

## HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA EN PEDIATRÍA

### Idiopathic intracranial hypertension in pediatrics

Alex Medina<sup>1</sup>, Douglas Varela<sup>2</sup>, Marvin Barahona<sup>3</sup>, Michelle Artica<sup>4</sup>, Sandra Carias<sup>4</sup>

#### RESUMEN

La Hipertensión Intracraneal Idiopática es un trastorno que afecta típicamente a mujeres jóvenes y obesas, produciendo aumento de la presión intracraneal sin causa identificable. Se deben descartar los trastornos intracraneales como un proceso meníngeo o trombosis venosa cerebral, para hacer un diagnóstico de Hipertensión Intracraneal Idiopática. Los estudios de tratamiento muestran que la punción lumbar es una intervención valiosa más allá de su importancia diagnóstica, el pronóstico es variable, pero la pérdida visual grave se produce en 10 a 25% de los pacientes. La incidencia de la hipertensión intracraneal idiopática va en aumento entre los niños y adolescentes; su cuadro clínico es similar al adulto. Entre los niños se ha asociado con varias etiologías nuevas, incluyendo la hormona de crecimiento recombinante y el ácido todo-trans-retinoico.

Para la revisión bibliográfica se utilizaron datos más recientes del tema por parte de la revista *Continuum* y bases de datos en *Journal of Neurological Science*. **Caso clínico:** paciente femenina de 11 años de edad, con cefalea holocraneana de 3 meses de evolución y visión borrosa concomitante; al examen físico se encontró papiledema bilateral grado IV. Los estudios de imágenes descartaron lesión ocupativa o trombosis cerebral, que provocaron el aumento de la presión intracraneana. La punción lumbar terapéutica y diagnóstica reveló presión de apertura 40cmH<sub>2</sub>O y citoquímica normal. **Conclusión:** los pacientes diagnosticados con hipertensión intracraneal

idiopática deben ser tratados inmediatamente, de lo contrario pueden experimentar pérdida visual progresiva por neuropatía óptica isquémica. Más del 90% de la población infantil diagnosticada con hipertensión intracraneal idiopática tendrá afectación visual y de no ser manejada adecuadamente, el daño puede ser irreversible.

**Palabras clave:** Seudotumor cerebral, presión intracraneal, presión de líquido cefalorraquídeo, cefalea.

#### ABSTRACT

Idiopathic intracranial hypertension is a disorder that typically affects young obese women, producing a syndrome of increased intracranial pressure with no identifiable cause. They should be ruled out as an intracranial meningeal disorders or cerebral venous thrombosis process, to make a diagnosis of idiopathic intracranial hypertension. Treatment studies show that lumbar puncture is a valuable intervention beyond its diagnostic importance, the prognosis is variable but severe visual loss occurs in 10-25% of patients.

The incidence of idiopathic intracranial hypertension is increasing among children and adolescents; clinical picture is similar to adult. Among children it has been associated with several new etiologies, including recombinant growth hormone and all-trans-retinoic acid. For the literature review, the most recent issue of the journal by *Continuum* data and databases in the *Journal of Neurological Science* were used. **Case report:** A female patient 11 years old with holocranial headache three months of evolution and concomitant blurred vision; on physical examination bilateral papilledema grade IV was found. Imaging studies discarded an occupying lesion or cerebral thrombosis, which caused the increase in intracranial pressure. The therapeutic and diagnostic

1 Residente de cuarto año de Neurología, Hospital Escuela Universitario, UNAH.

2 Neurólogo Pediatra, Consulta Externa, Hospital Escuela Universitario.

3 Residente Segundo Año Oftalmología, Hospital Escuela Universitario, UNAH.

4 Médico General.

lumbar puncture revealed opening pressure 40cmH<sub>2</sub>O and normal cytochemistry. **Conclusion:** Patients diagnosed with idiopathic intracranial hypertension should be treated immediately otherwise may experience progressive visual loss, ischemic optic neuropathy. Over 90% of children diagnosed with idiopathic intracranial hypertension have visual impairment, and if not managed properly, the damage may be irreversible.

