

UNIVERSIDAD DE ZARAGOZA  
GRADO EN ÓPTICA Y OPTOMETRÍA

*EVALUACIÓN OPTOMÉTRICA EN LA  
HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL  
BENIGNA*

Trabajo de fin de grado

Curso 2012-2013

**Autora:** María Alcalá Millán

**Tutora:** Victoria Pueyo Royo

**Título:** Evaluación Optométrica en la Hipertensión  
Intracraneal Benigna

# ÍNDICE

1. RESUMEN
2. INTRODUCCIÓN
  - 2.1 Definición de Hipertensión Intracraneal Benigna
  - 2.2 Diagnóstico de la afectación visual de la Hipertensión Intracraneal Benigna
  - 2.3 Historia natural y seguimiento de la Hipertensión Intracraneal Benigna
3. ANTECEDENTES Y SITUACIÓN ACTUAL DEL TEMA
4. OBJETIVOS
5. HIPÓTESIS
6. MATERIAL Y MÉTODOS
7. RESULTADOS
8. DISCUSIÓN
9. CONCLUSIONES
10. BIBLIOGRAFÍA

# 1. RESUMEN

La Hipertensión Intracraneal Benigna (HTIB) es un aumento de la presión intracraneal con composición normal de líquido cefalorraquídeo, estudios de neuroimagen normal y ausencia de hallazgos de localización en el examen neurológico. No hay proceso expansivo intracraneal ni otra enfermedad causante.

Esta enfermedad es infrecuente en la edad pediátrica y se presenta con características clínicas distintas a las del adulto.

Los síntomas de inicio que presenta la edad pediátrica son cefalea, vómitos y diplopía, en algunos casos también puede presentar estrabismo. La agudeza visual (AV) no se afecta durante la enfermedad, en cambio el campo visual (CV) se ve afectado por el papiledema aunque evolucionará hasta la normalidad conforme mejore la HTIB. El papiledema que aparece provocará que se obtengan unos datos muy altos en la OCT, que irán disminuyendo progresivamente desde las primeras semanas y en general se estabiliza mucho antes del año.

El protocolo optométrico de un niño con HTIB debería incluir: anamnesis, AV, motilidad tanto intrínseca como extrínseca, refracción, CV, fondo de ojo y OCT.

La OCT es la prueba diagnóstica más importante porque es objetiva y permite la repetitividad, lo que facilita un seguimiento fiable y así poder comparar los datos con otros pacientes o su evolución.

## 2. INTRODUCCIÓN

### 2.1 Definición de Hipertensión Intracraneal Benigna

El Pseudotumor cerebri o la Hipertensión Intracraneal Benigna (HTIB) son términos que se utilizan para designar un cuadro de hipertensión intracraneal con cefaleas y papiledema que no es producido por las causas habituales de la misma<sup>1</sup>.

Se define como un aumento de la presión intracraneal (PIC) con composición normal del líquido cefalorraquídeo, estudios de neuroimagen normal y ausencia de hallazgos de focalidad en el examen neurológico<sup>2</sup>. Es un aumento de la presión intracraneal en ausencia de proceso expansivo intracraneal ni otra enfermedad causante.

Se le designa “benigno” porque en general se resuelve de forma favorable espontáneamente, aunque en ocasiones la agudeza visual y el campo visual pueden afectarse irreversiblemente.

La incidencia anual a nivel mundial de la HTIB se estima de 1 a 3 por cada 100 000 personas. En la mayoría de los casos aparece en mujeres jóvenes obesas, pero se desconoce la causa.

La HTIB es infrecuente en la edad pediátrica y se presenta con características clínicas diferentes al cuadro visto en adultos. No es una condición benigna en niños y por ello debe evitarse el término ‘hipertensión intracraneal benigna’.

Es un síndrome complejo, una causa de cefalea intensa en niños y, eventualmente, atrofia óptica; su tratamiento debe ser individualizado y las opciones de tratamiento farmacológico o neuroquirúrgico deben contemplarse para evitar daño visual permanente.<sup>3</sup>

En niños y adolescentes afecta tanto a niños como a niñas en igual proporción; la obesidad es menos frecuente que en adultos. La asociación con otras causas es frecuente.

Las principales manifestaciones oftalmológicas de la HTIB son el papiledema y la parálisis del VI par craneal, manifestación más frecuente en niños.<sup>3</sup> No son las mismas en la edad pediátrica que en el adulto. En la edad pediátrica y prepubertal puede estar asociado con múltiples factores etiológicos.

Los criterios diagnósticos son aumento de la presión intracraneal (PIC), clínica de Hipertensión Intracraneal, composición de LCR normal, estudio de neuroimagen normal y ausencia de otra causa de HICB.

