

SINDROME DE HIPOTENSION INTRACRANEAL ESPONTANEA

JUAN IGNACIO ROJAS, MARINA ROMANO, LILIANA PATRUCCO,
DANIEL DOCTOROVICH, EDGARDO CRISTIANO

Servicio de Neurología, Hospital Italiano, Buenos Aires

Resumen El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea constituye una entidad clínica cuya principal manifestación es la cefalea ortostática. Esta se acompaña de un descenso en la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) y un realce difuso de las paquimeninges evidenciable en la resonancia magnética encefálica, sin que medie historia de trauma craneoencefálico o punción lumbar. Mujer de 24 años de edad sin antecedentes de importancia y cefalea holocraneana de carácter opresivo de 15 días de evolución. La misma se exacerbaba con la bipedestación y cedía con el decúbito. En la punción lumbar se observó pleocitosis a predominio linfocítico, hiperproteínoorraquia y abundantes glóbulos rojos, siendo la presión de apertura del LCR de 20 mm H₂O. La resonancia magnética encefálica mostró un realce paquimeningeo difuso luego de la administración del gadolinio. La cisternografía radioisotópica con tecnecio 99 señaló el sitio de pérdida de LCR a nivel dorsal alto, confirmando la sospecha diagnóstica de hipotensión intracraneal espontánea. La paciente recibió tratamiento médico conservador con evolución clínica favorable. Los hallazgos en los exámenes complementarios y las características clínicas de la cefalea, permitirán confirmar el diagnóstico de hipotensión intracraneal espontánea, evitando de esta manera la realización de procedimientos innecesarios.

Palabras clave: hipotensión intracraneal espontánea, cefalea ortostática, cisternografía radioisotópica con ^{99m}Tc-DTPA

Abstract *Spontaneous intracranial hypotension.* Spontaneous intracranial hypotension is an infrequent clinical entity characterized by orthostatic headache, low cerebrospinal fluid pressure, and magnetic resonance imaging findings of diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement without previous history of head trauma or lumbar puncture. A 24 year-old healthy woman was referred after having daily headaches for two weeks. She described a headache that occurred soon after assuming an upright position and disappeared after resuming a recumbent position. The cerebrospinal fluid showed pleocytosis primarily lymphocitic, raised protein content and an opening pressure of 20 mm H₂O. Magnetic resonance imaging of the head showed diffuse pachymeningeal gadolinium enhancement. Radioisotope cisternography using ^{99m}Tc-DTPA confirmed the cerebrospinal fluid leak in the thoracic region. With conservative treatment the patient improved in a few days and the headache disappeared. Radiological findings, together with a compatible clinical condition, help to establish the diagnosis of spontaneous intracranial hypotension and avoid the use of unnecessary clinical investigations.

Key words: spontaneous intracranial hypotension, orthostatic headache, ^{99m}Tc-DTPA cisternography

El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea se define como el conjunto de signos y síntomas secundarios a la caída de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR). Se caracteriza por la presencia de cefalea ortostática, hipotensión del LCR y realce difuso de las paquimeninges en la resonancia magnética, en ausencia de antecedentes traumáticos¹.

El mecanismo fisiopatológico del síndrome de hipotensión intracraneal espontánea es la depleción del

volumen del LCR con el consecuente desplazamiento caudal de estructuras encefálicas sensibles al dolor.

Presentamos un caso de hipotensión intracraneal espontánea en una paciente joven sin antecedentes clínicos de relevancia ni traumatismo que comienza con cefalea postural, hallazgos típicos en las imágenes de fístula de LCR, buena respuesta a tratamiento médico.

