

**HIPERTENSIÓN
INTRACRANEAL
IDIOPÁTICA: REVISIÓN
BIBLIOGRÁFICA**

**Idiopathic intracranial
hypertension: bibliographic
review**

AUTORAS:

María del Cerro Ruano

Sara Sánchez Rodríguez

Sonia de Mora Cereceda



Acréditi Formación s.l.

C/Diego Velázquez, nº 3

C.P. 26007 La Rioja

e-mail: editorial@acreditiformacion.com

www.acreditiformacion.com

www.publicacionescientificas.es

Reservados todos los derechos

Esta publicación no puede ser reproducida o transmitida, total o parcialmente, por cualquier medio, electrónico o mecánico, ni por fotocopia, grabación u otro sistema de reproducción de información sin el permiso por escrito de la Editorial.

El contenido de este libro
es responsabilidad exclusiva de los autores.
La editorial declina toda responsabilidad sobre el mismo.

ISBN: 978-84-10042-61-2

ÍNDICE

| | |
|---|----|
| 1. RESUMEN | 1 |
| ABSTRACT | 3 |
| 2. INTRODUCCIÓN | 6 |
| 2.1 HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA | 7 |
| ▪ 2.1.1 Definición | 7 |
| ▪ 2.1.2 Etiología | 9 |
| ▪ 2.1.3 Epidemiología | 12 |
| ▪ 2.1.4 Factores de riesgo | 14 |
| ▪ 2.1.5 Síntomas y criterios diagnósticos | 16 |
| 3. OBJETIVOS | 20 |
| 3.1 OBJETIVO GENERAL | 20 |
| 3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS | 20 |
| 4. METODOLOGÍA | 21 |
| 4.1 MÉTODO ELEGIDO | 21 |
| 4.2 CRITERIOS DE SELECCIÓN | 21 |
| ▪ 4.2.1 Criterios de inclusión | 21 |
| ▪ 4.2.2 Criterios de exclusión | 22 |

| | |
|---|-----------|
| 4.3 ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA..... | 22 |
| 4.4 PROCEDIMIENTO DE BÚSQUEDA..... | 23 |
| 4.5 RUTA DE BÚSQUEDA..... | 24 |
| 5. RESULTADOS..... | 27 |
| 5.1 EXPLICAR QUÉ ES LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL Y LA COMORBILIDAD ASOCIADA, RELACIONÁNDOLO CON LAS PATOLOGÍAS Y FACTORES DE RIESGO MÁS IMPORTANTES..... | 27 |
| ▪ 5.1.1 Relación entre la obesidad y la hipertensión intracraneal idiopática ... | 33 |
| ▪ 5.1.2 Relación entre los trastornos hormonales y la hipertensión intracraneal idiopática | 35 |
| ▪ 5.1.3 Relación entre el uso de retinoides y derivados de la vitamina A y la hipertensión intracraneal idiopática | 38 |
| 5.2 ANALIZAR EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA CON OTRAS ENFERMEDADES CON MANIFESTACIONES CLÍNICAS SIMILARES..... | 44 |

- 5.2.1 Hallazgos en pruebas y exámenes que confirman el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática (HICI), descartando otras patologías asociadas46

5.3 IDENTIFICAR LAS POSIBLES COMPLICACIONES QUE PUEDE DESENCADENAR LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL A LARGO PLAZO, SI NO ES TRATADA Y SU PREVENCIÓN.....68

- 5.3.1 Complicaciones derivadas del deterioro de la visión68
- 5.3.2 Intervenciones terapéuticas para prevenir y/o tratar las complicaciones de la hipertensión craneal.....75

5.4 DETERMINAR EL PAPEL DE LA ENFERMERÍA EN EL TRATAMIENTO Y CONTROL DE LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA78

- 5.4.1 Tratamiento farmacológico79
- 5.4.2 Tratamiento no farmacológico ..82

6. CONCLUSIONES.....94

7. REPERCUSIONES98

7.1 COAUTOR 1.....98

| | |
|---|-----|
| 7.2 COAUTOR 2 | 100 |
| 8. BIBLIOGRAFÍA | 102 |
| 8.1 BIBLIOGRAFÍA CITADA | 102 |
| 8.2 BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA | 111 |
| 9. ANEXOS | 112 |
| ANEXO 1: Imagen de un papiledema de una paciente con hipertensión intracraneal idiopática en la exploración del fondo de ojo y retinografía..... | 112 |
| ANEXO 2: Imagen de rasgos típicos de hipertensión intracraneal idiopática, en una resonancia magnética cerebral de un paciente..... | 113 |

1. RESUMEN

Resumen:

La hipertensión intracraneal idiopática es un trastorno neuro – oftalmológico, en el cual se produce un aumento de la presión del líquido ceforraquídeo que fluctúa dentro del cráneo. Su clínica inicial incluye: cefalea, alteraciones visuales y papiledema. Se trata de una enfermedad poco común, cada año se diagnostican alrededor de 1.2 casos por 100.000 habitantes, y afecta en mayor medida a mujeres obesas y en edad fértil.

Los objetivos de este Trabajo de Fin de Grado son: conocer qué es la hipertensión intracraneal, su comorbilidad asociada, los factores desencadenantes, las complicaciones que puede desencadenar, analizar su diagnóstico diferencial con otras patologías relacionadas, y determinar el papel de la enfermería en su manejo y control.

La metodología que se ha seguido es la revisión bibliográfica. Para ello se ha realizado una búsqueda de artículos publicados en lengua española e inglesa, de antigüedad inferior a 7 años,

en diferentes bases de datos: Pubmed, Scopus, Elsevier, Scielo, y en la biblioteca de la Universidad de Castilla La – Mancha.

Los resultados muestran que la etiología de la hipertensión intracraneal idiopática, como indica su nombre, es desconocida, aunque existen múltiples factores de riesgo y patologías que pueden influir en su origen, entre ellos se encuentran: la obesidad, tumores intracraneales, trombosis venosas cerebrales, enfermedades infecciosas del sistema nervioso, como la meningitis, alteraciones hormonales, y el uso terapéutico de retinoides o derivados de la vitamina A.

Hoy en día, continúa siendo una enfermedad incurable. Aún no se ha encontrado una estrategia idónea que garantice su resolución completa, y a largo plazo puede dejar secuelas muy graves, por lo que el tratamiento se establece con el fin de aliviar los síntomas, prevenir las complicaciones y normalizar la presión intracraneal.

Palabras clave: hipertensión intracraneal idiopática, líquido cefalorraquídeo, cefalea, papiledema, obesidad.

ABSTRACT

Abstract:

Idiopathic intracranial hypertension is a neuro-ophthalmological disorder, in which there is an increase in the pressure of cerebrospinal fluid that fluctuates within the skull. Its first manifestations include: headache, visual disturbances and papilledema. It is a rare disease, around 1.2 cases per 100.000 inhabitants are diagnosed every year, and it affects predominantly obese and fertile women.

The aims of this Final Degree Project are: to know what intracranial hypertension is, its associated comorbidity, its triggers, the main complications what may be derived, to analyze the differential diagnosis with other related pathologies, and determine nursing's role in its management and control.

The methodology that has been followed is the bibliographic review. For this, it has been carried out a research of articles published in Spanish and English, with a publishing date of less than 7 years, in different databases: Pubmed, Scopus, Elsevier, Scielo, and in University of Castilla – La Mancha library.

The results show that idiopathic intracranial hypertension's etiology, as it is indicated by its name, is unknown, even though there are multiple risk factors and pathologies that might influence their origin, among them are: obesity, brain tumors, cerebral venous thrombosis, nervous system's infections illnesses, such as meningitis, hormonal disorders, and the therapeutic use of retinoids or derivatives of vitamin A.

Currently, it remains as an incurable illness. A suitable strategy that guarantees its complete resolution has not been found yet, and in the long term it can lead to very serious consequences, so treatment is set with the goal of soothing the symptoms, prevent complications and normalize intracranial pressure.

Keywords: idiopathic intracranial hypertension, cerebrospinal fluid, headache, papilledema, obesity.

2. INTRODUCCIÓN

En este Trabajo de Fin de Grado se ha realizado una búsqueda bibliográfica para localizar información sobre la hipertensión intracraneal idiopática. Con la información sintetizada se pretende: describir en qué consiste esta enfermedad, y dar a conocer los factores de riesgo y las patologías más relevantes que guardan relación con su desarrollo, así como el papel de los y las enfermeros/as para su manejo y control.

El motivo principal por el que se ha elegido este tema, es que es una enfermedad poco común y desconocida en muchos ámbitos. Sin embargo, estudios epidemiológicos afirman que cada vez es más frecuente, pues aún no se ha logrado determinar su origen exacto, y es posible que tenga una etiología multifactorial. Además es un problema de salud grave que, una vez diagnosticado, requiere un seguimiento y control constante, porque si no se trata adecuadamente, a largo plazo puede dejar secuelas irreversibles para los pacientes que están demostradas científicamente, entre ellas la

cefalea prolongada; déficits visuales, como la pérdida de agudeza visual, pudiendo progresar a la ceguera; y *disfunción cognitiva*. (1)

Otro motivo que justifica su relevancia científica, es que sigue siendo una patología que no tiene cura definitiva, y que recidiva con frecuencia. Existen varias estrategias e intervenciones que pueden llevarse a cabo, incluyendo las actuaciones de enfermería, para ayudar a controlar y normalizar el proceso, pero aún queda pendiente establecer un tratamiento que garantice su resolución completa.

2.1 HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

2.1.1 Definición

La hipertensión intracraneal idiopática (HICI), también conocida como “pseudotumor cerebri”, es un trastorno neuro – oftalmológico, cuya característica principal es el aumento de la presión existente dentro del cráneo debido a un incremento de la presión de apertura del líquido cefalorraquídeo (LCR), que es un líquido transparente y proteico que rodea el cerebro y la médula espinal protegiéndolos contra cualquier

lesión. Como su nombre indica, el término “*idiopático*”, hace referencia a que su etiología es desconocida, ya que no hay ninguna evidencia radiológica ni de laboratorio que pueda atribuirlo a la presencia de una masa, alteración estructural en el cerebro o proceso infeccioso. (2)

Ha tenido varias denominaciones a lo largo de la historia: en un principio fue nombrada como “*meningitis serosa*”, por el médico alemán Henrich *Quincke*, que introdujo la técnica de la punción lumbar. En 1904 pasó a denominarse “*pseudotumor cerebri*”, debido a que los pacientes con esta patología presentaban un cuadro clínico similar al de los pacientes que tenían un tumor cerebral. En 1955, *Foley* lo acuñó como “*hipertensión intracraneal benigna*”, al no ser secundario a lesiones tumorales ni a alteraciones en el LCR. Este último término dejó de utilizarse cuando en 1980, *Buchheit* revisó los informes de la década, en los cuáles se reflejó una alta incidencia de pérdida de visión en pacientes, por lo que planteó que no era adecuado llamarlo benigno. Finalmente, en 1982, *Corbett* lo sustituyó por

“*hipertensión intracraneal idiopática*”, que es el concepto que se usa actualmente en el ámbito sanitario. (2, 3)

2.1.2 Etiología

Después del cierre de las suturas y de las fontanelas, el cráneo pasa a ser una estructura inextensible y que en condiciones normales, mantiene un volumen constante de su contenido, el cuál se divide en tres compartimentos, según la *teoría de Monro-Kellie: líquido cefalorraquídeo (LCR)*, que representa el 10% de su contenido, *parénquima cerebral*, que representa el 80%, y el 10% restante es *sangre*. Si aumenta el volumen de alguno de ellos, también aumenta la presión que este ejerce sobre los otros dos, por lo que si el sistema de autorregulación falla, un cambio de volumen en cualquiera de estos tres componentes, puede elevar de forma significativa la presión intracraneal (PIC). (4)

Las causas por las que se produce aún no se conocen con certeza, y no existe una única teoría que explique el proceso patogénico de este trastorno. La fisiología del LCR está determinada por su *formación activa*, su *drenaje pasivo* durante

la punción lumbar, y su *flujo unidireccional* desde el punto de secreción hasta el punto de absorción. Algunos casos estudiados sugieren que hay tres mecanismos implicados en su patogénesis:(5)

- *Hipersecreción de líquido cefalorraquídeo (LCR)*. El sistema nervioso contiene aproximadamente 140 ml de LCR y se secreta mayormente en el plexo coroideo. Estudios iniciales plantearon que el aumento de la PIC se debía a la secreción excesiva de LCR, y como resultado se producía hidrocefalia y un agrandamiento de los ventrículos. Esta hipótesis perdió fuerza cuando estudios posteriores de imagen demostraron que esto ocurre en los casos de papiloma del plexo coroideo, en cambio, en los casos de HICI los ventrículos mantienen su tamaño y no hay cambios estructurales, por lo que se llegó a la conclusión de que un elemento obstructivo en el plexo coroideo es el responsable de la resistencia de la absorción del LCR.(6, 7)
- *Obstrucción del flujo de salida del LCR*. El LCR se encuentra en los ventrículos (25%),

y en los espacios subaracnoideos cortical y espinal (75%), y fluye desde el plexo coroideo hacia la cortical venosa, a través de las granulaciones aracnoideas. Diversos estudios de infusión indican un retraso en el drenaje del LCR en pacientes con HICI, que puede ser bloqueado por muchas patologías que cursan con hidrocefalia, lo cual no está presente en la hipertensión intracraneal. El drenaje depende del gradiente de presión entre el seno venoso y el espacio subaracnoideo, generando un aumento de la presión venosa, haciendo que incremente la presión del LCR. Todo esto dio lugar a la tercera hipótesis. (6, 7)

- *Aumento de la presión del seno venoso.* Se debe principalmente a la estenosis del seno venoso transversal, pero no se ha demostrado que el grado de estenosis esté relacionado con el grado de presión del LCR. Es decir, la eliminación del LCR ayuda a bajar la PIC y a reducir la estenosis, por tanto, la estenosis del seno venoso es una

consecuencia del proceso patológico del trastorno más que la causa. (6, 7)

Por todo esto, ninguna de las tres teorías expuestas explica realmente cuál es la causa concreta de la hipertensión craneal, y aún se deben realizar más estudios neuroepidemiológicos que definan correctamente su historia natural, para poder generar hipótesis causales y evitar algunos factores que favorecen su desarrollo.

