

# Hipertensión intracraneal en Pediatría

Ana Felipe Rucían<sup>(1)</sup>, Mireia del Toro Riera<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup> Sección de Neurología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona

Felipe Rucían A, Del Toro Riera M. Hipertensión intracraneal en Pediatría. *Protoc diagn ter pediatri*. 2022;1:135-144.



## 1. PUNTOS CLAVE

- El síndrome de hipertensión intracraneal (HTIC) tiene lugar cuando existe un incremento mantenido de la presión intracraneal (PIC) por encima de los valores normales.
- Las causas y los mecanismos de la HTIC son múltiples (lesiones ocupantes de espacio, hidrocefalia, traumatismos, etc.) y su instauración puede ser aguda o subaguda-crónica.
- La clínica dependerá de la etiología subyacente, del tiempo de instauración-evolución y de la edad del paciente. La tríada clásica de cefalea, vómitos y edema de papila puede ser variable y los casos graves con progresión clínica pueden presentar fenómenos de enclavamiento.
- Ante la sospecha clínica, el diagnóstico debe ser precoz, resultando fundamental para determinar la etiología la neuroimagen cerebral.
- El tratamiento irá encaminado a tratar tanto la causa subyacente como a establecer las medidas terapéuticas que eviten el daño secundario, intentando mantener una adecuada presión de perfusión cerebral.

- Es de especial importancia en pediatría el conocimiento de una entidad, de diferente manejo y que merece una mención aparte, como es la hipertensión intracraneal idiopática (HII) o *pseudotumor cerebri*.

## 2. INTRODUCCIÓN. DEFINICIÓN

La presión intracraneal (PIC) es la presión media de la cavidad craneal, cuyos valores normales varían con la edad, así como puntualmente con relación a determinados fenómenos fisiológicos (**Tabla 1**). El síndrome hipertensivo endocraneal o HTIC es un síndrome clínico producido por un aumento mantenido de la PIC por encima de los 20 mmHg (27 cmH<sub>2</sub>O), común a muchas urgencias neurológicas, que puede producir un descenso de la presión de perfusión cerebral (PPC).

## 3. ETIOPATOGENIA

La PIC es el resultado de un equilibrio mantenido entre los diferentes componentes del compartimento intracraneal, que incluye el encéfalo (80%), la sangre (10%) y el LCR (10%). Su volumen debe ser constante, por lo que el aumento de uno de los componentes debe ser

**Tabla 1.** Valores de presión intracraneal (PIC) normales según la edad

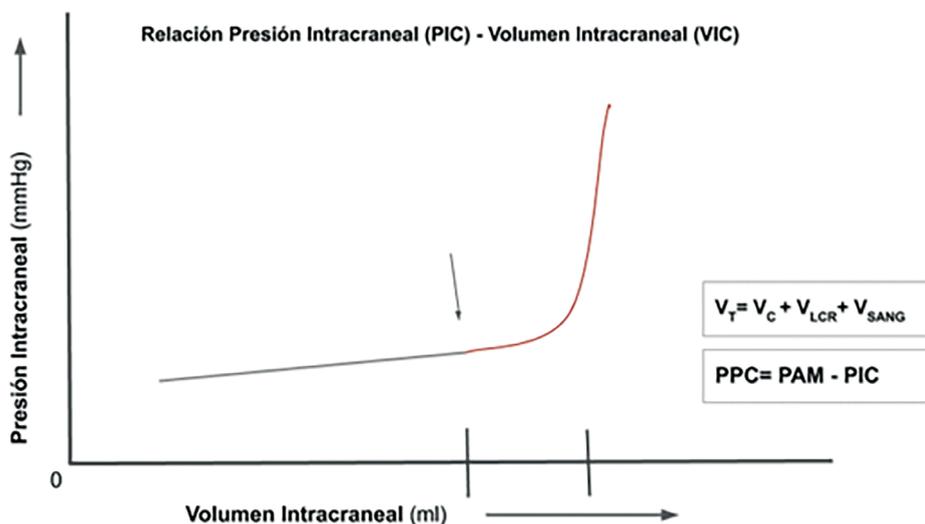
Grupo de edad	Valores de PIC (mmHg)	Valores de PIC (cmH <sub>2</sub> O)
Neonatos y lactantes	5 mmHg	7-8 cmH <sub>2</sub> O
Niños <8 años	5-15 mmHg	8-20 cmH <sub>2</sub> O
Niños >8 años	<15 mmHg	<20 cmH <sub>2</sub> O
HTIC	>20 mmHg	>27 cmH <sub>2</sub> O

