

# Hipertensión intracraneal idiopática: características clínicas y evolutivas

M.E. Yoldi Petri, T. Durá Travé y T. Hernández Lagunas

Unidad de Neuropediatría. Hospital Virgen del Camino. Pamplona. España.

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es una enfermedad poco común en la infancia. Se analizan las características clínicas y evolutivas de 8 pacientes (6 mujeres y 2 varones) diagnosticados de HII, con una edad media de 11,1 años. Las características clínicas más comunes fueron cefalea, papiledema y trastornos visuales (pérdida de agudeza visual y diplopía). La respuesta al tratamiento fue satisfactoria, salvo en un caso que presentó una amaurosis bilateral casi completa que precisó derivación extracraneal, desarrollando una atrofia óptica. Por lo general, el curso evolutivo de la HII es benigno, pero dada la posibilidad de un deterioro grave de la función visual sería preceptivo un riguroso control de estos pacientes hasta la resolución completa del cuadro.

## Palabras clave:

*Hipertensión intracraneal benigna. Hipertensión intracraneal idiopática. Infancia. Seudotumor cerebral. Papiledema.*

## IDIOPATHIC INTRACRANIAL HYPERTENSION: CLINICAL FEATURES AND OUTCOME

Idiopathic intracranial hypertension in children is rare. We analyzed clinical presentation and outcome in eight patients (six girls and two boys) diagnosed with idiopathic intracranial hypertension. The mean age was 11.1 years. The most common clinical features were headache, papilledema and visual disturbance (visual loss and diplopia). Response to treatment was satisfactory in all patients except one who presented almost complete bilateral amaurosis requiring extracranial shunting and who later developed optic atrophy. Outcome is usually is benign, but given the possibility of severe loss of visual function, close ophthalmic follow-up is recommended until complete resolution.

## Key words:

*Benign intracranial hypertension. Idiopathic intracranial hypertension. Children. Pseudotumor cerebri. Papilledema.*

## INTRODUCCIÓN

La hipertensión intracraneal idiopática (HII), también conocida como hipertensión intracraneal "benigna" o *pseudotumor cerebri*, es una patología poco frecuente en la infancia<sup>1,2</sup>. Se caracteriza por la presencia de síntomas y signos de hipertensión intracraneal con líquido cefalorraquídeo (LCR) normal, sin focalidad neurológica (salvo parálisis del VI par) y estudios de neuroimagen normales. Su complicación más grave es el deterioro de la función visual y/o atrofia óptica, lo que obliga a un diagnóstico precoz y tratamiento inmediato<sup>3-7</sup>.

Su fisiopatología se desconoce, aunque se ha relacionado con diferentes procesos, como alteraciones metabólicas y endocrinológicas, en particular con la obesidad<sup>8</sup>, infecciones (otitis, enfermedad de Lyme, mononucleosis, etc.), administración de fármacos (vitamina A, antibióticos, corticoides, hormona de crecimiento, etc.), trastornos hematológicos (anemias, leucemias, etc.), afecciones sistémicas (lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis, etc.), traumatismos craneoencefálicos, etc., que condicionarían la circulación normal del LCR<sup>9-11</sup>, cuyo mecanismo común en la mayoría de los casos probablemente sería debido a una disminución de su reabsorción en las granulaciones aracnoideas por un aumento mantenido de la presión en los senos venosos duros<sup>12</sup>.

En este trabajo se presenta la experiencia en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con HII, y se analizan sus características clínicas y evolutivas.

## CASOS CLÍNICOS

Se han revisado retrospectivamente todas las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de HII entre junio de 1990 y abril de 2003 en la unidad de neuropediatría del Hospital Virgen del Camino de Pamplona, centro de referencia de la Comunidad Foral Navarra. Se trata de una serie de 8 pacientes (2 varones y 6 mujeres) con edades comprendidas entre 4,1 y 14,8 años (tabla 1), con

*Correspondencia:* Dr. T. Durá Travé.  
Avda. Pío XII, 10-8.º C. 31008 Pamplona. España.  
Correo electrónico: tduratra@cfnavarra.es

Recibido en mayo de 2003.  
Aceptado para su publicación en julio de 2003.

