

# NO TODA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL ES MALIGNA

---

Autor: Alberto Marín Muñoz – Residente 1er año

Tutor: Dr. Gómez Gosálvez – Neurología Infantil

Servicio Pediatría – Hospital General Universitario Dr. Balmis

# ÍNDICE

---



Hipertensión intracraneal



Hipertensión intracraneal idiopática (pseudotumor cerebrii)



Revisión de casos de nuestro hospital



Experiencias en otros hospitales



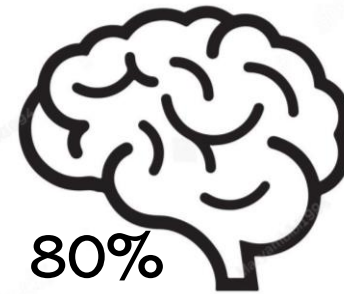
Conclusiones



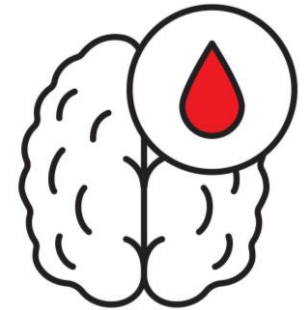
Bibliografía

# HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

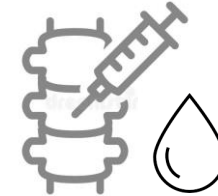
Grupo de edad	Valores de PIC (mmHg)	Valores de PIC (cmH <sub>2</sub> O)
Neonatos y lactantes	5 mmHg	7-8 cmH <sub>2</sub> O
Niños <8 años	5-15 mmHg	8-20 cmH <sub>2</sub> O
Niños >8 años	<15 mmHg	<20 cmH <sub>2</sub> O
HTIC	>20 mmHg	>27 cmH <sub>2</sub> O



TEORÍA DE  
MONRO-  
KELLIE



10%



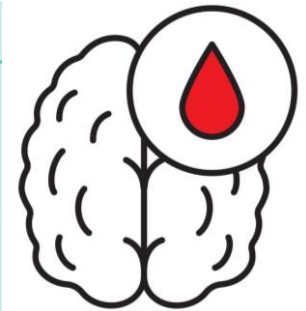
10%



Complianza encéfalo  
Reabsorción y  
redistribución LCR  
Senos venosos y  
vasoconstricción cerebral

# HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL

Grupo de edad	Aumento del volumen cerebral	Aumento del volumen sanguíneo	Aumento del volumen de LCR
Neonatos y lactantes	<ul style="list-style-type: none"> <li>Lesiones ocupantes de espacio/Procesos expansivos intracraneales:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumores</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Obstrucción del flujo venoso:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Trombosis de senos venosos</li> <li>Sd de vena cava superior</li> <li>Insuficiencia cardíaca derecha</li> <li>Compresión yugular</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bloqueo del sistema ventricular (hidrocefalia obstructiva):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumores</li> <li>Hemorragias</li> </ul> </li> </ul>
Niños <8 años	<ul style="list-style-type: none"> <li>Quistes</li> <li>Abscesos</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Arterial:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Hipertensión arterial maligna</li> <li>Hipercapnia</li> <li>Intoxicación por CO o anestésicos inhalados</li> <li>Hipoxia</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Alteración de la absorción de LCR (hidrocefalia arreactiva):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Hemorragias</li> </ul> </li> </ul>
Niños >8 años	<ul style="list-style-type: none"> <li>Hematomas/hemorragias subdurales/intraparenquimatosas</li> </ul>		<ul style="list-style-type: none"> <li>Aumento de la producción de LCR:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumor de plexos coroideos</li> </ul> </li> <li>Malfuncionamiento de válvulas de derivación ventriculoperitoneal/auricular</li> </ul>
HTIC	<ul style="list-style-type: none"> <li>Edema cerebral:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>Lesión axonal traumática</li> <li>Lesión hipóxico-isquémica</li> <li>Infartos isquémicos</li> <li>Lesiones infecciosas</li> <li>Metabólico</li> </ul> </li> </ul>		
	<b>Otras</b>	<b>Idiopática</b>	
	<ul style="list-style-type: none"> <li>Craneosinostosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>HTIC idiopática o <i>pseudotumor cerebri</i></li> </ul>	



10%

HIPERTENSIÓN  
INTRACRANEAL  
IDIOPÁTICA  
(PSEUDOTUMOR  
CEREBRII)

# DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

---



- Epidemiología:

- Cualquier edad (Mujeres con sobrepeso en edad reproductiva): 0,9/100000
- Pediatría ¿Prepuberal?

