

Paciente de 3 años con hipertensión endocraneana

CEM 5 – Septiembre 2017

Objetivos

A partir de un caso de Hipertensión Endocraneana:

- describir las formas de presentación clínica más frecuentes en niños
- discutir distintos aspectos vinculados a diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

Caso clínico – Enfermedad Actual

Paciente de 3 años, que consulta al servicio de oftalmología en Abril de 2017 por estrabismo convergente (ojo izquierdo), constatándose además la presencia de edema de papila, por lo que se solicita evaluación por el servicio de neurología, quienes deciden su internación (26/4) y realización de TAC.

Caso clínico – Antecedentes

ANTECEDENTES PERSONALES

- NT/PAEG (38 sem / 3050g), embarazo controlado, serologías maternas negativas. FEI y OEA refiere normales. Refiere FO realizado en noviembre-diciembre de 2015 en Htal de San Justo normal (debía repetir en junio de 2016, no realizado)
- Diagnóstico de estrabismo convergente en ojo izquierdo
- Episodios broncoobstructivos aislados, tratados en forma ambulatoria

ANTECEDENTES FAMILIARES

- Padre asmático
- Hermana (7a) asmática
- Hermano (2m): sano
- Tíos asmáticos

Caso clínico – Evolución

Oftalmología (28/4/17): AV: OD 20/40 OI: no colabora, no tolera oclusión. ET: no abduce OI. FO: papilas de bordes difusos AO. Control martes 2/5

Informe de TAC: “ocupación de foramen magno por imagen de partes blandas que podría corresponder a proyección de amígdalas por lo que se sugiere valorar completar con RM a fin de descartar malformación de chiari”

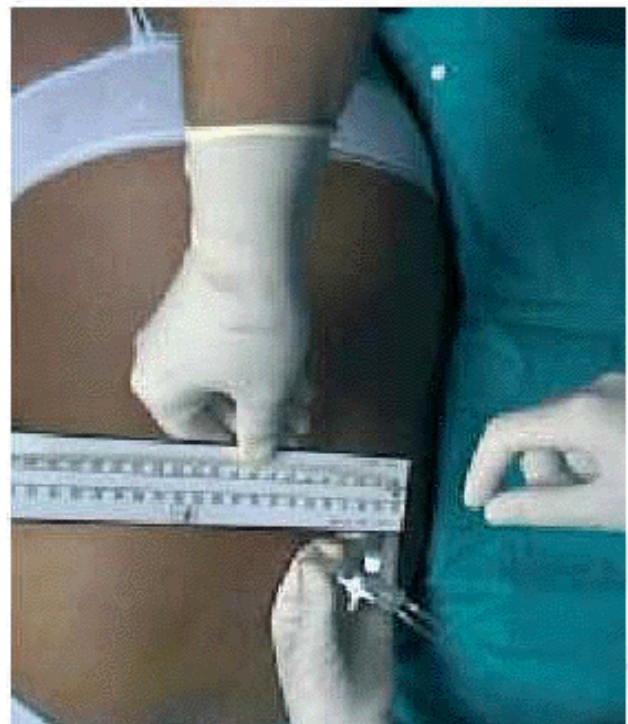
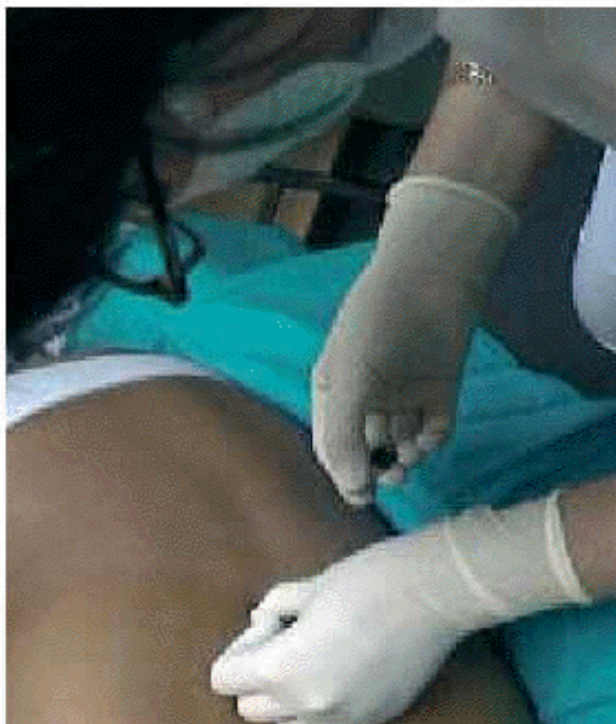
Neurología (28/4/17): seguimiento ambulatorio, pendiente realización de PEV”