compensado por la disminución de volumen de los otros (teoría de Monro-Kellie). Los mecanismos de adaptación son la compliancia del parénquima encefálico, el aumento de reabsorción y redistribución del LCR, el desplazamiento de la sangre venosa a los senos duros y la vasoconstricción cerebral arterial. En fases iniciales de compensación, se produce un desplazamiento de la sangre y el LCR a

lo largo del eje espinal, manteniéndose la PIC dentro de la normalidad. Cuando se alcanza el límite de compensación, tiene lugar un aumento progresivo de la presión ejercida por el LCR dentro de los ventrículos cerebrales, produciéndose la HTIC. En esta fase, cualquier incremento adicional en el volumen intracraneal se acompaña de un aumento significativo de la PIC (**Figura 1**). Si persiste el aumento de PIC, puede haber una potencial compresión de estructuras intracraneales como las estructuras vasculares (causando isquemia cerebral) o el parénquima cerebral (llevando a los diferentes tipos de herniación cerebral).

Existen múltiples causas y mecanismos de HTIC, resultado de alteraciones en los diferentes componentes del compartimento intracraneal, además del aumento de PIC de forma idiopática (HII), que se comentará aparte (**Tabla 2**).

**Figura 1.** Línea gris: fase compensada (aumentos del VIC producen ligero aumento de PIC). Línea roja: fase descompensada tras agotamiento de mecanismos compensadores (ligeros aumentos de VIC producen aumento exponencial y severo de la PIC). PAM, presión arterial media; PPC, presión de perfusión cerebral; V<sub>C</sub>, volumen cerebral; V<sub>LCR</sub>, volumen LCR; V<sub>SANG</sub>, volumen sangre; V<sub>T</sub>, volumen total.



**Tabla 2.** Clasificación etiológica de la HTIC - Diagnóstico diferencial etiológico

Aumento del volumen cerebral	Aumento del volumen sanguíneo	Aumento del volumen de LCR
<ul style="list-style-type: none"> <li>Lesiones ocupantes de espacio/Procesos expansivos intracraneales:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumores</li> <li>Quistes</li> <li>Abscesos</li> <li>Hematomas/hemorragias subdurales/intraparenquimatosas</li> </ul> </li> <li>Edema cerebral:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Lesión axonal traumática</li> <li>Lesión hipóxico-isquémica</li> <li>Infartos isquémicos</li> <li>Lesiones infecciosas</li> <li>Metabólico</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Obstrucción del flujo venoso:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Trombosis de senos venosos</li> <li>Sd de vena cava superior</li> <li>Insuficiencia cardíaca derecha</li> <li>Compresión yugular</li> </ul> </li> <li>Arterial:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Hipertensión arterial maligna</li> <li>Hipercapnia</li> <li>Intoxicación por CO o anestésicos inhalados</li> <li>Hipoxia</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Bloqueo del sistema ventricular (hidrocefalia obstructiva):               <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumores</li> <li>Hemorragias</li> </ul> </li> <li>Alteración de la absorción de LCR (hidrocefalia arreatsorbiva):               <ul style="list-style-type: none"> <li>Hemorragias</li> </ul> </li> <li>Aumento de la producción de LCR:               <ul style="list-style-type: none"> <li>Tumor de plexos coroideos</li> </ul> </li> <li>Malfuncionamiento de válvulas de derivación ventriculoperitoneal/auricular</li> </ul>
<b>Otras</b>	<b>Idiopática</b>	
<ul style="list-style-type: none"> <li>Craneosinostosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>HTIC idiopática o <i>pseudotumor cerebri</i></li> </ul>	

#### 4. CLÍNICA

La clínica dependerá de la etiología subyacente, del tiempo de instauración-evolución y de la edad del paciente. La tríada clásica de cefalea, vómitos y edema de papila puede ser variable y los casos severos con progresión clínica pueden presentar la tríada de Cushing (hipertensión arterial, bradicardia y alteración del patrón respiratorio), signo tardío de gravedad que representa un riesgo elevado de herniación inminente.