**Key words:** Pseudotumor cerebri, intracranial pressure, cerebrospinal fluid pressure, headache.

## INTRODUCCIÓN

La Hipertensión Intracraneal Idiopática (HII), también conocida como pseudotumor cerebri e hipertensión intracraneal benigna, fue descrita inicialmente por Quincke en 1893; el pseudotumor cerebri consiste en el aumento aislado de la Presión Intracraneal (PIC) de causa desconocida. Por definición, los trastornos intracraneales como un proceso meníngeo o trombosis venosa cerebral, deben descartarse para realizar el diagnóstico. Aunque imperfecto, el término hipertensión intracraneal idiopática es actualmente la designación preferida para este trastorno, en lugar de "pseudotumor cerebri, porque daría la impresión que no es una enfermedad real; también se ha descartado el término hipertensión intracraneal benigna porque los pacientes pueden desarrollar un déficit visual a largo plazo.

A menudo incluye a pacientes con otras causas identificables de elevación de la PIC, como la trombosis venosa cerebral e hipertensión intracraneal benigna. Si se encuentra una causa, el diagnóstico debería denominarse hipertensión intracraneal secundaria a la fuente que lo está provocando.<sup>(1-3)</sup>

La HII puede ocurrir a cualquier edad en la niñez, pero es inusual en los infantes y extremadamente raro en neonatos. La incidencia en la población general es de 1 en 100,000 personas y en pediatría hay un aumento en la incidencia entre adolescentes que cursan entre los 12 -15 años comparado con los niños de menores edades. Un estudio reportó que el 60% de los niños que desarrollan esta patología están por encima de los 10 años de edad.

Según el Hospital Pediátrico para el Pseudotumor Cerebri en los Estados Unidos, se desconocen datos exactos sobre la prevalencia y la mortalidad de esta

enfermedad, pero se ha observado que su relación con la obesidad ha aumentado el conocimiento de esta patología y el diagnóstico, así también ayudando a reducir complicaciones que pudieran llevar a un aumento de la mortalidad a estos pacientes.<sup>(4)</sup>

Estudios recientes sobre HII en pediatría han demostrado que en los grupos de edades menores casi la mitad son del sexo masculino, a diferencia de los grupos de edades mayores donde predominan pacientes del sexo femenino. Estos descubrimientos recientes asocian al sexo femenino y a la obesidad con los niños de mayores edades y sugiere que los adolescentes tienen factores de riesgo similares a los de la población adulta.<sup>(4)</sup> No se encontró estudios en los cuales se haga mención sobre su predisposición o relación con la raza. La manifestación más frecuente es cefalea, la cual se ha documentado en un 60 - 92% de los casos. Se ha observado que los niños con HII que no desarrollan cefalea tienden a tener más signos neurológicos y pérdida de la visión en su presentación y están asociados a un peor pronóstico. Las cefaleas podrían ser un signo de alarma que precede a la pérdida de la visión; la reducción agresiva de la presión intracraneana y el tratamiento del papiledema es crítico en este momento.

Aunque el tratamiento se ha observado que la pérdida de la agudeza visual ocurre en 0 -10% y la afectación de los campos visuales persiste en 17%. Un reporte reciente sugirió que los pacientes pubertos tienen resultados visuales menos favorables que los prepubertos y adultos.<sup>(4)</sup>

En la Unidad de Neuropediatría del Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España en el 2009 del total de la base de datos con 10,720 niños en 18 años, 31 casos tenían diagnóstico de HII; 16 tenían edades entre 2.3 y 8.9 meses (el 75% eran varones), con abombamiento transitorio de fontanela y 15 tenían entre 4.4 y 13.7 años (el 73.3% eran mujeres), con papiledema. El 75% de los lactantes había finalizado recientemente tratamiento con corticosteroides por bronquitis. En los mayores, un caso se asociaba a excesiva ingesta de vitamina A y otro caso se asociaba a mastoiditis. Se llegó a la conclusión que la HII es más tórpida y potencialmente grave en niños mayores, lo que se vio reflejado en la duración de los ingresos y el seguimiento en comparación con los lactantes.<sup>(5)</sup> La HII, de habitual curso favorable, puede tardar en resolverse en niños mayores y presentar graves repercusiones visuales, incluso ceguera, por lo cual el diagnóstico oportuno

