

Revisión

Pseudotumor Cerebral

Cerebral Pseudotumor

Dr. Andrés Gaye Saavedra
Profesor Adjunto Neurología

RESUMEN

Introducción: El pseudotumor cerebral (PC) es una entidad poco frecuente pero su prevalencia aumenta en mujeres jóvenes con obesidad. Su evolución natural puede determinar ceguera irreversible. En este artículo se realiza una exhaustiva revisión acerca del tema. **Metodología:** Revisión narrativa de la literatura hasta el momento actual. El motor de búsqueda fue Pubmed y las palabras clave: pseudo tumor cerebri, intracranial idiopathic hypertension y benign intracranial hypertension. **Revisión:** Los síntomas clínicos más frecuentes son la cefalea y los fenómenos visuales, siendo el hallazgo clave al examen el edema de papila bilateral aislado. La imagenología cerebral y el análisis del LCR permiten excluir causas secundarias. La mayoría de los pacientes responden al tratamiento higiénico-dietético-medicamentoso, pero en algunas ocasiones se debe recurrir a cirugía para evitar la ceguera. El seguimiento conjunto con el oftalmólogo es fundamental para asegurar la buena evolución de los pacientes.

Palabras Clave: Pseudotumor Cerebral, Hipertensión Intracraneana Idiopática, Obesidad.

ABSTRACT

Introduction: Cerebral pseudotumor is an unfrequent entity but its prevalence increases in young obese women. Its natural evolution can lead to irreversible blindness. In this article an exhaustive review on the subject is made. **Methodology:** Narrative review of the literature up to the present time. The search was done in Pubmed and the keywords were: pseudotumor cerebri, intracranial idiopathic hypertension and benign intracranial hypertension. **Review:** The most common clinical symptoms are headache and visual phenomena. Isolated bilateral papilledema usually lead to the diagnosis. Cerebral Imaging and CSF analysis exclude secondary causes. Most patients respond to hygienic-dietary-drug treatment, but sometimes surgery is needed to avoid blindness. A correct follow-up along with the ophthalmologist is essential to ensure the good outcome of patients.

Key Words: Pseudotumor Cerebri, Idiopathic Intracranial Hypertension, Obesity.

Recibido: 21/9/16 - **Aceptado:** 16/11/16

Departamento e Institución responsables: Cátedra de Neurología. Instituto de Neurología. Dr. Américo Ricaldoni. Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina. Universidad de la República. Montevideo – Uruguay.

Correspondencia: Dr. Andrés Gaye Saavedra. Instituto de Neurología. Hospital de Clínicas. Av. Italia s/n. Piso 2. Hospital de Clínicas. Montevideo-Uruguay. E-mail: gayeandres@hotmail.com

Introducción

La entidad Pseudotumor Cerebral (PC) se describió inicialmente por Henry Quincke a finales del siglo XIX.

Conceptualmente se trata de un cuadro de hipertensión intracraneana (HIC) sin causa demostrable (hidrocefalia, procesos tumorales intracraneales, trombosis venosa, meningitis crónica u otras)

Desde la descripción original ha generado controversias, que comienzan desde el cuestionamiento del nombre de la entidad y que alcanzan hasta su tratamiento, pasando también por aspectos clínicos y diagnósticos, algunos de ellos aún no resueltos.

Se trata de una entidad globalmente poco frecuente pero que en ciertos subgrupos tiene una prevalencia bastante más elevada. Su gravedad está dada por la afectación de la función visual, que en casos extremos puede llevar a la ceguera.

En la presente revisión analizamos aspectos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos, terapéuticos y evolutivos así como perspectivas futuras del abordaje de la enfermedad en base a la literatura actual disponible.

Metodología

Se trata de una revisión del tema mediante el análisis narrativo de la literatura disponible hasta el momento actual. El motor de búsqueda utilizado fue Pubmed y las palabras claves fueron: pseudotumor cerebri, intracranial idiopathic hypertension y benign intracranial hypertension.

Aspectos históricos y de nomenclatura

La descripción inicial de esta patología fue realizada por Quincke en los finales del siglo XIX. En aquel momento se le denominó Meningitis Serosa, y se refería a un cuadro de HIC sin hidrocefalia ni lesión ocupante de espacio.