Encontraremos, en función del tiempo de evolución de la HTIC y de la edad, los siguientes signos y síntomas:

- La tríada inicial clásica consistente en cefalea, vómitos y edema de papila. La cefalea es uno de los síntomas principales, tanto en los casos de curso agudo como en los de curso crónico y presenta unas determinadas características (**Tabla 3**). Los vómitos son un

**Tabla 3.** Características de la cefalea secundaria a HTIC

<ul style="list-style-type: none"> <li>Carácter persistente y progresivo</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Predominio matutino con posible despertar nocturno (el decúbito favorece el aumento de la PIC)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Empeoramiento con maniobras de Valsalva (tos, micción, defecación)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Mejora con el ortostatismo</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Posible asociación a diplopía y tortícolis compensadora por parálisis de VI par craneal (también posible III y IV)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>Según edad y evolución puede asociarse a alteraciones cognitivas y de comportamiento (niños mayores) e irritabilidad, detención del desarrollo psicomotor y letargia (lactantes)</li> </ul>

síntoma acompañante frecuente y suelen ser habitualmente proyectivos, sin náusea previa y de predominio matutino.

- En el caso de los neonatos y lactantes, donde las suturas craneales permanecen abiertas, la compensación inicial produce

un abombamiento de la fontanela anterior y una diástasis de las suturas, dando como resultado un aumento del perímetro craneal y siendo posible no objetivar edema de papila. En casos extremos, se puede observar desplazamiento inferior de los globos oculares, acompañado en ocasiones de retracción palpebral y limitación a la supravisión de la mirada (“ojos en sol poniente”).

- Si existe progresión de la HTIC, clínicamente pueden aparecer disminución del nivel de consciencia (bien por disminución del flujo sanguíneo cerebral y la PPC o por lesión de la formación reticular del tronco cerebral) y fenómenos de enclavamiento cerebral por herniación de la masa cerebral.

Asimismo, dependiendo del tiempo de instauración de la HTIC, la sintomatología puede ser muy variable:

- En los cuadros de inicio agudo puede aparecer una alteración brusca del estado mental con obnubilación o somnolencia, o menos frecuentemente, aparición de crisis epilépticas. En su evolución puede aparecer la tríada de Cushing y los síntomas de herniación que pueden llegar a producir el coma y la muerte.
- En los cuadros de inicio subagudo-crónico, es más característica la aparición del papiledema. Ante clínica compatible, la presencia de un edema de papila bilateral suele confirmar la existencia de HTIC; sin embargo, su ausencia no la descarta. Puede asociar también alteraciones visuales (oscurecimientos intermitentes del campo visual, pérdida de visión periférica, diplopía por alteración de los pares craneales responsables de la motilidad ocular). También se pueden presentar otros sín-

tomas como son las alteraciones de la marcha y la coordinación, trastornos conductuales y alteraciones del desarrollo psicomotor en lactantes. Recordar que la cefalea en el lactante se puede manifestar como irritabilidad.

## 5. DIAGNÓSTICO. MÉTODOS DE MEDIDA

El diagnóstico de la HTIC se basa en los síntomas y signos compatibles por historia clínica, así como en los hallazgos característicos en la exploración física y fondo de ojo. No obstante, el diagnóstico de confirmación suele venir determinado por la realización de la neuroimagen y otras pruebas diagnósticas, necesarias para poder determinar la etiología del cuadro. La medición-monitorización invasiva de la PIC, en caso de estar indicado, establecería de forma definitiva el diagnóstico de HTIC, así como la medición de la presión de apertura del LCR, en el caso de la HII.

- Examen de fondo de ojo: la presencia de edema de papila bilateral es un indicador muy específico de HTIC, aunque su ausencia no la descarta (requiere tiempo de evolución, por lo que puede no estar presente en casos de HTIC aguda).
- Neuroimagen:
  - La TC craneal es la prueba de elección en situaciones agudas (ej.: paciente traumático), pudiendo demostrar la etiología subyacente y/o signos indicativos de HTIC (desplazamiento de línea media, borramiento de cisternas o surcos). Una TC normal no descarta la HTIC.
  - La RM cerebral presenta mayor resolución anatómica y es más precisa que la TC para detectar los signos indirectos de HTIC y el

edema cerebral. Es de elección en pacientes estables en los que se sospecha una PIC crónicamente elevada.

