



FACULTAD DE MEDICINA  
UNIVERSIDAD DE CANTABRIA

GRADO EN MEDICINA

**TRABAJO FIN DE GRADO**

**Hipertensión intracraneal  
idiopática: análisis de una serie  
de casos en el HUMV (2003-  
2014)**

Idiopathic intracranial hypertension: a case  
series analysis in the HUMV (2003-2014)

---

**Autor: D. José Cebrián Escudero**

**Director: D. Jon Infante Ceberio**

*Santander, Junio 2015*

# Índice

---

1. Resumen .....	3
2. Introducción.....	4
3. Objetivos.....	11
4. Pacientes y Métodos.....	12
5. Resultados .....	14
6. Discusión.....	24
7. Conclusiones .....	29
8. Bibliografía.....	30
9. Agradecimientos .....	35
10 Anexos .....	36

## Resumen

**Introducción:** La hipertensión intracraneal idiopática (HICI) es un trastorno caracterizado por un aumento de presión intracraneal en ausencia de patología primaria conocida. No existe consenso en la actitud diagnóstico-terapéutica a seguir y su evolución clínica está sin definir. **Objetivos:** Describir los factores asociados, la clínica, el manejo y la evolución de una serie de pacientes con HICI. **Pacientes y métodos:** Se revisaron las historias clínicas de pacientes con HICI que ingresaron en el HUMV entre 2003 y 2014. **Resultados:** Se incluyeron 27 pacientes (edad media  $31 \pm 12$  años). La proporción de mujeres fue 3,5 a 1 con un IMC>25 en un 85%. La cefalea fue el síntoma más frecuente (85,2%) seguido de los síntomas visuales (77,8%). Un 88,9% presentaba papiledema y la presión media de apertura de LCR fue de  $30 \pm 13$  cmH<sub>2</sub>O. Cerca de 1/3 de los pacientes requirieron monitorización de PIC. La mayoría recibieron acetazolamida (96,3%) y un 14,8% precisaron tratamiento quirúrgico. **Conclusiones:** La HICI es más frecuente en mujeres jóvenes de edad media con sobrepeso. La presencia de papiledema y presión de apertura elevada, aunque característica, no es constante. Cerca de 2/3 de los pacientes presentaron curso crónico o recurrente tras tratamiento conservador mayoritario.

**Palabras clave:** Hipertensión intracraneal idiopática; *pseudotumor cerebri*; Hipertensión intracraneal benigna.

## Abstract

**Introduction:** Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is a disorder characterised by an increase of intracranial pressure of unknown etiology. No clear consensus exists as to the diagnosis and treatment of IIH, and its clinical evolution is not well defined yet. **Objective:** The purpose of this study is to describe associated factors, clinical features, management, and clinical evolution of hospitalized IIH patients in the HUMV between 2003 and 2014. **Patients and methods:** 27 patients were selected (mean age  $31 \pm 12$ ). The female/male ratio was 3,5:1, with a BMI>25 on 85% of the patients. Headache was the most frequent symptom (85,2%) followed by visual symptoms (77,8%). Papilledema was found on 88,9% of the patients and CSF opening pressure was  $30 \pm 13$  cmH<sub>2</sub>O. CSF pressure monitoring was done on nearly 1/3 of the patients. Most of them were treated with acetazolamide (96,3%) and 14,8% of the patients received surgical treatment. **Conclusions:** IHH is more frequent among young overweight middle-age women. Despite being typical, papilledema and raised intracranial pressure are not constantly found. Approximately 2/3 of the patients had continuous or recurrent symptoms and most patients received conservative treatment.

**Key words:** Idiopathic intracranial hypertension; *pseudotumor cerebri*; benign intracranial hypertension.

## Introducción

La hipertensión intracraneal idiopática es una enfermedad que cursa con un aumento de la presión intracraneal de causa desconocida. Recibe también el nombre de hipertensión intracraneal benigna, sin embargo actualmente no se recomienda su uso ya que puede cursar con secuelas graves como pérdida de visión irreversible (1,2). También ha recibido el nombre de *pseudotumor cerebri*, que sigue siendo muy utilizado, aunque hay cierta confusión con el término y en él se suele incluir también causas secundarias como la trombosis venosa de los senos (1,3). El término hipertensión intracraneal idiopática (HICI) curiosamente suele incluir casos de hipertensión desencadenados por el uso de medicaciones como las tetraciclinas, alteraciones hormonales o trastornos endocrinos (1,4). Este es el término más utilizado en la bibliografía y por ello el que se usará en este trabajo, aunque algunos autores prefieren reservar el término solamente para personas que no presenten ninguno de esos antecedentes (5). También se ha propuesto utilizar en estos casos el término hipertensión intracraneal primaria (6,7).

### 1. Epidemiología

La hipertensión intracraneal idiopática tiene una incidencia estimada de entre 1-2 casos por 100.000 habitantes (8,9,10). Es más frecuente en mujeres obesas, especialmente si ha habido una ganancia de peso reciente (11).

El intervalo de edad más frecuentemente afectado es de los 20 a los 44 años (9,10,12). Puede ocurrir en edades más tempranas aunque es raro que suceda en edad prepuberal y en estos casos no se ha visto asociación con el sexo femenino ni con la obesidad (13,14).

Los hombres son aproximadamente un 10 por ciento de los afectados. También se asocia a obesidad, aunque la mediana de edad es más alta en este grupo y su pronóstico visual es peor (15).

Además de la obesidad y el sexo femenino, también se han establecido asociaciones con otros factores:

- **Fármacos:** Las tetraciclinas son uno de los fármacos más frecuentemente descritos como posibles desencadenantes de la enfermedad, como la doxiciclina y minociclina (16,17). Otros fármacos como el litio (18) o el ácido nalixídico (19) se han asociado en algunos estudios aunque no existe suficiente evidencia. Por último el exceso de vitamina A sí parece estar implicado en el desarrollo de HICI (20).
- **Estados procoagulantes** también se han relacionado con un aumento de la incidencia de HICI (21,22).

- Apnea obstructiva del sueño: Se ha encontrado asociación especialmente en hombres, pero no está claro si es un factor independiente o secundario a la obesidad (23,24). En mujeres ocurre lo mismo con el síndrome de ovarios poliquísticos que también está asociado a HICI y a obesidad (25,26).
- Factores hormonales: La diferencia entre sexos, su relación con la obesidad y la menor frecuencia prepuberal parece apoyar el papel hormonal en el desarrollo del síndrome (10). Así, se ha visto asociación en el uso de hormona del crecimiento en niños (27), en pacientes con Addison (28) o en la abstinencia tras tratamiento con corticoides (29). Sin embargo las alteraciones menstruales, el uso de anticonceptivos orales y el embarazo aunque son circunstancias frecuentes en pacientes con HICI, también son frecuentes en mujeres jóvenes sanas, sin que se haya demostrado una asociación independiente (10,30).

## 2. Etiopatogenia

Los mecanismos fisiopatológicos de la HICI siguen siendo desconocidos. Se piensa que pueden intervenir factores como alteraciones en la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR), tanto en la producción como la reabsorción, con un aumento de la presión venosa cerebral o por una retención patológica de agua y sodio a nivel cerebral (1,3).

La estenosis de los senos venosos transversos es un hallazgo que parece relacionarse con la patogenia de la HICI (1,3,31). El líquido cefalorraquídeo es reabsorbido pasivamente en los senos venosos gracias a las granulaciones aracnoideas de manera que una estenosis a este nivel puede impedir esta absorción y producir un aumento de la presión venosa cerebral. Sin embargo no está claro que este mecanismo sea primario y por lo tanto causante de la enfermedad o secundario al propio aumento de la presión intracraneal que produciría una compresión externa de los senos (3,32). La desaparición de las estenosis tras punciones lumbares evacuadoras, como se ha observado en algunos estudios, apoyarían esta explicación (33,34). Por otro lado se han encontrado estenosis en personas sanas, de manera que no está claro su papel fisiopatológico en la aparición de HICI (12). En cualquier caso, sea primaria o secundaria, la corrección de la estenosis ha demostrado ser útil para disminuir los niveles de presión intracraneal, y por ello actualmente se realizan tratamientos quirúrgicos con stents endovasculares que disminuyen la presión intracraneal y mejoran la clínica de estos pacientes (12,33,34).

También se piensa que el incremento de la presión venosa puede ser secundario a microtrombosis venosas cerebrales que pasarían desapercibidas en las pruebas de imagen incluida la angio-resonancia magnética (22).

Otro factor claramente implicado en la etiopatogenia es la obesidad, sin embargo no se conoce el mecanismo por el que desencadena la HICI (10). Por un lado, el efecto mecánico podría producir un aumento de la presión intraabdominal, de modo que el incremento secundario de la presión venosa central contribuiría al aumento de la

presión venosa intracraneal (35). Sin embargo no se ha observado una relación clara de la HICI con la obesidad de predominio central, ni tampoco permite explicar la diferente incidencia entre sexos (12,36). Por otra parte, se ha investigado recientemente el papel de la vitamina A en el desarrollo de la HICI encontrándose niveles elevados, especialmente significativos en LCR, de vitamina A, retinol y proteína de unión a retinol (RBP) (20,37). Este incremento puede deberse a la naturaleza endocrina del tejido adiposo que produciría cantidades aumentadas de RBP (20).

No existen suficientes estudios que expliquen el papel de las hormonas sexuales en la aparición de HICI aunque está demostrado que es un factor asociado. Por último, a pesar de que el edema cerebral fue uno de los primeros mecanismos propuestos, tampoco se ha demostrado que sea un factor causal ni se ha podido encontrar en estudios de imagen (38).

### **3. Manifestaciones clínicas**

La clínica se caracteriza por la aparición de cefalea de localización y carácter variables, aunque es frecuente que la cefalea sea constante y diaria (39). Generalmente empeora con la tos, maniobras de Valsalva y al despertarse. Puede haber náuseas o vómitos y es menos habitual que aparezca fotofobia o sonofobia. Sin embargo muchas veces es totalmente inespecífica (1,30,40).

Las alteraciones visuales son el segundo síntoma más frecuente y en ocasiones es el motivo de consulta médica, incluso en ausencia de cefalea (1). La alteración visual más frecuente son las oscurecimientos visuales que habitualmente duran unos segundos, son recurrentes y de frecuencia variable y muchas veces se desencadenan al desviar la mirada, al realizar movimientos o con maniobras de Valsalva (1,39,40). La aparición de oscurecimientos no parece relacionarse con la gravedad de la pérdida de agudeza visual ni con peor pronóstico visual (39). Con menor frecuencia se producen fotopsias que pueden desencadenarse en estas mismas situaciones (40).

