

Hipertensión intracraneal idiopática

J.Sales-Llopis

Neurosurgery Service, Alicante University General Hospital, Alicante, Spain.

También denominada [hipertensión intracraneal benigna](#).

Es un [síndrome](#) neurológico caracterizado por [hipertensión intracraneal](#) sin evidencia de lesión estructural o de [hidrocefalia](#) ¹⁾.

Se trata pues de un diagnóstico por exclusión.

Epidemiología

Es aproximadamente cinco veces más frecuente en mujeres que en hombres.

Más frecuente en la edad media del adulto, concretamente en la tercera década y sobre todo en mujeres obesas (Weisberg, 1975).

Los enfermos de raza negra tienen una enfermedad más agresiva y pueden necesitar un seguimiento más estrecho y umbrales más bajos para la intervención temprana.

Clasificación

Existen dos tipos de hipertensión intracraneal benigna:

1.-Forma juvenil en el 37% de los casos.

2.-Forma adulta.

Etiología

Existe una serie de condiciones y enfermedades que pueden estar asociadas o relacionados con esta enfermedad:

Lupus eritematoso

Anemia

Enfermedad de Cushing

Insuficiencia renal crónica.

Medicamentos:

Varios medicamentos usados en dermatología, en particular los utilizados en el tratamiento del acné vulgaris, se asocian con esta enfermedad. Hay una fuerte asociación con el uso de tetraciclina. La minociclina y doxiciclina también se han vinculado a la HTEB, aunque hay relativamente pocos los casos descritos.

También ha sido descrito con los retinoides, incluida la vitamina A (retinol) y la isotretinoína. Aunque los corticosteroides se usan a menudo para disminuir la presión intracraneal aguda, después de la retirada de corticosteroides a largo plazo la administración puede inducir el aumento de la presión intracraneal.

[Síndrome de Gitelman](#) ²⁾

Fisiopatología

Se desconoce el mecanismo fisiopatológico.

Poco se sabe acerca de si o cómo la obesidad contribuye a la HTEB.

La obesidad es una condición heterogénea, compuesta de diferentes fenotipos que están influenciados por la distribución regional de tejido adiposo.

Existen diversas hipótesis

Disregulación de la insulina, el metabolismo de la glucosa, las hormonas sexuales, adipokinas, glucocorticoides, lípidos y ácidos grasos libres en la obesidad.

Una posible vía común sería la vinculación de trastornos metabólicos que provocan una tendencia trombótica debido a la disregulación de los factores hemostáticos.

Esto podría causar, una trombosis del seno o parcial, con los consiguientes problemas de reabsorción de líquido cefalorraquídeo y la hipertensión venosa.

La leptina en LCR puede ser importante en la fisiopatología de la HTEB y la obesidad puede producirse como resultado de la resistencia a la leptina hipotalámica.

Clínica

Se puede presentar con un amplio espectro de signos neurológicos, parálisis de nervios craneales, que puede estar causado por un mecanismo de tracción dependiente de la presión.

La manifestación clínica más frecuente es la cefalea asociada a síntomas oculares tales como disminución de la agudeza visual, escotomas y fotopsias así como diplopía por afectación característica del VI par (Salman y col., 2001).

En un 30% aproximadamente se presentan náuseas y vómitos.

Los trastornos de la visión pueden ser lentamente progresivas o de instauración brusca.

Diagnóstico

Los criterios diagnósticos fueron descritos por [Dandy](#) en 1937. Fueron modificados por Smith en 1985 para convertirse en el "los criterios de Dandy modificados " .

La elevación de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) por encima de 250 mm de H₂O, tras descartar patología intracraneal es diagnóstica de la enfermedad (Corbett y Metha, 1983).

Sin signos focales, con la excepción de la parálisis del nervio abducens.

Composición normal de LCR

Ventrículos normales o pequeños sin imágenes de masa intracraneal.

La medición de la presión de apertura de LCR se debe realizar en decúbito lateral.

Se precisará un exhaustivo estudio oftalmológico que debe incluir una funduscopia , determinación de la agudeza visual y una campimetría.

Se realizarán las analíticas precisos para descartar un lupus eritematoso, sarcoidosis....

Se precisará un TAC o una resonancia nuclear magnética sin y con contraste para descartar una lesión intracraneal. En ocasiones se apreciaran unos ventrículos estrechos o una silla turca vacía en la forma adulta y ventrículos amplios en la forma juvenil .

Diagnóstico diferencial

Deberá descartarse mediante la resonancia nuclear magnética una gliomatosis cerebri. u otra lesión intracraneal.

Trombosis de seno dural.

Compresión bilateral de las venas juglares

Síndromes de hiperviscosidad.

Meningitis encefalitis ...

Neurosarcoidosis, vasculitis.

En los casos en que sólo exista un papiledema se deberá de descartar que sea un pseudopapiledema.

Carcinomatosis meníngea mediante la resonancia nuclear magnética .

síndrome de Guillán-Barré.(proteínas elevadas).

Tratamiento

El tratamiento va dirigido a prevenir y tratar los trastornos visuales por lo que precisarán exámenes oftalmológicos repetidos.

Control exhaustivo de los medicamentos que esté tomando el paciente para descartar los efectos secundarios de.