# ETIOPATOGENIA

---



- Alteración de la dinámica de LCR (aumento de producción, disminución del drenaje, aumento de la presión en los senos venosos)
- Un pequeño porcentaje son secundarios: causas endocrinológicas, enfermedades sistémicas, fármacos (tetraciclinas, retinoides, hormona de crecimiento, corticoides...)



# ETIOPATOGENIA



## *Pseudotumor cerebri secundario*

- Anomalías venosas cerebrales:
  - Trombosis de senos venosos
  - Sd de vena cava superior
  - Fístulas arteriovenosas
- Fármacos/exposición:
  - Tetraciclinas
  - Retinoides
  - Vitamina A
  - Hormona de crecimiento
  - Descenso de corticoides
  - Otros: tamoxifeno, ciclosporina, levotiroxina, danazol, fluoroquinolonas, litio, indometacina, ácido nalidíxico, cimetidina, levonorgestel, nitrofurantoína, amiodarona

mic  
ción  
seno  
enta  
ológ  
s (te  
ento

## • Condiciones médicas:

- Endocrinológicas: hipoparatiroidismo, hipo-/hipertiroidismo, déficit vitD, enfermedad de Addison, Sd de Cushing, insuficiencia suprarrenal
- Alteraciones hematológicas: anemia severa, policitemia vera, estados de hipercoagulabilidad
- Enfermedad renal crónica
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- Síndrome Apnea Obstructiva Sueño/ Hipercapnia
- Enfermedades autoinmunes: lupus eritematoso sistémico, Behçet, Crohn, Guillain-Barré
- Enfermedades infecciosas: Lyme, varicela
- Síndromes: Down, Turner

ento de  
mento

ndarios:  
edades  
inoides,



# CLÍNICA

## ALTERACIONES VISUALES



Fotopsias

Pérdida visual intermitente

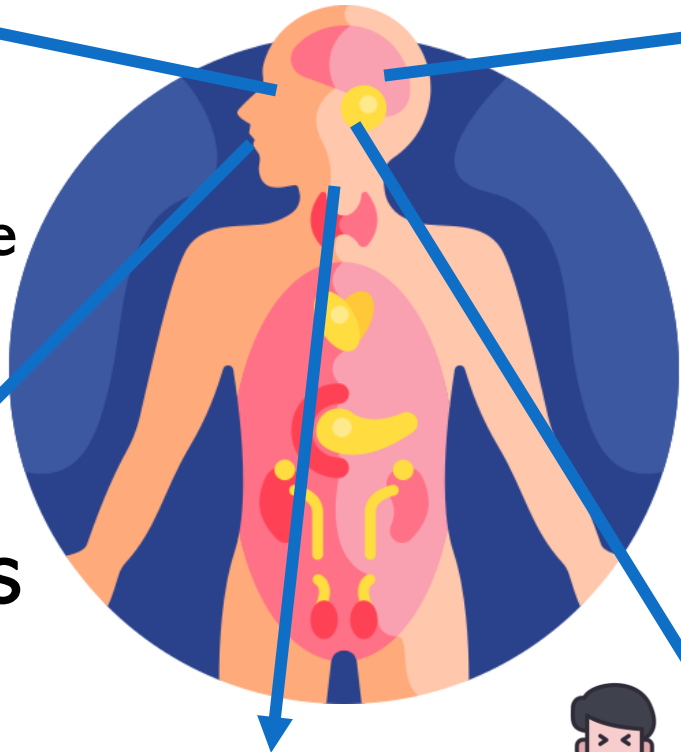
Pérdida visual progresiva

Diplopía (Parálisis VI PC)



NÁUSEAS/VÓMITOS

ASINTOMÁTICO



CEFALEA



- Carácter persistente y progresivo
- Predominio matutino con posible despertar nocturno (el decúbito favorece el aumento de la PIC)
- Empeoramiento con maniobras de Valsalva (tos, micción, defecación)
- Mejora con el ortostatismo
- Posible asociación a diplopía y tortícolis compensadora por parálisis de VI par craneal (también posible III y IV)
- Según edad y evolución puede asociarse a alteraciones cognitivas y de comportamiento (niños mayores) e irritabilidad, detención del desarrollo psicomotor y letargia (lactantes)