TABLA 1. Características clínicas de los pacientes

Caso	Edad (años)	Sexo	Cefaleas	Vómitos	Pérdida de agudeza visual	Estrabismo
1	13,1	Mujer	Sí	Sí	Sí	Sí
2	11,8	Mujer	Sí	No	Sí	No
2b*	13,1		Sí	No	Sí	No
3	8,9	Mujer	Sí	Sí	Sí	No
4	12,2	Mujer	Sí	Sí	No	No
5	4,1	Varón	Sí	Sí	No	Sí
6	14,8	Mujer	Sí	No	Sí	No
7	11,9	Varón	Sí	No	Sí	No
8	11,8	Mujer	Sí	Sí	No	Sí

\*Recidiva.

una edad media de 11,1 años. Los antecedentes familiares, personales (embarazo y parto, período neonatal), desarrollo psicomotor y/o rendimiento escolar eran normales en todos los casos. En 2 pacientes el inicio de la sintomatología coincidió con un cuadro infeccioso de vías respiratorias: bronquitis (caso 1) y faringitis (caso 2). Una paciente (caso 4) presentaba sobrepeso (índice de masa corporal [IMC], 118,6%) y, además, se le había retirado bruscamente el tratamiento esteroideo que llevaba por un cuadro bronquial; y, por último, otra paciente (caso 3) presentaba obesidad (IMC, 129,6%). En la tabla 1 se exponen los motivos de consulta y/o características clínicas de todos los pacientes incluidos en la serie. El caso 2b corresponde a una recidiva del caso 2. La cefalea estaba presente en todos los casos; su localización era mayoritariamente frontal (7 casos), de carácter pulsátil (3 casos) u opresiva (5 casos), interrumpía el sueño nocturno en 3 casos y se acompañaba de vómitos matutinos en 5 casos. También los trastornos de visión fueron síntomas muy comunes, 5 casos referían una disminución de agudeza visual y 3 casos diplopía. Dos pacientes (casos 1 y 8) referían rigidez y/o dolor en cuello, hombros y espalda, y uno de ellos (caso 8) parestesias en ambas manos; y otra paciente (caso 3) parestesias en miembro superior izquierdo. El tiempo de evolución oscilaba entre 24 h (caso 2) y 4 semanas (casos 3, 5 y 6) en función de la intensidad creciente e incapacitante de la cefalea y/o pérdida de visión. En los casos 1, 5 y 8 fue la diplopía lo que motivó la consulta, a pesar de que la cefalea tenía un tiempo de evolución entre una (caso 1) y 4 semanas (caso 5). La exploración neurológica puso de manifiesto la existencia de un papiledema bilateral en todos los casos, asociándose en 3 pacientes (casos 1, 3 y 8) hemorragias retinianas. En 3 pacientes había afectación del VI par craneal: unilateral derecho (casos 5 y 8) o bilateral (caso 1). La presión arterial era normal en todos los casos. En la tabla 2 se exponen las características del LCR, observándose cómo su presión, estando el paciente sedado y en decúbito lateral, oscilaba entre y 250 y 700 mmH<sub>2</sub>O, con una discreta pleocitosis en 2 pa-

TABLA 2. Características del líquido cefalorraquídeo

Caso	Presión (mmH <sub>2</sub> O)	Células (μl)	Glucosa (mg/dl)	Proteínas (mg/dl)
1	700	11	63	30
2	250	80	54	19
2b	270	0	65	35
3	350	106	56	65
4	300	0	57	21
5	400	4	61	12
6	350	0	61	22
7	500	3	54	37
8	550	0	52	65

cientes (casos 2 y 3). Los cultivos de LCR fueron negativos en todos los casos.

