



ACADEMIA SNC PHARMA



NEUROLOGÍA

[Síndrome meníngeo. Edema cerebral.
Hipertensión intracraneal. Hidrocefalias.
Hipotensión intracraneal]

CORTESÍA DE



Síndrome meníngeo. Edema cerebral. Hipertensión intracraneal. Hidrocefalias. Hipotensión intracraneal

M. Blázquez, J. J. Zarranz

Introducción

En este capítulo se exponen algunos síndromes esenciales en la práctica neurológica. El rasgo común a todos ellos es su potencial gravedad con amenaza de lesiones cerebrales irreversibles si no se instaura pronto un tratamiento que, a menudo, es neuroquirúrgico.

Síndrome meníngeo

Es el conjunto de síntomas y signos que se produce por la invasión o agresión aguda o subaguda de las meninges cerebrales, bien sea por algún proceso infeccioso, inflamatorio o por tracción mecánica de las cubiertas meníngeas (cuadro 12.1). Se debe a la irritación de las raíces raquídeas en el espacio subaracnoideo y de los receptores del dolor en la duramadre. Si la causa afecta difusamente a las meninges (meningitis o hemorragia subaracnoidea [HSA]), el síndrome meníngeo es completo con cefalea, dolor de espalda (raquialgia), rigidez de nuca, y los signos de Brudzinski y Kernig. Es frecuente que al síndrome meníngeo se añadan otros síntomas y signos de la hipertensión intracraneal (HIC) (vómitos, edema de papila, obnubilación), y los del sufrimiento del sistema nervioso central (SNC) subyacente a las meninges inflamadas, como convulsiones, déficit focal neurológico, trastornos de consciencia y parálisis de pares craneales.

- **Signo de Brudzinski.** Al intentar flexionar el cuello levantando la cabeza con la mano en la nuca se produce una resistencia a veces invencible; si se fuerza y consigue alguna inclinación de la cabeza hacia delante, se produce una flexión refleja de las rodillas.
- **Signo de Kernig.** Se explora en posición decúbito supino con caderas y rodillas en flexión, y al extender pasivamente las rodillas del paciente se produce dolor y de nuevo la flexión de las piernas.

Las irritaciones localizadas de las meninges y raíces medulares producen una parte de los signos y síntomas del síndrome

general. Así, los tumores del agujero occipital provocan cefalea, torticolis con espasmo de los músculos del cuello y parálisis de los pares craneales bulbares. Los abscesos espinales, tumores dorsolumbares y algunas hernias de disco producen raquialgia, espasmo de los músculos paravertebrales y signos de Lasègue y de Kernig, pero no necesariamente cefalea ni rigidez de nuca.

En los niños recién nacidos o prematuros, en los ancianos y en enfermos que entran rápidamente en coma, la rigidez de nuca y los otros signos pueden faltar o ser mínimos aunque el paciente tenga una meningitis o HSA. En estos casos hay que prodigar las punciones lumbares (PL) de diagnóstico.

En otras circunstancias, como osteoartritis de la columna cervical, flemones parafaríngeos, tétanos, distonías agudas por neurolepticos, hipertermia maligna o síndrome maligno de los neurolepticos, puede haber rigidez del cuello o del raquis, que no se debe a una enfermedad meníngea, y deben tenerse en cuenta para el diagnóstico diferencial.

CUADRO 12.1 Causas de irritación radiculomeníngea

Difusa

Meningitis agudas y subagudas
Hemorragia subaracnoidea
Golpe de calor
Rotura de quistes, tumores o abscesos
Inyección de sustancias extrañas (contrastes, antibióticos, antiblásticos, anestésicos)
Meningismo
Reacciones adversas a fármacos (antiinflamatorios no esteroideos, inmunoglobulinas, etc.)

Localizada

Tumor del agujero occipital o intrarraquídeo
Absceso epidural o paraespinal (enfermedad de Pott y otras discitis)
Hernias discales con compresión radicular

Meningismo

Es el cuadro clínico de cefalea, vómitos y ligera rigidez de nuca que se observa por inflamación aséptica de las meninges, asociado con infecciones generales (neumonía, fiebre tifoidea, pielonefritis) estados tóxicos, hemorragias, traumatismos, iatrogenia (PL), neoplasias o granulomatosis. El líquido cefalorraquídeo (LCR) suele estar a presión elevada, pero es bioquímicamente normal y estéril. Se atribuye a edema del espacio meníngeo.

Edema cerebral

Se distinguen tres compartimentos dentro de la cavidad craneal: el vascular, el parénquima y el espacio ocupado por LCR (subaracnoideo y ventricular). El exceso de sangre se denomina congestión. El edema cerebral es secundario a la acumulación de líquido en el parénquima cerebral. El aumento del LCR en los espacios ventriculares se denomina hidrocefalia. Los tres contribuyen a la fisiopatología de la HIC.

En el parénquima se distinguen el espacio intracelular y el extracelular o intersticial. El contenido en agua intracelular está mantenido por el metabolismo energético de las células (bombas iónicas). El espacio intersticial está relacionado, por una parte, con el sistema vascular, y depende del funcionamiento y la integridad anatómica de la barrera hematoencefálica (BHE), y, por otra, con el espacio del LCR, y un aumento de la presión en este compartimento puede hacer pasar líquido al espacio intersticial.

El llamado sistema linfático cerebral (o vía glinfática) facilita la limpieza de desechos del SNC (incluido el β -amiloide) y puede desempeñar un papel importante en el edema cerebral al ser responsable del mantenimiento de la homeostasis y la función celular. Esta vía consiste en una ruta periarterial de entrada para el LCR al parénquima cerebral, acoplada a un mecanismo de limpieza para la eliminación de líquido intersticial y solutos extracelulares de los compartimentos intersticiales del cerebro y la médula, que carecen de sistema linfático. El intercambio de solutos entre el LCR y el líquido intersticial es impulsado por el pulso arterial y regulado durante el sueño por la expansión y contracción del espacio extracelular del cerebro. La limpieza de proteínas solubles, productos de desecho y el exceso de fluido extracelular se logra a través del flujo convectivo del líquido intersticial facilitado por los canales de agua de la acuaporina 4 (AQP4) astrocítica.

De esta manera, la gliosis reactiva y sus efectos deletéreos sobre el aclaramiento intersticial podrían ser un factor clave en condiciones de daño isquémico difuso o lesiones cerebrales traumáticas agudas, y representarían una posible diana terapéutica.

Causas

La causa principal de edema cerebral en el adulto son las enfermedades cerebrovasculares, seguidas de traumatismos craneoencefálicos, tumores, abscesos o encefalitis, anoxia difusa, fallo hepático, alteraciones osmóticas, exposición a tóxicos o altitud elevada.

Variedades

Existen varios tipos (tabla e12.1) que pueden conducir a HIC. Mediante el coeficiente de difusión aparente (CDA) en la RM se puede distinguir el edema vasogénico (valores altos de CDA) del citotóxico (valores bajos de CDA).

Edema citotóxico o intracelular

Se desarrolla cuando fallan las bombas iónicas por defecto en la generación de energía, pero la BHE está intacta (al menos inicialmente). El prototipo es el edema isquémico (fig. 12.1), pero también el edema postraumático es en parte citotóxico. La cascada patogénica comienza con la liberación de glutamato al espacio extracelular, el cual abre los canales de sodio y calcio. El sodio se acumula en el interior de la célula, lo cual aumenta su osmolaridad y hace pasar agua y otros líquidos del espacio intersticial, que hinchan las células y constriñen el espacio extracelular. Este proceso produce o agrava la isquemia tisular. La falta de energía anula la bomba sodio/potasio, se acumula calcio intracelular y se activan los procesos citotóxicos.

Edema vasogénico

Es de predominio extracelular. Se produce por tres mecanismos diferentes:

1. **Rotura de la BHE.** Se produce por la relajación de las uniones de las células endoteliales o por alteraciones en el medio que rodea a los capilares (pies astrocitarios). Otros ejemplos de edema de tipo vasogénico son los que ocurren en los procesos inflamatorios o en la hipoxia, que dañan la matriz extracelular que rodea los capilares. La rotura de la BHE permite la salida de proteínas y otras sustancias que arrastran líquido al espacio intersticial. El edema vasogénico progresa por la sustancia blanca y es el que acompaña a la mayoría de los procesos expansivos (fig. 12.2).
2. **Edema hidrostático transendotelial.** Se produce por el aumento de la presión intraarterial. Es el edema de la encefalopatía hipertensiva (v. cap. 16) y de síndromes relacionados, como la eclampsia o la encefalopatía posterior reversible, en los que participan otros mecanismos patogénicos de daño endotelial. Predomina en las porciones posteriores del cerebro.
3. **Edema por desequilibrio osmolar.** Es extracelular e intracelular. Se observa en diversas circunstancias. En la diabetes de larga evolución, el cerebro acumula solutos para compensar el estado de hiperosmolaridad

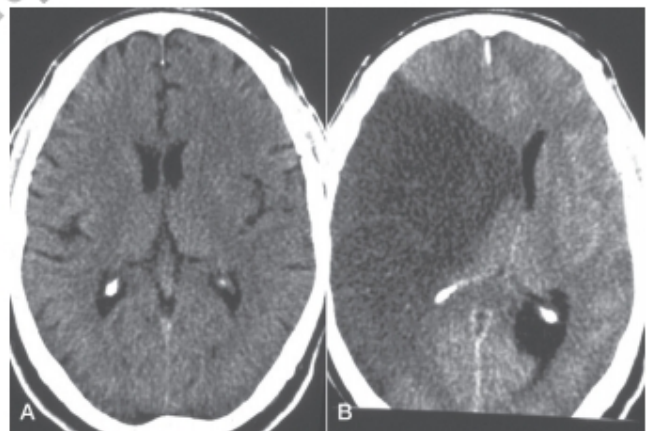


Figura 12.1 Edema isquémico maligno. A. TC craneal normal en el momento del ingreso. B. Gran edema con desplazamiento de la línea media a las 24 horas.

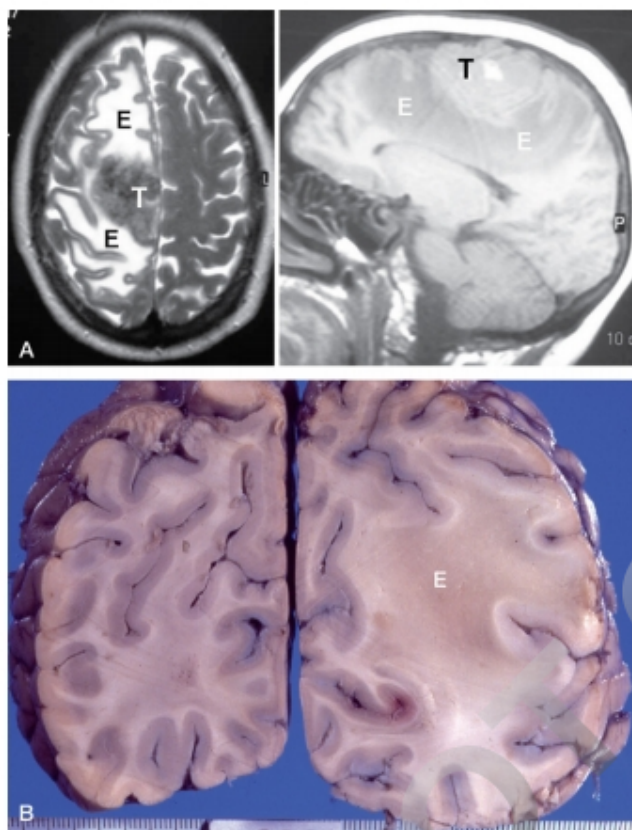


Figura 12.2 Edema vasogénico. **A.** En la RM, el edema (E) vasogénico produce una imagen de hiper- o hiposeñal en la sustancia blanca alrededor de un meningioma (T). **B.** En el corte del cerebro, el edema (E) se extiende por la sustancia blanca, que aparece ensanchada y de color rosáceo.

plasmática. Si se trata al paciente rápidamente con insulina y se reduce la osmolaridad plasmática, el cerebro es entonces hiperosmolar y atrae agua, lo que produce el edema. Un mecanismo similar explica el edema cerebral cuando se dializa a un paciente con insuficiencia renal crónica (síndrome de desequilibrio osmótico). También hay edema cerebral en la hiponatremia grave.

Edema hidrostático transependimario

Es intersticial y se debe a la salida transependimaria de LCR por hipertensión intraventricular. Acompaña a las hidrocefalias.

En muchos procesos patológicos, como, por ejemplo en la isquemia, el edema es mixto, primero citotóxico, y en los días siguientes, vasogénico, por la rotura de la BHE. En los infartos hay, además, una vasoparálisis con congestión capilar y microhemorragias, lo cual contribuye a incrementar el volumen del tejido lesionado.

En las trombosis de los senos duros o en la HIC idiopática (HICI), el aumento de la presión venosa produce congestión vascular y dificultad de drenaje del LCR, pero no se detectan en las pruebas de imagen ni hidrocefalia ni edema intraparenquimatoso (salvo que se desarrollen infartos o hemorragias).

Fisiopatología

El edema por sí mismo, sobre todo el vasogénico o hidrostático, tiene poco efecto sobre la actividad neuronal. En el edema citotóxico el daño neuronal lo produce la causa y, secundariamente, el edema. Sus consecuencias patogénicas se deben al efecto expansivo y son diferentes si el edema es localizado o difuso. El edema localizado, por ejemplo en un infarto de la arteria cerebral media, tumor de la fosa temporal o de la fosa posterior, puede producir consecuencias catastróficas derivadas de las hernias con sufrimiento del tronco cerebral sin que exista un incremento global de la presión intracraneal (PIC). En estos casos, la monitorización de la PIC genera una falsa idea de seguridad al no detectar una hipertensión cuando en realidad se está produciendo una hernia cerebral grave. En los casos en que el edema cerebral es difuso, se acompaña regularmente de HIC.

Tratamiento

El edema cerebral por sí mismo no requiere tratamiento salvo cuando contribuye a la HIC o hay riesgo inminente de enclavamiento. En tales casos se toman las medidas que se indican más adelante. Los avances en el conocimiento de las bases moleculares del edema cerebral no han conducido, por ahora, a nuevos tratamientos efectivos.

Síndrome de hipertensión intracraneal

Etiología y patogenia

Las múltiples causas de HIC se pueden agrupar por su mecanismo patogénico: *a)* procesos expansivos; *b)* edema cerebral difuso; *c)* inflamación meníngea; *d)* aumento del LCR, y *e)* aumento de la presión venosa (tabla e12.2). En algunos procesos metabólicos o en la HICI, la patogenia es incierta.

Fisiopatología

La HIC se produce cuando el volumen de la masa encefálica (contenido) supera el de la cavidad craneal (continente), el cual es inextensible una vez cerradas las fontanelas y las suturas de los huesos craneales. Una parte del volumen encefálico (LCR ventricular, líquido intersticial, sangre en los senos venosos) es flexible, y se puede reducir para intentar compensar el aumento de presión en caso de proceso expansivo. Pero esa capacidad compensadora es limitada. En los niños pequeños, el aumento del contenido intracraneal puede abombar las fontanelas, expandir los huesos y aumentar el perímetro craneal; de ahí la importancia de vigilar estos detalles en los lactantes.

