

# ¿Cual es el rol del tratamiento quirúrgico en el manejo de la hipertensión endocraneana idiopática refractaria al tratamiento médico?

Zuccaro Graciela<sup>1</sup>, González Ramos Javier<sup>1</sup>, Antacle Alejandra<sup>2</sup>, Clementi Macarena<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

<sup>2</sup>Clínica Trinidad Palermo

<sup>3</sup>Centro Oftalmológico Nano. Buenos Aires, Argentina

## RESUMEN

**Objetivo:** Presentar nuestra experiencia en el tratamiento quirúrgico de la hipertensión endocraneana idiopática refractaria al tratamiento médico con derivación lumboperitoneal programable en niños y revisión de la literatura.

**Métodos:** Se incluyeron 62 pacientes menores de 18 años con hipertensión endocraneana idiopática. Todos recibieron tratamiento con Acetazolamida y/o Topiramato. En 9 casos por la falta de respuesta al tratamiento médico se efectuó derivación lumboperitoneal.

**Resultados:** Todos los casos resolvieron la patología con el tratamiento médico o quirúrgico. En los casos quirúrgicos, la derivación lumboperitoneal con válvula programable externa resolvió la sintomatología y permitió en alguno de ellos retirar el sistema una vez resuelta la hipertensión endocraneana.

**Conclusión:** La derivación lumboperitoneal con válvula programable tiene la ventaja de evitar insertar un catéter ventricular en ventrículos pequeños evitando transgresión cortical, pero más importante es la posibilidad de remover el sistema derivativo una vez que el paciente está curado y, de esta forma, evitar la válvula dependencia de por vida.

**Palabras claves:** Hipertensión endocraneana idiopática. Tratamiento quirúrgico. Lumboperitoneal shunt. Pediatría.

## ABSTRACT

**Purpose:** To present our experience in the surgical treatment of idiopathic intracranial hypertension (IIH) with lumboperitoneal adjustable valve in children.

**Methods:** The overall study included 62 children under 18 years of age with IIH. All received treatment with Acetazolamide and/or Topiramate. In 9 cases due to lack of response to medical treatment, lumbar peritoneal shunts were placed. In 7 of these with a lumboperitoneal shunt adjustable valve.

**Results:** All 62 cases resolved the IIH either with medical or surgical treatment. In the surgical cases, the lumboperitoneal shunt adjustable valve permitted valve removal once IIH was resolved.

**Conclusion:** The use of lumboperitoneal shunt with an adjustable valve has the advantage of avoiding inserting a ventricular catheter in not enlarged ventricles avoiding cortical transgression, but most importantly, the ability to remove the valve once the patient is cured and thus avoiding shunt dependency for life.

**Keywords:** Idiopathic intracranial hypertension. Surgical treatment. Lumboperitoneal Shunt. Paediatrics

## INTRODUCCIÓN

La hipertensión endocraneana idiopática (HEI) es una condición poco entendida de presión endocraneana elevada en ausencia de evidencia clínica, radiológica o de laboratorio de lesión ocupante, anomalías vasculares, infección o hidrocefalia. La HEI es una entidad que se define como presión endocraneana elevada sin etiología conocida.

Varias condiciones y medicamentos pueden producir hipertensión endocraneana sin lesión ocupante: anomalías o disfunciones endocrinológicas, infecciones, vitamina A, hormona de crecimiento, ácido retinoico, toxicidad por metales pesados, trombosis de senos venosos, suspensión de tratamiento con corticoides, y cualquier otra situación clínica que debe ser descartada.

*Los autores declaran no tener conflictos de intereses.*

Zuccaro Graciela

gnzuccaro@gmail.com

Recibido: Noviembre de 2021. Aceptado: Noviembre de 2021.

Dado su etiología desconocida, no existe el "Gold Standard" del tratamiento. El objetivo del tratamiento de HEI es, por un lado, prevenir la pérdida de la visión y, por otro, eliminar los síntomas de hipertensión endocraneana.

Todos los autores coinciden en que la mayoría de los pacientes responden al tratamiento médico y que el tratamiento quirúrgico deben reservarse exclusivamente para aquellos pacientes cuya presión endocraneana permanece elevada con edema de papila asociado o cefaleas aun después del máximo tratamiento médico, o para aquellos casos con severo edema de nervio óptico y pérdida de la visión al momento de la consulta.<sup>1</sup>

El tratamiento óptimo para la HEI refractaria a la medicación es un tema de debate. En la literatura se describen 5 procedimientos quirúrgicos: descompresión de la vaina del nervio óptico (DVNO), derivación ventriculoperitoneal (VP), derivación lumboperitoneal (LP), tratamiento endovascular, y descompresiva craneana (DC).

De acuerdo a Cleves-Bayon,<sup>2</sup> las punciones lumbares seriadas en niños con esta patología como parte del trata-

miento deben ser evitadas dado que son dolorosas, requieren sedación, y no producen una solución definitiva.