La pérdida de visión sostenida se produce a medida que progresa la enfermedad aunque en algunos casos puede estar ya presente al diagnóstico. Las restricciones del campo visual que se producen con más frecuencia son el aumento de la mancha ciega y la afectación de campos periféricos, que con el tiempo se puede generalizar produciendo una pérdida de agudeza visual difusa, sobre todo en pacientes sin tratamiento. En casos graves puede llegar a producir ceguera permanente (1,2,40). Estos defectos del campo visual, si son leves, pueden pasar desapercibidos para los pacientes, por lo que está indicado realizar una campimetría siempre que exista sospecha de HICI (12).

Otros síntomas frecuentes son los acúfenos de carácter pulsátil aunque los pacientes no suelen referirlo de manera espontánea a no ser que se les pregunte específicamente por ello (30,39,41).

La diplopia también es un síntoma característico en algunos pacientes y se produce por afectación del VI nervio craneal debido al aumento de presión intracraneal (1,12,39).

En la exploración física además de la campimetría es importante evaluar el fondo de ojo para confirmar o descartar la presencia de papiledema, que es típicamente bilateral. En ocasiones puede ocurrir que el primer signo de HICI sea el papiledema en una revisión oftalmológica de rutina (1). Su ausencia, aunque rara, puede ocurrir en algunos casos y no descarta la posibilidad de HICI (4,5).

El resto de la exploración no suele presentar alteraciones a excepción de la parálisis del VI nervio craneal. También se han descrito casos de afectación de otros nervios craneales como el III y el IV (12).

## 4. Diagnóstico.

Ante un paciente con sospecha de hipertensión intracraneal se debe realizar una TC craneal para descartar causas secundarias (1). En caso de no existir alteraciones está indicado realizar una punción lumbar para descartar otros diagnósticos y para medir la presión de apertura del LCR. Existe controversia en cuanto a los valores diagnósticos de HICI aunque en general se acepta que la presión tiene que ser mayor de 20 cmH<sub>2</sub>O, y en algunos casos incluso de 25 cmH<sub>2</sub>O sobre todo en pacientes obesos (1,5,42).

La resonancia magnética craneal se realiza para descartar fundamentalmente trombosis venosa cerebral que puede pasar desapercibida en la TC. Se recomienda además que se realice con contraste, ya que es más sensible en la detección de trombosis venosas cerebrales (12). En función de las posibilidades del hospital también se realiza en ocasiones una angio-TC como alternativa a la angio-RM (30). Es típico encontrar hallazgos, aunque no son diagnósticos de HICI, tales como: estenosis de los senos venosos transversos, silla turca vacía, aplanamiento de la hipófisis, espacios subaracnoideos estrechos, o alteraciones del nervio óptico (12).

La monitorización de la presión intracraneal mediante un sensor intraparenquimatoso, se puede llevar a cabo en casos de fuerte sospecha clínica con ausencia de algunos criterios diagnósticos (presión de apertura baja, ausencia de papiledema) así como para valorar la evolución de pacientes que tengan antecedentes de HICI ya tratada médica o quirúrgicamente. En un estudio reciente en el que se midió la PIC de personas sanas de edad avanzada, se encontraron unos valores de PIC media para este grupo poblacional de entre 7.8-14.3 mm Hg (43). Sin embargo para su interpretación el valor aislado de la presión intracraneal media no es suficiente sino que es necesario realizar un análisis morfológico de todo el registro (44).

El diagnóstico de HICI se realiza básicamente por exclusión de causas secundarias una vez realizadas todas las pruebas necesarias. A lo largo de los años se han propuesto algunos criterios que se basan en los descritos en 1932 por Dandy (45). Sin embargo siguen sin existir unos criterios unificados que se usen de manera generalizada en la práctica clínica. Uno de los más utilizados en la bibliografía han sido los criterios de Dandy modificados por Smith en 1985 (42). Posteriormente se han propuesto actualizaciones a estos criterios aunque en esencia no suponen un avance importante en el manejo diagnóstico-terapéutico (5,46).

En resumen, el diagnóstico de HICI se basa en la existencia de clínica y signos de hipertensión intracraneal con pruebas de neuroimagen normales (incluida resonancia magnética y preferiblemente angiorrsonancia) y composición normal de LCR con presión de salida aumentada.

## 5. Tratamiento

No existen unas recomendaciones claras respecto al tratamiento de la HICI (4,48). Esto hace que se individualice el tratamiento en cada fase de la enfermedad en función de las características del paciente, con lo que es posible encontrar una gran variabilidad en la estrategia terapéutica que se lleva a cabo en cada caso.

Los objetivos principales del tratamiento de la HICI son controlar los síntomas, especialmente la cefalea y las alteraciones visuales, e impedir la pérdida de visión a largo plazo (3,48).

Además del tratamiento específico de la HICI se recomienda evaluar y corregir los posibles factores desencadenantes o agravantes de la enfermedad, especialmente el sobrepeso aunque también otros como la anemia, el uso de medicaciones o la apnea del sueño en caso de que existan (3,48).

La pérdida de peso es un aspecto fundamental del tratamiento ya que se ha relacionado con una disminución de la clínica, el papiledema y los niveles de presión intracraneal, y se considera que es el único tratamiento que puede modificar la evolución de la enfermedad (11,30,49). Además en pacientes que hayan conseguido normalizar la presión intracraneal y se encuentren estables o asintomáticos, es importante evitar una nueva ganancia de peso ya que puede desencadenar de nuevo la enfermedad (11,50).

En casos de mal control de la enfermedad y en los que las medidas dietéticas no sean suficientes, o que tengan otras comorbilidades derivadas de su obesidad puede estar indicada la cirugía bariátrica (10,11,50,51).

El tratamiento farmacológico de primera línea son los inhibidores de la anhidrasa carbónica, en concreto la acetazolamida, que actúan disminuyendo la producción de LCR (1). Aunque su uso está ampliamente aceptado, no existe suficiente evidencia que confirme definitivamente la efectividad del fármaco (3). En 2014 se publicó un ensayo clínico aleatorizado doble ciego multicéntrico sobre el uso de acetazolamida que muestra una cierta mejora de la clínica visual y el papiledema. La mayoría suele responder con 1-2g (3,30). Entre los efectos secundarios más frecuentes se encuentran las parestesias, letargia, alteraciones del gusto, así como acidosis metabólica o litiasis renal (3,39,52). También se han utilizado otros diuréticos como furosemida aunque su eficacia no está tan clara (47).

El topiramato también se usa en el tratamiento de la HICI mejorando especialmente el dolor de cabeza (es un fármaco de uso habitual en cefalea primarias) además tiene un efecto débil de inhibición de la anhidrasa carbónica y también favorece la pérdida de

peso (1). Un ensayo clínico aleatorizado ha mostrado una eficacia similar en la reducción del dolor de cabeza y el papiledema a los 12 meses de iniciar tratamiento con acetazolamida y con topiramato (53), sin embargo actualmente no hay suficiente evidencia para recomendar su uso en primera línea de tratamiento.

La amitriptilina también puede reducir la cefalea en pacientes con clínica persistente (30).

Los corticosteroides aunque pueden disminuir la hipertensión intracraneal de forma rápida, está contraindicado su uso a largo plazo ya que puede producir numerosos efectos secundarios, entre ellos aumento de peso, y su abstinencia puede producir efecto rebote (1). Sin embargo se pueden usar dosis altas intravenosas en casos de presentación agresiva con pérdida de visión aguda como tratamiento previo a cirugía (54). También pueden ser útiles en estos casos las punciones lumbares evacuadoras de repetición aunque tampoco se recomiendan como tratamiento a largo plazo (54).

El tratamiento quirúrgico de la enfermedad se reserva para casos en los que las medidas dietéticas y farmacológicas no son suficientes o en aquellos casos de presentación inicial agresiva (3). Existen varias técnicas disponibles que se utilizan en función de las características de los pacientes y de los recursos disponibles:

- Derivación de LCR: Es la intervención quirúrgica más realizada, se recomienda en pacientes con clínica mixta de dolor de cabeza, alteraciones visuales y papiledema (3). Puede realizarse una derivación lumbo-peritoneal (LP) o ventrículo-peritoneal (VP). No se han hallado diferencias significativas en la eficacia de ambas técnicas (55,56). Una vez realizada la cirugía es conveniente realizar un seguimiento de los pacientes ya que pueden producirse recidivas en la clínica y complicaciones como obstrucción de la derivación, infecciones, dolor de espalda o pérdidas de LCR (56). La obstrucción de la derivación parece ser más frecuente en la derivación LP, sin embargo la derivación VP es técnicamente más complicada ya que es necesario realizar una craneotomía con riesgo aumentado de complicaciones como hemorragias o infecciones (57). Otras derivaciones que se realizan con menos frecuencia son la derivación ventrículo-pleural y ventrículo-atrial (30).
- Fenestración del nervio óptico: Está indicado en pacientes con clínica visual y papiledema en ausencia o con una mínima cefalea (3). Esta técnica no reduce los valores globales de presión intracraneal, pero sí a nivel del nervio óptico. Además a largo plazo se piensa que la formación de tejido fibroso tras la cirugía puede actuar como elemento protector del nervio óptico (12,57). Sin embargo el deterioro de la visión podría reaparecer en hasta un 25% de los casos durante el primer año y en ocasiones es necesario reintervenir mediante una nueva fenestración del nervio o derivaciones de LCR (56).
- Stent del seno transversal: Es la técnica quirúrgica más reciente, y se ha considerado como alternativa a otras técnicas en pacientes con estenosis objetivada en pruebas de imagen que presentan un gradiente de presión

significativamente alterado (32,33). Aunque hay estudios recientes que ofrecen buenos resultados (58), su uso actualmente no está recomendado de rutina ante la falta de evidencia y solamente se reserva para casos en los que no se pueden realizar o han fracasado otros tratamientos quirúrgicos (3,56).

## **6. Pronóstico y seguimiento**

La HICI suele tener una evolución lenta y benigna aunque también se han descrito casos de curso fulminante (54). Con tratamiento suele producirse una estabilización de la sintomatología pero no necesariamente una recuperación total, y muchos pueden tener síntomas de manera crónica (12,59,60). Sin embargo no existen suficientes estudios prospectivos que muestren la historia natural de la enfermedad.

El seguimiento es necesario para controlar tanto la sintomatología de los pacientes como la evolución de la visión. Las revisiones oftalmológicas son esenciales ya que la pérdida de visión permanente es la complicación principal de esta enfermedad (2,12).