Caso clínico

Mujer de 24 años de edad, sin antecedentes clínicos de importancia que refiere cefalea de 15 días de evolución, de instalación brusca, holocraneana y opresiva, acompañada de náuseas y vómitos. Dicha cefalea se exacerbaba con la bipedestación y cedía con el decúbito supino. El examen físico fue normal, no detectándose alteraciones en el labora-

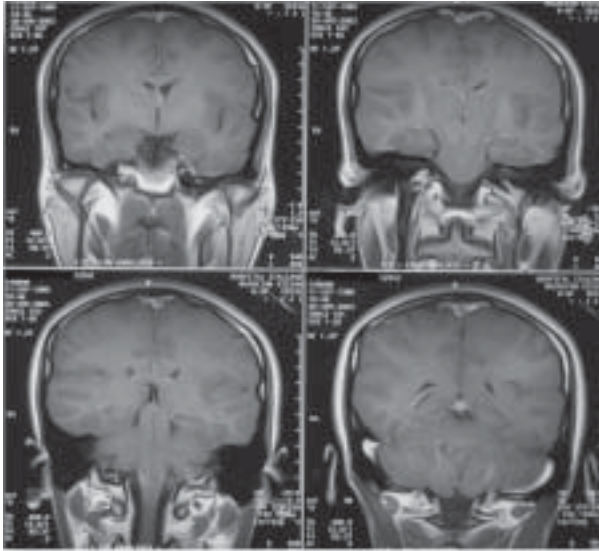


Fig. 1.— Resonancia magnética (RM) de encéfalo con gadolinio que muestra realce difuso de las meninges a nivel de la convexidad.

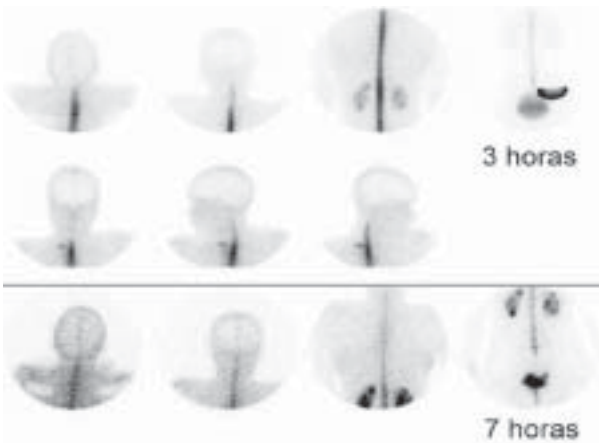


Fig. 2.— Gammacisternografía con ^{99m}Tc -DTPA. Área de hiper captación del radioisótopo compatible con una fístula de LCR de localización dorsal alta. Las convexidades cerebrales no fueron visualizadas en las secuencias precoces (3 horas) ni tardías (24 horas) del estudio.

torio. La tomografía computada de cerebro sin contraste endovenoso fue normal. La resonancia magnética del encéfalo con gadolinio mostró un realce difuso de las meninges a nivel de la convexidad (Fig. 1). La punción lumbar mostró una presión de apertura de 20 mm H₂O, pleocitosis a predominio linfocitario (43 células, 70% linfocitos, sin atipias), 52 000 glóbulos rojos, discreta hiper-proteinorraquia (93 mg/dl) y normogluorraquia, siendo los cultivos negativos. Con diagnóstico presuntivo de síndrome de hipotensión intracraneal espontánea se realizó una gammacisternografía con ^{99m}Tc -ácido dietilentiamino penta-acético (DTPA) que evidenció un área de hiper captación del radioisótopo compatible con una fístu-

la de LCR de localización dorsal alta. Las convexidades cerebrales no fueron visualizadas en las secuencias precoces (3 horas) ni tardías (24 horas) del estudio (Fig. 2). Se administró cafeína y antiinflamatorios no esteroideos por vía endovenosa sin respuesta terapéutica. A las 72 horas se inició tratamiento con 8 mg/día de dexametasona endovenosa durante tres días, seguidos de 1 mg/kg/día de prednisona oral observándose significativa mejoría de los síntomas a las 24 horas. La paciente permanece asintomática en la actualidad.