Se considera que la presión intracraneal está elevada si es mayor de 20 mmHg en no obesos y mayor de 25 mmHg en obesos. Cifras válidas para adultos pero no se conoce con exactitud la presión normal en niños.<sup>4</sup>

|  | <b>Pediátrico</b>         | <b>Adulto</b>             |
|--|---------------------------|---------------------------|
| Sexo (Femenino: Masculino)               | 1:1 antes pubertad        | 10:1                      |
| Obesidad                                 | No antes pubertad         | Sí                        |
| Remisión espontánea                      | Frecuente                 | Rara                      |
| Posibilidad de déficit visual permanente | Sí                        | Sí                        |
| Respuesta corticoides orales             | Sí                        | Poco                      |
| Supresión corticoide                     | Frecuente papiledema      | Menos frecuente           |
| Indicación intervención quirúrgica       | Pérdida visión progresiva | Pérdida visión progresiva |

*Diferencias entre el Pseudotumor del niño y del adulto<sup>5</sup>.*

En niños la otitis y la sinusitis se han citado como posible causa y deben considerarse como factores predisponentes. Otro factor de riesgo para este trastorno es el tratamiento sustitutivo con hormona del crecimiento. Los niños de riesgo requieren de un cuidadoso seguimiento de la epífisis femoral y de la escoliosis. La dificultad en el drenaje venoso es la relación mas frecuente con la HTIB.<sup>4</sup>

- **CLÍNICA DE LA HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL BENIGNA**

Las manifestaciones clínicas de la HTIB dependen de la velocidad de instauración de los valores de PIC y de la edad del paciente. En niños menores de 2 años la sintomatología principal son los vómitos, la irritabilidad y la cefalea. Hasta esta edad las fontanelas permanecen abiertas, por lo tanto no se observa papiledema debido a la capacidad de distensión cefálica. Del mismo modo, no aparecen signos de focalidad neurológica por la inmadurez cerebral.

Los principales signos de alerta en niños con fontanelas abiertas son:

- Crecimiento de la cabeza
- Fontanela tensa y sobreelevada
- Irritabilidad
- Retraso de crecimiento

En niños con suturas cerradas y en adultos, las principales manifestaciones son cefalea, vómitos y diplopía:

- Cefalea. Sus características son variables y la prevalencia es inferior en niños que en adultos.
- Pérdida visión transitoria.
- Vómitos
- Diplopía: manifestación excepcional en adultos pero frecuente en la infancia. Sólo indica el aumento generalizado de la PIC.<sup>6</sup>

Otros síntomas menos frecuentes en niños incluyen ataxia, mareos, dolor cervical, hipersensibilidad facial o de las extremidades. En algunos casos esporádicos puede ser asintomático.

#### **TRASTORNOS OCULOMOTORES**

La afectación del VI par craneal es la más común en el contexto de un aumento de la presión intracraneal, siendo muy rara la afectación del III o del IV par craneal. La parálisis del *abducens* puede ser uni o bilateral. Puede presentarse como una paresia o parálisis de uno o de ambos músculos rectos laterales.<sup>4</sup> No se correlaciona con la intensidad de la cefalea ni con la disminución de la visión y se resuelve al normalizarse los valores de la PIC. Es más frecuente en niños que en adultos.

Otro hallazgo incluye la parálisis del nervio troclear, las cuales pueden producir diplopía intermitente horizontal o tortícolis por una tendencia a compensar la mirada vertical.

#### **TRASTORNOS VISUALES**

Tanto la visión central como la cromática suelen estar preservadas en las fases de papiledema incipiente y desarrollado, exceptuando los casos en los cuales el edema de papila se extiende y afecta la mácula. Los hallazgos más frecuentes del estudio perimétrico son el aumento de la mancha ciega, la depresión generalizada de la sensibilidad y la reducción concéntrica del campo visual. Estos cambios son reversibles si se resuelve la causa responsable del proceso.

Es característica la presencia de episodios de pérdida de visión transitoria. Son de corta duración, inferiores a un minuto, y con frecuencia bilaterales. Indican isquemia transitoria del nervio óptico por un aumento puntual y brusco de la presión intracraneal.

En las fases de papiledema crónico y atrófico, la pérdida axonal irreversible se traduce en defectos campimétricos permanentes de predominio inferior y nasal, y en defectos arciformes. Si persiste el aumento de presión intracraneal, el deterioro del campo visual es progresivo durante meses. Una vez afecta al campo visual central, la progresión es rápida en semanas hacia la ceguera.<sup>6</sup>

En niños el síntoma ocular más frecuente es la disminución de la agudeza visual en el ojo menos lesionado. La disminución de la AV transitoria en niños es infrecuente. La diplopía puede ser intermitente o constante. Los niños se presentan con estrabismo (endotropía) y rigidez de nuca más que con cefalea.<sup>4</sup>

La disminución de la visión deberá considerarse un signo crónico de HTIB y casi siempre como señal de pérdida irreparable de la visión.

## **2.2 Diagnóstico de la afectación visual de la Hipertensión Intracraneal Benigna**

La anamnesis debe preceder a la exploración y obviamente a la práctica de pruebas complementarias. El interrogatorio debe ser completo, las enfermedades sistémicas, fármacos, exposición a tóxicos, cambios ponderales y hábitos nutricionales son datos a obtener.

No debe faltar el examen de la agudeza visual, de la visión cromática, de la motilidad intrínseca y extrínseca ocular, del fondo de ojo y del campo visual.