2.1.3 Epidemiología

Al ser considerada una enfermedad poco común, anteriormente no había suficientes estudios epidemiológicos relacionados con la misma, y estos carecían de medición cualitativa. Actualmente, cada vez se están registrando más casos de hipertensión intracraneal, lo que ha impulsado a realizar estudios adicionales sobre los factores de riesgo asociados, que son muy importantes para orientar su manejo, investigar sobre los antecedentes previos de cada persona, y establecer mejores regímenes de tratamiento. (8)

Según las tasas de prevalencia de HICI publicadas mundialmente de algunos países, las zonas con mayor prevalencia, en orden decreciente son:

- África del Norte (Libia), con una incidencia de aproximadamente 2.3 casos/100.000 habitantes al año.(6)
- Oriente Medio (Israel y Omán), donde la incidencia oscila entre 0.9 y 2.2 casos/100.000.(6)
- Reino Unido (Sheffield), con 1.56 casos/100.000.(6)
- España, con 1.2 casos/100.000.(9)
- Estados Unidos, con 0.9 casos/100.000.(6)
- Suecia, con 0.65 casos/100.000.(1)
- Irlanda del Norte, con 0.5 casos/100.000. (6)
- Italia, con 0.3 casos/100.000. (6)
- Japón, con 0.03 casos/100.000. (1)

Hay un claro predominio en *mujeres obesas y en edad fértil*. En este grupo de edad la incidencia es de 10 a 20 veces mayor que en el resto de la población general, llegando a ser de 12 – 20 casos/100.000 habitantes, y la edad media oscila entre los 25 y 36 años. (6, 10)

Los estudios retrospectivos de los últimos años en todo el mundo, reflejan que más de la mitad de las personas que padecen esta enfermedad son obesas, lo cual indica una fuerte correlación entre la epidemia de la obesidad y el aumento de la prevalencia de la HICI a nivel mundial, que pasó de 1.0/100.000 a 2.4/100.000 entre 1990 y 2014, presentando actualmente una distribución de 1 – 3 casos /100.000 habitantes, y una proporción hombre: mujer de 1:8.(9, 11)

2.1.4 Factores de riesgo

Existen múltiples condiciones y patologías que pueden estar relacionados con la hipertensión craneal:

- *Trastornos hematológicos.* Anemia ferropénica, trombocitopenia, policitemia vera. (2)
- *Alteraciones hormonales.* Embarazo, trastornos menstruales, hipotiroidismo, Síndrome de Ovario Poliquístico (SOP). (2)
- *Disfunción respiratoria.* Apnea obstructiva del sueño. (2)

- *Trastornos endocrinológicos.* Deficiencia de corticosteroides (enfermedad de Addison), exceso de corticosteroides (enfermedad de Cushing), obesidad. La *obesidad* es uno de los principales factores de riesgo para el desarrollo de HICI. Hay una fuerte asociación entre la hipertensión craneal y el aumento del índice de masa corporal, incluso cuando el aumento de peso está por debajo del umbral de obesidad.(2 - 12)
- *Alteraciones autoinmunes.* Lupus eritematoso sistémico (LES) y síndrome de Sjögren. (6)
- *Causas iatrogénicas.* Tratamiento con antibióticos, corticosteroides, litio, anticonceptivos orales. Se han detectado niveles elevados de estrona en el LCR en mujeres que están o han estado en tratamiento con anticonceptivos orales, por esta razón suele ser más frecuente en mujeres en edad fértil, ya que en esa etapa es cuando más se producen desequilibrios hormonales.(2, 6)

Por otra parte, el *uso terapéutico de retinoides y derivados de la vitamina A*, también desempeñan un papel importante en la patogénesis de la hipertensión craneal. Los metabolitos de la vitamina A, llamados retinoides, son componentes de algunos fármacos que se emplean en dermatología para tratar el acné, entre ellos se encuentran la isotretinoína, y los compuestos derivados de la familia de las tetraciclinas (minociclina y doxiciclina). Estos pueden generar síntomas muy graves, que suelen desaparecer una vez que se ha interrumpido el tratamiento.(13, 14)

2.1.5 Síntomas y criterios diagnósticos

La presentación clínica de la hipertensión craneal es muy variable, lo que a veces conlleva a retrasar su diagnóstico. Los síntomas principales son: (6)

- *Cefalea*. Las cefaleas suelen ser diarias, de intensidad severa, que empeora al despertar y con las maniobras tipo Valsalva, y no ceden con ningún tipo de analgesia.

Los pacientes lo describen como sensación de presión holocraneal, frontal o retroorbitaria. Pueden acompañarse de palpitaciones unilaterales o focales, náuseas, vómitos y fotofobia, por lo que en muchos casos se confunde con una migraña. Otro síntoma que puede estar relacionado con la cefalea es la *rigidez de cuello*. (6)

- *Tinnitus pulsátil*. Es un sonido sibilante unilateral que se exagera con los cambios de posición y disminuye con la compresión de la vena yugular interna.
- *Oscurecimientos visuales transitorios*. Son episodios breves de menos de 1 minuto de duración, en los que se produce una pérdida de visión mono o binocular. Posiblemente se debe a la isquemia transitoria del nervio óptico provocada por alteraciones en la microcirculación. (6)
- *Papiledema*. Es una inflamación de la porción intraocular (prelaminar) de la cabeza del nervio óptico. Generalmente es

bilateral, pero en casos aislados puede ser unilateral o asimétrico. (6)

- *Alteraciones visuales.* Entre ellas se encuentran: pérdida de agudeza y campo visual, pérdida visual central, visión doble (diplopía), fotopsia (mancha oscura que se asocia con una ampliación del punto ciego). Pueden generar *vértigo y/o mareo*. (6)

La tríada clásica de inicio consiste en *cefalea, vómitos y papiledema*. (6)

El síndrome clínico completo de la HICI está definido por los *criterios diagnósticos de Dandy*, que posteriormente fueron modificados por Smith: (9, 15)

- A. *Edema de papila o papiledema.* Aparece en la mayoría de los pacientes, aunque se han dado casos atípicos sin papiledema.
- B. *Exploración neurológica normal.* Ausencia de signos de focalidad neurológica, excepto la parálisis del VI par craneal (motor ocular externo).
- C. *Pruebas de neuroimagen normales:* parénquima cerebral normal, sin presencia

de tumor, hidrocefalia, lesión estructural, realce meníngeo ni evidencias de trombosis de senos venosos. Ventrículos simétricos de tamaño normal o pequeño.

- D. *Aumento de la presión del LCR por encima de 250 mm de H₂O.*
- E. *Composición química y citológica normal del LCR.*

Estos criterios se basan en la existencia de signos y síntomas de hipertensión intracraneal; en la presión elevada del LCR por encima de los valores normales (70 – 200 mm de H₂O), con composición química y citológica normal; y en la normalidad de las pruebas de neuroimagen. (9)

3. OBJETIVOS

Los objetivos que se plantean en este Trabajo de Fin de Grado son los siguientes:

3.1 OBJETIVO GENERAL

Conocer qué es la hipertensión intracraneal idiopática, y cómo prevenir las complicaciones que pueden derivarse de este trastorno.

3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Explicar qué es la hipertensión intracraneal y la comorbilidad asociada, relacionándolo con las patologías y factores de riesgo más importantes.
2. Analizar el diagnóstico diferencial de la hipertensión craneal con otras enfermedades con manifestaciones clínicas similares.
3. Identificar las posibles complicaciones que puede desencadenar la hipertensión intracraneal a largo plazo, si no es tratada.
4. Determinar el papel de la enfermería en el tratamiento y control de la hipertensión intracraneal idiopática.

4. METODOLOGÍA

4.1 MÉTODO ELEGIDO

El método elegido para realizar este Trabajo de Fin de Grado ha sido la revisión bibliográfica, que es una modalidad de trabajo que consiste en recoger información ya existente sobre un tema, en este caso la hipertensión intracraneal idiopática. Se buscó sobre todo artículos de revista en bases de datos de Internet y en la biblioteca online de la Universidad de Castilla – La Mancha (UCLM); se comparó y analizó la información localizada entre las diferentes fuentes, y se utilizó la de aquellas que respondían mejor a los objetivos planteados. En algunos puntos se complementó y fusionó información de varias fuentes.

4.2 CRITERIOS DE SELECCIÓN

4.2.1 Criterios de inclusión

- *Población a estudio.* Se incluyeron y seleccionaron artículos basados en casos de hipertensión intracraneal idiopática en pacientes adultos, mayores de 18 años, personas con obesidad, papiledema y uso de retinoides o derivados de la vitamina A.

- *Idioma.* Documentos escritos en lengua española o inglesa.
- *Fecha de publicación.* Antigüedad no superior a 7 años, publicados entre 2012 y 2019.
- *Tipo de documentos.* Documentos publicados a texto completo.

4.2.2 Criterios de exclusión

Se descartaron aquellos artículos que no estuviesen publicados a texto completo, escritos en idiomas diferentes al inglés y español, de más de 7 años de antigüedad, basados en casos de hipertensión intracraneal en niños o secundaria a otras causas como tumores cerebrales, traumatismo craneoencefálico (TCE), meningitis, accidente cerebrovascular (ACV), leucemias, esclerosis, etc.

4.3 ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

Para asegurar la evidencia científica, la información se buscó en bases de datos desde Google Académico, como Scielo, Elsevier, Scopus, en la base de datos Pubmed, y en la biblioteca online de la UCLM. Los filtros que se aplicaron en Pubmed

fueron: fechas de publicación en los últimos 5 años, con acceso a texto completo, y artículos tipo revisión; en Scopus, artículos publicados desde 2012, con acceso a texto completo; en Scielo, artículos publicados desde 2015; y en Elsevier artículos con acceso a texto completo y publicados entre 2015 y 2019.

4.4 PROCEDIMIENTO DE BÚSQUEDA

En Pubmed y Scopus se empleó la terminología Mesh combinada con los operadores booleanos, las palabras clave escogidas fueron: “idiopathic intracranial hypertension”, “pseudotumor cerebri”, “classification”, “cerebrospinal fluid”, “epidemiology”, “obesity”, “retinoids”, “visual loss”, “papilledema”, “lumbar puncture”, “headache”. En Scielo y Elsevier se utilizó en lenguaje libre: “hipertensión intracraneal idiopática”, “papiledema”, “síndrome de ovario poliquístico”, “trombosis venosa cerebral”, “exploración neurológica”, “cefalea post-punción”. En la biblioteca de la UCLM se buscaron aquellos artículos que no tenían acceso directo a texto completo desde las bases de datos, indicando su título.

4.5 RUTA DE BÚSQUEDA

La búsqueda se llevó a cabo entre el mes de noviembre de 2018 y el mes de marzo de 2019.

La combinación de los operadores booleanos con las palabras clave ha sido:

- Idiopathic intracranial hypertension OR pseudotumor cerebri.
- Pseudotumor cerebri AND classification NOT childs.
- Idiopathic intracranial hypertension AND cerebrospinal fluid.
- Idiopathic intracranial hypertension AND epidemiology.
- Idiopathic intracranial hypertension AND obesity.
- Pseudotumor cerebri AND retinoids.
- Pseudotumor cerebri AND papilledema.
- Idiopathic intracranial hypertension AND visual loss.
- Idiopathic intracranial hypertension AND lumbar puncture.
- Idiopathic intracranial hypertension AND headache.

| BASE DE DATOS | PALABRAS CLAVE/ CADENA DE BÚSQUEDA | DOCUMENTOS ENCONRADOS | FILTROS | DOCUMENTOS FILTRADOS | DOCUMENTOS REVISTADOS | MUESTRA FINAL |
|---------------|---|-----------------------|---|----------------------|-----------------------|---------------|
| PUBMED | Idiopathic intracranial hypertension OR pseudotumor cerebri | 4748 | 5 years Free full text Review | 334 | 10 | 8 |
| | Pseudotumor cerebri AND classification NOT childs | 61 | | 5 | 3 | 1 |
| | Idiopathic intracranial hypertension AND epidemiology | 298 | | 89 | 6 | 4 |
| | Idiopathic intracranial hypertension AND visual loss | 479 | | 57 | 5 | 2 |
| | Idiopathic intracranial hypertension AND lumbar puncture | 498 | | 57 | 1 | 1 |
| SCOPUS | Idiopathic intracranial hypertension AND obesity | 409 | Artículos publicado s desde 2012. Acceso a texto completo | 51 | 9 | 3 |
| | Idiopathic intracranial hypertension AND headache | 190 | | 10 | 2 | 2 |
| | Idiopathic intracranial hypertension AND retinoids | 121 | | 12 | 4 | 4 |
| | Pseudotumor cerebri AND papilledema | 708 | | 21 | 1 | 3 |

Hipertensión Intracraneal Idiopática

| | | | | | | |
|----------|--------------------------------------|-----|--|-----|---|---|
| ELSEVIER | Hipertensión intracraneal idiopática | 298 | 2015 – 2019 Acceso a texto completo | 41 | 3 | 1 |
| | Cefalea post-punción | 417 | | 102 | 8 | 7 |
| | Exploración neurológica | 435 | | 83 | 5 | 2 |
| SCIELO | Papiledema | 67 | Artículos publicados desde 2015 | 36 | 3 | 2 |
| | Trombosis venosa cerebral | 34 | | 13 | 4 | 3 |

Tabla 4.6. Cuadro resumen de metodología

5. RESULTADOS

5.1 EXPLICAR QUÉ ES LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL Y LA COMORBILIDAD ASOCIADA, RELACIONÁNDOLO CON LAS PATOLOGÍAS Y FACTORES DE RIESGO MÁS IMPORTANTES

Casey definió la hipertensión craneal, guiándose por la teoría de Monro – Kellie, como “una condición que se producía por un aumento de la presión del espacio intracraneal, que está formado por el *encéfalo*, los *vasos sanguíneos* y el *LCR*”. Ese incremento de presión, inhibía el funcionamiento de los mecanismos de compensación del cuerpo humano para regular un incremento de volumen en alguna de estas estructuras internas del cráneo, lo cual originaba un aumento excesivo de la presión intracraneal. (16)

Denominó presión intracraneal (PIC) al “sumatorio de las presiones que ejercen los componentes del cráneo”. Los valores de la PIC, según este investigador, se expresaban en *mmHg*, pero posteriormente, Hoffmann y otros colaboradores,

indicaron sus medidas en *mm de H₂O*. En el ámbito de la salud se emplean ambas unidades. En adultos, los rangos *normales* de la PIC se encuentran en un intervalo que va desde *5 mmHg* hasta *15 mmHg* o desde *70 mm de H₂O* a *200 mm de H₂O*. (15, 16). Cuando la presión supera los *20 mmHg* o los *250 mm de H₂O*, es cuando se habla de hipertensión intracraneal, que se clasifica, en función de sus valores en: (16)

- *Hipertensión intracraneal leve*: 20 – 30 mmHg.
- *Hipertensión intracraneal moderada*: 30 – 40 mmHg.
- *Hipertensión intracraneal severa*: superior a 40 mmHg.

