



Hipertensión intracraneal idiopática: casuística y revisión de la bibliografía

María Álvarez Casaño^a, Rocío Calvo Medina^b, Jacinto Martínez Antón^b

Publicado en Internet:
13-febrero-2019

María Álvarez Casaño:
mariaac22@hotmail.com

^aMIR-Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España • ^bNeuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.

Resumen

Introducción: se analizan las características de la hipertensión intracraneal idiopática; clínica al inicio, pruebas realizadas, tratamiento y evolución que presentaron.

Material y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de hipertensión intracraneal idiopática en los últimos siete años (2011-2017) en un hospital de tercer nivel.

Resultados: se estudiaron 40 pacientes (55% mujeres) con una edad media de 9,6 años. Como factores asociados, el 5% seguían tratamiento con hormona del crecimiento. Solo el 25% presentaban sobrepeso u obesidad. El síntoma principal fue cefalea opresiva, asociando vómitos (27,5%) o alteraciones visuales (22%). Tres pacientes presentaron hallazgo casual de papiledema bilateral. La exploración física fue anodina (65%), se observó estrabismo por parálisis del VI par craneal (35%). Presentaron papiledema el 62,5%. La campimetría solo se realizó en el 55% de los pacientes y estaba alterada en el 50% de estos. El tiempo hasta el diagnóstico fue 44,8 días. Obtuvimos una presión de apertura media 29,7 cm H₂O (±8,2). Se realizó tomografía computarizada al 85% de los pacientes y fue normal en el 88,2% de estos. Se hizo resonancia magnética craneal al 7,5%, y fue normal en el 70% de estos. Se practicó angio-RM al 5%, y fue normal en todos los casos. Se solicitó analítica, con función renal y hepática (62,5%, todos normal), hormonal (65%), estudio de trombofilias y autoinmunidad (10% y 20% respectivamente, anodinas). Se inició tratamiento con acetazolamida (95%), y hubo que añadir corticoterapia por falta de respuesta en el 24% de los casos. En el 5% se autolimitó espontáneamente. Como último escalón, el 7,5% requirió válvula de derivación lumboperitoneal. Evolucionaron favorablemente el 95%, con recidivas en el 15% de los casos. El tiempo medio hasta la resolución fue de 3,9 meses.

Conclusión: el diagnóstico y tratamiento precoz de la hipertensión intracraneal idiopática es importante para evitar posibles secuelas irreversibles. El estudio oftalmológico, especialmente la campimetría, es esencial para el diagnóstico, seguimiento y determinación de la agresividad del tratamiento.

Palabras clave:

- Campimetría
- Hipertensión intracraneal
- Papiledema

Idiopathic intracranial hypertension: epidemiology and current literature review

Abstract

Introduction: the characteristics of idiopathic intracranial hypertension are analyzed; epidemiology, clinic at the beginning, tests performed, treatment and evolution that presented the analyzed cases.

Material and methods: a retrospective descriptive study was conducted on patients with idiopathic intracranial hypertension in the last seven years (2011-2017), in a third level hospital.

Results: forty patients (55% women) were studied, with a mean age of 9.6 years. As associated factors, 5% had a treatment with growth hormone. It is important to note that only 25% were overweight or obese. The main symptom was oppressive headache, without-predominance hours, associating vomiting (27.5%), or visual alterations (22%). Three asymptomatic patients presented a chance finding of bilateral papilledema. The physical examination was anodyne (65%), showing strabismus due to cranial nerve palsy VI (35%). 62.5% presented papilledema, and the campimetry was only performed in 55% of the patients, altered in 50% of them. The time to diagnosis was 44.8 days. We obtained an average opening pressure of 29.7 cm H₂O (± 8.2). CT was performed (85%), being normal (88.2%). MRI of the skull (7.5%), normal (70%). Angio-NMR (5%), all normal. Analytical was requested, with renal and hepatic function (62.5%, all normal), hormonal (65%), thrombophilic study and autoimmunity (10% and 20% respectively, anodyne). Treatment was started with acetazolamide (95%), requiring the addition of corticotherapy due to lack of response 24%. In 5%, it spontaneously self-limited. As a last step, 7.5% required a lumboperitoneal bypass valve. They evolved favorably 95%, relapsing 15%. Redialing the average time to resolution was 3.9 months.

Conclusion: idiopathic intracranial hypertension is rare, but its diagnosis and early treatment is essential to avoid possible irreversible sequelae. The ophthalmological study, by fundus and especially campimetry, is essential for the diagnosis, monitoring and determination of the aggressiveness of the treatment.

Key words:

- Campimetry
- Intracranial hypertension
- Papilledema

INTRODUCCIÓN

La hipertensión intracraneal idiopática (HII) o hipertensión intracraneal benigna es una enfermedad poco común en la infancia. Se define por una serie de signos y síntomas producidos por el aumento de la presión intracraneal (cefalea, papiledema y afectación visual), y es necesario realizar un diagnóstico de exclusión de otras posibles causas de hipertensión intracraneal (lesiones ocupantes de espacio, traumatismos craneoencefálicos, encefalitis o meningitis)^{1,2}. Por lo general, la evolución es benigna, pero dada la posibilidad de un deterioro grave de la visión se recomienda un control estricto de estos pacientes hasta la resolución completa del cuadro.

