarrollo de HII.^{2,4}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial incluye condiciones que produzcan HI y con ello, generalmente, edema de papila, cefalea, pérdida visual, parálisis de nervios craneales, sobretodo el VI nervio. El diagnóstico de HII debe hacerse cuando no hay otra causa encontrada y se han descartado causas secundarias, tales como lesiones intracraneales expansivas o de masas intracraneales, incremento en la producción de LCR como el papiloma de plexos coroideos, enfermedad cerebrovascular trombótica, disminución de la absorción de LCR como las adherencias de granulaciones aracnoideas después de meningitis bacteriana, infecciones, hemorragias

subaracnoideas, hidrocefalia obstructiva y trombosis de senos venosos, entre otras causas. El hipotiroidismo es un factor de riesgo que se ha documentado en estudios pequeños, y que presentó nuestra paciente.^{2,6,8,12,14}

La HI debida a trombosis venosa cerebral tiene una presentación muy similar a la HII, se presenta generalmente con cefalea reciente e inusual, signos neurológicos focales, alteraciones del nivel de consciencia, papiledema, visión borrosa, hipertensión endocraneana, vómitos aislados, entre otras características. Para el diagnóstico hay que tener la sospecha clínica y se requiere un estudio de neuroimagen para confirmar el diagnóstico, ya sea CAT o preferentemente venografía por RM, a diferencia del caso que presentamos, en el cual no se logró identificar ninguna alteración en los estudios de imágenes que explicaran la HI.¹²⁻¹⁴

Otras causas inusuales de flujo venoso obstruido incluyen septum de seno transversal causando estenosis del seno, osteopetrosis del foramen de la yugular, fractura deprimida de cráneo y estenosis del seno sagital superior, hipertensión venosa e incremento secundario en hipertensión intracraneal causada por malformaciones arteriovenosas cerebrales, malformaciones arteriovenosas dures y fístulas arteriovenosas. En algunos pacientes que se pensó tenían hipertensión endocraneana idiopática, se descubrió posteriormente que tenían una de estas condiciones.^{1,2,8}

Entidades raras que causan aumento de presión intracraneal incluyen afluencia arterial aumentada como en una fístula arteriovenosa, lesiones intraespinales, enfermedad respiratoria crónica y otras condiciones metabólicas tóxicas que causan edema cerebral difuso.² Hay casos reportados de papiledema en neuropatía inflamatoria

desmielinizante aguda o crónica, puede ser una consecuencia de proteína en el LCR aumentado, alterando la reabsorción del mismo.^{2,6,8}

Métodos Diagnósticos.

El primero que presentó características diagnósticas para este síndrome fue Dandy en 1937; posteriormente Smith crea los Criterios de Dandy Modificados en 1985, utilizando la TC para excluir causas secundarias de HI (Ver Tabla 7).^{1,5,11}

Tabla 7. Criterios de Dandy Modificados.

Criterios
1. Signos y síntomas de presión aumentada intracraneal (dolores de cabeza, náusea, vómitos, oscurecimiento transitorio de visión, papiledema).
2. Ausencia de signos neurológicos focales, con la única excepción de la paresia del VI nervio craneal unilateral o bilateral.
3. EL LCR puede mostrar aumento de la presión, pero sin otras anormalidades citológicas o químicas.
4. Ventrículos simétricos de tamaño normal o pequeño inicialmente valorados con ventriculografía y actualmente con tomografía.

Fuente: Friedman DI, Jacobson DM.⁵

Posteriormente, Friedman y Jacobson actualizaron estos criterios (ver Tabla 8) que refleja los avances de la RM y la identificación de otras etiologías de HI, como lo es la trombosis venosa.¹

Para el diagnóstico de la HII se necesitan características clínicas que pueden ser variables como ya se expresó, por lo que es importante una historia clínica completa que incluya un buen examen neurológico, evaluación del fondo de ojo y campo visual para determinar o descartar posibles causas de elevación de la presión intracraneal.^{2,8}

Tabla 8. Criterios Diagnósticos de HII.

Criterios
1. Si existen síntomas, éstos se deben a la hipertensión intracraneal generalizada o al papiledema.
2. Si existen signos, éstos se deben a la hipertensión intracraneal generalizada o al papiledema.
3. La elevación de la presión intracraneal debe ser medida en decúbito lateral.
4. La composición del LCR debe ser normal.
5. No existen evidencias de hidrocefalia, masa estructural o lesión vascular en RM o TC con contraste, en los pacientes típicos, o en venografía por RM en el resto de los pacientes.
6. No existe otra causa de hipertensión intracraneal identificada.

