

ARTÍCULO DEL RESIDENTE

Papel de la radiología en el síndrome de pseudotumor cerebral



D. Veiga-Canuto^a y J. Carreres-Polo^{b,*}

^a Residente de radiología de cuarto año, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, València, España

^b Facultativo especialista en radiología y miembro de la sección de Neurorradiología, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, València, España

Recibido el 15 de noviembre de 2019; aceptado el 15 de mayo de 2020

Disponible en Internet el 28 de julio de 2020

PALABRAS CLAVE

Pseudotumor cerebral;
Hipertensión intracraneal idiopática;
Imagen por resonancia magnética;
Tomografía computarizada multidetector

KEYWORDS

Pseudotumor cerebri;
Idiopathic intracranial hypertension;
Magnetic resonance imaging;
Multidetector computed tomography

Resumen El síndrome de pseudotumor cerebral (SPTC) es una alteración caracterizada por el aumento de presión intracraneal que afecta predominantemente a mujeres jóvenes obesas. El objetivo del trabajo es definir los conceptos de SPTC primario, sin causa identificable y denominado también hipertensión intracraneal idiopática (HII), y de SPTC secundario, con etiología identificable. Se revisa el papel actual de las pruebas de imagen en su diagnóstico y los hallazgos por imagen típicos del SPTC, algunos de los cuales se incluyen entre los criterios diagnósticos propuestos en 2013. También se remarca el papel fundamental de la radiología intervencionista en el tratamiento, puesto que la colocación de *stent* en las estenosis de senos venosos constituye una alternativa terapéutica novedosa en pacientes resistentes al tratamiento clásico. Por último, se describen aquellos biomarcadores de imagen que han sido evaluados para aproximar el diagnóstico de la HII y predecir la respuesta al tratamiento.

© 2020 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Role of Imaging in pseudotumor cerebri syndrome

Abstract Pseudotumor cerebri is a disorder characterized by increased intracranial pressure that predominantly affects obese young women. This paper aims to define the concepts of primary pseudotumor cerebri, in which the cause cannot be identified (also known as idiopathic intracranial hypertension), and secondary pseudotumor cerebri, in which the cause can be identified. We review the current role of imaging techniques in diagnosing pseudotumor cerebri and describe and illustrate the most characteristic imaging findings of the disorder, some of which are included in the diagnostic criteria proposed in 2013. We also consider the fundamental

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carreres_joa@gva.es (J. Carreres-Polo).

role of interventional radiology in the treatment of pseudotumor cerebri because placing a stent in stenosed venous sinuses is a novel treatment option in patients who are refractory to classical treatment. Finally, we describe the imaging biomarkers that have been evaluated for diagnosing primary pseudotumor cerebri and predicting the response to treatment.

© 2020 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de pseudotumor cerebral (SPTC) consiste en el conjunto de signos y síntomas derivados del aumento de presión intracraneal (PIC) en ausencia de lesiones focales, hidrocefalia, infección o malignidad subyacente. En los casos en los que no se logra identificar la etiología se denomina hipertensión intracraneal idiopática (HII)¹. Este cuadro afecta predominantemente a mujeres obesas en edad reproductiva. Su fisiopatología es compleja y multifactorial; una de las probables causas es la alteración en la homeostasis del líquido cefalorraquídeo (LCR). Las pruebas de imagen son fundamentales en el diagnóstico al permitir descartar causas de aumento de la PIC y porque algunos hallazgos por imagen se incluyen entre los criterios diagnósticos del SPTC propuestos en 2013². Asimismo, la neurorradiología tiene un papel importante en el tratamiento del SPTC, puesto que el abordaje intravascular por vía percutánea de la estenosis de senos venosos transversos mediante angioplastia y colocación de *stent* constituye una alternativa terapéutica novedosa en pacientes resistentes al tratamiento clásico³. Finalmente, se han propuesto diversos biomarcadores de imagen para diagnosticar la HII y para cuantificar la respuesta al tratamiento.

El objetivo de este artículo es revisar el estado actual del conocimiento respecto al SPTC, remarcando los hallazgos por imagen aceptados actualmente como signos de HII y describir el papel de la neurorradiología intervencionista en el tratamiento.

Definición

El SPTC es un síndrome definido por signos y síntomas derivados del aumento de la PIC en ausencia de lesiones focales u otras causas identificables.

Previamente denominado hipertensión intracraneal benigna, en la actualidad se debe evitar esta nomenclatura ya que entre un 1% y un 2% de los pacientes evolucionará a ceguera durante el primer año del diagnóstico y hasta el 24% de pacientes presenta pérdida de visión permanente⁴. Actualmente, los términos utilizados son hipertensión intracraneal idiopática o pseudotumor cerebral. En 2013 se propuso la nueva terminología, SPTC, distinguiendo SPTC primario, sin causa identificable y también denominado HII, y SPTC secundario, con etiología identificable¹.

Criterios diagnósticos en el síndrome de pseudotumor cerebral

Los criterios diagnósticos del SPTC han evolucionado desde los primeros hallazgos clínicos descritos por Dandy en 1937 hasta los últimos criterios propuestos por Friedman et al. en 2013¹. El papel fundamental de las pruebas de imagen es descartar causas identificables de hipertensión intracraneal. No obstante, los hallazgos radiológicos se incluyen entre los últimos criterios diagnósticos propuestos. En ausencia de papiledema y parálisis del VI par podemos sugerir el diagnóstico de HII sumando los hallazgos por imagen a los criterios clínicos¹ (tabla 1).

Fisiopatología

La fisiopatología de este síndrome es multifactorial y no bien definida. La mayoría de teorías actuales se centran en la alteración en la homeostasis del LCR por aumento de resistencia a la salida/reabsorción del mismo y en la alteración de la hemodinámica venosa⁴.

La absorción de LCR depende del gradiente de presiones entre el sistema venoso y el espacio subaracnoideo, de modo que el aumento de presión venosa encefálica requiere del aumento de presión del LCR para mantener la tasa de absorción⁴. La hipótesis de la alteración hemodinámica venosa se apoya en que la trombosis de senos venosos duros produce clínica y signos similares a los identificados en pacientes con HII⁵.

Otros factores propuestos son el aumento de volumen cerebral, el aumento de presión arterial cerebral transmitida a capilares o el aumento de producción de LCR.