El objetivo del estudio es realizar un análisis sobre la incidencia de dicha patología en nuestro medio, así como los datos demográficos, clínica al inicio, pruebas realizadas hasta el diagnóstico, tratamiento y evolución que presentaron.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de HII en los últimos siete años (2011-2017) en la consulta de Neuropediatría de un hospital de tercer nivel.

Para el diagnóstico de HII se ha seguido los criterios de Dandy-Smith modificados³ (Tabla 1): con sintomatología clínica compatible, un análisis de líquido cefalorraquídeo (LCR) normal, una presión de apertura de LCR mayor de 20 cm H₂O y una prueba de neuroimagen sin hallazgos. Como signos de hipertensión intracraneal, el abombamiento de la fontanela en los lactantes y el papiledema en los niños

mayores, asociados o no a otros síntomas, como vómitos, cefalea o parálisis del VI par craneal.

Se consultaron los datos en las historias clínicas de los pacientes dados de alta con el diagnóstico de HII en la consulta de neuropediatría en el periodo comprendido entre enero de 2011 y diciembre de 2017. Todos ellos habían aceptado el consentimiento para la realización de la punción lumbar y estudio de los resultados.

RESULTADOS

Se obtuvo una muestra de 40 pacientes, una vez excluidos a los que no se llegó al diagnóstico definitivo de HII.

El 55% eran mujeres, la edad media de la muestra fue de $9,6 \pm 3,04$ años. El 47,5% de los pacientes acudió en primer lugar a Urgencias, mientras que un 20% fue a la consulta de Neuropediatría derivados desde Atención Primaria, y otro 20% consultó directamente en Oftalmología.

No se observó mayor prevalencia en ninguna estación del año. El 93% refería un desarrollo psicomotor adecuado. Entre los antecedentes personales, el 47,5% no tenía antecedentes de interés, el 15% presentaba defectos de refracción y el 15% algún antecedente neurológico (migraña, trastornos del desarrollo o epilepsia en uno de los casos). El 25% de los pacientes tenía antecedentes familiares de migraña. Como factores asociados, el 5% estaban en tratamiento con hormona del crecimiento (GH) por talla baja. El 17,5% refería una infección previa (sinusitis, faringitis u otitis media aguda), y traumatismo craneoencefálico previo tan solo el 2,5%. Un dato que hay que remarcar es que tan solo el 25% presentaban sobrepeso u obesidad.

Tabla 1. Criterios de Dandy-Smith modificados³

Signos y síntomas de aumento de presión intracraneal, incluido el papiledema
Ausencia de focalidad neurológica, a excepción de paresia del VI par craneal
Neuroimagen normal (se admite la existencia de ventrículos pequeños e imagen de silla turca vacía)
Aumento de la presión de apertura de líquido cefalorraquídeo (mayor de 200-250 mm de agua), pero de composición normal
Paciente consciente y alerta
Sin causa alternativa que explique el aumento de la presión intracraneal

El síntoma principal presente en el 92,7% de los pacientes fue la cefalea, de características opresiva y holocraneal, sin predominio horario, el 27,5% asoció vómitos y el 22% alteraciones de la visión (diplopia o visión borrosa). Uno de ellos asociaba episodios paroxísticos. Tres pacientes no presentaron ninguna sintomatología, fueron derivados ante el hallazgo casual de papiledema bilateral.

La exploración física fue anodina en el 65%, observándose un estrabismo por parálisis del VI par craneal en el 35% de los pacientes. En la exploración oftalmológica presentaron papiledema el 62,5%, y la campimetría tan solo se realizó en el 55% de los pacientes, y estaba alterada en el 50% de estos.

El tiempo de evolución desde el inicio de la sintomatología hasta el diagnóstico fue de 44,8 días (61,3). La HII es una patología en la que es necesario realizar un diagnóstico de exclusión, por lo que en el 100% de los pacientes se realizó punción lumbar y prueba de neuroimagen.

Se consideró patológico un valor de la presión de apertura del LCR mayor a 20 cm H₂O; obtuvimos en los pacientes una media de 29,7 cm H₂O ($\pm 8,2$).

La citología del LCR fue normal en el 100% de los casos. Como prueba de imagen se realizó tomografía computarizada (TC) en el 85% de los pacientes, con resultado normal en el 88,2% de ellos, y con hallazgos inespecíficos en el resto (dos casos presentaban un quiste aracnoideo de pequeño tamaño sin efecto masa, un caso sinusitis y en otro caso se observaron calcificaciones supratentoriales extraaxiales). Se realizó resonancia magnética (RM) de cráneo en el 87,5% de los casos, con resultado normal en el 70% de estos; un caso presentó una malformación de los senos venosos (2,8%), el 8,5% sinusitis, dos pacientes un quiste aracnoideo de pequeño tamaño (5,7%), y hallazgos inespecíficos, como aumento de señal cortical en el lóbulo occipital bilateral en un caso (2,8%), aplanamiento de la glándula hipofisaria en otro paciente (2,8%), aumento del tamaño de las astas occipitales y temporales en otro (2,8%) y en el paciente con antecedentes de epilepsia y calcificaciones en el TC, se observó en la RM una zona de sangrado evolucionado en la cápsula externa izquierda del lóbulo

temporal (2,8%). Se realizó angio-RM en el 5% de los casos, todos ellos con resultado normal, salvo la malformación de los senos venosos.