El nombre de Pseudotumor Cerebral (PC) se comienza a manejar en 1904 por None y se debe a la similitud del cuadro clínico de los procesos expansivos intracraneales en zonas no elocuentes desde el punto de vista de focalidad neurológica.

Dicha denominación ha generado debate, proponiéndose cambios: Hipertensión intracraneana benigna, Hipertensión intracraneana idiopática, etc. Cada una de ellas tiene sus detractores (no sería benigna pues puede llevar a la ceguera y el hecho de que no haya una lesión ocupante de espacio -LOE- o hidrocefalia-HCF- no quiere decir que sea idiopática, ej.: Insuficiencia cardíaca derecha).

En el año 2013 Friedmann propone la denominación de Síndrome de Pseudotumor Cerebral, abarcando así a una serie de condiciones que abarcan a la HIC realmente idiopática y a la HIC secundaria a patologías neuro y extraneurológicas así como a fármacos que pueden causar el síndrome.

Más allá de la denominación, queda claro que desde el punto de vista conceptual, se trata de un cuadro de HIC sin una causa evidente obvia (LOE, HCF o trombosis venosa cerebral -TVC-), pudiendo ser realmente idiopática o secundaria a patologías más sutiles que pueden generarlo y que se analizarán luego (ej.: fármacos, aumento de la presión venosa o de cavidades cardíacas derechas).

Aspectos epidemiológicos

La incidencia anual global de la enfermedad es de 0,9/100.000 hab/año.

En el subgrupo de mujeres de entre 15 y 44 años, es de 3,5/100.000 hab/año

Si se toma en cuenta las personas más expuestas a la enfermedad (mujeres de 20-40 años con obesidad), la incidencia trepa a 19/100.000 hab/ año⁽¹⁾.

Se conocen factores de riesgo para la aparición de la enfermedad:

- Edad (15-30 años)
- Sexo femenino
- IMC > a 25 kg/m²
- Aumento ponderal reciente
- Síndrome de Ovario poliquístico
- Tabaquismo

Los tres primeros son los más fuertemente asociados, y su ausencia debe hacer sospechar una causa secundaria y no idiopática del cuadro ⁽²⁾.

Cuadro clínico

Cefalea: Se presenta en la casi totalidad de los pacientes. Sin embargo, sus características no son específicas de la enfermedad, describiéndose cuadros más similares a una cefalea de tipo tensional y otros más migrañosos ⁽³⁾.

Algunos aspectos, como la cefalea tusígena pueden hacer sospechar una HIC, pero otras enfermedades, como la malformación de Chiari, también la pueden generar.

Un inicio reciente de un cuadro de cefalea en un paciente que no la padecía, debe hacer sospechar HIC, siendo una de sus causas posibles el PC. Lo más habitual es que al momento del diagnóstico de PC, la cefalea tenga una evolución del rango de pocos meses desde el inicio.

La asociación de la cefalea con otros elementos de HIC puede suceder pero no es la regla (foto o acoso fobia, fosfenos, acufenos) ⁽⁴⁾.

La presencia de tinnitus pulsátil en sincronía con el pulso arterial, es medianamente específico pero poco sensible para el diagnóstico ⁽⁴⁾.

Edema de Papila: Está presente en más del 90% de los casos y suele ser el hallazgo del examen físico que conduce al diagnóstico de la enfermedad ⁽⁵⁾. Se trata de un edema de papila por HIC, por lo que suele presentarse con borramiento de los bordes papilares, ingurgitación y pérdida del latido venoso. En los casos severos, el edema es franco y pueden aparecer hemorragias y exudados peri papilares ⁽⁵⁾.

La afectación de la agudeza visual en etapas muy tempranas es poco frecuente y ayuda a diferenciar el cuadro de una neuritis óptica prebulbar. La observación de la retina debe despistar la retinitis, que excluye el diagnóstico de PC. Por lo antedicho, el diagnóstico diferencial de edema de papila por HIC con el de neuritis óptica y retinitis es clínico.

Conviene documentar el edema de papila mediante fotografía de la fundoscopia para tener un parámetro evolutivo objetivo.

Otras alteraciones visuales: Son frecuentes los episodios de obnubilación visual transitoria o eclipses visuales, que duran segundos-minutos y pueden vincularse a cambios de posición corporal, con picos de HIC en ese momento ⁽⁵⁾.