Los resultados analíticos: hemograma, bioquímica, proteinograma, inmunoglobulinas en sangre y LCR, anticuerpos antinucleares (ANA), factor reumatoide (FR), cortisol, tirotrópina (TSH) y tiroxina, así como los estudios serológicos en sangre (virus del herpes simple tipos I, II y III [VHS-I, VHS-II y VHS-III], rubéola, Coxsackie A9, B:1-6, virus de la hepatitis A, B y C [HVA, HVB, HVC], virus de Epstein-Barr [VEB], adenovirus, pruebas reagínicas de serología luética [VDRL], *Mycoplasma pneumoniae*, *Rickettsia conorii*, *Legionella*, *Brucella*, *Borrelia burgdorferi*, toxoplasmosis, leptospira, *Coxiella burnetii*, *typhi* O y H, y *para typhi* A y B) y en LCR (VHS-I, VHS-II y VHS-III, Coxsackie A9, B:1-6, VEB, adenovirus, *R. conorii* y *B. burgdorferi*) fueron normales en todos los casos. Las pruebas de neuroimagen (tomografía computarizada [TC] y resonancia magnética [RM] craneal) también fueron normales en todos los casos. En el caso 1 se realizó una angiografía por RM que fue normal. Los estudios neurofisiológicos: potenciales auditivos, visuales (PEV), somatosensoriales, electroencefalograma (EEG), electromiograma y electroneurograma fueron normales, salvo en 4 pacientes que presentaban anomalías en el EEG: lentificación general asimétrica (caso 3) y actividad de fondo

TABLA 3. Tratamiento y características evolutivas

Caso	Agudeza visual (ingreso)	Tratamiento	Estancia (días)	Agudeza visual (al alta)	FO (semanas)
1	0,2/0,3	Dexametasona Acetazolamida Neurocirugía*	30	0,5/0,4	Atrofia óptica
2	0,3/0,3	Prednisona	30	0,8/0,8	N (12)
2b	0,2/0,2	Prednisona	45	0,9/0,9	N (7)
3	0,7/0,7	Prednisona	15	0,9/0,9	N (5)
4	-	Acetazolamida	50	0,9/0,9	N (12)
5	-	Acetazolamida	15	-	N (4)
6	0,5/0,6	Acetazolamida	25	1,0/1,0	N (4)
7	0,3/0,4	Prednisona	17	0,7/0,8	N (4)
8	1,0/1,0	Prednisona	21	-	N (5)

\*Derivación ventriculoperitoneal. FO: fondo de ojo; N: normal.

irregular (casos 1, 4 y 6); una paciente (caso 1) que presentaba un retraso significativo en la conducción en ambos nervios ópticos, y otros 2 pacientes (casos 7 y 8) con una leve disgregación de los PEV.

El tratamiento de los pacientes (tabla 3) incluía restricción hidrosalina y control de los factores relacionados (antitérmicos, antibióticos, etc.) junto a monoterapia con acetazolamida (casos 4, 5 y 6) o prednisona (casos 1, 2, 2b, 3, 7 y 8). Una paciente (caso 1) presentó a los 10 días de su ingreso un deterioro agudo de la función visual, con una amaurosis bilateral casi completa, que a pesar del tratamiento con dexametasona, acetazolamida y agentes osmóticos requirió una derivación extracraneal (ventriculoperitoneal). En todos los casos se realizaron al menos dos punciones lumbares (una diagnóstica y otra de control postratamiento) que se aprovecharon para la evacuación de LCR si su presión superaba la cifra de 200 mmH<sub>2</sub>O. La duración del tratamiento con acetazolamida, a dosis entre 500-1.000 mg/día, osciló entre 2 y 3 meses, mientras que la prednisona se mantuvo 15 días a dosis de 2 mg/kg/día con reducción paulatina posterior. Con el tratamiento médico se logró la remisión clínica en todos los casos, salvo en el caso 1 que, a pesar de la derivación extracraneal, los controles oftalmológicos evolutivos pusieron de manifiesto la instauración progresiva de una atrofia óptica bilateral con una función visual deficitaria.

