



## Volumen 11, números 1-2, 2002

Página principal

### Pseudotumor cerebral: análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura

S. Santos, L.J. López del Val, L.F. Pascual, E. Mostacero, C. Tejero, T. Casadevall, F. Morales

Presentación

Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza, España.

Equipo directivo y comité científico

Correspondencia: Dra. Sonia Santos. Servicio de Neurología. Hospital Clínico Universitario

Información para los autores

Lozano Blesa. San Juan Bosco, 15. E-50009

Zaragoza, España

**INDICE**

Publicado en REV NEUROL 2001;33:1106-11 y reproducido gracias a un acuerdo de colaboración de la Federación de Revistas Neurológicas en Español.

Revistas Anteriores

Envío de artículos

Enlaces a revistas médicas

Congreso virtual de neurología

**Resumen.** Introducción. El pseudotumor cerebral (PC) es un síndrome complejo caracterizado por un aumento de la presión intracraneal (PIC) en ausencia de proceso expansivo, en general autolimitado aunque con frecuencia recidiva. El diagnóstico se basa en el registro del aumento de la PIC que será superior al límite de 250 mmH<sub>2</sub>O. Su morbilidad radica básicamente en la posible pérdida visual asociada por la atrofia del nervio óptico. Cuando la etiología es desconocida esta entidad clínica se denomina hipertensión intracraneal idiopática. Pacientes y métodos. Presentamos las principales características de una serie de pacientes ingresados en nuestro servicio con el diagnóstico de PC y revisamos la literatura al respecto. Resultados. Ingresaron con el diagnóstico de PC 14 pacientes (12 mujeres y 2 varones). Doce pacientes empezaron con cefalea asociada o no a clínica visual. Los principales síntomas visuales fueron el oscurecimiento visual transitorio, escotomas, fopsias y disminución de la agudeza visual. La cefalea fue holocraneal, continua y bien tolerada, o por el contrario uni o bilateral, pulsátil, moderada, con o sin fotofonofobia y con o sin náuseas o vómitos. En todos los pacientes se objetivó papiledema bilateral. En un caso existía además paresia facial bilateral y rigidez cervical. La campimetría fue patológica en cuatro casos (escotoma inferonasal, reducción concéntrica bilateral). La evolución fue tórpida en tan solo un caso. Conclusión. A pesar de su teórica benignidad y de las múltiples posibilidades terapéuticas, el PC puede generar una gran morbilidad visual que obliga a un precoz diagnóstico y a un estrecho seguimiento evolutivo.

**Summary.** Introduction. Pseudotumor cerebri (PC) is a complex syndrome characterized by increased intracranial pressure in the absence of any space occupying lesion, usually self-limiting, but often relapsing. Diagnosis is based on a record of intracranial pressure of over a limit of 250 mmH<sub>2</sub>O. Morbidity is basically due to possible loss of vision associated with atrophy of the optic nerve. When the aetiology is unknown this clinical condition is known as idiopathic intracranial hypertension. Patients and methods. We describe the principal characteristics of a series of patients who were admitted to our department with the diagnosis of PC and review the relevant literature. Results. Altogether 14 patients (12 women and 2 men) were admitted with the diagnosis of PC. In 12 patients the disorder presented with headache, with or without associated symptoms of disorders of vision. The main visual symptoms were transient darkening of vision, scotomas, photopsias and reduction in visual acuity. The headache was holocranial, continuous and well-tolerated or alternatively uni- or bilateral, pulsatile, moderate, with or without photophobia, and with or without nausea and vomiting. Bilateral papilloedema was seen in all patients. In one case there was also bilateral facial palsy and neck rigidity. In four cases visual field measurement were abnormal (inferoneasal scotoma, bilateral concentric reduction). Progress was poor in only one case. Conclusion. In spite of being theoretically benign, and there being many forms of treatment, PC may cause considerable morbidity of vision. Therefore, early diagnosis and close follow-up attention is essential.

### INTRODUCCIÓN

Descrito por Quickne [1] en 1897, el pseudotumor cerebral (PC) es un síndrome complejo caracterizado por un aumento de la presión intracraneal (PIC) en ausencia de proceso expansivo, en general autolimitado, aunque recidiva con frecuencia. El diagnóstico debe basarse en los criterios de Dandy [2,3] modificados y en el registro del aumento de la PIC, que será superior al límite de 250 mmH<sub>2</sub>O propuesto por Corbett y Mehta [4]. Afecta mayoritariamente a mujeres jóvenes y con sobrepeso [5-7], y su morbilidad radica básicamente en la posible pérdida visual asociada por la atrofia del nervio óptico. Cuando se desconoce la etiología, esta entidad clínica se denomina hipertensión intracraneal idiopática (HII). Presentamos las principales características de una serie de pacientes ingresados en nuestro servicio con el diagnóstico de PC y revisamos la literatura al respecto.

### PACIENTES Y MÉTODOS

Se revisan 14 pacientes diagnosticados de PC, ingresados en nuestro servicio en los últimos cinco años.