CERVICALGIA



TINNITUS PULSÁTIL



# DIAGNÓSTICO

---

## Analítica sanguínea

**NORMAL** (salvo alteraciones en casos secundarios)

## Exploración neurológica

**NORMAL** (salvo en ocasiones parálisis VI par craneal)

Fondo de ojo: papiledema (más específico) bilateral, principal predictor de pérdida visual  
Agudeza visual y campos visuales

RM NORMAL  
(puede haber signos indirectos de hipertensión intracraneal)

PUNCIÓN LUMBAR (decúbito lateral): Composición LCR y estudio microbiológico  
**NORMAL**  
**AUMENTO PRESIÓN DE SALIDA**

# DIAGNÓSTICO

<u>Ana</u> N a ca	<u>Exploración neurológica</u>	<u>Fondo de ojo: papiledema</u> (más específico) bilateral, principal predictor de
<u>RM NORMAL</u> (puede haber signos indirectos de hipertensión intracraneal)	<u>FUNDA</u> lateral): Composición LCR y estudio microbiológico <b>NORMAL</b> <b>AUMENTO PRESIÓN DE SALIDA</b>	

**DIAGNÓSTICO DE EXCLUSIÓN**

# DIAGNÓSTICO

## Criteriores de Dandy modificados

Requeridos para el diagnóstico de HII	<ul style="list-style-type: none"><li>a. Papiledema</li><li>b. Examen neurológico normal (excepto por el papiledema y/o parálisis VI par craneal)</li><li>c. Neuroimagen (RM cerebral con contraste) normal salvo por los signos indirectos de HTIC</li><li>d. Composición normal del LCR</li><li>e. Presión de apertura del LCR elevada: <math>&gt;25</math> cmH<sub>2</sub>O en adultos y <math>&gt;28</math> cmH<sub>2</sub>O en niños <math>&gt;8</math> años no sedados ni obesos (si no <math>&gt;25</math> cmH<sub>2</sub>O, y en <math>&lt;8</math> años <math>&gt;20</math> cmH<sub>2</sub>O)</li></ul>
Diagnóstico de HII sin papiledema	<ul style="list-style-type: none"><li>• Sin papiledema: el paciente debe cumplir los criterios B-E más parálisis uni- o bilateral del VI par craneal</li><li>• Sin papiledema, sin parálisis del VI par: si cumplen al menos 3 de los siguientes criterios de neuroimagen (signos indirectos de HTIC):<ul style="list-style-type: none"><li>– Silla turca vacía</li><li>– Aplanamiento de la cara posterior de los globos oculares</li><li>– Aumento de los espacios periópticos, con o sin tortuosidad del nervio óptico</li><li>– Estenosis del seno transversal</li></ul></li></ul>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Diagnóstico definitivo de HII</li><li>• Diagnóstico probable de HII</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Si se cumplen los criterios A-E</li><li>• Si el paciente cumple con los criterios A-D, pero la presión de apertura del LCR es menor a lo esperado</li></ul>

# DIAGNÓSTICO

## Criterios modificados por Rangwala

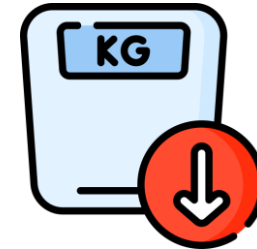
Tabla 3 Criterios de STC modificados por Rangwala

1. *Paciente prepúber*
2. *Signos y síntomas de hipertensión intracraneal generalizada o papiledema*
3. *Aumento de presión intracraneal documentado*  
Neonatos: > 76 mmH<sub>2</sub>O  
Menores de 8 años con papiledema: > 180 mmH<sub>2</sub>O  
Mayores de 8 años o menores de 8 años sin papiledema: > 250 mmH<sub>2</sub>O
4. *Composición de LCR normal excepto en neonatos que pueden presentar hasta 32 leucocitos/mm<sup>3</sup> y hasta 150 mg/dl de proteínas*
5. *No evidencia de hidrocefalia, masa o alteración estructural o vascular en RM cerebral con y sin contraste, y en RM con venografía. Un estrechamiento de los senos transversos puede observarse*
6. *Puede observarse una parálisis de los nervios craneales si no existe otra causa identificable y si mejoran con la reducción de la presión del LCR*
7. *No debe existir otra causa de hipertensión intracraneal identificable*

# TRATAMIENTO



## Sintomático y prevención deterioro visual



Inhibidores anhidrasa carbónica (2-6 meses)



Monitorización electrolitos y equilibrio ácido/base

- **Acetazolamida:** 15-25 mg/kg/día (en 2-3 dosis). Dosis de adulto en niños postpuberales: 250mg 2 veces al día. (dosis máxima: 1-2g/día)

- **Topiramato:** 0,5-3 mg/kg/día (1-2 dosis). Dosis máxima: 100-200 mg/día Migraña/cefalea tensional. Pérdida de peso

+/- diuréticos de asa (furosemida): 1-2 mg/kg/día (2-3 dosis)..