En la tabla 3 también se exponen algunas características evolutivas de estos pacientes; observándose una significativa mejoría de la agudeza visual entre el momento del ingreso y del alta hospitalaria (exceptuando el caso 1). La constatación de la normalidad del fondo de ojo oscilaba entre 4 (casos 5, 6 y 7) y 12 semanas (casos 2 y 4), con un tiempo medio de resolución de 6,7 semanas.

## DISCUSIÓN

La incidencia de la HII en la población general es aproximadamente de 1 caso por cada 100.000 habitantes y

año; cifra que se incrementa significativamente en mujeres jóvenes con obesidad, pero que prevalece en la edad pediátrica<sup>1</sup> afectando por igual a ambos sexos<sup>5,7</sup>. En nuestra comunidad, teniendo en cuenta la evolución demográfica de la población pediátrica a lo largo de estos años, la incidencia sería de 0,9 con un claro predominio del sexo femenino y preferentemente en edades superiores a los 10 años, tal y como se describe en otras series<sup>13,14</sup>.

Los criterios diagnósticos de la HII incluyen, en primer lugar, síntomas y/o signos de hipertensión intracraneal. Entre los pacientes incluidos en este trabajo, al igual que han publicado otros autores, la cefalea y los trastornos visuales fueron los síntomas más comunes<sup>3,7,9,13</sup>; no obstante, 2 pacientes referían, además, un dolor continuo en cuello, hombros y espalda, y otras dos, parestesias en extremidades superiores, probablemente relacionados con una irritación de las raíces medulares. La cefalea era de localización frontal y, en muchos casos, presentaba signos de organicidad. Su intensidad era creciente y progresivamente incapacitante y, en consecuencia, fue uno de los motivos habituales de consulta. Los trastornos visuales consistían preferentemente en una pérdida de agudeza visual y, en menor proporción, diplopía secundaria a una parálisis del VI par, siendo éste un hallazgo relativamente frecuente en la edad pediátrica<sup>3,4,6,7,9</sup> que no excluye el diagnóstico y que estaría relacionado con aumentos bruscos de la presión intracraneal, remitiendo cuando ésta se normaliza. El papiledema bilateral es el signo más característico de estos pacientes<sup>3,4,6,7</sup>, y en la serie que nos ocupa estaba presente en todos los casos contribuyendo decisivamente al diagnóstico. Ocasionalmente puede ser el único signo de la HII y constituir un hallazgo casual de una revisión oftalmológica<sup>15</sup> e, incluso, podría estar ausente<sup>5,16</sup>, lo que sucede habitualmente en lactantes<sup>9</sup>.

Otro criterio diagnóstico de la HII consiste en la ausencia de focalidades neurológicas. Salvo la parálisis del VI par, que muchos autores ya incluyen como caracterís-

tica de la HII en la infancia, en la serie presentada no se encontraron otros hallazgos clínicos. No obstante, se han descrito alteraciones ocasionales de otros pares craneales<sup>3,5,17</sup> que remiten al normalizarse la HII. La hipertensión arterial también puede dar lugar a cefaleas y papiledema; siendo, por tanto, preceptivo en la exploración de estos pacientes controlar la presión arterial. En todos los casos de la serie, las cifras de la presión arterial estuvieron dentro de los valores normales.

Los estudios de neuroimagen deben realizarse antes de la punción lumbar para descartar un proceso expansivo y/o hidrocefalia. La RM y la angiografía por RM serían los procedimientos de elección en estos pacientes; ya que, por ejemplo, la RM también permitiría un estudio detallado del trayecto intraorbitario del nervio óptico, y la angiografía por RM el diagnóstico de una trombosis venosa<sup>5,6,17</sup>. En todos los casos, los estudios de neuroimagen (TC y RM) realizados fueron normales. En una paciente (caso 1) que presentaba una presión en LCR muy elevada (700 mmH<sub>2</sub>O) junto a un grave deterioro de la función visual, se realizó una angiografía por RM que descartó una trombosis de los senos venosos duros, lo que siempre debe ser sospechado en estas circunstancias.