Los mecanismos de compensación del cuerpo que controlan la PIC funcionan del siguiente modo: en condiciones normales, el aumento del volumen en cualquiera de las estructuras del cráneo hace que el LCR se evacúe en dirección a la cisterna lumbar para su absorción, por lo que el espacio intersticial se minimiza, y aumenta el flujo sanguíneo cerebral, permitiendo mantener una presión de perfusión

cerebral adecuada (60 – 70 mmHg). La *presión de perfusión cerebral* (PPC) es la presión necesaria para perfundir el tejido nervioso y conseguir un buen funcionamiento metabólico. En el momento en que este sistema tampón falla, el aumento de la PIC supone un descenso del aporte sanguíneo, secundariamente disminuye la PPC, y como consecuencia, puede generar una isquemia, causando lesiones cerebrales irreversibles o incluso la muerte. (4, 16)

Rodríguez – Boto junto con otros investigadores, describió el proceso por el que se desencadenaba la hipertensión craneal a partir de la “*compliance cerebral*”, es decir, el cociente entre el diferencial de volumen y el diferencial de presión intracraneal, o dicho de otra forma, “el volumen necesario para reconocer un cambio de presión”. Dicho proceso consta de tres fases: (4)

- *Fase inicial.* Fase de *compliance* alta y PIC baja. El incremento de volumen no produce cambios en la PIC, al ser absorbido por el LCR y la sangre.

- *Fase de transición.* Fase de compliancia y PIC bajas, pero la PIC empieza a subir de forma progresiva.
- *Fase ascendente o de descompensación.* Fase de compliancia nula y PIC alta. Los mecanismos de compensación se agotan y un mínimo cambio en el volumen produce subidas bruscas de la PIC.

Halmagyi y colaboradores coincidieron con Casey en que las enfermedades que podían desarrollar hipertensión craneal se dividían, en función de la estructura a la que dañasen en:

- Enfermedades que producen resistencia de las vellosidades aracnoideas, relacionadas con el encéfalo o parénquima cerebral. Entre ellas se encuentran: traumatismo craneoencefálico (TCE), neoplasias o tumores, encefalitis, meningitis, hiponatremia, abscesos. (16, 17)
- Enfermedades que producen cambios en la composición del LCR, como la hidrocefalia. (16, 17)

- Enfermedades que producen hipertensión venosa cerebral. Entre ellas se encuentran las trombosis venosas, las convulsiones, los aneurismas. Son las peor concebidas. (16, 17)

Buelna y Moreno distinguieron varios tipos de hipertensión intracraneal, y los englobaron, de acuerdo a su origen, en dos grupos: *hipertensión intracraneal primaria* o *idiopática*, cuando no se conocía la causa exacta, e *hipertensión intracraneal secundaria*, que podía deberse a múltiples patologías. (5)

Este trabajo se ha centrado exclusivamente en la hipertensión intracraneal idiopática.

A pesar de que a día de hoy no se ha logrado determinar la causa exacta de la hipertensión intracraneal idiopática, se han reconocido muchas patologías, antecedentes y factores de riesgo que pueden atribuirse a su patogénesis.

Estos dos investigadores mencionados, identificaron como principales factores de riesgo relacionados con la HICI a la *obesidad*, consumo de

anticonceptivos orales en mujeres, *embarazo* y *apnea obstructiva del sueño*. No obstante, Markey y colaboradores consideraron que la *obesidad*, los *trastornos hormonales* y el uso clínico de *retinoides* y derivados de la *vitamina A* eran los responsables de su origen. Libien, Regen y sus colaboradores, verificaron el papel tan importante que jugaba el *retinol* en el desarrollo de esta enfermedad. En estudios más recientes, elaborados por Subramaniam y Fletcher en 2017, se demostró que tanto la *obesidad* como las *hormonas* eran los motivos que implicaban un mayor riesgo de que aumentase la PIC. (5 - 19)

Ardissino y colaboradores, descubrieron un conjunto de enfermedades que guardaban relación con la hipertensión intracraneal, entre ellas el *sobrepeso*, la *hiperlipidemia*, la *insuficiencia renal crónica* (IRC), la *diabetes mellitus tipo 2*, la *apnea obstructiva del sueño*, el *infarto de miocardio*, la *enfermedad por reflujo gastroesofágico* (ERGE), el *accidente cerebrovascular* (ACV), la *anemia*, el *tabaquismo*, el *síndrome de ovario poliquístico* (SOP), el uso de antiinflamatorios no esteroideos

(AINE) y la *terapia de reemplazo hormonal* (TRH).(12)

Por consiguiente, los *factores de riesgo y patologías* más importantes que se han considerado en relación con la HICI han sido la *obesidad* en primer lugar, acompañada de los *trastornos hormonales* y el *uso terapéutico de retinoides*.

5.1.1 Relación entre la obesidad y la hipertensión intracraneal idiopática

Según Markey y colaboradores, la obesidad estaba presente en la mayor parte de los casos de pacientes a los que se les había diagnosticado HICI, lo que significaba que este trastorno neurológico tenía una fuerte correlación con el trastorno del peso. Asimismo, Subramaniam y Fletcher, con sus estudios de cohorte, aseguraron que aproximadamente el 70 – 80% de los pacientes con HICI padecían obesidad, y el 90% sobrepeso. (6, 19)

La primera teoría causal, basándose en el efecto físico del aumento de masas, afirmaba que el

aumento de la masa abdominal actuaba elevando la presión intraabdominal y las presiones de llenado pleurales y cardíacas, e impidiendo el retorno venoso del cerebro. Por ende, el aumento de la presión venosa podría reducir la absorción del LCR y alterar su homeostasis. Esta noción, de igual forma, confirmó que un aumento de peso de un 5 – 15% del peso corporal total, suponía un mayor riesgo de desarrollo y de recurrencia de HICI, tanto en pacientes obesos (índice de masa corporal (IMC) mayor o igual a 30 kg/m²) como en no obesos (índice de masa corporal (IMC) mayor o igual a 25 kg/m², pero inferior a 30 kg/m²). Esto sugiere que aquellas personas que habían subido de peso recientemente, presentaban riesgo de sufrir la enfermedad, aunque su IMC total no llegase a ser obesidad. (6, 19)

Otra de las cuestiones que lo corrobora, es que los pacientes referían que habían notado alivio en los signos y síntomas a raíz de empezar a perder peso, lo cual se apoyó con un estudio prospectivo que llevaron a cabo Sinclair y colaboradores en 2010, donde se figuró que, efectivamente, las mejoras en

la estabilidad de la PIC, papiledema y cefalea después de la pérdida de peso eran considerables.

(6)

5.1.2 Relación entre los trastornos hormonales y la hipertensión intracraneal idiopática

Los trastornos hormonales son otro de los factores que más se achacan al origen de la hipertensión intracraneal idiopática. Se hicieron una serie de estudios comparativos entre un grupo de pacientes con HICI y un grupo de pacientes de control, en los que también participaron Burkett y Ailani, con el fin de analizar la composición hormonal del LCR de ambos grupos, y se encontraron mayores concentraciones de hormonas fabricadas por el tejido adiposo y que forman parte de los marcadores de la inflamación, como las *citoquinas* (adipocinas), *interleucinas* y *leptina*, en el LCR de los pacientes con HICI. La leptina es un producto del gen obeso Ob, cuya función principal es la homeostasis del apetito, del peso corporal y de la ingesta de alimentos, por eso, la resistencia del organismo a la señal de la leptina, puede dar lugar

a una alimentación incontrolada, al sobrepeso, y conducir a la hipertensión craneal. (6, 19, 20)

Dentro de este tipo de patologías, la más importante es el Síndrome de Ovario Poliquístico (SOP).

5.1.2.1 Influencia del Síndrome de Ovario Poliquístico (SOP) en la hipertensión intracraneal idiopática

El *Síndrome de Ovario Poliquístico (SOP)*, es un trastorno endocrinológico muy frecuente en mujeres en edad fértil, que se caracteriza por alteraciones menstruales, infertilidad, hirsutismo (exceso de vello) e hiperandrogenismo, y que igualmente está relacionado con el sobrepeso y la obesidad. El hiperandrogenismo es la alteración que más destaca dentro de este trastorno, siendo la testosterona la hormona que más repercute. Se demostró que los niveles de testosterona eran mucho más altos en las mujeres con SOP que en las mujeres sanas, lo cual desencadena dos alteraciones que favorecen la obesidad: (6, 21)

- *Resistencia a la insulina.* La resistencia a la insulina produce hiperinsulinemia, al

disminuir la absorción de la glucosa en el músculo estriado, y estimula su síntesis endógena en el hígado. Esto empeora la depuración de la insulina al suponer una secreción compensatoria de la misma.(21)

- *Síndrome metabólico*. Los pacientes con SOP, generalmente cuentan con un metabolismo más lento y con niveles elevados de testosterona libre, y a la vez, la obesidad exagera este síndrome. En múltiples informes revisados, se comprobó que el 64% de las mujeres con HICI presentaban SOP, y que dentro de ese porcentaje, el 44% eran mujeres obesas, por lo que se asoció la acumulación de la grasa corporal con la resistencia a la insulina, y se concluyó que tanto la resistencia a la insulina como el síndrome metabólico estaban involucrados en el origen de la HICI. (21)

5.1.3 Relación entre el uso de retinoides y derivados de la vitamina A y la hipertensión intracraneal idiopática

Los factores con mayor peso, en relación con los retinoides, para el desarrollo de la hipertensión intracraneal son: su *uso terapéutico*, sus *niveles elevados* o *toxicidad*, y el *exceso vitamínico A en la dieta*.

5.1.3.1 Influencia del uso terapéutico de retinoides y compuestos que contienen vitamina A

El ácido retinoico es un metabolito de la vitamina A, que destaca por su gran potencial antiinflamatorio, y se encuentra dentro de los fármacos que usan los dermatólogos para eliminar el acné, entre ellos la isotretinoína y los compuestos de la familia de las tetraciclinas (minociclina y doxiciclina), con los cuáles se han notificado casos de aparición de signos y síntomas graves de HICI, que han remitido tras su retirada. En estos casos, el mayor inconveniente es que al resolverse la HICI, es frecuente la reaparición de los problemas del acné, y en muy pocas ocasiones se consiguen erradicar

con otras medidas, pues al haberse producido un episodio previo de aumento súbito de la PIC, los profesionales sanitarios evitan por todos los medios la utilización de estos medicamentos. (13, 18)

5.1.3.2 Influencia de la toxicidad o niveles elevados de los metabolitos de la vitamina A

Libien y sus colaboradores formularon una hipótesis, con la cual explicaron cómo se provocaba la hipertensión craneal por la toxicidad de los retinoides. Con dicha hipótesis, postularon que el ácido trans retinoico (ATRA) aumentaba la expresión génica de una molécula localizada en las células de granulación aracnoidea, en las células gliales y en las vías linfáticas, y como resultado, obstaculizaba la absorción del LCR. Para determinar si esta suposición era cierta o no, examinaron los niveles plasmáticos de la vitamina A y sus retinoides (alfa y beta- carotenoides, ATRA, beta – criptoxantina y proteína de unión al retinol (RBP)), en un grupo de 96 pacientes con HICl que estaban en tratamiento, donde también midieron sus niveles en el LCR, y en otro de 25 pacientes de

control con obesidad. Al inicio del estudio, solo obtuvieron diferencias en los niveles de ATRA sérico, los cuales, sorprendentemente, eran más bajos en los sujetos con HICI, como puede verse en la Tabla 5.1.(14)

| | Sujetos con HICI (n= 96) | Sujetos control (n=25) |
|----------------------------------|---------------------------------|-------------------------------|
| Retinol sérico (µM) | 1.56 | 1.58 |
| ATRA sérico (nM) | 4.33 | 5.04 |
| Beta – caroteno sérico (µM) | 0.21 | 0.21 |
| Alfa – caroteno sérico (µM) | 0.05 | 0.04 |
| Beta – criptoxantina sérica (µM) | 0.08 | 0.08 |
| RBP sérico (µM) | 1.59 | 1.62 |
| ATRA en LCR (pg/ml) | 3.17 | - |
| RBP en LCR (nM) | 3.40 | - |

| | | |
|------------------------|------|---|
| Retinol en LCR (nM) | 2.37 | - |
|------------------------|------|---|

Tabla 5.1. Niveles de vitamina A y retinoides al inicio del estudio en pacientes con HICI y pacientes control. (14)

Fuente: elaboración propia

En los pacientes con HICI, el estudio se repitió a los 6 meses de haber iniciado el tratamiento con diuréticos (acetazolamida) o con placebo, para ver si se producían cambios en sus concentraciones. Observaron que los niveles de ATRA y retinol libre habían aumentado significativamente en el grupo con acetazolamida, pero no en el grupo placebo, por lo que la disminución de la presión del LCR y del edema de papila no guardaba relación con los cambios en el metabolismo de la vitamina A. Sin embargo, este estudio tuvo limitaciones, ya que comparado con el grupo de sujetos HICI, el tamaño de la muestra de sujetos control era muy pequeño,

además, en este grupo no se midieron las concentraciones en el LCR. (14)

Por ende, dedujeron que:

- La acetazolamida tenía un efecto directo sobre el metabolismo de los retinoides en pacientes con hipertensión intracraneal.
- El metabolismo de los retinoides, carotenoides, la hipertensión intracraneal y el IMC se asociaban entre sí. Esto se debe a que la vitamina A y sus metabolitos influyen en el metabolismo del tejido adiposo y en la obesidad, y a la vez, el tejido adiposo participa en la homeostasis de los retinoides. El IMC era el reflejo de los depósitos de grasa, lo cual estuvo positivamente relacionado con los niveles plasmáticos de RBP, pero negativamente relacionado con los carotenoides y retinol libre.