- La ecografía cerebral es una opción alternativa apropiada, aunque de menor resolución, en lactantes con ventana transfontanelar.
- Punción lumbar: indicada fundamentalmente en el estudio de la HII y ante la sospecha de infección del sistema nervioso central. Se realizará la medición de la presión de apertura del LCR (realizar punción en decúbito lateral), así como el estudio analítico de este. Estaría contraindicada si existe HTIC con focalidad neurológica pese a normalidad de la neuroimagen, dado que esta no siempre puede detectar aumentos de la PIC en su fase inicial.
- Medición-monitorización invasiva de la PIC: dado que es una técnica invasiva, con riesgo de sangrado e infección, se reserva habitualmente para casos seleccionados en las unidades de cuidados intensivos (ej.: pacientes que por la etiología responsable del cuadro requieran un tratamiento médico o neuroquirúrgico agresivo).
- Exploraciones neurofisiológicas: tanto el EEG como los potenciales evocados pueden ser de utilidad para la valoración del pronóstico y del seguimiento, aunque no son técnicas de uso rutinario en el estudio de la HTIC.

## 6. TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento inicial de la HTIC es mantener una PIC <20 mmHg y una PPC adecuada para evitar el daño cerebral secundario.

El tratamiento se basa en la estabilización del paciente y la instauración de medidas de soporte específicas, asegurando una adecuada oxigenación, ventilación y presión arterial. Asimismo, se deberá establecer el tratamiento etiológico que precise cada caso (ej.: neuroquirúrgico).

Para la estabilización inicial:

- Se seguirá el abecé de las normas de reanimación cardiopulmonar: se asegurará la vía aérea (valorar intubación endotraqueal cuando esté indicada, usando la secuencia rápida) y una adecuada oxigenación (SatO<sub>2</sub>>95%) y ventilación (PaCO<sub>2</sub> entre 35-40 mmHg). El uso de la hiperventilación moderada está restringido a casos seleccionados, debido al riesgo de isquemia por disminución del flujo sanguíneo cerebral. Se debe mantener una tensión arterial (TA) y volemia adecuadas para mantener una correcta PPC, evitando los descensos bruscos de TA y tanto la hipovolemia como el exceso de volumen. Se recomienda evitar la anemia.
- Se llevarán a cabo unas medidas generales como son: elevación de cabeza 15-30° con posición de la cabeza centrada, control de la temperatura y del dolor (antitermia, analgesia y/o sedación si se precisa), tratamiento de las crisis epilépticas (fármacos antiepilépticos) y corrección de las alteraciones de glucemia o iónicas en caso de estar presentes.

El tratamiento médico antihipertensivo incluirá:

- Terapia hiperosmolar para disminuir el volumen cerebral y la PIC mediante paso de líquido del espacio extracelular a la circulación. De uso más habitual son:

- Manitol en dosis de 0,25 a 1 g/kg (1,25-5 ml/kg de manitol 20%) intravenoso en 20-30 minutos (máximo 100 g).
- Suero salino hipertónico al 3% en dosis de 2 a 5 ml/kg en bolo intravenoso, que puede repetirse a la hora con vigilancia estrecha de las cifras de sodio plasmático. También podría emplearse en infusión continua a dosis de 0,5-1 ml/kg/h. Resulta de elección en pacientes hemodinámicamente inestables, ya que no produce diuresis osmótica significativa como el manitol.
- Tratamiento combinado (manitol y salino al 3%).
- Corticoides: no estarían indicados, salvo en el tratamiento de la HII severa con riesgo de pérdida visual o en pacientes con edema vasogénico ocasionado por lesiones con efecto masa (ej.: tumores o abscesos). Se recomienda el uso de dexametasona a dosis entre 0,6-1 mg/kg/día, repartido cada 6 horas (máx. 16 mg/día).
- Coma barbitúrico: uso limitado a los casos de HTIC refractaria a otras medidas, buscando la disminución del metabolismo cerebral. El más empleado en nuestro medio es el pentobarbital, que debe administrarse bajo monitorización EEG a la dosis mínima necesaria para inducir un patrón de brotesupresión.
- Tratamiento quirúrgico: indicado cuando forme parte del tratamiento etiológico (ej.: extirpación de masas, evacuación de hematomas, derivación ventriculoperitoneal o lumboperitoneal, etc.) o bien en pacientes seleccionados en los que no se logra el con-

trol de la HTIC con medidas farmacológicas (ej.: drenaje de LCR a través de derivación externa, craniectomía descompresiva).

## 7. HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL PRIMARIA O IDIOPÁTICA

### 7.1. Definición

La HII o *pseudotumor cerebri* es una entidad que se caracteriza por la presencia de signos y síntomas de aumento de la PIC, en ausencia de una anomalía estructural en la neuroimagen o de alteraciones (infecciosas u oncohematológicas) de la composición del LCR.