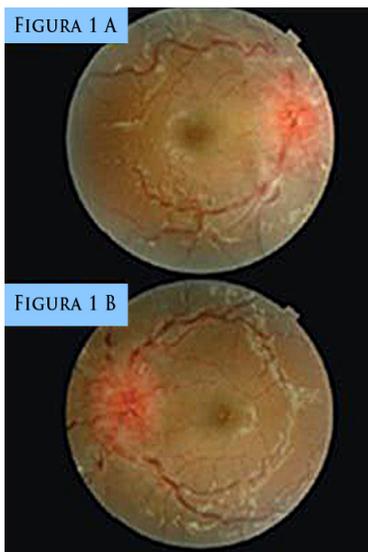
es necesario para que estos puedan recibir evaluación oftalmológica continua y prevenir posibles secuelas.<sup>(5)</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 11 años, procedente de Tegucigalpa, sin comorbilidades, crecimiento y desarrollo normal para la edad, biotipo mesomórfico, no hay antecedentes de uso de esteroides ni de otros medicamentos. Durante 3 meses presentó cefalea holocraneana, de inicio insidioso, creciente y continua, exacerbada con cambios posturales en posición recumbente y a la deambulación, en las últimas 2 semanas acompañada de disminución de agudeza visual en ambos ojos.

Al examen físico, los signos vitales fueron normales, estado de conciencia normal, sin déficit motores ni sensitivos. Al practicar el fondo de ojo se observó papiledema grado IV de la clasificación de Frisén. Figuras 1A y 1B. La retina periférica a los márgenes del edema luce normal. No aparenta ser un edema crónico, ya que no se encuentran signos como estrías coroideas (líneas de Paton) o palidez de disco. Agudeza visual 20/200 ambos ojos.

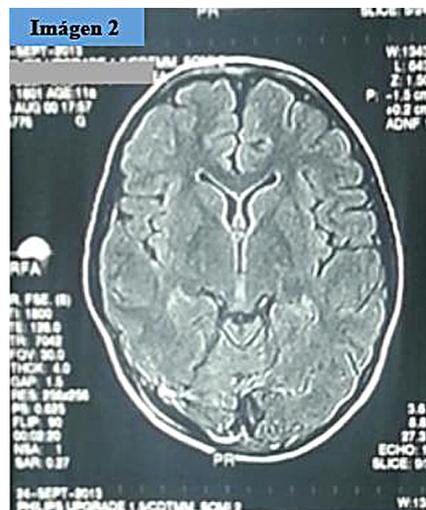
**Figura N° 1.A y 1.B**  
Fundoscopia de ojo derecho e izquierdo.



*Figura 1A Fundoscopia ojo izquierdo. Figura 1B Fundoscopia ojo derecho. La afección es asimétrica, siendo más marcada en el ojo derecho que presenta pliegues radiales alrededor de la mácula, mayor tortuosidad y dilatación venosa (relación A-V: 1-3 en OD y 1-2 en OI) y pequeños infartos retinianos focales cercanos al disco óptico, lo que podría indicar un inicio más temprano del edema en este ojo.*

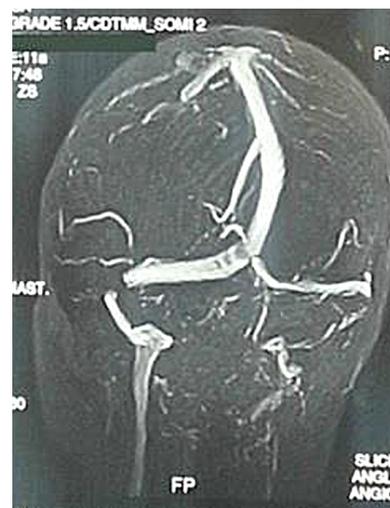
Una imagen de resonancia magnética, ordenada al ingreso, fue normal. Figura N° 2 De igual forma, la angiorresonancia cerebral con fase venosa (Figura N° 3) y la punción lumbar diagnóstica y terapéutica, mostró presión de apertura de 40 cm de H<sub>2</sub>O, resultaron normales, incluida citoquímica y cultivos por bacterias y hongos.