La normalidad citológica, bioquímica y microbiológica del LCR también es otro criterio diagnóstico de HII, aunque se admite la posibilidad de una discreta pleocitosis, tal y como ocurrió en 2 casos. La negatividad de los estudios bacteriológicos y serológicos, junto con la normalidad de la celularidad en muestras posteriores de LCR, excluyeron la posible etiología infecciosa. Obviamente, la constatación de una presión de LCR superior a 200 mmH<sub>2</sub>O constituye un requisito diagnóstico imprescindible de HII y esto sucedió en todos los casos de la serie presentada<sup>3-7</sup>.

Respecto a los factores relacionados con la HII<sup>8-11</sup>, en la serie presentada cabe indicar que dos pacientes presentaban sobrepeso y, además, a una de ellas se le acababa de suprimir una terapia esteroidea; y otros 2 pacientes presentaron simultáneamente un cuadro infeccioso de las vías respiratorias. En el resto de pacientes no existía ningún factor conocido relacionado con la HII.

Apenas existen referencias sobre estudios neurofisiológicos en la HII infantil<sup>3,9</sup>. De todos los realizados en esta serie cabe destacar cómo en la mitad de los casos el trazado del EEG mostraba anomalías inespecíficas, una actividad de fondo lenta y/o irregular, que posiblemente se correspondería con la situación de sufrimiento cerebral que conlleva toda hipertensión intracraneal. Aunque se atribuye una baja sensibilidad a los PEV como factor pronóstico de la función visual en la HII, en una de las pacientes (caso 1) a los 4 días de su ingreso hospitalario se observaba un retraso manifiesto de la conducción en ambos nervios ópticos y 6 días más tarde presentaba un grave deterioro visual subsidiario de tratamiento quirúrgico; mientras que en el resto de pacientes, cuya evolución fue satisfactoria, los PEV fueron normales o apenas muestra-

ron mínimas alteraciones. Por tanto, la valoración de la integridad funcional de la vía óptica mediante PEV debería formar parte del estudio diagnóstico de estos pacientes.

No existen ensayos clínicos aleatorios y controlados que posibiliten un tratamiento de la HII basado en la evidencia, de modo que su tratamiento dependerá de las experiencias publicadas por los distintos autores<sup>3-7,9,13</sup>. La evacuación de LCR mediante punciones lumbares repetidas tienen una controvertida efectividad, pero como hay casos de pacientes que mejoran tras la punción lumbar diagnóstica algunos autores recomiendan esperar 24-28 h antes de iniciar tratamiento con acetazolamida y/o corticoides. Se suele comenzar con acetazolamida en dosis de 25 mg/kg/día (dosis máxima 100 mg/kg/día o 2 g/día) y reservarse los corticoides para aquellos casos en que no se aprecie mejoría y/o presenten una pérdida visual importante. En la serie presentada se utilizaron indistintamente ambos fármacos, aunque la tendencia fue la de administrar corticoides cuando existía pérdida de agudeza visual. El tratamiento médico suele tener una respuesta satisfactoria. Las técnicas quirúrgicas se reservan para aquellos casos refractarios y/o con deterioro progresivo de la función visual, tal y como llegó a suceder en una de las pacientes presentadas. La particularidad de esta paciente fue la agresividad evolutiva del cuadro, que condicionó una gran disminución de la agudeza visual hasta el punto de provocar una amaurosis casi total refractaria a la terapia médica, incluso con la administración conjunta de acetazolamida, dexametasona y agentes osmóticos a dosis altas, y que obligó a la implantación de una derivación (*shunt*) ventriculoperitoneal, recuperando parcialmente su función visual, pero que evolucionó hacia una atrofia óptica. Esta forma de presentación, poco frecuente en la infancia<sup>3-7,18</sup>, supone una emergencia neurológica y/o oftalmológica que obliga a un estricto control evolutivo de estos pacientes tras el diagnóstico. La respuesta al tratamiento médico, salvo en la paciente ya comentada, fue satisfactoria. La estancia media fue de 3,7 semanas y al alta hospitalaria habían recuperado notablemente la agudeza visual, siendo el tiempo medio de resolución del papiledema de 6,8 semanas. No obstante, dada la posibilidad de un deterioro visual tardío<sup>3</sup> y recurrencias<sup>5,13</sup>, tal y como sucedió en uno de los casos, sería conveniente que estos pacientes fueran sometidos a exámenes oftalmológicos periódicos. En la serie presentada, obviando el caso 1, estos controles constataron la recuperación completa de la función visual en todos los pacientes.