El SPTC primario se relaciona con otros factores como la obesidad y la ganancia ponderal reciente; aproximadamente el 70% de pacientes con HII son obesos y el 90% presentan sobrepeso⁶. Por su parte, el SPTC secundario se ha relacionado con causas identificables y factores agravantes: alteraciones venosas y/o cerebrales (trombosis de senos venosos o de venas yugulares y sobrecarga cardíaca derecha), fármacos (antibióticos como las tetraciclinas, vitamina A y retinoides), anemia o alteraciones endocrinológicas (Addison, hipoparatiroidismo)¹.

Epidemiología

El concepto de paciente típico se ha acuñado en la HII, ya que más de un 90% de las personas afectadas son mujeres

Tabla 1 Criterios diagnósticos del pseudotumor cerebral^a**Requerido para el diagnóstico de pseudotumor cerebral**

- A. Papiledema
- B. Examen neurológico normal (a excepción de alteraciones en pares craneales)
- C. Neuroimagen: parénquima cerebral normal sin evidencia de hidrocefalia, masas, lesiones estructurales ni realces meníngicos en RM sin y con gadolinio en pacientes típicos (mujeres obesas), y en RM sin y con gadolinio con estudio venográfico en el resto; si no existe posibilidad de RM o está contraindicada, puede utilizarse la TC con contraste
- D. Composición normal del LCR
- E. Aumento de presión de apertura en la punción lumbar (≥ 250 mm H₂O en adultos y ≥ 280 mm H₂O en niños; 250 mm H₂O si el niño no está sedado ni es obeso)

Diagnóstico del pseudotumor cerebral sin papiledema

En ausencia de papiledema: es posible realizar el diagnóstico de SPTC si se cumplen criterios B-E y se asocian a parálisis uni/bilateral de VI par craneal

En ausencia de papiledema y parálisis VI par: el diagnóstico de SPTC puede sugerirse, pero no realizarse, si se cumplen los criterios B-E y están presentes al menos 3 hallazgos de los siguientes en el estudio de imagen:

- I. Silla turca vacía
- II. Aplanamiento de la esclera posterior del globo ocular
- III. Distensión del espacio subaracnoideo perióptico (con o sin tortuosidad del nervio óptico)
- IV. Estenosis de senos venosos transversos

SPTC: pseudotumor cerebral. LCR: líquido cefalorraquídeo.

El diagnóstico es definitivo si el paciente cumple los criterios A-E.

El diagnóstico es probable si cumple los criterios A-D, pero la presión de LCR medida es menor que la especificada para el diagnóstico definitivo.

^a Adaptado de Friedman 2013¹.

en edad reproductiva obesas o con ganancia ponderal rápida reciente⁴. La incidencia es de 12-20 casos/100.000 personas en este grupo, mientras que en la población general es de 1-2/100.000 personas⁴.

Menos frecuentemente, el SPTC puede afectar a personas delgadas, niños, varones o ancianos^{1,7}. Se identifican menores tasas de obesidad en pacientes pediátricos con HII, de modo que, si bien el síndrome es más frecuente en adolescentes con sobrepeso, este no constituye un factor de riesgo en menores de 10 años⁷. Asimismo, no existe diferencia entre géneros en edad prepuberal⁸. De los adultos afectados, menos del 10% son hombres, típicamente obesos y con un pronóstico visual peor que el de las mujeres⁹.

Clínica

Clásicamente, el diagnóstico de HII se considera ante la tríada de cefalea, cambios visuales y papiledema¹⁰.

El síntoma más frecuente es la cefalea, más del 90% de los pacientes la padecen, descrita generalmente como opresiva y manifestada al despertar. Otros pacientes refieren migraña pulsátil².

Las alteraciones visuales transitorias, concretamente la pérdida de visión de menos de 60 segundos de duración o tras provocación postural, constituyen el segundo síntoma más frecuente, descrito en el 70% de los pacientes². La pérdida de visión permanente es la complicación más grave en la HII, y en casos fulminantes puede tener lugar en un periodo inferior a un mes desde el inicio de los síntomas¹¹. Otras alteraciones visuales descritas son reducción de la agudeza o del campo visual y diplopía por parálisis del VI par craneal¹⁰.

Hasta el 95% de pacientes pueden presentar papiledema, que puede conllevar pérdida permanente de la visión hasta en el 1-2% de pacientes sin tratamiento precoz⁴.

Otros síntomas referidos con frecuencia son *tinnitus* pulsátil, dolores de cuello o espalda, náuseas o vómitos¹¹.

Hallazgos radiológicos en el síndrome de pseudotumor cerebral

El papel principal de las pruebas de imagen en la HII es excluir patologías que causen hipertensión intracraneal. Sin embargo, diversos hallazgos radiológicos han sido descritos en la HII con los avances de la neuroimagen, y algunos de ellos han sido aceptados como criterios diagnósticos, como se ha visto anteriormente. Los hallazgos radiológicos en el SPTC se caracterizan principalmente por su alta especificidad (>90%) y sensibilidad baja (tabla 2).

Hallazgos en la silla turca

Silla turca vacía

Se trata de uno de los signos más prevalentes, hasta el 80%, con una especificidad aproximada del 70% y bajo valor en caso de ser un hallazgo aislado, ya que es frecuente en la población general¹².

Este hallazgo radiológico es secundario a la pulsatilidad prolongada del LCR a alta presión que rellena la silla turca y produce un aracnoidocele a través del diafragma selar¹³. Algunos estudios morfométricos sugieren que el aumento y remodelación de la silla turca es la causa de la apariencia de silla vacía¹⁴.

Tabla 2 Resumen de los hallazgos radiológicos en el síndrome de pseudotumor cerebral		
Silla turca	Compresión hipofisaria Silla turca vacía parcial Silla turca vacía	
Hallazgos orbitarios	Aplanamiento de la esclera posterior del globo ocular Distensión de la vaina del nervio óptico Tortuosidad del nervio óptico Asociados a papiledema	Protrusión intraocular de la papila óptica Realce del nervio óptico prelaminar
Estenosis de senos transversos		
Otros hallazgos por aumento de presión de LCR	Ensanchamiento del foramen oval Meningoceles de la base de cráneo Aumento de los espacios de LCR Incremento del volumen de LCR extraventricular normalizado Descenso de las amígdalas cerebelosas	

LCR: líquido cefalorraquídeo.