## RESULTADOS

La edad media fue de 31,43 años (DE, 14,45; intervalo, 14-66 años). El 85,7% eran mujeres, y el 14,3%, varones. La existencia de sobrepeso como factor de riesgo se constató en siete pacientes (50%). La sintomatología predominante fue la cefalea sin clínica visual en el 57,1% de los casos (ocho pacientes); en el 28,6% (cuatro pacientes) existía cefalea asociada a disminución del campo visual, y la alteración visual aislada fue el único síntoma en dos pacientes (14,3%). El patrón de cefalea fue holocraneal, continua, de intensidad leve, en seis pacientes; uni o bilateral, pulsátil, con o sin foto/fonofobia, con o sin náuseas o vómitos, de intensidad moderada, en cinco pacientes; unilateral, continua, con náuseas y de intensidad leve-moderada, en un paciente. La clínica visual consistió en oscurecimientos visuales transitorios (35,71%), disminución de la agudeza visual (7,14%), escotomas (21,42%) y fopsias (7,14%). El estudio campimétrico resultó patológico en cuatro casos (28,6%): escotoma inferonasal, en dos pacientes, y reducción concéntrica del campo visual bilateral, en las otras dos (Fig. 1). Se constató la presencia de papiledema bilateral en todos los pacientes (100%). Una paciente presentó acúfenos objetivos unilaterales. En otro caso, la exploración neurológica reveló una paresia facial bilateral y rigidez cervical. El estudio de neuroimagen y el análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) –bioquímica, serología, citología e inmunidad– resultaron normales en todos los casos. El tratamiento con acetazolamida asociado a punciones lumbares evacuadoras (en dos pacientes) logró la remisión clínica en todos los casos, a excepción de uno, en el cual la campimetría no se modificó a pesar de la desaparición de la cefalea y del papiledema (Fig. 1).

## DISCUSIÓN

El PC constituye una manifestación clínica frecuente en las alteraciones de la PIC y como tal se recoge en la Clasificación Internacional de las Cefaleas de la International Headache Society (IHS), de 1988 [8]. La incidencia de este cuadro clínico es de aproximadamente 1 por 100.000 habitantes, que aumenta a 19-24 por 100.000 habitantes en el grupo de mujeres obesas con edades comprendidas entre 14 y 44 años [9,10]. Los criterios diagnósticos admitidos en la actualidad son: presencia de síntomas y signos de hipertensión intracraneal, de síntomas visuales, o de ambos; presencia de papiledema, generalmente bilateral –existen casos excepcionales que cursan sin papiledema [11]–; ausencia de síntomas y signos neurológicos focales y de alteración del nivel de conciencia –la paresia del VI par no excluye el diagnóstico–; ausencia de lesión cerebral en las pruebas de neuroimagen y LCR de composición normal –puede existir un aumento de proteínas–, y presión elevada.

Alberca [12] y Sureda [13] distinguen cuatro grupos de casos idiopáticos con una conducta posiblemente diferente en cada grupo: niños –se dice que el pronóstico es mejor que en los adultos–, niñas entre 11 y 15 años –la menarquia coincide con el inicio del cuadro clínico–, pacientes mayores de 40 años –predominio del sexo masculino– y, por último, pacientes de entre 20 y 40 años –con un predominio absoluto de las mujeres–. El pronóstico para la visión es peor en el tercer grupo. Estudios recientes han demostrado que la clínica cursa de forma similar en ambos sexos, aunque destaca el mayor predominio de la obesidad como factor de riesgo en las mujeres [14]. Una de las principales características de esta entidad es su gran variabilidad en cuanto a su sintomatología. Podemos encontrar a pacientes con una cefalea incapacitante, mientras que en otros casos cursa de forma asintomática y sólo se aprecia una insidiosa constricción del campo visual. Semiológicamente, por tanto, el PC se puede manifestar de cuatro formas distintas: aparición de síntomas de hipertensión intracraneal (cefalea, náuseas, vómitos, diplopía), instauración aislada de síntomas visuales (oscurecimientos visuales fugaces, visión borrosa, disminución de la agudeza visual), coexistencia de síntomas de hipertensión intracraneal y visuales, y por último, descubrimiento de un papiledema aislado en un examen oftalmológico de rutina. La cefalea constituye el síntoma más frecuente (75-99%), aunque no siempre aparece [5]. Cuando lo hace, suele ser holocraneal, continua, diaria y generalmente bien tolerada. Mejora tras la evacuación de LCR, de tal modo que si esta mejoría no se produce debe cuestionarse el diagnóstico de PC. Algunos pacientes describen un claro empeoramiento tras el despertar. Puede incrementar su intensidad con los movimientos oculares y, en ocasiones, asocia náuseas, vómitos, fotofobia y fonofobia, que recordaría una crisis de migraña. En este sentido se ha descrito la coexistencia de PC sin papiledema y migraña transformada en cefalea crónica diaria [15-17]. Las alteraciones visuales son también relativamente frecuentes (30-68%): oscurecimiento visual fugaz, disminución de la agudeza visual y visión borrosa. El oscurecimiento visual fugaz o transitorio tiene una duración de apenas unos segundos y es uni o bilateral. Típicamente, el paciente no pierde la visión por completo, sino que lo refiere como un oscurecimiento parcial mono o binocular, generalmente relacionado con cambios de posición o del globo ocular [18]. Probablemente se deba más al edema papilar (estasis axoplásmica) que a fenómenos de isquemia transitoria en la región de la cabeza del nervio óptico [19]. No se correlacionan con el grado de edema ni con la pérdida visual. Pueden coexistir otros síntomas como diplopía (20-36%) –típicamente horizontal por parálisis del VI par–, escotomas centelleantes o fopsias [20], náuseas, ruidos intracraneales [21] (0-60%) –muy comunes, uni o bilaterales, y con buena respuesta a la punción lumbar– y rigidez de cuello [22]. El acúfeno que aparece en estas pacientes es pulsátil y de tono grave, y parece explicar la hipoacusia [23,24] de tonos graves que presentan algunas de estas pacientes probablemente debido al efecto enmascarador del acúfeno. Se ha descrito también deterioro cognitivo [25], parálisis facial uni o bilateral [26-29], acorchamiento y parestesias en manos y pies [22], artralgias [22] –rodillas, muñecas y hombros–, dolor en la región lumbar [22,30] –con posible irradiación por una o ambas extremidades inferiores, pared abdominal y tórax–, plexopatía braquial [31] e inestabilidad en la marcha [22]. La marcha atáxica se atribuye a un componente de hipotensión ortostática asociado; una irritación en la vaina de las diferentes raíces medulares explicaría el dolor lumbar, las parestesias en manos y pies, la braquialgia y la rigidez de cuello.

