

Hipertensión intracraneal idiopática con afectación simultánea de múltiples nervios craneales y alteración de potenciales evocados multimodales

Gutiérrez-Plascencia Patricia,* Castro Francisco Javier,^{||} Ochoa-Guzmán Ana,* Castañeda-Moreno Víctor,* Chiquete Erwin,^{†,‡} Zúñiga-Ramírez Carlos,* Ruiz-Sandoval José Luís,*[§]

*Servicio de Neurología. Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde"; Guadalajara, Jalisco, México. † Servicio de Medicina Interna. Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde"; Guadalajara, Jalisco, México. ‡ Departamento de Clínicas Médicas. División de Disciplinas Clínicas. Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara; Guadalajara, Jalisco, México. § Departamento de Neurociencias. Centro Universitario de Ciencias de la Salud. Universidad de Guadalajara; Guadalajara, Jalisco, México. || Escuela de Medicina. Instituto Tecnológico de Estudios Superiores de Monterrey; Monterrey, Nuevo León, México

INTRODUCCIÓN

La hipertensión intracraneal idiopática (HII), es el conjunto de signos y síntomas que traducen un aumento de la presión endocraneana en ausencia de hidrocefalia o masa intracraneal y en presencia de líquido cefalorraquídeo (LCR) de composición normal.¹⁻⁸ Este síndrome fue reconocido por primera vez por Quincke en 1893, denominándolo "meningitis serosa".⁸ El concepto fue actualizado por Dandy en 1937, quien además sugirió los

primeros criterios del diagnóstico de lo que él llamó "hipertensión intracraneal benigna", término que delataba la ausencia de lesión estructural que diera origen al síndrome.^{1,2,8} El nombre actual de HII lo propusieron formalmente Buchheit y Burtonen 1969,² quienes destacaron la ausencia de benignidad de esta condición, si se da cuenta de la disfunción que genera a largo plazo, lo que puede incluir la ceguera. Por lo tanto, se considera ahora obsoleto el término de hipertensión intracraneal benigna.⁸

RESUMEN

Introducción: La hipertensión intracraneal idiopática (HII) o *pseudotumor cerebri* es un síndrome de cráneo hipertensivo convencionalmente asociado a paresia del VI nervio craneal como signo falso localizador, en ausencia de patología estructural intracraneal focal. El compromiso de otros nervios craneales es infrecuente. **Caso clínico:** Una mujer obesa de 20 años de edad fue atendida en nuestro servicio por síndrome de cráneo hipertensivo subagudo y afectación a múltiples nervios craneales (III, IV, VI, VII), además de síntomas radiculares cervicales. Los potenciales evocados multimodales mostraron prolongación de latencias. Los estudios de imagen descartaron patología intracraneal estructuralmente evidente y una punción lumbar evacuadora corroboró el diagnóstico de HII, ya que este procedimiento resolvió por completo los signos y síntomas de disfunción de múltiples nervios craneales, con mejoría en los potenciales evocados. **Conclusiones:** La hipertensión intracraneal idiopática puede ocasionalmente asociarse a disfunción de varios nervios craneales, lo que impone retos en la práctica clínica. Además de la parálisis del VI nervio craneal, otros signos de falsa localización se pueden observar infrecuentemente, pero la afectación simultánea de múltiples nervios craneales en el

Intracranial idiopathic hypertension with simultaneous multiple cranial nerve involvement and disturbances in multimodal evoked potentials

ABSTRACT

Introduction: Intracranial Idiopathic hypertension, also known as *pseudotumor cerebri* is a syndrome of increased intracranial pressure usually associated with sixth cranial nerve palsy as a false localizing sign, in the absence of structural pathology. The involvement of other cranial nerves is infrequent. **Case report:** A 20-year-old obese woman presented to our Institution with a subacute intracranial hypertension syndrome with involvement of multiple cranial nerves (III, IV, VI, VII), as well as cervical radicular symptoms. Multimodal evoked potentials showed prolonged latencies. Intracranial structural pathology was ruled out with imaging studies and a CSF tap test confirmed the diagnosis, since this procedure completely resolved the clinical manifestations of involvement of multiple cranial nerves, with improvement in the evoked potentials. **Conclusion:** Idiopathic intracranial hypertension may occasionally be associated with various cranial nerve palsies that impose challenges in the clinical practice. Apart from the sixth cranial nerve palsy, other false localizing signs can infrequently be

pseudotumor cerebri es una condición raramente descrita en la literatura científica.