En el pasado, esta patología recibió diferentes nombres: meningitis serosa, hidrocefalia angioneurítica, hipertensión meníngea, hidrocefalia hipertensiva meníngea,<sup>2</sup> y más recientemente, “pseudo tumor cerebri” debido a que presenta las características de una lesión expansiva, lo cual es erróneo dado que dicha lesión no existe y, más últimamente, “hipertensión endocraneana benigna”, también concepto erróneo dado que una lesión que puede provocar pérdida permanente de la visión no puede considerarse benigna.

La incidencia de HEI ha sido reportada como 1-3 pacientes cada 100.000 habitantes.<sup>3</sup> Aunque históricamente se decía que esta era una condición exclusiva de mujeres obesas en edad fértil, hemos visto que puede ocurrir en todos los grupos de edad y de sexo, tanto en personas obesas como no obesas, cada vez es más frecuente verlo en la población pediátrica.<sup>4</sup> La incidencia en niños varía entre 0,63 y 0,71 caso cada 100.000 niños.<sup>5</sup>

## MATERIAL Y MÉTODOS

Hemos revisado las historias clínicas de 62 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de HEI entre 2011 y 2018 en 3 centros: Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”, Centro Oftalmológico Nano y Clínica Trinidad Palermo.

Se consideraron los siguientes datos de cada paciente: edad, sexo, examen físico, examen oftalmológico, presión de apertura de LCR en la punción lumbar inicial (PL), tratamiento clínico y/o quirúrgico y evolución. En todos los pacientes se realizó resonancia magnética con angiorensonancia para descartar trombosis de los senos venosos. Los pacientes que presentaban trombosis o estenosis focales de los senos fueron excluidos; sin embargo, casos de senos venosos angostos no fueron excluidos, dado que el 30% de la población global presenta esta condición como una variante anatómica.

El examen oftalmológico incluyó agudeza visual (AV), reflejo pupilar, test de visión de los colores, campo visual (CV), esto último sólo en los niños mayores. En casos de duda entre verdadero edema de papila y pseudo-edema (drussen), circunstancia que retrasa el diagnóstico y su eventual tratamiento que puede conducir a pérdida irreversible de la visión, hemos realizado tomografía de coherencia óptica (OCT).

## RESULTADOS

De los 62 pacientes estudiados, 40 fueron mujeres y 22 varones. La edad media fue de 11.07 años con un rango

entre 4 y 18 años.

Dado que la literatura médica no establece un criterio uniforme respecto al valor de la presión del LCR requerida para el diagnóstico HEI, consideramos HEI cuando la presión del LCR está por encima de 250mm H<sub>2</sub>O o con menos presión pero con edema de papila. Además, 18/62 (29%) pacientes presentaban sobrepeso, siendo 13 de ellos mujeres y 5 varones.

Los 62 pacientes recibieron Acetazolamida como tratamiento inicial a razón de 15mg/kg/día dividido en 2 dosis.

En los casos de intolerancia a esta medicación empleamos Furosemida a 0.3-0.6mg/kg/día. Para evitar la acidosis metabólica indicamos bicarbonato en forma de sellos.

En 17/62 (27%) pacientes fue necesario rotar a Topiramato a razón de 1.5-3mg/kg/día debido a intolerancia a la Acetazolamida o falta de respuesta a la misma.

Un total de 9/62 (14.5%) pacientes requirieron cirugía por falta de respuesta al tratamiento médico. En los 9 pacientes se realizó derivación LP. En los primeros 2 casos, sin válvula, y en los 7 restantes con válvula Strata® programable.

El seguimiento medio fue de 5.5 años con un rango entre 2 y 9 años.

Los 2 pacientes sin válvula requirieron 2 y 3 revisiones respectivamente debido a la migración del shunt. Ambos estaban asintomáticos después de la última migración por lo que las válvulas fueron removidas permanentemente y hasta el día de hoy ambos pacientes permanecen asintomáticos. Por otro lado, los 7 pacientes con válvula programable no requirieron revisiones. De estos 7 pacientes, a 4 le retiramos el shunt dado que la HEI fue curada. En un caso el shunt no pudo ser removido pues cada vez que lo intentábamos el edema de papila reaparecía. Los 2 pacientes remanentes ya han normalizado el edema de papila y planeamos retirar el shunt (Tabla 1).

Para retirar la derivación LP, proponemos la “regla de los tres”:

- *Paso 1:* programamos la válvula en 1.5 que equivale a presión normal entre 90-120mm H<sub>2</sub>O. Si el fondo de ojo no se normaliza bajamos la presión a 1.0, si el fondo de ojo continua patológico, descendemos la presión a 0.5.
- *Paso 2:* una vez que el fondo de ojo se normaliza esperamos tres meses y entonces elevamos la presión a 2.0, equivalente a una presión entre 150-180mm H<sub>2</sub>O. Después de tres meses, con el fondo de ojo normal, ajustamos la válvula a 2.5 que corresponde a una presión entre 210-240mm H<sub>2</sub>O.
- *Paso 3:* después de otros tres meses, si el paciente continua asintomático y con fondo de ojo normal, reti-

ramos el shunt midiendo simultáneamente la presión lumbar.

Todos los pacientes resolvieron el edema de papila entre 15 días y 13 meses. La agudeza visual mejoró en todos los casos, excepto 3 que evolucionaron con disminución de la visión y requirieron anteojos. 50/62 (87%) recuperaron agudeza visual normal.