Además de la gravedad de la afectación visual en el momento del diagnóstico, otros factores que podrían estar relacionados con el mal pronóstico visual son el sexo masculino (15), el grado de obesidad (10), los valores de presión de apertura en el diagnóstico (61), la raza negra (62), la hipertensión arterial sistémica (2), o la presencia de anemia (63). Sin embargo no se ha encontrado suficiente evidencia que respalde estas hipótesis (12). De confirmarse, tener en cuenta estos antecedentes podría ser útil para valorar medidas terapéuticas más agresivas de inicio y tratar los factores que puedan ser corregibles.

No existen revisiones acerca de la recurrencia de la clínica de HICI una vez controlados los síntomas. En algunas series de casos se han observado tasas de recurrencia que se encuentran en torno al 8-38% de los pacientes. (2,59,60,64).

## Objetivos

La HICI es una entidad que sigue siendo poco conocida. No existe una explicación definitiva sobre su etiopatogenia y solamente está demostrada su asociación con algunos factores como el sexo femenino y la obesidad. Al ser una enfermedad a la que se llega por exclusión tampoco existe un signo o prueba que proporcione un diagnóstico de certeza, sino que éste se basa en criterios que tampoco están totalmente establecidos en la práctica clínica. Respecto al tratamiento existe una falta de evidencia que oriente claramente la actitud que se debe seguir en cada caso y tampoco se conoce lo suficiente de su historia natural a largo plazo. Es por ello necesario que se realicen más estudios que proporcionen información acerca de la enfermedad y que permitan ir resolviendo estas incertidumbres.

Los objetivos de este trabajo son revisar y describir las características clínicas y epidemiológicas de una serie hospitalaria de pacientes atendidos con diagnóstico de HICI en el Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV) entre los años 2003-2014, en particular:

1. Analizar las características epidemiológicas de la población así como los factores de riesgo de la enfermedad.
2. Describir las manifestaciones clínicas al inicio y durante la evolución de la enfermedad.
3. Describir los procesos diagnósticos llevados a cabo y los resultados de los mismos.
4. Analizar los tratamientos instaurados, médicos o quirúrgicos.
5. Describir la evolución clínica y el pronóstico.

## Pacientes y Métodos

Para realizar el estudio se llevó a cabo una revisión en el archivo del HUMV de las historias clínicas de pacientes diagnosticados de HICI en un periodo de 12 años (2003-2014). Se seleccionaron los pacientes codificados como hipertensión intracraneal benigna (código 348.2) siguiendo la Clasificación Internacional de Enfermedades, 9ª revisión, Modificación Clínica (CIE-9-MC). El número de pacientes codificados de esta manera fue mayor del esperado, e incluía pacientes con otros diagnósticos, por lo que se restringió la búsqueda excluyendo los pacientes con hemorragias (intracerebrales, subaracnoideas y otras) y traumatismos craneoencefálicos. De esta manera se obtuvo un listado de 161 pacientes con número de historia, fecha de ingreso en el periodo escogido y estado de éxitus. Se realizó un formulario (ver anexo I) en el que se recogieron las siguientes variables de los pacientes seleccionados:

### Variables demográficas:

Edad y sexo.

### Antecedentes médicos:

Índice de masa corporal (IMC), tabaquismo, diabetes, hipertensión arterial, trastornos de la coagulación, anemia, trastornos endocrinos y ginecológicos, cefalea, apnea del sueño y tratamiento farmacológico habitual.

### Manifestaciones clínicas:

Motivo de consulta, tiempo de evolución del síntoma principal hasta el diagnóstico, presencia o no de síntomas característicos de HICI:

- Cefalea: incluyendo localización, frecuencia y desencadenantes.
- Síntomas visuales: oscurecimientos transitorios, borrosidad o disminución de la agudeza visual y fotopsias.
- Síntomas acompañantes: mareos, náuseas, vómitos, acúfenos, visión doble, y otros síntomas neurológicos.

En la exploración se registró la presencia o no de papiledema (unilateral o bilateral), los hallazgos de la campimetría, la presencia de oftalmoparesia, la realización y el resultado de las diferentes pruebas de imagen (TC, angio-TC, RM, angio-RM y angiografía) y el resultado de la punción lumbar (con el valor de presión de apertura). También se anotó los casos en los que se realizó un registro continuo de la presión intracraneal (PIC) y el valor de presión media en cada paciente.

### Tratamiento:

Se anotó el tratamiento inicial de la enfermedad, incluyendo la realización de punciones lumbares evacuadoras y tratamiento con corticoides intravenosos durante el ingreso, así como el tratamiento al alta de la enfermedad.

También se registraron todos los medicamentos que se usaron en algún momento de la evolución. En el caso de la acetazolamida se registró también las dosis usadas al inicio del tratamiento y las reacciones adversas medicamentosas atribuidas a su consumo.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, se anotó el tipo de cirugía realizada (derivaciones de LCR, fenestración del nervio óptico o stent del seno transverso), el tiempo de evolución desde el diagnóstico hasta la cirugía, la evolución clínica inmediata y al año, así como las complicaciones derivadas del proceso quirúrgico. También se valoró la realización o no de cirugía bariátrica.

### Evolución:

Se recogió la evolución de los síntomas en función de si presentaban clínica persistente, remisión total de los síntomas, periodos asintomáticos con recurrencias clínicas y reingresos. También se anotó qué pacientes recibieron el alta y cuáles no volvieron a acudir a consulta en algún momento del seguimiento.

Por último en los casos en los que existía una medida fiable inicial de referencia, se valoró la pérdida de peso al año y en la última revisión.

## Resultados

Del total de historias revisadas (161) se excluyeron todas aquellas que no tenían como diagnóstico HICI. A pesar de haberse incluido como criterio de exclusión la ausencia de hemorragias (ver métodos), se encontraron numerosos pacientes con este antecedente, así como pacientes con hipertensión en el contexto de un ictus, secundaria a lesiones ocupantes de espacio, hidrocefalia o malformaciones (Arnold-Chiari). También se excluyeron los pacientes diagnosticados fuera del periodo de estudio (antes de 2003).

De esta manera se seleccionaron 36 historias, de las cuales nueve fueron descartadas por los siguientes motivos:

- Dos casos tenían antecedentes de malformación de Arnold-Chiari previo al episodio de sospecha de HICI.
- Dos casos tenían antecedentes previos de hipertensión intracraneal secundaria a trombosis venosa cerebral. Aunque en el episodio de estudio sí que reunían características compatibles con la HICI se decidió no incluirlos teniendo en cuenta los antecedentes evidentes de patología primaria.
- Tres pacientes presentaban clínica sugestiva de hipertensión intracraneal en ausencia de otra patología primaria, sin embargo no se pudo objetivar ningún dato que sustentara el diagnóstico, al no existir papiledema, tener una punción lumbar no compatible o no realizada y unos estudios de neuroimagen sin hallazgos. Solo en un caso se pautó tratamiento farmacológico al alta y en los tres casos existió remisión temprana de la clínica.
- Dos casos se encontraban diagnosticados de HICI pero no se pudo acceder a los datos ni a parte de la evolución al estar estudiados y seguidos inicialmente fuera de Cantabria.

Se incluyeron por lo tanto un total de 27 pacientes en los que se obtuvieron los siguientes resultados:

### 1. Características demográficas y factores asociados

Las características demográficas y los factores asociados de los pacientes se resumen en la [tabla I](#).

De los 27 pacientes, un 77,8 % fueron mujeres. La edad media de la muestra fue de  $31 \pm 12$  y entre las mujeres de  $29 \pm 11$  años. El intervalo de edad más afectado fue de los 20 a 39 años, con un porcentaje del 55,6% del conjunto de pacientes, y un 62% en mujeres. Por el contrario, el grupo de edad más frecuente en hombres fue de 40 a 59 años (50%).

El IMC pudo recogerse en 20 (74%) de los pacientes. No se incluyó el IMC en pacientes en edad pediátrica y en otros cuatro casos no se encontró peso y talla medidos ni tampoco ninguna mención a que fueran obesos o que se les recomendara perder peso. Un 70% de los pacientes presentaba un IMC mayor de 30, con una incidencia algo más elevada en mujeres (76,5% frente a un 33,3%). El IMC medio de la muestra fue de  $33 \pm 7$ .

**TABLA I: Características demográficas y factores asociados de la población de pacientes con HICI**

	MUJERES	HOMBRES	TOTAL
<b>PACIENTES</b>	21(77,8%)	6(22,2%)	27
<b>EDAD MEDIA</b>	$29 \pm 11$	$38 \pm 13$	$31 \pm 12$
- 1-19 años	4 (19%)	1 (16,7%)	5 (18,5%)
- 20-39 años	13 (62%)	2 (33,3%)	15 (55,6%)
- 40-59 años	4 (19%)	3 (50%)	7 (25,9%)
<b>FACTORES ASOCIADOS</b>			
<b>IMC</b>	(N= 17)	(N=3)	(N=20)
- IMC medio	$34 \pm 7$	$30 \pm 2$	$33 \pm 7$
- IMC normal	3 (17,6%)	0	3 (15%)
- IMC 25 -30 (sobrepeso)	1 ( 5,9%)	2 (66,7%)	3 (15%)
- IMC > 30 (obesidad)	13 (76,5%)	1 (33,3%)	14 (70%)
<b>Tabaco</b>	7 (33,3%)	2 (33,3%)	9 (33,3%)
<b>Hipertensión arterial</b>	2 ( 9,5%)	2 (33,3%)	4 (14,8%)
<b>Apnea del sueño</b>	2 ( 9,5%)	1 (16,7%)	3 (11,1%)
<b>Alteraciones ginecológicas</b>	6 (35,3%)	-	-
- SOP	2 ( 9,5%)	-	-
- problemas menstruales	4 (19%)	-	-
<b>Alteraciones endocrinológicas</b>	2 ( 9,5%)	1 (16,7%)	3(11,1%)
<b>Anemia</b>	3 (14,3%)	0	3 (11,1%)
<b>Trastornos coagulación</b>	1 ( 4,8%)	0	1 ( 3,7%)
<b>Antecedentes de cefalea</b>	6 (28,7%)	2 (33,3%)	8 (29,6%)
<b>USO DE FÁRMACOS</b>			
<b>ACO</b>	2 ( 9,5%)	0	-
<b>Progesterona</b>	2 (9,5%)	0	-
<b>Corticoides</b>	0	1 (16,7%)	1 ( 3,7%)
<b>Análogo GnRH</b>	1 ( 4,8%)	0	1 ( 3,7%)
<b>Tetraciclinas</b>	1 ( 4,8%)	0	1 ( 3,7%)

SOP: Síndrome de ovarios poliquísticos. ACO: Anticonceptivos orales.