5.1.3.3 Influencia de la hipervitaminosis o exceso de vitamina A en la dieta

Por otra parte, Mc Geeney y colaboradores identificaron que el exceso de vitamina A en la dieta o hipervitaminosis A también ocasionaba HICI. Investigaron un caso de un paciente que consumía grandes cantidades diarias de vegetales de color durante varios meses, y acudió a consulta médica por presentar cefalea y visión borrosa de 4 semanas de evolución. (14, 22, 23)

Tras realizarle todas las pruebas, diagnosticarle HICI y descartar otras enfermedades, en los análisis de sangre detectaron niveles elevados de retinol. Como tratamiento se indicó la pérdida de peso, la sustitución de alimentos ricos en vitamina A por una dieta hipocalórica e hiposódica, la acetazolamida, y controles analíticos rutinarios de retinol. Al cabo de 2 meses, los síntomas habían desaparecido por completo, y tanto la PIC como los niveles de retinol se encontraban dentro de su rango normal. (14, 22, 23)

5.2 ANALIZAR EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA CON OTRAS ENFERMEDADES CON MANIFESTACIONES CLÍNICAS SIMILARES

El diagnóstico de la HICI se establece siguiendo los criterios de Dandy, y midiendo la PIC durante una punción lumbar. Wakerley y colaboradores señalaron que para ello, debía llevarse a cabo un estudio neurológico completo de los pacientes, y seguir un orden estricto a la hora de realizar las pruebas y exámenes, pues la HICI presenta un cuadro clínico, que en numerosas ocasiones, se confunde con otro tipo de patologías más graves, como tumores cerebrales, trombosis venosas, infecciones del sistema nervioso (meningitis). Resaltaron que era imprescindible hacer primero un diagnóstico diferencial de estas enfermedades, e identificar la causa por la que se había producido la hipertensión intracraneal, ya que podría ser secundaria a las enfermedades mencionadas. (24)

El protocolo diagnóstico propuesto por la investigación de Markey y sus colaboradores, indicaba que debían seguirse los siguientes pasos:
(6)

1. Conocer las enfermedades y antecedentes previos del paciente.
2. Realizar una *exploración neurológica* y una *oftalmoscopia*. Si con la oftalmoscopia hay sospecha de papiledema:
3. Hacer una *valoración oftalmológica* con examen de *agudeza visual, campo visual, fondo de ojo* y *medición del nervio óptico*. Si se confirma el papiledema:
4. Realizar *pruebas de neuroimagen* (resonancia magnética cerebral) y *angiografía*. Si los resultados son normales:
5. Proceder a medir la presión del LCR con la *punción lumbar*.

5.2.1 Hallazgos en pruebas y exámenes que confirman el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática (HICI), descartando otras patologías asociadas

La HICI se diagnostica cuando tras realizar todas las pruebas correspondientes, los y las profesionales sanitarios, aseguran que sus resultados son normales, excepto la presión elevada del LCR en la punción lumbar, y algunas alteraciones en el examen oftalmológico (papiledema), descartando que otra enfermedad o causa lo haya provocado. (9)

5.2.1.1 Exploración neurológica

La exploración neurológica es “una herramienta clínica fundamental en medicina, que sirve para detectar cualquier indicio de una enfermedad neurológica”. Carrillo-Mora y Barajas-Martínez formalizaron una guía sobre cómo realizar una exploración neurológica básica (ENB), que permitió que todos los/las profesionales sanitarios, desde un primer contacto, identificasen de forma eficaz posibles alteraciones del sistema nervioso. (25)

En dicha guía, señalaron que para realizar una exploración neurológica correctamente, inicialmente debía evaluarse el *estado de alerta del paciente*: (25)

- *Alerta o despierto*. Si el paciente tenía los ojos abiertos y respondía a todos las preguntas o estímulos.
- *Obnubilación o confusión*. Si el paciente tenía los ojos abiertos, pero presentaba alteraciones en la capacidad de atención.
- *Somnolencia o letargo*. Si había que estimular al paciente para que no se quedase dormido.
- *Estupor*. Si el paciente tenía los ojos cerrados y únicamente respondía a estímulos dolorosos o intensos.
- *Coma*. Si el paciente no respondía a ningún tipo de estímulo.

A continuación, proceder a la *exploración de los nervios craneales*: óptico (II), oculomotores (III, IV y VI), trigémino (V), auditivo (VIII), espinal (XI) e hipogloso (XII).

Nervio óptico (II):

- *Campo visual.* Debía realizarse en ambos ojos, por separado, mediante los métodos de confrontación, con los que los/las pacientes se cubrían un ojo y fijaban la mirada, con el ojo destapado, en un punto. Mientras, el/la examinador/a desplazaba su dedo índice, siguiendo los ejes del campo visual (superior, inferior, temporal y nasal), y el paciente debía indicar el momento en el que veía el dedo. (25, 26)
- *Oftalmoscopia directa.* Los pacientes miraban fijamente a un punto, lo más distante posible, ya que esto favorecía la midriasis (dilatación pupilar) y facilitaba la exploración. Con el oftalmoscopio, se incidía un rayo de luz en el ojo que se fuese explorar, y así se inspeccionaba el nervio óptico, para ver si presentaba papiledema. (25)

Nervios oculomotores (III, IV y VI):

- *Movimientos oculares extrínsecos.* Servía para ver si se producía caída del párpado (ptosis palpebral), parálisis en alguno de los músculos, y si los globos oculares eran simétricos en posición central y en reposo. Los pacientes trataban de seguir con la mirada el dedo del/la examinador/a, en dirección lateral (VI par craneal), medial (III par craneal), arriba y lateral (III par craneal), abajo y lateral (III par craneal), arriba y medial (III par craneal), y abajo y medial (IV par craneal). (25, 26)
- *Movimientos oculares intrínsecos.* Servían para explorar la morfología y tamaño de las pupilas, y ver si estas presentaban asimetría en su diámetro (anisocoria). (25, 26)

Nervio trigémino (V):

Al ser un nervio mixto, se exploraban sus funciones sensitivas y motoras:

- *Funciones sensitivas.* Se evaluaba la sensación táctil y dolorosa. Con un objeto (brocha, aguja, algodón), se tocaba

suavemente en ambos lados de la cara de los pacientes, y debían indicar si lo sentían o notaban diferencia entre un lado y otro. (25, 26)

- *Funciones motoras.* Se palpaban los músculos encargados de la masticación (pterigoideos, temporales y maseteros), a la vez que los pacientes apretaban los dientes. (25)

Nervio auditivo (VIII):

Está formado por el *nervio vestibular*, que se encarga de las funciones del *equilibrio*, y por el *nervio coclear*, que se encarga de la *audición*. Ambos nervios se examinaban por separado. La capacidad auditiva se evaluaba pidiendo a los pacientes que cerrasen los ojos, y frotando los dedos cerca de su oído, alejándolos progresivamente. Los pacientes debían indicar cuándo dejaban de oír el sonido. (25, 26)

Nervio espinal (XI):

Se evaluaban el tono y la fuerza de los músculos trapecio y esternocleidomastoideo. Para ello, los

pacientes debían realizar movimientos contra resistencia (elear los hombros y girar la cabeza). (25)

Nervio hipogloso (XII):

Se exploraba pidiendo a los pacientes mover la lengua en todas las direcciones. (25)

En tercer lugar, la *exploración del sistema motor* y del *sistema sensitivo*. Dentro del sistema motor se evaluaban el tono, la fuerza muscular, los reflejos de estiramiento muscular y los reflejos patológicos.

- *Tono*. Se exploraba palpando la masa muscular y efectuando movimientos de flexión y/o extensión de todas las articulaciones. Con esto se detectaba si los/las pacientes presentaban rigidez, espasticidad o disminución del tono muscular (hipotonía). (25, 27)
- *Fuerza muscular de las extremidades superiores e inferiores*. Los pacientes debían hacer movimientos en contra de una resistencia impuesta. Servía para determinar si el paciente había sufrido

alguna lesión en las neuronas motoras. (25, 27)

- *Reflejos de estiramiento.* Se golpeaba con un martillo de reflejos sobre los tendones de las extremidades superiores e inferiores. Este estímulo, involuntariamente, provocaba un estiramiento súbito del músculo, y como respuesta, se contraía. (25)
- *Reflejos patológicos.* Servían para descartar el *signo de Babinski*, que consiste en la dorsiflexión del dedo pulgar del pie, y movimiento en abanico de los dedos restantes, lo cual apuntaba a una lesión en la vía piramidal. (25)

Dentro del sistema sensitivo se evaluaba la sensibilidad somática táctil, usando un trozo de papel, para ver si los pacientes percibían el toque, y la sensibilidad somática dolorosa, usando un objeto afilado, para ver si los pacientes sentían dolor, y si la intensidad del mismo era igual en ambos lados. (25)

Y por último, la *exploración de la coordinación y equilibrio*. Dentro de la coordinación, se exploraba la marcha, pidiendo a los pacientes que caminasen de puntillas, en talones, y siguiendo una línea recta, colocando un pie seguido del otro. El equilibrio se evaluaba a través del “*test de Romberg*”, para ello, se colocaba a los pacientes de pie, en posición erguida, con los pies juntos, brazos extendidos hacia el frente y palmas de la mano hacia abajo, y se les pedía que cierre los ojos. El test resultaba positivo cuando los pacientes no mantenían el balance. (25)

Según Contreras – Martín y Bueno – Perdomo, en los casos de sospecha de HICI, los únicos signos que se encontraron alterados en la exploración neurológica fueron: déficits visuales en la campimetría, en el 60% de los pacientes a estudio; en el 11%, paresia del VI par craneal; y en el 80 – 90%, edema de papila. La rigidez de nunca, fiebre, los *signos de Brudzinski* (flexión de cadera y rodillas al flexionar el cuello) y de *Kerning* (dolor bilateral al flexionar las caderas y resistencia al movimiento), levantaban sospechas de meningitis. La ausencia

de sensibilidad, hipotonía, ataxia (desviación hacia un lado al caminar), Romberg positivo, desviación de la mirada y anisocoria, eran indicativos de lesión o accidente cerebrovascular (ACV). Más adelante, Roncone alertó del caso de un paciente que presentaba papiledema por una hipertensión intracraneal, ocasionada por un tumor cerebral de crecimiento lento (oligodendroglioma). (9, 27 - 28)

Este último investigador, añadió como síntomas sugestivos de un tumor cerebral al entumecimiento y convulsiones, además de los signos y síntomas que podían encontrarse en la HICI. (28)

De todo lo mencionado viene la importancia de establecer un diagnóstico diferencial de la HICI con esta serie de patologías, y para ello deben efectuarse pruebas y exámenes más concretos, como los que se han mencionado a continuación.

5.2.1.2 Examen neuro-oftalmológico

Agudeza visual

Kanagalingam y Subramaniam garantizaron que la agudeza visual central de los pacientes únicamente se veía afectada cuando el edema de papila era

severo, al haber sido desencadenado por un edema agudo del nervio óptico, o en casos en los que la HICI no fue tratada, y por ende, se había producido una pérdida importante del campo de visión. Al mismo tiempo, descubrieron que el grado de pérdida de visión estaba directamente relacionado con el grado de severidad del papiledema, y que los déficits visuales eran consecuencia de las hemorragias del disco óptico. (29)

Campo visual

Las pruebas formales de campo visual pueden realizarse de dos formas:

- *Perimetría cinética manual.* Para ello se emplean los métodos de confrontación, igual que en la exploración neurológica. Según Rodríguez Pupo y colaboradores, con este tipo de campimetría, aproximadamente el 75% de los pacientes no presentó alteraciones, y los restantes pérdida visual nasal. (2)
- *Perimetría estática automatizada o de Goldman.* Resulta mucho más preciso, y es

el método que se emplea en neurooftalmología, pues contrariamente a los métodos de confrontación, con la perimetría de Goldman, menos del 10% de los pacientes tuvieron un campo visual normal. (2)

Los autores mencionados, junto con Markey y colaboradores, afirmaron que entre las alteraciones del campo visual observados con mayor frecuencia en la campimetría de Goldman, se encontraban: (2, 6, 29)

- Ampliación del punto ciego.
- Pérdida de campo visual nasal.
- Defecto arqueado nasal inferior.
- Constricción periférica generalizada del campo visual.

