

PAPEL DE LA RADIOLOGÍA EN EL DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME DE HIPOTENSIÓN ENDOCRANEAL

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Erika Natalia Arenas Rivera, Santiago Medrano Martorell, Sofia Gonzalez Ortiz, Jaume Capellades Font

Objetivos Docentes

Revisar la utilidad y aplicación actual de las diferentes técnicas radiológicas en el diagnóstico del síndrome de hipotensión endocraneal (SHE).

Revisión del tema

Caso clínico

Varón de 48 años procedente de Polonia, con importante barrera idiomática, que acude a urgencias traído por el SEM (Sistema de Emergencias Médicas), por presentar disminución progresiva del nivel de alerta. Refería cefalea de 4 semanas de evolución, que venía siendo manejada con paracetamol, sin mejoría y con tendencia en los últimos días a la postración y disminución de la ingesta. Como único antecedente refería la realización de punción lumbar un par de semanas atrás, en el estudio de cefalea.

En el examen físico se encuentra un paciente con Glasgow 11, obnubilado, desorientado y con lenguaje confuso; las pupilas eran ligeramente midriáticas y arreactivas. En la analítica destaca leucocitosis de 13.510, con neutrofilia de 85%, y por lo demás era normal. El electrocardiograma mostraba bradicardia sinusal y la radiografía de tórax era normal.

Se realiza Tc craneal de urgencias que evidencia colecciones hipodensas subdurales bilaterales, cuyo volumen no era muy significativo, pero se asociaban a borramiento global de los surcos corticales, y colapso del sistema ventricular ([Figura 1](#)). Se identifican también signos de herniación transtentorial, con borramiento de las cisternas basales y descenso del esplenio del cuerpo calloso ([Figura 2](#)). Destacaba también hiperdensidad del valle Silvano, que generaba duda con probable HSA ([Figura 3](#)). Tras la administración de contraste en el TC, existe realce tanto leptomeníngeo como paquimeníngeo ([Figura 4](#)), que hizo considerar la meningitis como una opción diagnóstica.

Con la sospecha de hipertensión endocraneal, se procede a realizar drenaje de los hematomas por medic

de craneostomías frontales bilaterales, con salida de material hemático a baja presión, confirmando la existencia de hematomas subdurales crónicos. El sensor de PIC marca 5mmHg (Normal de 5 a 15 mmHg)¹. Tras el drenaje de los hematomas, el paciente presenta una brusca disminución del Glasgow a 6, requiriendo intubación orotraqueal (IOT).

El TC de control muestra una escasa disminución de grosor de los hematomas y signos más acusados de descenso cerebral ([Figuras 5, 6, 7 y 8](#)). Se realiza colocación de drenajes subdurales bilaterales y colocación de sensor de PIC intraventricular, que marca una presión de apertura de LCR de 0cm H₂O (Normal de 8 a 20 cm H₂O).

Se lleva a cabo RM craneal y espinal sin contraste, que descarta HSA y trombosis venosa cerebral, percibiendo lesión isquémica aguda del territorio posterior ([Figuras 9 y 10](#)), probablemente secundario al descenso cerebral con compromiso de la circulación posterior. En la RM espinal se aprecia ingurgitación venosa dorsal y dudosa imagen de fuga de LCR a nivel lumbar ([Figura 11](#)).

Con la sospecha de probable hipotensión licuoral, sin claro foco de fuga, se realiza empíricamente parche hemático epidural a nivel L3-L4 con 20 cc de sangre autóloga. A las pocas horas, se practica mielografía asistida por TC (MieloTC) que objetiva fuga de LCR a nivel L4-L5 y L5-S1 ([Figuras 12 y 13](#)).

En los días posteriores, el paciente experimenta una importante mejoría, con ascenso del Glasgow a 10, y se lleva a cabo extubación sin incidencias. Tras cinco días de haber realizado el primer parche hemático, se repite un segundo parche a nivel L5-S1, objetivándose en las horas siguientes normalización de la PIC y del nivel de alerta (Glasgow 15).

El MieloTC de control no evidenció fugas de contraste ([Figuras 14 y 15](#)) y el TC craneal de control no mostró signos de descenso encefálico ([Figura 16](#)). Finalmente, el paciente es dado de alta a su domicilio sin ningún déficit neurológico.

Definición

El SHE consiste en un conjunto de signos y síntomas desencadenados por la disminución de la presión intracraneal. Tiene una incidencia anual de 5 cada 100.000, con un pico a los 40 años y es más frecuente en mujeres, con un ratio 2:1².

Clínica

El síntoma característico es la cefalea ortostática, desencadena en bipedestación y que alivia con el decúbito supino, empeorando con la tos, la risa, la compresión yugular y cualquier maniobra de Valsalva. Responde mal a los analgésicos comunes y la mayoría de veces es progresiva, haciendo que el paciente no consulte en los primeros días del inicio de los síntomas. No obstante, puede llegar a ser explosiva y acompañarse de signos meníngeo, confundiendo con un HSA o meningitis, como ocurrió en nuestro caso^{3 4}.

