



CARTA CLÍNICA

Hipertensión intracraneal idiopática asociada a exceso dietario de vitamina A



Idiopathic intracranial hypertension caused by dietary hypervitaminosis A

La hipertensión intracraneal idiopática (HII), o pseudotumor *cerebri*, se trata de un síndrome definido por criterios clínicos que incluyen síntomas y signos secundarios a incremento de presión intracraneal con estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) normal y sin causa evidente que lo explique¹. Es una entidad de baja prevalencia general (10,7/100.000 hab), pero con una incidencia creciente en los últimos años (1-3/100.000/año) asociado principalmente a la epidemia de la obesidad². A pesar de que la fisiopatología aun no está esclarecida, varios factores de riesgo han sido implicados en el desarrollo de esta entidad clínica³. Presentamos a continuación un caso de HII en un paciente con hipervitaminosis A de origen alimentario.

Se trata de un varón de 42 años de edad, con antecedentes personales de sobrepeso (IMC 26,5 kg/m²) y tabaquismo activo (10 paquetes/año), que concurre a la consulta de atención primaria por episodios de cefalea holocraneana pulsátil y visión borrosa de 4 semanas de evolución. Previamente se encontraba asintomático, sin medicación de uso habitual y sin alergias medicamentosas. No ha realizado viajes recientes y no refiere conductas de riesgo. En la exploración física se evidencia buen estado general, tensión arterial de 138/90 mmHg, afebril y presencia de paresia del motor ocular externo derecho sin otras alteraciones del sistema nervioso. La exploración del fondo de ojo evidencia signos de edema de papila bilateral por lo cual es enviado a urgencias hospitalaria. Se lleva a cabo una tomografía computarizada de encéfalo sin objetivar lesiones orgánicas, y es ingresado en sala de medicina interna para continuar estudios. Se realiza una resonancia magnética de encéfalo y venografía con gadolinio que no evidencia lesiones orgánicas y una campimetría visual que objetiva un defecto a nivel basal bilateral. La punción lumbar realizada mostró una presión de apertura de 300 mm de LCR con estudio físicoquímico y citológico rigurosamente normal. Se solicitan pruebas analíticas de sangre que solo evidencian niveles elevados de colesterol total (213 mg/dl) y de retinol, forma predominante en sangre de la vitamina A, (1,28 mg/l, normal 0,3 a

1,0 mg/dl). Diferentes pruebas serológicas y del LCR para enfermedades infecciosas, reumatológicas y mieloproliferativas fueron solicitadas siendo todas ellas negativas. Un estudio de polisomnografía descarta apneas del sueño. Al interrogatorio dirigido, el paciente refiere un excesivo consumo de vegetales de color (especialmente zanahorias, 2 a 3 unidades por día) desde hace varios meses. Se propone el diagnóstico de pseudotumor *cerebri* y se indica pérdida de peso con dieta hipocalórica y baja en sal, restringir el consumo de alimentos ricos en vitamina A y se inicia tratamiento con acetazolamida 250 mg cada 12 h. Tras 2 meses de tratamiento el paciente pierde 4 kg de peso corporal (IMC de 25,1 kg/m²), han desaparecido los episodios de cefalea, la paresia del sexto par derecho es imperceptible, y el fondo de ojo y la visión son normales. Se realiza una nueva punción lumbar evidenciando una presión de apertura de 190 mm de LCR y un nuevo control de retinol en sangre muestra niveles de 0,8 mg/l. Se mantiene la acetazolamida por un mes más para luego suspenderla. En seguimiento ambulatorio permanece asintomático, manteniendo su peso corporal (IMC 25,2 kg/m²), con adecuado control de presión arterial sin requerir medicación.

La HII es una entidad clínica debida al incremento de la presión intracraneal sin una causa orgánica que lo explique, siendo sus manifestaciones clínicas más frecuentes: cefalea (90-94%), pérdida de visión transitoria (68-85%), tinnitus (58%), fotopsia (54%) y dolor retroocular (44%). Otros síntomas menos frecuentes son diplopía, parálisis del sexto par y pérdida permanente de visión (30%), siendo esto último de gran relevancia médica. En la evaluación oftalmológica se pueden encontrar disminución de la agudeza visual, alteración periférica en la campimetría y edema de papila (40%). El incremento de presión intracerebral se acompaña de un LCR normal sin otras causas que expliquen esta elevación⁴. Es un trastorno que afecta principalmente a mujeres en edad fértil con sobrepeso, en las que prevalencia e incidencia duplican su valor en relación a la población general. Tanto en varones como en mujeres, el patrón de edad de presentación se repite, siendo la obesidad uno de los factores de riesgo mejor definidos para HII⁵. Por otro lado, y a pesar de la consideración de idiopático de este síndrome, otras situaciones han sido asociadas a HII, entre las que se destacan las medicamentosas (hormona del crecimiento y tetraciclinas)⁶, la hipervitaminosis A⁷, el síndrome de apnea del sueño y determinadas enfermedades sistémicas (enfermedad de Addison, hiperparatiroidismo, lupus eritematoso sistémico y síndrome

