



Introducción

La hipertensión intracraneana idiopática (HII) o *pseudotumor cerebri* es una compleja entidad caracterizada por aumento de la presión intracraneana, sin hidrocefalia o lesión ocupante de espacio que la justifiquen.

Epidemiología

La incidencia anual de HII se calcula en 0.9 por 100 mil en la población general, pero aumenta a 3.5 por 100 mil si se tienen en cuenta sólo las mujeres de entre 15 y 44 años. En las mujeres obesas de entre 20 y 44 años que están un 20% por encima de su peso ideal, la incidencia anual es de 19 en 100 mil. Después de la pubertad, el cuadro afecta a 9 mujeres por cada varón; antes de esta etapa, ambos sexos se afectan por igual. Más del 90% de los sujetos con HII son obesos y más del 90% son mujeres en edad fértil.

Fisiopatología

Aún no existe una hipótesis clara. Se han postulado múltiples factores, entre ellos alteración en la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR), obesidad, factores hormonales y hasta estado protrombótico. La teoría más aceptada actualmente es la de una disminución en la absorción del LCR, que estaría generada por aumento de la presión venosa secundaria a obstrucción, particularmente de los senos venosos transversos, aunque se discute si ésta es la causa o la consecuencia de la HII.

La obesidad, por otra parte, generaría aumento de la presión abdominal y, como consecuencia, incremento en la presión de llenado cardíaco y de la presión intracerebral. Respecto de las hormonas sexuales, es bien sabido que esta entidad es predominante en el sexo femenino. Algunos autores (Donaldson y Horak) postulan un aumento en la producción de LCR por estímulo estrogénico de los plexos coroideos. Finalmente, algunos expertos mencionan la posible existencia de microtrombos que impedirían el adecuado drenaje de LCR, lo que hablaría de un mecanismo trombofílico subyacente.

Características Clínicas

- Cefalea (más del 90% de los casos)
- Oscurecimientos visuales transitorios (75%)
- Tinnitus sincrónico con el pulso (58%)
- Dolor retrobulbar (44%)
- Diplopía (38%), fotopsias (54%), pérdida visual (30%)

Copia N°:	Representante de la Dirección:	Fecha:
	<u>Revisó</u>	<u>Aprobó</u>
<u>Nombre</u>	Dr. Leonardo Gilardi	Dra. Inés Morend
<u>Firma</u>		
<u>Fecha</u>	26/06	11/07

- **Cefalea:** es el síntoma más frecuente. Se la describe como retroocular, frontal, opresiva, aunque puede variar considerablemente, remediando incluso una migraña. Suele empeorar al levantarse en la mañana. La cervicalgia y la dorsalgia son síntomas frecuentes.
- **Oscurecimientos visuales transitorios:** se trata de episodios de oscurecimiento de la visión, en forma parcial o completa, que duran menos de 60 segundos con recuperación completa. Pueden ser monoculares o binoculares. Se cree que la causa es la isquemia transitoria de la cabeza del nervio óptico provocada por el aumento de presión intracraneana. Este síntoma no tendría correlato con el grado de edema del nervio óptico o con la pérdida de agudeza visual.
- **Tinnitus:** de carácter pulsátil, puede ser unilateral o bilateral. Puede ser abolido por la compresión yugular ipsilateral o por efecto de una punción lumbar. Se lo atribuye a la transmisión del pulso venoso intensificado a través del LCR, bajo la alta presión de las paredes de los senos venosos, lo que convierte el flujo laminar en turbulento.
- **Papiledema:** signo cardinal de la HII, es causa de pérdida visual, si persiste sin tratamiento. Puede no verse por oftalmoscopia directa en estadios iniciales, por lo que pueden ser de utilidad la oftalmoscopia indirecta con fundoscopia estereoscópica y la retinofluoresceinografía.
- **Diplopía:** la diplopía binocular y horizontal se observa en hasta dos tercios de los casos; es el resultado de la paresia unilateral o bilateral del sexto par como consecuencia de la hipertensión intracraneana.
- **Alteraciones de la agudeza visual:** la agudeza visual suele ser normal en los estadios iniciales del papiledema, pero se deteriora conforme al tiempo que éste dure.
- **Alteraciones del campo visual:** ocurren en más del 90% de los casos, según las distintas series publicadas. Suele manifestarse como agrandamiento de la mancha ciega. Pueden observarse escotomas centrales, paracentrales, arcuatos y altitudinales y defectos de los campos visuales nasales inferiores.



Criterios Diagnósticos

Criterios de Dandy Modificados

- Signos y síntomas de aumento de presión intracraneana (cefalea, náuseas, vómitos, oscurecimientos visuales transitorios, papiledema)
- Ausencia de signos localizadores en el examen neurológico
- Neuroimágenes (tomografía computada o resonancia magnética) normales
- Aumento de la presión de apertura en la punción lumbar mayor de 250 mm de agua (características físico-químicas normales).
- Paciente alerta
- Ausencia de otra causa de hipertensión intracraneana

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Los diagnósticos diferenciales del papiledema son muchos, destacándose entre ellos:

- Trombosis venosa de senos duros
- Hidrocefalia
- Lesiones expansivas cerebrales
- Encefalopatía hipertensiva
- Anormalidades del disco óptico (*drusen, tilted optic disc*)
- Hipertensión intracraneana secundaria a fármacos o enfermedades sistémicas (lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Behçet, uremia, anemia ferropénica, enfermedad de Addison, hipotiroidismo, hipoparatiroidismo, síndrome de ovarios poliquísticos, tetraciclinas, quinolonas, hormonas esteroides o su suspensión abrupta, litio, vitamina A, retinoides, sulfamidas, hormona de crecimiento, infecciones [HIV, enfermedad de Lyme]).