En la exploración neurológica, el hallazgo más característico es la presencia de papiledema (98-100%), aunque se han descrito también pacientes con PC sin papiledema [11]. Aunque es asimétrico, rara vez es unilateral; siempre se objetiva cuando la clínica cursa con pérdida del campo visual, aunque ello no implica que siempre deba existir dicha pérdida. En este sentido, algunos pacientes cursan con papiledema durante años y con un estudio campimétrico compatible con la normalidad. En ocasiones (14-35%) puede apreciarse también una paresia del VI par no localizadora, relacionada con aumentos bruscos de la PIC con diplopía horizontal secundaria. Más infrecuente es la diplopía vertical por parálisis del IV

par [32,33]. La presencia de una oftalmoparesia global obliga a descartar una patología subyacente. La parálisis de los oculomotores remite cuando la PIC se normaliza [34].

La presión del LCR debe estar siempre elevada, y el análisis bioquímico, microbiológico y citológico, compatible con la normalidad, a excepción de una posible hipercitosis y una moderada hiperproteorraquia. Se acepta como criterio diagnóstico una presión superior a 250 mmH<sub>2</sub>O en pacientes con sobrepeso y superior a 200 mmH<sub>2</sub>O en el resto de casos. Como la presión del LCR fluctúa, debe repetirse la punción cuando la sospecha de PC es alta y la determinación de PIC ha resultado normal [35]. La neuroimagen debe realizarse previamente a la punción lumbar para descartar la presencia de un proceso expansivo intracraneal. Se ha descrito clásicamente una disminución del tamaño ventricular sin que ello constituya un indicador pronóstico; no obstante, estudios posteriores han demostrado que no existen diferencias en el tamaño ventricular. Otros hallazgos en la neuroimagen son: silla turca vacía (en el 64% de los pacientes), incremento del espacio subaracnoideo y, en un pequeño porcentaje de casos, una malformación de Chiari tipo I [36-38]. En aquellos pacientes en los cuales se sospeche la existencia de una trombosis venosa deberá realizarse una angiorrisonancia.

El pronóstico de la enfermedad es variable y una proporción nada desdeñable de pacientes puede desarrollar una pérdida del campo visual (3-51%) de moderada a grave, correspondiendo estos casos a lo que Fontoura et al [39] denominan 'lado maligno del espectro clínico'. Además de la constricción visual, el paciente puede presentar disminución de la agudeza visual (2-25%), típicamente en fases tardías de la enfermedad y generalmente secundaria a afectación de la mácula (edema, pliegues coriorretinianos). La constricción visual cursa de forma insidiosa e impredecible [40] y muchas veces pasa desapercibida inicialmente al afectar a la periferia del campo; el hallazgo más frecuente es el déficit del cuadrante nasal inferior. Se han descrito también escotomas centrales, centrocecales, altitudinales y arqueados [41]. Podemos encontrar también un aumento en el diámetro de la mancha ciega, que puede persistir tras la resolución del cuadro [42].