Las alteraciones del campo visual son frecuentes en la campimetría computarizada incluso en etapas precoces, siendo los más frecuentes los escotomas ceco-centrales (por aumento de la mancha ciega) y las cuadrantanopsias inferiores. En casos evolucionados se puede observar una disminución concéntrica del campo al examen por confrontación ⁽⁶⁾.

La disminución de la agudeza visual es un hecho tardío e infrecuente en casos de diagnóstico y tratamiento adecuados. Sin embargo, en casos librados a la evolución natural, la ceguera puede suceder hasta en 25% de los casos ⁽⁶⁾.

Alteraciones de nervios craneales: La afectación oculomotora es frecuente y se da por compromiso del VI par craneal, no por una lesión focal sino difusa del nervio y es secundaria a la HIC. Se trata de una diplopía binocular, horizontal pura, y que empeora en la visión alejada (típica de VI par).

El compromiso de otros nervios craneales (VII, VI, III en orden de frecuencia) es excepcional y debe hacer sospechar diagnósticos diferenciales (infiltración leptomenígea neoplásica, etc.), sin embargo existen casos documentados de PC con afectación de los mismos.

Alteraciones incompatibles con el diagnóstico: Ciertos síntomas o signos evocan fuertemente una causa secundaria de HIC, como son: compromiso de conciencia, síndrome focal neurológico (excepto los nervios craneales descritos), crisis epilépticas y fiebre.

Diagnóstico

Ante un cuadro clínico compatible, se debe poner en marcha estudio paraclínico destinado a confirmar la HIC y excluir causas secundarias de la misma

Los criterios diagnósticos originales son los de Dandy, y los más actualizados los de Friedmann en 2013 ⁽⁷⁾. Tabla 1.

1. Confirmación de HIC

El estándar de oro para demostrar HIC en esta enfermedad es la punción lumbar con raquimanometría. Se postula un punto de corte de 20 cm de H₂O y 25 cm de H₂O en no obesos y obesos respectivamente. Se debe utilizar un raquimanómetro de Claude para la medición fiable, intentando evitar los métodos artesanales de medición.

Se recomienda realizar la punción lumbar con el paciente en decúbito lateral. Si se realiza en posición sentado, se debe restar la altura desde el sitio de la PL a la aurícula derecha, pero aun así la presión intraabdominal puede ser mayor que estando acostado.

Una vez que viene líquido cefalorraquídeo (LCR) por el catéter espinal, se debe conectar el manómetro (no extraer el LCR para muestras antes). Se debe esperar a que se estabilice la medición. Para comprobar que se está correctamente posicionado se puede hacer toser y respirar hondo al paciente, así la presión aumentará y disminuirá respectivamente. La presión que se toma en cuenta es la basal (sin valsalva ni respiración profunda).

Luego de medir la presión, se toman las muestras del LCR pues este es normal en la entidad. Se sugiere extraer muestras para citoquímico y análisis de neurosífilis (VDRL, TPHA e índices en LCR, salvo TPHA o FTA negativo en sangre previos, en cuyo caso pueden obviarse estas muestras).

El citoquímico debe ser normal para ser compatible con el diagnóstico (Es habitual en la enfermedad una tendencia a la hipo proteinorraquia)

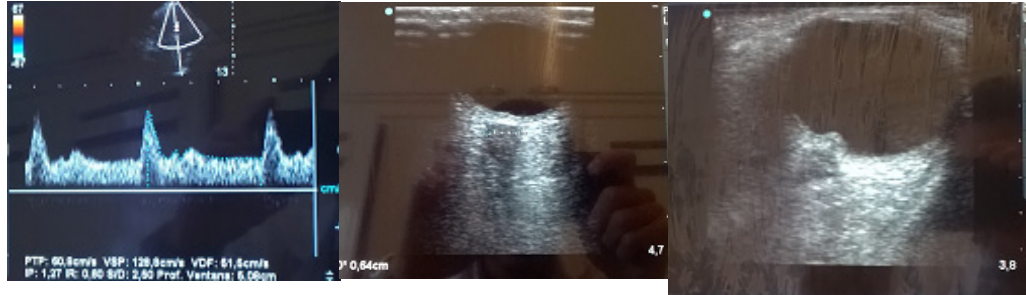
No se recomienda la extracción terapéutica de LCR (como se realiza en la hidrocefalia crónica del adulto) pues no hay un aumento real del mismo y se ha demostrado que la presión intracraneana vuelve al valor basal en horas. Además, paradójicamente estos pacientes presentan con frecuencia síntoma de hipotensión intracraneana post PL.