Caso clínico – Evolución

- El 2/5 concurre a control por Oftalmología, donde por empeoramiento en el fondo de ojo derivan a neurología quienes solicitan internación para realización de PL con manometría, PEV y RM
- Se realiza PL:
 - LCR límpido, incoloro, proteínas 0,21, glucemia 60, láctico 1,4 , no se observan elementos
 - Presión de apertura **26 cm H₂O** (presión de cierre 13 cm H₂O)
- Examen físico: dificultoso por falta de colaboración, se constata estrabismo. Sin otra signosintomatología de compromiso neurológico.
 - TA: 100/60 mmHg (Pc95 109/65 mmHg)
 - FC: 125 x' / FR: 22 x'
 - Peso=14,5 kg (25-50)
- Se instauro tratamiento con **acetazolamida 30 mg/kg/día**
- Se solicita RMN cerebro con angio RMN con tiempo venoso y arterial

¿Cómo se establece el diagnóstico de Hipertensión endocraneana?

¿Cómo se mide la presión de apertura de LCR?



Algunas consideraciones...

- En decúbito lateral sin ejercer presión sobre el abdomen
- Sedación:
 - ¿La Ketamina modifica la presión de apertura? Pese a que inicialmente se postulaba que sí (Ben Yehuda 2006) otros estudios sugieren lo contrario (Bar-Joseph 2009)
 - La sedación profunda aumentaría la presión por aumento de la pCO₂

Diagnóstico de HII (Criterios de Dandy modificados)

- Clínica de hipertensión intracraneal (cefalea, náuseas, vómitos, pérdidas de visión transitorias, edema de papila)
- Ausencia de signos de focalidad neurológica, salvo la parálisis uni o bilateral de VI par craneal
- Aumento de la presión del LCR con composición química y citológica normal
- Ventriculos simétricos de tamaño normal o pequeño, inicialmente valorados con ventriculografía y actualmente con tomografía

Diagnóstico de HII en niños y adultos (Criterios de Friedman)

Criterios diagnósticos de HII (definitivo A-E; probable A-D)

- A. Edema de papila
- B. Examen neurológico normal o anormalidad en pares craneales
- C. Composición del líquido cefalorraquídeo normal
- D. Neuroimagen normal sin signos de hidrocefalia, masa o defecto estructural del parénquima, y sin engrosamiento meníngeo. RM con y sin gadolinio (o TC con contraste si no fuera posible) en pacientes típicos (mujeres obesas). En el resto de pacientes además: venografía por RM normal.
- E. Elevada presión de apertura en la punción lumbar: > 25 cm H₂O en adultos y > 28 cm H₂O en niños (25 en niños obesos y sedados)

Diagnóstico de HII sin papiledema

- 1. Parálisis uni o bilateral del nervio motor ocular externo
- 2. Presencia de criterios B a E

Sugestivo:

- 1. Presencia de criterios B a E
- 2. Neuroimagen mostrando al menos 3 de los siguientes hallazgos: a) Silla turca vacía; b) Aplanamiento posterior del globo ocular; c) Aumento del espacio subaracnoideo perióptico ± nervio óptico tortuoso y d) Estenosis del seno venoso transversal

Diagnóstico de HII en niños (Criterios de Rangwala)

1. Paciente prepúber
2. Signos y síntomas de hipertensión intracraneal generalizada o papiledema
3. Aumento de presión intracraneal documentado
 - Neonatos: > 76 mmH₂O
 - Menores de 8 años con papiledema: > 180 cm H₂O
 - Mayores de 8 años o menores de 8 años sin papiledema: > 250 cm H₂O
4. Composición de LCR normal excepto en neonatos que pueden presentar hasta 32 leucocitos/mm³ y hasta 150 mg/dl de proteínas
5. Sin evidencia de hidrocefalia, masa o alteración estructural o vascular en RM cerebral con y sin contraste, y en RM con venografía. Puede observarse estrechamiento de los senos transversos
6. Puede observarse una parálisis de los nervios craneales si no existe otra causa identificable y si mejoran con la reducción de la presión del LCR
7. No debe existir otra causa de hipertensión intracraneal identificable