Del análisis de las series publicadas en la literatura se deduce que no existen criterios clínicos ni analíticos que permitan predecir qué casos van a evolucionar mal [39]. Sabemos, sin embargo, que la mayor duración de los síntomas asociados a la hipertensión intracraneal antes del diagnóstico se relaciona con un pronóstico visual más pobre. Si la duración de la fase prediagnóstica resulta superior a un mes, el pronóstico visual es pobre en el 20-25% de los casos [40]. Todavía debe definirse el límite de afectación a partir del cual la recuperación es imposible con tratamiento médico y que, por tanto, sería subsidiario de tratamiento quirúrgico.

El control evolutivo [43] debe realizarse inicialmente de forma mensual durante los 6-12 meses siguientes al diagnóstico, retrasando las visitas si no se aprecia cambio alguno. Se practicará siempre examen fundoscópico, estudio campimétrico, medición de la presión intraocular, estudio de la agudeza visual y exploración del reflejo pupilar. Es frecuente encontrar una discreta borrosidad en el borde nasal de la papila tras la remisión del papiledema.

La monitorización del cuadro clínico con el tamaño de la mancha ciega es una técnica útil y fácil de realizar, y puede evitar la práctica de punciones lumbares de repetición [18,44]. Los potenciales evocados visuales se utilizan aunque la información que aportan resulta escasa, ya que no son capaces de detectar la afectación del campo visual periférico y la latencia se altera cuando el daño en el disco óptico ya es grave [45].

Los únicos factores de riesgo asociados a esta entidad son la obesidad y el aumento de peso durante los 12 meses previos al diagnóstico [46]. En algunas series, las alteraciones menstruales, el sexo femenino, la menarquia, el embarazo y el empleo de anticonceptivos orales no se han asociado de forma significativa a esta entidad [18]. Se ha pensado en una posible participación endocrinológica en la etiopatogenia del PC, sin que dicha relación se haya probado aún. Se ha descrito también como complicación de la insuficiencia renal crónica [47] y se discute su asociación a la hipertensión arterial [18].

La fisiopatología del PC todavía se desconoce, aunque la teoría más aceptada es la existencia de una alteración en la circulación del LCR, bien por un aumento en la producción de éste, bien por una disminución de la reabsorción en las granulaciones aracnoideas. Se propone también como mecanismo patogénico el aumento mantenido de la presión venosa, la existencia de edema cerebral vasogénico o el aumento de flujo sanguíneo cerebral [7].

No se ha aclarado todavía por qué esta alteración de la circulación del LCR se produce sobre todo en mujeres jóvenes y obesas. Además, el hallazgo de un menor tamaño ventricular en algunos pacientes no cuestiona la teoría de la disminución de la reabsorción de LCR, como ha demostrado Levine [48]. En este sentido, utilizando técnicas de cisternografía radioisotópica se ha comprobado que la reabsorción de LCR disminuye cinco veces en el PC. Pero, ¿por qué disminuye la reabsorción de LCR? El plexo coroideo, lugar de producción del LCR, está inervado por el sistema nervioso simpático y en él se encuentra la mayor densidad de receptores de la serotonina 5-HT<sub>1c</sub> del cerebro; estudios recientes han encontrado niveles reducidos de serotonina y norepinefrina en la sangre de pacientes con PC, probablemente secundarios a una disfunción de la enzima monoamino-oxidasa que cataboliza ambos neurotransmisores [49-51]. Esta alteración de la serotonina explicaría la mayor incidencia de obesidad y depresión en estos pacientes, así como el aumento de la PIC por incremento de la producción de LCR en el plexo. También se han encontrado niveles elevados de vasopresina en LCR con valores plasmáticos dentro de la normalidad en pacientes con esta entidad y en pacientes con edema ortostático –en ocasiones coexisten ambos cuadros clínicos [52]–, que podrían ser responsables del aumento de la PIC por disminución de la reabsorción del líquido [52-55]. Diferentes procesos se han relacionado con la HII (Tabla I) [56]. El tratamiento (Tabla II) del PC tiene dos objetivos fundamentales: conseguir la remisión de los síntomas y preservar la función visual del paciente evitando las posibles secuelas [43], de tal modo que el hallazgo casual de un incremento de la PIC en un paciente asintomático no es indicación de tratamiento, pero sí de control periódico de la función visual, sobre todo si el paciente presenta un papiledema bilateral. Al margen del tratamiento farmacológico, el paciente, si tiene sobrepeso, debe seguir un régimen estricto porque la pérdida de peso se ha relacionado con una disminución significativa en la duración de la enfermedad [57]; también debe indicarse restricción hidrosalina en todos los casos y, en la medida de lo posible, evitarse los factores de riesgo implicados (consumo de anticonceptivos orales, por ejemplo). En casos con obesidad mórbida se han realizado gastroplastias y derivaciones gástricas con el fin de facilitar la reducción de peso, conseguir la remisión del papiledema y la cefalea, y normalizar la PIC [58]. La realización de punciones evacuadoras de repetición resulta controvertida por su escaso resultado y por las molestias que ocasionan al paciente; muchas veces basta con una o cuatro punciones en las primeras 2-4 semanas. El tratamiento farmacológico se basa en el empleo de inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida), que actúan disminuyendo la producción de LCR en el plexo coroideo. También han demostrado

su beneficio terapéutico los diuréticos, los agentes osmóticos como el manitol al 20% (0,5-1 g/kg de peso en bolos cada 4-6 h) y el glicerol (15-60 mg/4 h) y, por último, los corticoides [43,59-62].