La elongación de los pares craneales secundario al descenso de las estructuras encefálicas, puede afectar los nervios oculomotores, coclear y vestibular y desencadenar diplopía, acúfenos y vértigo respectivamente. Se puede acompañar de cervicalgia, dorsalgia o lumbalgia, más o menos síntomas radicales, en el lugar de la fístula de LCR. También puede asociar galactorrea por hipertrofia hipofisaria, y en casos graves asociarse a deterioro progresivo del nivel de conciencia⁵.

Como puede verse, el espectro de presentación clínica es muy amplio y variable, pudiendo simular otras patologías, y condicionando retraso en el diagnóstico. Sin embargo, en términos generales, se debe

sospechar en pacientes jóvenes con cefalea postural persistente y colecciones subdurales sin causa que las justifique².

Etiología

El cuadro clínico, se origina por disminución en la presión de apertura del LCR (menor de 6cm H₂O), motivada por una fuga del mismo, que suele estar ubicada en la columna vertebral (más frecuentemente es la unión cervico-torácica). Dicha fuga de LCR puede ser espontánea o secundaria a cualquier injuria dural (por ejemplo, intervenciones neuroquirúrgicas o punciones lumbares). Dentro de las causas espontáneas, se incluye debilidad o desgarramiento dural por quistes perineurales o en contexto de conectivopatías (síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos)⁶.

También se ha descrito asociación con la poliquistosis renal autosómica dominante, las hernias discales, las anomalías óseas vertebrales y la ausencia de cubierta dural radicular. Se han visto casos desencadenados por ruptura de divertículos meníngeos, en pacientes con neurofibromatosis y síndrome de Lehman².

Fisiopatología

Para entender el mecanismo fisiopatológico, es necesario conocer la hipótesis de Monro-Kellie, según la cual, en condiciones normales para mantener la PIC, existe un equilibrio en el volumen de los principales componentes intracraneales: LCR, sangre y tejido encefálico. De esta manera, la disminución de uno de ellos, es compensada por el incremento de los otros y viceversa. En nuestro caso, la disminución de LCR es compensada inicialmente por un aumento del volumen sanguíneo, a expensas de ingurgitación venosa^{1 6}.

Normalmente, el cerebro flota en LCR, lo que hace que su peso real de aproximadamente 1500g pase a equivaler unos 48g; los cuales quedan suspendidos por estructuras sensibles al dolor: meninges, venas cerebrales y cerebelosas, V, VI, VII y VIII pares craneales (PC), y los tres primeros nervios cervicales¹.

Al disminuir el volumen de LCR, se pierde el principal soporte cerebral y ocurre un descenso encefálico, que genera tracción de las estructuras de sostén sensibles al dolor, empeorando en bipedestación por efecto de la gravedad; explicando así el origen de la cefalea ortostática. Por el mismo mecanismo, la tracción y ruptura de venas puentes es responsable de los hematomas subdurales bilaterales; la tracción de los PC explica los síntomas visuales, auditivos y vertiginosos; y la tracción de los nervios espinales condiciona la radiculopatía⁷. También se ha planteado la hipótesis, de que la expansión del espacio subaracnoideo, por la pérdida del volumen de LCR, podría originar los higromas subdurales.

Por otro lado, el aumento de volumen de la glándula hipófisis y sus alteraciones funcionales, se debe en gran parte a que es un órgano muy vascularizado y por tanto sensible a la ingurgitación venosa. Y finalmente, dado que las maniobras de Valsalva disminuyen el retorno venoso, alteran el equilibrio compensatorio y generan empeoramiento de los síntomas⁷.

Diagnóstico

Para el diagnóstico, es imprescindible la medición de la presión de apertura del LCR, que suele ser menor a 6cm H₂O. La bioquímica de LCR muestra pleocitosis linfocítica (>50 células/mm³, que se ha relacionado con reacción inflamatoria en el sitio de fuga), hiperproteíorraquia y elevado número de hematíes (por vasodilatación meníngea, que permite fuga proteica y diapedesis celular). En ocasiones, puede que la pleocitosis supere las 200 células/mm³, confundiendo con meningitis⁸.

En cuanto al diagnóstico por imagen, el TC craneal suele ser la primera aproximación, mostrando colecciones subdurales bilaterales hipodensas en el 50% de los pacientes. Un estudio demostró que el 60% de estas colecciones correspondían a higromas y el 40% a hematomas subdurales subagudos o crónicos^{9 8 10}. Otros hallazgos incluyen, el borramiento de surcos (en relación a componente edematoso por estasis venosa), el aumento en la atenuación del tentorio, la hoz cerebral, las cisternas basales y el valle Silvano (PseudoHSA en 10% de casos^{11 12}), y signos de descenso encefálico, como la herniación de las amígdalas cerebelosas (que puede simular una malformación de Chiari tipo I).