De los 27 pacientes, nueve eran consumidores de tabaco en el momento del diagnóstico, con una prevalencia equivalente en ambos grupos (33%), cuatro pacientes (14,8%) eran hipertensos, tres pacientes (11,1%) presentaban antecedentes de apnea del sueño y otros tres pacientes (11,1%) tenían antecedentes de patología tiroidea (un caso de hipotiroidismo y otros dos pacientes con adenomas normofuncionantes).

En cuanto a los antecedentes ginecológicos, dos pacientes (un 9,5% de las mujeres) presentaban síndrome de ovarios poliquísticos, con hasta un 19% que referían problemas menstruales (irregularidad, hipermenorrea o dismenorrea).

Tres casos (11,1%) presentaban anemia en el ingreso, y otro paciente antecedentes de trombocitosis (trombocitemia esencial).

Además dos de los tres pacientes pediátricos presentaban pubertad adelantada.

Otro aspecto destacable es que ocho pacientes (29,6%) presentaban antecedentes de cefalea, siete de ellos de tipo tensional y en un caso migrañosa.

Respecto al uso de fármacos, dos mujeres (9,5%) tomaban anticonceptivos orales, mientras que otras dos tomaban progesterona. En un caso existía antecedente de consumo de corticoides, sin embargo no pareció encontrarse una relación temporal clara entre su abstinencia y la aparición de síntomas. También se encontró un antecedente de tratamiento con hormona del crecimiento y un caso de consumo reciente de tetraciclinas, ambos casos en pacientes de edad pediátrica.

## 2. Manifestaciones clínicas

En la [tabla II](#), se resumen las principales características clínicas y en la [tabla III](#) los hallazgos en la exploración de los pacientes con HICI.

La cefalea fue el síntoma más frecuente ya que apareció en un 85,2% de los pacientes. La localización más frecuente fue holocraneal (50% de los pacientes con cefalea), seguido de frontal en seis pacientes (33,3%). La mayor parte de los pacientes con cefalea calificaban el dolor como diario (68%) y siete pacientes (25,9%) referían agravamiento con la tos o maniobras de Valsalva.

El segundo síntoma más frecuente fueron las alteraciones visuales que aparecieron en un total de 21 pacientes (77,8%). Destaca que un 55,6% del total de pacientes refieren pérdida de visión sostenida, expresada en forma de escotomas visuales, borrosidad o pérdida de agudeza visual, y un 51,9% refieren oscurecimientos transitorios. En hombres la presencia de síntomas visuales fue algo más elevada ya que cinco de los seis casos (83,3%) presentaban algún tipo de alteración con un 66,7% de pacientes que presentaban pérdida de visión sostenida. En cuatro casos (14,8%) aparecieron fofopsias, y tres pacientes (mujeres) manifestaron diplopía (11,1%).

La clínica combinada de cefalea más alteraciones visuales se encontró en 18 pacientes (66,7%) con una incidencia similar entre hombres y mujeres.

Otros síntomas que aparecen asociados a los anteriores son náuseas (25,9%), vómitos (11,1%) y acúfenos (14,8%).

El tiempo de evolución de los síntomas hasta que se realizó el diagnóstico fue muy variable, dependiendo fundamentalmente de la clínica predominante y de su gravedad. En tres casos el diagnóstico se realizó tras una revisión oftalmológica de rutina en pacientes sin síntomas claros de hipertensión intracraneal como se comentará más adelante. De los pacientes con clínica, un 50% tardaron más de un mes en ser diagnosticados desde el comienzo de la misma.

**TABLA II. Características clínicas de la población de pacientes con HICI.**

	<b>MUJERES (n=21)</b>	<b>HOMBRES (n=6)</b>	<b>TOTAL (n=27)</b>
<b>Cefalea (frecuencia, %)</b>	18 (85,7%)	5 (83,3%)	23 (85,2%)
<b>Alteraciones visuales</b>	16 (76,2%)	5 (83,3%)	21 (77,8%)
- Oscuraciones transitorias	11 (52,4%)	3 (50%)	14 (51,9%)
- Escotomas/Borrosidad/alteración AV	11 (52,4%)	4 (66,7%)	15 (55,6%)
- Fotopsias	3 (14,3%)	1 (16,7%)	4 (14,8%)
- Diplopia	3 (14,3%)	-	3 (11,1%)
<b>Cefalea y alteraciones visuales</b>	14 (66,7%)	4 (66,7%)	18 (66,7%)
Náuseas	6 (28,6%)	1 (16,7%)	7 (25,9%)
Vómitos	2 (9,5%)	1 (16,7%)	3 (11,1%)
Acúfenos	3 (14,3%)	1 (16,7%)	4 (14,8%)
<b>Sin síntomas clínicos de HICI</b>	1 (4,8%)	-	1 (3,7%)
<b>Tiempo de evolución clínica hasta diagnóstico</b>	n=18	n= 6	n=24
- 1-7 días	4 (22,2%)	1 (16,7%)	5 (20,8%)
- 8- 30 días	5 (27,8%)	2 (33,3%)	7 (29,2%)
- + 30 días	9 (50%)	3 (50%)	12 (50%)

En la exploración se encontró papiledema en 24 de los 27 pacientes (88,9 %), siendo bilateral en un 74,1% del total de pacientes.

De los pacientes con papiledema, en tres casos el síntoma principal de alarma de hipertensión intracraneal fue precisamente el hallazgo en una revisión oftalmológica de rutina del edema de papila. Dos de estos tres pacientes solo referían cefaleas

ocasionales leve-moderadas, y en uno de los pacientes no existía ningún síntoma asociado.

Los tres pacientes que no presentaban papiledema en la exploración (11,1%) presentaban sin embargo clínica de hipertensión con cefalea y alteraciones visuales (oscuraciones en dos casos y pérdida de agudeza visual en otro)

La campimetría estaba alterada en un 51,9% de los casos y en cinco pacientes (18,5%) se observó oftalmoparesia en la exploración. En tres casos parálisis del VI nervio craneal bilateral, y en un caso parálisis bilateral del IV más parálisis unilateral del VI nervio craneal.

**TABLA III. Hallazgos en la exploración de la población de pacientes con HICI.**

	TOTAL (n=27)
<b>Papiledema</b>	24 (88,9%)
- Unilateral	4 (14,8%)
- Bilateral	20 (74,1%)
<b>Campimetría alterada</b>	14 (51,9%)
<b>Oftalmoparesia</b>	5 (18,5%)

### 3. Pruebas diagnósticas

Los datos relativos a las pruebas de imagen se resumen en la [tabla IV](#).

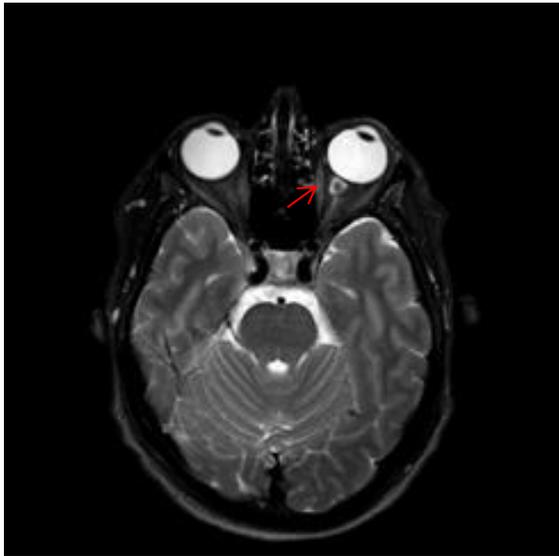
Se realizó una TC craneal a 25 de los 27 pacientes (92,6%), y al 100% se les realizó una resonancia magnética craneal. La angio-TC fue la técnica de elección para valorar la circulación venosa intracraneal en 10 pacientes (37%), mientras que en 20 pacientes se realizó una angio-RM (74,1% de los pacientes). Solo en un caso se realizó una angiografía digital.

En total un 29,6% de los pacientes presentaron alguna alteración asociada a HICI en las pruebas de imagen.

En tres pacientes (11,1%) se encontró como hallazgo alteraciones del nervio óptico - engrosamiento (figura 1) o protrusión de la papila óptica-. Los cuatro presentaban papiledema en la exploración aunque un paciente no refería clínica visual.

En otros tres casos (11,1%) se encontró imagen de silla turca vacía (figura 2). En los pacientes en los que se realizó algún estudio apropiado para ver los senos venosos, se encontró hipoplasia en alguno de los senos en cuatro casos (16,7%) (Figura 3), mientras que en un caso se localizó una estenosis del seno transversal izquierdo (Figura 4).

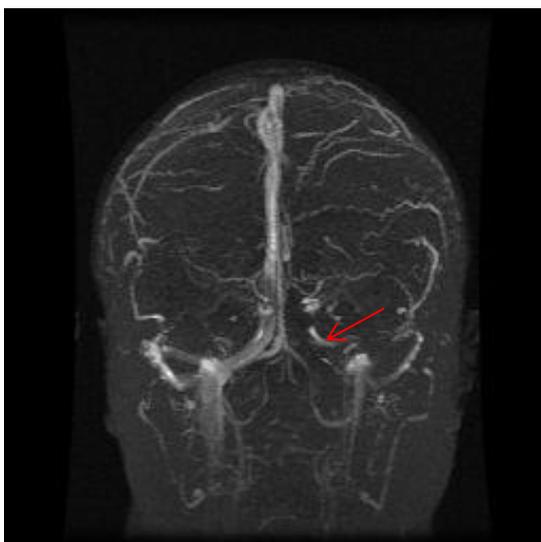
**Figura 1:** RMN craneal secuencia T2-axial que muestra hiperintensidad de señal segmento distal del nervio óptico izquierdo (flecha roja)



**Figura 2:** RMN craneal secuencia T1-sagital que muestra silla turca vacía (circunferencia roja)



**Figura 3:** Angio RMN venosa que muestra hipoplasia de seno trasverso izquierdo (flecha roja)



**Figura 4:** Angio RMN venosa que muestra estenosis del seno trasverso derecho (flecha roja)



**TABLA IV. Pruebas de imagen realizadas y hallazgos encontrados en la población de pacientes con HICI.**

	TOTAL (n=27)
TC craneal	25 (92,6%)
Angio- TC cerebral	10 (37%)
RM craneal	27 (100%)
Angio-RM craneal	20 (74,1%)
Angiografía cerebral	1 (3,7%)
<b>Hallazgos</b>	
- Hipoplasia senos	4 (16,7%) (n=24)
- Estenosis seno transverso	1 (4,2%) (n=24)
- Silla turca vacía	3 (11,1%)
- Alteraciones nervio óptico	3 (11,1%)

Se realizó punción lumbar a 25 pacientes (92,6%). Uno de los pacientes que no fue sometido a la punción lumbar era un niño, y el otro caso presentaba antecedentes de cefalea post-punción. Además en un paciente los valores de presión no fueron valorables por presentar pérdidas en la extracción y en otro más, no se encontró el valor numérico aunque sí se mencionaba que los valores eran compatibles con hipertensión intracraneal

De los 23 pacientes en los que se pudo obtener el valor de presión, la presión media de apertura fue de  $30 \pm 13$  cmH<sub>2</sub>O.