La electroencefalografía (EEG) se realizó en el 5% de los casos (el paciente que presentaba epilepsia de base y aquel que asociaba episodios paroxísticos además de la cefalea).

En función de los antecedentes personales, familiares y el desarrollo puberal, se solicitaron determinaciones analíticas, como el estudio de la función renal y hepática (62,5%, todos normales), determinaciones hormonales (65%, se detectaron anomalías en el 7,6%: hiperandrogenismo e hipotiroidismo), estudio de trombofilias y estudio de autoinmunidad (10 y 20% respectivamente, sin detectarse anomalías).

El tratamiento recibido en el 95% de los casos fue médico, con acetazolamida, un inhibidor de la anhidrasa carbónica, en el 24% de los casos hubo que añadir corticoterapia por falta de respuesta. En el 5% restante, la clínica se autolimitó espontáneamente. El corticoide añadido en los que lo precisaron fue la prednisona en el 18,5% y dexametasona en el 5%. Como último escalón terapéutico, requirieron la colocación de una válvula de derivación lumboperitoneal el 7,5% de los pacientes.

El 95% de los pacientes tuvo respuesta favorable al tratamiento médico; el 15% presentó recidiva de la HII. Remarcar que el tiempo medio de evolución hasta la resolución de los síntomas y normalización del fondo de ojo fue de 3,9 meses (rango: 1-18 meses).

En todos los pacientes, la resolución del proceso fue completa, con desaparición del papiledema y sin precisar tratamiento de mantenimiento, aunque sí se observaron recurrencias en seis de los casos.

En las **Tablas 2 y 3** se recogen los principales datos clínicos de nuestro estudio.

DISCUSIÓN

La HII es una patología poco frecuente y con potenciales riesgos visuales en los niños. En la población

Tabla 2. Principales características clínicas del grupo (n = 40)	
Sexo: 55% femenino Edad: 9,6 (3,04) años Sobrepeso/obesidad: 25%	
Procedencia (primera consulta)	Urgencias: 47,5% Derivación desde Atención Primaria: 20% Oftalmología: 20%
Antecedentes personales	Desarrollo psicomotor normal: 93% Sin antecedentes de interés: 47,5% Defectos de refracción: 15% Antecedente neurológico: 15% Terapia con GH previa: 5% Infección previa: 17,5% Traumatismo craneoencefálico previo: 2,5% Antecedentes familiares de migraña: 25%
Sintomatología clínica	Cefalea al inicio del cuadro: 92,7% Diplopia o visión borrosa: 22% Vómitos: 27,5%
Exploración física	Anodina: 65% Estrabismo por parálisis del VI par craneal: 35% Papiledema: 62,5%

GH: hormona del crecimiento.

Tabla 3. Pruebas diagnósticas, tratamiento y evolución de los pacientes	
Pruebas complementarias realizadas	Campimetría: 18/40 (45%). Normal 9/18 (50%). Alterada 9/18 (50%) Presión de apertura del LCR: 29,7 cm H ₂ O Realización de TC: 85% Realización de RM craneal: 87,8% Realización de angio-RMN: 5% Realización de EEG: 5% Función renal y hepática: 62,5% Estudio hormonal: 65% Estudio de trombofilias: 10% Estudio de autoinmunidad: 20%
Tratamiento	Resolución espontánea (retirada del factor desencadenante): 5% Acetazolamida: 95% Acetazolamida + corticoterapia: 24% DLP: 7,5% Tiempo medio hasta resolución: 3,9 meses (rango: 1-18 meses) Recidiva: 15%

DLP: derivación lumboperitoneal; EEG: electroencefalograma; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

adulta se describe una incidencia de 1-2 por 100 000, y es mayor su incidencia en mujeres obesas de 15 a 44 años². En la población pediátrica no existen datos de incidencia específicos, aunque también se describe principalmente en niñas adolescentes con sobrepeso, pudiendo ser el único factor desencadenante. Sin embargo, en nuestra muestra no hemos podido demostrarlo puesto

que no existe una mayor incidencia significativa en niñas (55%) y tan solo presentaron sobrepeso el 25% de los pacientes.

Actualmente es una entidad de etiología desconocida, aunque hay varias teorías sobre su origen. Se ha descrito una asociación directa con diferentes fármacos como posibles desencadenantes, como los corticoides, la GH (presente en el 5% de nuestra

muestra), hipervitaminosis A, tetraciclinas o la existencia de una malformación de los senos venosos (presente en un paciente de nuestra serie)^{3,4}.