Palabras clave: Hipertensión endocraneal, hipertensión intracraneal idiopática, nervios craneales, *pseudotumor cerebri*, síndrome radicular.

observed, but the simultaneous involvement of multiple cranial nerves in pseudotumor cerebri is a condition rarely described in scientific literature.

Key words: Cranial nerves, endocranial hypertension, idiopathic intracranial hypertension, *pseudotumor cerebri*, radicular syndrome.

La HII es un diagnóstico de exclusión,^{1,3} con una incidencia anual estimada de 1 por cada 100,000 habitantes, siendo el paciente típico una mujer obesa en edad fértil.^{1,4,5} Además del síndrome de cráneo hipertensivo, un hallazgo frecuente a la exploración neurológica suele ser la paresia uni o bilateral del VI nervio craneal (1 a 20% de los casos), considerado como signo falso localizador.^{1,5,7} En presencia de otras alteraciones focales, el síndrome de HII debe ser siempre cuestionado y buscar alternativas diagnósticas.¹ En este informe se describe a una paciente con diagnóstico de HII que dio origen a compromiso simultáneo de múltiples nervios craneales y alteración en los potenciales evocados multimodales. Se discute además la literatura sobre esta rara presentación de la HII.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 20 años de edad, con incremento de peso durante el último año, sin antecedentes de enfermedad endocrina, metabólica, uso de medicamentos o contacto con tóxicos. Fue ingresada a nuestro servicio por cefalea, dolor cervical con irradiación a brazo izquierdo, disminución de agudeza visual y diplopía de aproximadamente diez días de evolución. A la exploración física se destacó obesidad grado II según el índice de masa corporal (IMC = 33). Neurológicamente se encontró a la paciente despierta, sin alteración de funciones mentales, con presencia de papiledema bilateral y escotoma nasal inferior bilateral, pero sin compromiso de la agudeza visual. Igualmente se encontró paresia de III y IV nervios craneales izquierdos, VI derecho y VII periférico derecho, además de monoparesia braquial izquierda 4/5 e hiporreflexia ipsilateral. Los diagnósticos sindromáticos establecidos fueron el de un síndrome de cráneo hipertensivo, afectación a múltiples nervios craneales y síndrome radicular izquierdo C6-C7. Se sospechó de hidrocefalia en el contexto de posible neuroinfección o neurocisticercosis con compromiso de cisternas y base de cráneo. La tomografía computada de cráneo (TAC), resonancia magnética

(RM) contrastada cráneo/cervical y complemento de veno-resonancia fueron esencialmente normales. Se practicó una punción lumbar obteniendo una presión de apertura de 31 cm de agua, con líquido cefalorraquídeo de características normales, incluyendo tinciones y cultivos. El resto de exámenes de laboratorio (biometría hemática, química sanguínea, perfil tiroideo, hepático, reumatológico y protrombótico) se reportaron sin alteraciones. No se encontró evidencia alguna de enfermedad de Lyme. Después de descartar otras condiciones y ante la sospecha de HII, se realizó una segunda punción lumbar evacuadora tres días después, con presión de apertura de 42 cm de agua. Posterior a esta evacuación se observó mejoría de la cefalea y de la paresia de los nervios craneales, así como del síndrome radicular. Dada la complejidad de este caso inusitado con afectación de múltiples nervios craneales, se practicaron potenciales evocados multimodales resultando anormales en sus tres modalidades, con prolongación de latencias. La paciente fue egresada a la Consulta Externa con manejo a base de acetazolamida y control de peso. Durante su seguimiento a un año no se observó recurrencia de los síntomas y un control de los potenciales evocados tres meses después mostró normalidad en todos, excepto en la modalidad visual.