Los mecanismos fisiopatológicos se combinan y refuerzan entre sí. Los procesos expansivos (abscesos, tumores, hematomas) producen a su alrededor edema de tipo vasogénico. El proceso expansivo y el edema vasogénico circundante producen bloqueo de la circulación del LCR y la consiguiente hidrocefalia. Además, dan lugar a trastornos circulatorios arteriales y venosos con focos isquémicos o hemorrágicos, que a su vez incrementan la masa cerebral. La HIC puede colapsar los senos duros y con ello cerrar un círculo vicioso al aumentar la congestión venosa y dificultar la reabsorción del LCR. La HIC contrarresta la presión de perfusión arterial aferente al cerebro. Por ello, la HIC conlleva un aumento en la presión

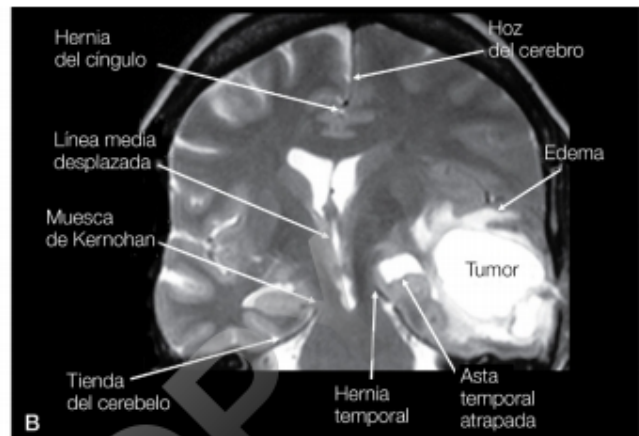
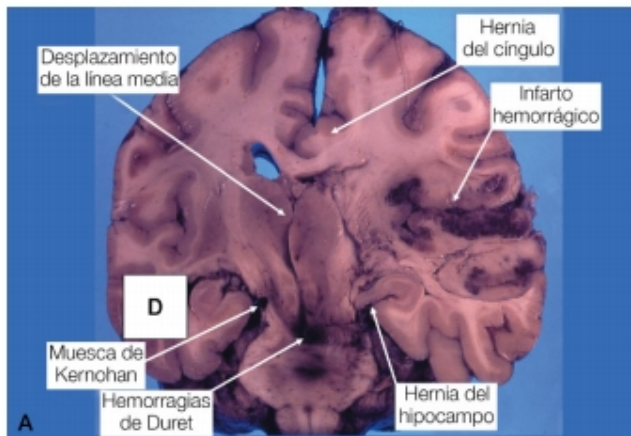


Figura 12.3 A. Infarto cerebral hemorrágico con edema, hernias y sufrimiento del tronco cerebral. B. RM en un tumor de la fosa temporal con desplazamiento de la línea media, hernias y deformación del tronco cerebral.

arterial sistólica (efecto Cushing). Una HIC muy elevada puede bloquear totalmente la circulación cerebral aferente y producir la muerte.

Durante la fase de HIC compensada puede haber una sintomatología discreta o moderada. Cuando la HIC se descompensa y el paciente entra en estupor o coma con rigidez de descerebración, alteraciones pupilares y alteraciones vegetativas (especialmente respiratorias), el cuadro clínico se debe al sufrimiento del tronco cerebral por hernias, que pueden ser supratentoriales o infratentoriales. La PIC y las hernias no evolucionan necesariamente en paralelo. Las hernias se producen por gradientes de presión entre un compartimento craneal y otro, y pueden ocurrir con elevaciones moderadas de la PIC.

Hernias supratentoriales

Son de dos tipos principales: bien de la circunvolución del cíngulo que se desplaza bajo la hoz del cerebro, bien de la circunvolución del hipocampo del lóbulo temporal que se introduce en la hendidura de la tienda del cerebelo (fig. 12.3). Esta hernia del lóbulo temporal, unilateral o bilateral, es la más frecuente y muy importante, pues comprime al mesencéfalo que contiene el sistema reticular activador ascendente, y su disfunción produce graves trastornos de consciencia y vegetativos. El sufrimiento del tronco cerebral por desplazamiento hacia abajo se acompaña de desgarros de las finas ramas perforantes del tronco basilar (hemorragias de Duret en el tegmento protuberancial), de consecuencias casi siempre letales (figs. e12.1 y e12.2).

Hernias infratentoriales

La principal es la de las amígdalas cerebelosas, que se introducen en el agujero occipital, comprimen el bulbo y producen la muerte del enfermo por paro cardiorrespiratorio (fig. 12.4). En ocasiones, los propios tumores se introducen en el agujero occipital (fig. e12.3). Otro tipo de hernia infratentorial es la del vermis del cerebelo hacia arriba a través de la tienda del cerebelo.

Cuadro clínico

El cuadro clínico de la HIC está condicionado, en gran parte, por la naturaleza y agudeza del proceso patológico causal.

Una hemorragia cerebral puede llevar a un paciente al coma profundo y la muerte por paro cardiorrespiratorio en pocos segundos o minutos después de quejarse de cefalea y del primer vómito. Por el contrario, en una hidrocefalia por estenosis del acueducto, la HIC puede evolucionar durante meses o años antes de diagnosticarse. La HIC que se desarrolla lentamente se traduce en cefalea y vómitos como síntomas principales y primeros (cuadro 12.2). Ambos síntomas son más frecuentes en los niños y jóvenes por la mayor incidencia de los tumores de la fosa posterior. Es común que tanto la cefalea como los vómitos (sin náuseas previas) se incrementen o se desencadenen al cambiar la posición de la cabeza y se agraven en la cama.

En los adultos, y sobre todo en los ancianos, la HIC puede manifestarse por un síndrome inespecífico con ligera cefalea y

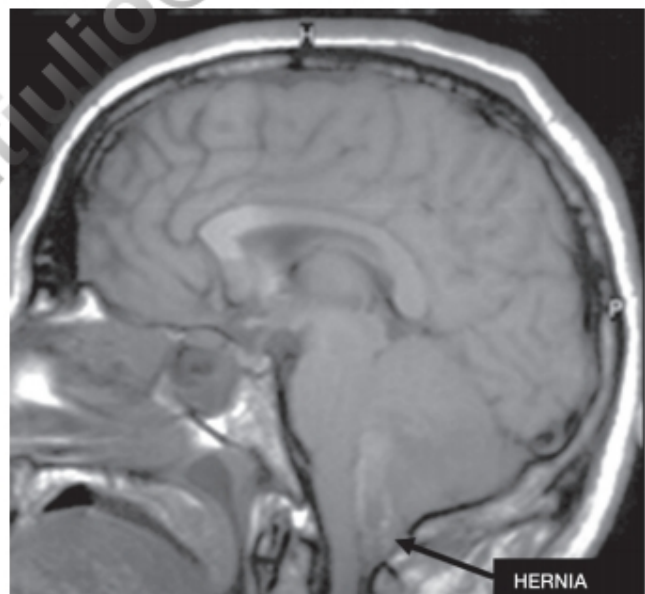


Figura 12.4 Infarto hemorrágico expansivo del cerebelo. Hernia de la amígdala en el agujero occipital y desplazamiento del tronco hacia delante.

CUADRO 12.2 Síntomas y signos de hipertensión intracraneal

Iniciales

- Cefalea
- Vómitos
- Somnolencia
- Alteraciones psíquicas

Avanzados

- Edema de papila
- Eclipses visuales
- Aumento de la mancha ciega, reducción nasal o concéntrica del campo visual
- Disminución de la agudeza visual
- Diplopía (paresia del VI par)
- Parestesias trigeminales
- Diplejía facial
- Obnubilación, estupor y coma
- Rigidez de descerebración
- Alteraciones respiratorias y vegetativas

cambios psíquicos en forma de lentitud mental, falta de atención, apatía y somnolencia.

El segundo signo fundamental de la HIC es el edema de papila, que se puede desarrollar rápidamente en procesos de evolución acelerada (HSA) o en la hipertensión arterial maligna, o más lentamente cuando la HIC es de evolución crónica. El aspecto del fondo de ojo suele ser diferente en ambos casos (figs. 12.5 y 12.6). La tomografía de coherencia óptica (TCO) permite un diagnóstico y seguimiento muy preciso del edema de papila (v. cap. 6). El defecto campimétrico más característico del papiledema es el aumento de la mancha ciega, pero puede haber otros como, por ejemplo, el estrechamiento nasal o concéntrico del campo visual. El principal riesgo del papiledema mantenido es la atrofia secundaria del nervio óptico.

La HIC produce un sufrimiento por estiramiento de los nervios craneales, el más habitual el VI par, con estrabismo y diplopía, que no indican la localización anatómica de la lesión («falso signo localizador»). Más raro es que se produzcan paresias del VII par o neuralgia del V par por el mismo mecanismo de estiramiento-desplazamiento (p. ej., en grandes tumores frontales; v. fig. e21.2). Las paresias del III par en la HIC se producen por la hernia temporal a través de la hendidura de la tienda del cerebelo.

Diagnóstico

Requiere un procedimiento sistemático urgente (fig. 12.7), que empieza siempre por descartar o confirmar, mediante tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM), la posibilidad de un proceso expansivo.

Después hay que hacer un análisis del LCR, angiografías cerebrales y descartar las causas metabólicas y tóxicas de HIC. No hay que olvidar la posibilidad, aunque rara, de que el tumor o los quistes menígeos estén en el raquis. Los tumores intrarraquídeos, sobre todo de la cola de caballo, producen HIC por dificultar la reabsorción del LCR en el fondo de saco y su circulación por producir hiperproteorraquia.

La PL está contraindicada si hay un proceso expansivo intracraneal o se sospecha que pueda haberlo. Está indicada si se presume una meningitis aguda o crónica. En la HICI, la



Figura 12.5 Papiledema con exudados y hemorragias recientes en la hipertensión intracraneal aguda.

PL permite a un tiempo medir la presión y drenar LCR. Esta es la única situación de HIC en la que la presión del LCR se mide en la PL. En todos los demás procesos (traumatismos, hemorragias, etc.), si es preciso medir la presión del LCR se hace mediante registro intracraneal (PIC), sean dispositivos intraventriculares, intraparenquimatosos o epidurales. Los sistemas con catéter intraventricular tienen la ventaja de que permiten el drenaje de LCR para controlar la PIC, y el inconveniente de una mayor dificultad técnica en colocar el catéter, riesgo de infección y de hemorragia. Los criterios para monitorizar la PIC están bien establecidos en el paciente con traumatismo craneal y menos en otras situaciones, pero la tendencia es a su uso cada vez con más frecuencia.

Tratamiento

El tratamiento de la HIC depende de la causa y de la gravedad de la situación, como se presenta en los diagramas de la figura e12.4.



Figura 12.6 Papiledema crónico en la hipertensión intracraneal de larga evolución.

Un paciente en coma necesita primero unas medidas de soporte vital y estabilización antes de cualquier otra.

La osmotherapia es la primera medida urgente. Se usa manitol en solución al 20%, bien en un bolo de 3 g/kg, que conlleva el riesgo de alteración electrolítica, o bien en dosis de 0,25-2 g/kg de peso al día administrado cada 6 horas, que no altera el estado de los iones y se puede repetir durante varios días. Se recomienda controlar la osmolaridad sanguínea (no superar 320 mOsm/kg). El suero salino hipertónico más usado es al 7,5%, que requiere una vena central.

El edema vasogénico responde a los corticoides. Se indica dexametasona (inicialmente unos 30-40 mg y después una dosis de unos 8 mg cada 4-6 horas). El efecto es a veces espectacular, y el paciente se recupera del déficit neurológico (p. ej., una hemiparesia con afasia) en las horas siguientes a la administración del tratamiento.

En algunos hematomas, abscesos u otros procesos expansivos, el tratamiento será quirúrgico de inmediato si la situación no permite esperar el resultado del tratamiento médico. También las hidrocefalias agudas precisan una intervención urgente (derivación ventricular).

La HIC grave con alteraciones de la consciencia requiere el ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI). En el traumatismo craneal con edema difuso y en la HSA, el control de la HIC es el objetivo fundamental del tratamiento, que se guía por la monitorización de la PIC según las diferentes ondas. Una PIC mantenida por encima de 20 mmH₂O o siempre que supere los 25 mm es indicación de tratamiento inmediato mediante drenaje de LCR, hiperventilación o coma barbitúrico.

La hiperventilación (objetivo PaCO₂ de 30-35 mmHg) produce una constricción arteriolo-capilar, que reduce la congestión cerebral pero conlleva el riesgo de isquemia y no se puede aplicar más allá de 6 horas. La hipotermia moderada (32-34 °C) reduce la HIC, pero conlleva otros riesgos sistémicos importantes. El propofol en bolos de 1-3 mg/kg seguido de infusión continua (máximo 200 µg/kg/min) es eficaz para reducir la HIC pero con riesgo de hipotensión y de un síndrome grave de acidosis metabólica si se administra a dosis altas y más de 48 horas. Los barbitúricos (pentobarbital) se indican en la HIC refractaria, en dosis anestésicas (bolos de 10 mg/kg en 30 minutos-2 horas, seguido de perfusión para mantener un patrón de brotes/supresión en el EEG). Reducen la PIC, pero

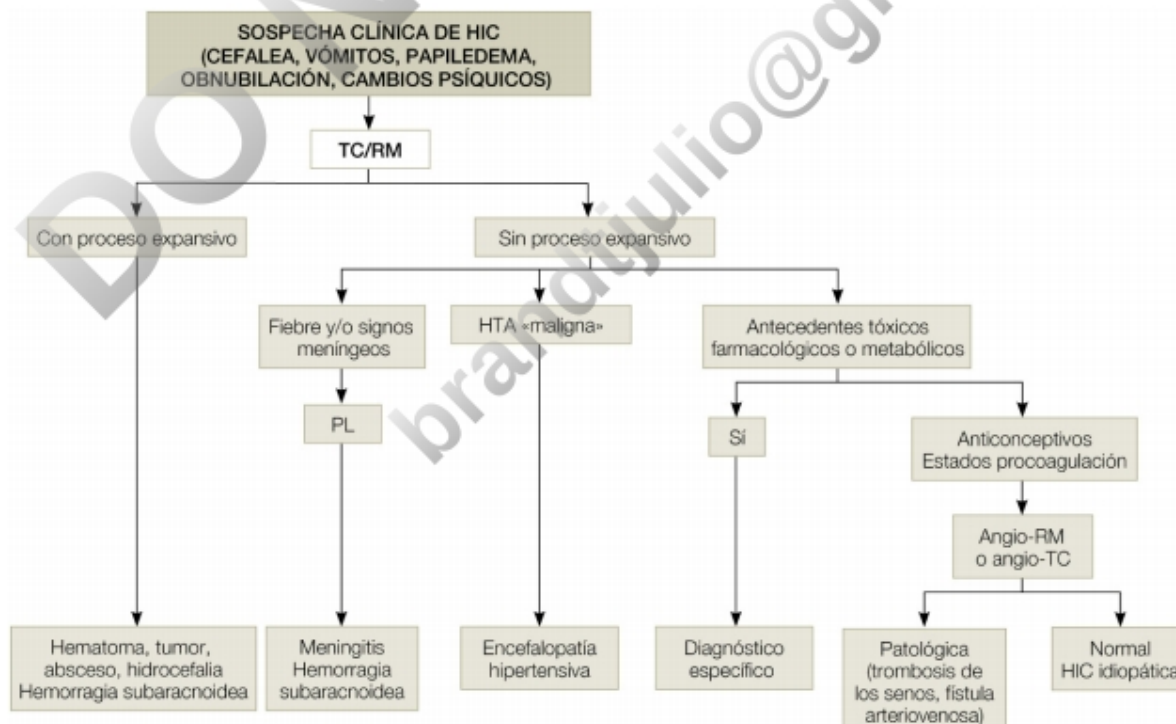


Figura 12.7 Diagrama de decisiones en el diagnóstico de la hipertensión intracraneal (HIC). HTA, hipertensión arterial; PL, punción lumbar.

inducen hipotensión arterial, aumentan el riesgo de infecciones, etc., y su verdadera eficacia en mejorar la evolución de los pacientes aún está sin demostrar.