La edad y la colaboración del paciente determinan las exploraciones a realizar, por ejemplo, en edades extremas de la vida o depresión del nivel de conciencia. Las láminas de Ishihara son sencillas y de fácil interpretación. El fondo de ojo debe ser explorado bajo ciclopléjico.

La determinación de la tensión arterial y de la glicemia pueden aportar información relevante para el diagnóstico correcto.<sup>6</sup>

El Cover Test puede revelar las alteraciones de la motilidad comentadas anteriormente. El fondo de ojo denota edema de papila del disco óptico.<sup>7</sup>

Si hay evidencias de una neuropatía en cualquiera de los test de agudeza visual, visión del color y campos visuales, se debe aplicar el tratamiento si está indicado tan pronto como sea posible para evitar la pérdida visual permanente, ya que, el papiledema requiere de pocos

días para desarrollarse en pacientes con aumento de la presión intracraneal y de varias semanas para desaparecer después de su corrección.<sup>7</sup>

Deben descartarse lesiones ocupantes de espacio intracerebral o intramedulares antes de hacer el diagnóstico de HTIB.

Criterios diagnósticos de Hipertensión Intracraneal Benigna:

- Síntomas de aumento de la presión intracraneal en ausencia de síntomas focales.
- Papiledema bilateral y aumento de la mancha ciega en ausencia de signos focales.
- Aumento documentado de la presión intracraneal (>25 mmHg).
- Citobioquímica del LCR normal.
- TAC y RM cerebral normal.

(Deben cumplirse todos ellos para poder efectuar el diagnóstico)<sup>8</sup>

La presencia de drusas en el disco óptico no es un factor de protección para el desarrollo del papiledema si existe Hipertensión Intracraneal. Se han descrito casos de asociación de drusas con papiledema.

Los métodos diagnósticos utilizados para obtener toda la información anterior son:

El estudio funcional mediante la Agudeza Visual, tomada para visión lejana (6 metros), Test de visión de color, Ishihara para niños, examen del campo visual mediante perimetría automatizada, retinografía a color, tomografía de coherencia óptica (OCT), así como punción lumbar con manometría para confirmar la Hipertensión Intracraneal y estudios neuroimagenológicos (TAC o RM) que descartaran causas secundarias de hipertensión del líquido cefalorraquídeo.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) no ha demostrado ser eficaz para diferenciar un papiledema incipiente de un pseudopapiledema.<sup>9</sup>Su utilidad se limita al seguimiento del papiledema por su sensibilidad y objetividad en la detección de los cambios en el grosor de la capa de fibras nerviosas peripapilares. Es aconsejable practicar controles de fondo de ojo seriados con retinografías y valoración neurológica.



## **2.3 Historia natural y seguimiento de la Hipertensión Intracraneal Benigna**

En el tratamiento de la HTIB la preservación de la función visual es el objeto desde el punto de vista oftalmológico.

El estadio del papiledema, el tiempo de evolución, la velocidad de instauración y la respuesta a tratamientos previos determina el enfoque terapéutico.

El tratamiento debe iniciarse precozmente para evitar la pérdida visual permanente.

Los pacientes asintomáticos que no presentan disminución de la AV y tienen una presión intracraneal moderada no necesitan tratamiento inmediato. Para los pacientes que son obesos, el tratamiento del sobrepeso es el mejor tratamiento inicial.<sup>10</sup>

Las remisiones espontáneas en niños son frecuentes y suelen aparecer tras la primera punción diagnóstica y evacuadora, por lo que no se suele prescribir tratamiento farmacológico inicialmente.

El tratamiento debe basarse en el conocimiento de la causa de la PIC.

- Farmacoterapia
- Punción lumbar
- Tratamiento quirúrgico
- Descompresión del nervio óptico

En la mayoría de los niños la HTIB tiene un curso autolimitado, una vez resuelta la causa del problema. Una semana después de la normalización de la PIC, puede desaparecer la diplopía y disminuir la presión de LCR. Después de dos meses, los campos visuales y el fondo de ojo suelen ser normales.

En su evolución debe evaluarse la apariencia del nervio óptico, la agudeza visual, la visión de colores y la campimetría. La lesión permanente de los nervios ópticos se encuentra en alrededor de un cuarto de los pacientes pediátricos afectados.<sup>4</sup>

### 3. ANTECEDENTES Y SITUACIÓN ACTUAL DEL TEMA

Tradicionalmente el diagnóstico y el seguimiento de la Hipertensión Intracraneal Benigna se han hecho mediante la medida de la agudeza visual y el Campo Visual, y subjetivamente por la evolución del papiledema.

La medida de la agudeza visual y el Campo visual son pruebas objetivas que se ven afectadas por la presencia de papiledema. Si la afectación es central, en la zona macular, la AV estará reducida, mientras que el Campo Visual se verá afectado de forma distinta según sea la zona donde se encuentre el papiledema. Con la oftalmoscopia se observa subjetivamente la evolución del papiledema, pero dependerá del observador y de la descripción de lo observado.

Actualmente, el método complementario que se utiliza para un mejor control del papiledema es la Tomografía de coherencia óptica (OCT). La OCT es un método de diagnóstico por imagen no invasivo que realiza medidas cuantitativas objetivas y directas de la papila y de la capa de fibras nerviosas de la retina. Se pueden reproducir en la misma zona y así poder comparar en las sucesivas visitas.