Los tres pacientes que no presentaban papiledema en la exploración oftalmológica tenían, sin embargo, presiones de apertura mayores de 20 cmH<sub>2</sub>O.

En ocho pacientes (29,6%) se realizó además una medición de la presión intracraneal mediante sensor intraparenquimatoso, obteniéndose una presión media de  $16,2 \pm 8,7$  mmHg. En todos ellos se consideró el resultado de la prueba compatible con el diagnóstico de HICI.

#### 4. Tratamiento

Las medidas terapéuticas empleadas para el tratamiento de la HICI en estos pacientes se describen en la [tabla V](#). El tratamiento inicial de la enfermedad se ha valorado de manera independiente al conjunto total de tratamientos.

El plan terapéutico inicial se basó fundamentalmente en el tratamiento farmacológico con acetazolamida (96,3%) además de la recomendación de pérdida de peso en los casos en los que existiera obesidad. La dosis media inicial de acetazolamida fue de 791

± 331 aunque posteriormente se fueron realizando cambios en función de la respuesta clínica y la tolerancia al tratamiento. En 10 casos (38,5%) se observó alguna reacción adversa, generalmente leves, como parestesias. En dos pacientes se produjo hipopotasemia y en otros dos acidosis metabólica.

En cuatro pacientes fue necesario asociar corticoides intravenosos como tratamiento de urgencia (durante el primer ingreso o en los siguientes) y en otras cuatro ocasiones se realizaron punciones lumbares evacuadoras. También se utilizaron otros fármacos como topiramato, amitriptilina o furosemida. Estos fármacos se asociaron especialmente como segunda línea de tratamiento cuando no era suficientemente eficaz la acetazolamida. Así, hasta un 25,9% de los enfermos recibieron tratamiento con topiramato o con furosemida en algún momento de su evolución y un 18,5% con amitriptilina.

**TABLA V. Medidas terapéuticas empleadas en la población de pacientes con HICI**

	Tratamiento Inicial (n=27)	Total durante la enfermedad (n=27)
<b>Punciones lumbares evacuadoras</b>	2 (7,4%)	4 (14,8%)
<b>Corticoides i.v</b>	3 (11,1%)	4 (14,8%)
<b>Tratamiento farmacológico</b>		
- Acetazolamida	26 (96,3%)	26 (96,3%)
- Topiramato	1 (3,7%)	7 (25,9%)
- Amitriptilina	1 (3,7%)	5 (18,5%)
- Furosemida	4 (14,8%)	7 (25,9%)
<b>Neurocirugía HICI <sup>(i)</sup></b>	1 ( 3,7%)	4 <sup>(ii)</sup> (14,8%)
<b>Cirugía bariátrica</b>	0	2 ( 7,4%)

<sup>(i)</sup>Técnicas de neurocirugía: fenestración nervio óptico, stent seno trasverso o derivaciones (LP,VP,VA) <sup>(ii)</sup>Sólo tres pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, pero en un paciente se realizaron dos intervenciones.

Tres pacientes fueron sometidos a intervenciones neuroquirúrgicas. Se realizó una derivación lumbo-peritoneal, una derivación ventrículo-atrial y otra derivación ventrículo-peritoneal. Esta última se complicó con una infección de la herida quirúrgica lo que obligó a realizar una nueva derivación, en este caso ventrículo-atrial.

En un caso el tratamiento quirúrgico se planteó como tratamiento inicial de la enfermedad, llevándose a cabo de manera programada seis meses después del diagnóstico. En otro caso se indicó la cirugía tras una mala respuesta al tratamiento médico con acetazolamida después de ocho meses de evolución, y en el último paciente se indicó tras siete años de enfermedad con clínica recurrente y dos

reingresos por reagudización de la cefalea y de los síntomas visuales (oscuraciones transitorias).

Además en dos casos se realizó cirugía bariátrica (banda gástrica y una derivación biliopancreática).

## 5. Evolución

A la hora de valorar la evolución clínica de los pacientes se ha optado por dividirlos en tres grupos en función del año de diagnóstico (2003-2006, 2007-2010 y 2011-2014). Dos casos han sido excluidos en este apartado por llevar menos de un año de evolución desde el primer ingreso. Los resultados se resumen en la [tabla VII](#) y en el [gráfico I](#).

Un 36% de los pacientes presentaron síntomas permanentes sin conseguir una remisión total de la clínica en ningún momento ni poder retirar el tratamiento farmacológico (siempre que tuvieran un periodo de seguimiento de al menos un año). Esta situación fue mayoritaria en el 50% en los pacientes con un diagnóstico más reciente (2011- 2014).

Se consideró a los pacientes en remisión cuando se pudo interrumpir el tratamiento médico y se encontraban asintomáticos, siempre que no volvieran a presentar síntomas en ningún momento de su evolución (en un periodo de seguimiento mínimo de un año). Un total de nueve pacientes (36%) se encontraban en esta situación, siendo el grupo con mayor frecuencia el de 2007-2010 con un 50% de los pacientes en remisión.

Se consideró curso remitente-recurrente a los pacientes que necesitaron reinstaurar el tratamiento tras un periodo asintomático mayor de un año. Un total de siete pacientes (28%) presentaron esta forma de evolución clínica, porcentaje que se eleva hasta el 57,1% en los pacientes con diagnóstico más antiguo (2003-2006). Además hasta un 20% de todos los pacientes necesitaron ingresar otra vez por presentar síntomas de HICI y uno de ellos reingresó en dos ocasiones.

Un aspecto a destacar es que un 33,3% de los pacientes con curso clínico favorable (en remisión) tenían presiones de apertura por debajo de 20 cmH<sub>2</sub>O en la punción lumbar realizada en el primer ingreso, mientras que el 100% de los pacientes con curso recurrente presentaron presiones de apertura mayores de 20 cmH<sub>2</sub>O.

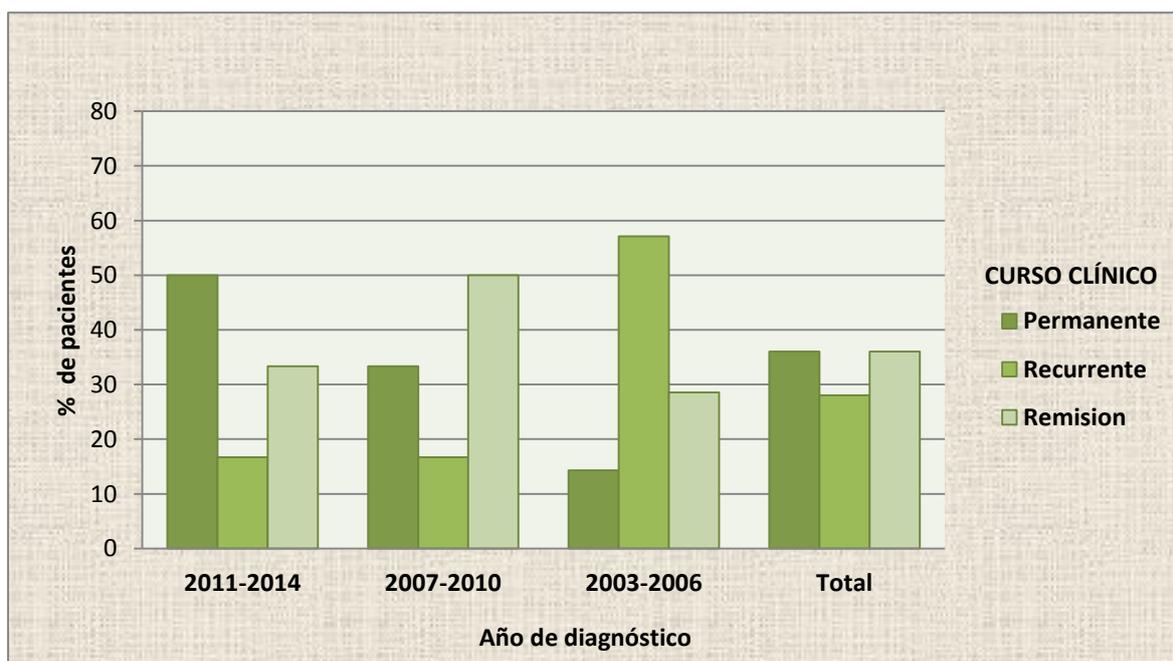
Se valoró también la pérdida de peso en aquellos pacientes con un IMC inicial mayor de 25 (n= 17). Al año de evolución tras el diagnóstico, nueve pacientes (47%) consiguieron bajar su IMC, con una pérdida media de  $11,7 \pm 5,5$  Kg. Al alta, hasta 11 pacientes (64,7%) consiguieron perder peso, con un descenso medio de  $14 \pm 11,4$  Kg. Hay que destacar que dos de los pacientes de este último grupo habían sido intervenidos quirúrgicamente para perder peso. En todo caso, la evolución del peso fue muy variable a lo largo del seguimiento, con pérdidas y ganancias recurrentes en muchos de los pacientes.

Además, un 24% de los pacientes dejaron de acudir a las revisiones en algún momento de su evolución sin volver a necesitar asistencia médica de nuevo y hasta un 42,9 % de los pacientes diagnosticados entre 2003 y 2006. Tres de los pacientes que dejaron de acudir se encontraban prácticamente asintomáticos y con tratamiento a dosis bajas. Dos pacientes continuaban con sintomatología (cefalea persistente y en un caso clínica visual). Por último, una paciente no volvió a acudir tras quedarse embarazada y haber suspendido el tratamiento.

**TABLA VII.** Curso clínico de los pacientes con HICI en función del año en que fueron diagnosticados.

	2003-2006 (n=7)	2007-2010 (n=6)	2011-2014 (n=12)	TOTAL (n= 25)
Pacientes en remisión	2 (28,6%)	3 (50%)	4 (33,3%)	9 (36%)
Pacientes con síntomas permanentes	1 (14,3%)	2 (33,3%)	6 (50%)	9 (36%)
Pacientes con curso remitente-recurrente	4 (57,1%)	1 (16,7%)	2 (16,7%)	7 (28%)
- Necesitaron reingresar	3 (42,9%)	0	2 (16,7%)	5 (20%)

**GRÁFICO I:** Evolución clínica en función del año de diagnóstico en la población de pacientes con HICI.



## Discusión

### 1. Características demográficas y factores asociados

La incidencia anual de HICI en la población es de entre 1-2 casos por 100.000 habitantes/año. En esta serie, teniendo en cuenta que el área de salud correspondiente al HUMV es el área I de Cantabria, con una población aproximada de unos 300.000 habitantes, la incidencia anual de HICI es de 0,75/100.000 habitantes/año. Estas cifras son algo más bajas de las esperadas, sin embargo al tratarse de un estudio retrospectivo y en el que se consideraron solamente a los pacientes que necesitaron ingreso hospitalario, es posible que se haya infraestimado la prevalencia de la enfermedad.