Además de las medidas ya mencionadas, es de suma importancia mantener a los pacientes con la cabeza ligeramente elevada, sedados, relajados y sin dolor; reducir la fiebre, y asegurar la ventilación y el equilibrio hidroelectrolítico y circulatorio.

El edema citotóxico isquémico no responde a las medidas farmacológicas. En algunos infartos expansivos hemisféricos del cerebro o del cerebelo, o en el traumatismo craneal con edema generalizado, se puede indicar la descompresión quirúrgica mediante craniectomía extensa uni- o bilateral.

Hipertensión intracraneal idiopática

Concepto

El concepto de HICI ha sustituido a los antiguos de *pseudotumor cerebri* o de HIC benigna. Se caracteriza por papiledema y cefalea progresiva asociada a incremento de la presión del LCR (> 200 mmH₂O en pacientes no obesos y > 250 mmH₂O en obesos) y se alcanza el diagnóstico por la exclusión de todas las demás causas de HIC.

Epidemiología

La incidencia anual de HICI en el mundo occidental es alrededor de 0,9 por cada 100.000 hombres y de 3,5 por cada 100.000 mujeres de entre 15 y 44 años. Su incidencia está aumentando en relación con la epidemia de obesidad, incluidos los niños, y varía según la población estudiada. Es mucho más frecuente en mujeres (84-90% de los casos) que en hombres. Entre las mujeres obesas, la incidencia estimada es de 12-19 por cada 100.000.

Etiopatogenia

No hay una causa única de la enfermedad. En su etiopatogenia intervienen varios factores como la alteración en la dinámica del LCR con dificultades de reabsorción, la obesidad (por aumento de la presión intratorácica), las hormonas sexuales, la hipertensión arterial, la diabetes, la apnea del sueño, el déficit de vitamina B, el hipo/hipertiroidismo, la anemia ferropénica y factores protrombóticos (anticuerpos anticardiolipina, defectos de antitrombina III, resistencia a la proteína C por mutación del factor V de Leyden, trombocitosis, anemia de células falciformes, policitemia o incremento del fibrinógeno). También puede ocurrir tras un aborto, parto o alteraciones menstruales, y se ha relacionado con diversos fármacos, vitamina A y retinoides (v. tabla e12.2 y cap. 29).

El hallazgo de estenosis parciales de los senos transversos en las pruebas de imagen es motivo de polémica. Para unos autores son la causa del síndrome por dificultar el retorno venoso y para otros son consecuencia de la HIC y solo reflejan el colapso de las venas.

Fisiopatología

No se conoce por qué se produce la HIC en estos pacientes. Se han postulado varios mecanismos como aumento en el contenido de agua en el parénquima cerebral, exceso de producción de LCR, disminución en la absorción del parénquima cerebral e incremento de la presión venosa cerebral. No se han podido confirmar ni el edema cerebral ni el aumento de secreción de LCR. El aumento

de presión venosa es posible en las personas muy obesas, pero en tal caso la HICI sería mucho más frecuente. No hay una relación directa entre el índice de masa corporal y la presión del LCR. Se ha sugerido que las moléculas inflamatorias asociadas a la obesidad puedan estar presentes en el LCR y contribuir a la HIC.

Cuadro clínico

La sintomatología incluye cefalea (90%), náuseas, vómitos, fotofobia, acúfeno pulsátil, mareo o vértigo, diplopía por paresia del VI par y borrosidad visual secundaria al papiledema. Ocasionalmente los pacientes tienen los síntomas visuales sin cefalea relevante, y el diagnóstico se hace al observar el papiledema. A la inversa, se acepta que existen casos con cefalea sin papiledema. Estos casos se encuentran entre los pacientes diagnosticados de «cefalea diaria crónica».

La cefalea se describe como difusa, se incrementa a lo largo del día y se agrava por la noche y también por el movimiento y las maniobras de Valsalva, pero no es raro que sea totalmente inespecífica. Puede ocurrir que el dolor sea cervicocanal y en los hombros. Es característico que la cefalea y la borrosidad de vista se agraven súbitamente por las mañanas al levantarse o en algunos cambios de postura de la cabeza, y se producen amaurosis pasajeras (*eclipses visuales*), náuseas y vómitos. Los *eclipses visuales pasajeros* con gran aumento de la mancha ciega indican que el papiledema ha alcanzado un nivel crítico y hay grave riesgo de atrofia óptica pospapiledema con pérdida definitiva de agudeza visual. Hay casos de evolución hiperaguda que conducen a la pérdida de agudeza visual en menos de un mes, antes de un diagnóstico y tratamiento correctos. Además del aumento de la mancha ciega, puede haber otros defectos del campo visual como amputación del campo nasal, escotoma arcuato o reducción concéntrica. Las alteraciones en el potencial evocado visual o en el test posdeslumbramiento indican sufrimiento del nervio óptico y, por tanto, un diagnóstico tardío.

Una posible complicación de la HIC es la rinorrea por fístula del LCR en la lámina cribosa del etmoides o en la silla turca. Existe el riesgo de meningitis y, de hecho, en algunos pacientes es el modo de presentación.

Diagnóstico

El diagnóstico general de la HIC se hace en varios pasos (v. fig. 12.7). Para el diagnóstico específico de la HICI se precisan cinco requisitos: a) papiledema; b) examen neurológico normal (salvo los pares craneales); c) neuroimagen sin proceso expansivo ni hidrocefalia; d) composición normal del LCR, y e) aumento de la presión del LCR. A ello hay que añadir la ausencia de las causas tóxicas o metabólicas o enfermedades sistémicas que pueden producir HIC (v. tabla e12.2). Se acepta el diagnóstico de HICI sin papiledema si hay paresia del VI par y se cumplen todos los demás criterios (incluidos los de RM). A continuación se resumen los pasos que deben seguirse para el diagnóstico de HICI (fig. e12.5):

1. El primer paso es confirmar que se trata de un verdadero papiledema (angiografía retiniana, TCO). Se somete a demasiados pacientes con cefaleas primarias y drusas papilares a pruebas innecesarias.
2. Se descarta un proceso expansivo mediante TC/RM, y por angiografía por RM o convencional se descarta una trombosis de los senos duros o fístula arteriovenosa.

El estudio angiográfico debe incluir las arterias carótidas externas y sus ramas meníngeas, pues las fístulas suelen ser durales al seno lateral. Los hallazgos característicos en la RM son: ventrículos de pequeño tamaño, silla turca vacía, descenso de la amígdala cerebelosa, estrechamiento del seno transversal, dilatación del espacio perióptico, aplanamiento del polo posterior de los globos oculares y ausencia de edema intersticial periventricular (fig. 12.8).

3. Exclusión de las causas tóxicas, metabólicas o farmacológicas.
4. PL para medir la presión del LCR y proceder a su análisis, que debe ser normal. La presión del LCR debe superar los 200 mmH₂O en las personas de peso normal y los 250 mmH₂O en las obesas, medida con el paciente en decúbito lateral, piernas estiradas y cuello relajado no flexionado.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es reducir la HIC y preservar la agudeza visual. Globalmente, un tercio de los pacientes queda con una reducción moderada de la agudeza visual y el 2-4% quedan ciegos. El tratamiento inicial incluye la PL evacuadora, corticoides, diuréticos y reducción de peso, corrección de la comorbilidad (anemia, alteraciones endocrinas, etc.), y ventilación nocturna (si hay apneas de sueño) (v. fig. e12.5).

La PL que se hace para el diagnóstico ya puede aliviar a los pacientes. Más punciones evacuadoras y los corticoides solo se indican si hay sufrimiento del nervio óptico con amenaza de atrofia. El efecto del drenaje lumbar suele ser pasajero por la síntesis rápida de LCR. Los corticoides están contraindicados a largo plazo por sus efectos secundarios y porque pueden producir un rebote de la HIC al reducir la dosis. Por ese motivo es preferible, si no hay urgencia, comenzar el tratamiento por acetazolamida (250 mg dos veces al día con posibilidad de aumentar la dosis hasta 1 g/día), que además disminuye la producción de LCR, y en segundo lugar furosemida (20-60 mg/día). En algunos pacientes el tratamiento con acetazolamida debe mantenerse a largo plazo, ya que su supresión produce recaídas de la sintomatología. El topiramato es una alternativa, pues también inhibe la anhidrasa carbónica (y, por tanto, la producción de LCR) y facilita la reducción de peso (requiere vigilar la aparición de litiasis renal y glaucoma).

La reducción de peso es un objetivo firme pero difícil de conseguir en el paciente ambulatorio. Por eso es conveniente ingresar al paciente un par de semanas a dieta estricta, pues con frecuencia una reducción de tan solo unos pocos kilogramos de peso hace que la cefalea y el papiledema sean menores. Si el paciente no adelgaza y persiste la sintomatología, en caso de obesidad extrema se puede recurrir a la cirugía bariátrica, si bien habrán de considerarse sus posibles complicaciones graves, como malabsorción con hiponutrición e hipovitaminosis o déficit de cobre, las cuales precisarán un seguimiento estrecho. Los pacientes deben tener un seguimiento frecuente con medición del papiledema, de la mancha ciega y de la agudeza visual. Si presentan un deterioro a pesar de los diuréticos y la reducción de peso, se plantean tres alternativas:

1. La más clásica es la fenestración de la vaina del nervio óptico.
2. La derivación del LCR. El pequeño tamaño de los ventrículos dificulta colocar el catéter ventricular, con mayor riesgo de hemorragia y de oclusión del sistema, pero las ayudas modernas de navegación o control TC intraoperatorio han mejorado los resultados. La derivación lumboperitoneal falla con frecuencia e incrementa el riesgo de desarrollar anomalía de Chiari adquirida y siringomielia.
3. La colocación de *stents* en los senos laterales. A pesar de no estar demostrado que la estenosis de los senos durales sea un factor primario en la patogenia de la HIC, sino que puede ser secundario a la propia HIC, el hecho empírico es que la colocación de *stents* mejora a los pacientes quizá por romper un círculo vicioso fisiopatológico.

En un metaanálisis de los tres procedimientos quirúrgicos, el *stent* dural (136 pacientes) mejoró la visión en el 78% de los casos, la cefalea en el 83% y el papiledema en el 97%, mientras que la fenestración del nervio óptico (712 pacientes) produjo una mejoría del 59, el 44 y el 80%, y la derivación ventricular (435 pacientes), del 54, el 80 y el 70%, respectivamente. Las complicaciones del *stent* fueron las más bajas (leves 4,4% y graves 2,9%).

Si hay una fístula de LCR secundaria a la HIC, hay que colocar una válvula y esperar a que la fístula se cierre espontáneamente, pero esta medida conlleva el riesgo de persistencia de la fístula y meningitis, por lo que otros neurocirujanos prefieren reparar directamente la fístula con un drenaje temporal

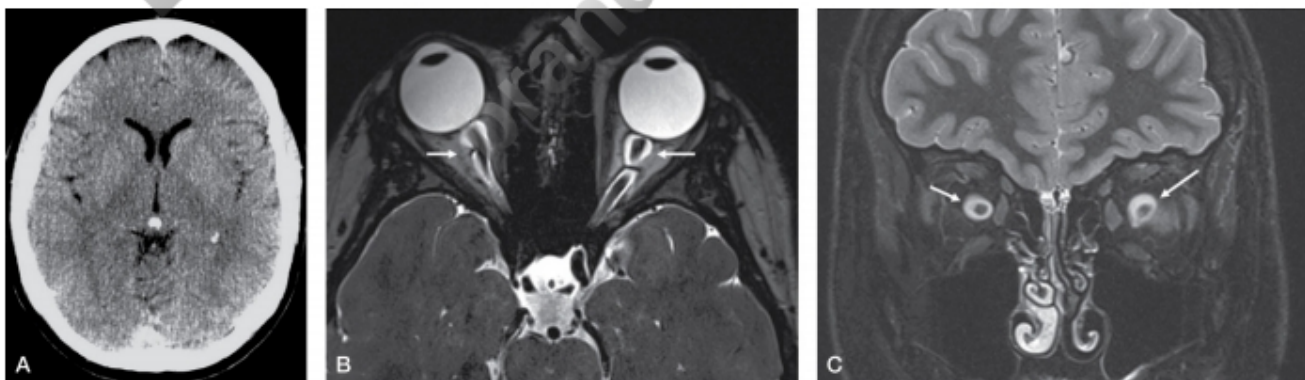


Figura 12.8 Hipertensión intracraneal idiopática. **A.** TC craneal en la que se aprecian los ventrículos y los surcos corticales de pequeño tamaño. **B.** Imagen axial de RM en T2 que muestra la dilatación del espacio perióptico y un leve aplanamiento del polo posterior de los globos oculares en la zona de la inserción del nervio óptico. **C.** Corte coronal en T2 en el que se aprecia dilatación circunferencial del espacio perióptico.

del LCR, el cual se mantiene de manera definitiva si con el tratamiento médico no se consigue reducir la HIC.

Paquimeningitis hipertrófica

Etiopatogenia

Es un proceso inflamatorio caracterizado por un engrosamiento focal o difuso de la duramadre, que provoca su crecimiento pseudotumoral. Se ha clasificado tradicionalmente en una variedad idiopática y otra secundaria a diversos procesos infecciosos (tuberculosis, micosis, neuroborreliosis, neurosífilis, parasitosis), inflamatorios o autoinmunes (sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, colagenosis, uveoneuraxitis, Behçet, Sjögren, enfermedad inflamatoria intestinal), o neoplásicos (carcinomatosis meníngea, meningioma, metástasis, linfomatosis [síndrome POEMS]). En los últimos años se ha demostrado que una buena parte de los casos antaño considerados idiopáticos se deben a la enfermedad relacionada con la inmunoglobulina G4 (IgG4; ERIG4), una nueva entidad caracterizada por lesiones fibroesclerosantes e inflamatorias en distintos órganos con infiltrado de células plasmáticas productoras de IgG4 y posible incremento de los niveles séricos de dicha inmunoglobulina.

Cuadro clínico y diagnóstico

El cuadro clínico neurológico es similar en las variedades idiopáticas o secundarias, lo que puede variar es la sintomatología general o multisistémica en las variedades secundarias. La cefalea es el síntoma de presentación más frecuente por irritación meníngea y aumento de la PIC. Pueden aparecer también vómitos, edema de papila y parálisis de pares craneales. En algún caso puede complicarse con crisis convulsivas, ataxia, trombosis venosa o de senos duros y paraparesia o tetraparesia, si se extiende al canal medular. En el caso de la enfermedad asociada a IgG4, las manifestaciones sistémicas son múltiples: hipofisitis con insuficiencia hipofisaria, dacrioadenitis, linfadenopatías, pancreatitis autoinmune, sialoadenitis y afectación inflamatoria del pulmón, riñón, aorta, retroperitoneo, testículo, etc.