El motivo de consulta más frecuente es la cefalea asociada a vómitos o a alteraciones visuales (visión borrosa por edema de papila o diplopía por parálisis del VI par craneal). En nuestro estudio, la cefalea de tipo opresiva holocraneal es el síntoma cardinal, y se asocia a la afectación visual en el 22% de los casos. Una minoría de la muestra presentó papiledema bilateral como hallazgo casual en una revisión oftalmológica rutinaria, sin tener ninguna otra sintomatología.

La HII es un diagnóstico de exclusión y deben descartarse otras causas de hipertensión intracraneal, como encefalitis o meningitis, trombosis venosas, o mucho menos frecuentes carcinomatosis leptomeníngeas o melanoses neurocutáneas, entre otras.

El tratamiento se instaura para lograr la remisión de los síntomas y preservar la función visual, evitando posibles secuelas al disminuir la presión intracraneal.

En nuestra muestra, en los dos pacientes en los que la HII se asociaba al tratamiento con GH, este se suspendió con resolución de la clínica. En el resto se instauró tratamiento médico con acetazolamida como primera línea, en dosis de 25-30 mg/kg/día repartidas en dos tomas diarias. La acetazolamida es un inhibidor de la anhidrasa carbónica que actúa disminuyendo la producción de LCR, aunque para ello se requieren dosis altas, que pueden llegar a ser mal toleradas, en cuyo caso se puede sustituir por furosemida o asociar un corticoide. El uso de corticoides puede ser útil como tratamiento adyuvante de rescate en pacientes con rápido deterioro de la función visual mientras se plantea la posibilidad de cirugía. Es importante hacer una retirada escalonada y progresiva de los corticoides, puesto que si se realiza de manera brusca puede llevar a un aumento de la presión intracraneal por rebote.

En la población adulta se emplean otras líneas de tratamiento, como el topiramato y la zonisamida,

también inhibidores de la anhidrasa carbónica. Sin embargo, no existen evidencias de su uso en Pediatría.

Como última línea de tratamiento, se emplea la cirugía en casos de deterioro progresivo de la función visual o cefalea rebelde a pesar del tratamiento médico. Entre los procedimientos invasivos están la realización de punciones lumbares repetidas o la derivación lumboperitoneal o ventriculoperitoneal, u otras más encaminadas a tratar el papiledema, como la descompresión o fenestración de la vaina del nervio óptico (aunque la experiencia es limitada en niños).

Tras revisar la literatura médica actual, no se han descrito nuevas líneas de tratamiento. La realización de punciones evacuadoras seriadas ha disminuido de forma marcada, por tratarse de un tratamiento cruento⁵⁻⁷.

A pesar de que en la literatura médica se describe una alta tasa de resolución espontánea, nosotros preferimos instaurar el tratamiento médico de forma precoz por el riesgo de afectación visual¹.

Es importante realizar controles clínicos y oftalmológicos periódicos. No solo del fondo de ojo, sino que es fundamental realizar campimetrías seriadas por el oftalmólogo, puesto que su afectación indica empeoramiento y avance de la enfermedad.

En el momento en que la exploración oftalmológica se normaliza hay que retirar de forma progresiva el tratamiento farmacológico. Se aconseja disminuir la acetazolamida en un mínimo de dos meses. Y continuar el seguimiento de los pacientes por la posibilidad de recaídas (8-38% de los pacientes): en nuestra muestra se describió una recidiva en el 15%.

CONCLUSIÓN

La HII es una enfermedad poco frecuente, pero cuyo diagnóstico y tratamiento precoz es esencial para evitar posibles secuelas irreversibles. Es fundamental contar con un equipo multidisciplinar coordinado y compuesto por neuropediatras, oftalmólogos y neurocirujanos.

Hay que hacer hincapié en que el estudio oftalmológico, con la valoración del fondo de ojo y especialmente la campimetría, es esencial para el diagnóstico, el seguimiento y la determinación de la agresividad del tratamiento.

Igualmente es importante contar con un protocolo diagnóstico-terapéutico en la unidad, para orientar las pruebas complementarias y decidir el manejo terapéutico que se va a llevar a cabo en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Monge Galindo L, Pérez Delgado R, López-Pisón J, Olloqui-Escalona A, García Íñiguez JP, Ruiz del Olmo Izuzquiza L. Hipertensión intracraneal benigna. Experiencia en 18 años. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 71:400-6.
2. Mosquera Gorostidi A, Iridoy Zulet M, Azcona Ganuza G, Gembero Esarte E. Seudotumor cerebri en niños: etiología, características clínicas y evolución. *Neurología*. 2017. pii: S0213-4853(16)30244-4.
3. Eldes NH, Yilmaz Y. Pseudotumour cerebri in children: etiological, clinical features and treatment modalities. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012;16:349-55.
4. Ray WZ, Lee A, Blackburn SL, Lueder GT, Leonard J R. Pseudotumor cerebri following tapered corticosteroid treatment in an 8-month-old infant. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;1:88-90.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

ABREVIATURAS

EEG: electroencefalografía • **GH:** hormona del crecimiento • **HII:** hipertensión intracraneal idiopática • **LCR:** líquido cefalorraquídeo • **RM:** resonancia magnética • **TC:** tomografía computarizada.