En la RM craneal tras la administración de gadolinio, el hallazgo característico es el realce duraparietoparietal, que ocurre en más del 80% de casos, y que puede ser confundido con enfermedad neoplásica, granulomatosa o inflamatoria⁶. Se pueden ver también signos de congestión venosa espinal (dilatación del plexo venoso vertebral) e intracraneal (dilatación de los senos venosos)⁶. El aumento de tamaño hipofisario es otro hallazgo frecuente, condicionado por la congestión venosa, susceptible de ser confundido con un tumor hipofisario ([Figura 17](#))^{13 8}.

Otras alteraciones visibles por RM craneal, son los signos de descenso encefálico, presentes en hasta el 48% de los pacientes, dentro de los cuales se incluye el descenso del quiasma óptico, el aplanamiento de la protuberancia contra el clivus, descenso de la apertura del acueducto de Silvio (o descenso del tercer ventrículo) y la herniación de las amígdalas cerebelosas.

El Doppler transcraneal se ha utilizado para valorar el diámetro y las velocidades máximas de la vena oftálmica superior (tributaria del seno cavernoso), que refleja el grado de ingurgitación venosa intracraneal⁶.

Para localizar la fuga de LCR, se cuenta con varias opciones imagenológicas: mielografía por TC (MieloTC), mielografía por RM (MieloRM), y la Cisternogammagrafía.

El MieloTC es la prueba de elección para localizar la fuga de LCR, con una sensibilidad del 67%³. El protocolo utilizado consiste en la introducción de contraste yodado en el espacio subaracnoideo (aproximadamente 16 a 20cc), a través de una punción lumbar (PL). Posteriormente se deja en reposo en posición de Trendelenburg, para facilitar que el contraste se distribuya homogéneamente por todo el espacio subaracnoideo. Seguidamente, se realiza un estudio tomográfico de la totalidad de la columna con un grosor de corte menor o igual de 0.75 mm. Luego se llevan a cabo reconstrucciones sagitales y coronales, buscando visualizar contraste yodado fuera del espacio subaracnoideo (extradural), o la presencia de divertículos que almacenen LCR. La adquisición de nuevas imágenes pasadas 2 a 4 horas de la punción, es útil en aquellos pacientes en que tras la primera adquisición no se identifica punto de fuga^{5 14 15}.

La MieloRM tiene una sensibilidad del 50 al 55%, y ha demostrado jugar un papel complementario a Mielo-TC, en aquellos pacientes sintomáticos en quienes el MieloTC no identifica fugas⁵. El estudio comienza con la adquisición de cortes sagitales cervicales, torácicas y lumbares en secuencias potenciadas en T1 con saturación grasa (T1fs). Posteriormente, se lleva a cabo la inyección intratecal de 0.5 cc de Gadolinio diluido en 5cc solución salina normal al 0.9 % (SSN). Tras 15 minutos de reposo en posición de Trendelenburg, el paciente es llevado nuevamente a resonancia para realizar un estudio de la columna cervical, dorsal y lumbar en los planos sagital, axial y coronal, con secuencias potenciadas en T1fs. Aquí, una vez más, la realización de adquisiciones tardías, pasadas 4 a 6 horas de la administración intratecal de contraste, es útil en aquellos pacientes en los que con el primer pase no se identifican puntos de fuga^{5 14 15}.

La Cisternogammagrafía consiste en la administración de un radiotrazador en el espacio dural, mediante PL, con la posterior toma de imágenes precoces (a los 10 minutos) e imágenes tardías (3 horas-24 horas). En ellas se pueden encontrar signos directos de fuga de LCR, como la salida del radiotrazador fuera del espacio aracnoideo, y signos indirectos, como la rápida eliminación del radiotrazador con la consiguiente aparición precoz del mismo en la vejiga (debido a la pronta captación del radiotrazador extravasado por parte del sistema venoso), y la ausencia de actividad radiactiva en la convexidad cerebrales tras 24 horas de administración (por que la fuga que LCR hace que la cantidad de radiotrazador que alcanza las convexidades sea menor que en condiciones normales). Tiene una sensibilidad del 55 al 60% para demostrar signos directos y del 90% para demostrar signos indirectos. No obstante, teniendo en cuenta el tiempo que toma hacer la prueba y falta de disponibilidad en todos los centros, hoy en día se ha dejado como una segunda opción ¹⁶.

Tratamiento

Con respecto al tratamiento, las medidas conservadoras suelen ser la primera opción, dado que algunos pacientes remiten espontáneamente. Entre estas se incluye el reposo en decúbito supino, la abundante hidratación oral o endovenosa, la administración oral de cafeína, teofilina o corticoides y las dietas ricas en sal.

Cuando estas medidas fallan, el siguiente escalón terapéutico indicado, es la colocación de un parche hemático epidural, incluso sin conocer el punto de fuga ^{14 17 18}. El parche hemático consiste en la inyección de aproximadamente 10 a 20 cc de sangre autóloga en el espacio epidural, por medio de una PL, con posterior reposo en posición de Trendelenburg por 20 a 60 minutos. El mecanismo de acción es tanto inmediato por aumento de la PIC, como mantenido a largo plazo por el desarrollo de un tapón gelatinoso en el agujero dural.