La RM detecta un engrosamiento de la duramadre, que se realza con la administración de gadolinio. Las estructuras más afectadas son la tienda del cerebelo y la hoz cerebral (fig. e12.6). En los estudios de laboratorio se puede ver elevación de la velocidad de sedimentación globular y en el estudio de LCR pleocitosis linfocitaria (10-100 linfocitos) e hiperproteínoorraquia (ocasionalmente > 250 mg/dl) con aumento de la presión y cultivos, serologías y citologías negativos. La biopsia meníngea muestra fibrosis de la duramadre con infiltrado inflamatorio de linfocitos y células plasmáticas sin formación de granulomas, vasculitis ni indicios de malignidad.

El estudio general del paciente y las pruebas de laboratorio deben ser extensas para descartar todas las causas antes mencionadas.

La evolución se puede complicar por trombosis venosas o de los senos duros.

Tratamiento

El tratamiento depende de la causa. En los casos idiopáticos o asociados a enfermedades inflamatorias/sistémicas se indica prednisona (1 mg/kg/día), y en función de la respuesta se requiere o no la asociación con otro tratamiento

inmunodepresor como azatioprina, ciclofosfamida o metotrexato. Puede ser necesario implantar una derivación ventricular para aliviar la hidrocefalia. En algunos casos de grave compresión medular o de las estructuras de la fosa posterior que no responden a los corticoides está indicada la extirpación quirúrgica de las masas meníngeas.

Hidrocefalias

La hidrocefalia se define como una dilatación activa del sistema ventricular, secundaria a una inadecuada circulación del LCR desde su lugar de producción en los ventrículos cerebrales hasta su punto de absorción en la circulación sistémica. Las atrofas del parénquima cerebral también producen ventriculomegalia con acumulación secundaria de LCR, pero no son propiamente hidrocefalias, aunque se las suele denominar hidrocefalias *ex vacuo*.

Clasificación

Una división clásica es entre hidrocefalias comunicantes para las que no presentan obstáculos en el sistema ventricular y no comunicantes para las que presentan una obstrucción entre el sistema ventricular y el espacio subaracnoideo. En las comunicantes se acepta que la causa de la hidrocefalia está en la dificultad de circulación y reabsorción del LCR en el espacio subaracnoideo. Excepcionalmente, la hidrocefalia se debe a un aumento de producción por papiloma de los plexos coroideos.

Producción y circulación del líquido cefalorraquídeo

El LCR se forma en los plexos coroideos de los ventrículos cerebrales. El volumen total del LCR circulante oscila entre 130 y 160 ml. Se producen unos 500-600 ml/día, lo cual supone una renovación del volumen total de, al menos, tres veces al día. El LCR fluye en dirección caudal de los ventrículos laterales por los orificios de Monro al III ventrículo, y por el acueducto de Silvio al cuarto ventrículo, desde el cual, por los agujeros laterales de Luschka y el caudal de Magendie, pasa al espacio subaracnoideo y circula por la superficie del cerebro y de la médula espinal para reabsorberse a través de las granulaciones aracnoideas hacia los senos venosos y la circulación sistémica. Hasta un tercio del LCR se reabsorbe a través del perineuro inicial de los nervios craneales y medulares, y también por la vía glinfática, a través del epéndimo y por los capilares de la piamadre.

Causas de hidrocefalia

Los procesos patológicos que bloquean la circulación normal del LCR son numerosos (cuadro e12.1). Hay lugares anatómicos en los que la obstrucción es más fácil y que condicionan el tipo de hidrocefalia y también las opciones de tratamiento (tabla e12.3). La obstrucción del agujero de Monro da lugar a una hidrocefalia univentricular (o biventricular si se ocluyen ambos agujeros). La obstrucción del acueducto de Silvio, otro punto crítico, da lugar a una dilatación triventricular, sin dilatación del cuarto ventrículo. El bloqueo del LCR en la fosa posterior producirá una dilatación tetraventricular.

La hidrocefalia es, en muchos de los procesos mencionados en el cuadro e12.1, un fenómeno secundario, y el tratamiento

primordial es el etiológico. En la práctica, la hidrocefalia se convierte en el principal problema en los niños con malformaciones (estenosis del acueducto, Dandy-Walker, Chiari de tipo II) o después de meningitis o hemorragias. En el adulto se observa también como principal problema en algunos casos tardíos de estenosis del acueducto o de malformación de Chiari de tipo I, tras HSA o traumatismos craneales y en la hidrocefalia crónica del adulto.

Evolución

En la hidrocefalia aguda no comunicante se alcanza el 80% del crecimiento ventricular en 6 horas. A esta fase inicial le sigue otra de crecimiento ventricular más lenta, durante la cual el LCR atraviesa el revestimiento ependimario y provoca edema en la sustancia blanca periventricular, que a su vez incrementa la PIC. Si la producción de LCR y su reabsorción en sitios alternativos se equilibran, disminuye la presión del LCR y la hidrocefalia se hace crónica y asintomática (compensada o detenida) con un desarrollo neurológico normal.

Se entiende por hidrocefalia activa la dilatación progresiva de los ventrículos cerebrales con síntomas y signos clínicos y radiológicos de HIC.

Hidrocefalia activa en lactantes y niños pequeños

Etiología y epidemiología

Las principales causas son las congénitas citadas en el cuadro e12.1. En los niños prematuros que pesan menos de 1.500 g al nacer, existe mayor riesgo de hemorragia intraventricular, y en un 25% de ellos se desarrolla hidrocefalia. En estos niños se debe vigilar la evolución del tamaño ventricular por ecografía seriada y detectar la hidrocefalia precozmente. Otras causas importantes incluyen neoplasias e infecciones como meningitis bacterianas, que pueden ocurrir intraútero.

La prevalencia de la hidrocefalia infantil varía entre 1 y 32 por cada 10.000 nacimientos, dependiendo de la definición utilizada y de la población estudiada.

Clínica

Las suturas craneales permanecen abiertas hasta los 2 años y, por tanto, el principal signo de la dilatación ventricular progresiva en esa edad es el crecimiento del perímetro cefálico más rápido que el normal en relación con la edad, la talla y el peso. Los síntomas más frecuentes son irritabilidad, somnolencia, rechazo del alimento y vómitos. Con esos datos y el crecimiento craneal se debe hacer el diagnóstico antes de que aparezcan los signos clínicos clásicos de la hidrocefalia crónica avanzada: cuero cabelludo fino y brillante; aumento de la red venosa epicraneal, sobre todo con el llanto; fontanela abombada e hipertensa que no se modifica con los cambios posturales; retracción palpebral superior (signo de Collier); parálisis de la elevación de la mirada (por transmisión de la presión al mesencéfalo); desplazamiento inferior de los globos oculares en aspecto de *sol poniente*; ruido de *olla cascada* a la percusión craneal; paresia del VI par; papiledema o atrofia óptica; espasticidad de las piernas, y aumento de la base de sustentación en la marcha. En casos tan avanzados puede haber disfunción endocrina y llevar a la muerte del niño.

Diagnóstico y tratamiento

No toda macrocefalia se debe a una hidrocefalia. Se deben descartar colecciones subdurales, neurofibromatosis, enfermedades de inclusión, por citomegalovirus o toxoplasmosis, quistes aracnoideos, variantes benignas de macrocefalia, síndrome de Soto y enfermedades metabólicas del hueso.

La ecografía permite el diagnóstico intrauterino de la hidrocefalia, lo cual presupone poder tomar importantes determinaciones terapéuticas. En el lactante, la ecografía craneal es el método de elección, incruento y de una gran eficacia diagnóstica, que permite obtener a través de las fontanelas las medidas de los ventrículos, seguir sus variaciones e indicar la derivación precozmente. La ecografía Doppler permite valorar los cambios de flujo sanguíneo cerebral y mide el descenso del flujo diastólico que se produce proporcionalmente al incremento de la PIC. De esta forma, la indicación de derivación quirúrgica es más precisa, pues debe hacerse antes de que desaparezcan las pulsaciones diastólicas. La derivación utilizada con más frecuencia es la ventriculoperitoneal, que requiere revisiones periódicas frecuentes a lo largo del crecimiento del niño.

En lactantes y niños pequeños, si la hidrocefalia no se debe a una obstrucción ni progresa claramente en la ecografía, se puede indicar acetazolamida (25 y 100 mg/kg/día en tres dosis). Hay que vigilar la acidemia, que debe controlarse con bicarbonato potásico.

Estenosis del acueducto de Silvio

Es responsable del 15% de las hidrocefalias congénitas y suele deberse a una proliferación astrocitaria subependimaria. La etiología viral es la más invocada, y el virus de la parotiditis, el considerado más frecuente. Las formas adquiridas son originadas por infecciones, hemorragias o neoplasias intracraneales. No es infrecuente que se asocie a otros procesos, como mielomeningocele, anomalía de Chiari o neurofibromatosis.

Se produce una hidrocefalia triventricular con el cuarto ventrículo pequeño. El volumen de la fosa posterior está reducido. La RM confirma la hidrocefalia y la obliteración del acueducto, que en condiciones normales produce «vacío» y en caso de estenosis provoca una hiperseñal patológica sea por gliosis o por otros procesos.

Malformación de Dandy-Walker

Es una malformación del cerebelo y cuarto ventrículo que afecta a uno de cada 30.000 nacidos vivos. Es un defecto del desarrollo del cerebelo producido antes de la diferenciación embriológica de los agujeros de Luschka y Magendie, lo cual provoca una dilatación quística del cuarto ventrículo, que llega hasta el conducto medular, asociado todo ello a una hipoplasia del vermis y de los hemisferios cerebelosos, ensanchamiento de la fosa posterior con los senos transversos y tienda del cerebelo elevados, y dilatación del tercer ventrículo y de los ventrículos laterales. Se añaden anomalías del desarrollo en otras áreas del SNC en el 65% de los pacientes, tales como agenesis del cuerpo calloso, estenosis del acueducto, heterotopia de la sustancia gris, agiria y polimicrogiria. En la forma sindrómica de malformación de Dandy-Walker aparecen malformaciones cardíacas, faciales, de extremidades, gastrointestinales o genitourinarias, como riñones poliquísticos. Algunos casos de malformación de Dandy-Walker se han atribuido a una delección en heterocigosis de los genes *ZIC1* y *ZIC4*.

La clínica se caracteriza por la disfunción cerebelosa con o sin signos de hidrocefalia. El diagnóstico diferencial se plantea con el quiste aracnoideo de la línea media y la megacisterna magna, en los que no hay alteración del desarrollo del cerebelo (fig. e12.7). El tratamiento consiste en una derivación ventriculoperitoneal y, solo excepcionalmente, cistoperitoneal.

Malformación de Chiari

Las malformaciones de Chiari son un grupo heterogéneo de trastornos caracterizados por alteraciones anatómicas congénitas del cerebelo, el tronco del encéfalo y de la unión craneocervical, en las que se produce un desplazamiento inferior de estas hacia el canal medular. Existen tres tipos principales.

Malformación de Chiari de tipo I

Se caracteriza por el desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas en el canal cervical por debajo del nivel del agujero occipital y puede asociarse a otras anomalías óseas de la charnela craneocervical (impresión basilar, platibasia, occipitalización del atlas, etc.).

La mayoría de los casos son asintomáticos y resultan un hallazgo casual en la neuroimagen. Las manifestaciones clínicas derivan principalmente de la elevación de la PIC, neuropatías craneales, compresión de tronco, mielopatía, disfunción cerebelosa, dolor y siringomielia (v. cap. 19).

La RM permite observar la ectopia cerebelosa, la hidrocefalia (fig. e12.8) y la posible cavidad siringomiélica asociada. El tratamiento consiste en la remodelación quirúrgica de la fosa posterior.

Malformación de Chiari de tipo II

Además del descenso de las amígdalas cerebelosas, hay un desplazamiento caudal del vermis cerebeloso inferior y parte inferior del tronco a través del agujero magno, que llega a menudo hasta C4-C5. El diagnóstico suele realizarse al nacimiento o incluso durante el período prenatal, ya que se asocia con anomalías disráficas, y es prácticamente constante el mielomeningocele lumbar. La dilatación del sistema ventricular supratentorial, definida por un índice de Evans superior o igual a 0,30, está presente en el 85% de los casos. También puede coexistir con otras alteraciones como escoliosis, hipoplasia del tentorio y anomalías del acueducto de Silvio. Las manifestaciones clínicas incluyen disfagia, debilidad en miembros superiores, estridor, apneas y aspiraciones. El tratamiento es la corrección quirúrgica de la fosa posterior y la derivación ventricular.

Malformación de Chiari de tipo III

Se caracteriza por la existencia de una fosa posterior pequeña y un encefalocele craneocervical en el que parte de las estructuras cerebelosas y bulbo se hernian. Tiene una elevada mortalidad por fallo respiratorio durante la infancia. Los que sobreviven al período perinatal con frecuencia tienen graves alteraciones neurológicas (retraso mental, epilepsia, hipotonía o espasticidad).

Hidrocefalia activa en niños mayores y adultos

Etiología

En estos segmentos de edad son posibles las causas congénitas de hidrocefalia que se manifiestan tardíamente, pero lo habitual

es que la hidrocefalia se deba a las causas adquiridas recogidas en el cuadro e12.1.

Clínica

Depende de la HIC e incluye cefalea, náuseas, vómitos, alteraciones visuales y disminución del nivel de consciencia con papiledema bilateral hemorrágico en el fondo de ojo. Si prosigue la HIC se suman parálisis unilateral o bilateral del VI par y otros pares craneales, sordera, ataxia, trastornos cardiorrespiratorios, rigidez de decorticación y muerte por enclavamiento. La rapidez de aparición de estos síntomas está en función de la etiología.

Si la hidrocefalia evoluciona lentamente se manifiesta por cefaleas de predominio matutino, vómitos en relación con maniobras de Valsalva, crisis epilépticas, disfunciones endocrinas (obesidad, amenorrea, diabetes insípida), mareos inespecíficos, somnolencia, pérdida de agudeza visual o del olfato, bradipsiquia, pérdida de memoria y alteraciones de la marcha. En la exploración se observan signos de liberación piramidal y ataxia además de papiledema crónico (sin hemorragias ni exudados) o bien una palidez papilar por atrofia del nervio óptico.

Diagnóstico

Mediante la TC o RM se puede visualizar el grado de dilatación de los ventrículos, el lugar de la obstrucción y el estado de actividad de la hidrocefalia expresado por el edema periependimario. Este edema se manifiesta en la TC como áreas hipodensas periventriculares, y en la RM, como áreas de incremento de la señal en T2 alrededor de las astas frontales y en casos avanzados de todo el sistema ventricular (fig. e12.9). Por el contrario, la ausencia de cambios de la señal periventricular, con surcos corticales prominentes, sugiere que se trata de una ventriculomegalia *ex vacuo* por atrofia del parénquima cerebral.