La normalidad de la presión de apertura del LCR no invalida el diagnóstico si el cuadro clínico es muy evocador, ya que existen variaciones de las ondas de presión del LCR y se puede estar realizando la PL en un valle. En ese caso, se debería considerar la repetición de la PL. Ante esta situación es importante apoyarse en signos típicos de la RNM que se ven en esta patología y se comentan más adelante.

Valoración no invasiva de la HIC: En los últimos años, la neurosonología se ha desarrollado, logrando una estimación no invasiva de la PIC con bastante reproducibilidad ⁽⁸⁾.

Los parámetros más sensibles son el índice de pulsatilidad arterial en el doppler transcraneal (mayor a 1) y el aumento del grosor de la vaina del nervio óptico en la ecografía del mismo, pudiéndose en dicha secuencia medir el grado de protrusión papilar (Figura 1). Los parámetros mencionados aumentan su fiabilidad si se utilizan en forma combinada ⁽⁹⁾.

Figura 1: Estudio de ecodoppler transcraneano y ecografía de nervio óptico de una paciente con pseudotumor cerebral. De izquierda a derecha se aprecia el aumento del IP (1,27 [N: 0,6-1]) de la arteria cerebral media; aumento del diámetro de la vaina del NO (6,4mm [N: hasta 5,5]); y una protrusión papilar exagerada que traduce el edema de la cabeza del NO.

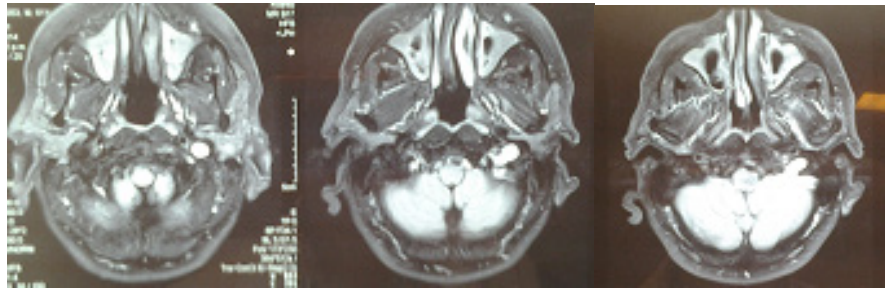


El rol principal de la neurosonología en la actualidad no es tanto en el diagnóstico inicial, sino como adyuvante en el seguimiento evolutivo, logrando evitar en muchos pacientes punciones lumbares repetidas para medición de presión intracraneana (PIC) ⁽¹⁰⁾.

2. Exclusión de causas secundarias

Resonancia Magnética de Cerebro (RNM): Es el estudio de elección para la valoración parenquimatosa ⁽¹¹⁾. Descarta procesos expansivos intracraneanos con total certeza (incluso aquellos que pueden pasar desapercibidos por la tomografía de cráneo). Valora el sector ventricular para despistar hidrocefalia y mediante las secuencias convencionales, combinadas con la Angio RNM en tiempo venoso descarta la presencia de trombosis venosa cerebral (TVC) con elevadísima certeza (Figura 2). Como se describió, descarta los principales diagnósticos diferenciales vinculados a causas estructurales.

Figura 2: Imágenes de RNM de una paciente en la que inicialmente se sospechó una hipertensión intracraneana idiopática, con tomografía de cráneo normal, pero su RNM evidencia una trombosis de la vena yugular izquierda.