Estadios del edema del nervio óptico

De izquierda a derecha y de arriba hacia abajo:

Primera fila:

Normal (0)

Estadio 1

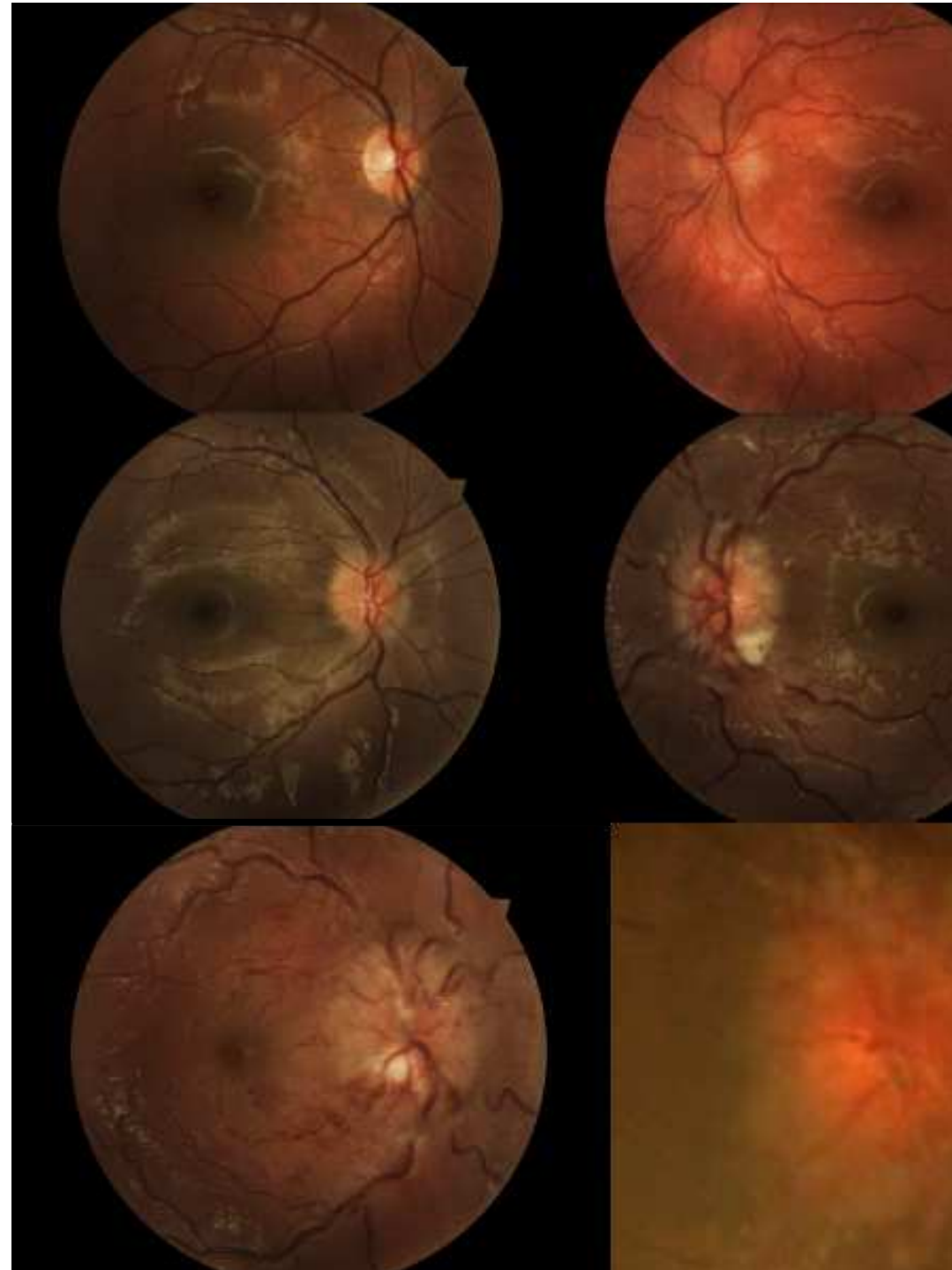
Segunda fila:

Estadio 2;

Estadio 3 (infiltrado algodonoso con hemorragia en hora 5).