El índice de Evans (la distancia entre los núcleos caudados dividida entre el máximo diámetro interno craneal medidos en un corte axial de TC) debe ser inferior a 0,3. El diámetro del tercer ventrículo no debe ser superior a 4 mm (6 mm en los ancianos). Las astas temporales prominentes casi siempre son indicativas de dilatación ventricular patológica. El ángulo del cuerpo calloso es agudo en la hidrocefalia activa a tensión.

Tratamiento

A la mayoría de los pacientes con hidrocefalia activa se les debe implantar una derivación del LCR con independencia de la causa que la haya provocado (fig. 12.9). La derivación ventricular hacia la cavidad peritoneal es la más utilizada. El catéter ventricular se introduce a través del asta frontal u occipital, y su punta se sitúa a la altura del agujero de Monro. El sistema lleva una válvula unidireccional y se debe ajustar su presión de apertura para evitar un drenaje escaso o excesivo. El catéter distal termina en unos bucles redundantes que permiten el crecimiento de los niños sin necesidad de revisar el sistema.

La derivación ventricular no está exenta de complicaciones. Las infecciones (meningitis, peritonitis y sepsis) las producen *Staphylococcus epidermidis* y, más rara vez, *Staphylococcus aureus*, así como gramnegativos. Estas infecciones obligan a un tratamiento antibiótico apropiado al germen y al recambio del sistema. El mantenimiento prolongado de la meningitis puede producir vasculitis e infartos cerebrales.

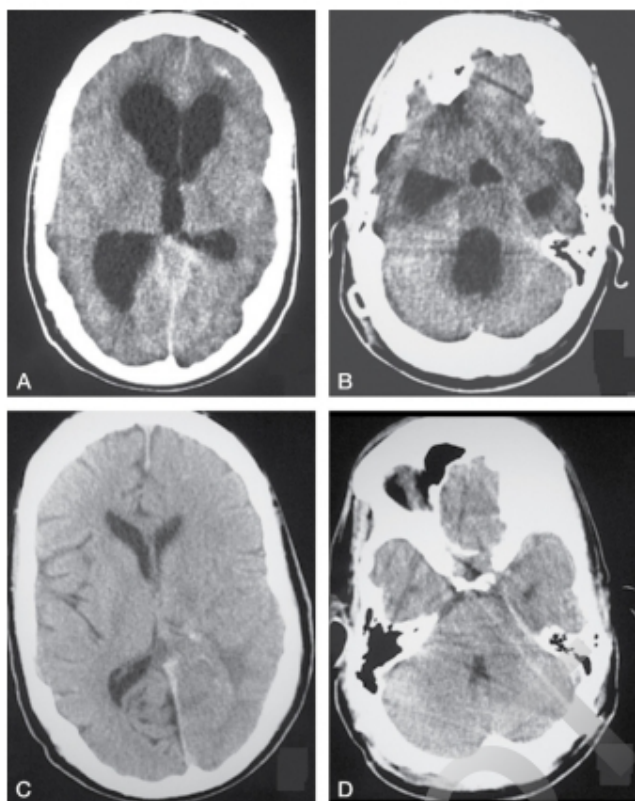


Figura 12.9 A y B. Hidrocefalia aguda global tras una hemorragia subaracnoidea. C y D. Resultado de la derivación ventricular.

El colapso ventricular excesivo se manifiesta por cefaleas y vómitos en la bipedestación y puede provocar un hematoma subdural por desgarro de venas o un higroma subdural por acumulación del LCR (fig. 12.10). Según el estado de los pacientes se indica la evacuación quirúrgica de las colecciones subdurales o bien un tratamiento conservador con incremento de la ingesta de líquidos, reposo, incorporación gradual de la cama, corticoides y ajuste de la presión de vaciado ventricular.

La obstrucción del catéter, sea proximal en los plexos coroides, por el propio parénquima cerebral o por colapso de las paredes ventriculares, o sea distal en el peritoneo, hace reaparecer la dilatación ventricular y la clínica, y obliga a revisar el sistema. Los estudios a largo plazo de los niños a los que se les ha implantado un sistema de derivación indican que la morbilidad es elevada, sobre todo en aquellos a los que se opera tempranamente (antes de los 18 meses). Alrededor del 50% tienen necesidad de hasta cuatro recambios y un 9% sufren infecciones repetidas.

La sordera neurosensorial puede estar presente antes de la derivación o puede aparecer tras ella por la relación hidrodinámica entre la presión del LCR y la endolinfa/perilinfina del oído interno.

Existen técnicas endoscópicas alternativas a la derivación. La más utilizada es la perforación de la lámina *terminalis* en el suelo del tercer ventrículo, que queda abierto a las cisternas de la base. Es la preferida en la estenosis del acueducto, aunque no hay unanimidad en su indicación (según la edad y el tipo de obstrucción). Esta técnica evita las complicaciones de las

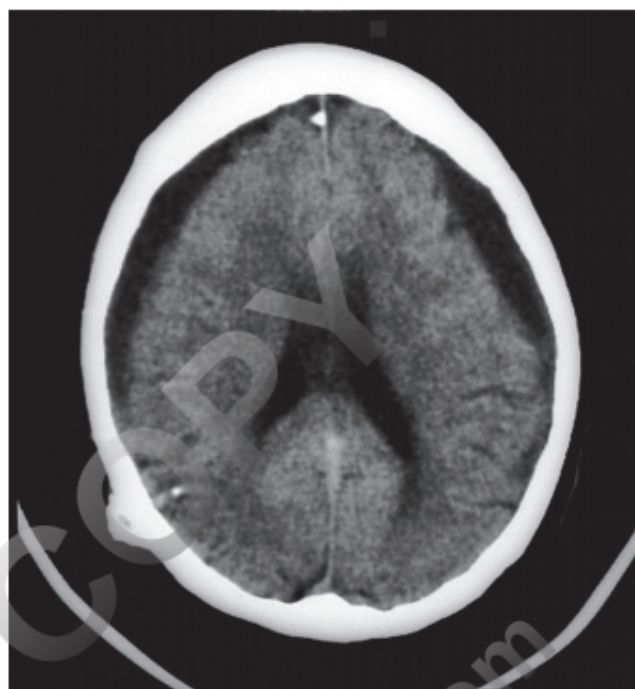


Figura 12.10 Higromas subdurales por drenaje ventricular excesivo.

válvulas, pero a cambio falla en el 30% a largo plazo, y se han descrito obstrucciones secundarias hiperagudas con fallecimiento súbito del paciente.

Hidrocefalia detenida (asintomática o compensada)

Ocasionalmente se encuentran pacientes que consultan por otro motivo y son portadores de grandes hidrocefalias (fig. e12.10). Algunos de ellos son incluso macrocéfalos con frente abombada (perímetro craneal superior a la media, 54 cm en las mujeres y 55 en los hombres). Este hecho y las radiografías de cráneo con impresiones digitales prominentes atestiguan que se trata de un proceso que data de la infancia. En la mayoría de los casos se trata de estenosis del acueducto (fig. 12.11), pero también los hay secundarios a meningitis infantiles, rubéola o toxoplasmosis (fig. 12.12).

Muchos de estos pacientes son de inteligencia normal a pesar de que la hidrocefalia puede ser extrema (v. fig. 12.10). Algunos consultan por crisis epilépticas y no presentan síntomas ni signos de HIC. Tampoco en la TC ni en la RM hay indicios de que la hidrocefalia esté en actividad (no tienen trasudado periventricular de LCR, como se observa en las hidrocefalias a presión elevada).

En los pacientes con hidrocefalia detenida no procede tomar ninguna medida diagnóstica ni terapéutica adicional, salvo su vigilancia periódica. Se han observado casos en los que aparecen trastornos psíquicos y del comportamiento como síntoma de su descompensación. En algunos aparecen cefaleas, náuseas, mareos, desequilibrio, síncope o síntomas similares a la hidrocefalia a presión normal o crónica del adulto. En otros ocurren signos de sufrimiento medular que indican el inicio de la formación de una siringomielia. Se han descrito



Figura 12.11 Hidrocefalia detenida por estenosis del acueducto (flecha). El cuarto ventrículo es de pequeño tamaño. Hay un descenso del tallo cerebral y de la amígdala cerebelosa, que se sitúa por debajo de la línea de Chamberlain.

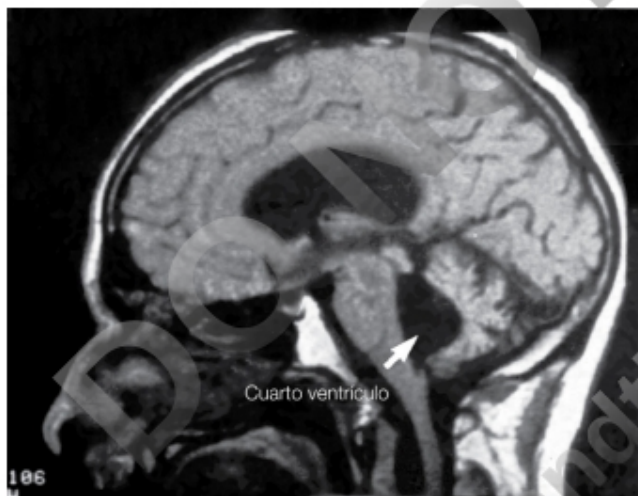


Figura 12.12 Hidrocefalia detenida por meningitis tuberculosa antigua. El cuarto ventrículo es de gran tamaño.

descompensaciones con HIC aguda tras un traumatismo. Todos estos pacientes mejoran tras la ventriculostomía o la derivación ventricular.

Hidrocefalia crónica o a presión normal del adulto

Puede ser idiopática o secundaria a cualquier obliteración ventricular o meníngea que dificulte la circulación y reabsorción del LCR. Cursa con la tríada de apraxia de la marcha, incontinencia de orina y deterioro intelectual, por lo que se describe

en el capítulo 26. En los casos típicos, la derivación ventricular revierte el cuadro clínico.

Síndrome de hipotensión del líquido cefalorraquídeo

Etiología

Este síndrome puede ser primario o espontáneo o, con mucha más frecuencia, secundario a diversas causas. En ambos tipos la hipotensión del LCR se debe a un escape o fistula a través de un defecto en las meninges.

A la variedad primaria se le estima una incidencia anual de 5 casos por cada 100.000 habitantes, con predominio en el sexo femenino (2:1) y un pico de edad entre los 40 y los 50 años. Puede haber el antecedente inmediato de algún pequeño traumatismo o de un esfuerzo físico, como el coito o una maniobra de Valsalva violenta (tos o estornudo). También se ha descrito tras manipulaciones cervicales. Se postula que en estos casos el mecanismo patogénico subyacente es la rotura de quistes aracnoideos de las vainas radicales medulares con un desgarramiento dural que provocaría una fistula del LCR, la mayoría de las veces a nivel cervical bajo o mediodorsal. Algunos pacientes están diagnosticados de enfermedad de Marfan o síndrome de Ehlers-Danlos, y otros tienen rasgos indicativos de anomalías del tejido conectivo, como hiperlaxitud articular o desprendimientos de retina.

Entre los casos secundarios, la causa más común es una PL diagnóstica o terapéutica (administración de fármacos). La pérdida de LCR por el agujero de la punción una vez retirada la aguja es un factor más importante que la cantidad de LCR extraída, que no justifica una hipotensión de LCR prolongada. De ahí que la técnica de la PL deba ser cuidadosa (v. cap. 2). El síndrome postpunción ocurre en un porcentaje muy variable de las PL. La población de más riesgo son las mujeres de entre 20 y 50 años con historia de cefalea crónica y bajo índice de masa corporal. La incidencia es el doble en mujeres que en hombres, y es poco frecuente en niños menores de 13 años, ancianos, dementes y positivos al VIH.

Otras causas de fistula de LCR son los traumatismos y la cirugía de cráneo o raquis, y algunos procesos expansivos. Estos procesos y la fistula pueden localizarse en la base del cráneo (adenomas de hipófisis, quistes aracnoideos de la silla turca, cordomas, carcinomas del *cavum*) o en el raquis. Una HIC crónica con o sin hidrocefalia puede producir una fistula por rotura del suelo de la silla turca. También el drenaje excesivo de una válvula de derivación o la raquianestesia son causa de síndrome de hipotensión del LCR.

Clínica

El cuadro clínico se caracteriza por la cefalea ortostática, que se produce y agrava con la elevación de la cabeza o la bipedestación y se alivia con el decúbito. Además de la cefalea fronto-occipital, puede haber dolor cervical y de espalda, mareo, vértigo, acúfenos, audición defectuosa, náuseas y vómitos. A veces hay diplopía por paresia del VI par, así como borrosidad visual y congestión papilar en el fondo de ojo, lo que simula una HIC. Se ha descrito el síndrome con otros tipos de cefalea (diaria crónica sin influencia del ortostatismo, de esfuerzo, aguda como un trueno [thunderclap], intermitente,

paradójica [aliviada por el decúbito], etc.) e incluso sin cefalea. Otras manifestaciones más raras son alteraciones de la marcha y de los esfínteres, dolores radiculares, alteraciones cognitivas, hiperprolactinemia, estupor y coma. Todos estos síntomas se atribuyen al desplazamiento rostrocaudal con elongación de los nervios craneales, del tallo de la hipófisis y del tronco cerebral. Otras complicaciones graves son los higromas, los hematomas subdurales y las trombosis venosas.

Diagnóstico

Es fundamentalmente clínico. La medida de la presión del LCR por PL confirma la hipotensión licuoral (< 60 mmH₂O),

a veces con cifras próximas a cero o incluso negativas. El LCR suele ser patológico, con una leve pleocitosis y una elevación más importante de hematies y proteínas (xantocromía). Este exudado de proteínas y hematies se atribuye a la vasodilatación meníngea visible en la RM. La TC suele ser normal salvo por la captación meníngea si se inyecta contraste.

En la RM se observa un descenso del encéfalo en dirección caudal, desaparición de las cisternas basales y aproximación del tronco cerebral al *clivus* (fig. e12.11), deformación del quiasma sobre el dorso de la silla e impacto de las amígdalas cerebelosas en el agujero occipital. Se añade una hiperseñal con llamativa captación difusa lineal de contraste por la duramadre craneal (figs. 12.13 y 12.14), que se atribuye a la distensión de las venas

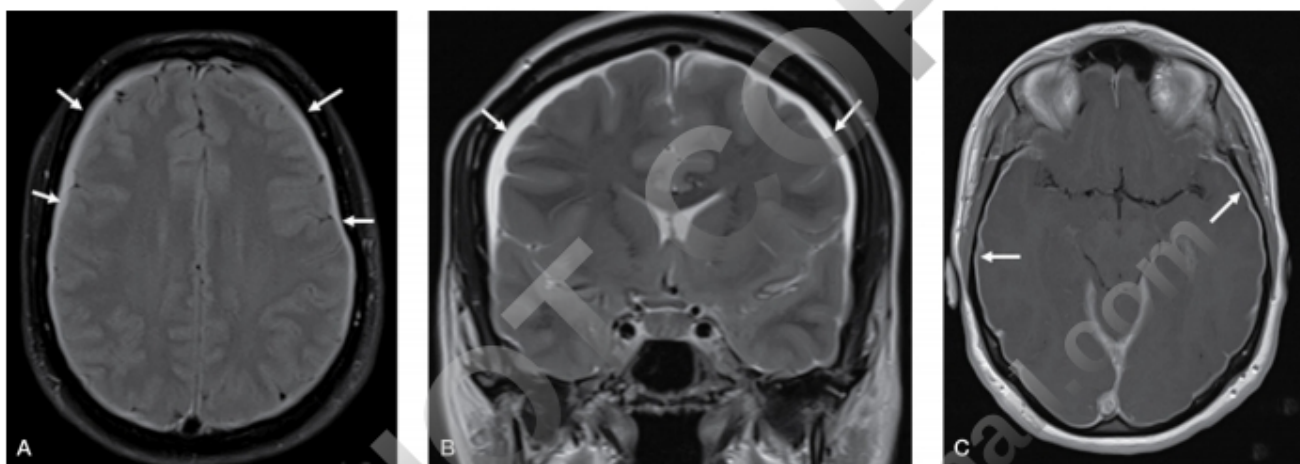


Figura 12.13 RM en el síndrome de hipotensión del líquido cefalorraquídeo (LCR). A y B. Secuencias FLAIR axial y T2 coronal de RM en las que se objetivan colecciones de LCR en los espacios subaracnoideos (flechas) y una disminución del tamaño ventricular. C. Secuencia SE-T1 axial de RM con contraste en la que se observa captación difusa de la duramadre.