Se recomienda la colocación de al menos dos parches hemáticos, dado que la efectividad asciende de un 70% con el primer parche, a un 90% con el segundo. Si al paciente ha recibido un parche hemático de gran volumen, se deben esperar hasta cinco días para colocar el segundo. Se sabe que los 10-15 cc de sangre, pueden extenderse de entre 8 a 10 segmentos vertebrales del lugar de la infiltración, con un promedio de seis segmentos en dirección craneal y tres en dirección caudal ^{19 4 8}.

Otra opción que debe ser considerada en los casos refractarios al parche hemático, es la inyección de un adhesivo con fibrina. Y por último, en cuanto los parches de SSN en el espacio epidural, se sabe que generan una mejoría sintomática temporal e inmediata por el aumento de la PIC, pero tiene una alta tasa de recurrencia ^{14 6}.

El tratamiento quirúrgico es la última opción, y consiste en reparar el defecto dural con músculo, fibrina o celulosa; o bien ligar el cuello del divertículo con sutura o clip. En cuanto al drenaje quirúrgico de las colecciones subdurales, la mayoría de los autores coinciden en que puede condicionar un empeoramiento brusco del cuadro clínico del paciente, incluso llevándolo a coma, como ocurrió en nuestro caso ^{20 21 22 23 9}. Por tanto, si se ofrece un tratamiento óptimo de la hipotensión endocraneal, las colecciones subdurales de reabsorberán por sí solas.

Imágenes en esta sección:

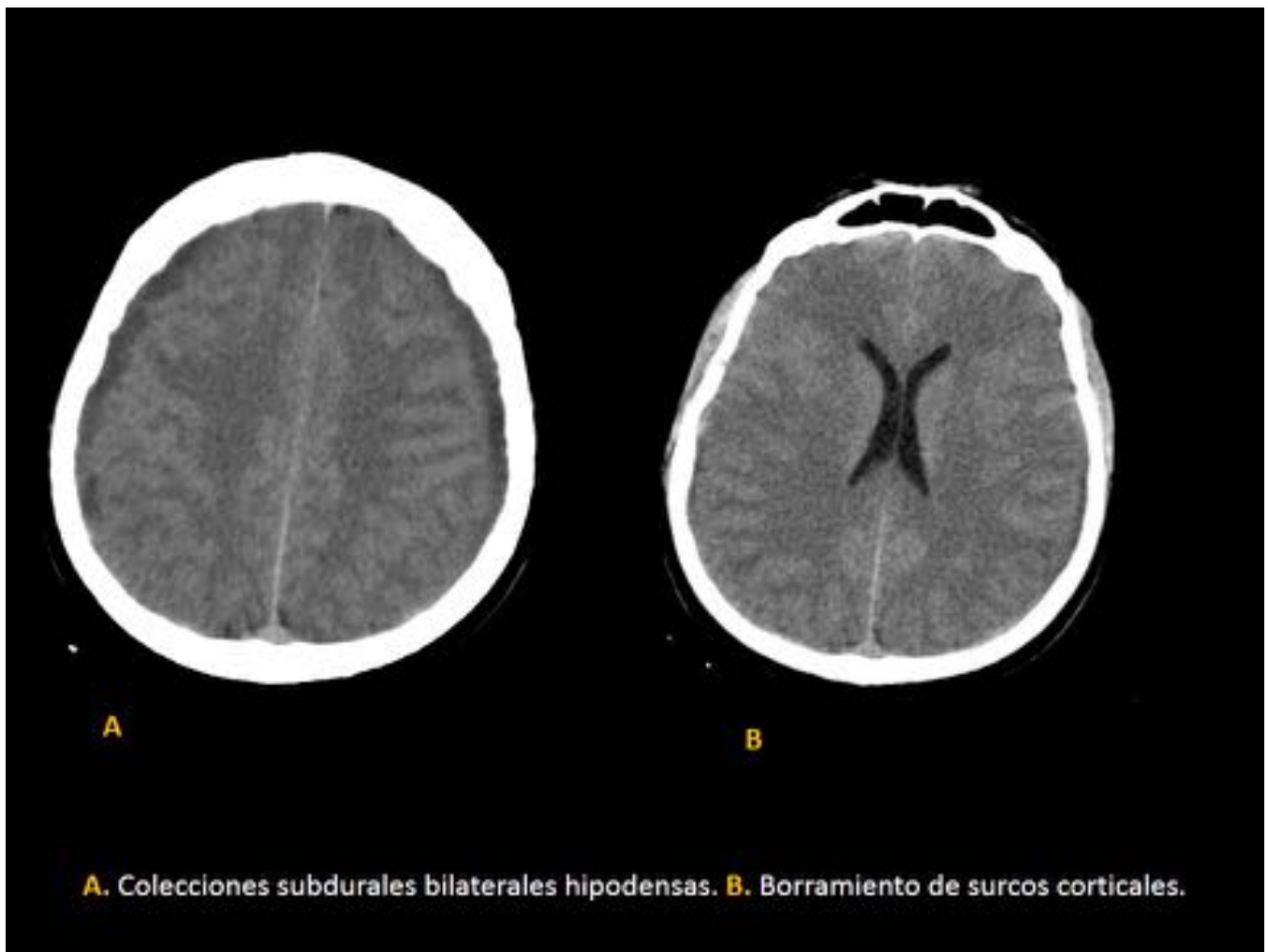


Fig. 1: colecciones subdurales

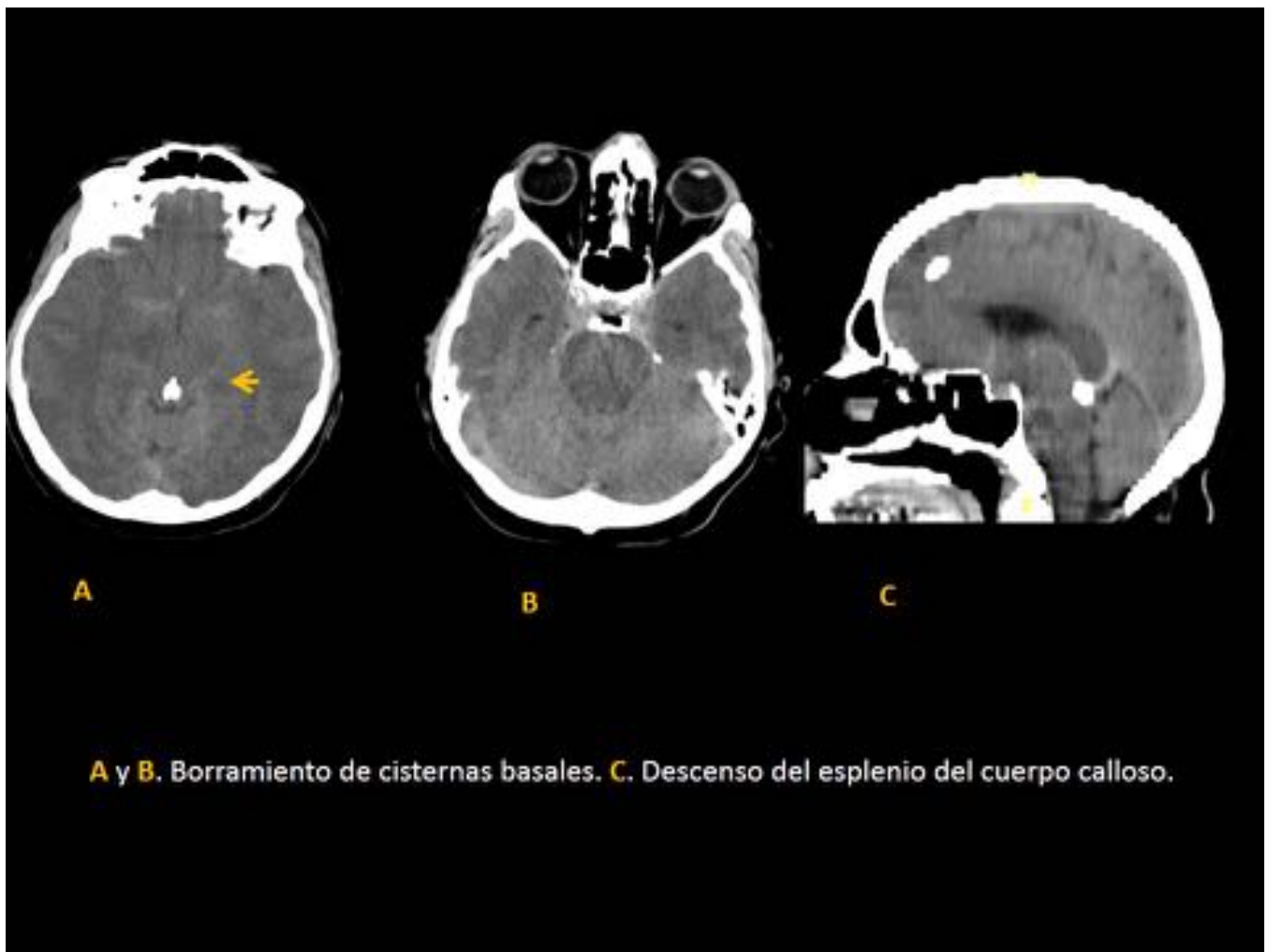