### 7.2. Epidemiología

Aunque la HII esté considerada una entidad rara que predominantemente afecta a mujeres con sobrepeso en edad reproductiva, esta puede ocurrir a cualquier edad. La verdadera incidencia en la edad pediátrica es desconocida, pero se estima que se sitúa alrededor 0,9/100.000, aunque se cree que puede estar infradiagnosticada. Pese a que en los adultos con HII existe una fuerte predilección por el sexo femenino y la obesidad, en la edad pediátrica esta asociación varía en función del estado puberal. La predilección por el sexo femenino y la asociación a obesidad se mantiene en los casos postpuberales, pero no existen estas diferencias en los casos prepuberales.

### 7.3. Etiopatogenia

Aunque el mecanismo exacto que conduce a la HTIC en la HII es desconocido, se ha postulado la existencia de alteraciones en la dinámica del LCR como posible factor etiopatogénico,

bien sea por aumento de producción de LCR, disminución del drenaje en las granulaciones aracnoideas o aumento de la presión en los senos venosos.

A pesar de que se trata de una enfermedad idiopática por definición, un pequeño porcentaje de los casos se ha podido relacionar con causas secundarias, denominándose *pseudotumor cerebri secundario*. Existen múltiples condiciones médicas (especialmente endocrinológicas), afecciones sistémicas y fármacos relacionados (tetraciclinas, retinoides, hormona de crecimiento, corticoides, etc.), que hará falta valorar en su diagnóstico (Tabla 4). El mecanismo por el que estas entidades conducen a un aumento de la PIC es incierto.

#### 7.4. Clínica

La forma clínica clásica, al igual que en el paciente adulto, se manifiesta con cefalea. Aunque no existe un patrón específico de HII y puede presentarse imitando otros tipos de cefalea, lo habitual es que la cefalea tenga características de HTIC y sea más intensa al despertar y mejore a lo largo del día. Otros síntomas típicos que podemos encontrar son: náuseas y vómitos, cervicalgia, *tinnitus* pulsátil, y alteraciones visuales (fotopsias, pérdida visual intermitente de segundos de duración característica del papiledema, pérdida visual progresiva en casos severos o diplopía secundaria a parálisis del sexto par craneal). Sin embargo, los pacientes pediátricos pueden presentarse con síntomas más variados e inconsistentes, e incluso de manera asintomática. Según diferentes series del 5-31% de los casos pediátricos el diagnóstico puede ser casual al detectar el edema de papila en una revisión oftalmológica de rutina (esto ocurre sobre todo en el grupo prepuberal, con predominio del sexo

**Tabla 4.** Causas de *pseudotumor cerebri*

<b>HII o <i>pseudotumor cerebri</i> primario</b>	Incluye pacientes con factores de riesgo (sexo femenino, obesidad o aumento reciente de peso, síndrome de ovario poliquístico) y pacientes pediátricos (pre- y pospuberales)
<b><i>Pseudotumor cerebri</i> secundario</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anomalías venosas cerebrales:               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Trombosis de senos venosos</li> <li>– Sd de vena cava superior</li> <li>– Fístulas arteriovenosas</li> </ul> </li> <li>• Fármacos/exposición:               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Tetraciclinas</li> <li>– Retinoides</li> <li>– Vitamina A</li> <li>– Hormona de crecimiento</li> <li>– Descenso de corticoides</li> <li>– Otros: tamoxifeno, ciclosporina, levotiroxina, danazol, fluoroquinolonas, litio, indometacina, ácido nalidixico, cimetidina, levonorgestel, nitrofurantoína, amiodarona</li> </ul> </li> <li>• Condiciones médicas:               <ul style="list-style-type: none"> <li>– Endocrinológicas: hipoparatiroidismo, hipo-/hipertiroidismo, déficit vitD, enfermedad de Addison, Sd de Cushing, insuficiencia suprarrenal</li> <li>– Alteraciones hematológicas: anemia severa, policitemia vera, estados de hipercoagulabilidad</li> <li>– Enfermedad renal crónica</li> <li>– Enfermedad pulmonar obstructiva crónica</li> <li>– Síndrome Apnea Obstructiva Sueño/ Hipercapnia</li> <li>– Enfermedades autoinmunes: lupus eritematoso sistémico, Behçet, Crohn, Guillain-Barré</li> <li>– Enfermedades infecciosas: Lyme, varicela</li> <li>– Síndromes: Down, Turner</li> </ul> </li> </ul>

masculino y sin asociarse a obesidad). Cabe mencionar que también está reconocida una variante clínica sin papiledema (HII sin papiledema), que

representa alrededor del 5% de los casos. Aunque los síntomas habitualmente tienden a evolucionar en el transcurso de semanas a meses, existen presentaciones fulminantes.