En la actualidad el área del espacio subaracnoideo que rodea al nervio óptico constituye una de las regiones hacia donde se han focalizado los estudios sobre el aumento de la PIC; por ejemplo se realizan estudios comparativos de los diámetros del nervio óptico a través del Ultrasonido Diagnóstico y comparándolo con el contralateral y grupos controles. Otro de los medios utilizado ha sido la RMN, mediante la cual se mide el grado de protrusión del área papilar (Cabeza del Nervio Óptico) y se ha demostrado su relación con la HTIB.<sup>11</sup>

No existen muchos trabajos sobre la utilidad de la OCT en la HTIB, y menos aún en población pediátrica.

En un artículo publicado en mayo de 2012<sup>12</sup>, donde se habla de la cuantificación del nervio óptico en HTIB con OCT, se comenta que no hay diferencias significativas entre el grupo control y el grupo de HTIB entre el espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) y el volumen total macular, aunque varios pacientes con HTIB presentaron anomalías en el espesor de la CFNR. El volumen de la cabeza del nervio óptico (NO) está incrementado en los

pacientes con Hipertensión Intracraneal Benigna. El volumen de la cabeza del NO está relacionada con la PIC mientras la altura tiene una asociación inversa. Finalmente, la exploración, el diagnóstico y la progresión del volumen de la cabeza del NO en la HTIB dictan una mayor sensibilidad a los cambios de la PIC que en el espesor de la CFNR. La OCT es una técnica fácil y rápida, que favorece las medidas y su repetitividad.

Otro estudio de febrero de 2013<sup>13</sup> también relacionado con la OCT, publica que en el estudio realizado más del 50% de OCTs presentan valores normales, el aumento de porcentaje de OCTs con valores anormales está relacionado con un aumento de la PIC. En conclusión, un aumento del grosor de la retina peripapilar medido con OCT está asociado a un aumento de la PIC en pacientes con HTIB. La OCT tiene un valor limitado en la predicción de la PIC.

Por último, un estudio de octubre de 2010<sup>14</sup> comenta la evaluación del grosor medio de la retina peripapilar con OCT. Un alto número de pacientes con HTIB presenta valores anormales en el grosor peripapilar comparado con el espesor de la CFNR medido con oftalmoscopia directa. La conclusión de este estudio presenta que la OCT es una técnica de exploración objetiva en los pacientes con HTIB para el disco óptico. Puede mejorar la identificación de las inflamaciones sutiles del disco óptico. Se sospecha una subestimación de la CFNR para aumentar los niveles de gravedad del edema de papila, el grosor de la retina peripapilar es un parámetro más fiable en comparación con la CFNR.

## 4. OBJETIVOS

Los objetivos del presente estudio son:

1. Determinar las pruebas optométricas que son necesarias para el diagnóstico de la Hipertensión Intracraneal benigna.
2. Establecer el protocolo optométrico óptimo para el seguimiento de la HTIB.
3. determinar el curso de la Hipertensión Intracraneal Benigna en los niños, mediante el uso de la tecnología actualmente disponible.

## 5. HIPÓTESIS

1. La Hipertensión Intracraneal Benigna en niños es una patología con un curso clínico determinado y diferente al que presentan los adultos.
2. La Tomografía de coherencia óptica es una herramienta útil en el diagnóstico y seguimiento de niños con Hipertensión Intracraneal Benigna.
3. El pronóstico visual suele ser favorable en estos niños.

## 6. MATERIAL Y MÉTODOS

Con el objetivo de determinar los conocimientos previos existentes sobre el tema se llevó a cabo una búsqueda en PubMed, MedLine y Google, en web y libros.

Como palabras clave se han utilizado: *'hipertensión craneal benigna'*, *'hipertensión intracraneal idiopática'*, *'pseudotumor cerebri'*, *'edema'*, *'idiopathic intracranial hypertension'*, *'benign intracranial hypertension'*, *'children'*.

Para el trabajo se llevó a cabo una revisión sistemática de las historias clínicas hospitalarias de todos los niños con Hipertensión Intracraneal Benigna atendidos en las consultas de oftalmología pediátrica del Hospital Universitario Miguel Server de Zaragoza, en los años 2003 hasta 2012.

Como controles se seleccionó un grupo de niños sin antecedentes personales ni oftalmológicos de interés, pareados a los casos por edad y sexo.

De cada niño con diagnóstico de HTIB se obtuvieron los síntomas y signos que se presentaban en el momento del diagnóstico (primera visita), a la semana de la primera visita, al mes, a los 6 meses y al año del diagnóstico.