**Tabla II.** Tratamiento del pseudotumor cerebral (PC).

<p><b>Tratamiento conservador</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Restricción hidrosalina en todos los casos</li> <li>• Dieta hipocalórica en caso de sobrepeso</li> <li>• Control de los factores de riesgo</li> </ul> <p><b>Tratamiento farmacológico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Inhibidores de la anhidrasa carbónica: acetazolamida (1-2 g/día)</li> <li>• Diuréticos: furosemida (20-80 mg/12 h), triamterene, espironolactona</li> <li>• Agentes osmóticos: manitol al 20% (0,5-1 g/kg de peso en bolos cada 4-6 h), glicerol (15-60 mg/4 h)</li> <li>• Esteroides: prednisona (40-60 mg/día)</li> <li>• Punciones lumbares evacuadoras</li> </ul> <p><b>Tratamiento quirúrgico</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Derivación lumboperitoneal</li> <li>• Descompresión del nervio óptico</li> </ul>
--

**Tabla I.** Procesos relacionados con la hipertensión intracraneal idiopática (HII).

<p><b>Trastornos hematológicos</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anemia ferropénica</li> <li>• Anemia perniciosa</li> <li>• Trombocitopenia</li> <li>• Policitemia vera</li> <li>• Síndrome de Wiscott-Aldrich</li> <li>• Crioglobulinemia</li> </ul> <p><b>Alteraciones endocrinas</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Embarazo, menarquia y alteraciones menstruales</li> <li>• Obesidad</li> <li>• Terapia corticoidea y supresión de la misma</li> <li>• Enfermedad de Cushing y Addison</li> <li>• Hiper e hipoparatiroidismo e hipotiroidismo</li> <li>• Tratamiento con hormonas tiroideas y con hormona del crecimiento en niños</li> </ul>
---

**Fármacos**

- Hipervitamina A
- Tetraciclinas
- Quinolonas
- Fenotiacinas
- Amiodarona
- Litio
- 
- Sulfametoxazol
- Anticonceptivos orales
- Cocaína

**Procesos que cursan con hiperproteínorraquia**

- Síndrome de Guillain-Barré
- Tumores medulares

**Miscelánea**

- Galactosemia
- Sarcoidosis
- Enfermedades del tejido conectivo (LES)
- Enfermedad cardiopulmonar con hipercapnia crónica
- Infecciones sistémicas
- Síndrome de Turner

La acetazolamida ha probado su eficacia en el 75% de los pacientes [63], en dosis de 1 a 4 g/día –el esquema propuesto en la literatura es empezar con 250 mg cuatro veces al día e ir incrementando la dosis 250 mg/día hasta alcanzar los 500 mg cuatro veces al día para, tras constatar mejoría, disminuir de forma progresiva [64]–. Sus principales efectos secundarios son: parestesias, fatiga, alteración del gusto, cálculos renales y acidosis metabólica. En la figura 2 se aprecia mejoría de la campimetría en una paciente diagnosticada de PC a la cual se trató con acetazolamida. Los diuréticos actúan reduciendo también la producción de LCR; el más utilizado es la furosemida (20-80 mg/12 h). Otros diuréticos –tiacida, triamterene, espironolactona– se han utilizado con resultados variables [40]. Los dos últimos son de elección en aquellos pacientes con alergia al grupo ‘sulfa’ y que, por tanto, no tolerarían la acetazolamida ni la furosemida. El empleo de esteroides – prednisona, 40-60 mg/día, o la cantidad equivalente de dexametasona, con disminución de la dosis a lo largo de 2-4 semanas– es eficaz durante un corto período [59], ya que producen un rápido descenso de la PIC. Sin embargo, los efectos secundarios, sobre todo en pacientes obesas (aumento de peso, retención de líquidos), cuestionan su uso de forma crónica. Se aconseja su administración en aquellos casos que no mejoran con acetazolamida y existe pérdida visual importante. Se han descrito casos de PC secundarios a la suspensión del tratamiento crónico con esteroides (efecto rebote) o bien al uso indefinido de éstos [65,66]. Algunos estudios consideran efectivo el tratamiento con diuréticos y acetazolamida asociados, manteniéndolo de 6 a 18 meses [67].