DISCUSIÓN

El síndrome de HII requiere para su diagnóstico la presencia de signos y síntomas de aumento de la presión intracraneal (cefalea y papiledema), estudios de neuroimagen sin alteraciones, una punción lumbar con presión de apertura incrementada (> 25 cm de agua), componentes del líquido cefalorraquídeo dentro de parámetros normales, y por supuesto, haber descartado otras causas de incremento de la presión endocraneana.⁸ El único signo falso localizador que se acepta como criterio diagnóstico es la paresia del VI nervio craneal.⁹ La parálisis de otros nervios craneales en el contexto de la HII ha sido descrita de forma infrecuente en la literatura, sien-

do los nervios craneales III, IV, V y VII los más señalados.^{1,7,10-19} Este compromiso puede ser uni o bilateral, y puede alternar entre ambas formas de presentación.

La afección de más de un nervio craneal en la HII es más infrecuente aún. Chari, *et al.* publicaron el caso de un paciente con HII y afección parcial del nervio oculomotor común y del trigémino.¹⁵ Hart y Carter reportaron en 1982 el caso de una paciente con dolor atípico en la región de la rama maxilar del nervio trigémino izquierdo, además de disminución del reflejo corneal ipsilateral.²⁰ Davenport, *et al.* reportaron a una paciente de 20 años de edad que presentó dolor facial derecho y disminución del reflejo corneal ipsilateral, el cual mostró rápida resolución de los síntomas después de la regulación de la presión intracraneana.²¹ Arsava, *et al.*, en el 2002, informaron sobre un caso similar de afección del V nervio del lado izquierdo con función motora preservada.²² Patton, *et al.* informaron el caso de otro paciente con el clásico compromiso del VI nervio craneal, así como del troclear.¹⁶ Snyder y Frenkel describieron un paciente con oftalmoplejía bilateral y parálisis unilateral del VII nervio craneal.¹⁷ Capobianco, *et al.*, en una revisión de literatura, encontraron afectación de nervio facial en 14 pacientes con HII publicados en 11 artículos diferentes hasta 1997.⁷

Las afecciones no se limitan a los nervios craneales. Zachariah, *et al.* describieron en 1990 a una paciente obesa de 29 años de edad con diagnóstico de HII que presentaba afectación del V y VII nervios craneales derechos, además de hemiparesia del lado derecho, manifestaciones que remitieron completamente después del control de la presión intracraneal.²³ Existen también informes de afectación radicular. Murray, *et al.* describieron a una paciente de cuatro años de edad con dolor cervical y radiculopatía braquial bilateral, síntomas que desaparecieron después del tratamiento del cráneo hipertensivo.²⁴ Baquis y Rosman describieron el caso de un niño de nueve años de edad que presentó cervicalgia acompañada de tortícolis, cuadro que remitió después del tratamiento mediante una punción lumbar evacuadora.²⁵

En la revisión de la literatura encontramos sólo dos informes de casos similares al nuestro, el primero de Agarwal, *et al.*, quienes describen en 1989 el caso de un paciente con HII y afectación de múltiples nervios craneales, aunque sin radiculopatía extracraneal.²⁶ El segundo caso de que tenemos conocimiento es el de Obeid, *et al.* que describieron en el 2000 a una mujer de 24 años de edad, con datos de cráneo hipertensivo y parálisis bilateral de

los nervios craneales VI y VII, más radiculopatía braquial.²⁷

El mecanismo fisiopatológico de las alteraciones de nervios craneales en la HII se desconoce, pero existen teorías que proponen que éstas son consecuencia directa del aumento de la presión intracraneal, ya que al normalizar la misma, los síntomas desaparecen. Se cree que el aumento en la presión intracraneal provoca un desplazamiento del tallo encefálico y los nervios craneales.¹⁸ La aseveración anterior explicaría por qué el nervio abducens es el más afectado de todos los nervios craneales, pues éste tiene el trayecto más recto y es más propenso a las fuerzas de tensión y desplazamiento. La mayoría de los casos con más de un par craneal involucrado corresponden a nervios motores oculares. El trayecto relativamente similar de los nervios oculomotores hacia la hendidura orbitaria superior podría explicar la sintomatología.^{7,9} Otras patogenias sugeridas son la congestión venosa de la microvasculatura nerviosa y la compresión de los nervios en contra de estructuras óseas o vasculares.^{9,18} Ya que no todos los nervios craneales afectados en los casos de implicación múltiple tienen la misma longitud o se encuentran adyacentes a estructuras óseas, es posible que estos casos, como en el nuestro, la presión intracraneal se transmita hacia la cubierta meníngea de los nervios, con o sin congestión microvascular. Las teorías mencionadas también pueden extrapolarse a la sintomatología radicular: el sitio de unión de la duramadre al nervio y el ganglio de la raíz dorsal son lugares propensos a congestión venosa y de líquido cefalorraquídeo. Esto favorecería el edema del nervio espinal e incluso una posible compresión contra las vértebras, lo que daría como resultado síntomas de radiculopatía.²⁷ Sin embargo, el que no en todos los pacientes afectados de HII presenten neuropatía craneal o extracraneal múltiple impone un reto a ésta y otras hipótesis. Seguramente variaciones individuales explican la variabilidad de la expresión clínica del síndrome.