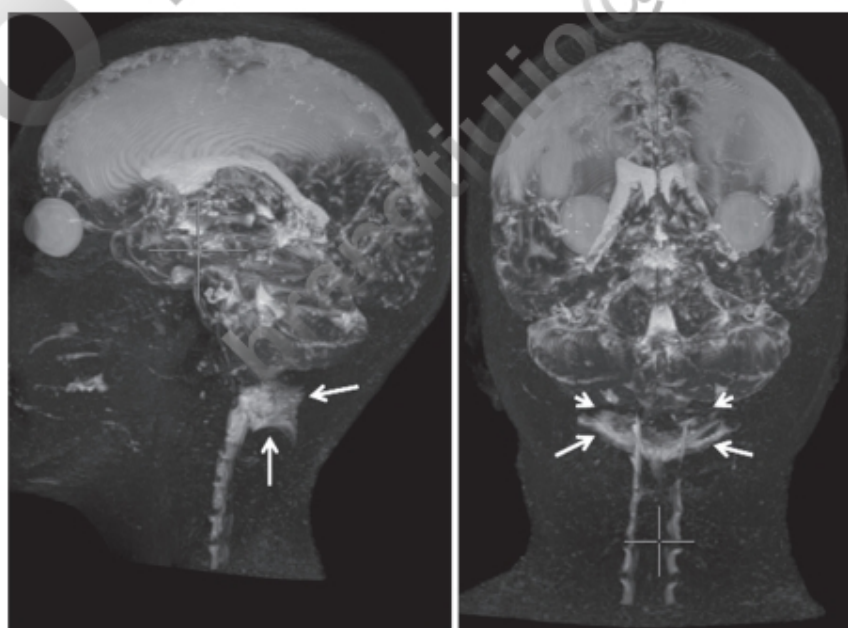


Figura 12.14 Síndrome de hipotensión de líquido cefalorraquídeo (LCR). Secuencia 3D T2 de RM con efecto mielográfico en la que se observa la extravasación posterior del LCR por rotura de la duramadre a la altura de C1-C2 (flechas).

durales. El seno transversal tiene una morfología biconvexa y otros senos están distendidos (figs. e12.12 y e12.13). Hay una hiperseñal de la hipófisis que simula un tumor. Además, puede haber pequeñas colecciones de líquido subdural, que a veces aumentan en la evolución. Todas estas anomalías regresan con el tratamiento eficaz.

No hay captación en las leptomeninges ni en los surcos hemisféricos ni alrededor del tallo cerebral, y nunca hay nódulos, lo cual sirve para el diagnóstico diferencial con las meningitis virales o bacterianas, carcinomatosis meníngea, HSA o hemorragia subdural, sarcoidosis y paquimeningitis hipertrófica.

Cuando la causa no es evidente (si no es pospunción o poscirugía o por traumatismo craneal con fractura de la base), son necesarias pruebas de neuroimagen completas de todo el neuroeje. La RM con efecto mielografía (v. fig. 12.14) puede localizar el nivel de la fístula de forma incruenta. Otras pruebas son el tránsito de isótopos (gammagrafía con albúmina radiactiva) o de contraste yodado (mielo-TC) inyectados por PL.

Tratamiento

El tratamiento depende en gran parte de la causa; por ejemplo, es primariamente quirúrgico si se debe a un tumor como cordoma o adenoma de hipófisis, o bien tumores y ectasias durales de la región lumbar.

El síndrome pospunción suele revertir con el reposo en unas dos semanas. También pueden cerrarse en su evolución natural, solo con reposo, algunas fístulas espontáneas, postraumáticas o poscirugía. Se pueden añadir tratamientos sintomáticos como teofilina, cafeína, triptanos o analgésicos. El tratamiento con corticoesteroides no es eficaz.

Si estos tratamientos fallan se debe intentar sellar la fístula mediante la inyección de sangre del propio paciente (10-20 ml) en el espacio epidural (en la unión toracolumbar). Si no es eficaz, se puede repetir 5 días después con más cantidad (30 ml) en un espacio lumbar más bajo, colocando luego al paciente en Trendelenburg. También se han propuesto las inyecciones de suero salino o dextrano o pegamento de fibrina.

Bibliografía

- Al-Jumaily M, Jones B, Hayhurst C, Jenkinson MD, Murphy P, Buxton N, et al. Long term neuropsychological outcome and management of "decompensated" longstanding overt ventriculomegaly in adults. *Br J Neurosurg* 2012;26:717-21.
- Bono F, Messina D, Giliberto C, Cristiano D, Broussard G, Fera F, et al. Bilateral transverse sinus stenosis predicts IIH without papilledema in patients with migraine. *Neurology* 2006;67:419-23.
- Browd SR, Gottfried ON, Ragel BT, Kestle JRW. Failure of cerebrospinal fluid shunts: Part II: Overdrainage, loculation, and abdominal complications. *Pediatr Neurol* 2006;34:171-6.
- Browd SR, Ragel BT, Gottfried ON, Kestle JRW. Failure of cerebrospinal fluid shunts: Part I: Obstruction and mechanical failure. *Pediatr Neurol* 2006;34:83-92.
- Chaudhry S, Bryant TK, Peeler CE. Venous sinus stenting in idiopathic intracranial hypertension: a safer surgical approach? *Curr Opin Ophthalmol* 2016;27:481-5.
- Chen J, Wall M. Epidemiology and risk factors for idiopathic intracranial hypertension. *Int Ophthalmol Clin* 2014;54:1-11.
- Czosnyka M, Pickard JD. Monitoring and interpretation of intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:813-21.
- Dash GK, Thomas B, Nair M, Radhakrishnan A. Clinico-radiological spectrum and outcome in idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *J Neurol Sci* 2015;350:51-60.
- Davenport R, Wilkinson T. Idiopathic intracranial hypertension. *Brit J Hosp Med* 2016;77:C70-3. doi: 10.12968/hmed.2016.77.5.C70.
- Drake JM. Canadian Pediatric Neurosurgery Study Group. Endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients: the Canadian experience. *Neurosurgery* 2007;60:881-6.
- Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013;81:1159-65.
- Gupta N, Park J, Solomon C, Kranz DA, Wensch M, Wu YW. Long-term outcomes in patients with treated childhood hydrocephalus. *J Neurosurg* 2007;106(Suppl 5):334-9.
- Hackett PH, Roach RC. High altitude illness. *New Engl J Med* 2001;345:107-14.
- Hahn LD, Fulbright P, Baering JM. Hypertrophic pachymeningitis. *J Neurol Sci* 2016;367:278-83.
- Hinchey J, Chaves C, Appignani B, Breen J, Pao L, Wang A, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;334:494-500.
- Ianamasu J, Guiot B. Intracranial hypotension with spinal pathology. *Spinal Journal* 2006;6:591-9.
- Iliff JJ, Wang M, Liao Y, Plogg BA, Peng W, Gundersen GA, et al. A paravascular pathway facilitates CSF flow through the brain parenchyma and the clearance of interstitial solutes, including amyloid beta. *Sci Transl Med* 2012;4:147ra111.
- Kong DS, Park K, Nam DH, Lee JI, Kim JS, Eoh W, et al. Clinical features and long-term results of spontaneous intracranial hypotension. *Neurosurgery* 2005;57:91-6.
- Lam S, Harris D, Rocque BG, Ham SA. Pediatric endoscopic third ventriculostomy: a population-based study. *J Neurosurg Pediatr* 2014;14:455-64.
- Lindstrom KM, Cousar JB, Lopes MBS. IgG4-related meningeal disease: clinico-pathological features and proposal for diagnostic criteria. *Acta Neuropathol* 2010;120(6):765-76. doi: 10.1007/s00401-010-0746-2.
- Lutsmer PH, Mokri B, Dynamic CT. myelography: a technique for localizing high-flow spinal cerebrospinal fluid leaks. *AJNR* 2003;24:1711-4.
- Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, Sinclair AJ. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions. *Lancet Neurol* 2016;15:78-91.
- Mohanty A, Suman R, Shankar SR, Satish S, Praharaj SS. Endoscopic third ventriculostomy in the management of Chiari I malformation and syringomyelia associated with hydrocephalus. *Clin Neurol Neurosurg* 2005;108:87-92.
- Pople IK. Hydrocephalus and shunts: what the neurologist should know. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73(Suppl 1):i17-22.
- Pranevicius O, Pranevicius M. On the relationship between intracranial venous pressure, intracranial pressure and brain edema. *Acta Neurochir* 2007;149:541-2.
- Regev K, Nussbaum T, Cagnano E, Giladi N, Karni A. Central nervous system manifestation of IgG4-related disease. *JAMA Neurol* 2014;71:767-70.
- Rodis I, Mahr CV, Fehrenbach MK, Meixensberger J, Merckenschlager A, Bernhard MK, et al. Hydrocephalus in aqueductal stenosis—a retrospective outcome analysis and proposal of subtype classification. *Childs Nerv Syst* 2016;32:617-27.
- Rook BS, Phillips PH. Pediatric pseudotumor cerebri. *Curr Opin Ophthalmol* 2016;27:416-9.
- Satti SR, Leishanghem L, Chaudry MI. Meta-Analysis of CSF Diversion Procedures and Dural Venous Sinus Stenting in the Setting of Medically Refractory Idiopathic Intracranial Hypertension. *AJNR* 2015;36:1899-904.
- Satzer D, Guillaume DJ. Hearing loss in hydrocephalus: a review, with focus on mechanisms. *Neurosurg Rev* 2016;39:13-24.
- Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006;295:2286-96.
- Schroeder HWS, Oertel J, Gaab MR. Endoscopic treatment of cerebrospinal fluid pathway obstructions. *Neurosurgery* 2007;60(ONS Suppl 1):33-52.
- Stokum JA, Gerzanich V, Simard JM. Molecular pathophysiology of cerebral edema. *J Cereb Blood Flow Metab* 2016;36:513-38.
- Stone JH, Zen Y, Deshpande V. IgG4-related disease. *N Engl J Med* 2012;366:539-51.
- Wilson RK, Williams MA. Evidence that congenital hydrocephalus is a precursor to idiopathic normal pressure hydrocephalus in only a subset of patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78:508-11.
- Yim B, Gooch R, Dalfino JC, Adamo MA, Kenning TJ. Optimizing ventriculoperitoneal shunt placement in the treatment of idiopathic intracranial hypertension: an analysis of neuroendoscopy, frameless stereotaxy, and intraoperative CT. *Neurosurg Focus* 2016;40(3):E12. doi: 10.3171/2015.

Autoevaluación

Preguntas

1. Un hombre de 55 años sin historia previa de cefaleas, hipertenso, acude al servicio de urgencias por cefalea súbita, náuseas y vómitos sin fiebre. En la exploración se comprueba que tiene rigidez de nuca. ¿Cuál es la primera prueba que debe practicarse?
 - a. EEG.
 - b. Punción lumbar.
 - c. Resonancia magnética cerebral.
 - d. TC craneal.
2. ¿Cuál de estos tipos de edema cerebral responde a los corticoides?
 - a. Hidrostático transependimario.
 - b. Vasogénico.
 - c. Citotóxico.
 - d. Intramielínico.
3. El factor patógeno más importante para el desarrollo del síndrome de la hipertensión intracraneal idiopática es:
 - a. Hipertensión arterial.
 - b. Hiperlipemia.
 - c. Diabetes.
 - d. Obesidad.
4. La malformación de Chiari de tipo I consiste en:
 - a. Un descenso de las amígdalas cerebelosas.
 - b. Un ascenso del vermis superior del cerebelo.
 - c. Un quiste de LCR en la cisterna magna.
 - d. Una agenesia de los agujeros de Luschka y Magendie.
5. ¿Cuál es el hallazgo de imagen más habitual en la HIC idiopática?
 - a. Dilatación de todos los ventrículos.
 - b. Dilatación triventricular.
 - c. Reducción del volumen de los ventrículos laterales.
 - d. Dilatación de los espacios subaracnoideos.
6. ¿Cuál es el hallazgo de imagen más característico del síndrome de la hipotensión del LCR?
 - a. Leucoaraiosis (rarefacción de la sustancia blanca).
 - b. Ventrículos laterales dilatados.
 - c. Colapso de los espacios subaracnoideos.
 - d. Dilatación del espacio subdural que se realiza con el contraste.

Respuestas

1. Correcta: *d*. El paciente hipertenso presenta un síndrome meníngeo agudo sin fiebre altamente indicativo de hemorragia subaracnoidea. La TC es muy sensible para detectar la sangre en el espacio subaracnoideo.
2. Correcta: *b*. El edema cerebral vasogénico, especialmente el debido a rotura de la barrera hematoencefálica, es el que responde a los corticoides.
3. Correcta: *d*. La obesidad es el principal factor asociado con el desarrollo de HIC idiopática, pero probablemente hay otros cofactores añadidos.
4. Correcta: *a*. Las amígdalas cerebelosas están en posición anatómica más baja de lo normal, lo que disminuye el tamaño de la cisterna magna y da lugar a problemas de espacio en el agujero occipital.
5. Correcta: *c*. Los ventrículos laterales aparecen como colapsados en la HIC idiopática.
6. Correcta: *d*. La imagen del síndrome de hipotensión del LCR simula una paquimeningitis por la dilatación del espacio meníngeo y la captación de contraste, que se atribuye a dilatación y congestión venosa.