Queremos resaltar que los 9 pacientes operados resolvieron la HEI dentro del mes de la cirugía.

## CASOS EJEMPLARES

### Caso 1

Niño de 4 años, de estatura y peso normales para la edad con una historia de 3 meses de cefaleas. El examen oftalmológico mostró una AV de 20/20 en ambos ojos con motilidad ocular normal con leve edema de papila en ojo derecho y moderado en ojo izquierdo. La RMI no mostró signos indirectos de HEI. Se efectuó PL con una presión de apertura de 470mm H<sub>2</sub>O y composición normal del LCR. Se inició tratamiento con Acetazolamida a razón de 750mg/día, y debido a que le produjo severa acidosis metabólica, se rotó a Topiramato a razón de 200mg/día. Como el edema de papila persistía pese a la dosis máxima para su edad, decidimos colocar derivación LP con válvula programable externa.

Un mes después de la cirugía tanto el fondo de ojo como el OCT se normalizaron y continuaron así aún después de cerrar la válvula que finalmente fue retirada.

Quince días después de la extracción de la válvula, el paciente comenzó con severa cefalea postural y reaparición de edema de papila, agregándose parálisis del sexto par. Estos signos fueron interpretados como un síndrome de hipotensión endocraneana debida a fistula de LCR, confirmada por RM lumbar y una PL que midió 0mm H<sub>2</sub>O. Inmediatamente realizamos un parche hemático para cerrar la fistula<sup>6,7</sup>. Aunque la parálisis del sexto par y las cefaleas desaparecieron rápidamente, el edema de papila persistió hasta 3 meses después del cierre de la fistula con el parche hemático. Como describiera Goksel y col. esto no sólo es debido a la tracción de los nervios en un contexto de hipotensión endocraneana sino también a la congestión vascular de los mismos.<sup>8</sup>

### Caso 2

Varón de 11 años, obeso, que consultó por cefaleas de varios meses de evolución tratado con Acetazolamida y Topiramato en simultáneo en otra institución. El Topiramato a dosis de 400mg/día le produjo desórdenes del lenguaje, severa depresión y psicosis que obligaron a múltiples tratamientos psiquiátricos (sertralina, risperidona, aripiprazole, levomepromacina) sin remisión de la cefalea.

Efectuamos una PL que dio una presión de apertura de 300mm H<sub>2</sub>O por lo que decidimos colocarle una derivación LP.

Cuatro meses después de la cirugía el paciente se encontraba asintomático con fondo de ojo normal. La medicación fue retirada lentamente y el paciente revirtió todos sus síntomas psiquiátricos. Ante la normalización de la HE, el shunt fue removido cumpliendo la regla de los Tres.

### Caso 3

Niña de 11 años, de estatura y peso acordes a su edad, que después de un año de tratamiento medicamentoso en otra institución por HEI, nos consultó por persistencia de edema de papila y atrofia del nervio óptico derecho con amaurosis pese a recibir tratamiento médico a máxima dosis. El neurólogo de la institución se oponía a la cirugía. Cuando la niña comenzó con disminución de la visión del ojo izquierdo, su madre nos consultó y decidimos de inmediato la cirugía. La presión de apertura de LCR fue de 550mm H<sub>2</sub>O. Un mes después de la cirugía el fondo de ojo y la visión del ojo izquierdo se normalizaron pero no hubo mejoría del ojo derecho que quedó definitivamente amaurotico. Decidimos intentar retirar la válvula empezando por elevar la presión de la misma hasta su cierre pero la visión inmediatamente empeoró. En varias oportunidades intentamos elevar la presión de la válvula para retirarla pero siempre la visión del ojo sano empeoraba. Actualmente la paciente tiene 25 años de edad con la misma válvula.

## PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

Para hablar de HEI debemos haber eliminado cualquier otro proceso que pueda producir HE. Varias condiciones y medicamentos pueden producir HE sin que exista una lesión ocupante: disfunciones endocrinológicas, infecciones, hipervitaminosis A, hormona de crecimiento recombinante, ácido retinoico, intoxicación por metales pesados, suspensión brusca de corticoides, trombosis de los senos venosos, etc. Si cualquiera de estas condiciones es detectada no estamos ante un caso de HEI.

Los criterios iniciales de Dandy y su modificación fueron aplicados exclusivamente a la población adulta. Es por ello que Rangwala y col. propusieron un nuevo criterio para el diagnóstico de HEI en pediatría<sup>9</sup>, el cual hemos adoptado para seleccionar nuestros pacientes (Tabla 2).

La principal morbilidad del HEI es el edema de papila asociado a la pérdida de visión. Esto es especialmente peligroso en niños pequeños que no manifiestan síntomas de HE lo cual dilata el diagnóstico. En muchos casos de HEI asintomática se llega al diagnóstico cuando se descu-

bre edema de papila en una evaluación oftalmológica de rutina para el ingreso escolar. En cambio, en niños mayores y adultos las cefaleas, los desórdenes oftalmológicos, y otros síntomas de HE pueden orientar hacia esta situación<sup>9</sup>.