La RNM puede además valorar la presencia de signos imagenológicos que típicamente aparecen en la HII como ser:

- Aplanamiento antero posterior de los globos oculares
- Aumento del diámetro de la vaina del nervio óptico (NO)
- Aumento del LCR alrededor del NO
- Silla turca vacía
- Disminución del tamaño ventricular

1. Required for diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome*
A. Papilledema
B. Normal neurologic examination except for cranial nerve abnormalities
C. Neuroimaging: Normal brain parenchyma without evidence of hydrocephalus, mass, or structural lesion and no abnormal meningeal enhancement on MRI, with and without gadolinium, for typical patients (female and obese), and MRI, with and without gadolinium, and magnetic resonance venography for others; if MRI is unavailable or contraindicated, contrast-enhanced CT may be used
D. Normal CSF composition
E. Elevated lumbar puncture opening pressure (≥ 250 mm CSF in adults and ≥ 280 mm CSF in children [250 mm CSF if the child is not sedated and not obese]) in a properly performed lumbar puncture
2. Diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome without papilledema
In the absence of papilledema, a diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome can be made if B-E from above are satisfied, and in addition the patient has a unilateral or bilateral abducens nerve palsy
In the absence of papilledema or sixth nerve palsy, a diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome can be suggested but not made if B-E from above are satisfied, and in addition at least 3 of the following neuroimaging criteria are satisfied:
i. Empty sella
ii. Flattening of the posterior aspect of the globe
iii. Distention of the perioptic subarachnoid space with or without a tortuous optic nerve
iv. Transverse venous sinus stenosis

*A diagnosis of pseudotumor cerebri syndrome is definite if the patient fulfills criteria A-E. The diagnosis is considered probable if criteria A-D are met but the measured CSF pressure is lower than specified for a definite diagnosis.

Estos signos son frecuentes si se buscan específicamente y pueden apoyar el diagnóstico ante presiones de apertura de LCR límites que generen dudas en el diagnóstico ⁽¹⁾.

Tomografía de Cráneo (TC): Es inferior a la RNM para descartar procesos expansivos pequeños. Valora con aceptable sensibilidad la presencia de hidrocefalia. La Angio TC con tiempo venoso tiene un aceptable rendimiento para despistar TVC.

Por las razones antedichas, la RNM con Angio RNM es superior a la TAC con Angio TC. Solamente en casos de contraindicación para RNM es aceptable la evaluación parenquimatosa con TAC ⁽¹⁾.

Angiografía digital: Ante un paciente con factores de riesgo y cuadro clínico típicos (ej.: mujer joven, obesa con cefalea y edema de papila aislado bilateral, con resto del examen normal), la angiografía digital con tiempo venoso no es imprescindible para descartar TVC, siendo la RNM con Angio suficiente para ese fin.

Si el paciente presenta atipias o “banderas rojas” que evoquen una TVC (trastorno de conciencia, crisis epilépticas, alteraciones al examen que excedan la afección de pares craneanos, etc.), está justificada la realización de esta técnica con el fin de excluir o confirmar con certeza dicho diagnóstico (es el gold standard para este diagnóstico).

Otra utilidad de esta técnica es ante dudas en la Angio RNM acerca si ciertas asimetrías de los senos venosos (sobre todo los transversos) son congénitas (hecho frecuente) o secundarias a trombosis parcial o estenosis de los mismos. En estos casos la angiografía será concluyente.

Paraclínica sanguínea: Existen estudios que indiscutiblemente se deben realizar como valoración general, en vistas a una punción lumbar y para despistar algunas causas de HIC secundarias.

Hemograma. Valora el número de plaquetas en un paciente que se va a someter a una punción lumbar. Es importante la presencia de anemia microcítica hipocrómica pues se ha descrito que puede generar o precipitar el cuadro ⁽⁷⁾.

Azoemia, creatininemia e ionograma. Recordar que uno de los pilares del tratamiento es la acetazolamida, que se debe utilizar con precaución ante alteraciones de estos parámetros, sobre todo la hipopotasemia. De todas formas, suele ser normal en esta franja etaria de pacientes.

Glicemia. La cual puede estar elevada en diferentes grados en pacientes con aumento del IMC.

Perfil tiroideo. Ya que está descrito que el hipotiroidismo puede generar o precipitar el cuadro ⁽⁷⁾.

Tabla 1: Criterios de Friedmann (2013) para diagnóstico de pseudotumor cerebral. Tomado de “Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children Friedman D, MPH Liu G, Digre K, Neurology 81(24), 2013: 1159-1163)

La extensión de la paraclínica más allá de lo antedicho en búsqueda de patología protrombótica o autoinmune así como extender la valoración endocrinológica, debería adecuarse a la situación clínica de cada paciente y no solicitarse en forma rutinaria. Por ejemplo, existe acuerdo que la búsqueda de un síndrome protrombótico se realizará ante la presencia demostrada de TVC, mientras que es controversial si se debe realizar a un paciente con un cuadro típico y con imagen venosa normal, tendiéndose en este último caso a no realizarse.