5. Rodríguez de Rivera FJ, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez FJ, Barreiro-Tella P. Benign intracranial hypertension. History, clinical features and treatment in a series of 41 patients. *Rev Neurol*. 2003;37:801-5.
6. Aylward SC, Way AL. Pediatric intracranial hypertension: a current literature review. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22:14.
7. Youroukos S, Psychou F, Fryssiras S, Paikos P, Nicolaidou P. Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol*. 2000;15:453-7.



Idiopathic intracranial hypertension: epidemiology and current literature review

María Álvarez Casaño^a, Rocío Calvo Medina^b, Jacinto Martínez Antón^b

Date of online publication:
13-february-2019

María Álvarez Casaño:
mariaac22@hotmail.com

^aMIR-Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España • ^bNeuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga. España.

Abstract

Introduction: Analysis of the characteristics of cases of idiopathic intracranial hypertension, including the clinical presentation, diagnostic tests performed, treatment and patient outcomes.

Material and methods: we conducted a retrospective descriptive study in patients given a diagnosis of idiopathic intracranial hypertension in a tertiary care hospital in the last seven years (2011-2017).

Results: The study included 40 patients (55% female) with a mean age of 9.6 years. We found concurrent treatment with growth hormone in 5%. Only 25% exhibited overweight or obesity. The most frequent presentation was tension headache accompanied by vomiting (27.5%) or changes in vision (22%). In 3 patients, papilloedema was identified as a chance finding. The findings of the physical examination were unremarkable in 65% of patients, while 35% had strabismus secondary to sixth cranial nerve palsy. Of all patients, 62.5% had papilloedema. Visual field tests were only performed in 55%, and detected abnormalities in half. The time elapsed to diagnosis was 44.8 days. The mean CSF opening pressure was 29.7 cm H₂O (± 8.2). A CT scan was performed in 85% of patients, and was normal in 88.2%. A cranial MRI scan was performed in 7.5%, whose findings were normal in 70%. A magnetic resonance angiogram was performed in 5% of patients and was normal in all. The blood tests ordered in the evaluation included renal and liver function panels in 65% of patients (normal in all), a hormone study in 65%, a coagulation panel in 10% (normal in all) and an autoimmune workup in 20% (normal in all). In 95% of patients, treatment was initiated with acetazolamide, with subsequent addition of corticosteroids in 24% due to nonresponse. The disease resolved spontaneously in 5% of patients. As a last treatment option, 7.5% of patients underwent placement of a lumboperitoneal shunt. Of all patients, 95% had favourable outcomes, with recurrences in 15% of cases. The mean time elapsed to resolution was 3.9 months.

Conclusion: Idiopathic intracranial hypertension is rare, but its early diagnosis and treatment are essential to prevent potential irreversible sequelae. The ophthalmological evaluation, including a fundoscopic examination and visual field test, is essential for the diagnosis and followup and to determine how aggressive treatment needs to be.

Key words:

- Visual field test
- Intracranial hypertension
- Papilloedema

Hipertensión intracraneal idiopática: casuística y revisión de la bibliografía

Resumen

Introducción: se analizan las características de la hipertensión intracraneal idiopática; clínica al inicio, pruebas realizadas, tratamiento y evolución que presentaron.

Material y métodos: estudio descriptivo retrospectivo de los pacientes diagnosticados de hipertensión intracraneal idiopática en los últimos siete años (2011-2017) en un hospital de tercer nivel.

Resultados: se estudiaron 40 pacientes (55% mujeres) con una edad media de 9,6 años. Como factores asociados, el 5% seguían tratamiento con hormona del crecimiento. Solo el 25% presentaban sobrepeso u obesidad. El síntoma principal fue cefalea opresiva, asociando vómitos (27,5%) o alteraciones visuales (22%). Tres pacientes presentaron hallazgo casual de papiledema bilateral. La exploración física fue anodina (65%), se observó estrabismo por parálisis del VI par craneal (35%). Presentaron papiledema el 62,5%. La campimetría solo se realizó en el 55% de los pacientes y estaba alterada en el 50% de estos. El tiempo hasta el diagnóstico fue 44,8 días. Obtuvimos una presión de apertura media 29,7 cm H₂O (±8,2). Se realizó tomografía computarizada al 85% de los pacientes y fue normal en el 88,2% de estos. Se hizo resonancia magnética craneal al 7,5%, y fue normal en el 70% de estos. Se practicó angio-RM al 5%, y fue normal en todos los casos. Se solicitó analítica, con función renal y hepática (62,5%, todos normal), hormonal (65%), estudio de trombofilias y autoinmunidad (10% y 20% respectivamente, anodinas). Se inició tratamiento con acetazolamida (95%), y hubo que añadir corticoterapia por falta de respuesta en el 24% de los casos. En el 5% se autolimitó espontáneamente. Como último escalón, el 7,5% requirió válvula de derivación lumboperitoneal. Evolucionaron favorablemente el 95%, con recidivas en el 15% de los casos. El tiempo medio hasta la resolución fue de 3,9 meses.