Contrariamente a la creencia popular, no hay evidencia que el sobrepeso influya en los valores mencionados.<sup>10</sup>

Generalmente se acepta que presión mayor de 250mm H<sub>2</sub>O de LCR es consistente con el diagnóstico de HE, menos de 200mm H<sub>2</sub>O es normal, y entre 201-249mm H<sub>2</sub>O no es diagnóstico suficiente. Nosotros hemos considerado HE cuando la presión del LCR está por encima de 250mm H<sub>2</sub>O o con menos pero en presencia de edema de papila. De hecho, un paciente de nuestra serie presentaba severo edema de papila con presión de LCR de 190mm H<sub>2</sub>O, y con el tratamiento correspondiente, los síntomas desaparecieron y el fondo de ojo se normalizó. En este caso nosotros priorizamos el fondo de ojo a la presión de apertura del LCR.

## DISCUSIÓN

En la literatura hay absoluta coincidencia en que la mayoría de los pacientes con HEI responden al tratamiento médico y, como vimos, esa también fue nuestra experiencia.

No todos los pacientes con HEI requieren tratamiento. Un pequeño porcentaje de pacientes, asintomáticos, con agudeza visual normal y mínimo edema de papila, han mejorado después de la PL diagnóstica. En esos casos, solo se necesita un exhaustivo control. King y col. interpretaron que esta aparente cura pudo ser debida al restablecimiento de la circulación normal del LCR por la PL.<sup>11</sup>

El tratamiento de elección en la HEI es la Acetazolamida, un inhibidor de la anhidrasa carbónica que reduce la producción de LCR, disminuyendo el volumen del mismo provocando un descenso de la presión. La dosis habitual es de 20-30mg/kg/día dividido en 2 dosis. La evidencia de su efectividad fue demostrada en una investigación a prueba doble ciego<sup>12</sup>. Puede producir efectos adversos como anorexia, náuseas, vómitos, y parestesias, por lo que debe ser continuamente monitoreado el ionograma dado que estos síntomas pueden deberse a acidosis metabólicas por lo que se medica simultáneamente con bicarbonato de sodio. Ante la presencia de estos efectos adversos la Acetazolamida puede ser reemplazada por la Furosemida a dosis de 1-2mg/kg/día dividido en tres dosis en niños, y tres dosis diarias de 20-40mg en adolescentes.<sup>2</sup>

El Topiramato, un anti-convulsivante con efectos inhibidores de la anhidrasa carbónica, es usado como terapia de segunda línea. Tiene el efecto beneficioso de producir pérdida de peso en los niños obesos.

En algunos casos con severa pérdida de la visión se ha sugerido el uso de corticoides. Sin embargo, sus efectos colaterales y el riesgo de reproducir HEI limitan su uso.<sup>2</sup>

Todos los autores concuerdan en que el tratamiento debe continuarse hasta que desaparezca el papiledema y se normalice la AV.

Cuando se ha llegado al máximo de la terapia medicamentosa y persiste el edema de papila, se sugiere el tratamiento quirúrgico. Sin embargo, la cirugía en la HEI es un tema controversial debido a la falta de un estudio randomizado.

En la literatura se describen cinco procedimientos quirúrgicos para el tratamiento de estos casos: descompresiva de la vaina del nervio óptico (DVNO), derivación ventrículo peritoneal (VP), derivación lumboperitoneal (LP), tratamiento endovascular y descompresiva craneana (DC).

Hemos revisado la literatura de los últimos diez años para tener una actualización del tratamiento del HEI en niños menores de 18 años. La búsqueda se realizó en PubMed cruzando los términos “idiopathic intracranial hypertension”, “children”, y “pediatric”. Encontramos 428 publicaciones. Hemos excluido las series de adultos solamente, manteniendo aquellas que presentaban algunos casos pediátricos por debajo de 18 años. También hemos excluido esas publicaciones tituladas como “idiopathic intracranial hypertension” pero en el texto atribuían la HEI a determinadas etiologías dado que a nuestro entender no se trataría realmente de “idiopática”. Finalmente las publicaciones dedicadas al tema pero que no trataban el tema quirúrgico, también las hemos excluido. Del total de 428 publicaciones hemos rescatado 59, de las cuales analizamos únicamente el tratamiento quirúrgico y su evolución posterior.

### *Descompresiva de la vaina del nervio óptico (DVNO)*

De acuerdo a Gilbert y col. la DVNO debería ser la mejor opción para el tratamiento del edema de papilla y pérdida progresiva de la visión sin severa cefalea. Con esta técnica se genera una estructura quística contigua a la fenestración que permite disminuir la presión sobre la cabeza del nervio óptico. Ha sido descrito que después de seis meses dicha estructura es reemplazada por tejido fibroso.<sup>6</sup>

Kalyvas y col.<sup>7</sup> revisaron la literatura entre 1985 y 2014, y en 2017 concluyeron que el 95% de los pacientes mejoraron el edema de papila, el campo visual y la agudeza visual, pero el 70% de ellos requirieron una segunda fenestración con resultados no tan satisfactorios.

Thuente y Buckley<sup>13</sup> estudiaron 17 ojos en 12 niños menores de 16 años y todos ellos mostraron mejoría tanto en el edema de papila como en la agudeza visual. Sólo uno requirió derivación LP y dos tratamiento médico con

Acetazolamida.