Tratamiento

La evidencia de compromiso del nervio óptico y la cefalea incoercible son los principales determinantes del tratamiento. Éste incluye descenso de peso, terapia médica, punciones lumbares reiteradas y cirugía.

Tratamiento Médico

- **Disminución de peso:** dado que esta entidad está relacionada en forma estrecha con el sobrepeso, se debe iniciar un programa de reducción de peso supervisado. Una dieta hiposódica (estos pacientes presentan retención de líquidos) con restricción leve

de la ingesta de fluidos parece ser beneficiosa en los pacientes con HII. Reducciones de peso de tan sólo el 6% se han asociado con resolución del papiledema. De ser necesario, debe intentarse hasta cirugía bariátrica (*by-pass* gástrico u otra técnica).

- **Punción lumbar:** la evidencia acerca de la eficacia de la realización de punciones lumbares repetidas es limitada. Por otra parte, se trata de un procedimiento invasivo, doloroso y técnicamente difícil, dado que ha de realizarse en pacientes obesos.
- **Corticosteroides:** estos fármacos disminuyen rápidamente la presión intracraneana, por mecanismos no del todo aclarados. Sin embargo, sus efectos adversos (retención de líquidos, aumento de peso) no son deseables para estos pacientes que generalmente son obesos. Pueden utilizarse en caso de urgencia en los sujetos con franco compromiso visual, pero deben evitarse los tratamientos prolongados.
- **Diuréticos:**
 - **Acetazolamida:** tiene una efectividad del 75%. El tratamiento se inicia con 0.5 a 1 g/día en dosis divididas y se aumenta gradualmente hasta la regresión de la signosintomatología, la aparición de efectos adversos intolerables o hasta que se alcanza una dosis de 3 a 4 g/día. El mecanismo de acción de esta droga parece ser multifactorial: disminuye la producción de LCR (inhibición de anhidrasa carbónica), cambia el sabor de las comidas y, en ocasiones, produce anorexia contribuyendo a la pérdida de peso. Los efectos adversos son parestesias peribucales, en manos y pies y, con baja frecuencia, litiasis renal y anemia aplásica (1 caso cada 15 mil pacientes/año, generalmente en los primeros 6 meses del tratamiento).
 - **Furosemida:** reduce la secreción de LCR a nivel de los plexos coroideos, además de su efecto diurético sobre el asa de Henle. El tratamiento se inicia con una dosis de 20 mg por vía oral 2 veces al día y, si es necesario, se incrementa gradualmente hasta un máximo de 40 mg, 2 veces al día.
 - Puede utilizarse **topiramato** (fármaco anticomitial, hasta 100 mg por día) por su efecto inhibitor sobre la anhidrasa carbónica y porque suele generar hiporexia. No presenta diferencias estadísticamente significativas con acetazolamida en lo que hace a su eficacia.



Tratamiento Quirúrgico

Debe realizarse en caso de compromiso de agudeza y/o campo visual de carácter progresivo y/o cefalea que no responden a tratamiento médico.

Se utilizan actualmente la fenestración del nervio óptico y las derivaciones de LCR (**lumboperitoneal** y ventriculoperitoneal). Estos procedimientos de derivación han mostrado éxito inicial, pero al menos la mitad de los pacientes necesitan una segunda operación como consecuencia de alguna complicación (obstrucción de la válvula o drenaje excesivo). El deterioro de la agudeza visual puede ser la única evidencia de falla de la derivación, aún cuando ésta se halle funcionando.

Actualmente no existen ensayos prospectivos que comparen ambos métodos, por lo que la elección de uno u otro se realiza sobre la base de la experiencia de cada centro.

Se ha sugerido que la causa de la HII es el **colapso del seno transversal proximal**. En esto se basa la **colocación de stents**, aunque este procedimiento continúa en evaluación.

Tratamiento de la Cefalea

Pueden emplearse los preventivos conocidos para tratamiento de la migraña. Se prefiere no usar bloqueantes cálcicos o betabloqueantes, dado que pueden causar hipotensión, aumento de peso, depresión y somnolencia, entre otros efectos adversos. Los antidepresivos tricíclicos deben utilizarse a bajas dosis y monitoreando el peso, ya que pueden inducir aumento ponderal. Otro preventivo útil es el topiramato, que como ya se ha señalado, disminuye la producción de LCR y genera pérdida de apetito.

Conclusiones acerca del Tratamiento

El principal factor para decidir qué tratamiento instituir es el deterioro de la visión; en segundo término, la gravedad de la cefalea y otros síntomas (tinnitus, diplopía) y su interferencia en las actividades de rutina. El grado del papiledema también debe ser tenido en cuenta.

Los casos leves pueden tratarse con medidas para la reducción de peso y acetazolamida. Si hay pérdida visual progresiva, se puede utilizar la fenestración del nervio óptico. Si la cefalea intratable es lo que domina el cuadro, se recomienda un procedimiento de derivación del LCR.



Bibliografía

1. Friedman D. Pseudotumor cerebri. *Neurol Clin N Am* 22 (2004) 99-131.
2. Friedman D. Idiopathic Intracranial Hypertension. *Current Pain and Headache Reports* 2007, 11: 62-68.
3. Brazis PW. Clinical review: the surgical treatment of idiopathic pseudotumour cerebri (idiopathic intracranial hypertension). *Cephalalgia*, 2008, 28, 1361-1363.
4. Dhungana S, Sharrack B, Woodroffe N. Idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurol Scand*: 2010: 121: 71-82.
5. Fraser Clare and Plant Gordon. The syndrome of pseudotumour cerebri and idiopathic intracranial hypertension. *Current Opinion in Neurology* 2011, 24: 12-17.