Cuando el paciente no presenta afectación de la función vi-sual se pueden aplicar terapias antimigrañosas para el alivio de la cefalea. En el supuesto de que exista un embarazo en curso, no existe un riesgo añadido para el feto y el tratamiento es básicamente similar, aunque no se recomienda el empleo de diuréticos [68]. La acetazolamida puede utilizarse a partir de la

20.ª semana de gestación. Si existe una pérdida visual se recomienda el uso de corticoides. No se contraindica el tratamiento quirúrgico, aunque existe el riesgo teórico de disfunción de la derivación (*shunt*) por obstrucción del catéter peritoneal, secundario al aumento del tamaño del útero [69]. No existe acuerdo sobre cuándo aplicar el tratamiento quirúrgico; las dos principales indicaciones son el deterioro progresivo de la función visual y la persistencia de la hipertensión intracraneal. Las técnicas quirúrgicas más utilizadas son la derivación del LCR mediante una derivación lumboperitoneal, que puede lograr la remisión de la pérdida visual [70,71], o bien la práctica descompresión del nervio óptico a través de una orbitotomía lateral, que algunos autores siguen considerando como la técnica de elección por su seguridad y por conseguir la regresión o estabilización de los síntomas visuales en un elevado número de pacientes [72,73]. Las complicaciones más frecuentes de la derivación son la obstrucción, migración o infección del catéter, el dolor abdominal, la hipotensión intracraneal o la radiculopatía lumbar [71,74,75]. En ocasiones, un leve deterioro visual puede ser el único síntoma [76]. Por su parte, la descompresión del nervio óptico puede causar ceguera transitoria y neuropatía óptica isquémica [77,78]. Es difícil comparar los resultados de ambas técnicas porque las características de los pacientes tratados difieren de unas series a otras. La elección de uno u otro procedimiento dependerá, por tanto, del tipo de paciente y de la viabilidad de la ventana orbitaria.

## REFERENCIAS

1. Quicqne H. *Über meningitis serosa und verwandte zustände. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde* 1897;9:149-68.
2. Smith JL. *Whence pseudotumor cerebri? J Clin Neuroophthalmol* 1985;5:55-6.
3. Wall M, George D. *Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. Brain* 1991;114:155-80.
4. Corbett JJ, Mehta MP. *Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. Neurology* 1983;33:1386-8.
5. Ahlskog JE, O'Neill BP. *Pseudotumor cerebri. Ann Intern Med* 1982;97:249-56.
6. Johnston I, Paterson A. *Benign intracranial hypertension. I. Diagnosis and prognosis. Brain* 1974;97:289-300.
7. Johnston I, Paterson A. *Benign intracranial hypertension. II. Diagnosis and prognosis. Brain* 1974;97:301-12.
8. *Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia* 1988;S1-96.
9. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. *The incidence of pseudotumor cerebri. Population studies in Iowa and Louisiana. Arch Neurol* 1988;45:875-7.
10. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O'Fallon WM. *Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Descriptive epidemiology in Rochester, Minn., 1976-1990. Arch Neurol* 1993;50:78-80.
11. Marcelis J, Silberstein SD. *Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. Arch Neurol* 1991;48:392-9.
12. Alberca R. *Hipertensión endocraneal benigna. Un callejón sin salida. Neurología* 1989;4:227-8.
13. Sureda B. *Hipertensión intracraneal benigna. Estudio clínico-evolutivo y endocrinológico en una serie de 100 pacientes. [tesis doctoral]. Sevilla: Universidad de Sevilla; 1989.*
14. Kesler A, Goldhammer Y, Gadoth N. *Do men with pseudotumor cerebri share the same characteristics as a women? A retrospective review of 141 cases. J Neuroophthalmol* 2001;21:15-7.
15. Mathew NT, Ravishankar K, Sanin LC. *Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. Neurology* 1996;46:1226-30.
16. Huff AL, Hupp SL, Rothrock JF. *Chronic daily headache with migrainous features due to papilledema-negative idiopathic intracranial hypertension. Cephalalgia* 1996;16:451-2.
17. Ramadan NM. *Intracranial hypertension and migraine. Cephalalgia* 1993;13:210-1.
18. Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB. *Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study. Neurology* 1991;41:239-44.
19. Sadun A, Curie J, Lessell S. *Transient visual obscurations with elevated optic discs. Ann Neurol* 1984;16:489-94.
20. Martí-Massó J, Carrera N, Blanco A, Martí-Carrera E. *Hipertensión intracraneal benigna: un síntoma nuevo y una nueva asociación. Neurología* 1996;11:197-8.
21. Sismanis A, Butts FM, Hughes GB. *Objective tinnitus in benign intracranial hypertension: an update. Laryngoscope* 1990;100:33-6.
22. Round R, Keane JR. *The minor symptoms of increased intracranial pressure: 101 patients with benign intracranial*

hypertension. *Neurology* 1988;38:461-4.

23. Dorman PJ, Campbell MJ. Hearing loss as a false localizing sign in raised intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;58:516.

24. Sismanis A, Hughes GB, Abedi E, Williams GH, Isrow LA. Otolgic symptoms and findings of the pseudotumor cerebri syndrome: a preliminary report. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1985;93:398-402.