La edad media de los pacientes de nuestra serie fue de  $31 \pm 12$  años, similar a la descrita en otros trabajos (9,10,12). Algunos estudios han descrito que la media de edad en hombres podría ser más elevada (15). En esta revisión, a pesar de que el tamaño de la muestra no permite obtener diferencias significativas entre hombres y mujeres, el grupo de edad con mayor número de afectados en hombres fue el de 40 a 59 años (50%), mientras que en mujeres el intervalo de edad más habitual fue de 20 a 39 años (62%).

La proporción de mujeres en esta serie de pacientes fue de un 77,8% con una proporción mujeres/hombres de 3,5 a 1. Estos datos se ajustan a los descritos en otras series, en los que también hay un predominio claro del sexo femenino (8,10,15).

La HICI es una enfermedad frecuentemente asociada a obesidad con un probable papel en la etiopatogenia de la enfermedad (10,11). Se escogió el IMC de los pacientes en el ingreso como parámetro para medir el grado de obesidad. El IMC medio fue de  $33 \pm 7$  con una proporción de pacientes con un IMC > 25 del 85% de los casos. Hay que tener en cuenta que no pudo recogerse el IMC en todos los pacientes, en algunos casos por ser pacientes pediátricos y en otros por no encontrarse datos registrados en la historia clínica. Esto pudo provocar una sobreestimación del valor medio de IMC y del porcentaje de obesos de la muestra.

No se han encontrado asociaciones significativas con otros factores de riesgo. Destacan por su frecuencia absoluta el consumo de tabaco en un 33% de los pacientes, los antecedentes de cefalea en un 29,6% y la prevalencia de problemas menstruales en un 19% de las mujeres. Otros factores asociados que se han descrito en la bibliografía y que también se observaron en esta serie fueron el antecedente de apnea del sueño (11,1%) o el síndrome de ovarios poliquísticos en mujeres (9,5%). El fármaco más frecuentemente asociado fueron los anticonceptivos orales (un 9,5% de las mujeres). Todos estos antecedentes sin embargo son también frecuentes en la población general. El SOP y el SAHS son patologías asociadas a obesidad y el consumo de ACO es frecuente en mujeres en edad fértil aunque no tengan HICI.

Un antecedente característico y que se ha descrito en algunos estudios es el consumo de tetraciclinas (16,17). En nuestra serie se encontró un caso de un paciente pediátrico en el que se observó una relación temporal clara entre su consumo y la aparición de

síntomas, así como una mejoría sustancial de los síntomas tras la interrupción del tratamiento.

## 2. Manifestaciones clínicas

La cefalea fue el síntoma más frecuente en nuestra serie (85,2%). La localización más frecuente era holocraneal y de aparición diaria. Esta clínica es similar a la descrita en otras series (8,39). La cefalea atribuida a hipertensión intracraneal no tiene sin embargo una forma de presentación característica por lo que la clínica de la cefalea no supone un criterio específico a la hora de valorar la presencia de HICI (30).

Los síntomas visuales fueron el segundo síntoma más frecuente encontrado en estos pacientes (77,8%) al igual que en otros estudios (8,39). La clínica visual es más característica de HICI que la cefalea, ya que es más raro que aparezca en cefaleas primarias excepto migrañas con aura (8). Típicamente las oscurecimientos visuales son el síntoma visual más característico, sin embargo la borrosidad visual, aunque es un síntoma más inespecífico aparece también con frecuencia (3). En esta serie, las oscurecimientos visuales transitorios (51,9%) fueron algo menos frecuentes que la pérdida de visión permanente (55,6%) incluyendo en este apartado los pacientes con borrosidad visual, escotomas y pérdida de agudeza visual. Se agruparon de esta manera al ser síntomas difícilmente diferenciables, especialmente en una revisión retrospectiva. También aparecieron fotopsias en un 14,8% de los casos y diplopía en un 11,1%, una incidencia algo menor que en otras series de casos (8, 39).

Los acúfenos aparecieron en un 14,8% de los pacientes, una cifra más baja que en otras series (39), si bien es frecuente que los pacientes no se quejen de estos síntomas de manera espontánea (30,39,41). También hubo pacientes con síntomas de náuseas 25,9% y vómitos 11,1% como es habitual en la cefalea producida por hipertensión intracraneal.

El tiempo de evolución hasta el diagnóstico es un parámetro poco estudiado en otros trabajos. En una serie de casos se obtuvieron resultados muy variables con un valor medio de 127 días (8). En nuestra serie también se observó una gran variabilidad especialmente en función del tipo de síntomas, acudiendo al hospital con mayor rapidez los pacientes con sintomatología visual. En nuestra serie, el 50% de los pacientes tardaron más de un mes en ser diagnosticados desde el inicio de los síntomas.

En la exploración se observó papiledema en un 88,9% de los casos. En algunas series el porcentaje de pacientes con papiledema es del 100% (8,61) sin embargo hay que tener en cuenta que, aunque es un signo característico, no supone un criterio imprescindible para el diagnóstico de HICI (4,5,65). Un 74,1% de los pacientes presentaban papiledema bilateral que también es la forma más habitual en otras series. En un 18,5% de los casos se observó oftalmoparesia producida por parálisis del VI nervio craneal, que por su posición anatómica y su trayecto es el nervio craneal más

afectado en la hipertensión intracraneal y en un caso se observó parálisis del IV, que aunque más rara, también puede aparecer (12).

### 3. Pruebas diagnósticas

Las pruebas de imagen que se realizan a los pacientes con sospecha de HICI pueden variar en función de las características del centro hospitalario en el que sean atendidos. En nuestros pacientes destaca que todos ellos se realizaron una resonancia magnética convencional. Hay controversia acerca de si esta prueba de imagen es suficiente a la hora de descartar causas secundarias o si es necesario realizar pruebas con mayor resolución de las estructuras arteriovenosas ya sea de rutina o solo en pacientes seleccionados. Aunque no existe una pauta clara recomendada parece conveniente la realización de estas pruebas (12,30). En esta serie de pacientes se realizó una angio-TC a un 37% y una angio-RM en un 74,1% de los casos.

La presencia de estenosis del seno transversal es frecuente en la literatura, sin embargo solamente un paciente de los casos estudiados en esta revisión presenta este hallazgo en las pruebas de imagen. Sí que se encontró en cambio hipoplasia de senos transversales en cuatro pacientes. Otros hallazgos que se encontraron fueron alteraciones del nervio óptico en tres pacientes (11,1%) y silla turca vacía que también suelen ser hallazgos habituales (11,1%) (12).

Los valores de presión de apertura fueron de  $30 \pm 13$  cmH<sub>2</sub>O, similares a los obtenidos en otras series (61), sin embargo un aspecto a destacar es que cinco pacientes (21,7%) del total en los que se realizó punción lumbar, tenían una presión de apertura por debajo de 20 cmH<sub>2</sub>O. A tres de estos cinco pacientes se les realizó una medición de la PIC mediante monitorización continua de modo que se obtuvo un resultado compatible con HICI, mientras que en los otros dos casos se les diagnosticó como HICI a pesar de que, estrictamente, aplicando los criterios diagnósticos más habituales en la literatura, es necesario obtener valores de presión mayores de 20 cmH<sub>2</sub>O para poder plantearse el diagnóstico (5,42,46).

En un estudio en el que se realizó una comparación entre pacientes de HICI con y sin papiledema se observó una presión de apertura algo menos elevada en este último grupo, aunque dentro del rango patológico (65). En nuestra serie, los tres pacientes sin papiledema presentaban valores de presión de apertura elevados (por encima de 20 cmH<sub>2</sub>O) y la media fue de 23 cmH<sub>2</sub>O, que es un valor medio absoluto menor que en el total de pacientes, aunque sin diferencias significativas.

La realización de monitorización de la PIC es otro aspecto controvertido ya que no se considera como un procedimiento necesario para el diagnóstico ni suele emplearse como procedimiento de elección en estos pacientes (1,5,8,12).

Sin embargo sí que hay estudios que consideran este procedimiento seguro y fiable para el diagnóstico de la HICI especialmente si han sido ya tratados médicamente o quirúrgicamente (44) o en pacientes sin papiledema (66). En nuestra serie se realizó este procedimiento en un porcentaje elevado de pacientes (29,5%). Es interesante que

en todos los pacientes en los que se realizó la monitorización de la PIC se obtuvieron resultados que se consideraron compatibles con el diagnóstico de HICI.

#### 4. Tratamiento

El tratamiento inicial se realizó con acetazolamida en un 96,3% de los pacientes, que actualmente se considera como el fármaco de primera línea para la HICI (3). Las dosis medias fueron de  $791 \pm 331$ , inferior a los 1-2g que se suele recomendar como dosis inicial (3,30). Se encontraron reacciones adversas en un 38,5% de los pacientes. El 23,1% de los pacientes sufrieron parestesias que obligó a retirar o disminuir la dosis del fármaco, mientras que otros pacientes sufrieron reacciones más graves como hipopotasemia (7,7%) o acidosis metabólica (7,7%). En estos pacientes se retiró el tratamiento. Estas reacciones están descritas en otros pacientes y son secundarias al mecanismo de acción de la acetazolamida sobre el túbulo renal (1). La furosemida se empleó en un 14,8% de los pacientes, en dos de ellos asociados a corticoides por presentar clínica grave y en otro caso como sustituto de la acetazolamida al producir ésta acidosis metabólica. En ningún caso se pautó como único tratamiento de elección puesto que su eficacia no está demostrada en el tratamiento de la HICI (47).

En un 14,8% de los pacientes se realizaron punciones lumbares evacuadoras y en otro 14,8% tratamiento con corticoides para la fase aguda de la enfermedad. Todos ellos presentaban clínica visual y las punciones lumbares se realizaron en pacientes que además presentaban presión de apertura elevada. En ningún caso se pautaron como tratamiento de mantenimiento, ya que no está recomendado su uso crónico aunque haya clínica visual grave (54).