Fuente: Friedman DI, Jacobson DM.^{1,5,1}

Los estudios de neuroimagen son de especial importancia; la RM para muchos es el estudio de elección, sin embargo, por mucho tiempo la TAC fue la primera opción, incluso en la actualidad hay algo de debate en cuál es el mejor estudio de neuroimagen. La TAC es adecuada para excluir hidrocefalia y lesiones de masa que causen HI, sin embargo muchas causas de la HI no se detectan en la TAC sin contraste, donde se incluye trombosis del seno venoso, signos radiográficos de infiltración meníngea y algunos tumores; hay que tener presente que se puede usar un estudio o el otro cuando alguno esté contraindicado en el paciente.^{2,5,8}

En la RM se muestran alteraciones como aplanamiento escleral posterior, distensión perióptica del espacio subaracnoideo en donde la papila protruye en el espacio posterior del globo ocular, silla turca vacía, tortuosidad de los nervios ópticos al usar contraste, entre otros hallazgos.

La venografía por RM permite detectar pequeñas oclusiones de los senos venosos e incluso hay reportes de anomalías venosas cerebrales en pacientes sintomáticos.^{1,2,7,8} Se deben excluir en los estudios de imagen todas las posibles causas secundaria de HI, incluyendo la trombosis de senos venos.

Otro aspecto a evaluar es si las neuroimágenes son normales, también registrar y medir la presión de apertura del LCR a través de una punción lumbar (PL); se debe hacer un análisis del recuento celular y diferencial, así como glucosa y proteínas. De haber alguna alteración del LCR o si la situación clínica lo indica, se pueden indicar otras pruebas en busca de la causa de la alteración.²

El límite normal de PIC en adultos es de 200 cm de H₂O de presión. Ésta es medida en la posición de decúbito lateral y un valor de más de 250 cm del agua se considera anormal, lo que hace el diagnóstico de HII; valores entre 200-250 cm de H₂O pueden ser equívocos, de hecho algunos autores consideran que los pacientes obesos pueden tener un límite normal cercano a 250 cm de H₂O.^{2,8,9}

Otras pruebas de laboratorio, a juicio del médico tratante, se deberán indicar cuando la evaluación clínica lo amerite para buscar causas secundarias de elevación de la PIC. Los pacientes atípicos con HII son mucho menos frecuentes pero se han documentado; éstos son niños, hombres delgados, o personas de edad avanzada.⁵

Tratamiento.

Las recomendaciones del tratamiento son limitadas por la falta de ensayos controlados aleatorizados, sin embargo, las medidas actuales tienen como objetivos aliviar los síntomas y la preservación de la

visión. El tratamiento puede ser médico o quirúrgico, en donde el primero incluye inhibidores de la anhidrasa carbónica, corticoesteroides, diuréticos de asa, dieta baja en calorías para bajar de peso, punciones lumbares seriadas evacuadoras.^{1,2,8,9} Se han planteado muchas modalidades para el manejo de la HII, pero ningún estudio ha sido concluyente debido al bajo número de casos incluidos en dichos estudios.⁸

Inicialmente se planteó el uso de la punción lumbar como un tipo de terapéutica, que actúa directamente disminuyendo el volumen de LCR y consecuentemente disminuye la presión intracraneal; en pequeños estudios controlados se observó que la presión intracraneal volvía a sus niveles pre-drenaje en un promedio de 60-82 minutos, lo cual hizo perder credibilidad en esta modalidad de tratamiento.^{1,8} A pesar de no ser un mecanismo de tratamiento efectivo a largo plazo, aún se considera como un manejo inmediato para la pérdida de visión aguda.⁸ Algunos autores describen el manejo de la punción lumbar intermitente, 1-2 veces por semana, acompañado de una dieta hipocalórica.⁷

Otra de las formas de manejo médico, actualmente más aceptada y utilizada, es el uso de diuréticos inhibidores de anhidrasa carbónica, siendo Acetazolamida el medicamento representativo de este grupo. Actúan directamente sobre la producción de LCR, aumenta el paso de agua del tejido cerebral sano al espacio plasmático, disminuyendo el flujo sanguíneo cerebral. Se cree que disminuyen la producción de LCR, cuyo aumento constituye uno de los mecanismos propuestos sobre la patogénesis de la HII.^{1,8} El Topiramato es otro inhibidor de la anhidrasa carbónica, utilizado de igual forma, especialmente en aquellos pacientes que no toleran los efectos

adversos de la Acetazolamida, como náusea, fatiga y alteraciones hidroelectrolíticas.^{1,8}

Se han reportado un poco cantidad de casos de gran mejoría de los signos y síntomas secundarios al aumento de la presión intracraneal con el uso de corticoides en pequeños estudios; a pesar de los riesgos por el uso crónico en pacientes obesos, aún sigue siendo recomendado su uso para el manejo del dolor de cabeza severo y el edema de papila.^{1,8}