25. Sorensen PS, Thomsen AM, Gjerris F. Persistent disturbances of cognitive functions in patients with pseudotumor cerebri. *Acta Neurol Scand* 1986;73:264-8.

26. Capobianco DJ, Brazis PW, Cheshire WP. Idiopathic intracranial hypertension and seventh nerve palsy. *Headache* 1997;37:286-8.

27. Bakshi SK, Oak JL, Chawla KP, Kulkarni SD, Apte N. Facial nerve involvement in pseudotumor cerebri. *J Postgrad Med* 1992;38:144-5.

28. Selky AK, Dobyns WB, Yee RD. Idiopathic intracranial hypertension and facial diplegia. *Neurology* 1994;44:357.

29. Kiwak KJ, Levine SE. Benign intracranial hypertension and facial diplegia. *Arch Neurol* 1984;41:787-8.

30. Obeid T, Awada A, Mousali Y, Nusair M, Muhayawi S, Memish S. Extensive radiculopathy: a manifestation of intracranial hypertension. *Eur J Neurol* 2000;7:549-53.

31. Awada A, Obeid T, Al Jumah M, Al Ghanmi H. Atypical brachial plexopathy with pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999;6:103-5.

32. Baker RS, Buncic JR. Vertical ocular motility disturbances in pseudotumor cerebri. *J Clin Neuroophthalmol* 1985;5:41-4.

33. Frohman LP, Kupersmith MJ. Reversible vertical ocular deviations associated with raised intracranial pressure. *J Clin Neuroophthalmol* 1985;5:158-63.

34. Friedman DI, Forman S, Levi L, Lavin PJ, Donahue S. Unusual ocular motility disturbances with increased intracranial pressure. *Neurology* 1998;50:1893-6.

35. Ecker A. Irregular fluctuation of elevated cerebrospinal fluid pressure. *Arch Neurol Psychiatry* 1955;74:641-9.

36. Jacobson DM, Karanjia PN, Olson KA, Warner JJ. Computed tomography ventricular size has no predictive value in diagnosing pseudotumor cerebri. *Neurology* 1990;40:1454-5.

37. Silbergleit R, Junck L, Gebarski SS, Hatfield MK. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): MR imaging. *Radiology* 1989;170:207-9.

38. Weisberg LA. Computed tomography in benign intracranial hypertension. *Neurology* 1985;35:1075-8.

39. Fontoura P, Costa J, Vale J. Pseudotumor cerebral: el lado maligno del espectro clínico. *Rev Neurol* 2000;30:45-7.

40. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, Schatz NJ, Orr LS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri: follow up of 57 patients from 5 to 41 years and a profile of 14 patients with permanent severe visual loss. *Arch Neurol* 1982;39:461-74.

41. Wall M, George D. Visual loss in pseudotumor cerebri: incidence and defects related to visual field strategy. *Arch Neurol* 1987;44:170-5.

42. Corbett JJ, Jacobson DM, Mauer RC, Thompson HS. Enlargement of the blind spot caused by papilledema. *Am J Ophthalmol* 1988;105:261-5.

43. Corbett JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. *Arch Neurol* 1989;46:1049-51.

44. Jefferson A, Clark J. Treatment of benign intracranial hypertension by dehydrating agents with particular reference to the measurement of the blind spot area as a means of recording improvement. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976;39:627-39.

45. Verplanck M, Kauffman DI, Parsons T, Yedavally S, Kokinakis D. Electrophysiology versus psychophysics in the detection of visual loss in pseudotumor cerebri. *Neurology* 1988;38:1789-92.

46. Ireland B, Corbett JJ, Wallace RB. The search for causes of pseudotumor cerebri: a preliminary case-control study. *Arch Neurol* 1973;47:315-20.

47. Guy J, Johnston PK, Corbett JJ, Day AL, Glaser JS. Treatment of visual loss in pseudotumor cerebri with uremia. *Neurology* 1990;40:28-32.

48. Levine DN. Ventricular size in pseudotumor cerebri and the theory of impaired CSF absorption. *J Neurol Sci* 2000;177:85-94.

49. Friedman DI, Ingram P, Rogers MAM. Low tyramine diet in the treatment of idiopathic intracranial hypertension: a pilot study [abstract]. *Neurology* 1998;50:A5.