Valoración oftalmológica: Es obligada la consulta y el seguimiento con estudio de la agudeza visual, campo visual computarizado y fondo de ojo (preferentemente con registro fotográfico) realizado por oftalmólogo.

Las alteraciones más frecuentemente halladas en ellos fueron descritas más arriba.

Estos mismos exámenes deben realizarse en el seguimiento con una periodicidad variable según el cuadro del paciente. Se requiere una interrelación muy importante con el oftalmólogo para el seguimiento de estos pacientes.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es la disminución de la HIC con el principal fin de evitar el compromiso irreversible de la función visual. Además suele mejorar la cefalea y los otros síntomas asociados a la patología.

La gran mayoría de los pacientes mejoran con tratamiento médico, sin embargo un pequeño subgrupo requiere tratamientos neuroquirúrgicos para aliviar la HIC o la presión alrededor del nervio óptico. La utilización de procedimientos de neurorradiología intervencionista es controversial en la actualidad y su grado de evidencia es bajo.

En caso de encontrarse una causa secundaria del trastorno, si bien en ocasiones se requieren las medidas generales de tratamiento, el principal gesto terapéutico debe ser tratar o eliminar dicha causa (ej.: suspensión de fármacos causantes, etc.).

Tratamiento médico

Debe aplicarse a la totalidad de los pacientes independientemente de si además requieren tratamientos invasivos.

El pilar fundamental en el tratamiento de la enfermedad es lograr un descenso ponderal significativo. Aún reducciones no tan importantes del peso corporal pueden lograr descensos significativos en la presión intracraneana. Muchos pacientes que adelgazan, logran controlar e incluso hacer desaparecer la enfermedad, permitiendo reducir o suspender el tratamiento medicamentoso.

Existen reportes de cirugía bariátrica en pacientes refractarios a todo tipo de tratamientos en quienes la consecuencia de su enfermedad hubiese sido la ceguera de no mediar esta intervención^(12,13).

Dada la complejidad de lograr un descenso de peso duradero, es aconsejable la consulta con nutricionista para lograr cambiar los hábitos alimenticios.

Desde el punto de vista farmacológico la acetazolamida, cuyo efecto principal es la inhibición de la anhidrasa carbónica, ha demostrado en ensayos clínicos^(14, 15), disminuir el grado de compromiso visual en los pacientes. Es además, el medicamento más utilizado en esta patología. La inhibición de la enzima mencionada genera un descenso en la producción de LCR con la consecuente reducción de la PIC, por lo que además del efecto protector de la vía visual, suele generar una mejoría sintomática.

Se sugiere el inicio a dosis bajas (250-500 mg/día) e ir aumentando según la tolerancia del paciente. La dosis objetivo es la adecuada para lograr la mejoría clínica y de los exámenes paraclínicos oftalmológicos (sobre todo el campo visual computarizado), lo que se logra habitualmente con alrededor de 1000 mg/día repartida en 2-3 veces en el día. En ocasiones se puede necesitar dosis mayores, comunicándose reportes de hasta 2000 mg/día.

Debe tenerse en cuenta los efectos adversos de dicho medicamento, algunos banales pero en ocasiones molestos como las parestesias de extremidades, la disgeusia sobre todo para bebidas carbonatadas, gastritis, vómitos etc. Este medicamento puede generar alteraciones del medio interno, fundamentalmente hipopotasemia y acidosis metabólica, sin embargo, a las

dosis usuales no suelen tener trascendencia clínica. Es prudente el control con ionograma, mientras que las gasometrías repetidas no suelen ser necesarias.

El topiramato posee una acción inhibitoria algo más débil de la anhidrasa carbónica y dado su efecto anorexígeno (que puede ayudar al descenso ponderal), puede ser utilizado en conjunto con la acetazolamida, en el tratamiento ⁽¹⁶⁾. Puede potenciar las parestesias de la acetazolamida y no debería indicarse en pacientes con litiasis urinaria o glaucoma. Si bien se suele iniciar a 25-50 mg día, es habitual que la dosis que genere un efecto anorexígeno sea aquella más cercana a los 100mg.