Corticoides: si compromiso visual severo al diagnóstico y/o papiledema grave. Ciclos cortos de prednisona o metilprednisolona. No tiempo prolongado

Si resistencia a tratamiento farmacológico: fenestración vaina nervio óptico/derivación ventrículo o lumboperitoneal



# PRONÓSTICO

---



- Predictor más importante de pérdida visual
- 10-20% deterioro visual permanente a pesar de resolución de HTIC y papiledema
- 20% recaídas

**Seguimiento multidisciplinar  
(OFT/NRI/NCG)**



# CASUÍSTICA DEL HGUA EN LOS ÚLTIMOS AÑOS





# CRITERIOS DE BÚSQUEDA

---

Pacientes <14 años



Enero 2010 - febrero 2024



Pseudotumor cerebri, pseudotumor cerebral, hipertensión intracraneal (HTIC) benigna, hipertensión intracraneal idiopática



Hipertensión intracraneal secundaria a traumatismos, tumores, infecciones o vasculopatías



# RESULTADOS

---

- 7 casos
- 6 mujeres / 1 hombre
- **Procedencia**
  - Oftalmología: 2
  - PAP: 2
  - Otros hospitales: 3 (Elda, Villajoyosa, Torrevieja)
- Edad media 1er episodio: **11,14 años (6-13)**
- **Antecedentes personales:**
  - Obesidad-Sobrepeso: 6/7
  - Otros: tetraciclina como tratamiento para acné (1), hipotiroidismo subclínico (1), epilepsia generalizada (1), migraña (1), DM2 (1). Resto sin interés



# RESULTADOS

- **Clínica y exploración**

- **Cefalea: 7/7**
- **Papiledema: 7/7**
- **Aumento presión apertura LCR: 7/7**
- **Déficit visual: 5/7**
- **Vómitos: 3/7**
- **Parálisis VI par craneal: 2/7**

- **Recurrencia:**

- Ingreso al cabo de 4 años por cefalea y déficit visual, sin aumento de presión de apertura
- 2 episodios a los 9 meses del primer episodio, precisando ingreso en uno de ellos ante empeoramiento sintomático
- Persistencia de síntomas tras 1 mes con tratamiento, siendo derivada desde CCEE a NCG de HGUA

- **Tratamiento:**

- **Acetazolamida: 7/7**
- **Topiramato: 3/7** (1 en paciente con migraña y otro tras suspender acetazolamida y administrar bicarbonato por acidosis metabólica)
- **Dexametasona: 1/7** (papiledema de tiempo indeterminado)
- **Derivación lumboperitoneal: 1**

# EXPERIENCIA EN OTROS HOSPITALES ESPAÑOLES



**Servicio de Pediatría**

DEPARTAMENTO DE SALUD ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

# Hipertensión intracraneal idiopática: casuística y revisión de la bibliografía

María Álvarez Casaño<sup>a</sup>, Rocío Calvo Medina<sup>b</sup>, Jacinto Martínez Antón<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Pediatra. CS Alcolea. Córdoba. España .

<sup>b</sup>Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.

- **2011-2017 Neuropediatría de un Hospital de tercer nivel**
- **40 pacientes**
- **55% femenino**
- **9,6 años**
- **47,5% sin antecedentes.** 15% antecedentes neurológicos (migraña, trastornos del desarrollo o epilepsia), 5% terapia con GH, 17,5% infección previa, **25% sobrepeso u obesidad**
- **92,7% cefalea, 62,5% papiledema, 35% parálisis del VI par craneal, 22% déficit visual,**
- **95% acetazolamida** (5% remisión espontánea), 24% acetazolamida+corticoide, 7,5% derivación lumboperitoneal
- **Recurrencias en 6 casos**



# Seudotumor cerebri en niños: etiología, características clínicas y evolución

Pseudotumour cerebri in children: Aetiology, clinical features, and progression

A. Mosquera Gorostidi<sup>a</sup>, , M. Iridoy Zulet<sup>b</sup>, G. Azcona Ganuza<sup>c</sup>, E. Gembero Esarte<sup>a</sup>, M.E. Yoldi Petri<sup>a</sup>, S. Aguilera Albesa<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Unidad de Neuropediatría, Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