En resumen, la HII es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica y afecta preferentemente a niñas en edad puberal. Por lo general se trata de un proceso con buena respuesta al tratamiento médico; sin embargo, dada la posibilidad de un deterioro grave de la función visual, sería preceptivo un riguroso control evolutivo de estos pacientes hasta la resolución completa del cuadro.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O'Fallon WM. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Descriptive epidemiology in Rochester, Minn, 1976 to 1990. *Neurol* 1993;50:78-80.
2. Gordon K. Pediatric pseudotumor cerebri. Descriptive epidemiology. *Can J Neurol Sci* 1997;24:219-21.
3. Soler D, Cox T, Bullock P, Calver DM, Robinson RO. Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. *Arch Dis Child* 1998;78:89-94.
4. Cinciripini GC, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: Characteristics, treatment and outcome. *Am J Ophthalmol* 1999;127:178-82.
5. Youroukus S, Psychou F, Fryssiras S, Paikos P, Nicolaidou P. Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol* 2000;15:453-7.
6. Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL. Idiopathic "benign" intracranial hypertension: Case series and review. *J Child Neurol* 2001;16:465-70.
7. Kesler A, Fattal-Valevski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol* 2002;17:745-8.
8. Rowe FJ, Sarkies NJ. The relationship between obesity and idiopathic intracranial hypertension. *Int J Obes Relat Metab Disord* 1999;23:54-9.
9. Sierra-Rodríguez J, Martín-Muñoz P. Hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. *Rev Neurol* 1998;27:434-7.
10. Campistol J. Seudotumor cerebral. En: Fejerman N, Fernández E, editores. *Neurología Pediátrica*. Madrid: Médica Panamericana, 1997; p. 753-5.
11. Scott IU, Siatkowski RM, Eneyni M, Brodsky MC, Lam BL. Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents. *J Am Ophthalmol* 1997;124:253-5.
12. Karahalios DG, ReKate HI. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology* 1996;46:198-202.
13. Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children: the Iowa experience. *J Child Neurol* 1994;9:144-9.
14. Balcer LJ, Liu GT, Forman S, Pun K, Volpe NJ, Galetta SL, et al. Idiopathic intracranial hypertension: Relation of age and obesity in children. *Neurology* 1999;52:870-2.
15. Weig SG. Asymptomatic idiopathic intracranial hypertension in young children. *J Child Neurol* 2002;17:239-41.
16. Wraige E, Chandler C, Pohl KR. Idiopathic intracranial hypertension: Is papilloedema inevitable? *Arch Dis Child* 2002;87:223-4.
17. Phillips PH, Repka MX, Lambert SR. Pseudotumor cerebri in children. *J AAPOS* 1998;2:33-8.
18. Fontoura P, Costa J, Vale J. Pseudotumor cerebral: el lado maligno del espectro clínico. *Rev Neurol* 2000;30:45-7.