

PROTOCOLOS DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS

Hipertensión intracraneal benigna

M. NIETO BARRERA

DELIMITACIÓN CONCEPTUAL

Denominación introducida por FOLEY, 1955, para designar un Síndrome caracterizado por manifestaciones de Hipertensión intracraneal, en ausencia de anomalías neurológicas focales, con hallazgos citoquímicos normales en LCR, y con un sistema ventricular dentro de los límites normales en los estudios neurorradiológicos. Se ha denominado también Meningitis Serosa (Quincke, 1897), Pseudotumor Cerebri (Nonne, 1914) e Hidrops Meníngeo Hipertensivo (Davidoff, 1956). La HICB se observa preferentemente a partir de la pubertad, con predominio en mujeres, pero está presente también en la infancia sin predominio de sexo.

La patogenia no está aún bien establecida aunque se han invocado como mecanismo de producción:

- La existencia de un edema cerebral, puesto de manifiesto en los exámenes neurorradiológicos, al encontrar con frecuencia ventrículos pequeños, y en estudios histológicos realizados en biopsias.
- La existencia de un aumento de LCR en los espacios licuorales, observado en intervenciones realizadas en enfermos afectos, bien por aumento en la producción o por dificultades en la reabsorción de LCR.

Es probable que algunos casos sean debidos a uno de estos mecanismos, vascular o licuoral, pero en otros puede haber participación de ambos.

PAUTA DIAGNÓSTICA

El diagnóstico, en todos los casos de HICB, es un diagnóstico de exclusión de la HIC que acompaña a un tumor. La HIC originada por otras causas se asocia a síntomas y signos no presentes en la HICB.

ANAMNESIS

Historia clínica minuciosa valorando especialmente la semiología clínica y las circunstancias de aparición (traumatismo, infecciones, toma de medicación, trastorno metabólico, trastorno endocrino, etc.).

1. *Semiología clínica*

Se instala de forma aguda y rápidamente progresiva.

a) Cefalea, preferentemente matutina, que se acentúa con el aumento de la presión intrabdominal, al defecar, toser o estornudar. Es el síntoma más constante.

b) Vómitos, presentes también en las primeras horas de la mañana, proyectivos o no, acompañan con frecuencia a las cefaleas.

c) Baja de la agudeza visual o visión borrosa, está presente en la mitad aproximada de los casos.

d) Diplopia, es notificada en un tercio de los casos.

e) Son síntomas excluyentes la afectación del nivel de conciencia, afectación de las funciones cognitivas y mal estado general.

2. Encuesta Etiológica.

La HICB ha sido observado en circunstancias muy diversas que se citan a continuación por orden de frecuencia:

— Idiopáticas: en la infancia se observa preferentemente en períodos de crecimiento rápido y se facilita por la privación y malnutrición.

— Origen medicamentoso: Vitamina A, tetraciclina, penicilina, gentamicina, ácido nalidixico, indometacina, sulfametoxazol, corticoides y supresión brusca de corticoides.

— Procesos infecciosos: generalmente por trastornos de senos venosos: otitis media, mastoiditis, faringoamigdalitis, sinusitis, y con menos frecuencia, procesos respiratorios.

— Trastornos endocrinos: hipoparatiroidismo, enfermedad de Addison, hipertiroidismo, obesidad e irregularidades menstruales (Síndrome de la Silla-vacía, embarazo, contraceptivos).

— Trastornos metabólicos: hipofosfatasa, galactosemia, enfermedad de orina con olor a Jarabe de Arcé.

— Procesos hematológicos: anemia ferropénica, mononucleosis infecciosas, síndrome de Wiskott-Aldrich, leucosis, policitemia vera.

— Origen diverso: traumatismo, hipovitaminosis A, hipovitaminosis D, insecticidas y herbicidas.

EXPLORACIÓN CLÍNICA

1. Inspección.

En lactantes se observa abombamiento de la fontanela anterior. Eventualmente se pueden observar signos en relación con el agente causal; señales de traumatismo, exantema, dolor localizado en mastoides, etc.

2. Exploración Neurológica

Normal con la excepción, en algunos casos, de una paresia del VI par, por estimamiento, que no tiene valor localizador. La presencia de signos neurológicos de focalidad excluye el diagnóstico de HICB.