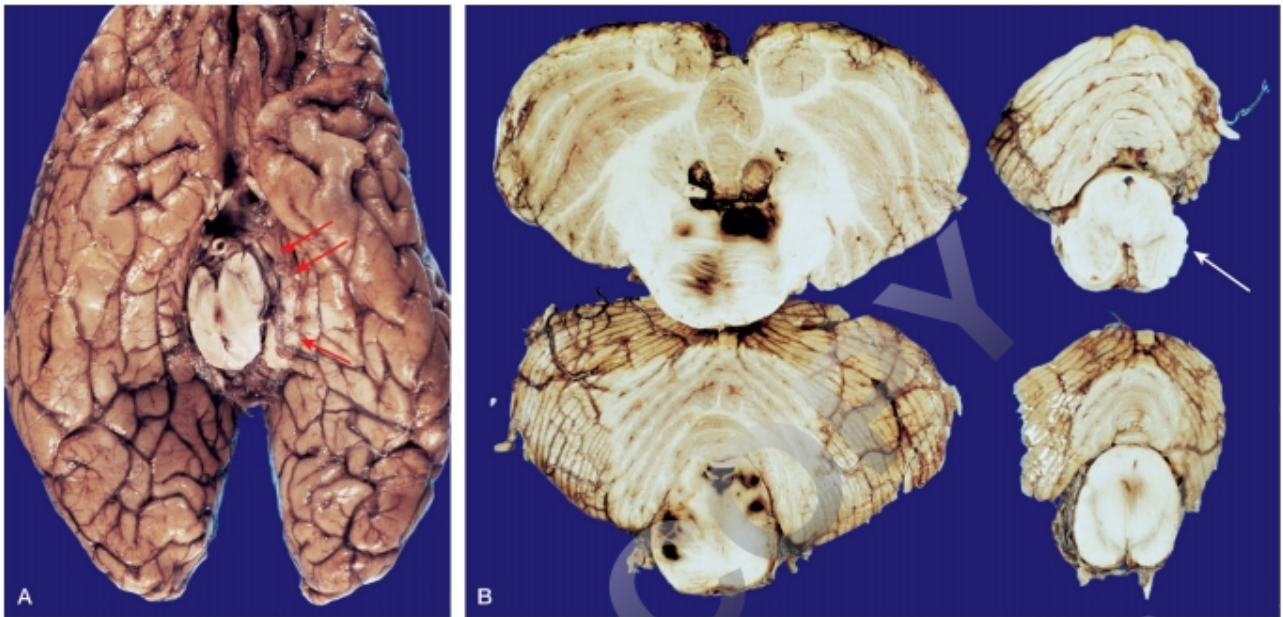


Figura e12.1 **A.** Vista basal del cerebro con hernia del hipocampo (*flechas*), desplazamiento del tronco y hemorragias en su interior. **B.** Lesiones en el tronco cerebral secundarias al desplazamiento rostrocaudal. Imagen del mesencéfalo normal arriba a la derecha (*flecha*). Compárese con la deformación del mesencéfalo abajo a la derecha. Hemorragias de Duret en el tegmento de la protuberancia.

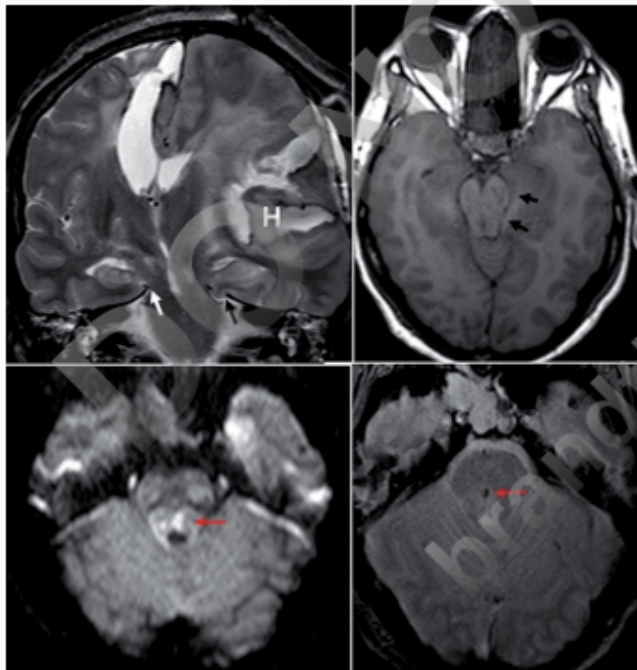


Figura e12.2 Proceso expansivo supratentorial (hemorragia [H]) que produce una hernia del hipocampo (*flechas negras*) con desplazamiento del tronco contra la tienda del cerebelo (*flecha blanca*) y hemorragias secundarias en el tegmento del tronco (de Duret) (*flechas rojas*).

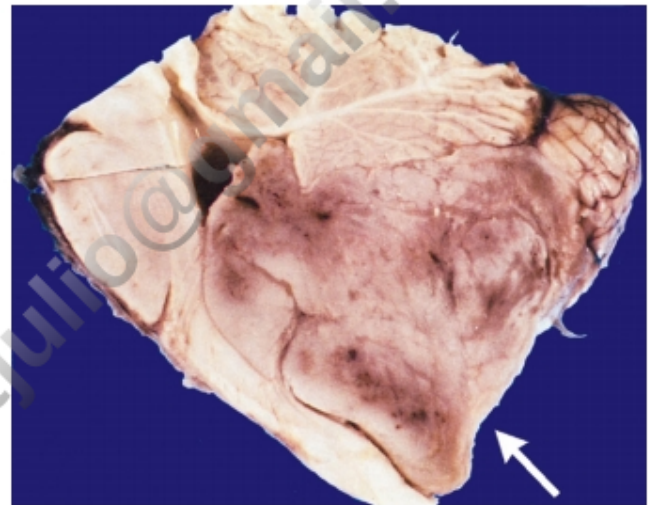


Figura e12.3 Tumor (ependimoma) de la fosa posterior con hernia a través del agujero occipital.

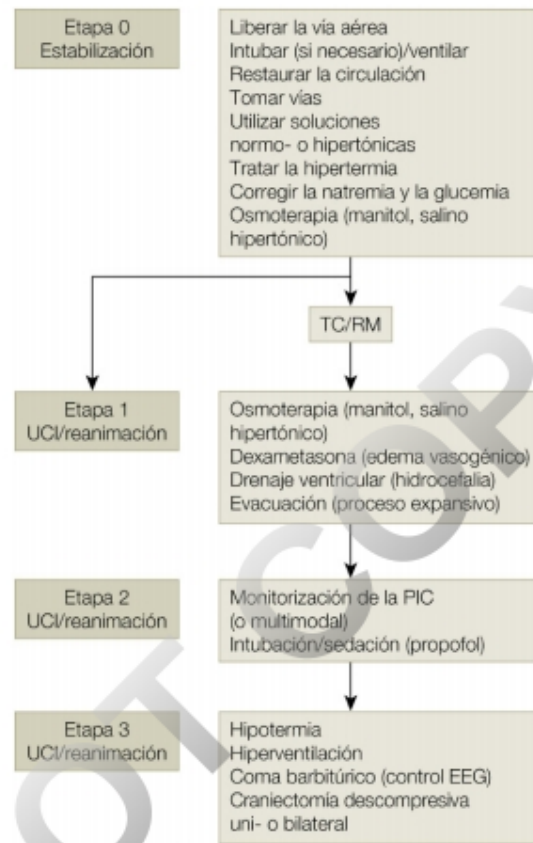


Figura e12.4 Diagrama de las medidas básicas en el tratamiento de la hipertensión intracraneal. PIC, presión intracraneal; UCI, unidad de cuidados intensivos.

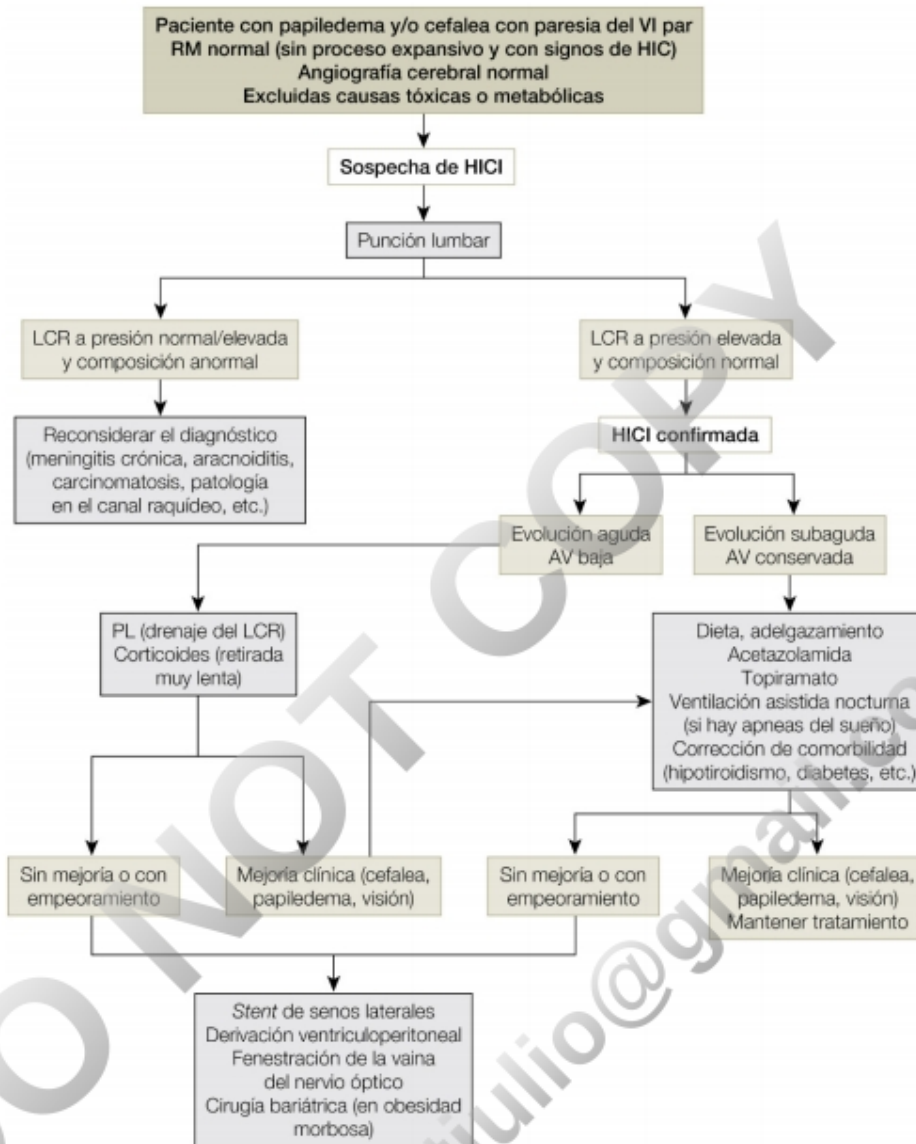


Figura e12-5 Diagrama de las medidas básicas en el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión intracraneal idiopática (HIC). AV, agudeza visual; LCR, líquido cefalorraquídeo; PL, punción lumbar.

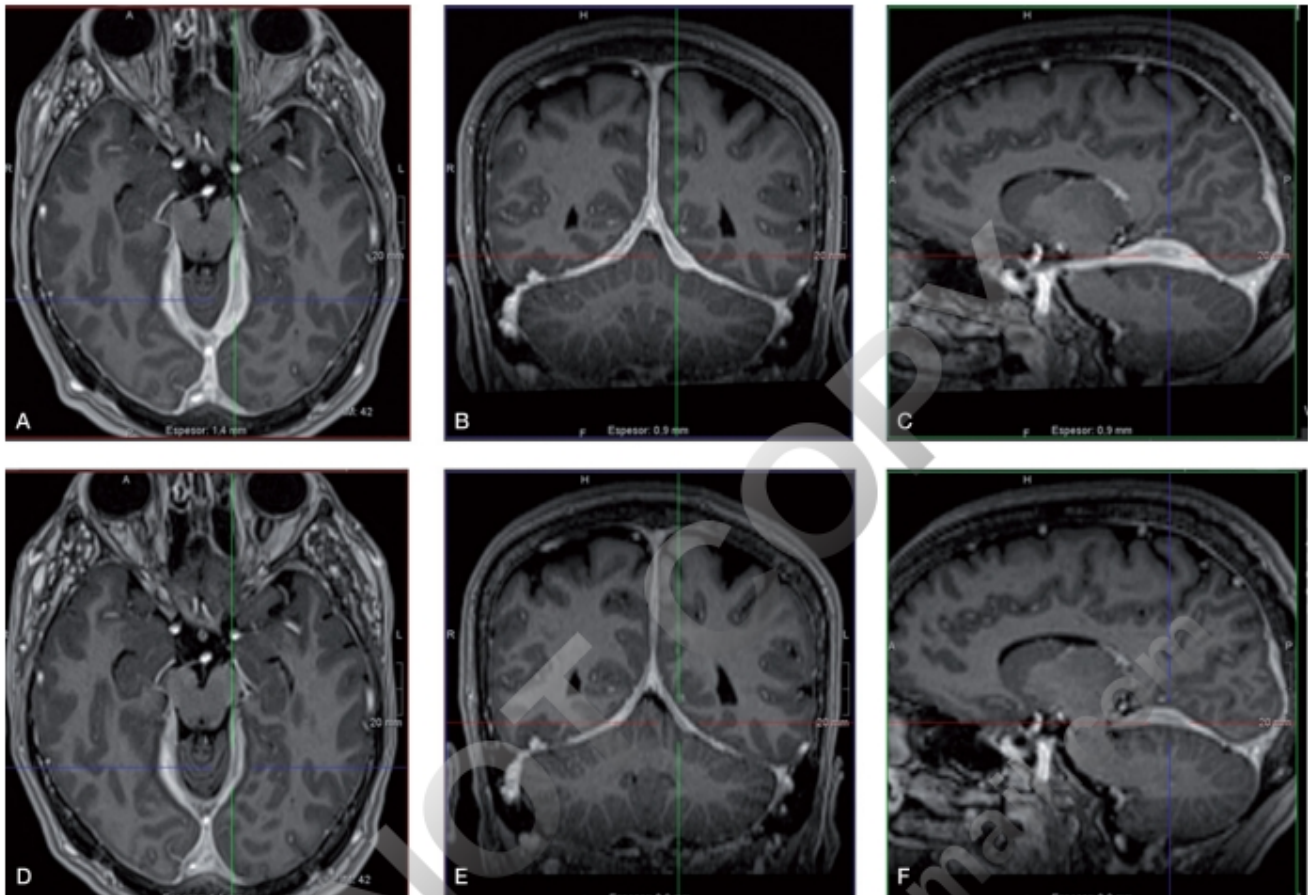


Figura e12.6 Paquimeningitis idiopática. Secuencia 3D-SPGR-T1 de RM con gadolinio. **A, B y C.** Hipertrofia paquimeningea de la hoz y, sobre todo, del tentorio. **D, E y F.** Mejoría radiológica tras tratamiento con corticoides.