Discusión

El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea es atribuido a un descenso de la presión del LCR (< 60 mm H₂O) en ausencia de antecedentes traumáticos. También ha sido descrito en pacientes con presión normal², sugiriendo que la disminución en el volumen del LCR sería su principal mecanismo fisiopatogénico. Los estudios de Kunkle y col³ han proporcionado evidencia a favor de esta teoría, al inducir la aparición de cefalea ortostática en sujetos sanos a los cuales se les removía un 10% del volumen total de LCR. El término hipovolemia de LCR permitiría explicar no sólo los mecanismos fisiopatológicos involucrados en este síndrome sino también sus características clínicas e imagenológicas⁴.

El síndrome de hipotensión intracraneal espontánea se presenta más frecuentemente en mujeres¹. La pérdida espontánea de LCR puede originarse a partir del desgarramiento dural o de frágiles quistes aracnoideos, asociado generalmente a un trastorno del tejido conectivo no identificado previamente. La localización más común de la pérdida del LCR es a nivel de la unión cervico-torácica⁵.

La cefalea postural u ortostática es el síntoma más frecuente, definiéndose acorde con los criterios de la Sociedad Internacional de Cefalea (1988) como aquella que se presenta menos de 15 minutos después de adoptar la posición de pie y desaparece o mejora menos de 30 minutos después de adoptar la posición supina⁶. El inicio de la misma es usualmente gradual, alcanzando su máxima intensidad al cabo de varios minutos u horas. En algunos casos puede ser brusca y explosiva, imitando a la observada en la hemorragia subaracnoidea. Náuseas, vómitos, fotofobia y rigidez de nuca son síntomas comúnmente observados y sugieren la presencia de irritación meníngea¹. Diplopía, tinitus, trastornos auditivos y vértigo son causados por el estiramiento de los nervios oculomotores, coclear y vestibular respectivamente⁷. El estudio del LCR muestra una presión de apertura baja (< 60 mm H₂O) en la mayoría de los casos, si bien han sido informados casos con presión normal². Pleocitosis a predominio linfocitario (> 50 células/mm³), conteo elevado de glóbulos rojos e hiperproteinorraquia (> 100 mg/dl), son hallazgos frecuentes⁸. La pleocitosis podría reflejar la presencia de una reacción inflamatoria local a nivel del sitio de pérdida del LCR, mientras que la hiperproteinorraquia y el elevado número de glóbulos

rojos serían atribuidos a la vasodilatación meníngea compensatoria y la subsiguiente diapédesis de proteínas y hematíes⁴.

El realce difuso de las paquimeninges luego de la administración de gadolinio, las colecciones subdurales y el descenso de las estructuras encefálicas, son las anomalías más frecuentemente observadas en la resonancia magnética de pacientes con síndrome de hipotensión intracraneal espontánea^{9, 10}. El realce de las paquimeninges, con respeto leptomeníngeo, se caracteriza por ser bilateral, supra e infratentorial, linear, ininterrumpido y no-nodular^{2, 9}.

El descenso de las estructuras encefálicas puede adoptar diversas formas de presentación: a) descenso de las amígdalas cerebelosas remediando una malformación de Arnold Chiari tipo 1; b) disminución u obliteración del tamaño de la cisterna peri-pontina y periquiasmática; c) descenso del quiasma óptico o d) aplanamiento de la protuberancia contra el clivus. La cisternografía radioisotópica permite identificar el sitio donde se produce la pérdida de LCR².

La ausencia de actividad radioactiva en la convexidad cerebral 24 horas después de la administración del radioisótopo, es la anomalía más comúnmente observada¹¹. Otro hallazgo característico es la precoz aparición del radioisótopo (< 4 horas) en vejiga y riñones, lo cual es indicativo de su extravasación hacia los tejidos blandos paraespinales, ingreso al sistema venoso y ulterior clearance renal. Esto no debe interpretarse como un incremento en la reabsorción de LCR, ya que como se mencionó anteriormente, el radioisótopo difícilmente alcanza la convexidad cerebral donde tal reabsorción se lleva a cabo¹².