3. Fondos oculares

Es obligada, como criterio diagnóstico, la existencia de un edema papilar bilateral más o menos acusado. En algunos casos las venas tortuosas y dilatadas trasvasan o se rompen ocasionando exudados y/o hemorragias. Se puede observar también agrandamiento de la mancha ciega, objetivable como un escotoma en la campimetría.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

1. Radiografía de cráneo

Se observa dehiscencia de suturas, más acusada cuanto más pequeño es el niño, impresiones digitales marcadas, a partir de los 3-4 años de edad, aplanamiento de la base y si la HIC es de larga duración alargamiento sagital de la silla turca.

2. Punción lumbar

Se realiza siempre en decúbito lateral, teniendo la precaución de inyectar 5 c.c. de aire antes de extraer LCR. Éste, que muestra una presión elevada, debe tener una composición citoquímica normal. Hoy, con los métodos de neuroimagen co-

mo primer examen ante todo proceso neurológico agudo, su práctica está abolida a no ser que se practique con fines terapéuticos.

3. *E.E.G.*

Normal en adolescentes y adultos. En niños puede ser normal pero presenta con frecuencia anomalías difusas poco importantes, generalmente lentificación basal, que carecen de especificidad. La eventual aparición de ondas lentas monomorfas, con predominio anterior, indica sufrimiento del tronco cerebral por desplazamiento.

4. *Ecografía bidimensional en tiempo real*

En lactante con fontanela abierta muestra el sistema ventricular.

5. *T.C. craneal con contraste*

Examen imprescindible para excluir otras causas de H.I.C. Muestra habitualmente ventrículos pequeños, sin deformidad ni desplazamiento. Con menos frecuencia los ventrículos están discretamente dilatados o son normales.

6. *R.M.N. cerebral*

Se realiza si tras la T.C. craneal persiste la duda de un tumor cerebral.

7. *Medida de la presión intracraneal*

Se realiza con sensor epidural de fibra óptica o monitorización intraventricular.

8. *Análítica*

La habitual de sangre y orina y estudios especiales en relación con el agente causal sospechado.

PAUTA TERAPÉUTICA

Aunque el pronóstico de la HICB es generalmente bueno, con remisión espontánea o con tratamiento en días o semanas.

En ocasiones se requiere en los primeros días una serie de precauciones.

1. Registro de la *presión intracraneal*. Indicado en los casos de edema papilar intenso con hemorragias y exudados.

2. Control de las *constantes vitales*.

3. *Gotero intravenoso* que facilita una vía para administrar la medicación y extracciones.

4. *Vigilancia oftalmológica*, agudeza visual y campimetría periódica. Se mantiene hasta la remisión de los signos visuales.

La finalidad del tratamiento es disminuir la presión intracraneal hasta situarla dentro de los límites de la normalidad. Es muy importante iniciarlo cuanto antes para prevenir el daño visual. Reposa sobre la supresión del agente causal, cuando éste se conoce, y el tratamiento antihipertensivo.

SUPRESIÓN DE LA CAUSA

1. La *retirada del agente causal* se acompaña a veces de la remisión de la sintomatología: vitamina A, ácido nalidixico, sulfametoxazol, corticoide, herbicida, etc.

2. *Tratamiento específico* del proceso causal: infeccioso, metabólico, endocrino, hematológico.

TRATAMIENTO ANTIHIPERTENSIVO

1. *Medidas generales:*

— Restricción de líquidos: durante 2-4 días administrar el 50 % de la media calculada de necesidades diarias de líquidos, teniendo en cuenta las pérdidas.

— Restricción de sal.

2. *Tratamiento farmacológico:*

No hay pauta terapéutica fija sino en relación con la importancia de la semiolo-

gía y la causa eventual de la HICB. Se mantiene hasta la remisión de los síntomas y signos de HIC.

a) Diuréticos:

Producen una disminución del volumen extracelular, de la presión venosa y de la secreción de LCR.

Indicaciones: Síntomas y signos discretos de HICB. HICB inducida por corticoides.

— Furosemida (Seguril 40 mgr. compr.) a la dosis de 2 mgr./kg./día repartida en 4 tomas.

Efectos secundarios: Cefalea, vértigos, anorexia, astenia, calambres. A largo plazo tetania hipocalcémica.

— Acetazolamida (Diamox 250 mgr. compr.) a la dosis de 5 mgr./kg./día en una sola toma por la mañana.