Conclusión: el diagnóstico y tratamiento precoz de la hipertensión intracraneal idiopática es importante para evitar posibles secuelas irreversibles. El estudio oftalmológico, especialmente la campimetría, es esencial para el diagnóstico, seguimiento y determinación de la agresividad del tratamiento.

Palabras clave:

- Campimetría
- Hipertensión intracraneal
- Papiledema

How to cite this article: Álvarez Casaño M, Calvo Medina R, Martínez Antón J. Hipertensión intracraneal idiopática: casuística y revisión de la bibliografía. Rev Pediatr Aten Primaria. 2019;21:15-20.

INTRODUCTION

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) or benign intracranial hypertension is an infrequent disease in children. It is characterised by a constellation of signs and symptoms resulting from raised intracranial pressure (headache, papilledema and visual impairment), and its diagnosis requires ruling out other possible causes of intracranial hypertension (space-occupying lesions, head trauma, encephalitis or meningitis).^{1,2} Its course is usually benign, but given the risk of severe visual impairment, strict monitoring of these patients until full resolution is recommended.

The aim of our study was to analyse the incidence of IIH in our area and the demographic characteristics, tests performed until diagnosis, treatment and outcomes of affected patients.

MATERIALS AND METHODS

We conducted a retrospective descriptive study of the patients that received a diagnosis of IIH in the Department of Paediatric Neurology of a tertiary care hospital in the past 7 years (2011-2017).

We used the modified Dandy-Smith criteria³ to diagnose IIH (Table 1): compatible symptoms, normal cerebrospinal fluid (CSF) composition, a CSF opening pressure greater than 20 cm H₂O and unremarkable neuroimaging findings. The signs considered indicative of raised intracranial pressure were bulging fontanelle in infants and papilloedema in older children, with or without accompanying symptoms such as vomiting, headache or sixth cranial nerve palsy.

We collected data from the electronic health records of patients discharged from the Department of Paediatric Neurology department with a diagnosis of IIH between January 2011 and December 2017. All of them had consented to performance of a lumbar puncture and the analysis of the results.

RESULTS

The final sample consisted of 40 patients after excluding patients without a definitive diagnosis of IIH.

Of all patients, 55% were female, and the mean age of the sample was 9.6 ± 3.04 years. Patients initially sought care in the emergency department in 47.5% of cases, while 20% visited the Department of Paediatric Neurology after being referred from primary care and another 20% sought care directly in the Department of Ophthalmology.

We did not find changes in prevalence based on the season. Of all patients, 93% reported normal psychomotor development. The personal history was unremarkable in 47.5% of patients, while 15% had refractive errors and 15% some form of neurologic problem (migraine, developmental disorders or, in 1 patient, epilepsy). There was a positive family history of migraine in 25% of the patients. When it came to risk factors, 5% were undergoing treatment with growth hormone (GH) due to short stature; 17.5% reported a previous infection (sinusitis, pharyngitis or acute otitis media), and only 2.5% a history of head trauma. We ought to highlight that only 25% of the patients were overweight or obese.

Table 1. Modified Dandy-Smith criteria³

Symptoms and signs of increased intracranial pressure, including papilloedema
Absence of localizing findings on neurologic examination, with the exception of sixth cranial nerve palsy
Normal neuroimaging studies (except for small ventricular size and empty sella turcica)
Increased cerebrospinal fluid pressure (> 200-250 mm H ₂ O), with normal fluid composition
Patient awake and alert
No other cause of increased intracranial pressure present

The main presenting symptom, found in 92.7% of patients, was a holocranial tension headache with no changes in intensity based on the time of day, associated with vomiting in 27.5% and with changes in vision (blurred or double vision) in 22%. One patient also experienced paroxysmal events. Three patients were asymptomatic and had been referred for evaluation due to chance finding of bilateral papilloedema.

The physical examination was unremarkable in 65% of patients. Thirty-five percent of patients presented with strabismus secondary to sixth cranial nerve palsy. The ophthalmological evaluation detected papilloedema in 62.5% of patients; a visual field test was performed in only 55% of patients and found abnormalities in half of them.

The time elapsed from onset to diagnosis was 44.8 days (61.3). Since IIH is a diagnosis of exclusion, all patients underwent a lumbar puncture and neuroimaging tests.

Values of the CSF opening pressure greater than 20 cm H₂O were considered pathological, and the mean pressure found in our patients was 29.7 cm H₂O (standard deviation, \pm 8.2).