Este tópico ha sido estudiado principalmente en adultos. Fonseca y col.<sup>14</sup> describieron una serie de 33 ojos en los cuales la DVNO fue realizada pero 21% de ellos requirieron derivación LCR.

Bersani y col.<sup>15</sup> evaluaron el seguimiento de 31 adultos y 11 niños tratados con DVNO por HEI. Ellos concluyeron que el procedimiento es seguro y efectivo en ambos. Gupta y col.<sup>16</sup> sostienen que la DVNO por método endoscópico es un procedimiento mínimamente invasivo para mejoría de la agudeza visual en niños con HEI. Nosotros no tenemos experiencia en este procedimiento. Si bien la DVNO ha demostrado muchos beneficios, también se le han descrito complicaciones aunque la mayoría de ellas son transitorias y se resuelven sin secuelas.<sup>17</sup> Se ha reportado complicaciones tales como pupila hipertónica, opacidad corneana, parálisis del tercer y sexto par, hematoma orbitario, síndrome del ápex orbitario, neuropatía órbito traumática, hemorragia de papila, absceso de conjuntiva. Sin embargo, también se ha mencionado complicaciones irreversibles tales como desórdenes de la motilidad ocular, disfunciones pupilares, y la más severa fue la trombosis de la arteria central de la retina. El porcentaje de complicaciones de acuerdo a la literatura varía entre el 5% y el 45%.<sup>18</sup>

Como conclusión de la revisión efectuada en la literatura podemos resumir que aunque se describe con este método mejoría en el fondo de ojo y agudeza visual, la derivación del LCR es reconocida como procedimiento más efectivo para mejorar la HEI refractaria al tratamiento médico.

### ***Derivación ventrículo-peritoneal***

Un tópico de controversia entre los neurocirujanos es establecer qué derivación del LCR es superior para el tratamiento de la HEI refractaria, si la derivación ventrículo peritoneal o la derivación lumboperitoneal.

Abubaker y col. compararon la evolución de 25 pacientes, todos adultos excepto un solo caso pediátrico, que fueron derivados para tratamiento de la HEI. Ellos encontraron que ambas derivaciones resultaron efectivas en controlar la HE. Sin embargo, la LP presentó mayor número de revisiones que la VP.<sup>19</sup>

La principal dificultad que encontramos los neurocirujanos en esta patología es la colocación del catéter ventricular en los pequeños ventrículos. Algunos autores lo hacen estereotácticamente. Kandasamy usa navegación electromagnética con buenos resultados y sin complicaciones en estos casos.<sup>20</sup>

Bjornson y col. sostienen que la VP es efectiva y segura para el tratamiento de la HEI. Ellos consideran que aunque la fenestración de la vaina del nervio óptico mejora el edema de papila no resuelve el problema de la HE. Entre

2009 y 2016 ellos trataron 28 pacientes con HEI con un rango etáreo de 6 a 48 años con válvula Sigma o Strata, implantando el catéter ventricular con neuronavegación. Tuvieron un 11 % de complicaciones debido a la migración del catéter.<sup>21</sup>

Sin embargo, Huang y col. analizaron 338 pacientes con HEI de los cuales 19 (6%) fueron tratados con VP entre 2004 y 2010. Ellos comprobaron un descenso de la efectividad de la derivación con el tiempo: el porcentaje de falla fue de 20% al año, 35% a los 2 años y 52% a los 3 años.<sup>22</sup>

Una de las principales causas de la falla de la VP en ventrículos pequeños o normales fue muy bien descrita por ReKate: el ventrículo derivado se reduce más que el contralateral, el cerebro y el septum pellucidum se adosan al catéter produciendo disfunción valvular transitoria o definitiva.<sup>23</sup>

Ninguno de los trabajos antes mencionados, además de referirse casi exclusivamente a población adulta, informan qué sucedió con esos pacientes una vez resuelta su HEI.

Nosotros pensamos que tener una válvula de por vida, una vez resuelta la HEI, puede producir sobretodo a los niños cuando llegan a la adultez, cuadros de sobredrenaje y/o válvula dependencia. Por eso, pensamos que es beneficioso un sistema que pueda retirarse una vez resuelta la patología, lo cual es muy peligroso cuando el catéter está colocado en ventrículos pequeños a veces colapsados de la HEI.

El único artículo que encontramos en los últimos 10 años, referente a HEI tratada con shunt exclusivamente en niños es el de Heyman y col.<sup>24</sup> Ellos presentaron 10 pacientes menores de 18 años con HEI tratados con VP y todos se recuperaron. La única dificultad que encontraron fue la inserción del catéter ventricular que resolvieron con neuronavegación. Tampoco este artículo informa si en la adultez esos pacientes sufrieron algún tipo de complicación con un sistema valvular que ya no necesitaban.

Paulsen y col.<sup>8</sup> publicaron el caso de un hombre de 30 años que a la edad de 3 años le colocaron de urgencia VP por pérdida aguda de la visión por HEI. A la edad de 5 años comenzó con episodios de sobredrenaje por lo que le insertaron anti-sifón al sistema valvular. A la edad de 20 años comenzó con episodios de válvula dependencia sin pérdida de la visión. Los autores concluyen que los pacientes derivados por SHE pueden ser persistentemente dependientes del sistema derivativo y pueden presentar fallas agudas aun muchos años después del tratamiento.