Efectos secundarios: Somnolencia, vértigo, cansancio, cefalea, poliuria, parestesias. A largo plazo acidosis.

b) Corticoides.

Su mecanismo de acción no está completamente dilucidado. Produce una disminución moderada, progresiva y lenta de la HIC.

Indicaciones: Síntomas y signos marcados de HIC.

— Dexametasona (Fortecortin amp. 4 mgr./1 c.c. 40 mgr/5 c.c.; tabletas 1 mgr.).

Dosis inicial 0,5 mgr./kgr., intravenoso. Continuar con 0,25 mgr./kgr. cada 6 horas por vía intravenosa o intramuscular. A los 3-5 días pasar a administración oral. Cuando se aprecie remisión de la sintomatología disminuir 0,05 mgr./kgr. en cada toma, cada 5 días, hasta la supresión de la medicación.

Efectos secundarios: Síndrome de Cushing, hirsutismo, irritabilidad, activación de infecciones, reacción leucemoide, desequilibrio electrolítico.

c) Soluciones hiperosmolares.

Provocan deshidratación cerebral por diferencia de la presión osmótica entre el plasma y el cerebro.

Indicaciones: Iniciar tratamiento de HICB con Papiledema severo con hemorragias y exudados. HICB que no cede a corticoides.

Glicerol al 20 % (fórmula magistral de glicerina neutra 50 gr. en 250 gr. de zumo de naranja). Se administra por vía oral o sonda nasogástrica a la dosis de 1-2 grs./kg./día repartida en 4 tomas. Durante 5 días aunque puede mantenerse hasta la remisión de la sintomatología. Continuar después, si es necesario, con diuréticos.

Efectos secundarios: Ganancia de peso, molestias digestivas.

Manitol al 20 % (Manitol 10 % y 20 %, frascos 250 ml. y 500 ml.). Perfusión intravenosa a la dosis de 1-1,5 gr./kg. a pasar en 60-90 minutos. Si es necesario repetir dosis a las 4-6 horas. No administrar nunca más de 48 horas. Continuar después, si es necesario, con diuréticos.

Efectos secundarios; Deshidratación, hemoconcentración, hipotensión, taquicardia. Efecto de rebote.

3. Otros tratamientos

a) Punción lumbar.

Repetida diariamente durante 2-4 días. Medida terapéutica molesta y con posibles complicaciones.

Indicaciones: Cuando se observa mejoría sensible tras la punción lumbar inicial.

b) Derivación lumbo-peritoneal.

Medida excepcional que solo se realiza cuando no se observa mejoría de los signos de HIC, y hay amenaza seria de deterioro de la agudeza visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. BELL, W. E. y McCORMICK, W. F.: *Increased intracranial pressure in children*. Segunda edición. W. B. Saunders Company. Philadelphia. 1978; 216-224.
2. BODDIE, H. G.; BANNA, M. et BRADLEY, W. G.: *Benign intracranial hypertension. A survey of the clinical and radiological features and long term prognosis*. Brain, 1974; 97: 313-326.
3. BOYGES, D.; CAUCHOIS, B.; PONSOT, G.; ARTHUIS, M.: *Hypertension intracranienne benigne du nourrisson et de l'enfant*. Ann. Pediatr. 1980; 27: 286-290.
4. DAVIDOFF, L. M.: *Pseudotumor cerebri*. Neurology, 1956; 6: 605-615.
5. FOLEY, J.: *Benign forms of intracranial hypertension. «Toxic» and «otitic» hydrocephalus*. Brain, 1955; 78: 1-41.
6. JOHNSTON, I.; PATERSON, A.: *Benign intracranial hypertension. I. Diagnosis and prognosis*. Brain, 1974; 97: 289-300.
7. ORTIZ GORDILLO, E.; NIETO BARRERA, M.: *Hipertensión intracraneal benigna tras tratamiento con Trimetoprim-sulfametoxazol*. Arch. Pediatr. 1982; 33-67.
8. ROSE, A.; MATSON, D. D.: *Benign intracranial hypertension in children*. Pediatrics, 1967; 39: 227-237.
9. SAHS, A. L.; JOYNT, R. J.: *Brain swelling of unknown cause*. Neurology, 1956; 6: 791-803.
10. WEISBERG, L. A.; CHUTORIAN, A. M.: *Pseudotumor cerebri of childhood*. Am. J. Dis. Child, 1977; 131: 1.241-1.243.