Los datos recogidos de los controles fueron:

- Fecha de nacimiento
- Sexo
- Fecha de visita
- Agudeza visual monocular de ambos ojos
- Refracción
- Fondo de ojo
- OCT

Los datos recopilados de la primera visita a los casos fueron:

- Fecha de nacimiento
- Sexo
- Fecha de visita
- Síntoma de inicio
- Cefalea
- Vómitos
- Diplopía
- Visión borrosa
- Estrabismo
- Agudeza visual monocular de ambos ojos
- Campo visual monocular de ambos ojos
- Refracción
- Fondo de ojo
- OCT

En el resto de visitas de los casos se han tenido en cuenta los siguientes datos:

- Fecha de visita
- Agudeza visual monocular de ambos ojos
- Campo visual monocular de ambos ojos
- Refracción
- Fondo de ojo
- OCT

Con todos los datos recopilados se ha realizado un análisis estadístico. La estadística realizada recopila los resultados de cada dato de todos los niños, obteniendo la media, la desviación típica y el valor máximo y el mínimo.

Para hacer la estadística se ha utilizado el programa Statistical Package for the Social Sciences software, SPSS 15.0, SPSS Inc., Chicago, IL. Para el análisis descriptivo de las poblaciones se compararon las variables cualitativas mediante el test chi cuadrado y las cuantitativas mediante el test no paramétrico U de Mann-Whitney.

Se consideró como estadísticamente significativa una  $p < 0,05$ .

## 7. RESULTADOS

- **Estudio descriptivo de los casos y los controles**

Se han tomado un total de 18 niños, 9 diagnosticados con HTIB (casos) y 9 niños escogidos al azar (controles), pareados con los anteriores en edad y sexo. Del total, 9 son niños y 9 son niñas.

| EDAD            | Control      | Caso        |
|-----------------|--------------|-------------|
| Media           | 10,96 ± 1,60 | 9,88 ± 2,27 |
| Límite superior | 9,73         | 8,13        |
| Límite inferior | 12,19        | 11,62       |
| Error típico    | 0,53         | 0,76        |

La edad de los casos y los controles es muy parecida para que así se puedan comparar los datos y no haya sesgo.

Las diferencias no son estadísticamente significativas ya que sale  $p = 0,402$ . Según la U de Mann – Whitney es un test no paramétrico.

A continuación se muestran los síntomas que presentaron los casos diagnosticados de la enfermedad de HTIB.

|                       | Frecuencia(sí:no) | Porcentaje casos positivos (%) | Porcentaje casos negativos (%) |
|-----------------------|-------------------|--------------------------------|--------------------------------|
| <b>Cefalea</b>        | 8:1               | 88,10                          | 11,10                          |
| <b>Vómitos</b>        | 3:6               | 33,30                          | 66,70                          |
| <b>Visión borrosa</b> | 0:9               | 0,00                           | 100,00                         |
| <b>Diplopía</b>       | 3:6               | 33,30                          | 66,70                          |
| <b>Estrabismo</b>     | 3:6               | 33,30                          | 66,70                          |

Respecto al síntoma principal de inicio, en 7 de los 9 casos fue la cefalea, en uno la inestabilidad de larga duración y en otro la diplopía.

De los síntomas que se han tenido en cuenta, la cefalea se presenta en un 88,9% de los casos, siendo la frecuencia de aparición en 8 de los 9 niños que han sido evaluados.

El siguiente síntoma son los vómitos, se presenta en un 33,3% del total, por lo que, son más los niños (6) que no presentan vómitos en el momento del diagnóstico.

Evaluando la visión borrosa, se obtiene que ningún paciente presente este síntoma en la primera visita. Hay un 100% de datos negativos.

El 33,3% de los casos presentaba diplopía en el momento del diagnóstico. Siendo mayor el porcentaje de casos que no presentan dicho síntoma (66,6%).

Lo mismo ocurre con el estrabismo, es menor el porcentaje de casos que presentan estrabismo, 33,3%, frente a un 66,6% que no lo presentan.

- **Estudio de seguimiento**

En todos los datos evaluados se tratan los valores medios entre ambos ojos, puesto que la afectación es típicamente bilateral y bastante simétrica.

A continuación se estudian los valores obtenidos en las pruebas diagnósticas tomadas basalmente, es decir dentro de los primeros 7 días tras el diagnóstico. Los datos se comparan entre casos y controles de la misma edad.

Todos los fondos de ojo de los casos presentan papiledema, los signos acompañantes son pequeñas hemorragias, exudados papilares, vasos levemente congestivos, no pulso venoso espontáneo, déficit de abducción, paresia IV par y paresia VI par.

La agudeza visual (AV) que presentaban los pacientes con HTIB es  $0,96 \pm 0,08$ . Siendo el mínimo 0.80 y el máximo 1,00, mientras, en los controles la AV es  $1,21 \pm 0,23$ . Ambos valores son óptimos aunque en los niños con enfermedad es algo menor debido a que influirá el papiledema.