Tabla 1 Criterios diagnósticos de HII^a

Criterios diagnósticos de HII	A. Edema de papila B. Examen neurológico normal o anormalidad en pares craneales C. Composición del líquido cefalorraquídeo normal D. Neuroimagen normal sin signos de hidrocefalia, masa o defecto estructural del parénquima, y sin engrosamiento meníngeo en RM o TC con contraste. Venografía por RM normal en pacientes que no sean mujeres con sobrepeso E. Elevada presión de apertura en la punción lumbar (> 250 mm de LCR en adultos y > 280 mm de LCR en niños)
Diagnóstico de HII sin papiledema	1. Parálisis uni o bilateral del nervio motor ocular externo 2. Presencia de criterios C a E
Probable HII	1. Presencia de criterios A a D 2. Presión de apertura de punción lumbar normal
Sugestivo de HII	1. Presencia de criterios B a E 2. Neuroimagen mostrando al menos 3 de los siguientes hallazgos: a) Silla turca vacía; b) Aplanamiento posterior del globo ocular; c) Aumento del espacio subaracnoideo perióptico ± nervio óptico tortuoso y d) Estenosis del seno venoso transversal

HII: hipertensión intracraneal idiopática; LCR: líquido cefalorraquídeo; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

^a Tomado de Friedman et al.¹.

de ovario poliquístico)⁴. Así mismo, otros mecanismos aún no identificados deben intervenir en la fisiopatología de la HII dado que estas situaciones no se encuentran en un número considerable de casos^{3,5}.

Para realizar el diagnóstico de HII se pueden utilizar los criterios propuestos por Friedman et al.¹ (tabla 1). De acuerdo con estos criterios, el diagnóstico «definitivo» de HII requiere la presencia de edema de papila, un examen neurológico anodino, salvo anomalías específicas de los nervios craneales, una neuroimagen normal y una composición de LCR no patológica con una elevada presión de apertura en la punción lumbar (≥ 280 mm de LCR en niños y ≥ 250 mm de LCR en adultos.). Con el tratamiento de la HII se persiguen 2 objetivos principales: alivio de los síntomas (dolor de cabeza por lo general) y preservación de la visión. Las medidas terapéuticas incluyen el control de factores de riesgo (pérdida de peso corporal, retiro de fármacos y control de enfermedades predisponentes), medicación (acetazolamida, topiramato, furosemida, corticoides) y, como última opción, intervención quirúrgica descompresiva⁸.

En el caso de nuestro paciente se identificaron 2 factores de riesgo para HII, el sobrepeso y la hipervitaminosis A. La pérdida de peso corporal con dieta hipocalórica y baja en sal se asocia a una reducción de la hipertensión intracraneal y con ello a una atenuación de síntomas e incluso, aunque modesto, de progresión de la HII⁹. Teniendo en cuenta los beneficios de la reducción de peso, y que la ganancia de este se relaciona con reagudización del síndrome, debería ser un área de énfasis en el tratamiento del pseudotumor cerebri⁵. De todas formas, muchos casos pueden requerir otras modalidades de intervención terapéutica asociada. En esto, la hipervitaminosis A secundaria a la ingesta excesiva de alimentos ricos en vitamina A, es un factor de riesgo que ha sido evidenciado en publicaciones previas^{3,7,10}. Incluso todos los retinoides usados como tratamiento médico (retinol, isotretinoína, tretinoína, etc.) han sido relacionados a HII⁶. Ligado a las opciones farmacológicas, la búsqueda y corrección de factores de riesgo como estos son de importancia relevante para evitar la recurrencia del

síndrome en pacientes que han presentado HII, y evitar el riesgo de un daño irreversible en el nervio óptico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81:1159–65.
2. Raoof N, Sharrack B, Pepper IM, Hickman SJ. The incidence and prevalence of idiopathic intracranial hypertension in Sheffield. UK. *Eur J Neurol*. 2011;18:1266–8.
3. McGeeney BE, Friedman DI. Pseudotumor cerebri pathophysiology. *Headache*. 2014;54:445–58.
4. Degnan AJ, Levy LM. Pseudotumor cerebri: Brief review of clinical syndrome and imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2011;32:1986–93.
5. Andrews LE, Liu GT, Ko MW. Idiopathic intracranial hypertension and obesity. *Horm Res Paediatr*. 2014;81:217–25.
6. Friedman DI. Medication-induced intracranial hypertension in dermatology. *Am J Clin Dermatol*. 2005;6:29–37.
7. Warner JE, Bernstein PS, Yemelyanov A, Alder SC, Farnsworth ST, Digre KB, et al. Vitamin A in the cerebrospinal fluid of patients with and without idiopathic intracranial hypertension. *Ann Neurol*. 2002;52:647–50.

8. Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al., NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: The idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *JAMA*. 2014;311:1641–51.
9. Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, Ball AK, Good P, Matthews TD, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: Prospective cohort study. *BMJ*. 2010;341:C2701.
10. Donahue SP. Recurrence of idiopathic intracranial hypertension after weight loss: The carrot craver. *Am J Ophthalmol*. 2000;130:850.

G.R. Aispuru^{a,*} y E.E. Pascual-Pablo^b

^a *Gerencia de Atención Primaria de Burgos, Miranda de Ebro, Burgos, España*

^b *Servicio de Medicina Interna, Hospital Santiago Apóstol, Miranda de Ebro, Burgos, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: graispuru@gmail.com

(G.R. Aispuru).