**Figura N° 2**  
Resonancia Magnética Cerebral



*Secuencias FLAIR corte axial hormonal  
RMC tomada de la paciente.*

**Figura N° 3**  
Angiorresonancia Magnética



*Fase venosa de la AR Cerebral normal  
Imagen AR tomada de la paciente*

## DISCUSIÓN

Hipertensión intracraneal sin ventriculomegalia, tumor, o evidencia de infección caracterizan el síndrome de HII. El término papiledema se reserva para el edema del nervio óptico causado por el aumento de la presión intracraneal. El dilema que enfrenta el clínico es determinar si el edema del disco óptico es resultado de un proceso intracraneal o una neuropatía óptica local.<sup>(6, 7)</sup>

Epidemiológicamente no hay diferencias entre zonas geográficas en cuanto a factores de riesgo, severidad o pronóstico.<sup>(6)</sup> La incidencia de la HII en la población general de 1 en 100.000. Se ha encontrado un aumento entre los adolescentes de 12-15 años, aunque puede ocurrir a cualquier edad en la infancia; sigue siendo rara en los recién nacidos. Los pacientes con trombosis de seno venoso que presentan hipertensión intracraneal aislada, pueden cumplir los criterios diagnósticos modificados de Dandy de pseudotumor cerebri, i.e., tomografía cerebral normal y composición de líquido cefalorraquídeo normal. Por lo tanto, en pacientes que presentan hipertensión intracraneal aislada, el diagnóstico de trombosis de seno venoso tiene implicaciones terapéuticas, pronósticas y etiológicas cruciales.<sup>(4,8)</sup>

En este caso en particular, era una paciente de 11 años, de sexo femenino, en la pubertad, características que se asocian a las encontradas en la literatura con respecto a mayor incidencia en este grupo de edad y un peor pronóstico en comparación con otros grupos de edad. La imagen de resonancia magnética, la angiografía por resonancia cerebral y la punción lumbar diagnóstica y terapéutica resultaron normales concordando con el diagnóstico de HII.

En los adultos existen varias causas que ocasionan HII, por ejemplo, alteraciones metabólicas, menarquía, trastorno de la menstruación, obesidad, y retiro rápido de esteroides después de un tratamiento crónico.<sup>(6)</sup> Existe asociación bien establecida entre la obesidad y la población pediátrica, principalmente en los adolescentes (30%), con predominio del sexo femenino.

Aunque las causas secundarias de HII son menos identificadas en los adultos, 53.2% a 77.7% de los casos pediátricos se han asociado con condiciones identificables. Las más comunes

incluyen anomalías endocrinas, medicamentos e infecciones. Causas asociadas previamente incluyen: infección viral, hipoparatiroidismo, menarquía, retiro de corticosteroides, tratamiento de la tiroides, uso de ácido nalidíxico y tetraciclinas, toxicidad por vitamina A, deficiencias de vitamina A y D, trauma en la cabeza, lupus eritematoso sistémico, leucemia linfocítica aguda, Síndrome de Turner, galactosemia, deficiencia de galactosa 4-epimerasa y nitrofurantoina.<sup>(9)</sup>

Debe tenerse en cuenta la edad y el sexo, interrogar si el niño: 1) tuvo ganancia de peso reciente, 2) toma algún medicamento que predispone a HII, como tetraciclina, esteroides crónicos que fueron luego disminuidos, minociclina o la hormona de crecimiento sintética, 3) no tiene ninguna condición médica subyacente asociada con HII, como la enfermedad de Addison o lupus eritematoso sistémico.

El desarrollo de las características sexuales secundarias también debe registrarse. El niño debe ser interrogado si tiene visión borrosa, visión doble, oscurecimientos visuales transitorios, dolor de cabeza, náuseas o vómitos, dolor de cuello o espalda, o cualquier otra queja neurológica. Los niños con sospecha de HII deben tener una cuidadosa documentación de la agudeza visual, la visión del color, los campos visuales a la confrontación, el examen pupilar, la motilidad ocular, y oftalmoscopia dilatada.<sup>(10)</sup>

Los pacientes desarrollan signos inespecíficos de elevación de la presión intracraneal, así como cefalea intermitente, vómitos, visión borrosa y diplopía. La cefalea tiende a empeorarse en la noche y por diferentes situaciones que aumentan la presión intracraneal (por ejemplo, tos o inclinación de la cabeza). El papiledema está presente en la mayoría de los casos (82%). La alteración visual es usualmente sutil, cuando la elevación de la presión intracraneal se presenta en corto tiempo. En contraste, los pacientes con hipertensión intracraneal secundaria a un proceso ocupativo, el estado de conciencia y las funciones intelectuales se mantienen normales.