Por las razones arriba mencionadas, nosotros pensamos que una vez resuelta la HEI la válvula debe ser removida. Pero se nos presentaban dos problemas: cómo saber cuando estaba resuelta la HE para retirar la válvula y cómo retirar el catéter ventricular del ventrículo pequeño.

### **Derivación lumboperitoneal**

Tarnaris y col. trataron quirúrgicamente 24 pacientes con HEI con una edad media de 35 años. Quince de ellos recibieron LP y 9 VP. Doce pacientes del total presentaron disfunción del shunt. No hubo diferencia significativa en la resolución de los síntomas entre ambos grupos, pero los pacientes con LP tuvieron un índice de revisión del sistema de 0,0177 por persona por año contra 0,0536 por persona por año en VP<sup>9</sup>.

Yadav y col. presentaron su experiencia de 24 pacientes con HEI tratados con LP marca Chhabra, con un rango de edad entre 18 y 58 años entre 1999 y 2008. Todos los pacientes mejoraron sus síntomas con un seguimiento de entre 18 y 137 meses, pero 15 de ellos presentaron sobredrenaje en el postoperatorio inmediato que mejoraron gradualmente con el reposo.<sup>10</sup>

Como en la revisión de la literatura de los últimos 10 años no encontramos ninguna publicación acerca del tratamiento de niños con HEI y LP, hemos analizado la experiencia del profesor Rekate publicada en 2003<sup>25</sup>, quien presentó una serie de 25 niños con una edad media de 9,6 años, que recibieron LP por diferentes etiologías, principalmente HEI, durante 10 años en una única institución. Todos los pacientes resolvieron sus síntomas y ninguno desarrolló descenso amigdalino (Chiari I secundario) ni sintomático ni radiográfico.

En 2008 estos mismos autores presentaron una serie de 40 pacientes con HEI con un rango etáreo de entre 6 y 76 años. Colocaron en todos un sistema LP Codman Hakim programable, con un antisifón especialmente modificado para ser empleado en este estudio a fin de evitar el sobredrenaje. Todos los pacientes mejoraron y solo 10 de ellos requirieron revisión del sistema, pero ninguno desarrolló cefaleas o herniación de amígdalas cerebelosas, que los mismos autores sostuvieron que esos síntomas se producían cuando los sistemas de LP no disponían de válvulas regulables.<sup>23</sup> Estos autores sostienen que drenar el LCR, no sólo de los ventrículos sino también del espacio subaracnoideo por medio de un LP, es la mejor elección para mejorar la HEI. Ellos concluyen que el uso concurrente de una LP con una válvula programable con antisifón es un procedimiento seguro y efectivo para el tratamiento de la HEI, y que los índices de falla de la derivación o el sobredrenaje son muy bajos.

### **Descompresiva craneana**

Walter Dandy fue el primer neurocirujano en realizar rutinariamente la descompresiva craneana como tratamiento de la HE. En 1937 publicó una serie de 22 casos tratados con descompresiva subtemporal.<sup>26</sup> Aunque este procedimiento logra disminuir la HE, al no aumentar significativamente el volumen craneal, esta disminución no es con-

siderable. Además en los niños el crecimiento óseo puede disminuir el tamaño o incluso ocluir el defecto óseo creado por el procediendo. Esta técnica fue definitivamente abandonada no sólo por lo antes expuesto sino también por la posibilidad que la adherencia del músculo temporal a la duramadre pueda producir dolor por la contracción del músculo.<sup>27</sup>

En la literatura se describen 2 técnicas de descompresiva: expansión craneal interna (ECI) y fragmentación craneal o morcelación (FC). El objetivo de estos procedimientos es evitar la colocación de una válvula y su eventual dependencia, y también evitar múltiples descompresivas del nervio óptico, a través de una amplia descompresiva craneal bilateral generando expansión del volumen cerebral.

Ellis y col.<sup>28</sup> operaron 10 pacientes con HEI incluyendo 7 niños usando la técnica de ECI. No tuvieron mayores complicaciones y lograron una efectiva expansión craneal. Esta técnica consiste en remover la tabla interna y el diploe del cráneo. Los flaps óseos adelgazados son recolocados en su sitio con un sistema de fijación. De esta manera, se preserva la integridad y rigidez del cráneo permitiendo la expansión del volumen intracraneal. De acuerdo a nuestra experiencia en malformaciones craneofaciales complejas, este procedimiento no es adecuado en niños pequeños por la delgadez de sus huesos craneanos.

Manzoli Ballester y col.<sup>29</sup> evaluaron la FC como una nueva alternativa para estabilizar la presión intracraneana en la HEI. Los autores describen sólo un caso tratado por FC.

La FC ha sido aplicada en pacientes con severas craneostenosis sindrómicas<sup>30</sup> como así también para pacientes con dependencia crónica al sistema de derivación valvular.