Tercera fila:

Estadio 4 (hemorragias en horas 1 a 2 y 6 a 8, estrias retinianas debido a la severidad del edema)



Causas de Hipertensión endocraneana

Drogas	Infecciones	Condiciones médicas o quirúrgicas
<p>Amiodarona Ciclosporina Acido nalidíxico Nitrofurantoína Anticonceptivos orales Corticoterapia Tetraciclinas Análogos de vitamina A Litio Penicilina Fenitoína Sulfonamidas</p>	<p>Encefalitis por Coxsackie B HIV Mononucleosis Infecciosa Enfermedad de Lyme Malaria Poliomielitis Meningitis Sífilis</p>	<p>Insuficiencia Adrenal Malformación de Chiari Anemia crónica Falla cardíaca congestiva Craneosinostosis Enfermedad de Cushing Síndrome de Guillain-Barre Hidrocefalia Leucemia Síndrome de Ovario Poliquístico Insuficiencia Renal Trombosis del seno sagital superior LES Injuria cerebral traumática Trisomía 21 Deficiencia de Vitamin D</p>

Caso clínico – Exámenes complementarios

- Hemograma y químicas: dentro de parámetros normales
- EAB con acidosis metabólica (se asume como 2° acetazolamida)
- PEV: latencias conservadas y configuración levemente empobrecida
- Se realiza IC con endocrinología quienes solicitan: perfil tiroideo, glucemia, insulina (dentro de parámetros normales) y dosaje de vitamina A (no se realiza durante la internación por falta de reactivo)

Caso clínico – Evolución

- 9/5 Oftalmología: bordes un poco más definidos que previo, que persisten sobreelevados y vasos tortuosos.
- 11/5 2da PL: Presión de apertura **35 cm H₂O** (Se sacan 10 ml y se deja en 15 cm H₂O).
- A las 24 hs comienza con cefalea, taquicardia, vómitos; se indica tratamiento sintomático. Continúa con 1-2 vómitos por día los siguientes 3 días.
- 15/5 control oftalmológico: **AV OD 20/30 OI 20/200**. Fondo de ojo: igual que previo, presenta edema de papila bilateral

Caso clínico – Evolución

- Se realiza RMN => Interconsulta con Neurocirugía
 - Malformación de Chiari 1
 - Interrupción en el drenaje venoso del seno transversal (no se puede precisar de que lado)
 - Interconsulta con especialista en patología vascular (Cárdenas)
 - Ver factores hematológicos de trombosis
 - Eventual RMN con estudio dinámico de LCR
 - Seguimiento por oftalmología

Caso clínico – Evolución

- Oftalmología (19/5/17)
 - AV no evaluable por falta de colaboración. Alterna espontáneamente. FO impresiona mejorado, con los bordes menos sobreelevados
 - Se realiza IC con hematología:
 - Solicitan proteína C, proteína S, antitrombina, factor V de Leyden y mutación del gen de protrombina 20210
- Oftalmología (22/5): AV no colabora / ET: alterna FO: papilas difusas, buena evolución
- IC con Neurocirugía – vascular (Dr. Cárdenas): impresiona estenosis / hipoplasia de seno transversal, no trombosis
- 26/5 Nueva PL: Presión de Apertura **17 cm H₂O**
- Oftalmología (26/5): FO: Papilas de bordes difusos. Estrabismo alternante con limitación de la abducción; 29/5 FO sin cambios, no hay afectación vascular

Manifestaciones clínicas

- En un tercio de los pacientes el diagnóstico de HII parte del hallazgo incidental de edema de papila en un fondo de ojo
- Los casos asintomáticos son más frecuentes en niños más pequeños, con una menor frecuencia de obesidad y predominio en sexo masculino.

Signo y síntomas más frecuentes:

- Cefalea: 30 – 96,5%
- Náuseas y vómitos: 12,7 – 52%
- Diplopía: 16 – 42,3%
- Anomalías del campo visual: 74 – 85%
- Parálisis del VI par: 12 a 60%
- Tinnitus: 40%