Fig. 2: signos de descenso encefálico

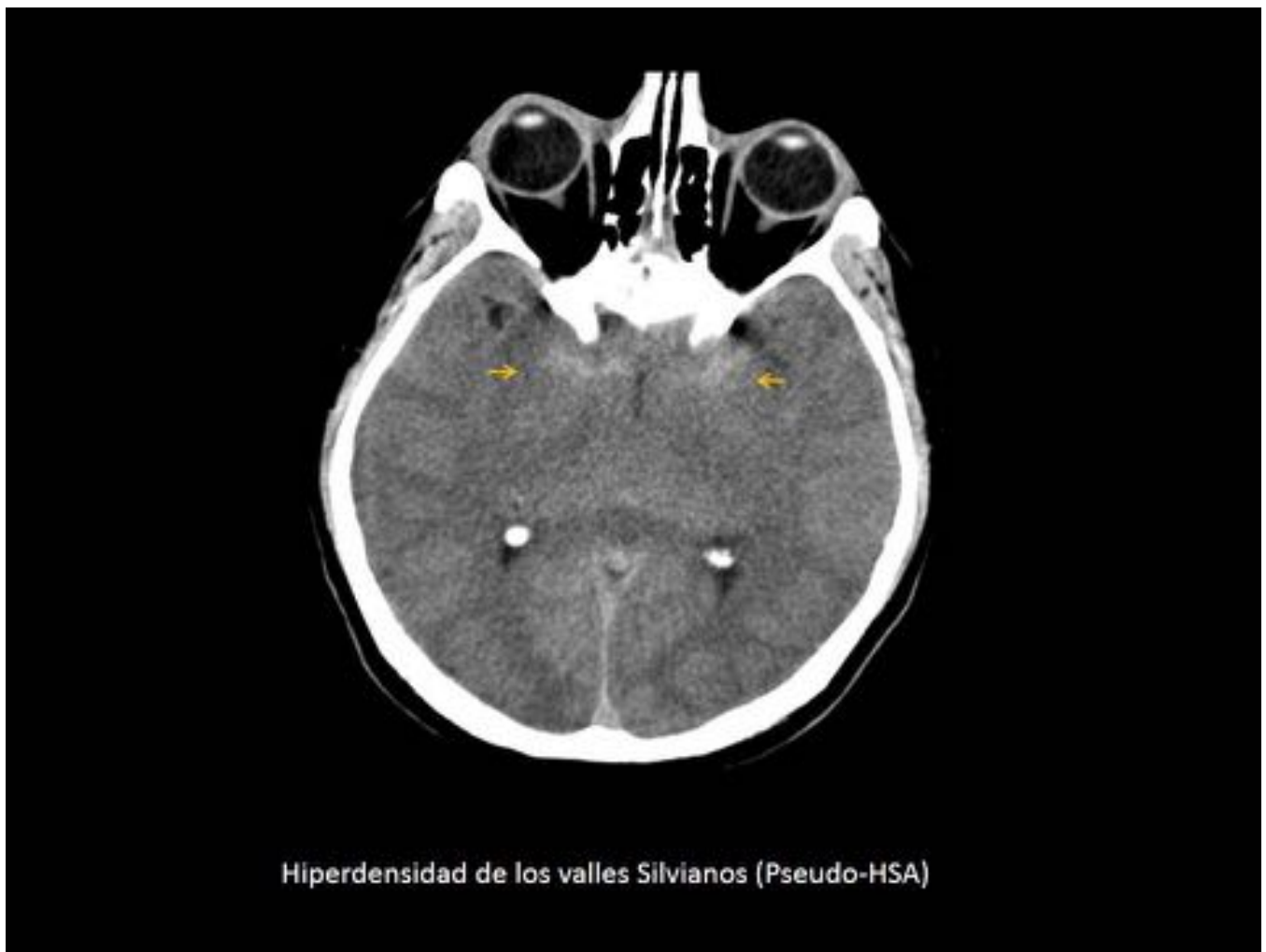


Fig. 3: pseudoHSA