Las hipótesis propuestas relativas a la compresión y desplazamiento de las estructuras intracraneales en HII, se apoyan en las alteraciones en los estudios de potenciales evocados demostradas por varios autores. Rizzo, *et al.* publicaron en 1985 un estudio prospectivo donde incluyeron a siete pacientes a los que se les realizó potenciales evocados visuales (PEV), dos pacientes mostraron latencias prolongadas.²⁸ Sørensen, *et al.* realizaron potenciales evocados visuales a 13 pacientes con *pseudotumor cerebri* y compararon los resultados con un grupo control. Solo

cuatro pacientes tuvieron latencias fuera de rango, además de que éstas se normalizaron luego del control de la presión intracraneal.²⁹ Sureda, Alberca y Boza realizaron un estudio de 20 pacientes donde se comparan los PEV con un grupo control, mostrando latencias significativamente prolongadas en cinco pacientes. Ningún paciente sin secuelas visuales presentó alteraciones en las latencias.³⁰ Sismanis, et al. realizaron potenciales evocados de tallo a 28 pacientes con síntomas auditivos secundarios a HII y detectaron latencias prolongadas en un tercio de los pacientes, observando normalización de los valores después del tratamiento.³¹ El nuestro representa el primer informe hasta el momento, sobre afectación múltiple de nervios craneales en la HII, con comprobación mediante el estudio de potenciales evocados multimodales.

En conclusión, la HII puede presentarse con compromiso de múltiples nervios craneales y extracraneales. Hasta donde sabemos, éste es el primer informe en donde se describe en un mismo paciente tanto afectación simultánea de múltiples nervios craneales como alteraciones en los potenciales evocados multimodales, lo que confirma su afectación funcional. Tanto las manifestaciones clínicas, como las de los potenciales evocados, tienden a remitir después de la terapia de control de la hipertensión endocraneana. Dichos hallazgos apoyan las hipótesis de compresión y desplazamiento de las estructuras intracraneales.