Fondo de ojo

Chatziralli e investigadores, junto con Rodríguez – Pupo y colaboradores, coincidieron en que el edema de papila o *papiledema*, era el hallazgo más relevante que podía detectarse con este examen. El papiledema es una inflamación de la parte

intraocular de la cabeza nervio óptico, que se transmite mediante el LCR, en los límites de la vaina del nervio óptico por detrás del globo ocular, y es originada por una PIC elevada. Describieron como rasgos característicos del edema de papila (ver Anexo 1): (4, 30)

- Hiperemia del disco óptico.
- Desenfoque del margen del disco.
- Oscurecimiento de los vasos principales.
- Elevación y luminosidad alrededor del disco.

Enfatizaron que cuando el edema de papila era severo, los neurooftalmólogos solicitaban además una *retinografía* (radiografía de la retina), donde podían verse hemorragias y “manchas de algodón”, al quedar ocultos los vasos de la retina que cubrían el disco óptico. (30)

La severidad del edema de papila, ha sido clasificada, tomando como referencia la “*escala de Frisén*”, en los siguientes grados: (29)

- A. *Frisén grado 0*. El disco óptico presentaba una inflamación muy suave,

y sus márgenes no habían perdido claridad. (29)

- B. *Frisén grado 1 (papiledema muy temprano)*. El edema del disco dejaba un halo en forma de “C”. (29)
- C. *Frisén grado 2 (papiledema temprano)*. La inflamación del disco formaba un ángulo de 360° y los márgenes se habían oscurecido. (29)
- D. *Frisén grado 3 (papiledema moderado)*. Los vasos sanguíneos que salían por debajo del disco, presentaban opacidad. (29)
- E. *Frisén grado 4 (papiledema marcado)*. Se observaban hemorragias alrededor del disco. (29)
- F. *Frisén grado 5 (papiledema grave)*. Los puntos de referencia anatómicos del disco óptico quedaban ocultos. (29)

Por otra parte, Favoni y colaboradores, junto con Chan, informaron del registro de casos de HICI, que se desarrollaron sin papiledema. Se trataba de pacientes con cefalea crónica sin respuesta a

tratamiento analgésico, con un dolor tipo tensional, que imitaba al de la migraña. Así, estos pacientes tuvieron que someterse igualmente a la punción lumbar, para considerar el diagnóstico de HICI sin papiledema, estabilizar la presión y tratar el dolor crónico. (31, 32)

Ultrasonografía del nervio óptico:

Zepeda – Mendoza y Carrillo – Esper, plantearon evaluar la PIC usando métodos indirectos no invasivos, entre los que destacaron la ultrasonografía del nervio óptico. Esta técnica permitía medir el diámetro de la vaina del nervio óptico (DVNO), al ser una prolongación del sistema nervioso central, recubierta por las meninges y LCR. (33)

Pensaron que este procedimiento tenía una alta sensibilidad y especificidad a la hora de detectar hipertensión intracraneal, tomando como signo indicativo de la misma a un diámetro de la vaina superior a 5 mm, lo que se traducía en una PIC > a 20 mmHg. Posteriormente, Papalini cuestionó la correlación entre el DVNO y la hipertensión

intracraneal, para comprobar si el DVNO realmente era fiable. Llevó a cabo un estudio de casos – control, con el cual dedujo que aún no se han establecido unos valores de referencia específicos, entonces la ultrasonografía no era suficiente como para poder efectuar un diagnóstico de HICI. (33, 34)

De Bernardo realizó otro estudio, donde se propuso medir el diámetro del nervio óptico (DNO), como prueba complementaria al DVNO, usando dos métodos para ambos: (35)

- *Método de B– scan.* Esta técnica carecía de sensibilidad y estaba afectada por el “efecto de floración”. Con el efecto de la floración se refería a que, podían obtenerse dimensiones aparentemente más grandes de las estructuras oculares, al emplear un ultrasonido con sensibilidad baja. (35)
- *Método de escaneo A estandarizado.* Esta técnica resultaba más precisa y objetiva a la hora de realizar las mediciones, pero tampoco estaba libre del efecto de floración. (35)

Con ninguna de los dos métodos se obtuvieron diferencias en la relación DNO/DNVO entre los grupos de pacientes con aumento de la PIC y pacientes control. Por lo que, al igual que Papalini, De Bernardo reconoció que este tipo de exámenes eran poco sensibles para diagnosticar HICI, pues estaban sujetos a errores. (35)

5.2.1.3 Pruebas de neuroimagen

Las pruebas de neuroimagen son primordiales para establecer el diagnóstico diferencial de la HICI con sus patologías asociadas. Dentro de sus modalidades se encuentran:

Tomografía axial computarizada (TAC) craneal

El TAC craneal o escáner, consiste en la emisión de imágenes de las estructuras del interior del cráneo, en forma de corte transversal, mediante el uso de radiación ionizante.

Según Vela Marín y sus colaboradores, esta modalidad era la más rápida y demandada en situaciones de emergencia, ya que las imágenes emitidas permitían inspeccionar las paredes óseas del cráneo y de las órbitas, lo que facilitaba a los

profesionales sanitarios detectar una lesión vascular, encefálica o traumática urgente. Por otro lado, Gaye Saavedra advirtió que una de las mayores desventajas que presentaba esta prueba, con respecto a la resonancia magnética, a parte del empleo de rayos X, era que en ocasiones, los procesos expansivos intracraneales de pequeño tamaño resultaban imperceptibles. (36, 37)

Imagen por resonancia magnética cerebral (IRM):

Esta modalidad trabaja con campo magnético, por lo que uno de sus inconvenientes, es que todos los pacientes que porten algún cuerpo ferromagnético, no pueden someterse a este examen. Chan J hizo una revisión sobre las estrategias en el diagnóstico y manejo de la hipertensión craneal, y también sostuvo que la IRM era la prueba estándar para visualizar detalladamente el parénquima, y descartar que la HICI se estuviese desarrollando como consecuencia de un proceso expansivo intracraneal, como podían ser la hidrocefalia o los tumores intracraneales, incluyendo aquellos que no se apreciaban con el TAC. Las imágenes anatómicas de las estructuras cerebrales y de su

tejido, que se observaban con la resonancia magnética, eran mucho más claras y definidas, en comparación con aquellas que se obtenían con la tomografía. (31, 36 - 37)

Este examen era sustituido por la tomografía exclusivamente en caso de que estuviese contraindicado. (36)

Los signos típicos de HICI que aparecían en la resonancia magnética cerebral, incluían (ver Anexo 2): (31)

- Silla turca vacía.
- Aplanamiento en la cara posterior de los globos oculares.
- Estenosis del seno venoso transversal.
- Distensión de la vaina del nervio óptico.

Angiografía digital

La angiografía puede realizarse indistintamente por TAC o por resonancia magnética. Los neurólogos ordenaban este examen cuando los pacientes presentaban sintomatologías que apuntaban a una trombosis venosa, como crisis epilépticas, parálisis de otros pares craneales, además del VI, o

alteraciones en el nivel de conciencia. Otra finalidad de esta prueba era averiguar si las asimetrías de los senos venosos transversos eran innatas, o secundarias a una trombosis o estrechamiento de los mismos. (37)

Zuluaga y otros dos colaboradores del Instituto Neurológico de Medellín (Colombia), realizaron una investigación sobre las características que aparecían en las angiografías de un grupo de pacientes, los cuales habían sido diagnosticados de trombosis venosa cerebral (TVC). Las alteraciones más usuales fueron, respectivamente: (38)

- Aumento de la densidad de los senos venosos.
- Infarto venoso.
- Hemorragia subaracnoidea y parenquimatosa.

5.2.1.4 Punción lumbar

Gaye Saavedra describió la punción lumbar o raquídea como “un procedimiento invasivo de monitorización de la PIC, pero fácil y seguro, siempre y cuando estuviese en manos de un

experto”, que consiste en la extracción de LCR, mediante la inserción de una aguja en la parte inferior de la columna vertebral, concretamente en la región situada entre las vértebras lumbares L3 y L4. Resulta indispensable para establecer el diagnóstico definitivo de hipertensión intracraneal, aunque también puede llevarse a cabo de forma terapéutica en el tratamiento de la misma. (37)

Resaltó los siguientes aspectos, con respecto a esta intervención: (37)

- Los pacientes debían estar sentados o en *decúbito lateral*, siendo esta última la *posición de elección*. (37)
- La *medición de la PIC* debía hacerse *antes de extraer el LCR*, ya que de lo contrario, la presión se desestabilizaba. (37)
- Una vez hecha la medición, se tomaban muestras de LCR para análisis citoquímico y de neurosífilis. (37)

Determinó que los pacientes tenían hipertensión intracraneal cuando la PIC superaba los 250 mm de H₂O, y para considerar el diagnóstico de HICI, la

composición química y citológica del LCR tenía que ser normal. Las alteraciones en el análisis citoquímico del LCR, como el aumento del número de células (pleocitosis), proteinuria o niveles bajos de glucosa, eran propias de una meningitis. (37)

En cuanto a su seguridad, Martín Hernández alertó que este examen implicaba riesgos y complicaciones posteriores, siendo la más importante la “cefalea post – punción”, y mencionó que estaba contraindicada en el caso de pacientes con coagulopatía y administración de heparinas de bajo peso molecular, en las 12 h anteriores a la punción, por el riesgo de hemorragia o si las pruebas de neuroimagen evidenciaban un tumor intracraneal, por el riesgo de herniación cerebral. (39)

En la Tabla 5.2 se encuentran los principales signos que se observan en las pruebas diagnósticas, y que diferencian la HICI de las patologías asociadas.

| Patología | Exploración neurológica | Exploración oftalmológica | Neuroimagen | Composición del LCR |
|------------------|--|---------------------------|--|--|
| Tumor cerebral | Parálisis del VI par craneal | Papiledema | Masa intracraneal | - |
| Trombosis venosa | Ataxia, test de Romberg positivo, anisocoria | Papiledema | Aumento de la densidad de los senos venosos, infarto venoso, hemorragia subaracnoidea y parenquimatosa | - |
| Meningitis | Fiebre, rigidez de nuca, signos de Kerning y de Brudzinski | Papiledema | Contenido purulento | Pleocitosis, proteinuria, niveles bajo de glucosa. |
| HICI | Parálisis del VI par craneal | Papiledema | Sin alteraciones | Sin alteraciones |

Tabla 5.2. Diagnóstico diferencial entre HICI, tumor cerebral, trombosis venosa y meningitis. (9, 25, 26, 27, 28, 31, 37)

Fuente: elaboración propia

5.3 IDENTIFICAR LAS POSIBLES COMPLICACIONES QUE PUEDE DESENCADENAR LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL A LARGO PLAZO, SI NO ES TRATADA Y SU PREVENCIÓN

La HICI suele tener un pronóstico favorable, en prácticamente todos los casos, la presión intracraneal termina normalizándose, y se resuelven las secuelas, siempre y cuando se efectúe el diagnóstico a tiempo y se inicie el tratamiento oportuno en cada caso. De lo contrario, puede desencadenar complicaciones muy graves, entre las cuales destacan la *cefalea crónica* y el *deterioro de la visión*, siendo esta última la más importante.

5.3.1 Complicaciones derivadas del deterioro de la visión

Chen J y colaboradores estudiaron la morbilidad asociada de la HICI a largo plazo, y reportaron que las complicaciones más graves fueron aquellas que derivaban de los déficits visuales, las cuales incluían: (40)

- Pérdida de agudeza visual.
- Lesión macular.
- Ceguera.

5.3.1.1 Deterioro de la agudeza visual

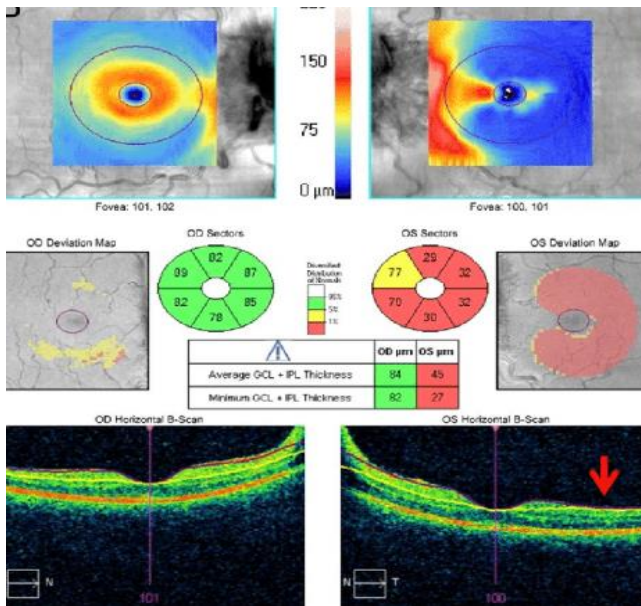
Para conocer el origen de la pérdida de agudeza visual, se investigó el caso de un conjunto de pacientes, que acudieron a consulta a raíz de notar que habían empezado a perder visión. Los profesionales oftalmólogos realizaron una tomografía de coherencia óptica (OCT) de la mácula y del disco óptico, para ver cuál de los siguientes tres factores lo estaba causando: (40)

- *Cambios retinianos externos de la mácula.* Los cambios en la parte externa de la retina se clasificaron en tres categorías: *líquido subretinal*, que podía visualizarse en la OCT como una acumulación de líquido por debajo de la fovea, *neovascularización coroidea* y *pliegues coriorretinales*. (40)
- *Combinación de cambios retinianos externos de la mácula y neuropatía óptica.*
- *Neuropatía óptica.* En la OCT pudo observarse cuando la fotografía del fondo

de ojo mostraba palidez del disco óptico, o cuando el grosor del complejo de la capa de las células ganglionares de la retina (GCL – IPL) era inferior a 70 micrometros, siendo los valores normales de 75 – 95 micrometros. (40)

Los resultados de la OCT insinuaron que la *agudeza visual* se vio alterada principalmente por los *cambios externos de la retina*, cuando estos se dieron de forma aislada, pues aproximadamente la mitad de los y las pacientes sufrieron pérdida de agudeza visual, y dentro de ellos, el más implicado fue el *líquido subretinal*, seguido de los pliegues coriorretinales, y en tercer lugar, la neovascularización. El segundo cambio que más afectó a la visión fue la neuropatía óptica combinada con los cambios retinianos externos, y el factor que tuvo menos relevancia fue la neuropatía óptica aislada. Sin embargo, la pérdida de visión pudo estabilizarse en todos los casos, salvo en los pacientes con pliegues coriorretinales. (40)

Figura 5.3. Comparación del GCL – IPL del ojo derecho e izquierdo de un paciente con papiledema severo. (40)



En la Figura 5.3 puede observarse que la segmentación del complejo GCL – IPL es correcta, y los valores de su grosor se encuentran en rango en el ojo derecho, mientras que en el ojo izquierdo, la segmentación hace que las líneas de la retina se

fusionen unas con otras, y los valores de su grosor están por debajo del rango.