La estrategia de la FC consiste en dividir la calota craneal en pequeños fragmentos como tejas, hasta que la duramadre y el cerebro se expandan. Los autores concluyen que la descompresiva por morcelación puede ser considerada una alternativa efectiva para el tratamiento de la HEI en casos seleccionados o cuando ésta presente la malformación de Chiari tipo I. Es importante la fijación de los fragmentos craneales, de lo contrario al cerrar el scalp de piel se produciría una incompetencia de la bóveda craneal regresando a la situación inicial. La falta de casos publicados con esta técnica en HEI hace necesario llevar a cabo un estudio con un mayor número de pacientes pediátricos.

### **Tratamiento endovascular**

Una de las etiologías propuesta para la HEI es la obstrucción de los senos venosos cerebrales (OSV). En los últimos años se está utilizando con frecuencia la colocación de stent en las estenosis de senos venosos en pacientes adultos con HEI diagnosticados con angiografía digitale cerebrale. Para la colocación del stent se requiere identifi-

car el gradiente de presión trans-estenótica, más frecuentemente a nivel de la unión transverso-sigmoide a través de manometría venosa,<sup>31,32</sup> dado que la angiografía sola es inadecuada para identificar lesiones que puedan producir un significativo gradiente de presión. Hay estudios que sugieren que entre el 30 y el 93% de pacientes con HEI presentan estenosis de los senos venosos con gradiente de presión trans-estenótica.<sup>33</sup> La etiología de la estenosis de los SV es poco conocida, pero se relaciona a un feedback entre la HE elevada causada por una compresión externa del seno, conduciendo a una congestión venosa y consecuentemente a una elevación de la presión endocraneana.<sup>34</sup> Se cree que la colocación del stent interrumpe este mecanismo resultando en un inmediato descenso de la presión endocraneana. Si se demuestra que hay obstrucción de senos venosos ya no podemos hablar de HEI sino de HE secundaria.<sup>35</sup>

Ahmed y col. publicaron un estudio en el año 2005 detallando su experiencia con 46 pacientes a los que se les colocó stent por HEI,<sup>36</sup> con inmediata mejoría de los síntomas y del edema de papila en todos sus pacientes. Los mismos resultados fueron obtenidos por Dinkin y Patsalides en su serie de 13 pacientes.<sup>37</sup>

Capuzzo, en una reciente publicación, reportó una serie de 18 pacientes tratados con stent, logrando mejoría de síntomas en 16 de los pacientes.<sup>38</sup>

A diferencia de los adultos, los procedimientos neuro-intervencionistas en niños presentan un mayor desafío dado que requieren anestesia general, anti agregación y tienen problemas técnicos por el tamaño de los catéteres. Además sus senos venosos no tienen la misma robustez estructural ni el tamaño que en los adultos. Lee y col.<sup>39</sup> publicaron un estudio colaborativo entre 4 centros de cuidados terciarios analizando pacientes menores de 18 años

con diagnóstico de HEI refractarios al tratamiento médico, a los que se les colocó stent por estenosis de senos venosos. La casuística consistió en 14 pacientes entre 10 y 17 años. Los resultados no fueron del todo satisfactorios ya que si bien 12 de los 14 pacientes mejoraron sus cefaleas, hubo serias complicaciones: hemorragias intracerebrales en 3 pacientes, un paciente desarrolló un pseudoaneurisma y 4 pacientes requirieron una válvula luego del procediendo. Esta es la primera serie publicada en pediatría en casos de hipertensión endocraneana asociado a estenosis de senos venosos.

## CONCLUSIÓN

Basados en la literatura analizada y en nuestra propia experiencia concluimos que no hay un "gold standard" para el tratamiento quirúrgico de la hipertensión endocraneana idiopática en los casos refractarios al tratamiento médico o en los casos fulminantes con pérdida de la visión. En el momento actual consideramos que la mejor opción en estos casos es la derivación lumboperitoneal con una válvula programable, de manera tal que pueda ser removida una vez resuelta la patología y, de esta forma, evitar la válvula dependencia de por vida.

Nuestra pequeña casuística no permite un análisis estadístico. Posteriores estudios con casos más numerosos permitirán llegar a una conclusión definitiva.

## Aclaración

Si bien la única válvula utilizada en este estudio fue la válvula lumboperitoneal programable Strata- Medtronic, ello se debió a que durante el período de este estudio no existía en Argentina otra válvula con esas características.