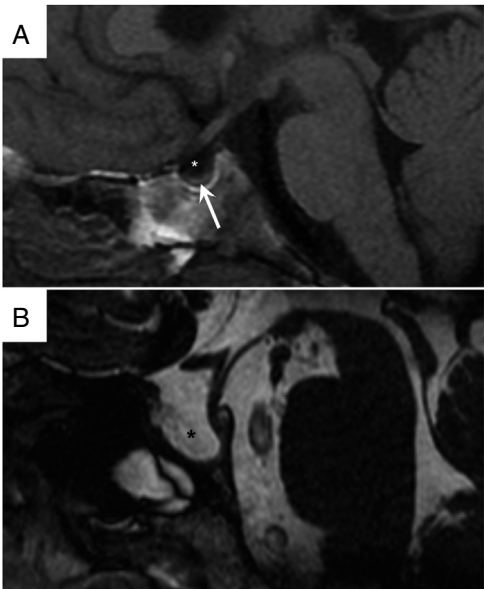


Figura 1 Hallazgos radiológicos en la silla turca. A) Silla turca parcialmente vacía, observada en secuencia T1 TSE sagital. Se observan las características típicas con la silla turca rellena casi completamente de líquido cefalorraquídeo (LCR) (*) y el adelgazamiento de la glándula hipofisaria (flecha). B) Silla turca vacía visualizada en secuencia T2 TSE sagital. Se identifica la silla turca remodelada y expandida completamente rellena por LCR (*) sin glándula hipofisaria visible.

Puede verse, en grados variables, en cortes sagitales de resonancia magnética (RM) en línea media. Se considera silla turca vacía si se encuentra completamente llena de LCR sin glándula hipofisaria visible, y silla turca vacía parcial cuando la mayoría se rellena de LCR y la glándula es adelgazada en su base (fig. 1)^{12,15}.

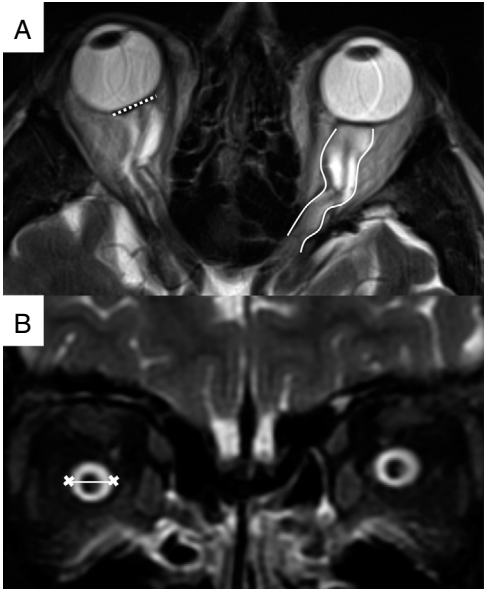


Figura 2 Hallazgos orbitarios. A) Imagen de resonancia magnética (RM), secuencia T2 FSE en el plano transversal, en la que se visualiza la distorsión de la morfología normal del globo ocular con aplanamiento de la esclera posterior bilateral (línea discontinua) así como la tortuosidad de los nervios ópticos en el plano horizontal (líneas continuas). B) Imagen de RM, secuencia STIR en el plano coronal, que demuestra la distensión de la vaina del nervio óptico tras el globo ocular (línea).

Hallazgos orbitarios

Aplanamiento de la esclera posterior del globo ocular
Se trata de un signo muy prevalente, con una sensibilidad variable y una especificidad cercana al 100% (fig. 2)^{13,16}. La determinación de la presencia y el grado de alteración del globo ocular presentan marcada variabilidad



Figura 3 Hallazgos orbitarios asociados al papiledema. A) Imagen de resonancia magnética (RM), secuencia T2 FSE en el plano transversal. Se identifica la protrusión intraocular bilateral de la papila óptica (flechas negras). B) Mismo paciente que en la imagen A. La imagen de RM, secuencia T1 gradiente 3D transversal con saturación de la grasa tras administrar contraste intravenoso, demuestra el realce bilateral y simétrico en la región prelaminar de los nervios ópticos (flechas blancas).

interobservador, por lo que la cuantificación automatizada de la distorsión del globo ocular ha sido propuesta para mejorar la precisión diagnóstica¹⁷.

Distensión de la vaina del nervio óptico

Mediante RM, las secuencias T2 con saturación de la grasa permiten evaluar correctamente la vaina del nervio óptico (NO) en la órbita¹⁸. En pacientes con papiledema se identifica un diámetro medio de la vaina del NO, medida tras el globo ocular, mayor que en pacientes sanos ($7,54 \pm 1,05$ mm frente a $5,52 \pm 1,11$ mm respectivamente) (fig. 2)^{19,20}. Este hallazgo presenta una sensibilidad del 45-66,7% y una especificidad del 82,1-95%, siendo la prevalencia del 65%^{14,21}.

Tortuosidad del nervio óptico

En la HII, la fijación del NO al anillo de Zinn y la esclera posterior del globo ocular producen elongación y tortuosidad intraorbitaria del NO. El desplazamiento puede producirse en el plano vertical o en el plano horizontal del nervio. La visualización de tortuosidad del NO en el plano vertical tiene mayor especificidad que en horizontal (fig. 2)¹⁸. Este hallazgo presenta una sensibilidad del 40% y una especificidad del 91%²¹.

Hallazgos orbitarios asociados al papiledema

El papiledema se caracteriza en el fondo de ojo por la elevación del disco óptico, el borramiento de sus márgenes, la presencia de un halo peripapilar o la distensión venosa, entre otros hallazgos. Puede ser asimétrico o unilateral¹⁸.

Protrusión intraocular de la papila óptica

Se ha observado protrusión de la papila óptica hasta en el 67% de pacientes con SPTC (fig. 3)²². Tiene un valor

predictivo positivo elevado para valorar el papiledema y el grado clínico de este¹⁷.

Realce de la región prelaminar del nervio óptico

La región prelaminar del NO es una parte de la porción intraocular de la cabeza del nervio irrigada por el sistema vascular de la coroides. Su realce tras la administración de contraste en la RM presenta una sensibilidad baja (50%) con una especificidad del 100% (fig. 3). Se ha postulado que el realce se debe a la dificultad de flujo con estasis venoso del sistema coroideo por la protrusión papilar intraocular. No obstante, en muchos pacientes con HII y papiledema marcado, el realce prelaminar no se logra identificar¹³.

Estenosis de senos transversos

Laestenosis de senos transversos presenta una prevalencia de hasta el 90% en pacientes con HII⁵. La localización más frecuente es en la región distal de los senos transversos o en su unión con los senos venosos sigmoides, de manera uni- o bilateral (fig. 4)^{23,24}.

La venografía por RM con contraste y técnica ATECO (*Auto-Triggered Elliptic Centric-Ordered imaging*) disminuye la pérdida de señal por artefactos con respecto a la técnica usada clásicamente (*time-of-flight*, venografía por RM) y permite una mejor detección de laestenosis de senos venosos, con una sensibilidad y especificidad del 93%⁵. Lasestenosis de senos venosos pueden ser intrínsecas o extrínsecas.