Puede haber afectación de varios pares craneales, la más frecuente es la parálisis del VI par craneal (50% de los casos). Rara vez hay parálisis del III, IV y el XII pares, la afectación del VI par craneal puede ocasionar diplopía. Otras manifestaciones clínicas pueden estar presentes, como tinnitus, visión borrosa,

vértigo, disminución de la agudeza visual y amaurosis transitoria.

La pérdida de la visión en los niños con HII usualmente puede ser de mediana a irreversible y sólo en raras ocasiones puede ser seria y devastadora. La pérdida aguda de la visión ha sido reportada de un 6-20% en pediatría, y la afectación del campo visual ocurre en más del 91% de los casos. Los niños pueden describir los síntomas, como pérdida transitoria de la vista, fotofobia y “parpadeo de luces con centros de colores”. El papiledema va desde un borramiento mediano de los márgenes del disco óptico, hasta una inflamación severa con hemorragias y exudados peripapilares. Este edema generalmente será bilateral pero también puede ser asimétrico o unilateral. En los niños el papiledema suele resolver luego de 3 a 6 meses de tratamiento, en caso de extenderse puede haber atrofia del nervio óptico.<sup>(11,12)</sup>

Los síntomas y signos más frecuentes como ser la cefalea, papiledema y alteraciones visuales, se pudieron observar en esta paciente. No se encontró ninguna asociación a obesidad, medicamentos o alguna condición médica subyacente que estuviera relacionada a factores predisponentes de HII en la población pediátrica. Sus características epidemiológicas la predisponen a un peor pronóstico y a una evolución tórpida. Sin embargo la paciente fue diagnosticada a tiempo y recibió tratamiento adecuado por lo que actualmente se presenta con leves secuelas visuales, manifestadas por agudeza visual 20/60 en el ojo derecho y 20/40 en el ojo izquierdo, a diferencia del 0 a 10% de casos que a pesar de tratamiento cursan con secuelas visuales severas e inclusive ceguera.

El diagnóstico se hace excluyendo las causas de incremento de presión intracraneal, en especial lesiones ocupativas focales del tallo encefálico o de áreas silentes del cerebro como el lóbulo frontal. Los estudios de resonancia magnética, tomografía computarizada y angiografía magnética cerebral resultan normales.<sup>(7)</sup> En los estudios de imagen, el sistema ventricular esta normal y en algunas ocasiones se observa reducido de tamaño. La punción lumbar es importante para establecer el diagnóstico definitivo, encontrando aumento de la presión de apertura y de cierre, con conteo de células, proteínas y glucosa normal. La citoquímica del líquido cefalorraquídeo es normal, aunque puede observarse una pleocitosis leve.<sup>(11, 12)</sup>

## Tratamiento

El objetivo del tratamiento es mantener la presión intracraneal dentro de los límites normales, para reducir el daño permanente de la visión. El tratamiento va a depender de si hay compromiso de la función visual.<sup>(13)</sup> La punción lumbar seriada se ha usado como diagnóstica y terapéutica en la HII.

Si la función visual está alterada, se administran medicamentos que reduzcan la producción del líquido cefalorraquídeo, e.g., acetazolamida 20mg/kg/día, dividida en dos dosis, o diuréticos como furosemida a 1mg/kg/día dividida en dos dosis. La acetazolamida puede ocasionar efectos adversos como anorexia, náuseas, somnolencia, cálculos renales; parestesia de manos, pies y cara.

Se recomienda a los pacientes reducir de peso si tienen obesidad. El uso de esteroides como dexametasona durante 2 a 3 semanas es beneficioso, pero puede ocasionar aumento de peso. También el retiro del esteroide puede aumentar los síntomas. Las punciones seriadas cada 5 a 7 días, con drenaje de 20 a 25 ml de Líquido Céfalorraquídeo (LCR) en cada punción, pueden disminuir la presión de cierre. La agudeza visual debería ser evaluada cada 1 a 3 meses.