Los síntomas suelen ceder pero vuelven frecuentemente.

El tratamiento se basa en la restricción de sal y fluidos.

Control de peso.

En caso de no ceder con las medidas descritas se deberá de instaurar un tratamiento médico consistente en la administración de diuréticos como la acetazolamida o furosemida.

En caso de no ceder los síntomas con los medicamentos descritos. Se instaurará un tratamiento con dexametasona en una dosis de 12 miligramos por día o prednisona a razón del 50 miligramos por día.

En caso de que el tratamiento médico fracasará se podrán realizar punciones lumbares repetidas. El 25% de los pacientes mejoran tras la primera punción lumbar .

Se sacará aproximadamente 30 ml de líquido cefalorraquídeo hasta bajar a la presión de apertura del líquido cefalorraquídeo por debajo de 20 cm H₂O .

Se realizará con una aguja de calibre 18 con la intención de formar una fístula de líquido cefalorraquídeo que drene al espacio subcutáneo.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico queda reservado para aquellos pacientes en los cuales fracase el tratamiento médico o exista un déficit visual progresivo o de aparición brusca.

Tratamiento quirúrgico de elección es el drenaje de líquido cefalorraquídeo al espacio peritoneal (**derivación lumboperitoneal**). En algunos casos esto no es posible bien por obesidad del paciente o bien porque existe una aracnoiditis en cuyo caso se puede realizar un shunt al espacio vascular o una colocación estereotáctica de un shunt ventrículo-peritoneal.

Si no se pudiese realizar por problemas técnicos o fracasara la técnica descrita existe la posibilidad de realizar una apertura de la vaina del nervio óptico a través de dos vías:

Orbitotomía lateral o una vía medial transconjuntival. esta última vía puede presentar los efectos adversos como déficits pupilares, úlceras, hemorragias equimosis .

Los pacientes una vez tratados deben de ellos y continuar con seguimiento clínico ó radiológico durante al menos dos años para descartar un tumor oculto.

Recientemente se ha podido comprobar una estenosis venosa de seno con la ayuda directa de una

venografía cerebral retrógrada y manometría. En pacientes con una lesión de los senos venosos que experimentaron el fracaso del tratamiento médico, la colocación de stent endovascular parece ser una interesante alternativa a los clásicos abordajes quirúrgicos.

Existe un tipo de tratamiento quirúrgico que tiene un interés ya histórico y consiste en la craniectomía a nivel temporal dejando la duramadre abierta. Se daban anticomiciales para prevenir crisis epilépticas.

Pronóstico

Suele ser autolimitada aunque con tendencia a la recidiva (Salman y col., 2001).

El tratamiento quirúrgico mediante shunt lumboperitoneal es muy favorable en los casos de presiones de apertura muy elevada y salida fulminante de líquido cefalorraquídeo (El-Saadany y col., 2011).

En una serie de 59 pacientes pediátricos la edad media de los pacientes en el momento del diagnóstico fue de 11,4 años (rango 3-17). La presión de apertura promedio tras punción lumbar (PL) fue de 37 cm/H₂O.

La mayoría de los pacientes respondieron bien al PLs y tratamiento médico. Las intervenciones incluyeron control de la presión intracraneal y la inserción de derivación en nueve pacientes. En tres pacientes con disminución de la agudeza visual en dos se recuperó y en uno no (Chern y col., 2012).

Bibliografía

Chern, Joshua J, R Shane Tubbs, Amber S Gordon, Katherine J Donnithorne, and W Jerry Oakes. 2012. "Management of pediatric patients with pseudotumor cerebri." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* (January 19).

doi:10.1007/s00381-011-1657-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22258754>.

Corbett JJ, Metha MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386-8.

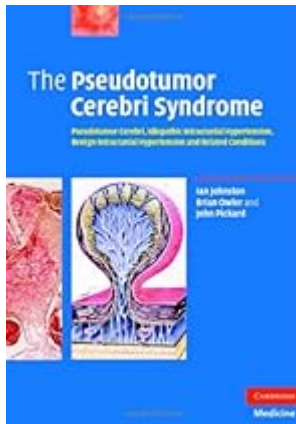
El-Saadany, W.F., Farhoud, A. & Zidan, I., 2011. Lumboperitoneal shunt for idiopathic intracranial hypertension: patients' selection and outcome. *Neurosurgical Review*. Available at:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21956361>

Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL. Idiopathic «benign» intracranial hypertension: case series and review. *J Child Neurol* 2001; 16: 465-70.

Weisberg LA. Benign intracranial hypertension. *Medicine (Baltimore)* 1975; 54: 197-207.

Libros recomendados



Informe de alta

Informe de alta de hipertensión intracraneal idiopática

1)

Ahlskog JE, O'Neill BP. Pseudotumor cerebri. Ann Intern Med 1982; 97: 249-256.

2)

Tsutsui H, Hamano T, Kawaura Y, Inaba S, Miyamori I, Yasujima M, Yoneda M, Kuriyama M. A case of Gitelman syndrome associated with idiopathic intracranial hypertension. Intern Med. 2011;50(14):1493-6. Epub 2011 Jul 15. PubMed PMID: 21757836.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=hipertension_intracranial_idiopatica

Last update: 2025/05/03 23:58