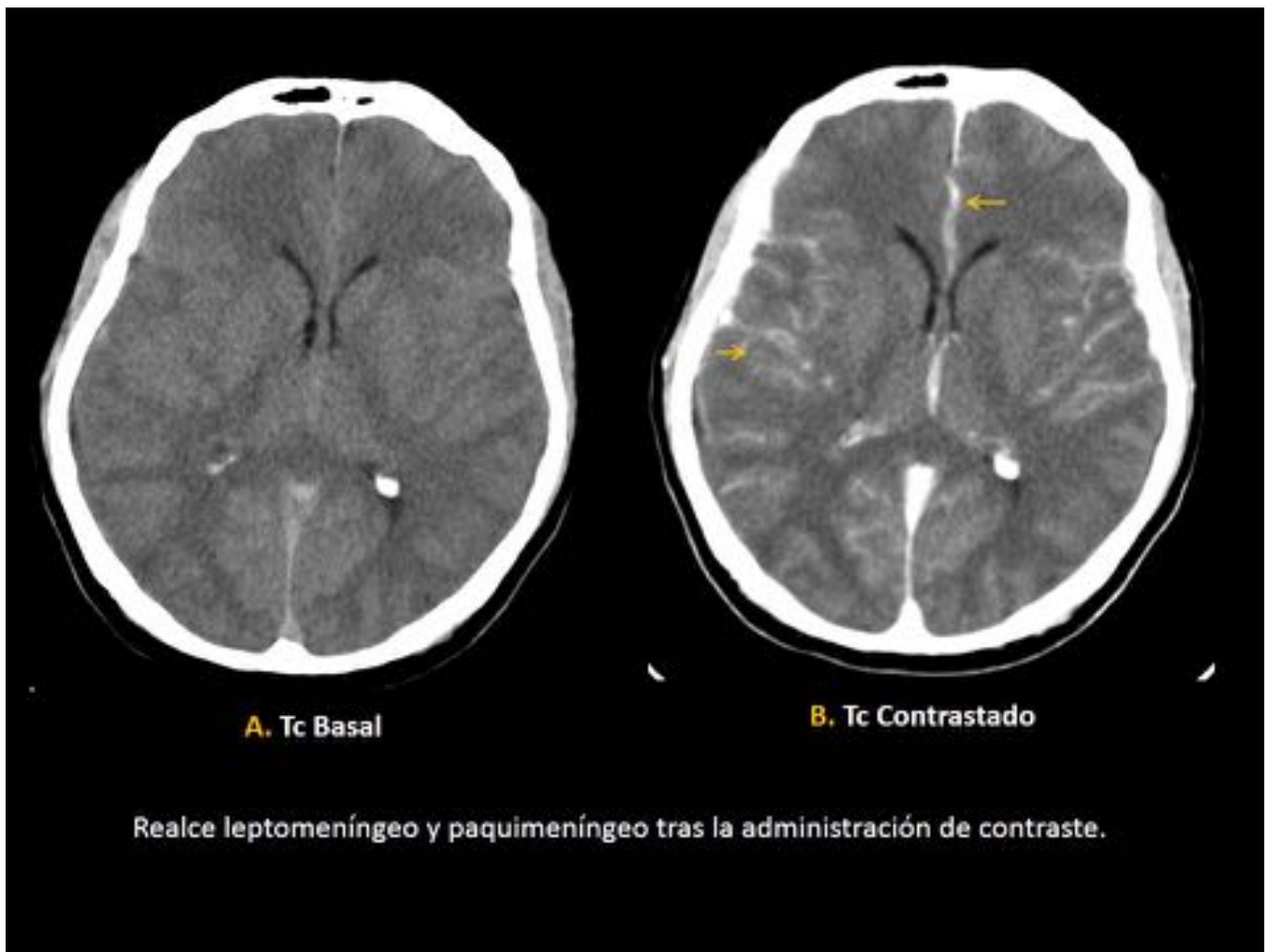


Fig. 4: realce meníngeo

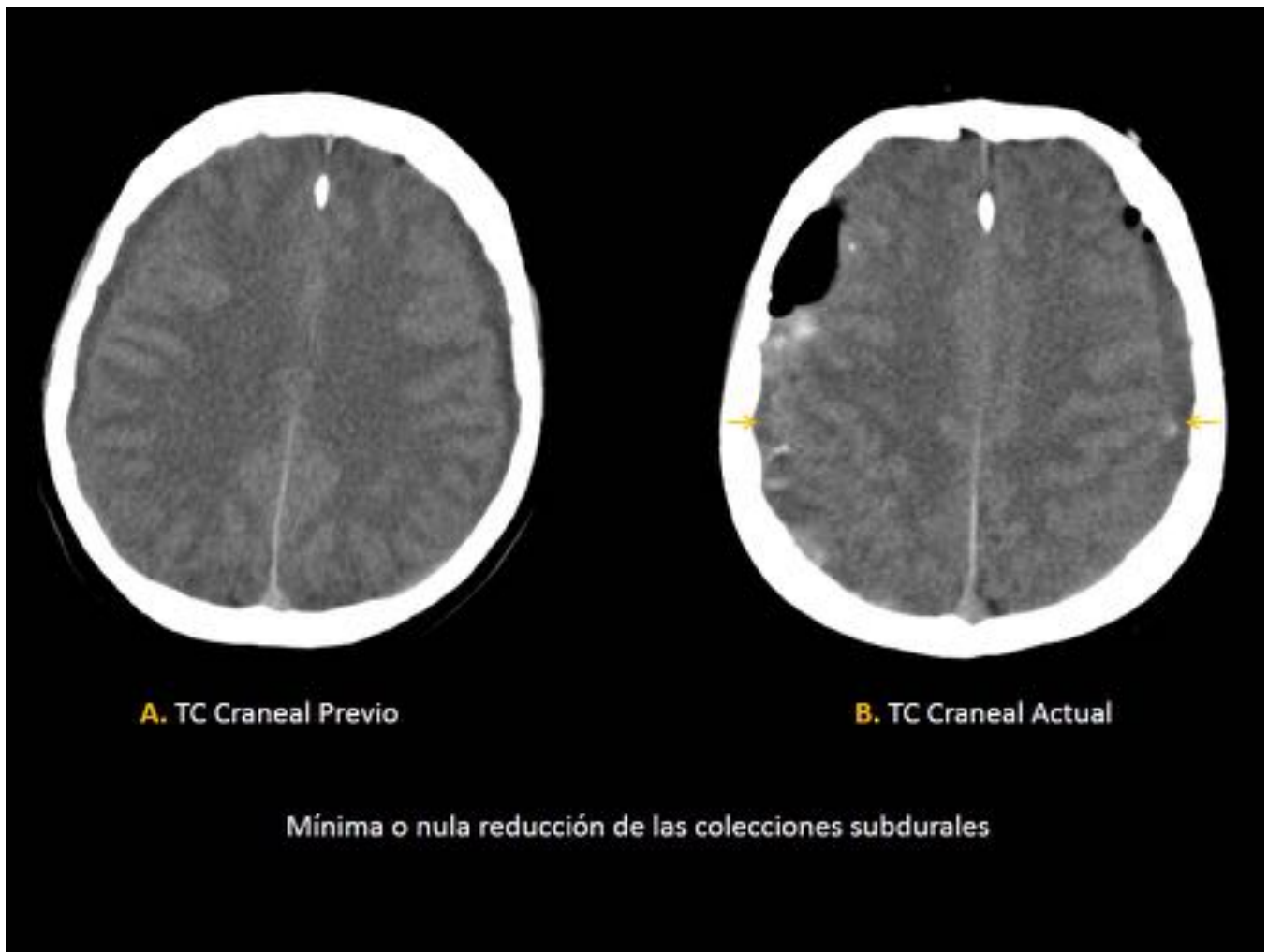