Existen otros manejos terapéuticos de tipo quirúrgico, pero se han dejado como medida exclusiva para pacientes que persisten con alteraciones visuales a pesar del manejo conservador o en aquellos que tienen una rápida pérdida de la visión.¹ La derivación lumboperitoneal busca drenar de manera permanente el elevado nivel de LCR, manteniendo estable la presión intracraneal; tiene como principal efecto adverso el riesgo de infecciones, en especial meningitis y peritonitis.¹ La colocación de un stent en lugares de estenosis en los senos venosos cerebrales, es una alternativa de manejo si la etiología se debe a obstrucción del flujo venoso.¹

Pronóstico.

El curso clínico de los pacientes con HII, como hemos visto, tiene gran variación. Generalmente los síntomas empeoran lentamente, en otros puede tener un curso autolimitado, pero también hay un grupo de pacientes con una evolución más agresiva; el tiempo de evolución pueden ser de meses hasta años.^{2,4} Con el tratamiento, por lo general, hay una mejoría de los síntomas y recuperación de la visión, pero esto no siempre ocurre ya que muchos pacientes tienen edema de papila persistente, dolores de cabeza y déficit residual del campo visual; en otros hay pérdida permanente de la

visión, por lo que el manejo efectivo carece de evidencias y el pronóstico de estos pacientes es incierto. A pesar de que las técnicas de imagen y el tratamiento médico y quirúrgico han mejorado, no se puede asegurar la evolución positiva de los pacientes tratados, ni a corto ni a largo plazo, ya que puede haber recidivas incluso años después de la presentación inicial.^{2,8}

Las investigaciones futuras en la HII se deben encaminar en realizar estudios aleatorizados bien diseñados y ensayos clínicos controlados, que nos permitan mejorar el conocimiento de la fisiopatología de la HII, el diagnóstico y la capacidad de detectar causas secundarias de elevación de la PIC, para determinar la manera más efectiva de seguimiento y tratamiento de esta condición clínica.

Agradecimientos.

Agradecemos a la Dra. Rita Yee, Dr. Roberto Hurtado y Dr. José M. Barría, por su apoyo.

REFERENCIAS

1. Melmed S, Jameson JL. Disorders of the anterior pituitary and hypothalamus. In Fauci AS, Kasper DL, Braunwald E, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL et al ed. Harrison's Principle of Internal Medicine. 17th edition. New York: McGraw-Hill. 2008: 2283-303.
2. Degnan AJ, Levy LM. PseudotumorCerebri: Brief Review of Clinical Syndrome and Imaging Findings. Am J Neuroradiol, 2011; 32: 1986-93.
3. Lee AG, Wall M, Brazis PW, Wilterdink JL. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): Clinical features and diagnosis. [database in internet] UpToDate, September 2009. [cited 2012 8 March].
4. Gutiérrez P, Castro F, Ochoa A, Castañeda V, Chiquete E, Zuñiga C, Ruiz J. Hipertensión intracraneal idiopática con afectación simultanea de múltiples nervios craneales y alteración de potenciales evocados multimodales. RevMexneuroci,2012;13(1):56-9.
5. Castro A. Pseudotumor cerebri. Cuadernos de Neurología. 2000; 24. Disponible en: http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/neurologia/cuadernos/2000/pub_04_2000.html.
6. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. Neurology 2002; 59:1492-95.
7. Acheson J. Idiopathic intracranial hypertension and visual function. British Medical Bulletin 2006; 79 and 80: 233-44.
8. García P. Hipertensión intracraneal idiopática, caso clínico: Hallazgos en RM y revisión de la literatura. RevChilRadiol. 2005; 11: 138-41.
9. Alex K Ball, Carl E Clarke. Idiopathic intracranial hypertension. Lancet Neurol 2006; 5: 433-42.
10. Friedman DI, Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. J Neuro-Ophthalmol, 2004; 24(2): 138-45.
11. Scott IU, Siatkowski RM, Enemy M, Brodsky MC, Lam BL. Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents. Am J Ophthalmol. 1997; 124: 253-5.
12. Shaw GY, Million SK. Benign Intracranial Hypertension:A Diagnostic Dilemma. Case Reports in Otolaryngology. Vol. 2012; Pg: 1-8.
13. Zand-Hadas I, Hernández M. Papiledema crónico secundario a craneofaringioma, Caso clínico. RevMexOftalmol. 2009; 83(4):242-4.
14. Laín Terés N, Jiménez J, Núñez AB, Barrero C, Aguilar JL, R Crespo. Trombosis venosa cerebral. Una realidad en Urgencias. Emergencias 2007; 19: 99-103.