El topiramato se utilizó como tratamiento inicial en un paciente con cefalea y poca clínica visual mientras que la amitriptilina se pautó asociada a acetazolamida en un paciente con cefalea crónica previa. Estos fármacos son habituales en el manejo de la cefalea crónica pero no se recomiendan de primera línea para el tratamiento de la HICI aunque según un estudio reciente el topiramato podría tener una eficacia similar (53). A lo largo del seguimiento, el porcentaje de pacientes que recibió topiramato se eleva hasta un 25,9% y amitriptilina hasta un 18,5%. Habitualmente se pautó en pacientes con cefalea persistente. Hay que tener en cuenta que algunos pacientes pueden presentar una cefalea primaria coexistente que no mejore con la disminución de la PIC y sí con estos tratamientos, evitando así intervenciones más agresivas (12,30).

El tratamiento quirúrgico se realizó en un 14,8% de pacientes. Todos los casos fueron mujeres con un IMC mayor de 25 que presentaban clínica visual al ingreso y presiones de apertura mayores de 20 cmH<sub>2</sub>O. Es un aspecto destacable que se realizaron dos derivaciones ventrículo-atriales. Esta intervención quirúrgica no se considera tradicionalmente de elección para el tratamiento de HICI (1,3,55,56). Por otra parte, la fenestración del nervio óptico no se realizó en ningún paciente. Uno de los pacientes presentaba clínica visual sin cefalea por lo que teóricamente se podría haber planteado realizar esta intervención ya que se recomienda en pacientes con clínica visual en ausencia de cefalea (3). La derivación LP se realizó en un paciente y en otro

caso se realizó derivación VP. Ambas técnicas se consideran actualmente equivalentes en cuanto a eficacia (55,56), si bien las infecciones suelen ser más frecuentes en la VP al ser una técnica más invasiva (56). El stent del seno transverso no se realizó en ningún paciente y actualmente no se considera como tratamiento quirúrgico de elección salvo en casos seleccionados al no existir todavía suficiente experiencia (3,30,56).

## 5. Evolución

El curso clínico de la HICI suele ser favorable aunque también es frecuente que se cronifique la cefalea o que existan recurrencias clínicas a lo largo del tiempo (12,59). Se observó un número prácticamente equivalente de pacientes con síntomas crónicos (36%), sin síntomas (36%) y con curso clínico recurrente (28%). Esta tasa de recurrencias es similar a las encontradas en otras series (8-38%) (2,59,60,64). Sin embargo entre los pacientes con un seguimiento clínico más largo (diagnosticados entre 2003-2006) la tasa de recurrencias fue de un 57,12% de los pacientes, siendo por tanto la forma clínica más frecuente en este grupo.

En esta revisión no se encontró ningún caso con curso clínico fulminante, como se han descrito en otros trabajos (54).

La pérdida de peso es el factor más importante para la buena evolución de los pacientes con HICI (30). En nuestros pacientes no se ha visto relación entre el tipo de curso clínico (remisión, permanente o recurrente) y la pérdida de peso. Sin embargo hay que tener en cuenta que, más importante que la pérdida total de peso, es la cantidad de fluctuaciones que se produzcan, puesto que las ganancias de peso pueden desencadenar la clínica (50).

Los dos pacientes en los que se realizó cirugía bariátrica tuvieron una buena evolución clínica tras la cirugía y en ambos casos se pudo retirar el tratamiento médico. Por último, los tres pacientes que fueron sometidos a una derivación de LCR también mejoraron su sintomatología, sin embargo, en dos de estos pacientes persistió una cefalea leve y además uno de los dos siguió en tratamiento con acetazolamida. La persistencia de la cefalea tras tratamiento quirúrgico es frecuente ya que en muchos casos el origen de la cefalea es multifactorial (3).

## Conclusiones

1. La incidencia de HICI en la población de estudio fue de 0,75/100.000 habitantes/año.
2. La HICI afecta fundamentalmente a mujeres de mediana edad, siendo la obesidad el principal factor asociado en nuestra serie. Observamos una tendencia a una edad de presentación más tardía en varones.
3. La cefalea y/o las alteraciones visuales son síntomas casi constantes, si bien pueden estar ausentes en algún paciente.
4. Aunque el edema de papila bilateral es un signo característico de la enfermedad, este puede ser unilateral en un 15% de los casos o estar ausente en uno de cada 10 pacientes.
5. El valor medio de la presión de apertura en la punción lumbar fue compatible con HICI en la mayoría de los casos, sin embargo uno de cada cinco pacientes tenían una presión de apertura menor de 20 cmH<sub>2</sub>O. En estos pacientes la monitorización de la PIC fue útil para confirmar el diagnóstico de HICI.
6. Las pruebas de imagen detectaron hallazgos asociados a HICI en un 30% de los pacientes. El hallazgo más frecuente fue una hipoplasia de los senos trasversos, presente en un 17% de los casos, mientras que la estenosis del seno trasverso fue excepcional.
7. La acetazolamida y la pérdida ponderal fueron los tratamientos prescritos en la inmensa mayoría de los pacientes. Un 15% de los casos recibieron además corticoides, otro 15% punciones lumbares evacuadoras y un porcentaje similar procedimientos quirúrgicos de derivación ventrículo o lumbo-peritoneal o ventrículo-atrial. En nuestra serie en ningún paciente se realizó fenestración del nervio óptico, un procedimiento recogido en la literatura.
8. Aproximadamente dos de cada tres pacientes de nuestra serie presentaron un curso crónico o recurrente durante el periodo de seguimiento. Todos ellos presentaban al ingreso una presión de apertura de LCR mayor de 20 cmH<sub>2</sub>O.

## Bibliografía

1. Zarranz JJ. Neurología. 5ª edición. Madrid: Elsevier; 2013.
2. Corbett JJ, Savino PJ, Thompson HS, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. Follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profile of 14 patients. *Arch Neurol*. 1982; 39:461–474.
3. Biousse V, Bruce BB, Newman NJ. Update on the pathophysiology and management of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83:488-94.
4. Fräsera C, Plant G. The syndrome of pseudotumour cerebri and idiopathic intracranial hypertension. *Curr opin Neurol*. 2011; 24:12-17.
5. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013; 81:1159.
6. Digre KB. Three current controversies in idiopathic intracranial hypertension. *Neuroophthalmology*. 2009; 33(3):93-99.
7. Shawn A. Intracranial hypertension: Is it primary, secondary, or idiopathic?. *J Neurosci Rural Pract*. 2014; 5(4):326-327.
8. A. González-Hernández, O. Fabre-Pi, S. Díaz-Nicolás, J.C. López-Fernández, C. López-Veloso, A. Jiménez-Mateos. Cefalea en la hipertensión intracraneal idiopática. *Rev Neurol*. 2009; 49(1):17-20.
9. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O’Fallon WM. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Descriptive epidemiology in Rochester, Minn, 1976 to 1990. *Arch Neurol* 1993; 50:78.
10. Chen J, Wall M. Epidemiology and Risk Factors for Idiopathic Intracranial Hypertension. *Int Ophthalmol Clin*. 2014 Winter; 54(1):1-11.
11. Andrews LE, Liu GT, Ko MV. Idiopathic Intracranial Hypertension and Obesity. *Horm Res Paediatr*. 2014; 81:217-225.
12. Thurtell MJ, MBBS, FRACP, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. An Update on Idiopathic intracranial Hypertension. *Rev Neurol Dis*. 2010; 7:56-68.
13. Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol*. 2007; 52:597-617.

14. Balcer LJ, Liu GT, Forman S, Pun K, Volpe NJ, Galetta SL, Maguire MG. Idiopathic intracranial hypertension: relation of age and obesity in children. *Neurology*. 1999; 52:870–872
15. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, Monaghan D, Acierno MD, Braswell RA, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology*. 2009; 72:304–309.
16. Chiu AM, Chuenkongkaew WL, Cornblath WT, Trobe JD, Digre KB, Dotan SA, et al. Minocyclin treatment and pseudotumor cerebri syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1998; 126:116–121.
17. Friedman DI, Gordon LK, Egan RA, Jacobson DM, Pomeranz H, Harrison AR, et al. Doxycycline and intracranial hypertension. *Neurology*. 2004; 62(12):2297-2299.
18. Hexom B, Barthel RP. Lithium and pseudotumor cerebri. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry*. 2004; 43(3):247-8.
19. Riyaz A, Aboobacker CM, Sreelatha J. Nalidixic acid induced pseudotumour cerebri in children. *Indian Med Assoc*. 1998; 96(10):308- 314.
20. Libien J, Blaner WS. Retinol and retinol-binding protein in cerebrospinal fluid: can vitamin A take the “idiopathic” out of idiopathic intracranial hypertension?. *J Neuroophthalmol*. 2007; 27:253–257.
21. Sussman J, Leach M, Greaves M, et al. Potentially prothrombotic abnormalities of coagulation in benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997; 62:229-33.
22. Kesler A, Kliper E, Assayag EB, Zwang E, Deutsch V, Martinowitz U, et al. Thrombophilic factors in idiopathic intracranial hypertension: a report of 51 patients and a meta-analysis. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 2010; 21(4):328-33.
23. Wall M, Purvin V. Idiopathic intracranial hypertension in men and the relationship to sleep apnea. *Neurology*. 2009; 72:300–301.
24. Wardly DE. Intracranial hypertension associated with obstructive sleep apnea: a discussion of potential etiologic factors. *Med Hypotheses*. 2014; 83(6):792-7.
25. Glueck CJ1, Iyengar S, Goldenberg N, Smith LS, Wang P. Idiopathic intracranial hypertension: associations with coagulation disorders and polycystic-ovary syndrome. *J Lab Clin Med* 2003; 142:35-45.
26. Cosar E, Cosar M, Köken G, Sahin FK, Caliskan G, Haktanir A, et al. Polycystic ovary syndrome is related to idiopathic intracranial hypertension according to magnetic resonance imaging and magnetic resonance venography. *Fertil Steril*. 2008; 89 (5):1245-6.