Estenosis intrínseca de senos transversos

Se han descrito alteraciones en los senos venosos que causan defectos focales en el relleno intraluminal, producenestenosis intrínseca y podrían contribuir a la producción de hipertensión intracraneal. Estas alteraciones incluyen septos, granulaciones aracnoideas y proyecciones de la matriz aracnoidea y el espacio subaracnoideo en la pared de los senos venosos duros²⁴. Las granulaciones aracnoideas han sido descritas en un 24% de las tomografías computarizadas (TC) y en un 13% de los estudios de RM con contraste en poblaciones normales y aumentan en número con la edad. Frecuentemente se observan en los senos transversos y sigmoides^{24,25}.

Estenosis extrínseca de senos transversos

Se trata de unaestenosis de la luz de los senos venosos por compresión secundaria al aumento de PIC, que produce un "estado de colapso venoso automantenido"². Este estado es considerado causa y consecuencia del aumento de PIC. El LCR se reabsorbe de forma pasiva a través de los espacios perivenulares y en las granulaciones aracnoideas hacia los senos venosos intracraneales. Unaestenosis en un seno transverso dominante o unaestenosis bilateral pueden dificultar el drenaje venoso y producir hipertensión venosa. Esta hipertensión dificulta y reduce la absorción de LCR causando

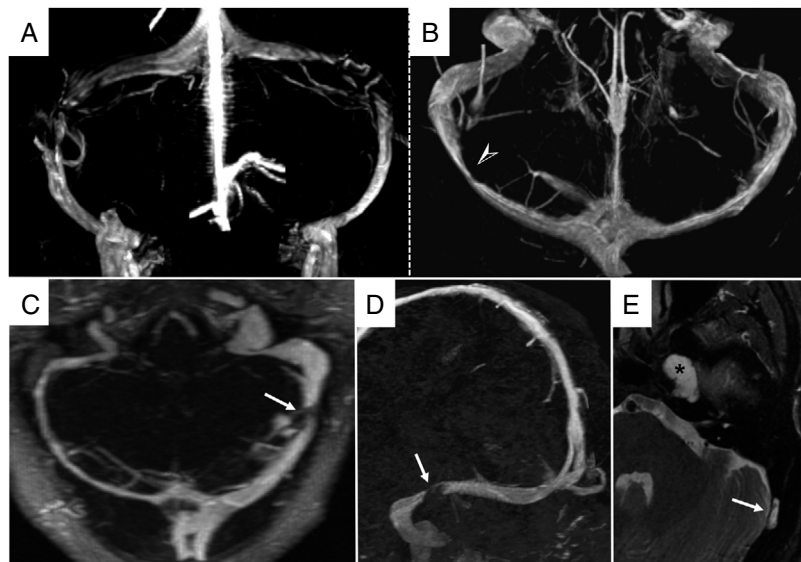


Figura 4 Estenosis de senos venosos transversos. Angio-RM venosa con contraste, reconstrucciones volumétricas 3D coronal (A) y transversal (B). A y B) Estenosis venosa extrínseca. A: estenosis bilateral típica en la región distal de los senos transversos. B: estenosis unilateral en el tercio medio del seno transversal derecho. C-E) Estenosis venosa intrínseca por granulación aracnoidea. C: angio-RM venosa con contraste con reconstrucción de máxima intensidad de proyección (MIP) en plano transversal en la que se visualiza hipoplasia del seno venoso transversal derecho y pequeño segmentoestenótico significativo en tercio distal de seno transversal izquierdo. D: reconstrucción MIP en plano parasagital que demuestra los bordes bien delimitados de la estenosis (flecha blanca). E: secuencia STIR transversal en la que se identifica una granulación aracnoidea como causa de la estenosis (flecha blanca). Obsérvese también un meningocele del *cavum* de Meckel (asterisco) asociado a la HII.

aumento de la PIC y mayor compresión aún de los senos venosos^{2,3,26}.

Otros hallazgos radiológicos asociados a aumento de presión del LCR

Ensanchamiento del foramen oval

La presión de LCR elevada crónicamente puede producir remodelación y erosión ósea, hallazgo que se evidencia en el ensanchamiento del foramen oval (FO). El área media de este es mayor en pacientes con HII (fig. 5). Para un valor de corte de 30 mm², la sensibilidad del área del FO para detectar HII es del 50%, con una especificidad del 81%. Para un valor de corte de 40 mm², la especificidad y el valor predictivo positivo son del 100%¹⁵.

Meningoceles de la base de cráneo

Pueden representar un signo adicional por imagen de la HII²⁷. En el 11% de pacientes con HII se han identificado meningoceles en el *cavum* de Meckel o en el ápex petroso, y en un 9%, aumento del diámetro del *cavum* de Meckel (fig. 6)²⁸. También se han descrito granulaciones aracnoideas intraóseas en el resto de la base de cráneo, predominantemente en las alas esfenoidales²⁹. A través de las erosiones óseas y los defectos osteodurales pueden producirse fugas de LCR a oído medio o senos paranasales¹².

Aumento de los espacios de líquido cefalorraquídeo

Se ha documentado el aumento bilateral y simétrico de los espacios de LCR alrededor de los nervios del III par en la pared lateral del espacio lateroselar o en la entrada del canal de Dorello del VI par (fig. 7)²⁷. Son necesarios más estudios que evalúen su valor diagnóstico real.

Incremento del volumen de LCR extraventricular normalizado

La cuantificación del volumen de LCR intracraneal extraventricular ha sido propuesta como un hallazgo útil para establecer el diagnóstico de HII (fig. 8). Alperin et al. han identificado el aumento de este volumen normalizado respecto al volumen total intracraneal, con un punto de corte de más del 18%, como un hallazgo radiológico que presenta una sensibilidad del 73% y una especificidad del 100%³⁰.