## BIBLIOGRAFÍA

- Breimer GE, Dammers R, Woerdeman PA, Buis DR, Delye H, Brusse-Keizer M, Hoving EW; Dutch Pediatric Neurosurgery Study Group. Endoscopic third ventriculostomy and repeat endoscopic third ventriculostomy in pediatric patients: the Dutch experience. *J Neurosurg Pediatr.* 2017 Oct;20(4):314-323. doi: 10.3171/2017.4.PEDS16669. Epub 2017 Jul 14. PMID: 28708018
- El Damaty A, Marx S, Cohrs G, Vollmer M, Eltanahy A, El Refaie E, Baldauf J, Fleck S, Baechli H, Zohdi A, Synowitz M, Unterberg A, Schroeder HWS. ETV in infancy and childhood below 2 years of age for treatment of hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2020 Nov;36(11):2725-2731. doi: 10.1007/s00381-020-04585-8. Epub 2020 Mar 28. PMID: 32222800; PMCID: PMC7575462.
- Koch D, Grunert P, Filippi R, Hopf N. Re-ventriculostomy for treatment of obstructive hydrocephalus in cases of stoma dysfunction. *Minim Invasive Neurosurg.* 2002 Sep;45(3):158-63. doi: 10.1055/s-2002-34350. PMID: 12353164.
- Koch D, Wagner W. Endoscopic third ventriculostomy in infants of less than 1 year of age: which factors influence the outcome? *Childs Nerv Syst.* 2004 Jun;20(6):405-11. doi: 10.1007/s00381-004-0958-7. Epub 2004 Apr 28. PMID: 15118830.
- Koch-Wiewrodt D, Wagner W. Success and failure of endoscopic third ventriculostomy in young infants: are there different age distributions? *Childs Nerv Syst.* 2006 Dec;22(12):1537-41. doi: 10.1007/s00381-006-0191-7. Epub 2006 Aug 30. PMID: 16944172
- Wang Q, Ju Y. Letter to the Editor. Can the ETVSS adequately predict success of repeat ETV? *J Neurosurg Pediatr.* 2018 Jun;21(6):666-668. doi: 10.3171/2017.10.PEDS17594. Epub 2018 Mar 30. PMID: 29600906.

## COMENTARIO

En este artículo, los autores muestran su experiencia, en relación con el Síndrome de Hipertensión Endocraneana Idiopática sin respuesta al tratamiento médico. Cabe recalcar, que el mismo podría resultar de utilidad para pediatras, neurólogos y algunos oftalmólogos ya que son quienes habitualmente tratan a estos pacientes.

Si bien la gran mayoría de los pacientes diagnosticados resuelven su sintomatología con tratamiento médico es interesante conocer, mediante la experiencia volcada por este grupo de trabajo, que la patología puede resolverse con una técnica quirúrgica habitual entre los neurocirujanos pediátricos como es la Derivación Lumboperitoneal y, de ese modo, no condenar al paciente a permanecer con cefaleas o trastornos visuales que en algunos casos evolucionan a la ceguera por edema de la vaina del nervio óptico o tener la necesidad de ser sometidos a procedimientos quirúrgicos de mayor complejidad.

Asimismo, los autores muestran las diferentes técnicas quirúrgicas efectivas en el Síndrome de Hipertensión Endocraneana Idiopática, comparativa de ventajas y desventajas entre una y otra. Concluyen y recomiendan la Derivación Lumboperitoneal al tratarse de un procedimiento reversible, ya que la prótesis puede retirarse una vez resuelta la patología.

Felicito a los autores del presente artículo al presentar su experiencia e investigación sobre esta patología, que suele plantear muchas preguntas a la hora de su mejor resolución.

Claudia Moreno – Neurocirujana  
Clínica Roca – Hospital Francisco López Lima  
General Roca – Rio Negro

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hipertensión Intracraneal Idiopática. Caso Clínico: Hallazgos en RM y Revisión de la Literatura. Dres. Paloma García y col. Scio de Radiodiagnóstico. Sección Neuroradiología. Hospital Universitario. Salamanca. España
2. Hipertensión Intracraneal Idiopática: casuística y revisión de la bibliografía. María Álvarez Casaño y col. MIR-Pediatría, Hospital Regional Universitario de Málaga, España. Neuropediatría. Servicio de Pediatría

## COMENTARIO

El artículo de Zuccaro y cols. nos presenta una rica casuística en una patología infrecuente, insuficientemente comprendida y donde el rol de la neurocirugía muchas veces no es considerado oportunamente dada la multiplicidad de protocolos.

Sobre 62 casos de Hipertensión endocraneana idiopática( HEI) sólo 9 no respondieron adecuadamente a la medicación indicada. Esta cohorte fue tratada con Válvula de derivación lumboperitoneal lo que permitió la resolución de la patología. El hecho de que se usara material de una sola marca comercial, como aclaran los autores, la única disponible en la Argentina al momento de tratar a dichos pacientes, permite también (a pesar del pequeño número) evaluar indirectamente la confiabilidad del sistema.

También nos presentan un repaso sobre otras técnicas empleadas como Descompresiva de la vaina del nervio, Descompresiva craneana, colocación de Derivación ventrículo peritoneal y procedimiento Endovascular. Concluyendo acertadamente que la colocación de una derivación lumboperitoneal de presión regulable externa constituye una opción de primer orden ya que soluciona el cuadro agudo y puede ser retirada sin mayores complicaciones,

Queda señalado además el criterio respecto del valor de la presión de apertura y el fondo de ojo para el diagnóstico de la HEI. La presión elevada, mayor de 250 mm de H<sub>2</sub>O, Edema de papila y presión por encima de 220 serían elementos categóricos.

El presente artículo es una herramienta que seguramente será consultada por los colegas a la hora de enfrentar esta patología.

Aliento a los autores a incorporar nuevos casos y presentar en el futuro nuevas series.

Dr. Mario S. Jaikin  
Hospital de Niños Ricardo Gutierrez  
Ciudad de Buenos Aires