The CSF composition was normal in all patients. When it came to imaging tests, 85% of patients underwent a computed tomography (CT) scan, which was normal in 88.2% of them, with nonspecific abnormal findings in the rest (a small arachnoid cyst without mass effect in 2 patients, sinusitis in 1 patient and extra-axial supratentorial calcifications in 1 patient). A cranial magnetic resonance imaging (MRI) scan was performed in 87.5% of patients, with normal findings in 70% of them and detection of a dural sinus malformation in 1 patient (2.8%), of sinusitis in 8.5%, a small arachnoid cyst in 2 patients (5.7%) and nonspecific abnormalities in other patients, including bilateral cortical hyperintensity in the occipital lobe in 1 patient (2.8%), flattening of the pituitary gland in 1 patient (2.8%), enlargement of occipital and temporal horns in 1 patient (2.8%) and, in the patient with a history of epilepsy and calcifications in the CT scan (2.8%), bleeding in the external capsule of the temporal lobe. A magnetic resonance angiogram

was performed in 5% of patients, with normal findings except for the dural sinus malformation in 1 patient.

An electroencephalogram (EEG) was performed in 5% of cases (in the patient with underlying epilepsy and the patient with headache associated with paroxysmal events).

Laboratory tests were ordered based on the personal and family history and the stage of pubertal development, such as renal and liver function panels (in 62.5%, normal in all), measurement of hormone levels (in 65%, with abnormalities detected in 7.6%: hyperandrogenism and hypothyroidism), coagulation panel (in 10%, normal in all) and autoimmunity workup (in 20% normal in all).

In 95% of patients, treatment was pharmacological and consisted of acetazolamide, a carbonic anhydrase inhibitor; 24% required the addition of corticosteroids due to nonresponse. In the remaining 5%, the disease resolved spontaneously. In those that required corticosteroid therapy, the drugs given were prednisone (18.5%) and dexamethasone (5%). As a last-tier option, 7.5% of patients required placement of a lumboperitoneal shunt.

Ninety-five percent of patients responded favourably to treatment, and 15% experienced recurrence of IIH. We ought to mention that the mean time elapsed to resolution of symptoms and normalization of the eye fundus was 3.9 months (range: 1-18 months).

In all patients, IIH resolved completely with full regression of the papilloedema and without need of maintenance treatment, although 6 patients experienced recurrences.

Tables 2 and 3 list the main clinical features of the cases included in the study.

DISCUSSION

Idiopathic intracranial hypertension is a rare disease that may cause visual impairment in children. The incidence reported in adults is of 1 to 2 per 100 000 individuals, and is higher in obese women

Table 2. Main characteristics of the sample (n = 40)	
Sex: 55% female Age: 9.6 (3.04) Overweight/obesity: 25%	
Patient origin (initial visit)	Emergency department: 47.5% Referred from primary care: 20% Ophthalmology: 20%
Personal history	Normal psychomotor development: 93% No history of interest: 47.5% Refractive errors: 15% Positive neurologic history: 15% Previous treatment with GH: 5% Prior infection: 17.5% History of head trauma: 2.5% Family history of migraine: 25%
Clinical presentation	Onset with headache: 92.7% Diplopia or blurred vision: 22% Vomiting: 27,5%
Physical examination	Unremarkable: 65% Strabismus secondary to sixth cranial nerve palsy: 35% Papilloedema: 62,5%

GH: growth hormone.

Table 3. Diagnostic tests, treatment and patient outcomes	
Diagnostic tests performed	Visual field test: 18/40 (45%). Normal 9/18 (50%). Abnormal 9/18 (50%) CSF opening pressure: 29.7 cm H ₂ O CT scan: 85% Cranial MR imaging scan: 87,8% MR angiography: 5% EEG: 5% Renal and liver function panels: 62,5% Hormone study: 65% Coagulation study: 10% Autoimmune workup: 20%
Treatment	Spontaneous resolution (removal of trigger): 5% Acetazolamide: 95% Acetazolamide + corticosteroid: 24% LPS: 7.5% Mean time elapsed to resolution: 3.9 months (range: 1-18 months) Recurrence: 15%

CT: computed tomography; EEG: electroencephalogram; LPS: lumboperitoneal shunt; MR: magnetic resonance.

aged 15 to 44 years.² There are no specific data on the incidence of IIH in the paediatric population, although it also has been mainly described in female adolescents with excess weight, with the latter possibly being the sole trigger. However, we were not able to corroborate this in our sample, as we did not find a significantly higher proportion of girls (55%) and only 25% of the patients had excess weight.

The aetiology of IIH is currently unknown, although there are several hypotheses on the subject. Different authors in the literature have reported a direct association with the use of different drugs or supplements that are potential triggers, such as corticosteroids, GH (a risk factor present in 5% of our sample), vitamin A (hypervitaminosis) or tetracyclines, and with dural sinus malformations (present in 1 patient in our sample).^{3,4}

The most frequent presenting complaint is headache associated with vomiting or changes in vision (blurred vision due to papilloedema or double vision due to sixth cranial nerve palsy). In our sample, the key clinical feature was holocranial tension headache, with was associated with visual impairment in 22% of cases. A minority of patients presented with bilateral papilloedema that was a chance finding in a routine vision checkup, with no other symptoms.

Idiopathic intracranial hypertension is a diagnosis of exclusion that requires ruling out other possible causes of raised intracranial pressure, such as encephalitis or meningitis, venous thrombosis or, although much rarer, leptomenigeal carcinomatosis or neurocutaneous melanosis, among others.