Descenso de las amígdalas cerebelosas

El descenso o ectopia de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno, definido como un descenso mayor de 5 mm, tiene una incidencia significativa de entre el 10% y el 21% en pacientes con HII. Ante este hallazgo radiológico y en un contexto clínico adecuado, deben evaluarse otros signos radiológicos de HII para descartar entidades caracterizadas por descenso de amígdalas cerebelosas, sobre todo la malformación de Chiari 1 (además existe evidencia

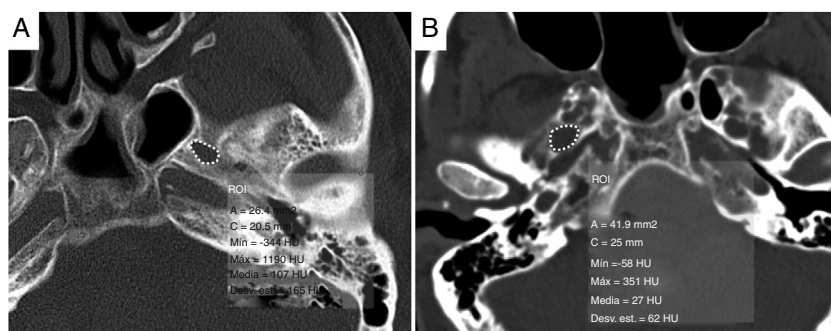


Figura 5 Aumento del área del foramen oval. A) Área del foramen oval en tomografía computarizada de cabeza sin contraste en paciente sano, con valor de 26,4 mm². Compárese con un paciente con hipertensión intracraneal idiopática (B) en el que el área media del foramen oval es de 41,9 mm², mayor de 40 mm².

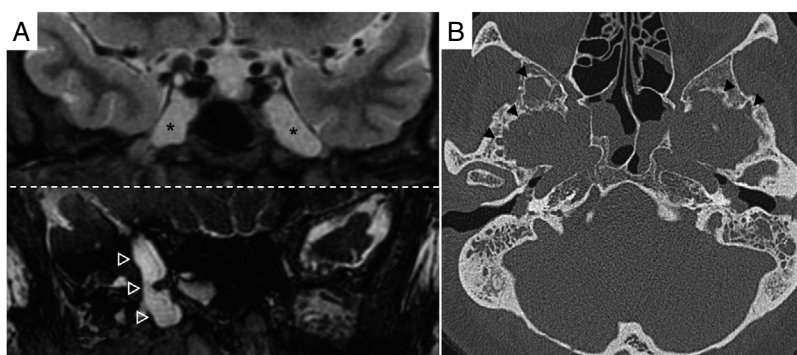


Figura 6 Meningoceles y granulaciones aracnoideas en la base del cráneo. A) Secuencias STIR coronal y FIESTA (*fast imaging employing steady-state*) coronal en las que se identifica meningoceles del *cavum* de Meckel (asteriscos) y meningocele localizado en la zona medial del ala mayor derecha del esfenoides (puntas de flecha huecas). B) tomografía computarizada de peñascos, imagen transversal, donde se visualizan múltiples defectos óseos que afectan a la tabla interna de ambas alas esfenoidales correspondientes a granulaciones aracnoideas intraóseas (puntas de flecha negras).

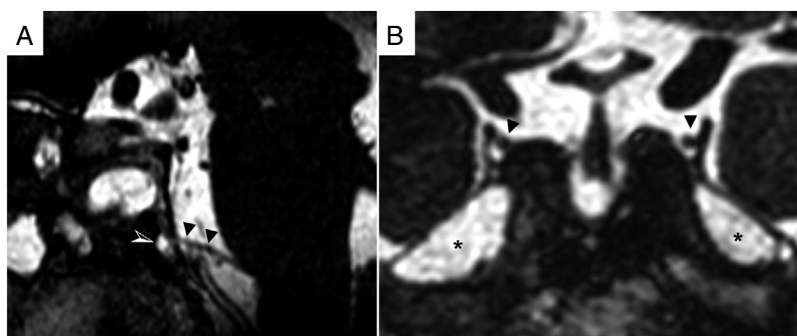


Figura 7 Aumento de los espacios de líquido cefalorraquídeo (LCR). A) Secuencia balanceada *fast imaging employing steady-state* (FIESTA) en el plano sagital de un paciente con HII. Se demuestra el relleno por LCR del canal dural del VI par (canal de Dorello) (punta de flecha blanca y negra). B) Imagen coronal de secuencia FIESTA con un aumento bilateral y simétrico de los espacios de LCR (asteriscos) alrededor de los canales duros del III par (puntas de flecha negra) en la pared lateral del espacio lateroselar. Se identifican también meningocele del *cavum* de Meckel (asteriscos) asociados a la HII.

científica de coexistencia entre esta y la HII) y el síndrome de hipotensión intracraneal³¹.

Biomarcadores de imagen

Se han descrito diversos biomarcadores de imagen para diagnosticar la HII y tratar de predecir la respuesta al

tratamiento. La mayoría de los estudios analizan marcadores que establezcan de manera categórica la presencia o no de HII, como el área aumentada de la silla turca^{14,32}, el área aumentada del foramen oval¹⁵ y el aumento del LCR extraventricular^{28,33}. Diversos estudios abogan por la automatización de las medidas, como por ejemplo la elaboración de mapas de distancia del globo ocular para medir el aplastamiento de la esclera posterior¹⁷ o la valoración cuantitativa

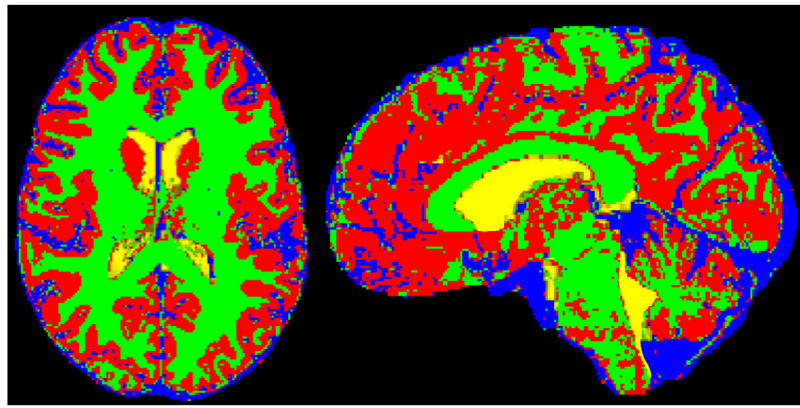


Figura 8 Incremento del volumen de líquido cefalorraquídeo (LCR) extraventricular normalizado. Ejemplo de segmentación semi-automática de LCR extraventricular intracraneal en el que se demuestra la diferenciación del LCR intraventricular (en amarillo) del LCR extraventricular (azul). Sustancia gris y sustancia blanca segmentadas y diferenciadas en otros colores (rojo y verde, respectivamente).

semiautomática en la venografía por RM del grado de estenosis de senos transversos³⁴. Sin embargo, las publicaciones realizadas hasta la fecha presentan niveles de evidencia científica bajos y los biomarcadores de imagen propuestos no se han mostrado clínicamente útiles ni han sido validados. También se han evaluado los cambios por imagen tras tratamiento (acetazolamida o punción lumbar) en tres de los biomarcadores propuestos: el aumento del área de la glándula hipofisaria, el aplanamiento de la esclera posterior y la disminución del espacio extracerebral. Actualmente, ninguno de ellos permite predecir la respuesta al tratamiento, orientar la decisión de tratar o no tratar, ni seleccionar la mejor opción terapéutica.