### 7.5. Diagnóstico

El diagnóstico de HII es de exclusión, por lo que ante su sospecha deben realizarse las exploraciones complementarias pertinentes encaminadas tanto a confirmar el diagnóstico como a excluir causas secundarias. Existen unos criterios que deben cumplirse para su diagnóstico definitivo (**Tabla 5**).

- Examen oftalmológico:
  - Fondo de ojo: el hallazgo más específico en los pacientes con HII es la presencia de papiledema, que generalmente es bi-

lateral, aunque puede ser asimétrico. El edema de la cabeza del nervio óptico es el principal predictor de pérdida visual en estos pacientes.

- Es importante, especialmente en los pacientes asintomáticos, distinguir el verdadero edema de papila del pseudopapiledema (ej.: presencia de drusas). Para esto se dispone actualmente en caso de duda de la ecografía ocular, de la angiografía fluoresceínica, así como de la de la tomografía de coherencia óptica (OCT). La OCT puede usarse también para monitorizar el progreso de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.
- Deberá realizarse siempre una valoración inicial y evolutiva de la agudeza visual y un estudio de campos visuales.

**Tabla 5.** Criterios diagnósticos de HII

<b>Requeridos para el diagnóstico de HII</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>a. Papiledema</li> <li>b. Examen neurológico normal (excepto por el papiledema y/o parálisis VI par craneal)</li> <li>c. Neuroimagen (RM cerebral con contraste) normal salvo por los signos indirectos de HTIC</li> <li>d. Composición normal del LCR</li> <li>e. Presión de apertura del LCR elevada: &gt;25 cmH<sub>2</sub>O en adultos y &gt;28 cmH<sub>2</sub>O en niños &gt;8 años no sedados ni obesos (si no &gt;25 cmH<sub>2</sub>O, y en &lt;8 años &gt;20 cmH<sub>2</sub>O)</li> </ul>
<b>Diagnóstico de HII sin papiledema</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sin papiledema: el paciente debe cumplir los criterios B-E más parálisis uni- o bilateral del VI par craneal</li> <li>• Sin papiledema, sin parálisis del VI par: si cumplen al menos 3 de los siguientes criterios de neuroimagen (signos indirectos de HTIC):                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Silla turca vacía</li> <li>– Aplanamiento de la cara posterior de los globos oculares</li> <li>– Aumento de los espacios periópticos, con o sin tortuosidad del nervio óptico</li> <li>– Estenosis del seno transversal</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Diagnóstico definitivo de HII</b></li> <li>• <b>Diagnóstico probable de HII</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si se cumplen los criterios A-E</li> <li>• Si el paciente cumple con los criterios A-D, pero la presión de apertura del LCR es menor a lo esperado</li> </ul>

- Otro hallazgo que podemos encontrar en la valoración oftalmológica es la parálisis del VI par craneal, tanto uni- como bilateral, causante de la diplopía habitualmente. Es el único hallazgo patológico que podemos encontrar en la exploración neurológica, no debiendo existir por definición ninguna otra focalidad.
- Neuroimagen: la exploración radiológica de elección es la RM cerebral (con contraste y sin), acompañada de estudio venográfico en los casos de elevada sospecha. La neuroimagen se realiza para descartar causas secundarias de HTIC y en la HII debe ser normal (aunque pueda mostrar signos indirectos de aumento de la PIC) (ver detalle en Tabla 5).
- Punción lumbar: el estudio del LCR nos permitirá descartar causas secundarias (su composición debe ser normal) y la determinación por manometría de una presión de salida elevada nos dará el diagnóstico de confirmación (ver detalle en Tabla 5). La punción se realizará en decúbito lateral y preferiblemente sin sedación. En casos muy seleccionados de duda diagnóstica, puede estar indicada la monitorización prolongada (24-48 h) de la PIC mediante transductor intracraneal.
- El tratamiento farmacológico de elección son los inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida o topiramato), asociado o no a los diuréticos de asa. Se aconseja la monitorización de electrolitos y equilibrio ácido-base en estos pacientes, ya que pueden precisar suplementación con bicarbonato sódico o potasio.
- La dosis de acetazolamida varía de 15-25 mg/kg/día (dividida en 2 o 3 dosis) en los niños de menor edad (aunque se han reportado dosis de hasta 100 mg/kg/día). Los niños postpuberales se tratan habitualmente con dosis de adulto, iniciando con 250 mg 2 veces al día, con una dosis máxima habitualmente tolerable de 1-2 g/día (descritas dosis de hasta 4 g/día).
- La dosis de topiramato varía de 0,5-3 mg/kg/día (dividida en 1 o 2 dosis) con una dosis máxima de 100-200 mg/día. El efecto profiláctico para el control de la cefalea supone un beneficio añadido en aquellos pacientes en los que se asocia a migraña o cefalea tensional. Asimismo, uno de sus efectos secundarios, la pérdida de peso, puede ser beneficioso en aquellos pacientes con HII que asocian obesidad.