The aim of treatment is to achieve symptom resolution and preserve visual function, preventing potential sequelae by decreasing intracranial pressure.

In our sample, in the 2 patients in whom IIH was associated with treatment with GH, the latter was suspended, which achieved resolution of symptoms. In all other patients, pharmacological treatment was initiated with acetazolamide as the first-line drug at 25-30 mg/kg/day divided in 2 doses. Acetazolamide is a carbonic anhydrase inhibitor that works by reducing the production of CSF, although this requires high doses that may be poorly tolerated, in which case it can be switched to furosemide or combined with a corticosteroid. Corticosteroids may be a useful temporizing measure in patients with rapid progression of visual impairment while surgical options are being considered. It is important that corticosteroids are discontinued after a gradual taper, as abrupt discontinuation can cause a rebound increase in intracranial pressure.

Other drugs are used in adult patients, such as topiramate and zonisamide, which are also carbonic anhydrase inhibitors. However, there are no data in the literature on their use in paediatrics.

The last tier of treatment involves surgery in cases with progressive impairment of visual function or headache refractory to pharmacological treatment. The invasive procedures that may be used in

these patients include performance of repeated lumbar punctures or placement of lumboperitoneal or ventriculoperitoneal shunts, as well as interventions that target papilloedema, such as optic nerve sheath decompression or fenestration (although there is limited experience with this approach in children).

ON reviewing the current medical literature, we did not find any reports of new approaches to treatment. The use of serial punctures for drainage has decreased significantly, as this is now considered unnecessarily invasive.⁵⁻⁷

Although the published data evinces a high rate of spontaneous resolution, we prefer to initiate pharmacological treatment early due to the risk of visual impairment.¹

It is important that these patients undergo periodic clinical and ophthalmological evaluations. The latter should not be limited to fundoscopic examinations, but also visual field tests performed by an ophthalmologist, as abnormalities in the visual field are indicative of disease progression and worsening.

Once ophthalmologic findings become normal, pharmacological treatment should be tapered off to discontinuation. It is recommended that acetazolamide be tapered off over a period of at least 2 months. Patients should remain in followup after treatment discontinuation due to the risk of recurrence (8%-38% of patients): in our sample, we found recurrences in 15% of patients.

CONCLUSION

Idiopathic intracranial hypertension is an infrequent disease, but one whose early diagnosis and treatment is essential to prevent potentially irreversible sequelae. It should be managed by a well-coordinated multidisciplinary care team including paediatric neurologists, ophthalmologists and neurosurgeons.

We ought to emphasise the importance of the ophthalmological evaluation, including a fundoscopic examination and visual field test, as it is

essential for diagnosis and followup and to determine how aggressive treatment needs to be.

It is also important that the unit has a protocol in place for diagnosis and treatment that can guide the performance of diagnostic tests and therapeutic decision-making in these patients.

CONFLICTS OF INTEREST

The authors have no conflicts of interest to declare in relation to the preparation and publication of this article.

ABREVIATURAS

CSF: cerebrospinal fluid • **CT:** computed tomography • **EEG:** electroencephalogram • **GH:** growth hormone • **IIH:** idiopathic intracranial hypertension • **MRI:** magnetic resonance imaging.

REFERENCES

1. Monge Galindo L, Pérez Delgado R, López-Pisón J, Olloqui-Escalona A, García Íñiguez JP, Ruiz del Olmo Izuzquiza L. Hipertensión intracranial benigna. Experiencia en 18 años. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:400-6.
2. Mosquera Gorostidi A, Iridoy Zulet M, Azcona Ganuza G, Gembero Esarte E. Seudotumor cerebral en niños: etiología, características clínicas y evolución. *Neurología*. 2017.pii: S0213-4853(16)30244-4.
3. Eldes NH, Yilmaz Y. Pseudotumour cerebri in children: etiological, clinical features and treatment modalities. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012; 16:349-55.
4. Ray WZ, Lee A, Blackburn SL, Lueder GT, Leonard J R. Pseudotumor cerebri following tapered corticosteroid treatment in an 8-month-old infant. *J Neurosurg Pediatr*. 2008;1:88-90.
5. Rodríguez de Rivera FJ, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez FJ, Barreiro-Tella P. Benign intracranial hypertension. History, clinical features and treatment in a series of 41 patients. *Rev Neurol*. 2003;37:801-5.
6. Aylward SC, Way AL. Pediatric intracranial hypertension: a current literature review. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22:14.
7. Youroukos S, Psychou F, Fryssiras S, Paikos P, Nicolaidou P. Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol*. 2000;15:453-7.
8. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013; 81:1159-65.
9. Lee EB, Edelman FS, Stafstrom CE. Evidence of diplopia in children's headache drawings helps to differentiate pseudotumor cerebri from migraine. *Pediatr Neurol*. 2018;79:40-4.
10. Rangel-Castillo L, Robertson C. Management of intracranial hypertension. *Critical Care Clin*. 2006;22:713-32.