Tratamiento

El SPTC es un síndrome con una gran variabilidad clínica entre pacientes, por lo que no existe un enfoque terapéutico único. El manejo de cada paciente debe ser individualizado según las manifestaciones clínicas y abordado por un equipo multidisciplinar. El principal objetivo del tratamiento de la HII es aliviar los síntomas, restaurar la agudeza visual y prevenir la progresión de la pérdida visual³³.

Estilo de vida

La primera medida para el tratamiento de la HII es la pérdida de peso en pacientes obesos en un rango del 5-10% para la reversión de síntomas y signos⁶. El tratamiento puede variar desde dieta estricta a la necesidad de cirugía bariátrica³⁵.

Tratamiento médico

La acetazolamida es el fármaco más utilizado en el tratamiento médico y el único con un nivel de evidencia A para el tratamiento de pacientes con HII y pérdida de visión leve³³. Disminuye la presión del LCR y el grado de papiledema al inhibir la anhidrasa carbónica de los plexos coroideos. Produce mejoría en el campo visual y en las escalas de medida de calidad de vida respecto al placebo³⁶. Se han usado otros

múltiples fármacos, como por ejemplo el topiramato o la furosemda.

Intervención quirúrgica

En pacientes resistentes al tratamiento médico de la HII y con pérdida aguda progresiva de visión (HII fulminante) puede ser necesario usar opciones terapéuticas quirúrgicas que pretenden disminuir la PIC mediante la derivación del LCR. Estas opciones son la fenestración de la vaina del nervio óptico, la derivación de LCR (derivación lumboperitoneal o ventriculoperitoneal) y la colocación de *stent* en senos venosos. En la actualidad no existe una fuerte evidencia científica que demuestre la superioridad de una de las técnicas sobre el resto³⁷.

Fenestración de la vaina del nervio óptico

Es la intervención de elección para los pacientes con HII resistentes al tratamiento médico que presentan pérdida visual grave pero escasa clínica de cefalea¹¹. Consiste en la realización de fenestración en la vaina del NO retrobulbar para drenar LCR. Sin embargo, se han descrito complicaciones en el 26% de los pacientes y el fracaso en el tratamiento con necesidad de reintervención en un porcentaje aproximado de entre el 14,9% y 31% de los casos³⁸.

Derivación de líquido cefalorraquídeo

La realización de punciones lumbares de repetición puede disminuir la PIC y la sintomatología. Este tratamiento suele ser una medida temporal hasta que se realiza un procedimiento definitivo para disminuir la presión de LCR, como la derivación ventriculoperitoneal (DVP) o lumboperitoneal (DLP)³⁹. En los últimos años existe tendencia a utilizar más la DVP, aunque entre estas dos técnicas todavía existen dudas sobre cuál es la técnica óptima. Ambos procedimientos presentan buenos porcentajes de mejora en el campo y agudeza visual, en la cefalea y en el papiledema³⁸. No obstante, existen tasas de fracaso elevadas con necesidad de revisión del

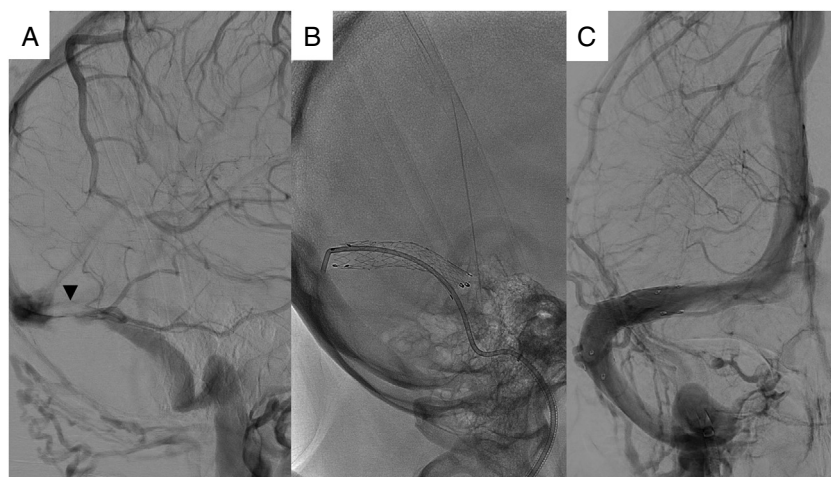


Figura 9 Tratamiento mediante *stent* de la estenosis de un seno venoso. Imágenes de venografía digital. A) Imagen en el plano sagital y sustracción ósea digital que identifican segmento estenótico en seno transversal izquierdo (cabeza de flecha). B) Imagen de venografía sin sustracción digital donde observamos la liberación del *stent* en la región estenótica. C) Venografía con sustracción digital que muestra el resultado final. Seno transversal de calibre conservado identificando un calibre normal con paso de contraste a través del *stent*. Cortesía del Dr. Jordi Blasco Andaluz, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

procedimiento y reintervención en un porcentaje en torno al 38% en el caso de la DLP y del 41% en la DVP³⁸.

Colocación de *stent* en senos venosos cerebrales

El tratamiento con *stent* en la HII para resolver la estenosis de los senos venosos se basa en la teoría vascular/venosa de la fisiopatología. La apertura de la estenosis por el *stent* interrumpiría el estado de colapso venoso auto-mantenido reduciendo la hipertensión venosa intracraneal y mejorando la absorción de LCR (fig. 9)³³. Ha demostrado elevado éxito técnico con buenos resultados clínicos, con mejoría de la cefalea, el papiledeema y la agudeza visual⁹.

El objetivo de esta técnica es normalizar el gradiente de presiones pre- y postestenosis. Inicialmente es necesaria la realización de una venografía cerebral retrógrada con manometría para la evaluación de dicho gradiente. No existe consenso acerca del valor del gradiente de presiones requerido para la indicación de este tratamiento, si bien se evidencian mejores resultados clínicos cuanto mayor sea la diferencia de presiones pre- y postestenosis. Tras la implantación del *stent* se realiza otra manometría para valorar la disminución del gradiente. Se ha descrito una evolución clínica favorable cuanto mayor diferencia haya entre los gradientes de presión antes y después de la implantación del *stent*³³. La angioplastia con balón no ha mostrado buenos resultados, con altas tasas de recurrencia de la estenosis¹¹.