Debe tenerse en cuenta que en algunos pacientes, incluso jóvenes, se produce un compromiso cognitivo reversible pero significativo que obliga a la suspensión del fármaco.

Ante casos refractarios o contraindicación de los fármacos mencionados, el uso o la asociación de furosemide ha sido descrita y puede tener utilidad. La posología debe adaptarse a la situación clínica del paciente iniciándose con dosis bajas (10-20mg día). Este fármaco puede generar alteraciones iónicas clínicamente significativas por lo que la situación del medio interno se debe monitorizar.

El uso de corticoides es controversial ya que los mismos pueden incluso generar un cuadro de pseudotumor cerebral. El consenso general es el de no utilizarlos rutinariamente y algunos autores los administran en casos de progresión severa y rápida como terapia puente a procedimientos invasivos.

Tratamiento Quirúrgico

Existe un subgrupo pequeño de pacientes en los que el tratamiento comentado es inefectivo o logra un efecto sub máximo en los cuales se requieren procedimientos quirúrgicos para evitar la afectación visual irreversible.

Existen dos tipos de tratamientos: derivación de LCR y la fenestración de la vaina del nervio óptico ^(15,17).

Cuando existe un compromiso visual predominante, con pocos o ningún síntoma de HIC, la segunda opción sería la de elección. Sin embargo, la experiencia nacional en este tratamiento es muy limitada.

Cuando al compromiso visual refractario se le suman síntomas de HIC, los procedimientos de derivación son más adecuados. Las derivaciones ventrículo-peritoneales en estos pacientes son complicadas por el tamaño ventricular pequeño y las lumbo-peritoneales si bien son más sencillas técnicamente, poseen más complicaciones (infecciones, lesiones radiculares, descolocación del dispositivo, etc.). Será resorte del neurocirujano decidir cuál técnica utilizará.

Se ha reportado la colocación estereotáxica del catéter de derivación ventrículo-peritoneal para sortear la dificultad del tamaño ventricular ⁽¹⁸⁾.

Existen autores que proponen que en pacientes con PC y estenosis de los senos venosos transversos del encéfalo, su dilatación mediante stents puede generar una disminución de la PIC ⁽¹⁹⁾.

No existe alto nivel de evidencia para ello y se debe ser cauto al interpretar las imágenes de los senos transversos ya que es muy habitual que sean fisiológicamente asimétricos. Pero además, se ha observado que la propia HIC puede ser la causa de la disminución de calibre de los mismos ya que al aliviarse la primera, desaparecen los senos vuelven a su tamaño normal. Aún ante una estenosis segura de los senos venosos, la evidencia disponible es contradictoria ⁽²⁰⁾.

Seguimiento

Una vez diagnosticada la patología e instaurado el tratamiento, se debe hacer un seguimiento estrecho del paciente por la potencialidad de progresión del compromiso visual.

La evaluación debe ser clínico-paraclínica.

Desde el punto de vista clínico interesa la evolución de los síntomas y la aparición de efectos adversos de los fármacos. Es fundamental el examen de fondo de ojo en la consulta, sin embargo es muy frecuente que se produzca una mejoría clínica y visual ⁽⁴⁾ pero que la mejoría del fondo de ojo sea retardada.

Se debe pesar al paciente y calcular la evolución del IMC.

Es fundamental el manejo conjunto de estos pacientes con el oftalmólogo ya que él puede realizar una evaluación clínica detallada y más objetiva de los parámetros visuales y aplicar el examen paraclínico fundamental que es el campo visual computarizado. Este es el examen paraclínico más sensible para detectar cambios (tanto en más como en menos) en la afectación de la vía visual en esta patología. La periodicidad de su aplicación depende de la situación de cada paciente, pero al inicio se deben hacer consultas y evaluaciones oftalmológicas frecuentes, al menos hasta observar que la evolución del enfermo sea indiscutiblemente a la mejoría. Posteriormente, ante evoluciones satisfactorias, estas evaluaciones se pueden ir espaciando.

La necesidad de repetición de la raquimanometría no está protocolizada. Ante un cuadro con innegable mejoría clínica neuro-oftalmológica, esta puede obviarse. Sin embargo ante evolución tórpida o que empeora, debe repetirse para comprobar que se mantiene o empeora la HIC en vistas a cambiar la estrategia de tratamiento.