<sup>c</sup> Servicio de Neurofisiología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España





- **Enero 2003 - enero 2015 Unidad Neuropediatría**
- **12 pacientes**
- **9/12 mujeres**
- **5-14 años**
- **Talla baja (GH), colitis ulcerosa (prednisona vo). 2 con M. pneumoniae. 1 con B. burgdorferi. Ninguno con sobrepeso/obesidad**
- **12/12 papiledema, 8/12 cefalea, 5 casos con déficit visual, 1 caso con parálisis del VI par craneal, 1 con vómitos, 2 asintomáticos (solo papiledema)**
- **5 con acetazolamida, añadiendo posteriormente prednisona en 2 de ellos por falta de respuesta**

ORIGINAL

# Síndrome de pseudotumor cerebri en la población pediátrica: características clínicas, tratamiento y pronóstico

## Pseudotumor cerebri in the paediatric population: clinical features, treatment and prognosis

F. Labella Álvarez<sup>a</sup>  , J.A. Fernández-Ramos<sup>b</sup>, R. Camino León<sup>b c</sup>,

E. Ibarra de la Rosa<sup>d</sup>, E. López Laso<sup>b c e</sup>

- **Febrero 2016 - noviembre 2019 Unidad Neuropediatría Hospital 3er nivel**
- **<18 años**
- **28 pacientes**
- **60,3% mujeres**
- **9,04 años**
- **53,6% antecedentes. 28,6% migraña. 7,1% pubarquia precoz, 7,1% retraso psicomotor. 39.3% con sobrepeso/obesidad**
- **8/28 factor desencadenante: 6 infección, 1 IgM+ CMV, 1 ANA+**
- **89,3% cefalea, 85,71% papiledema 42,9% déficit visual, 39,3% náuseas/vómitos, 21,4% parálisis VI par craneal.**
- **Todos con acetazolamida (50% exclusiva). 25% se asoció corticoides. 14,3% tratamiento quirúrgico por refractariedad**
- **5 recurrencias (3 resolución)**



# CONCLUSIONES

- La hipertensión intracraneal idiopática cursa con aumento de la presión intracraneal, neuroimagen normal y LCR sin hallazgos patológicos
- Se caracteriza por cefalea, papiledema, alteraciones en la visión y aumento de la presión de salida del LCR, aunque también puede ser asintomático (hallazgo casual de papiledema)
- Diagnóstico de exclusión, tras descartar otras causas de hipertensión intracraneal
- Tratamiento sintomático y preventivo del deterioro visual
- Seguimiento multidisciplinar (papiledema principal predictor de pérdida de visión)

# BIBLIOGRAFÍA

- Felipe-Rucián A, Del Toro-Riera M. Hipertensión intracraneal en Pediatría. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de Neurología Pediátrica 2022. Protocolos AEPED [internet] [consultado: 1 mar 2024]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/14.pdf>
- Míguez-Navarro MC, Chacón-Pascual A. Síndrome hipertensivo endocraneal. Protocolos de Urgencias Pediátricas 2020. Protocolos AEPED [internet] [consultado: 1 mar 2024]. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/09\\_sind hipertensivo.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/09_sind hipertensivo.pdf)
- Álvarez-Casaño M, Calvo-Medina R, Martínez-Antón J. Hipertensión intracraneal idiopática: casuística y revisión de la bibliografía. Rev Pediatr Aten Primaria. 2019; 21:15-20.
- Mosquera-Gorostidi A, Iridoy-Zulet M, Azcona-Ganuza G, Gembero-Esarte E, Yoldri-Petri ME, Aguilera-Albesa S. Seudotumor cerebri en niños: etiología, características clínicas y evolución. Neurología. 2019; 34(2): 89-97
- Labella-Álvarez F, Fernández-Ramos JA, Camino-León R, Ibarra De la Rosa E, López-Laso E. Síndrome de pseudotumor cerebri en la población pediátrica: características clínicas, tratamiento y pronóstico. Neurología. 2024; 39(2): 105-15
- Gómez-Andrés D, García-Guixot, Pulido-Valdeolivas I. Cefaleas y dolor craneofacial. En: Guerrero-Fernández J, Cartón Sánchez A, Barreda Bonis A, Menéndez Suso J, Ruíz Domínguez J (eds.). Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 6ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2021. p. 2019

# NO TODA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL ES MALIGNA

---

Autor: Alberto Marín Muñoz  
alberto\_marinmu@hotmail.com