La indicación principal de colocación de *stent* de senos venosos es la HII con un curso resistente al tratamiento médico y quirúrgico. También existen estudios donde la indicación inicial es la intolerancia al tratamiento médico o ante la HII fulminante⁴⁰.

Distintos estudios han evaluado los resultados tras este procedimiento. La revisión sistemática de la bibliografía llevada a cabo por Kalyvas et al.³⁸ incluyó 11 estudios y un

total de 155 de pacientes, de los cuales el 80,3% habían sido tratados mediante *stent* como primera opción terapéutica. Puso de manifiesto la mejoría del papiledeema en el 98% de casos, de la agudeza visual en el 65% y del campo visual en el 75% de pacientes. La cefalea, por su parte, mejoró en el 77% de casos, empeorando únicamente en el 2%. La presión del LCR se normalizó en todos los pacientes estudiados. El 8% presentó recurrencia de los síntomas.

Entre las complicaciones destaca la cefalea transitoria tras el tratamiento con una frecuencia del 12%³⁸. Se han notificado casos de reestenosis del *stent*, hematomas subdurales y otras complicaciones derivadas del procedimiento, como la presencia de pseudoaneurisma en el punto de punción^{11,34}.

Entre los factores pronósticos se describe una peor evolución en pacientes jóvenes (media de edad de 30 años) y presión de apertura de LCR elevada, con mayores tasas de revisión del *stent* en pacientes con obesidad³⁴.

Conclusión

El SPTC se caracteriza por signos y síntomas derivados de un aumento de la PIC en ausencia de etiología identificable. Las pruebas de imagen tienen como objetivo en el diagnóstico identificar causas de aumento de la PIC. No obstante, existen hallazgos por imagen aceptados como signos de HII con alta especificidad y baja sensibilidad, hallazgos en la silla turca, hallazgos orbitarios asociados o no al papiledeema o la estenosis de senos transversos, entre otros. El radiólogo debe estar familiarizado con la imagen de esta entidad, ya que algunos de estos signos se incluyen entre los criterios diagnósticos del SPTC propuestos en 2013. Los objetivos del tratamiento en el SPTC son preservar la visión y controlar los síntomas como la cefalea para mejorar la calidad de vida, de modo que el manejo individualizado de cada paciente permite adecuar el tratamiento. En este último aspecto, la neurorradiología tiene un papel importante, puesto que el

abordaje intravascular por vía percutánea de la estenosis de senos venosos mediante la colocación de *stent* constituye una alternativa terapéutica novedosa con buenos resultados. Se han propuesto diversos biomarcadores de imagen para diagnosticar la HII, así como cuantificar y predecir la respuesta al tratamiento con baja evidencia en el momento actual. Por todo ello, el papel del radiólogo es fundamental tanto para el diagnóstico como para el manejo intervencionista. En el futuro será de interés la realización de estudios prospectivos que permitan adquirir mayor experiencia y conocimiento en esta entidad.

Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: DVC, JCP
2. Concepción del estudio: JCP
3. Diseño del estudio: DVC, JCP
4. Obtención de los datos: DVC, JCP
5. Análisis e interpretación de los datos: DVC, JCP
6. Tratamiento estadístico: no procede
7. Búsqueda bibliográfica: DVC, JCP
8. Redacción del trabajo: DVC, JCP
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: DVC, JCP
10. Aprobación de la versión final: DVC, JCP

PUNTOS CLAVE

1. El SPTC consiste en el conjunto de signos y síntomas derivados del aumento de PIC en ausencia de lesiones focales, hidrocefalia o infección o malignidad subyacente. En los casos en los que no se logra identificar etiología se denomina HII.
2. El papel fundamental de las pruebas de imagen es descartar causas identificables de hipertensión intracraneal. No obstante, los hallazgos radiológicos se incluyen entre los últimos criterios diagnósticos propuestos. En ausencia de papiledema y parálisis del VI par podemos sugerir el diagnóstico de HII sumando los hallazgos por imagen a los criterios clínicos.
3. Los hallazgos radiológicos en el SPTC están caracterizados principalmente por su alta especificidad y sensibilidad baja.
4. El manejo de cada paciente debe ser individualizado según las manifestaciones clínicas y abordado por un equipo multidisciplinar. El principal objetivo del tratamiento de la HII es aliviar los síntomas y preservar la visión.
5. La colocación de *stent* en los senos transversos ha demostrado elevado éxito técnico con buenos resultados clínicos, con mejoría de la cefalea, el papiledema y la agudeza visual.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Agradecimientos

Nuestro agradecimiento al Dr. Fernando Aparici Robles, jefe de la Sección de Neurorradiología del Hospital Universitario i Politècnic La Fe de València, por su participación en la revisión crítica del manuscrito, y al Dr. Juan Delgado Moraleda por su trabajo en la segmentación semiautomática del LCR extraventricular cerebral.

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. Wakerley B, Tan M, Ting E. Idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 2015;35:248–61.
3. Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, Thurtell MJ, Macdonald J, McCluskey PJ, et al. Transverse Sinus Stenting for Idiopathic Intracranial Hypertension: A Review of 52 Patients and of Model Predictions. *Am J Neuroradiol*. 2011;32:1408–14.
4. Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, Sinclair AJ. Understanding idiopathic intracranial hypertension: Mechanisms, management, and future directions. *Lancet Neurol*. 2016;15:78–91.
5. Farb RI, Vanek I, Scott JN, Mikulis DJ, Willinsky RA, Tomlinson G, et al. Idiopathic intracranial hypertension: The prevalence and morphology of sinovenous stenosis. *Neurology*. 2003;60:1418–24.
6. Subramaniam S, Fletcher WA. Obesity and Weight Loss in Idiopathic Intracranial Hypertension: A Narrative Review. *J Neuroophthalmol*. 2017;37:197–205.
7. Jiraskova N, Rozsival P. Idiopathic intracranial hypertension in pediatric patients. *Clin Ophthalmol*. 2008;723–6.
8. Chen J, Wall M. Epidemiology and Risk Factors for Idiopathic Intracranial Hypertension. *Int Ophthalmol Clin*. 2014;54:1–11.
9. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, Monaghan D, Acierno MD, Braswell RA, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. *Neurology*. 2009;72:304–9.
10. Burkett JG, Ailani J. An Up to Date Review of Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2018;18:33.
11. Giridharan N, Patel SK, Ojugheli A, Nouri A, Shirani P, Grossman AW, et al. Understanding the complex pathophysiology of idiopathic intracranial hypertension and the evolving role of venous sinus stenting: a comprehensive review of the literature. *Neurosurg Focus*. 2018;45:E10.
12. Bidot S, Saindane AM, Peragallo JH, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2015;35:400–11.
13. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic Resonance Imaging in Pseudotumor Cerebri. *Ophthalmology*. 1998;105:1686–93.
14. Ranganathan S, Lee SH, Checkver A, Sklar E, Lam BL, Danton GH, et al. Magnetic resonance imaging finding of empty sella in obesity related idiopathic intracranial hypertension is associated with enlarged sella turcica. *Neuroradiology*. 2013;55:955–61.
15. Butros SR, Goncalves LF, Thompson D, Agarwal A, Lee HK. Imaging features of idiopathic intracranial hypertension, including a new finding: widening of the foramen ovale. *Acta Radiol*. 2012;53:682–8.
16. Hoffmann J, Huppertz H-J, Schmidt C, Kunte H, Harms L, Klingebiel R, et al. Morphometric and volumetric MRI changes in idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 2013;33:1075–84.
17. Alperin N, Bagci AM, Lam BL, Sklar E. Automated Quantitation of the Posterior Scleral Flattening and Optic Nerve Protrusion by MRI in Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am J Neuroradiol*. 2013;34:2354–9.