27. Reeves GD, Doyle DA. Growth hormone treatment and pseudotumor cerebri: coincidence or close relationship? *J Pediatr Endocrinol Metab* 2002; 15 suppl 2: 723-30.
28. Condulis N, Germain G, Charest N, Levy S, Carpenter TO. Pseudotumor cerebri: a presenting manifestation of Addison's disease. *Clin Pediatr (Phila)* 1997; 36(12):711-3.
29. Liu GT, Kay MD, Bienfang DC, Schatz NJ. Pseudotumor cerebri associated with corticosteroid withdrawal in inflammatory bowel disease. *Am J Ophthalmol* 1994; 117:352.
30. Mollan SP, Markey KA, Benzimra JD, Jacks A, Matthews TD, Burdon MA, et al. A practical approach to, diagnosis, assessment and management of idiopathic intracranial hypertension. *Pract Neurol* 2014; 0:1-11.
31. Higgins JN, Tipper G, Varley M, Pickard JD. Transverse sinus stenoses in benign intracranial hypertension demonstrated on CT venography. *Br J Neurosurg*. 2005; 19:137-140.
32. Baryshnik DB, Farb RI. Changes in the appearance of venous sinuses after treatment of disordered intracranial pressure. *Neurology* 2004; 62:1445-6.
33. Ahmed R, Friedman DI, Halmagyi GM. Stenting of the transverse sinuses in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2011; 31:374-80.
34. Donnet A, Metellus P, Levrier O, Mekkaoui C, Fuentes S, Dufour H, et al. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients. *Neurology* 2008; 70:641-7.
35. Friedman DI. Cerebral venous pressure, intra-abdominal pressure, and dural venous sinus stenting in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2006; 2:61-64.
36. Kesler A, Kliper E, Shenkerman G, Stern N. Idiopathic intracranial hypertension is associated with lower body adiposity. *Ophthalmology*. 2010; 117:169-74.
37. Tabassi A, Salmasi AH, Jalali M. Serum and CSF vitamin A concentrations in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2005; 111:1248.
38. Oowler BK, Higgins JN, Péna A, Carpenter TA, Pickard JD. Diffusion tensor imaging of benign intracranial hypertension: absence of cerebral edema. *Br J Neurosurg* 2006; 20:79-81.
39. Wall M, Kupersmith MJ, Kieburtz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014; 71(6):693-701.

40. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension: a prospective study of 50 patients. *Brain*. 1991; 114:155–180.
41. Biousse V, Newman NJ, Lessell S. Audible pulsatile tinnitus in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 1998; 50(4):1185-6.
42. Smith JL. Whence pseudotumor cerebri? *J Clin Neuroophthalmol* 1985;5:55–56.
43. Malm J, Jacobsson J, Birgander R, Eklund A. Reference values for CSF outflow resistance and intracranial pressure in healthy elderly. *Neurology*. 2011; 76(10):903-9.
44. Horcajadas A, Cordero N, Román A, Saura E, Jorques A, Iáñez E, et al. Utilidad de la monitorización de la presión intracraneal en pacientes con sospecha de hipertensión intracraneal benigna. *Neurocirugía (Astur)*2015.
45. Dandy WE. Intracranial pressure without brain tumor. Diagnosis and treatment. *Ann Surg* 1937; 106: 492-513.
46. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59:1492-5.
47. Lueck C, McIlwaine G. Interventions for idiopathic intracranial hypertension. *Cochrane Database Syst Rev*. 2005; (3)CD003434.
48. Dave SB, Subramanian PS. Pseudotumor cerebri: an update on treatment options. *Indian J Ophthalmol*. 2014; 62(10): 996–998.
49. Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, Ball AK, Good P, Matthews TD, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: Prospective cohort study. *BMJ*. 2010; 341: c2701.
50. Ko MW, Chang SC, Ridha MA, Ney JJ, Ali TF, Friedman DI, et al. Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: A case-control study. *Neurology*. 2011; 76(18):1564-7.
51. Fridley J, Foroozan R, Sherman V, Brandt ML, Yoshor D. Bariatric surgery for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurosurg*. 2011; 114:34–9.
52. Wall M, McDermott MP, Kieburtz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, 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) 311:1641–51.
53. Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H, Akyürekli O. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand* 2007; 116:322-7.

54. Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2007; 68(3):229-32.
55. Abubaker K, Ali Z, Raza K, Bolger C, Rawluk D, O'Brien D. Idiopathic intracranial hypertension: lumboperitoneal shunts versus ventriculoperitoneal shunts--case series and literature review. *Br J Neurosurg*. 2011; 25(1):94-9.
56. Brazis PW. Clinical review: the surgical treatment of idiopathic pseudotumour cerebri (idiopathic intracranial hypertension). *Cephalgia* 2008; 28:1361-73.
57. Yazici Z, Yazici B, Tuncel E. Findings of magnetic resonance imaging after optic nerve sheath decompression in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol*. 2007; 144:429-435.
58. Teleb MS, Cziep ME, Issa M, Lazzaro M, Asif K, Hun Hong S, et al. Stenting and Angioplasty for Idiopathic Intracranial Hypertension: A Case Series with Clinical, Angiographic, Ophthalmological, Complication, and Pressure Reporting. *J Neuroimaging*. 2015; 25(1):72-80.
59. Kesler A, Hadayer A, Goldhammer Y, Almog Y, Korczyn AD. Idiopathic intracranial hypertension: risk of recurrences. *Neurology*. 2004; 63:1737-9.
60. Bruce BB, Preechawat P, Newman NJ, Lynn MJ, Biousse V. Racial differences in idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2008; 70:861-867.
61. Mollan SP, Ball AK, Sinclair AJ, Madill SA, Clarke CE, Jacks AS, Burdon MA, Matthews TD. Idiopathic intracranial hypertension associated with iron deficiency anemia: a lesson for management. *Eur Neurol*. 2009; 62:105-108.
62. Shah VA, Kardon RH, Lee AG, Corbett JJ, Wall M. Long-term follow-up of idiopathic intracranial hypertension: the Iowa experience. *Neurology*. 2008; 70:634-640.
63. Taktakishvili O, Shah VA, Shahbaz R, Lee AG. Recurrent idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmology* 2008; 115:221.
64. Digre KB, Nakamoto BK, Warner J, Langeberg WJ, Baggaley SK, Katz BJ. A Comparison of Idiopathic Intracranial Hypertension with and without Papilledema. *Headache*. 2009; 49(2):185-93.
65. F.J. Rodríguez de Rivera, P. Martínez-Sánchez, J. Ojeda-Ruiz de Luna, F.J. Arpa-Gutiérrez, P. Barreiro-Tella. Hipertensión intracraneal benigna. Antecedentes, clínica y tratamiento en una serie de 41 pacientes. *Neurol* 2003; 37(9):801-805.
66. Torbey MT, Geocadin RG, Razumovsky AY, Rigamonti D, Williams MA. Utility of CSF pressure monitoring to identify idiopathic intracranial hypertension without papilledema in patients with chronic daily headache. *Cephalalgia*. 2004; 24(6):495-502.

## Agradecimientos

Quiero agradecer a mi director del TFG, Jon Infante Ceberio, por su ayuda para plantear y diseñar el trabajo, por su disponibilidad y por todas las indicaciones que me ha dado en cada una de las partes del trabajo.

También a todo el personal de la biblioteca de la facultad de medicina y de los archivos del HUMV por prestarme su ayuda siempre que lo he necesitado y al Dr. González Mandly por su ayuda para interpretar las pruebas de imagen que se incluyen en este trabajo.

**ANEXO I: Formulario de recogida de datos**

<b>Edad:</b>	<b>Sexo:</b>	<b>Peso:</b>	<b>IMC:</b>
--------------	--------------	--------------	-------------

<b>HTA:</b> SI / NO	<b>Diabetes</b> SI / NO	<b>Apnea del sueño:</b> SI NO	<b>Tabaquismo</b> SI / NO
---------------------	-------------------------	-------------------------------	---------------------------

<b>Alteraciones de la coagulación:</b>
<i>Anticuerpos anticardiolipina    Defecto antitrombina III    Trombocitosis</i>
<i>Anemia falciforme    Otros .....</i>
<b>Anemia:</b> SI / NO

<b>Alteraciones endocrinas:</b>
<i>Uso de esteroides    Anabolizantes    Hormona del crecimiento</i>
<i>Hipertiroidismo    Hipotiroidismo    Otros.....</i>

<b>Historia ginecológica</b>
<i>Embarazos:</i> SI / NO <i>Alteraciones menstruales</i> SI / NO
<i>Otros.....</i>

<b>Otros antecedentes</b>
<i>Cefalea crónica</i> SÍ / NO .....

<b>Medicación:</b>
<i>Tetraciclinas    Acido nalixídico    Anticonceptivos orales</i>
<i>Vitamina A    Corticoesteroides    GnRH</i>
<i>Otros.....</i>

**Clínica****Cefalea:**Localización: Holocraneal      hemicranealDuración:Desencadenantes: Valsalva    Tos    Cambios de postura    Levantarse por la mañanaAtenuantes:

Otros.....

Manifestaciones acompañantes:**Nauseas**      SI / NO      **Vomitos**      SI / NO      **Mareos**      SI / NO**Acufenos**      SI / NO      **Visión doble**      SÍ / NO**Alteraciones visuales***Ceguera pasajera    /Perdida de campo visual    /Borrosidad visual    /Perdida de AV generalizada***Exploración Neurológica**Fondo de ojo: Normal / Alterado    Papiledema    : SI / NO → Unilateral/ Bilateral**Oftalmoparesia**      SI / NO    **Campimetría**      normal/ alterada.....

Otros.....

Resto de la exploración: Normal/alterada**Pruebas complementarias:****TC Si/no      RM si/no      AngioTC sí/no      AngioRM sí/no**

Hallazgos:

*Silla turca vacía      Alteración de hipófisis      Espacios subaracnoideos estrechos**Estrechamiento globo posterior      Alteraciones N.Óptico**Trombosis senos duros      Estenosis del seno transversal***Angiografía si / no****Punción Lumbar:** Composición → Normal / AlteradaValores de **presión**.....cmH<sub>2</sub>O.**Sensor intracraneal: sí / no**      PIC media basal.....

**Tratamiento****Punciones** lumbares terapéuticasTratamiento de **Urgencia:** → Punciones lumbares repetidas / Corticoides i.v**Azetazolamida sí / no**

Dosis inicial..... Duracion total del tratamiento.....

Adherencia SI / NO

Reacciones adversas: SI / NO .....

Topiramato si / no

Furosemida si / no

Amitriptilina si / no

Otros.....

**Tratamiento factores agravantes** .....**Cirugía:** SI / NO**Nº de evolución hasta cirugía**.....**Técnicas**

Fenestración vaina nervio óptico

Derivaciones con catéter → Ventriculoperitoneal / Lumboperitoneal

Stent en el seno transversal

Otros.....

**Complicaciones:**.....**Cirugía bariátrica:** Si / No**Evolución Clínica****Sin tratamiento** Si / No.....**Síntomas permanentes:** Si / No.....**Periodo asintomático** Si / No.....**Recurrencias clínicas** Si / No Nº ..... Síntomas:**Reingresos** Si / No Nº ..... Síntomas:**Altas** Si / No .....**Deja de acudir** Si / No.....**Pérdida de peso****Pérdida de peso** → al año ....kg / al alta.....