5.3.1.2 Lesión macular

Beltrán Sainz y sus colaboradores investigaron la fisiopatología de esta maculopatía, y demostraron que guardaba una fuerte relación con la congestión del nervio óptico, provocada por el aumento de la presión del LCR, que comprimía la arteria central de la retina. (41)

Su síntoma principal era la *pérdida visual central*, debido al desprendimiento seroso de retina, que se generaba como consecuencia de la atrofia del nervio óptico. En las OCT, las características morfológicas que más destacaron de esta afección fueron: (41)

- Esquisis o división de las capas internas de la retina, con desprendimiento seroso de las capas externas.
- Edema de las capas internas de la retina con desprendimiento central.

Como medida terapéutica, propusieron la fotocoagulación con láser de argón y la fenestración

del nervio óptico. No obstante, señalaron que el mayor problema de esta afección, era que en muchas ocasiones, una vez que los pacientes habían sufrido el desprendimiento de retina, estas características anatómicas se quedarían crónicas, por lo que con el tratamiento únicamente podría frenarse la pérdida de visión, pero era muy poco probable que lograsen recuperar la visión que ya habían perdido. (41)

5.3.1.3 Ceguera

Armas López y sus colaboradores hicieron un estudio sobre un grupo de pacientes, en los cuales la HICI no se trató, y consecuentemente, la pérdida de visión fue irreversible, llegando a un punto en el que el nervio óptico se atrofió y terminaron quedándose ciegos. El motivo principal fue su diagnóstico tardío. (42)

El hecho de que la HICI podía conducir a la ceguera, se certificó cuando Best y colaboradores, revisaron la incidencia del deterioro visual secundario a la HICI en la población de Reino Unido en 2013, y reportaron que se habían dado 24 casos nuevos de personas que quedaron ciegas por la

hipertensión intracraneal, durante un periodo de 1 año. Solo se tuvieron en cuenta los casos de origen idiopático, excluyéndose aquellos que tenían una causa identificada de la enfermedad o ya habían presentado episodios previos de ceguera. (43)

Con respecto al diagnóstico tardío, tras estas investigaciones, aclararon que a pesar de que en la mayor parte de los pacientes, la pérdida o deterioro visual fue temporal y autolimitada, hubo casos en los que el papiledema fue insidioso, al encontrarse en su fase inicial, y por ende, a los oftalmólogos les resultó muy difícil identificarlo a primera vista con sólo un examen oftalmoscópico. Para prevenirlo, propusieron que los exámenes de fondo de ojo se realizasen empleando midriáticos previamente, y si aun así no veían claro el papiledema, que se hiciesen estudios de imágenes con fotos a color del fondo de ojo y/o OCT, con los cuáles podían detectarse otras afecciones del nervio óptico y de la retina.(42, 43)

5.3.2 Intervenciones terapéuticas para prevenir y/o tratar las complicaciones de la hipertensión craneal

5.3.2.1 Fenestración de la vaina del nervio óptico

La fenestración de la vaina del nervio óptico consistía en el estrangulamiento o descompresión del nervio óptico para estabilizar la presión ocular, y fue la técnica de elección de los profesionales sanitarios, únicamente en aquellos pacientes en los que persistieron las alteraciones visuales y sufrieron pérdidas graves de la visión. (44)

Este procedimiento permitió aminorar la presión del LCR en la región posterior de la lámina del nervio óptico. En los controles oftalmológicos que se realizaron a los pacientes después de ser intervenidos, se encontraron mejoras tanto en la agudeza visual, en el 60 – 100% de los casos, como en el grado de severidad del papiledema, en un 71 – 100%. Por el contrario, no resultó exitoso en la disminución de la PIC general, a pesar de que consiguió mitigar las cefaleas de un gran porcentaje de personas con este problema. (44)

La ventaja que tuvo esta intervención frente a otros tratamientos quirúrgicos, fue que las complicaciones posteriores fueron mínimas, leves y se resolvieron fácilmente. Además, resultó mucho menos invasivo, al no implicar la colocación de catéteres o válvulas en el sistema nervioso central, lo cual suponía un foco de infecciones en muchos casos.(44)

5.3.2.2 Colocación de “stent” venoso endovascular

Con este procedimiento se pretendía reparar la estenosis de los senos venosos, mediante la colocación de un muelle o “stent”.

Moreau y colaboradores, pensaron que la estenosis venosa desencadenaba la hipertensión intracraneal por dos factores: (44)

- Alteraciones en el retorno venoso del cerebro.
- Compresión de los vasos sanguíneos.

Revisaron varios informes de 9 grupos de pacientes, con los cuales compararon el estado de los senos venosos y de la PIC, antes y después de

la intervención, haciendo un seguimiento durante un periodo de 2 años, para verificar su efectividad. Los resultados reflejados fueron: (44)

- La pérdida de agudeza visual y las alteraciones visuales se atenuaron en el 89% de los y las pacientes.
- El papiledema desapareció en el 93%.
- La cefalea crónica respondió satisfactoriamente al ensanchamiento de los senos venosos, en aproximadamente el 80% de los casos, pues disminuyeron tanto la PIC como el gradiente de presión venosa.

Por tanto, podemos decir que esta intervención fue de gran utilidad, a la hora de normalizar la PIC y eliminar el dolor de cabeza, ya que la estenosis venosa, era uno de los desencadenantes de la cefalea crónica, debido a que aumentaba el gradiente de la presión venosa del cerebro. (44)

5.4 DETERMINAR EL PAPEL DE LA ENFERMERÍA EN EL TRATAMIENTO Y CONTROL DE LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA

Piper, Julayanont y colaboradores, indicaron que el tratamiento de la HICI, dentro de que todavía no se ha conseguido consensuar una estrategia ideal que lo resuelva definitivamente, tenía como objetivos:(45 - 46)

- Aliviar las cefaleas.
- Prevenir la pérdida de visión.
- Normalizar la presión del LCR.

El tratamiento primario consistía en la combinación del tratamiento farmacológico con cambios en el estilo de vida, donde los profesionales enfermeros desempeñan un papel muy importante. La obesidad es el desencadenante con mayor implicación en el desarrollo de la HICI, por ende, la educación sanitaria por parte de la enfermería es primordial para fomentar la reducción de peso. Otro aspecto a tener en cuenta es que los neurólogos y oftalmólogos debían llevar un seguimiento y control constante de los pacientes, en el que revisasen la

evolución del papiledema y de la visión. Si a pesar de todas estas intervenciones, los síntomas y/o complicaciones de la HICI persistían, se recurría al tratamiento quirúrgico. (45 - 46)

5.4.1 Tratamiento farmacológico

La finalidad del tratamiento farmacológico era disminuir o normalizar la presión del LCR, y eliminar el papiledema.

Julayanont y colaboradores, investigaron varios ensayos clínicos que se hicieron en pacientes con HICI, para probar la eficacia de distintos fármacos empleados. Con esta investigación, obtuvieron que hasta a día de hoy, los únicos medicamentos que realmente han reflejado ser eficaces en el tratamiento de la HICI, han sido fármacos pertenecientes a la familia de los diuréticos, concretamente la *acetazolamida* y el *topiramato*. La eficacia del resto de fármacos, solamente se ha respaldado en casos aislados. (46)

5.4.1.1 Acetazolamida

La *acetazolamida* es un *inhibidor de la enzima anhidrasa carbónica*, que ha demostrado ser el

fármaco más eficaz en la disminución del compromiso visual de los pacientes. Al inhibir la anhidrasa carbónica, facilitaba el descenso en la secreción de LCR, lo cual ayudaba a rebajar la PIC. (37)

A la hora de establecer la pauta de su dosis, los profesionales sanitarios recomendaron empezar con dosis bajas, de aproximadamente *250– 500 mg al día*, e ir la subiendo progresivamente, en función de la tolerancia de los pacientes, hasta llegar a la dosis de *1000 mg*, repartiéndola en *2 – 3 veces al día*. Con esta última dosis, se consiguieron mejoras tanto en la clínica como en los controles oftalmológicos de los/las pacientes, sobre todo en la campimetría computarizada. (37)

No obstante, con la acetazolamida, los pacientes notaron un conjunto de efectos secundarios derivados de su ingesta, entre ellos: (37)

- *Parestesias* u hormigueo en las extremidades.
- *Disgeusia* o sensación de sabor metálico.

- *Alteraciones del medio interno:* acidosis metabólica, hiponatremia e hipopotasemia.

Por este motivo, los y las enfermeros/as debían realizar controles analíticos rutinarios de los iones (sodio, potasio, bicarbonato), para la prevención de la hipopotasemia e hiponatremia, y ocasionalmente gasometrías, para la prevención de la acidosis metabólica. (37)

5.4.1.2 Topiramato

El topiramato es un anticonvulsivo que, al igual que la acetazolamida, se empleaba anteriormente en el tratamiento de la HICl. Gaye Saavedra y Julayanont, tras realizar un estudio comparativo entre la eficacia del topiramato, en un grupo de 20 personas, y la eficacia de la acetazolamida, en otro grupo de 20 personas, aseguraron que el topiramato tuvo *menos potencial inhibidor* que la acetazolamida, y que su empleo a dosis elevadas, generaba un *efecto anorexígeno*, con el cual disminuía el apetito de los pacientes. Es decir, la acetazolamida era más eficaz para bajar la PIC, pero como el topiramato tenía el efecto anorexígeno, en casos de pacientes con HICl con

sobrepeso u obesidad, podían combinarse ambos fármacos. (37, 46)

El tratamiento con topiramato se inició con dosis de 25 – 50 mg al día, y se fue aumentando hasta los 100 mg, que era la dosis a partir de la cual aparecía el efecto anorexígeno. (37, 46)

5.4.1.3 Corticosteroides

En pacientes con papiledema severo y pérdida grave de visión, el uso de corticosteroides también resultó ser efectivo, a corto plazo. Sin embargo, a largo plazo, el empleo de estos fármacos fue controversial, ya que en ciertos casos, generaron un efecto secundario de aumento de peso, y consecuentemente, empeoraron el cuadro clínico de la HICI, por lo que se restringió su uso prolongado. (37, 46)

Actualmente, la acetazolamida es el fármaco de elección. (37, 46)

5.4.2 Tratamiento no farmacológico

5.4.2.1 Punción lumbar

Piper y colaboradores denominaron a la punción lumbar como la intervención terapéutica más

efectiva, a la hora de disminuir la presión del LCR y aliviar la cefalea. Esta idea fue apoyada por Julayanont y otros investigadores, cuando observaron que la distensión de la vaina del nervio óptico y el estrechamiento de los senos venosos, se moderaron después de varias punciones lumbares, y conjuntamente, se notificaron muchos casos de remisión prolongada de los síntomas. La relación entre el bucle del LCR y de la presión venosa cerebral es lo que justificó las mejoras clínicas y el progreso adecuado del control de la PIC, pues la eliminación de LCR se compensaba con el agrandamiento de los senos venosos, lo que favorecía la disminución de la presión venosa cerebral, y por ende, la salida del LCR. (45, 46)

Por otra parte, Okon y colaboradores, investigaron la técnica de la punción lumbar con el uso de ultrasonido. Su intención fue valorar la respuesta de presión – volumen y la compliancia craneospinal, antes y después del procedimiento, ya que pensaron que esta información podría ser útil en el manejo de la HICI. Para ello, grabaron la forma de la onda del LCR, y registraron: (47)

- La presión del LCR (CSFP) en cada incremento de volumen de LCR eliminado.
- La presión de amplitud del pulso del LCR (CPA).
- La presión de perfusión cerebral (PPC).