La mielotomografía, al igual que la cisternografía radioisotópica, es uno de los estudios de elección en pacientes con síndrome de hipotensión intracraneal espontánea. La presencia del material de contraste a nivel extra-aracnoideo o extradural o la visualización de divertículos meníngeos, permitirá en el 67% de los casos localizar el sitio de pérdida².

La mayoría de los pacientes responden favorablemente a las modalidades terapéuticas tradicionales, como el reposo en cama, la abundante hidratación parenteral y la administración de cafeína, teofilina, glucocorticoides o mineralocorticoides⁸.

Los "parches de sangre", consistentes en la inyección epidural de 10-15 ml de sangre del paciente, representan el tratamiento de elección para aquellos casos en los que fallan las medidas conservadoras¹³. La infusión continua de solución salina durante 2-3 días, es una opción terapéutica alternativa, aunque no tan efectiva como la anterior¹⁴. La mayoría de los pacientes con síndrome de hipotensión intracraneal espontánea tendrán

una recuperación completa de los síntomas luego de iniciado el tratamiento médico conservador. Raramente deberá recurrirse a estrategias invasivas como los "parches de sangre", la infusión salina continua o la cirugía¹⁵. Si bien la tasa de recurrencia no se conoce, sólo una minoría de los pacientes la presentarán, particularmente aquellos con enfermedades asociadas del tejido conectivo o múltiples sitios de pérdida de LCR.

Las características clínicas de la cefalea y los hallazgos en los exámenes complementarios, asociados a un alto índice de sospecha, evitarán demoras diagnósticas innecesarias permitiendo implementar una terapéutica adecuada en este particular grupo de pacientes.

Bibliografía

1. Chung SJ, Kim JS, Lee MC. Syndrome of cerebral spinal fluid hypovolemia. *Neurology* 2000; 55: 1321-7.
2. Mokri B. Headaches caused by decreased intracranial pressure: diagnosis and management. *Current Opinion in Neurology* 2003; 16: 319-26.
3. Kunkle EC, Ray BS, Wolf HG. Experimental studies on headaches: analysis of the headache associated with changes in intracranial pressure. *Arch Neurol Psychiatry* 1943; 49: 323-58.
4. Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks, from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia: evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 1113-23.
5. Schievink WI, Meyer FB, Atkinson JLD, et al. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *J Neurosurg* 1996; 84: 598-605.
6. Headache Classification Committee of the International Headache Society: Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (Suppl 7): 1-96.
7. Ferrante E, Savino A, Brioschi A, et al. Transient oculomotor cranial nerves palsy in spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg Sci* 1998; 42: 177-9; Discussion 180.
8. Schievink WI. Misdiagnosis of spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 2003; 60: 1713-8.
9. Spelle L, Boulin A, Tinturier C, et al. Neuroimaging features of spontaneous intracranial hypotension. *Neuroradiology* 2001; 43: 622-7.
10. Ciaffone D, Barousse AP. Cefalea ortostática. *Medicina (Buenos Aires)*. 2004; 64: 469-70.
11. Bai J, Yokohama K, Kinuya S, et al. Radionuclide cisternography in intracranial hypotension syndrome. *Ann Nucl Med* 2002; 16: 75-8.
12. Argibay-Vázquez S, Agulleiro-Díaz JP, López-García E, et al. Síndrome de hipotensión intracraneal espontánea: utilidad de la cisternografía isotópica con ^{99m}Tc-DTPA. *Rev Neurol* 2004; 39: 347-50.
13. Duffy PJ, Crosby ET. The epidural blood patch: Resolving the controversies. *Can J Anesth* 1999; 46: 878-86.
14. Gibson BE, Wedel DJ, Faust RJ, et al. Continuous epidural saline infusion for the treatment of low CSF pressure headache. *Anesthesiology* 1988; 68: 789-91.
15. Schievink WI, Morreale VM, Atkinson JL, et al. Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *J Neurosurg* 1998; 88: 243-6.