Algunos pacientes necesitaran cirugía, si no hay mejora del compromiso visual con el tratamiento médico. La fenestración de las capas del nervio óptico o cortocircuito lumboperitoneal, son los procedimientos más usados para reducir la presión alrededor del nervio. La cirugía está indicada si hay disminución de la agudeza visual o del campo visual progresivo o cefalea severa que no responde a la medicación o punción lumbar. La cirugía tiene ciertas complicaciones como neuropatía óptica isquémica, ceguera transitoria, dilatación pupilar y hemorragia retrobulbar.<sup>(14-16)</sup>

En el caso presentado anteriormente la paciente fue manejada por el servicio de Neurología del Hospital Escuela Universitario, recibiendo tratamiento con acetazolamida 250 mg cada 6 horas y topiramato 25 mg cada 12 horas; hospitalizada durante 6 días con seguimiento posterior en consulta externa. Se observó casi completa resolución del cuadro actual a las 2 semanas pos tratamiento.

**Conclusión:** Al descartar lesión ocupativa en los estudios de imágenes, un LCR normal y sumado a la

clínica, los pacientes diagnosticados con HII deben ser tratados inmediatamente, de lo contrario pueden experimentar pérdida visual progresiva, por neuropatía óptica isquémica. Más del 90% de la población infantil diagnosticada con HII tendrá afectación visual y de no ser manejada adecuadamente, el daño puede ser irreversible.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Biousse V. Idiopathic intracranial hypertension: diagnosis, monitoring and treatment. *Revue Neurologique*. 2012;168:673 – 683.
2. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81(13):1159-1165.
3. Pollak L, Zohar E, Glovinsky Y, Huna-Baron R. Reevaluation of presentation and course of idiopathic intracranial hypertension- a large cohort comprehensive study. *Acta Neurol Scand*. 2013;127(6):406-412.
4. Ko MW, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor Cerebri). *Horm Res Paediatr*. 2010; 74(6):381–9.
5. Monge Galindo L, Pérez Delgado R, López-Pisón J, Olloqui-Escalona A, García Íñiguez JP, Ruiz del Olmo Izuzquiza I, et al. Hipertensión intracraneal benigna. Experiencia en 18 años. *An Pediatr*. 2009;71:400-6 .
6. Friedman D. Papilledema and idiopathic intracranial hypertension review article. *Neuro-ophthalmology*. 2014;20(4):857–876.
7. Riggeal BD, Bruce BB, Saindane AM, Ridha MA, Kelly LP, Newman NJ, et al. Clinical course of idiopathic intracranial hypertension with transverse sinus stenosis. *Neurology*. 2013;80(3):289-295.
8. Sylaja PN, Ahsan Moosa NV, Radhakrishnan K, Sankara Sarma P, Pradeep Kumar S. Differential diagnosis of patients with intracranial sinus venous thrombosis related isolated intracranial hypertension from those with idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Sci*. 2003; 215(1-2): 9– 2.
9. Mrejen S, Vignal C, Bruce BB, Gineys R, Audren F, Preechawat P, et al. Idiopathic Intracranial Hypertension: A comparison between French and North-American White patients. *Revue Neurologique*. 2009; 165: 542-548.
10. Brara SM, Koebnick C, Porter AH, Langer-Gould A. Pediatric idiopathic hypertension and extreme childhood obesity. *J Pediatr*. 2012;161: 602-607.
11. Menkes JH, Sarnat HB, Maria BL. Tumors of the Nervous System. in: Menkes J, Sarnat H, Maria B. *Child Neurology*. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006: 739-802.
12. Kotagal S. Increased Intracranial Pressure. In: Swaiman KF, Ashwal, Ferriero DM. *Pediatric Neurology. Principles & practice*. Vol. 2. 4th ed. USA: Mosby-Elsevier; 2006: 1513-25.
13. Ball AK, Howman A, Wheatley K, et al. A randomised controlled trial of treatment for idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol*. 2011;258(5):874-881.
14. Study Group Writing Committee, Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss. *JAMA*. 2014;311(16):1641-1651.
15. Uretsky S. Surgical interventions for idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009;20(6):451Y455.
16. Yazici Z, Yazici B, Tuncel E. Findings of Resonance imaging after optic nerve sheath de compression in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol*. 2007; 144: 429-435