## 7.6. Tratamiento

El objetivo del tratamiento es, por una parte, aliviar la sintomatología, y, por otra parte, prevenir la principal complicación: el deterioro visual ocasionado por la atrofia óptica que puede producirse en casos de curso prolongado.

- Se recomienda la pérdida de peso en el caso de pacientes obesos, así como mantener una dieta con cierta restricción de sodio.
- La dosis de furosemida varía de 1-2 mg/kg/día (dividida en 2 o 3 dosis).
- El uso de corticosteroides está indicado en aquellos casos con compromiso visual severo en el momento del diagnóstico. Se usan ciclos cortos de prednisona o metilprednisolona asociados a la acetazolamida, ya que parece mejoran los resultados. No obstante, debe evitarse el tratamiento

prolongado con corticoides, puesto que su empleo de forma crónica también se asocia al desarrollo de HII.

- La cirugía (fenestración de la vaina del nervio óptico o derivación del LCR mediante válvula de derivación ventriculoperitoneal o lumboperitoneal) se reserva para pacientes en los que persiste la clínica a pesar del tratamiento médico, cuando este no es tolerado y en casos de deterioro visual rápido que no responde a medidas farmacológicas. La práctica de punciones lumbares evacuadoras seriadas está desaconsejada y únicamente se acepta su realización en casos fulminantes sin respuesta al tratamiento médico en espera de la cirugía.

### 7.7. Pronóstico

El papiledema es el predictor más importante de la pérdida visual en estos pacientes. Aproximadamente entre un 10 y un 20% tendrán deterioro visual permanente a pesar de la normalización de la PIC y la resolución del papiledema, y hasta un 20% recaerá en los 3 años siguientes al diagnóstico. Es importante tener en cuenta que la recaída puede ocurrir incluso cuando los pacientes todavía están recibiendo el tratamiento. Todo esto hace necesario un estrecho seguimiento multidisciplinar de estos pacientes por un equipo compuesto por neurólogos y oftalmólogos, así como neurocirujanos cuando esté indicado.

### BIBLIOGRAFÍA

- Aylward SC, Reem RE. Pediatric Intracranial Hypertension. *Pediatr Neurol.* 2017;66:32-43.
- Cleves-Bayon C. Idiopathic Intracranial Hypertension in Children and Adolescents: An Update. *Headache.* 2018;58:485-93.
- Freeman WD. Management of Intracranial Pressure. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2015;21(5 Neurocritical Care):1299-323.
- Gaier ED, Heidary G. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension. *Semin Neurol.* 2019;39: 704-10.
- Mollan SP, Davies B, Silver NC, Shaw S, Mallucci LC, Wakerley BR, *et al.* Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2018;89:1088-100.
- Míguez Navarro MC, Chacón Pascual A. Síndrome Hipertensivo Endocraneal. En: Sociedad Española de Urgencias de Pediatría (SEUP), ed. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Urgencias de Pediatría*, 3.ª ed. Madrid: AEP; 2019. p. 105-18.
- Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm. *Pediatr Neurol.* 2010;43:377-90.
- Thurtell MJ. Idiopathic Intracranial Hypertension. *Continuum (Minneapolis, Minn).* 2019;25(5, Neuro-Ophthalmology):1289-309.
- Verdú A. *Manual de Neurología Infantil*. 2.ª ed. Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2014.