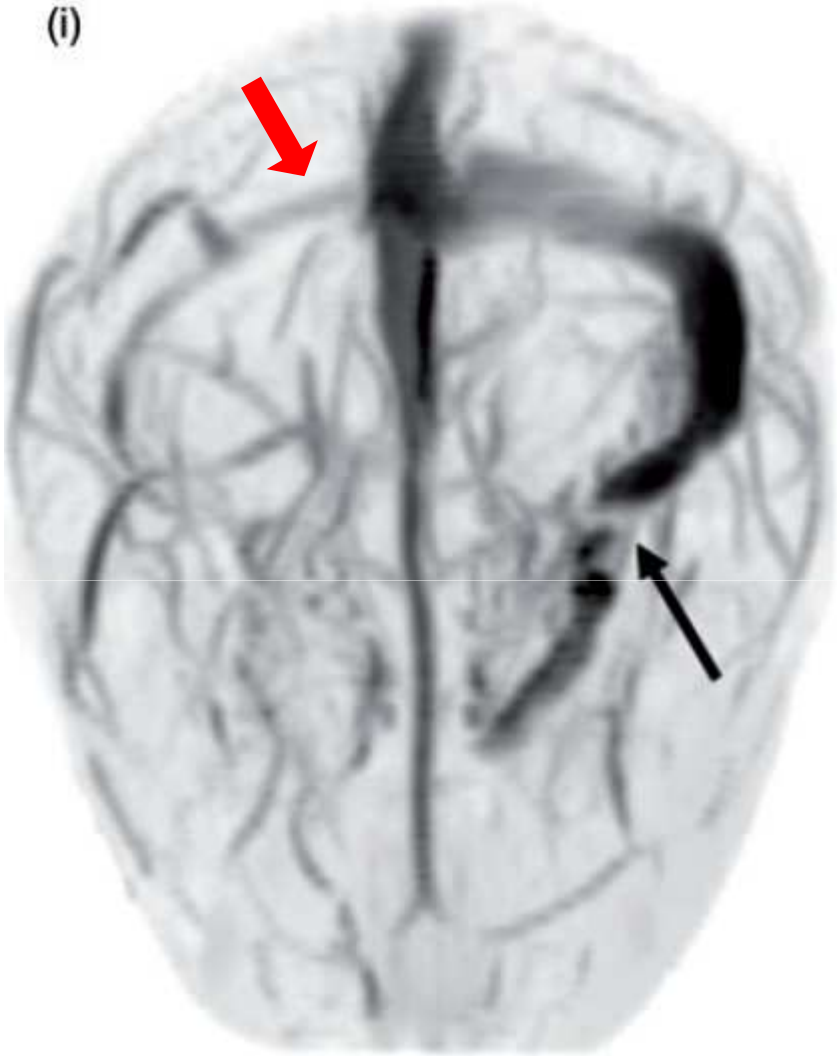
RMN de cerebro y angioRMN con contraste: (17/5/17)

RMN: Si bien se observa insinuación de las amígdalas mas alla del plano del foramen magno, la misma no supera los 3 mm. Resto normal.

AngioRM: se observa adecuada señal de RM proveniente de la apófisis intracraneal de ambas arterias carótidas internas, vertebrales, tronco basilar, polígono de Willis y sus ramas sin eviencia de estenosis ni dilataciones aneurismáticas. Las estructuras venosas que drenan al parénquima encefálico mantienen su permeabilidad normal.

Dominancia del seno transversal derecho con seno transversal izquierdo de aspecto hipoplásico.

(i)



Imágenes seleccionadas a modo de ejemplo, no corresponden al paciente

Estenosis / hipoplasia del seno transversero

Table 2 Prevalence of transverse sinus stenosis and hypoplasia among the 355 included patients

	N (%)
Unilateral left transverse sinus	
Stenosis	45 (13)
Associated with arachnoid granulation	33 (73)
Hypoplasia	46 (13)
Unilateral right transverse sinus	
Stenosis	18 (5)
Associated with arachnoid granulation	11 (61)
Hypoplasia	9 (3)
Bilateral transverse sinus	
Stenoses	16 (5)
Stenosis with contralateral hypoplasia	4 (1)

Durst CR, et al. Prevalence of dural venous sinus stenosis and hypoplasia in a generalized population. J NeuroIntervent Surg 2016;0:1–5

Tratamiento – opciones (I)

- Acetazolamida: dosis de 25 a 100 mg/kg/día (máximo 2 g/día) dividido en 2 tomas. Se ha demostrado que produce una mejoría en el campo visual^(*)
- Furosemida: 1 -2 mg/kg/día (de segunda línea, algunos estudios muestran que tendría efecto sinérgico al utilizarse junto con la acetazolamida)
- Topiramato: también inhibe la anhidrasa carbónica. Efectividad similar a la acetazolamida, pero menos evaluado en niños

^(*)Effect of Acetazolamide on Visual Function in Patients With Idiopathic Intracranial Hypertension and Mild Visual Loss: The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial JAMA. 2014 April 23; 311(16): 1641–1651.