REFERENCIAS

- Dhungana S, Sharrack B, Woodroffe N. Idiopathic intracranial hypertension. *Acta Neurol Scand* 2010; 121: 71-82.
- Buchheit WA, Burton C. Nomenclature in intracranial pressure. *N Engl J Med* 1969; 281: 47.
- González-Hernández A, Fabre-Pi O, Díaz-Nicolás S, López-Fernández JC, López-Veloso C, Jiménez-Mateos A. Cefalea en la hipertensión intracraneal idiopática. *Rev Neurol* 2009; 49: 17-20.
- Santos S, López Del Val LJ, Mostacero E, Tejero C, Casadevall T, Morales F, Pascual LF. Pseudotumor cerebral: análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 2001; 33: 1106-11.
- Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol* 2006; 5: 433-42.
- Ruiz SJL, Huerta HG, León JC. Síndrome de cráneo hipertensivo para no neurólogos. *Rev Mex Neuroci* 2003; 4: 15-20.
- Capobianco DJ, Brazis PW, Cheshire WP. Idiopathic Intracranial Hypertension and Seventh Nerve Palsy. *Headache* 1997; 37: 286-8.
- Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59: 1492-5.
- Larner AJ. False localizing signs. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 416-18.
- Tan H. Bilateral oculomotor palsy secondary to pseudotumor cerebri. *Pediatr Neurol* 2010; 42: 141-2.
- Thapa R, Mukherjee S. Transient bilateral oculomotor palsy in pseudotumor cerebri. *J Child Neurol* 2008; 23: 580-1.
- Sperry B. Benign intracranial hypertension associated with palsy of the third cranial nerve. *J Am Osteopath Assoc* 1979; 78: 817-21.
- Speer C, Pearlman J, Phillips PH, Cooney M, Repka MX. Fourth cranial nerve palsy in pediatric patients with pseudotumor cerebri. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 236-7.
- Halpern JJ, Gordon WH Jr. Trochlear nerve palsy as a false localizing sign. *Ann Ophthalmol* 1981; 13: 53-6.
- Chari C, Rao NS. Benign Intracranial Hypertension - Its Unusual Manifestations. *Headache* 1991; 31: 599-600.
- Patton N, Beatty S, Lloyd I. Bilateral sixth and fourth cranial nerve palsies in idiopathic intracranial hypertension. *J R Soc Med* 2000; 93: 80-1.
- Snyder DA, Frenkel M. An unusual presentation of pseudotumor cerebri. *Ann Ophthalmol* 1979; 11: 1823-7.
- Friedman DI, Forman S, Levi L, Lavin PJ, Donahue S. Unusual ocular motility disturbances with increased intracranial pressure. *Neurology* 1998; 50: 1893-6.
- Baker RS, Cuncic JR. Vertical ocular motility disturbance in pseudotumor cerebri. *J Clin Neuroophthalmol* 1985; 5: 41-44.
- Hart RG, Carter JE. Pseudotumor cerebri and facial pain. *Arch Neurol* 1982; 39: 440-2.
- Davenport RJ, Will RG, Galloway PJ. Isolated intracranial hypertension presenting with trigeminal neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 381.
- Arsava EM, Uluc K, Nurlu G, Kansu T. Electrophysiological evidence of trigeminal neuropathy in pseudotumor cerebri. *J Neurol* 2002; 249: 1601-2.
- Zachariah SB, Jimenez L, Zachariah B, Prockop LD. Pseudotumor cerebri with focal neurological deficit. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990; 53: 360-1.
- Murray RS, Tait VF, Thompson JA. Spinal and radicular pain in pseudotumor cerebri. *Pediatr Neurol* 1986; 2: 106-107.
- Baquis GD, Rosman NP. Pressure-related torticollis: an unusual manifestation of pseudotumor cerebri. *Pediatr Neurol* 1989; 5: 111-13.
- Agarwal MP, Mansharamani GG, Dewan R. Cranial nerve palsies in benign intracranial hypertension. *J Assoc Physicians India* 1989; 37: 533-4.
- Obeid T, Awada A, Mousali Y, Nusair M, Muhayawi S, Memish S. Extensive radiculopathy: a manifestation of intracranial hypertension. *Eu J Neurol* 2000; 7: 549-53.
- Rizzo PA, Pierelli F, Pozzessere G, Sancesario G, Boatta M, Santarcangelo G. Pattern visual evoked potentials in pseudotumor cerebri. A longitudinal study. *Acta Neurol Belg* 1984; 84: 57-63.
- Sørensen PS, Trojaborg W, Gjerris F, Krogsaa B. Visual evoked potentials in pseudotumor cerebri. *Arch Neurol* 1985; 42: 150-3.
- Sureda B, Alberca R, Boza F. Visual evoked potentials in benign intracranial hypertension. *Rev Neurol* 1991; 6: 242-6.
- Sismanis A, Callari RH, Slomka WS, Butts FM. Auditory-evoked responses in benign intracranial hypertension syndrome. *Laryngoscope* 1990; 100: 1152-5.



Correspondencia: Dr. José L. Ruiz-Sandoval.

Servicio de Neurología, Hospital Civil de Guadalajara «Fray Antonio Alcalde», Hospital 278, Guadalajara Jalisco, México.

C.P. 44280. Tel.: 52(33)3613-4016, fax: 52(33)3614-1121, 52(33)3825-2741

Correo electrónico: jorulej-1nj@prodigy.net.mx

Artículo recibido: Agosto 10, 2011.

Artículo aceptado: Noviembre 20, 2011.