18. Passi N, Degnan AJ, Levy LM. MR Imaging of Papilledema and Visual Pathways: Effects of Increased Intracranial Pressure and Pathophysiologic Mechanisms. *Am J Neuroradiol.* 2013;34:919–24.
19. Seitz J, Strotzer M, Müller M, Völk M, Lenhart M, Djavidani B, et al. Magnetic Resonance Imaging in Patients Diagnosed With Papilledema: A Comparison of 6 Different High-Resolution T1- and T2(*)-Weighted 3-Dimensional and 2-Dimensional Sequences. *J Neuroimaging.* 2002;12:164–71.
20. Degnan AJ, Levy LM. Narrowing of Meckel's Cave and Cavernous Sinus and Enlargement of the Optic Nerve Sheath in Pseudotumor Cerebri. *J Comput Assist Tomogr.* 2011;35:308–12.
21. Degnan AJ, Levy LM. Pseudotumor Cerebri: Brief Review of Clinical Syndrome and Imaging Findings. *Am J Neuroradiol.* 2011;32:1986–93.
22. Jinkins JR, Athale S, Xiong L, Yuh WTC, Rothman MI, Nguyen PT. MR of Optic Papilla Protrusion in Patients with High Intracranial Pressure. *Am J Neuroradiol.* 1996;17:665–8.
23. Riggeal BD, Bruce BB, Saindane AM, Ridha MA, Kelly LP, Newman NJ, et al. Clinical course of idiopathic intracranial hypertension with transverse sinus stenosis. *Neurology.* 2013;80:289–95.
24. Kanagalingam S, Subramanian PS. Cerebral venous sinus stenosing for pseudotumor cerebri: A review. *Saudi J Ophthalmol.* 2015;29:3–8.
25. Leach JL, Jones BV, Tomsick TA, Stewart CA, Balko MG. Normal Appearance of Arachnoid Granulations on Contrast-Enhanced CT and MR of the Brain: Differentiation from Dural Sinus Disease. *Am J Neuroradiol.* 1996;17:1523–32.
26. De Simone R, Ranieri A, Bonavita V. Advancement in idiopathic intracranial hypertension pathogenesis: focus on sinus venous stenosis. *Neurol Sci.* 2010;31:33–9.
27. Millán DS, Kohler R. Enlarged CSF Spaces in Pseudotumor Cerebri. *Am J Roentgenol.* 2014;203:W457–8.
28. Bialer OY, Rueda MP, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V, Saindane AM. Meningoceles in Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am J Roentgenol.* 2014;202:608–13.
29. Settecasse F, Harnsberger HR, Michel MA, Chapman P, Glastonbury CM. Spontaneous Lateral Sphenoid Cephaloceles: Anatomic Factors Contributing to Pathogenesis and Proposed Classification. *Am J Neuroradiol.* 2014;35:784–9.
30. Alperin N, Ranganathan S, Bagci AM, Adams DJ, Ertl-Wagner B, Saraf-Lavi E, et al. MRI Evidence of Impaired CSF Homeostasis in Obesity-Associated Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am J Neuroradiol.* 2013;34:29–34.
31. Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, Hudgins PA. Incidence of Cerebellar Tonsillar Ectopia in Idiopathic Intracranial Hypertension: A Mimic of the Chiari I Malformation. *Am J Neuroradiol.* 2012;33:1901–6.
32. Lublinsky S, Kesler A, Friedman A, Horev A, Shelef I. Quantifying response to intracranial pressure normalization in idiopathic intracranial hypertension via dynamic neuroimaging: Intracranial Pressure Regulation. *J Magn Reson Imaging.* 2018;47:913–27.
33. Friedman DI. Contemporary management of the pseudotumor cerebri syndrome. *Expert Rev Neurother.* 2019;19:881–93.
34. Pellerin A, Aguilar Garcia J, David A, Meyer J, Guyomarch Delasalle B, De Gaalon S, et al. A quantitative and semi-automatic measurement of transverse sinus stenosis improves idiopathic intracranial hypertension diagnostic accuracy. *J Neuroradiol.* 2018;45:329–32.
35. Sugerman HJ, Felton WL, Salvant JB, Sismanis A, Kellum JM. Effects of surgically induced weight loss on idiopathic intracranial hypertension in morbid obesity. *Neurology.* 1995;45:1655–9.
36. Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical Profile at Baseline. *JAMA Neurol.* 2014;71:693–701.
37. Curry WT, Butler WE, Barker FG. Rapidly Rising Incidence of Cerebrospinal Fluid Shunting Procedures for Idiopathic Intracranial Hypertension in the United States, 1988–2002. *Neurosurgery.* 2005;57:97–108.
38. Kalyvas AV, Hughes M, Koutsarnakis C, Moris D, Liakos F, Sakas DE, et al. Efficacy, complications and cost of surgical interventions for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review of the literature. *Acta Neurochir (Wien).* 2017;159:33–49.
39. Satti SR, Leishangthem L, Chaudry MI. Meta-Analysis of CSF Diversion Procedures and Dural Venous Sinus Stenting in the Setting of Medically Refractory Idiopathic Intracranial Hypertension. *Am J Neuroradiol.* 2015;36:1899–904.
40. Dinkin MJ, Patsalides A. Venous Sinus Stenting in Idiopathic Intracranial Hypertension: Results of a Prospective Trial. *J Neuroophthalmol.* 2017;37:113–21.