Tratamiento – opciones (II)

- Corticoides: indicados junto con la acetazolamida cuando hay compromiso visual severo en el momento de presentación
- Punciones lumbares: Algunos autores recomiendan extraer líquido hasta normalizar, mientras que otros sugieren reducir la presión menos de 10 cm H₂O para disminuir la incidencia de cefalea post punción. No hay consenso sobre con qué frecuencia realizar las punciones.
- Cirugía: cuando a pesar del tratamiento médico, la presión permanece elevada, acompañada de la persistencia de edema de papila. Fenestración de la vaina del nervio óptico. Derivación de LCR (lumbar versus ventricular)

**¿Existe entre la hipertensión endocraneana
y la malformación de Chiari?**

Hipertensión endocraneana y Malformación de Chiari

- Ghassan K. Bejjani . Association of the Adult Chiari Malformation and Idiopathic Intracranial Hypertension: more than a coincidence. *Medical Hypotheses* (2003) 60(6), 859–863 *Basado en que la población comparte características y que en ambos casos se debería a una desproporción entre el cráneo (/fosa posterior) pequeño (MC) y un cerebro proporcionalmente grande (HE)*
- Fagan LH1, Ferguson S, Yassari R, Frim DM. The Chiari pseudotumor cerebri syndrome: symptom recurrence after decompressive surgery for Chiari malformation type I. *Pediatr Neurosurg.* 2006;42(1):14-9. *36/192 pacientes operados por Chiari persisten con síntomas. De ellos el 41% presentan HE sin ventriculomegalia y mejoría con drenaje de LCR*
- Park MS, Alikhani P, Tuite GF (2014) Coexistent Chiari Malformation and Idiopathic Intracranial Hypertension: Which Should Be Treated First?- Case Report and Review. *JSM Neurosurg Spine* 2(3): 1025 *(revisión del tema. Refiere que sólo hay un caso publicado de coexistencia de Chiari e HE que resuelve la herniación de las amígdalas sólo con tratamiento médico –acetazolamida–)*
- Banik et al. Prevalence of Chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri *Journal of the Neurological Sciences* 2006. *24% de los PTC tienen desplazamiento inferior de las amígdalas (CM1 + CE)*

Pronóstico y seguimiento

- Sarit Ravid et al(2015): 68 niños; 3% compromiso visual residual moderado, 4% leve y 1 solo paciente severo. 18% presentó recurrencia, siendo la mayoría en el primer año
- Uri Soiberman et al (2011): seguimiento de 90 niños durante una media de 30 meses . Durante el seguimiento se observa una mejoría en la agudeza visual, siendo las diferencias en el campo visual durante el período evaluado no significativas. La tasa recurrencia fue de 23,7%, asiendo el riesgo mayor en los primeros 18 meses

- Ravid S, Shahar E, Schif A, Yehudian S. Visual Outcome and Recurrence Rate in Children With Idiopathic Intracranial Hypertension. Journal of Child Neurology 2015, Vol. 30(11) 1448-1452
- Soiberman U, Stolovitch C, Balcer LJ, Regenbogen M, Constantini S, Kesler A. Idiopathic intracranial hypertension in children: visual outcome and risk of recurrence. Childs Nerv Syst (2011) 27:1913–1918

Conclusiones

- En niños prepúberes los síntomas son similares, aunque en un tercio de los pacientes la hipertensión es asintomática. Se diferencian de la HEB clásica en que predomina en varones y no se asocia a obesidad.
- El diagnóstico se basa en distintos criterios clínicos, destacándose que no es necesaria la presencia de síntomas y que no hay consenso sobre el valor de corte en niños.
- Tanto la acetazolamida como la furosemida y el topiramato han demostrado utilidad, reservándose el uso de corticoides para aquellos pacientes que presentan compromiso ocular severo desde el inicio
- Considerando la posibilidad de recurrencia debe realizarse seguimiento (al menos por 18 meses) con controles oftalmológicos periódicos

¡Gracias por su atención!