Los resultados que obtuvieron fueron que la CSFP y CPA disminuyeron, mientras que la PPC y la compliancia aumentaron considerablemente después de la punción lumbar. De este modo, determinaron que: (47)

1. Entre la CPA y CSFP había una correlación positiva. Al aumentar la CSFP también aumentaba la CPA. (47)
2. La CSFP y el volumen de LCR eliminado eran inversamente proporcionales. Al eliminar LCR, lo que se traducía en el aumento de volumen de LCR eliminado, se reducía la CSFP. (47)

Una cuestión importante que aportó Herrera Salas, con respecto a este procedimiento, fue que requiere de una serie de cuidados posteriores, por parte de los profesionales enfermeros, para prevenir la

cefalea post – punción. Definió a la cefalea post – punción como: “la complicación más frecuente de la punción lumbar, caracterizada por la aparición de cefalea bilateral, que se desarrolla entre las 24 – 48 horas posteriores al procedimiento, se exagera a los 15 minutos de estar en posición supina, y se alivia a los 30 minutos de estar en posición de decúbito”. Los cuidados enfermeros debían centrarse en: (48)

- *Hidratación.* Al extraer LCR, era fundamental reemplazar el resto de los fluidos, mediante sueroterapia, para mantener el balance hídrico. (48)
- *Reposo.* Los/las enfermeros/as debían asegurarse de que los pacientes permaneciesen en reposo absoluto, durante 24 horas. De esta forma, evitaban el inicio de la cefalea. (48)
- *Administración de cafeína.* La administración de cafeína intravenosa, combinada con el benzoato de etilo, resultó exitosa en el 75% de los casos. Esto se debe a que la cefalea se inducía por la

vasodilatación cerebral, y la cafeína actuaba como vasoconstrictor. (48)

5.4.2.2 Disminución de peso corporal

Subramaniam e investigadores, junto con Manfield y sus colaboradores, aseguraron que tanto los y las enfermeros/as como el resto de los profesionales sanitarios, indicaban perder peso a todos aquellos pacientes que habían desarrollado HICI y a la vez tenían obesidad, debido a la fuerte correlación entre ambas. A día de hoy, continúa siendo una de las medidas clave en el tratamiento de la HICI, ya que favorece la recuperación de la pérdida visual, y la resolución de los síntomas y del papiledema. (19, 49)

Del mismo modo, en pacientes no obesos también propusieron que se mantuviesen en un peso. La educación sanitaria, tanto en pacientes obesos como en no obesos, se centró en: (19)

- *Cambios en el estilo de vida y en la dieta.* Los pacientes debían seguir una dieta equilibrada, hiposódica e hipocalórica. Un estudio retrospectivo dirigido a 9 sujetos con

HICI, que habían estado en tratamiento con una dieta basada en el consumo de 400 – 1000 calorías, de menos de 100 mg de sal, y de 750 – 1250 ml de líquido diarios, durante 3 meses, reportó que consiguieron perder hasta un 38% del peso corporal inicial, y mejorar el grado del papiledema. (19, 49)

- *Fomento del ejercicio físico.* Se aconsejó la realización de actividad física de intensidad moderada, entre 30 – 60 minutos, o de actividad física de intensidad severa, entre 20 – 60 minutos, al menos cinco veces a la semana. (19)

Para justificar la importancia de esta medida, se investigó el caso de 58 pacientes con HICI, que habían sido tratados con la pérdida de peso. (19)

Los resultados obtenidos fueron:

- La resolución del edema de papila en el 40% de aquellos pacientes que no habían bajado de peso, y en el 75% de los pacientes que sí. (19)

- El grado del papiledema mejoró en un periodo de 4 meses, cuando los y las pacientes perdieron peso, y en un periodo de 6 – 7 meses cuando no. (19)

Combinación de los programas de modificación del estilo de vida con el uso de acetazolamida:

Se pretendió averiguar si el hecho de añadir el uso de diuréticos a las dietas hiposódicas e hipocalóricas, resultaba beneficioso en la reducción de peso, en pacientes con HICI y pérdida visual leve.

Este supuesto se verificó cuando el Grupo de Estudio de Neuro – Oftalmología Investigador de Enfermedades (NORDIC), y sus componentes, pusieron en marcha el estudio del tratamiento y manejo de la hipertensión intracraneal, para comprobar si los programas de reducción de peso combinados con la acetazolamida, eran eficaces en la reversión de la pérdida visual. (50, 51)

En dicho estudio, todos los sujetos con HICI, recibieron programas de cambios del estilo de vida, con el fin de reducir peso, y realizaron dietas

hiposódicas e hipocalóricas. Se encontraron con que, efectivamente, en aquellos casos en los que se combinó la dieta baja en sodio con la acetazolamida, durante un periodo de 6 meses, el campo visual había mejorado significativamente, comparado con aquellos casos en los que se llevó a cabo la dieta de forma aislada. (50, 51)

5.4.2.3 Tratamiento quirúrgico

La cirugía se efectuaba como última opción, cuando los/las pacientes no respondían al tratamiento farmacológico. Entre las opciones de tratamiento quirúrgico estaban: (46)

- Desviación del LCR.
- Cirugía bariátrica.

Desviación del LCR:

La desviación del LCR era una intervención quirúrgica, que consistía en desviar el LCR desde el espacio subaracnoideo o ventricular, hasta el espacio peritoneal, insertando un catéter o válvula. (45, 46)

Este procedimiento podía efectuarse de tres formas:

- *Derivación lumboperitoneal (LPS)*. Se desplazaba el LCR del espacio subaracnoideo al espacio peritoneal. (46)
- *Derivación ventriculoperitoneal (VPS)*. Se desplazaba el LCR del espacio ventricular al espacio peritoneal. (46)
- *Derivación ventriculoatrial (VAS)*. En este caso, se desplazaba el LCR del espacio ventricular a la aurícula derecha. Fue el método menos empleado. (46)

Con cualquiera de estas derivaciones, en algunos casos, los y las pacientes presentaron complicaciones tras la cirugía, por lo que los y las enfermeros/as debían llevar una serie de cuidados post – quirúrgicos, que se centraron principalmente en prevenir: (45, 46)

- La infección de la válvula.
- La migración del catéter.
- La obstrucción de la válvula.
- El drenaje excesivo.

Para desviar el LCR, se utilizó preferentemente la LPS, pues a diferencia de la VPS, con este

método no se entraba en contacto con el espacio intracraneal, lo cual se traducía en una menor incidencia de las complicaciones posteriores a la cirugía, sobre todo se evitaron hemorragias subdurales e infecciones intracraneales. (45, 46)

Los resultados clínicos de esta cirugía, en pacientes con HICI que no respondieron al tratamiento farmacológico, justificaron la preferencia de los y las profesionales sanitarios por la LPS. Con la LPS se alivió la cefalea en un 71 – 92%, y tanto la agudeza visual como el papiledema se optimizaron en el 42 – 91% de los casos. En cambio, con la VPS y VAS, los porcentajes de mejora fueron menores, siendo de un 60 – 90% para la cefalea, de un 40 – 100% para la agudeza visual, y de un 56 – 87% para el edema de papila. (45, 46)

Cirugía bariátrica:

La cirugía bariátrica fue otra de las alternativas quirúrgicas que se efectuó, para intentar solucionar de forma permanente la clínica de la

HICI y el sobrepeso. Generalmente, los neurólogos indicaron su realización en aquellos casos de pacientes obesos, en los cuales persistía la HICI grave o moderada, aún con el tratamiento farmacológico, o en casos sin respuesta a los otros tratamientos quirúrgicos. También sirvió para manejar algunos factores asociados al sobrepeso y obesidad, especialmente el control cardiovascular y del perfil glucémico. (19, 49)

Manfield y colaboradores hicieron estudios comparativos entre la efectividad de la cirugía bariátrica y otras estrategias quirúrgicas que se han expuesto anteriormente, en el control de la HICI. Con esta comparación, certificaron que la cirugía bariátrica fue el método más rápido y eficaz, con el cual los pacientes lograron bajar de peso de forma considerable, mientras que con las otras dos intervenciones (fenestración del nervio óptico y desviación del LCR), no se trató la obesidad, que era el principal factor de riesgo implicado. En otro estudio quedó reflejado que de 65 pacientes que se habían

sometido a esta intervención quirúrgica, el 92 % notaron una gran mejoría en los síntomas, a parte de la pérdida razonable de peso. (19, 49)

En definitiva, la enfermería juega un rol fundamental en todos los aspectos del tratamiento de la HICI. En el tratamiento farmacológico, para el control de algunos efectos secundarios de los fármacos, que pueden conducir a otras alteraciones del organismo, y en el tratamiento no farmacológico, para corregir la obesidad y prevenir las complicaciones posteriores a la cirugía.

6. CONCLUSIONES

La hipertensión intracraneal idiopática es una enfermedad de origen desconocido. A pesar de que se han formulado supuestos que tratan de justificar los mecanismos, factores de riesgo y patologías que pueden influir en su génesis, no se ha encontrado una causa concreta que pueda atribuirse a la misma.

Con esta revisión bibliográfica se pretende dar a conocer los factores de riesgo y comorbilidad asociada a este trastorno, con mayor evidencia y relevancia científica, así como las medidas terapéuticas que deben seguir los profesionales sanitarios, para evitar las complicaciones que puede ocasionar.

Tras llevar a cabo la búsqueda, los resultados obtenidos son:

La obesidad, síndrome de ovario poliquístico, uso terapéutico de retinoides y el exceso de vitamina A en la dieta, son factores que han demostrado tener una fuerte relación con el aumento de la PIC, siendo

la obesidad el mayor responsable del desarrollo de la HICI.

A la hora de llevar a cabo el diagnóstico, es primordial que los profesionales sanitarios realicen un diagnóstico diferencial de una serie de patologías que presentan una clínica similar a la de la hipertensión intracraneal, y que a menudo suponen una amenaza para la vida, especialmente tumores cerebrales, trombosis venosas cerebrales y meningitis, así como asegurarse de que la HICI no sea secundaria a las mismas, efectuando un estudio completo y riguroso de los pacientes.

El diagnóstico de HICI únicamente se efectúa cuando los pacientes cumplen con los cinco criterios establecidos por Dandy, que son: ausencia de signos de focalidad, en la exploración neurológica; presencia de papiledema, en el examen oftalmológico; normalidad de pruebas de neuroimagen; presión del LCR por encima de 250 mm de H₂O o 20 mmHg; y composición química y citológica normal del LCR.

La cefalea crónica y deterioro visual son las complicaciones más graves que pueden desencadenarse. En el estadio inicial de la enfermedad, es frecuente sufrir pérdida de agudeza visual, que en la mayoría de los casos es recuperable, pero si no se toman las medidas necesarias, con el paso del tiempo, la pérdida de visión va aumentando hasta que llega a un punto en que es irreversible y termina causando ceguera.

El tratamiento se establece con el fin de aliviar los síntomas, prevenir la pérdida de visión, y normalizar la presión intracraneal. Las medidas terapéuticas que deben considerarse en primer lugar son el control o pérdida de peso, la punción lumbar, y la farmacoterapia. Al tratamiento quirúrgico se recurre como última opción, en caso de falta de respuesta al tratamiento farmacológico y/o a las estrategias mencionadas.

Todos los pacientes con HICI, requieren de un seguimiento constante por parte de los neurólogos y oftalmólogos, para ver la evolución de los signos y síntomas.

Los y las enfermeros/as desempeñan un papel fundamental en la prevención y control de las complicaciones asociadas al tratamiento o a la comorbilidad. Con la educación sanitaria, es muy importante hacer hincapié en el mantenimiento o disminución de peso, por el riesgo que conlleva la obesidad. También deben llevarse a cabo controles analíticos rutinarios cuando se estén administrando dosis elevadas de los fármacos, por el riesgo de acidosis metabólica.

7. REPERCUSIONES

7.1 COAUTOR 1

La hipertensión intracraneal idiopática es una patología de la cual se puede aprender mucho a día de hoy, ya que no es una enfermedad común.

En mi caso, estuve trabajando en unidad de hospitalización de neurología, por tanto, esta revisión bibliográfica, para lo que más me ha servido es para saber más sobre los cuidados que precisa el paciente antes, durante y después de la realización de procedimientos invasivos que se requieren para su diagnóstico, entre ellos la punción lumbar, al ser la prueba estándar de confirmación, pues una mala praxis tanto por parte del médico como por parte de enfermería, puede tener consecuencias negativas para el paciente.

A la hora de ponerlo en práctica, las próximas veces tendré en cuenta ciertos criterios clave, entre ellos: qué material debemos tener a mano (campo y material estéril, anestesia, agujas específicas, tubos de extracción), en qué posición debe colocarse el paciente (sentado en el borde de la

cama o decúbito lateral, con las rodillas flexionadas), pero sobre todo, como he mencionado antes, los cuidados de enfermería.

Para asegurar una correcta preparación, se debe revisar toda la medicación del paciente, especialmente si está anticoagulado, pues con este tipo de intervenciones, al existir riesgo de sangrado, la anticoagulación debe suspenderse hasta días antes de la prueba. Si bien es responsabilidad del médico pautar correctamente el tratamiento necesario, nosotros como enfermeros igualmente tenemos que comprobar que el tratamiento pautado concuerde con las indicaciones de la prueba. El mismo día de la prueba, dejar en ayunas mínimo 6 horas antes. Y por último, después de la prueba, en el caso de la punción lumbar, para evitar la cefalea post – punción: dejar al paciente en reposo en cama las primeras 24 horas, aportar bebidas con cafeína, revisar apósito y zona de punción, para valorar signos de sangrado, y avisar al médico ante cualquier síntoma o alteración.

7.2 COAUTOR 2

Esta revisión bibliográfica va dirigida concretamente a los síntomas clínicos, hallazgos en exploraciones y pruebas complementarias, y a las intervenciones y cuidados de enfermería que deben prestarse al paciente tras los procedimientos diagnósticos.

Conocer los factores de riesgo puede ser orientativo, aunque en este caso, al ser idiopática no se puede determinar la causa exacta.

Referente a la clínica, ya sabía algunos de los síntomas, pues conozco un caso cercano, pero me ha servido para aprender más a fondo. A partir de ahora, cuando me encuentre ante un paciente que se encuentre ingresado en mi unidad y presente focalidad neurológica, estaré alerta ante la aparición de cualquier síntoma sospechoso de hipertensión craneal, como cefalea de varios días de evolución que no cede con analgesia, acompañada de vómitos; diplopía; alteraciones visuales; mareo o inestabilidad, y en caso de persistencia o empeoramiento, avisar al médico inmediatamente, pues muchas veces, al tratarse de

síntomas inespecíficos, subestimamos su importancia. De esta forma se podrá realizar una valoración y exploración física en el momento en que el paciente se encuentre mal, además de las pruebas correspondientes, para así tener un diagnóstico precoz, y poner el tratamiento cuanto antes.