50. Lindvall M, Edvinsson L, Owman C. *Reduced cerebrospinal fluid formation through cholinergic mechanisms. Neurosci Lett* 1978;9:77-82.
51. Lindvall M, Edvinsson L, Owman C. *Sympathetic nervous control of cerebrospinal fluid production from the choroid plexus. Science* 1978;201:176-8.
52. Friedman DI, Streeten DHP. *Idiopathic intracranial hypertension and orthostatic edema may share a common pathogenesis. Neurology* 1998;50:1099-104.
53. Sorensen PS, Gjerris F, Hammer M. *Cerebrospinal fluid vasopressin and increased intracranial pressure. Neurology* 1982;3:1255-9.
54. Sorensen PS, Hammer M, Gjerris F. *Cerebrospinal fluid vasopressin in benign intracranial hypertension. Ann Neurol* 1984;15:435-40.
55. Thibonnier M, Marchetti J, Corvol P, Menard J, Milliez P. *Abnormal regulation of antidiuretic hormone in idiopathic edema. Am J Med* 1979;67:67-73.
56. Torres-Pardo Vega MV, Cano Vargas-Machuca E, Cabeza-Álvarez CI. *Síndrome de hipertensión intracraneal. In Grau-Veciana JM, Escartín-Siquier A, eds. Manual del residente de Neurología. 2000; p.206-13.*
57. Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, March GA Jr. *The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Ophthalmology* 1998;105:2313-7.
58. Sugerma HJ, Felton WL III, Salvant JB, Sismanis A, Kellum JM. *Effects of surgically induced weight loss on idiopathic intracranial hypertension in morbid obesity. Neurology* 1995;45:1655-9.
59. Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ. *High dose methylprednisolone and acetazolamide for visual loss in pseudotumor cerebri. Am J Ophthalmol* 1994;118:88-96.
60. Friedman DI. *Papilledema and pseudotumor cerebri. Ophthalmol Clin North Am* 2001;14:129-47.
61. Movsas TZ, Liu GT, Galetta SL, Balcer LJ, Volpe NJ. *Current neuro-ophthalmic therapies. Neurol Clin* 2001;19:145-72.
62. Friedman DI. *Pseudotumor cerebri. Neurosurg Clin North Am* 1999;10: 609-21.
63. Tomsak RL, Niffenegger AS, Remler BF. *Treatment of pseudotumor cerebri with Diamox (acetazolamide). J Clin Neuroophthalmol* 1988;8:93-8.
64. García-Pérez A, Espino M, Barrio A, Echávarri F, Bonet B, Bueno M, et al. *Pseudotumor cerebral asociado a sinusitis maxilar y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. Rev Neurol* 2000;31:45-8.
65. Lorrot M, Bader-Meunier B, Sebire G, Dommergues JP. *Benign intracranial hypertension: an unrecognized complication of corticosteroid therapy. Arch Pediatr* 1999;6:40-2.
66. Newton M, Cooper BT. *Benign intracranial hypertension during prednisolone treatment for inflammatory bowel disease. Gut* 1994; 35:423-5.
67. Sorensen PS, Krogsaa B, Gjerris F. *Clinical course and prognosis of pseudotumor cerebri. A prospective study of 24 patients. Acta Neurol Scand* 1988;77:164-72.
68. Evans RW, Friedman DI. *Expert opinion: the management of pseudotumor cerebri during pregnancy. Headache* 2000;40:495-7.
69. Shapiro S, Yee R, Brown H. *Surgical management of pseudotumor cerebri in pregnancy: case report. Neurosurgery* 1995;37:829-31.
70. Johnston I, Besser M, Morgan MK. *Cerebrospinal fluid diversion in the treatment of benign intracranial hypertension. J Neurosurg* 1988; 69:195-202.
71. Eggenberger ER, Miller NR, Vitale S. *Lumboperitoneal shunt for the treatment of pseudotumor cerebri. Neurology* 1996;46:1524-30.
72. Corbett JJ, Nerad JA, Tse D, Anderson RL. *Optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri: the lateral orbitotomy approach. Arch Ophthalmol* 1988;106:1391-7.
73. Banta JT, Farris BK. *Pseudotumor cerebri and optic nerve sheath decompression. Ophthalmology* 2000;107:1907-12.
74. Alleyne CH, Shutter A, Colohan ART. *Cranial migration of lumbo-peritoneal shunt catheter. South Med J* 1996;89:634-5.
75. Rosenberg ML, Corbett JJ, Smith C, Goodwin J, Sergott R, Savino P, et al. *Cerebrospinal fluid diversion procedures for pseudotumor cerebri. Neurology* 1993;43:1071-2.
76. Liu GT, Volpe NJ, Schatz NJ, Galetta SL, Farrar JT, Raps EC. *Severe sudden visual loss caused by pseudotumor cerebri and lumboperitoneal shunt failure. Am J Ophthalmol* 1996;122:129-31.

77. Brodsky MC, Retelle GA. Protracted postsurgical blindness with visual recovery following optic nerve sheath fenestration. *Arch Ophthalmol* 1998;116:107-8.

78. Flynn WJ, Westfall CT, Weisman JS. Transient blindness after optic nerve sheath fenestration. *Am J Ophthalmol* 1994;117:678-9.

Esta página está hospedada en [www.medicosecuador.com](http://www.medicosecuador.com)



SITIO AFILIADO

**MEDICOS ECUADOR**

[www.medicosecuador.com](http://www.medicosecuador.com)

- Directorio de Médicos
- Directorio de Empresas
- Consulta en Línea a Médicos
- Artículos para Pacientes
- Artículos para Médicos
- Congresos Médicos

Desea más información? [Búsquela en medicosecuador.com](http://www.medicosecuador.com)

Buscar