La media de la refracción obtenida en los casos es  $+1,16 \pm 1,88$  D, con un valor extremo de miopía de -3,50 D y un valor extremo de hipermetropía +5,75 D. Todos los datos son en equivalente esférico. La refracción media en los controles es  $0,25 \pm 3,89$  D. La refracción no es un dato que influya en la enfermedad ni que aparezca tras el diagnóstico.

| VARIABLES                        | Basal          | Al mes         | A los 6 meses  | Al año         | P*    | p**   |
|----------------------------------|----------------|----------------|----------------|----------------|-------|-------|
| <b>Espesor medio</b>             | 94,78±7,24     |                |                | 94,78 ± 7,24   | 0,045 | 0,53  |
|                                  | 232,25±146,98  | 185,00±79,50   | 202,95 ± 79,75 | 109,83 ± 42,97 |       |       |
| <b>Espesor superior</b>          | 123,67 ±13,55  |                |                | 123,67 ± 13,55 | 0,064 | 0,782 |
|                                  | 275,00±154,98  | 225,33 ± 93,18 | 230,70 ± 97,52 | 133,83 ± 72,57 |       |       |
| <b>Espesor nasal</b>             | 67,33 ± 12,26  |                |                | 67,33 ± 12,26  | 0,123 | 0,644 |
|                                  | 186,50±140,19  | 140,33 ± 75,09 | 160,40 ± 69,37 | 82,17 ± 39,32  |       |       |
| <b>Espesor inferior</b>          | 126,33 ± 10,00 |                |                | 126,33 ± 10,00 | 0,045 | 0,782 |
|                                  | 314,50 ± 94,21 | 240,17 ±107,45 | 270,10 ± 14,56 | 156,67 ± 66,54 |       |       |
| <b>Espesor temporal</b>          | 62,05 ± 3,99   |                |                | 62,05 ± 3,99   | 0,005 | 0,517 |
|                                  | 133,50±104,03  | 134,50±105,77  | 150,40 ± 47,27 | 66,83 ± 10,10  |       |       |
| <b>Área disco</b>                | 2,03 ± 0,34    |                |                | 2,03 ± 0,36    | 0,059 | 0,637 |
|                                  | 2,71 ± 0,40    | 1,15 ±0,31     | 1,75 ± 0,59    | 2,19 ± 0,08    |       |       |
| <b>Área anillo</b>               | 1,54 ± 0,23    |                |                | 1,54 ± 0,24    | 0,033 | 0,59  |
|                                  | 2,64 ± 0,29    | 1,22 ±0,22     | 1,70 ± 0,70    | 2,20 ± 0,08    |       |       |
| <b>Cociente excavación disco</b> | 0,45 ± 0,16    |                |                | 0,45 ± 0,16    | 0,059 | 0,157 |
|                                  | 0,12 ± 0,09    | 0,00           | 0,09 ± 0,05    | 0,25 ± 0,06    |       |       |
| <b>Volumen excavación</b>        | 0,14 ± 0,11    |                |                | 0,14 ± 0,11    | 0,057 | 0,218 |
|                                  | 0,00           | 0,00           | 0,00 ± 0,01    | 0,04 ± 0,06    |       |       |

*Valores de las OCTs tomadas en cada revisión. En cada dato primero aparece el control y debajo el caso.*

- *p\** es el resultado de la comparación control-caso basal
- *p\*\** control-caso al año

El espesor medio obtenido en los casos es superior al tomado como normal, siendo el valor máximo de los datos un valor casi el doble de la norma.

En los controles los datos son los tomados como normales. En los casos, en el espesor superior el valor medio es un dato dentro de la norma pero los valores extremos se desvían demasiado, sobretodo el valor máximo. El espesor nasal vuelve a estar un poco elevado respecto al valor normal al igual que el espesor temporal y el espesor inferior.

El valor del área central y el del área del anillo el valor máximo no se diferencia mucho del mínimo, pero todos están por encima del valor normal.



El volumen de excavación en el momento del diagnóstico fue 0, debido al marcado papiledema.

Todos los valores interpretados para los pacientes con HTIB hasta ahora están por encima de los valores normales, el motivo es el papiledema que presentaban todos los casos en el momento del diagnóstico. La retina aumenta su grosor debido al papiledema, lo que corrobora lo observado en la exploración de fondo de ojo.

Las diferencias entre caso y control en cada dato de las OCTs son estadísticamente significativas, cuanto menor es el valor de p mayor es la significación. Por ejemplo, el espesor medio tiene un valor  $p = 0,045$  y el espesor temporal  $p = 0,005$ . Todos los datos son estadísticamente significativos menos la refracción.

Al mes del diagnóstico se vuelven a tomar los mismos datos de OCT en los casos, para poder compararlos y ver la evolución.

La excavación se mantiene en 0 en todos casos.

Todos los valores están reducidos, debido a la progresión del papiledema.

La AV se encuentra en  $0,99 \pm 0,02$ , está mejorada respecto a la anterior por el mismo motivo que la OCT, la mejoría del fondo de ojo.

La siguiente revisión es a los 6 meses del diagnóstico, se realizan las mismas pruebas que anteriormente.

En este caso los valores de los espesores de la OCT aparentemente aumentan considerablemente, esto es debido a que aparece una niña que presenta mucho edema que no había sido explorada antes.

La AV en este caso ha mejorado respecto a las evaluaciones anteriores,  $1,03 \pm 0,09$ . Se observa como con la mejoría del papiledema la AV aumenta. En este caso los valores de la OCT están aumentados por lo que se ha explicado anteriormente, pero no influyen en la medida de AV.

La última revisión que se toma de las historias médicas es al año del diagnóstico.