No solamente lo pondré en práctica con pacientes hospitalizados, también con personas de mi entorno, sea familiar, amigo, conocido, o nosotros mismos, si en algún momento notamos alguno de los síntomas mencionados, acudir a un neurólogo lo más pronto posible, pues cuanto antes se descarten otras patologías graves que suelen asociarse con este trastorno y se confirme su diagnóstico, antes disminuirá la ansiedad y preocupación de la persona afectada, y se podrá poner solución a tiempo, ya que el retraso en el diagnóstico y tratamiento puede conllevar consecuencias negativas e irreversibles, y como se ha visto en esta revisión bibliográfica, no es fácil de detectar.

8. BIBLIOGRAFÍA

8.1 BIBLIOGRAFÍA CITADA

1. Sundholm A, Burkill S, Sveinsson O, Piehl F, Bahmanyar S, Nilsson Remahl A. Population-based incidence and clinical characteristics of idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurol Scand.* 2018 Oct;136(5):427-33.
2. Rodríguez Pupo J, Díaz Rojas Y, Rojas Rodríguez Y, Núñez Arias E, A. GG. Hipertensión intracraneal idiopática: principales aspectos neurofisiológicos, diagnósticos y terapéuticos. *Correo Científico Médico.* 2015;19(2).
3. Wall M. Update on Idiopathic Intracranial Hypertension. *Neurologic Clinics.* 2017 Feb;35(1):45-57.
4. Rodríguez-Boto G, Rivero-Garvía M, Gutiérrez-González R, Márquez-Rivas J. Conceptos básicos sobre la fisiopatología cerebral y la monitorización de la presión intracraneal. *Neurología.* 2015;30(1):16-22.
5. Buelna-Cano C, Moreno-Ulloa J. Hipertensión intracraneal idiopática. *Med Int Méx.* 2015;31:761-7.

6. Markey K, Mollan S, Jensen R, Sinclair A. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management and future directions. *Lancet Neurol.* 2016;15:78-91.
7. Giridharan N, Patel S, Ojugbeli A, Nouri A, Shirani P, Grossman A, et al. Understanding the complex pathophysiology of idiopathic intracranial hypertension and the evolving role of venous sinus stenting: a comprehensive review of the literature. *Neurosurg Focus.* 2018 Jul;45(1).
8. McCluskey G, Doherty - Allan R, McCarron P, Loftus A, McCarron L, Mulholland D, et al. Meta-analysis and systematic review of population-based epidemiological studies in idiopathic intracranial hypertension. *European Journal of Neurology.* 2018 Oct;25(10).
9. Contreras-Martin Y, Bueno-Perdomo J. Hipertensión intracraneal idiopática: análisis descriptivo en nuestro medio. *Neurología.* 2015;30(2):106-10.
10. Radojicic A, Vukovic-Cvetkovic V, Pekmezovic T, Trajkovic G, Zidverc-Trajkovic J, Jensen R. Predictive role of presenting symptoms and clinical

findings in idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Sci.* 2019 Feb;399:89-93.

11. Kilgore K, Lee M, Leavitt J, Mokri B, Hodge D, Frank R, et al. Re-evaluating the incidence of idiopathic intracranial hypertension in an era of increasing obesity. *Ophthalmology.* 2017 May;124(5):697-700.

12. Ardissino M, Moussa O, Tang A, Muttoni E, Ziprin P, Purkayastha S. Idiopathic intracranial hypertension in the British population with obesity. *Acta Neurochir.* 2019 Feb;161(2):239-46.

13. Tintle S, Harper J, Webster G, Kim G, Thiboutot D. Safe use of therapeutic-dose oral isotretinoin in patients with a history of pseudotumor cerebri. *JAMA Dermatol.* 2016 May;152(5):2-4.

14. Libien J, Kupersmith M, Blaner W, McDermott M, Gao S, Liu Y, et al. Role of vitamin A metabolism in IHH:Results from the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *J Neurol Sci.* 2017 Jan.;372:78-84.

15. Hoffmann J, Mollan S, Paemeleire K, Lampl C, Jensen R, Sinclair A. European Headache federation guideline on idiopathic intracranial hypertension. *J Headache Pain.* 2018 Oct;19(1):93.

16. Casey G. Too much pressure on the brain. *Nurs N Z*. 2013 Apr;19(3):20-4.
17. Halmagyi G, Ahmed R, Johnston I. The pseudotumor cerebri syndrome: A unifying pathophysiological concept for patients with isolated intracranial hypertension with neither mass lesion nor ventriculomegaly. *Neuroophthalmology*. 2014 Jul;38(5):249-53.
18. Regen F, Hildebrand M, Le Bret N, Herzog I, Heuser I, Hellmann-Regen J. Inhibition of retinoic acid catabolism by minocycline: evidence for a novel mode of action? *Exp Dermatol*. 2015 Jun;24(6):473-6.
19. Subramaniam S, Fletcher W. Obesity and weight loss in idiopathic intracranial hypertension: a narrative review. *J Neuroophthalmol*. 2017 Jun;37(2):197 - 205.
20. Burkett J, Ailani J. An up to date review of pseudotumor cerebri syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2018 May;18(6):33.
21. Facio-Lince García A, Pérez-Palacio M, Molina-Valencia J, Martínez-Sánchez L. Síndrome de ovario poliquístico y complicaciones metabólicas:

- más allá del exceso de andrógenos. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2015;80(6):515 - 9.
22. McGeeney B, Friedman D. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache.* 2014;54:445-58.
23. Aispuru G. Hipertensión intracraneal idiopática asociada a exceso dietario de vitamina A. *Semergen.* 2015;41(4):24-6.
24. Wakerley B, Tan M, Ting E. Idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia.* 2015 Mar;35(3):248-61.
25. Carrillo-Mora P, Barajas-Martínez K. Exploración neurológica básica para el médico general. *Rev Fac Med UNAM.* 2016;59(5):42-56.
26. Moreno García S, Rodríguez Vergara D, Parrado Patiño A, Castellanos Aza J, Mora Herrera K. Examen neurológico para estudiantes de ciencias de la salud. Primera parte. *Morfología.* 2017;9(3):35-68.
27. Moreno García S. Examen neurológico para estudiantes de ciencias de la salud. Segunda parte. *Morfología.* 2018;10(1):34-66.
28. Roncone D. Papilloedema secondary to oligodendroglioma. *Clin Exp Optom.* 2016 Nov;99(6):507-17.

29. Kanagalingam S, Subramanian P. Update on idiopathic intracranial hypertension. *Current Treatment Options in Neurology*. 2018 May;20(7):24.
30. Chatziralli I, Theodossiadis P, Theodossiadis G, Asproudis I. Perspectives on diagnosis and management of adult idiopathic intracranial hypertension. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2018 Jul;256(7):1217 - 24.
31. Chan J. Current concepts and strategies in the diagnosis and management of idiopathic intracranial hypertension in adults. *J Neurol*. 2017 Aug;264(8):1622 - 33.
32. Favoni V, Pierangeli G, Toni F, Cirillo L, La Morgia C, Abu-Rumeileh S, et al. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema (IIHWOP) in chronic refractory headache. *Front Neurol*. 2018 Jun;26(9):503.
33. Zepeda-Mendoza A, Carrillo-Esper R. Medición ultrasonográfica del diámetro de la vaina del nervio óptico como marcador de hipertensión intracraneana. *Rev Mex Anest*. 2017;40(1):255-7.

34. Papalini E. Optic nerve: measure the diameter of its sheath to detect intracranial hypertension. *Rev Bras Oftalmol.* 2018;77(2):68-71.
35. De Bernardo M, Vitiello L, Rosa N. Optic nerve ultrasonography to predict increased intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension. *Neuroradiol J.* 2019 Feb;0(0):1-2.
36. Vela Marín A, Seral Moral P, Bernal Lafuente C, Izquierdo Hernández B. Diagnostic imaging in neuro-ophthalmology. *Radiología.* 2018;60(3):190-207.
37. Gaye Saavedra A. Pseudotumor cerebral. *Rev Urug Med Interna.* 2016(3):52-61.
38. Zuluaga M, Massaro M, Franco C. Trombosis de senos venosos cerebrales: epidemiología, características clínicas, imaginología y pronóstico. *Biomédica.* 2015;35:196-203.
39. Martín Hernández I. Consentimiento informado en la punción lumbar. Una propuesta para su ejecución. *Rev Hum Med.* 2013;13(3):682-701.
40. Chen J, Thurtell M, Longmuir R, Garvin M, Wang J, Wall M, et al. Causes and prognosis of visual acuity loss at the time of initial presentation in

idiopathic intracranial hypertension. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2015 Jun;56(6):3850-9.

41. Beltrán Sainz R, Gonzales Díaz R, Hernández Martínez R, Galindo Reimond K, Hernández Barguer R. Maculopatía relacionada con la foseta del nervio óptico. Rev Cubana Oftalmol. 2016;29(3):482-91.

42. Armas López M, Delfino Legrá R, Pérez Reyes R, Delfino Rodríguez D. Alteraciones neurooftalmológicas en pacientes con hipertensión endocraneana idiopática. Rev Inf Cient. 2013;79(3).

43. Best J, Silvestri G, Burton B, Foot B, Acheson J. The incidence of blindness due to idiopathic intracranial hypertension in the UK. Open Ophthalmol J. 2013 Jun;28(7):26-9.

44. Moreau A, Lao K, Farris B. Optic nerve sheath decompression:a surgical technique with minimal operative complications. J Neuroophthalmol. 2014;34(1):34-8.

45. Piper R, Kalyvas A, Young A, Hughes M, Jamjoom A, Fouyas I. Interventions for idiopathic intracranial hypertension. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Aug(8):CD003434.

46. Julayanont P, Karukote A, Ruthirago D, Panikkath D, Panikkath R. Idiopathic intracranial hypertension: ongoing clinical challenges and future prospects. *J Pain Res.* 2016 Feb;9:87-99.
47. Okon M, Roberts C, Mahmoud A, Springer A, Small R, McGregor J, et al. Characteristics of the cerebrospinal fluid pressure waveform and craniospinal compliance in idiopathic intracranial hypertension subjects. *Fluid Barriers CNS.* 2018 Aug;15(1):21.
48. Herrera Salas S. Cefalea post punción lumbar. *Rev Med Cos Cen.* 2016;73(620):443-8.
49. Manfield J, Yu K, Efthimiou E, Darzi A, Athanasiou T, Ashrafian H. Bariatric surgery or non-surgical weight loss for idiopathic intracranial hypertension? A systematic review and comparison of meta-analyses. *Obes Surg.* 2017 Feb;27(2):513-21.
50. NORDIC. Wall M, McDermott M, Kieburz K, Corbett J, Felson S, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss:the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *JAMA.* 2014 Apr;311(16):1641-51.

51. Koc F, Isik M, Sefi-Yurdakul N. Weight reduction for a better visual outcome in idiopathic intracranial hypertension. *Arg Bras Oftalmol.* 2018;81(1):18-23.

8.2 BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

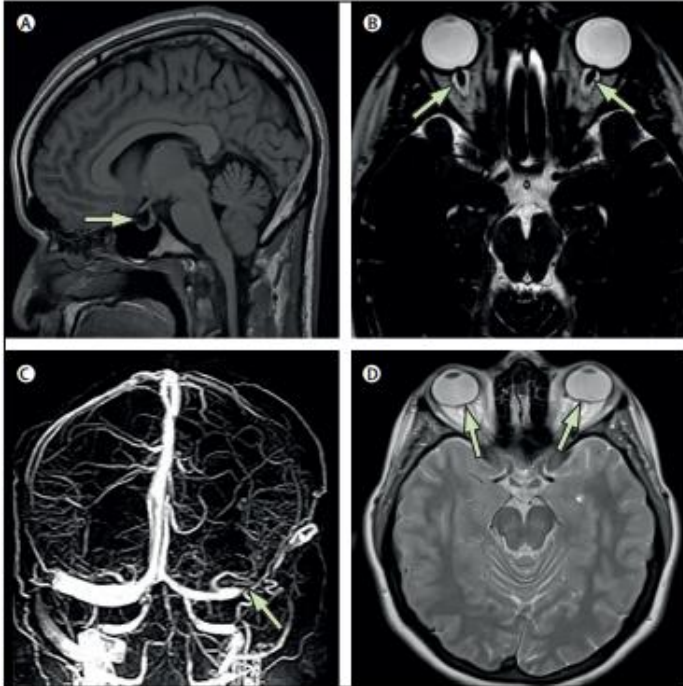
- González-Argote J, Garcia-Rivero A, Dorta-Contreras A. El padre de la neuroinmunología. *Neurol Arg.* 2016;8(4):296-303.
- Khasawneh A, Garling R, Harris C. Cerebrospinal fluid circulation:What do we know and how do we know it? *Brain Circ.* 2018;4(1):14-8.
- Wibroe EA, Yri HM, Jensen RH, Wibroe MA, Hamann S. Osmolality of cerebrospinal fluid from patients with idiopathic intracranial hypertension (IIH). *Plos One.* 2016 Jan;11(1).

9. ANEXOS

ANEXO 1: Imagen de un papiledema de una paciente con hipertensión intracraneal idiopática en la exploración del fondo de ojo y retinografía. (2)



ANEXO 2: Imagen de rasgos típicos de hipertensión intracraneal idiopática, en una resonancia magnética cerebral de un paciente. (6)



- A) Silla turca vacía.
- B) Distensión de la vaina del nervio óptico.
- C) Estenosis del seno venoso transversero.
- D) Aplanamiento en la cara posterior de los globos oculares.