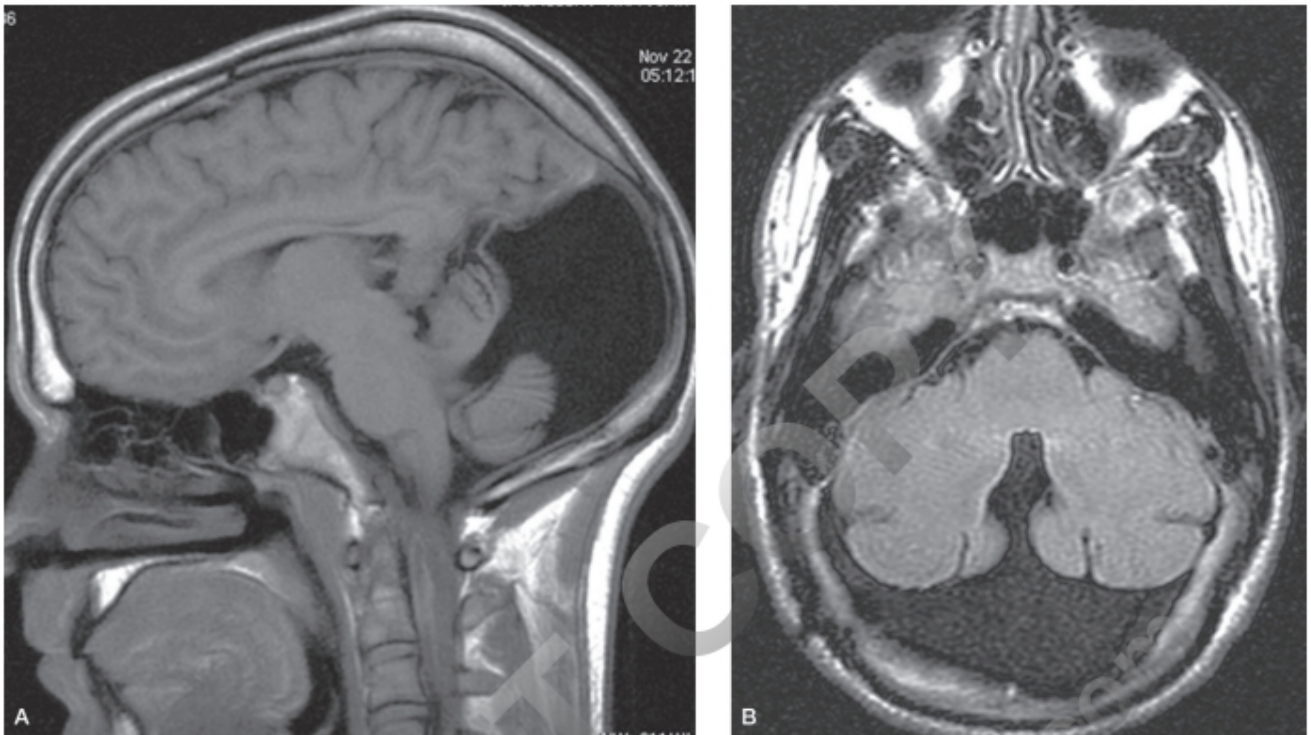


Figura e12.7 Anomalia de Dandy-Walker. **A.** Secuencia de SE-T1 sagital de RM. Se observan la fosa posterior aumentada de tamaño, displasia del tentorio y elevación del seno recto, así como hipoplasia del cerebelo-agenesia del vermis. **B.** Secuencia FLAIR axial de RM en la que se aprecia la comunicación del cuarto ventrículo con el quiste retrocerebeloso.

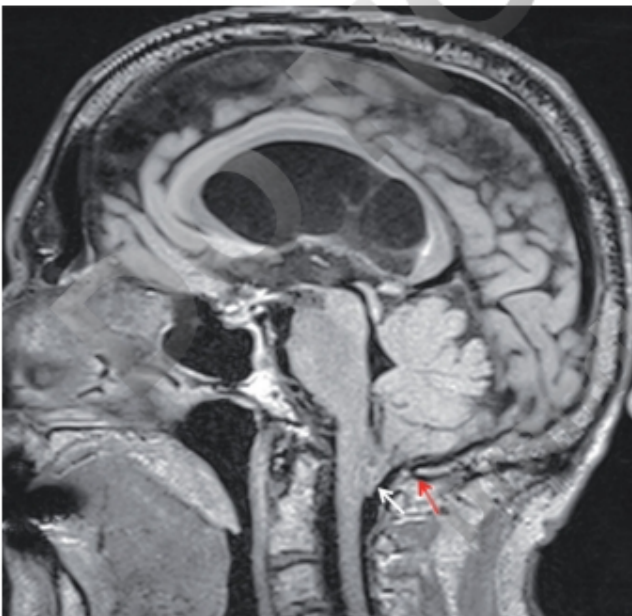


Figura e12.8 Anomalia de Chiari de tipo I. Descenso de la amígdala cerebelosa (flecha blanca) por debajo del agujero occipital (flecha roja).

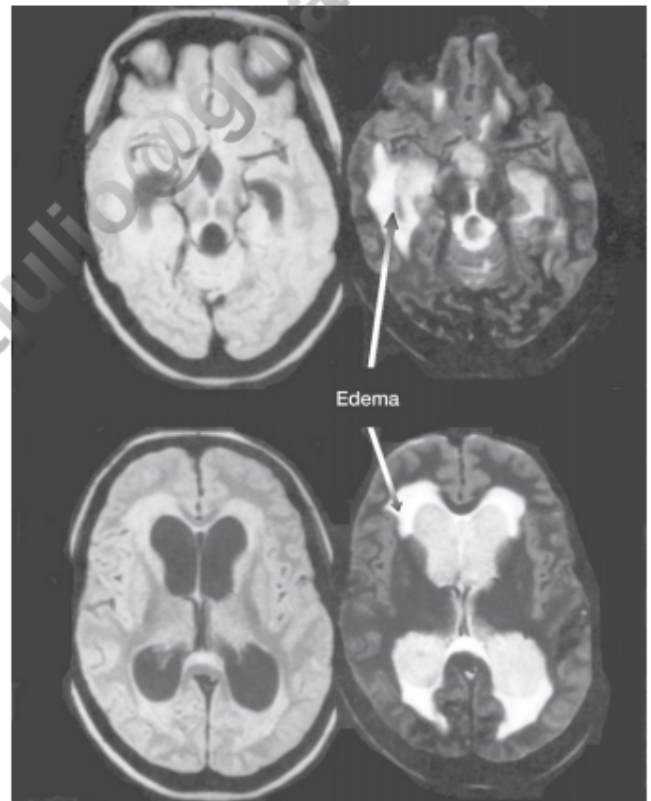


Figura e12.9 RM en una hidrocefalia aguda por meningitis tuberculosa. Dilatación de todo el sistema ventricular rodeado de edema (transependimario).

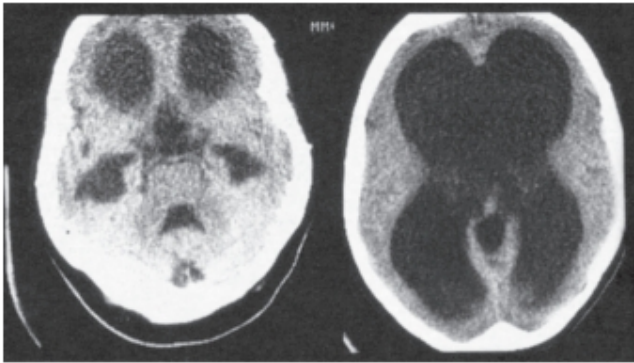


Figura e12.10 Hidrocefalia detenida en una paciente asintomática de alto nivel intelectual.

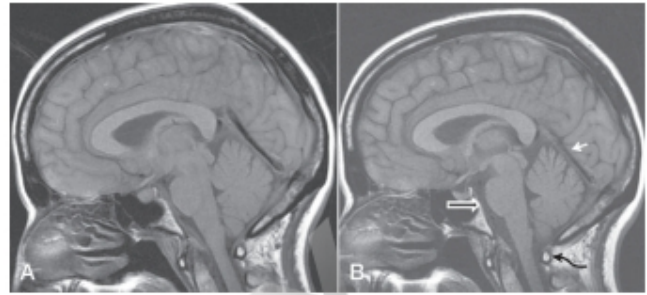


Figura e12.11 Síndrome de hipotensión del LCR. **A.** Descenso del tronco cerebral y del cerebelo. **B.** Mejoría después del tratamiento. Aumenta la distancia entre el tronco y el clívus (cisterna preponina, *flecha de bloque*), aumenta la cisterna magna cervical por ascenso de la amígdala del cerebelo (*flecha curva*), disminuye la dilatación del seno recto (*flecha menor*) y aumenta el tamaño del cuarto ventrículo.

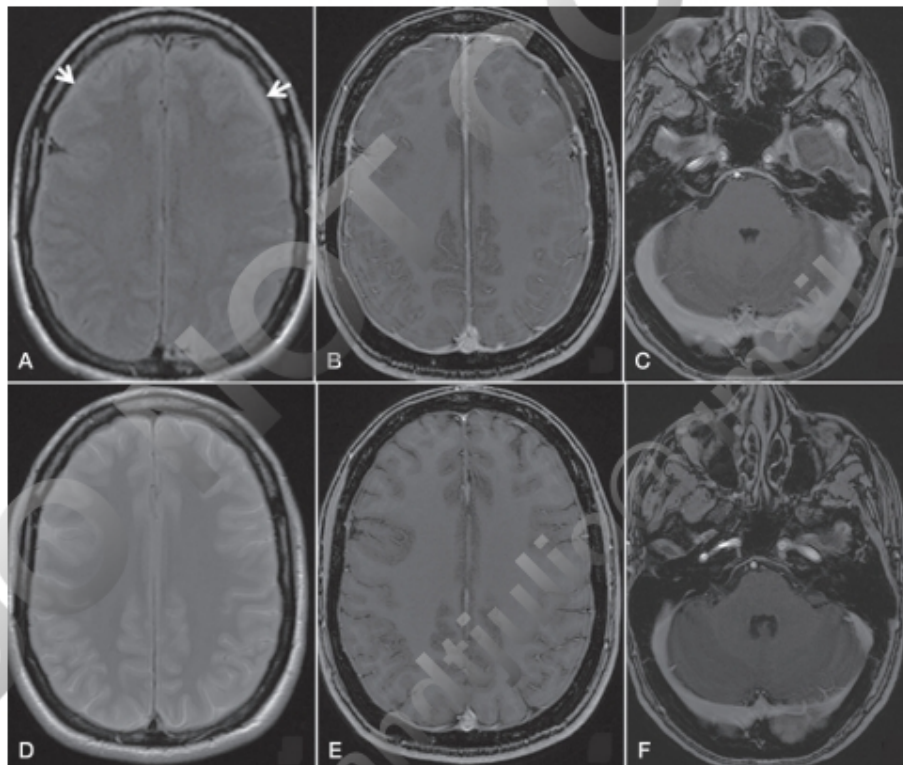


Figura e12.12 Síndrome de hipotensión del LCR. **A.** Colecciones de LCR en los espacios subaracnoideos (*flechas*). **B.** Captación difusa de contraste por las meninges. **B y C.** Distensión del seno longitudinal superior y de los senos laterales. **D, E y F.** Mejoría de las imágenes tras el tratamiento.

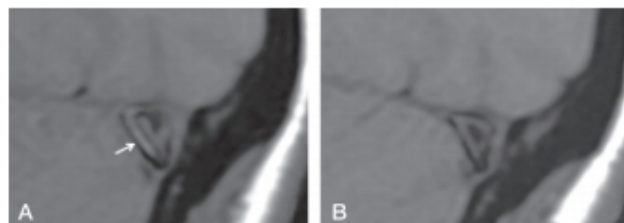


Figura e12.13 Síndrome de hipotensión del LCR. **A.** El seno lateral está distendido y su pared tiene una morfología convexa. **B.** El seno lateral recupera su morfología normal después del tratamiento.

Tipo	Patogenia	Causa	Localización	Naturaleza
Vasogénico	Rotura de la barrera hematoencefálica. Aumento de la permeabilidad vascular	Tumores, abscesos, hematomas, traumatismos	Extracelular (perilesional o difuso)	Filtrado plasmático (rico en proteínas)
	Aumento de la presión hidrostática	Hipertensión arterial	Extracelular (posterior)	Agua y componentes plasmáticos
	Desequilibrio osmótico	Hiperglucemia Hiponatremia	Extracelular e intracelular	Agua
Citotóxico	Fallo del metabolismo energético	Isquemia Tóxicos Traumatismo	Intracelular	Agua
Hidrostático	Aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (intraventricular)	Hidrocefalia	Extracelular (perependimario)	Líquido cefalorraquídeo

Mecanismo patológico	Causa
Proceso expansivo cerebral	Infarto con edema Hemorragia intraparenquimatosa Tumores primarios o metastásicos Abscesos Quistes parasitarios Contusiones traumáticas Encefalitis focales o difusas
Proceso expansivo extracerebral	Hematoma subdural y epidural Empiema subdural y epidural Tumores
Inflamación meníngea difusa	Meningitis y paquimeningitis Hemorragia subaracnoidea Carcinomatosis meníngea
Edema cerebral difuso (confirmado o supuesto)	Traumatismo craneal (cerrado) Anoxia cerebral Encefalopatía hipertensiva y síndromes relacionados Encefalopatía hepática y síndrome de Reye Otros trastornos metabólicos y tóxicos (plomo, arsénico, vitamina A, supresión de corticoides, ácido nalidixico, tetraciclínas, anticonceptivos orales, fluoroquinolonas, danazol, litio, hormona de crecimiento, tamoxifeno, trimetoprima-sulfametoxazol, anemia ferropénica, hipercapnia, poliglobulia, policitemia, enfermedad de Addison, hipotiroidismo, lupus eritematoso diseminado, enfermedad de Behçet)
Incremento del LCR o bloqueo de su circulación	Hidrocefalia Papiloma de plexos coroideos Tumor de cola de caballo Hiperproteinorraquia (síndrome de Guillain-Barré)
Aumento de la presión venosa	Trombosis de los senos duros Fístulas arteriovenosas duros
Etiopatogenia incierta	Hipertensión intracraneal idiopática

Tabla e12.3 Diagnóstico diferencial y tratamiento de las hidrocefalias

Punto de obstrucción	Etiología	Tratamientos disponibles
Agujero de Monro	Tumor Ausencia congénita Ventriculitis	DVP (uni- o bilateral) Apertura endoscópica del septo
Acueducto de Silvio	Tumor Defecto congénito Secundaria a inflamaciones o compresiones	DVP VE del tercer ventrículo
Cuarto ventrículo	Infección Tumor Malformación de Chiari	DVP VE del tercer ventrículo Cirugía de apertura
Medular (espacio subaracnoideo)	Hemorragia subaracnoidea	Derivación lumboperitoneal VE del tercer ventrículo
Vellosidades aracnoideas	Hemorragia o infección	DVP Derivación lumboperitoneal
Hipertensión venosa	Idiopática Hidrocefalia congénita Trombosis de senos venosos	DVP o derivación lumboperitoneal Lisis del trombo dural o <i>stent</i> Cirugía bariátrica (HICI)

DVP, derivación ventriculoperitoneal, HICI, hipertensión intracraneal idiopática; VE, ventriculostomía endoscópica.

CUADRO e12.1 Causas de hidrocefalia

No comunicantes (obstructivas)

Congénitas

Estenosis del acueducto

Atresia de los forámenes de Magendie y Luschka (síndrome de Dandy-Walker)

Malformación de Chiari

Aneurisma o malformación arteriovenosa de la vena de Galeno

Quiistes aracnoideos

Adquiridas

Tumores:

- Supratentoriales que produzcan herniación tentorial
- Intraventriculares
- De la región optoquiasmática
- De la región pineal
- De la fosa posterior

Infecciones:

- Meningitis (tuberculosa, piógena, fúngica, carcinomatosa)
- Abscesos
- Granulomas
- Parasitosis

Vasculares:

- Hemorragia subaracnoidea espontánea (aneurismática), traumática o postoperatoria
- Dolicoectasias de la basilar (con impacto en el tercer y el cuarto ventrículos)

Comunicantes (no obstructivas)

- Hiperproducción de LCR
- Hidrocefalia «idiopática» del adulto