En este punto todos los pacientes que presentaban la enfermedad tienen una AV 1,00, es el valor óptimo. Y los pacientes controles tienen una AV de  $1,21 \pm 0,23$ , el valor se mantiene óptimo. En ambos casos la AV es óptima, los controles la han mantenido y los casos la han mejorado.

Algunos de los datos de las OCTs de la HTIB están por debajo del valor medio de cada espesor, puede ser debido al alto grado de papiledema en que se encuentre el paciente, cerca de la degradación.

Las diferencias estadísticamente significativas que existían han desaparecido. Es decir, el nervio óptico recupera su morfología normal al regresar el edema sin evolucionar a la atrofia.

En el estudio del Campo Visual realizado a los pacientes con HTIB se obtuvieron resultados simétricos en ambos ojos.

En el momento del diagnóstico:

|   | Frecuencia |
|---|------------|
| <b>Cuadrantanopsia sup. Izda.</b>                   | 1          |
| <b>Defectos aislados</b>                            | 1          |
| <b>Exclusión mancha ciega. Escotoma centrocecal</b> | 1          |
| <b>Reducción concéntrica</b>                        | 1          |
| <b>Normal</b>                                       | 3          |
| <b>No realizada</b>                                 | 2          |

Como se observa el 44,44% del total de niños presentan alguna anomalía en el Campo Visual en el momento del diagnóstico, en dos casos no fue realizada. No hay un defecto concreto que se repita más, el papiledema puede afectar a cualquier parte del Campo Visual.

Al año del diagnóstico:

|                                | Frecuencia |
|--------------------------------|------------|
| <b>Escotoma nasal-inferior</b> | 1          |
| <b>Exclusión mancha ciega</b>  | 2          |
| <b>Normal</b>                  | 4          |
| <b>No realizada</b>            | 2          |

Al año la campimetría mejora, hay más niños con Campo Visual normal que con alguna anomalía. Sigue sin haber un defecto característico en la campimetría, lo único que se mantiene a lo largo de la enfermedad en la simetría en ambos ojos.

## 8. DISCUSIÓN

La Hipertensión Intracraneal Benigna es una enfermedad que se caracteriza por un aumento de la PIC sin alteraciones relacionadas en las pruebas de neuroimagen.

La afectación en niños es distinta a la que presenta la edad adulta. Para la edad adulta está bien descrita, donde hay una predominancia en el sexo femenino y una asociación con la obesidad. Como se muestra en este estudio y como se ha descrito en otros, en la edad pediátrica las características difieren. La distribución es igual en ambos sexos con independencia del peso.

En los 5 años que recoge este estudio sólo han sido diagnosticados 9 casos en la edad pediátrica.

La enfermedad se presenta como un edema de papila asociado o no a hemorragias.

En este estudio los síntomas de inicio han sido en la gran mayoría la cefalea, la diplopía y alguna náusea. Ningún caso presentó visión borrosa y solo un caso de estrabismo, en otros estudios los pacientes presenta estrabismo y rigidez de nuca. Estas diferencias son las que demuestran que en la edad pediátrica los síntomas nos son específicos y hay variaciones de unos a otros, como las alteraciones del comportamiento y somnolencia.

En algunos estudios se reporta una pérdida de agudeza visual nula<sup>15</sup>, mientras que en ese mismo estudio nombra otros estudios donde se demuestra una pérdida de agudeza visual entre el 13 y el 38% de los niños con HTIB. En nuestro caso tampoco ha habido pérdida de AV entre los pacientes.

En otro estudio<sup>13</sup> se demuestra que la campimetría es la prueba más importante y fiable para determinar la pérdida visual que se detecta en la HTIB, se recomienda en la evaluación clínica y en el seguimiento.

En los datos obtenidos en nuestra revisión, los defectos campimétricos han sido simétricos en ambos ojos y no se sigue un patrón, los pacientes presentan o no defectos campimétricos, y en el caso de padecerlos son distintos para cada uno. La enfermedad no sigue unas pautas respecto al Campo Visual, dependerá del papiledema que presente en cada caso. Conforme el papiledema se resuelva los defectos campimétricos irán desapareciendo.

Es cierto que el OCT no permite diferenciar claramente un papiledema de un pseudopapiledema, elevación congénita del nervio óptico, como ya ha sido demostrado por otros autores<sup>16</sup>, ya que únicamente nos detecta que existe un aumento en el grosor de la capa de fibras del nervio óptico. La OCT nos va a ayudar a hacer un seguimiento hasta la estabilización.

En esta revisión se observa que los datos máximos de las OCTs son altos en las primeras visitas, en los 7 primeros días después del diagnóstico, al mes y a los 6 meses, mientras se van normalizando al año. La capa de fibras de la retina se ve engrosada debido al papiledema que aparece en la HTIB.

Como muestran los datos de las OCTs, los valores máximos son muy altos tras el diagnóstico, a partir del año se comienza a obtener valores medios normales. Se observa que los datos obtenidos al año muestran que la CFNR mantiene valores normales, sin ser inferiores, lo que demuestra que tras el pico más alto de papiledema no se llega a la atrofia de la retina. Comparando con los datos de los controles, los datos son muy parecidos, lo que indica que el papiledema a lo largo de la enfermedad se va estabilizando sin dejar secuelas en el espesor de la CFNR.