La neurosonología tiene un rol creciente en el seguimiento de esta y otras patologías que cursan con HIC pues permite evaluar de forma no invasiva, segura y repetida al paciente. Los hallazgos ecográficos de la papila, vaina de nervio óptico e IP suelen mejorar con la disminución de la PIC, incluso en algunos casos en forma inmediata luego de la PL inicial. Sin embargo es importante que esa mejoría se mantenga en el tiempo para preservar la vía visual.

Bibliografía

- 1- Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumorcerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol. 1988 ;45(8):875-7.
- 2- Julayanont P, Karukote A, Ruthirago D, Panikkath D, Panikkath R. Idiopathic intracranial hypertension: ongoing clinical challenges and future prospects. J Pain Res.2016 19;(9) :87-99.
- 3- Markey K, Mollan S, Jensen R, Sinclair A. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. Lancet Neurol. 2016 ;15(1):78-91.
- 4- Skau M, Sander B, Milea D, Jensen R. Disease activity in idiopathic intracranial hypertension: a 3-month follow-up study. J Neurol. 2011;258(2):277-83.
- 5- Unsöld R. Ophthalmological symptoms of idiopathic intracranial hypertension: Importance for diagnosis and clinical course [Article in German]. Ophthalmologe. 2015;112(10):808-13. DOI: 10.1007/s00347-015-0137-0
- 6- Keltner J, Johnson C, Cello K, Wall ; NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. Baseline visual field findings in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT). Invest Ophthalmol Vis Sci. 2014 29;55(5):3200-7.
- 7- Friedman D, Diger K, Liu G. Revised diagnostic criteria for the pseudotumorcerebri syndrome in adults and children. Neurology 2013 81;(24): 1159 1163.
- 8- Shuper A, Snir M, Barash D, Yassur Y, Mimouni M. Ultrasonography of the optic nerves: clinical application in children with pseudotumorcerebri. J Pediatr. 1997; 131(5):734-40.
- 9- Bauerle J, Nedelmann M. Sonographic assessment of the optic nerve sheath in idiopathic intracranial hypertension. J Neurol 2011; 258:2014–2019.
- 10- Hunter G, Voll C, Rajput M. Utility of Transcranial Doppler in Idiopathic Intracranial Hypertension. Can. J. Neurol. Sci. 2010; 37: 235-239.
- 11- Bidot S, Saindane A, Peragallo J, Bruce B, Newman N, Biousse V. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. J Neuroophthalmol. 2015;35(4):400-11.
- 12- Handley J, Baruah B, Williams D, Horner M, Barry J, Stephens J. Bariatric surgery as a treatment for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review. SurgObesRelat Dis. 2015;11(6):1396-403.
- 13- Sugerman H, Felton W, Sismanis A, Kellum J, DeMaria E, Sugerman E. Gastric surgery for pseudotumorcerebri associated with severe obesity. Ann Surg. 1999;229(5):634-40.
- 14- Wall M, Johnson C, Cello K, Zamba K, McDermott M, Keltner J, for the NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group; Visual Field Outcomes for the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT). Invest. Ophthalmol. Vis. Sci. 2016;57(3):805-812.
- 15- Piper R, Kalyvas A, Young A, Hughes M, Jamjoom A, Fouyas I. Interventions for idiopathic intracranial hypertension. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Aug 7;(8):CD003434.

- 16- Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H, Akyürekli O. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand.* 2007;116(5):322-7.
- 17- Alkoshha H, Zidan A. Role of Lumbopleural Shunt in Management of Idiopathic Intracranial Hypertension. *World Neurosurg.* 2016 ;88:113-8.
- 18- Woodworth G, McGirt M, Elfert P, Sciubba D, Rigamonti D. Frameless stereotactic ventricular shunt placement for idiopathic intracranial hypertension. *Stereotact Funct Neurosurg.* 2005;83(1):12-6.
- 19- Donnet A, Metellus P, Levrier O, Mekkaoui C, Fuentes S, Dufour H, et al. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. *Neurology.* 2008 19;70(8):641-7.
- 20- Aguilar-Pérez M, Henkes H. Treatment of idiopathic intracranial hypertension by endovascular improvement of venous drainage of the brain. *Ophthalmologe.* 2015;112(10):821-7.