En adultos, si la HTIB está muy evolucionada, al eliminarse el papiledema dejará secuelas en el espesor retiniano llegando a la atrofia, si es detectada pronto la enfermedad evolucionará sin ningún tipo de secuelas<sup>13</sup>.

Un uso sistemático de la OCT para el seguimiento de la enfermedad aporta beneficios, ya que, se puede hacer un seguimiento objetivo de la evolución del papiledema, y así poder comparar con datos obtenidos anteriormente del paciente y observar la evolución de la enfermedad o comparar con bases de datos y dictaminar si la evolución es normal.

Para realizar este estudio ha habido alguna limitación, como el tamaño de la muestra. Es una enfermedad poco frecuente y sólo se han obtenido 9 muestras durante los últimos 5 años.

## 9. CONCLUSIONES

1. El protocolo optométrico de un niño con HTIB debería incluir:

- Anamnesis
- Agudeza Visual monocular de ambos ojos
- Motilidad intrínseca y extrínseca
- Refracción
- Campimetría
- Fondo de ojo
- OCT

2. La agudeza visual no se ve afectada en niños con antecedente de HTIB, no varía, en todo caso mejorará con la edad y madurez óptica.

3. La Tomografía de coherencia óptica es una prueba objetiva, no invasiva y reproducible, lo que ayuda al seguimiento de la HTIB. Puede realizarse en niños y permite apoyar el diagnóstico ante síntomas inespecíficos.

4. En el momento del diagnóstico los valores de la OCT son muy altos debido al papiledema pero se irán normalizando según vaya evolucionando la enfermedad, sin llegar a la atrofia retiniana cuando se estabiliza en la mayoría de los casos.

## 10. BIBLIOGRAFÍA

1. Ahlskog J, O'Neill B. *Pseudotumor cerebri*. Ann Intern Med. 1982; 97: 249-256.
2. Acheson JF. *Idiopathic intracranial hipertensión and visual function*. Br Med Bull 2006; 79-80: 233-244.
3. Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. *Idiopathic intracranial hipertensión in prepubertad pediatric patients: characteristic, treatment and outcome*. Am J Ophthalmol. 1999; 127: 178-82.
4. Y.M. Betancourt-fursow de Jiménez, C.S. Jiménez- Betancourt, J.C. Jiménez-León. *Pseudotumor cerebral pediátrico*. Rev Neurol. 2006; 42 (Supl 3): S67-S73.
5. Tabla. Martín N, Muñoz S. *Manifestaciones oftalmológicas de la hipertensión intracraneal*. Barcelona. 2008.
6. Martín N, Muñoz S. *Manifestaciones oftalmológicas de la hipertensión intracraneal*. Barcelona. 2008.
7. Langford CM. *Pseudotumor cerebri in a pre-pubescent child-casa report*. Optometry. 2002; 73:700-3.
8. C. Sánchez Juan, J.J. Gil Garbó, J.F. Vela Cano, A. Gracia Gracia, J.F. Viñals Iranzo, F. Martín Cortés. *Hipertensión intracraneal benigna en un servicio de urgencias hospitalario*. Emergencias. 1998; Vol. 10: Num. 1.
9. Karma EZ, Hedías TR. *Optical coherence tomography of the retinal nerve fibre layer in mind papilledema and pseudopapilledema*. Br J Ophthalmol. 2005; 89: 294-298.
10. Salman MS, Kirkaham FJ, Mac Gregor DL. *Idiopathic 'bening' intracranial hypertension: case series and review*. J Child Neurol. 2001; 16: 465-70.
11. Dr. Raúl Andrés Pérez Falero; Dra. Angeles de Lourdes Cardentey Pereda; Dr. Ivan Arenas Rodríguez; Dr. Pedro L. Viñas Machin. Servicio de Neurocirugía. Hospital General "Abel Santamaría". Pinar del Río. Cuba.

12. Kaufhold F, Kadas EM, Schmidt C, Kunte H, Hoffmann J, Zimmermann H, et al. *Optic nerve head quantification in idiopathic intracranial hypertension by spectral domain OCT*. PLoS One. 2012;7(5):e36965.
13. Skau M, Yri H, Sander B, Gerds TA, Milea D, Jensen R. *Diagnostic value of optical coherence tomography for intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2013 Feb;251(2):567-74.
14. Skau M, Milea D, Sander B, Wegener M, Jensen R. *OCT for optic disc evaluation in idiopathic intracranial hypertension*. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2011 May;249(5):723-30.
15. Sanchez-Tocino H, Bringas R, Iglesias D, González-Pérez A, Del Villar-Galán R. *Utilidad del Tomógrafo de coherencia óptica (OCT) en el seguimiento de la Hipertensión Intracraneal Idiopática en la infancia*. Arch Soc Esp Oftalmol. 2006; 81: 383-390.
16. Karam EZ, Hedges TR. *Optical coherence tomography of the retinal nerve fibre layer in mild papilloedema and pseudopapilloedema*. Br J Ophthalmol. 2005; 89: 294-298.