Fig. 5: drenaje colecciones

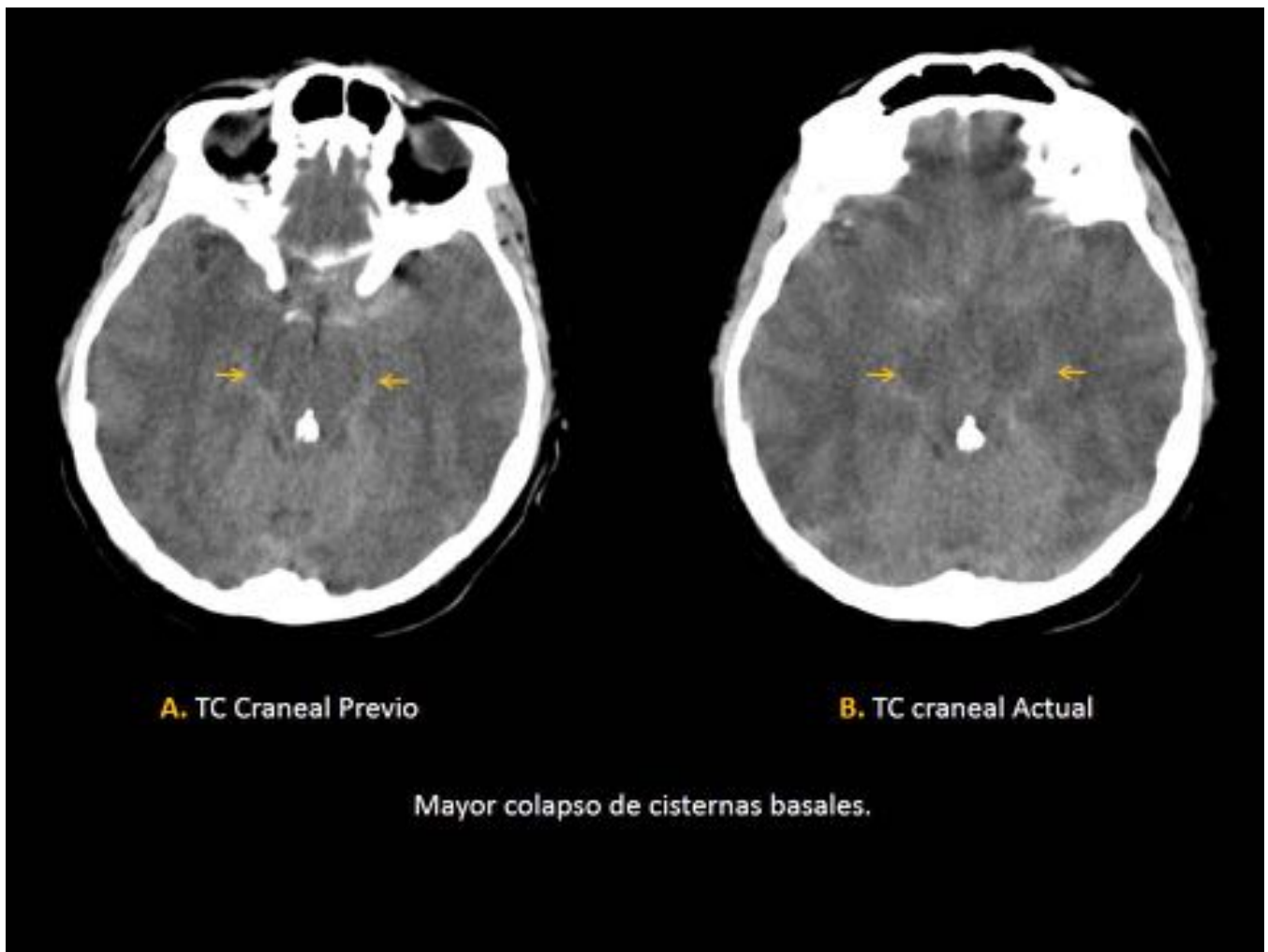


Fig. 6: colapso cisternas basales

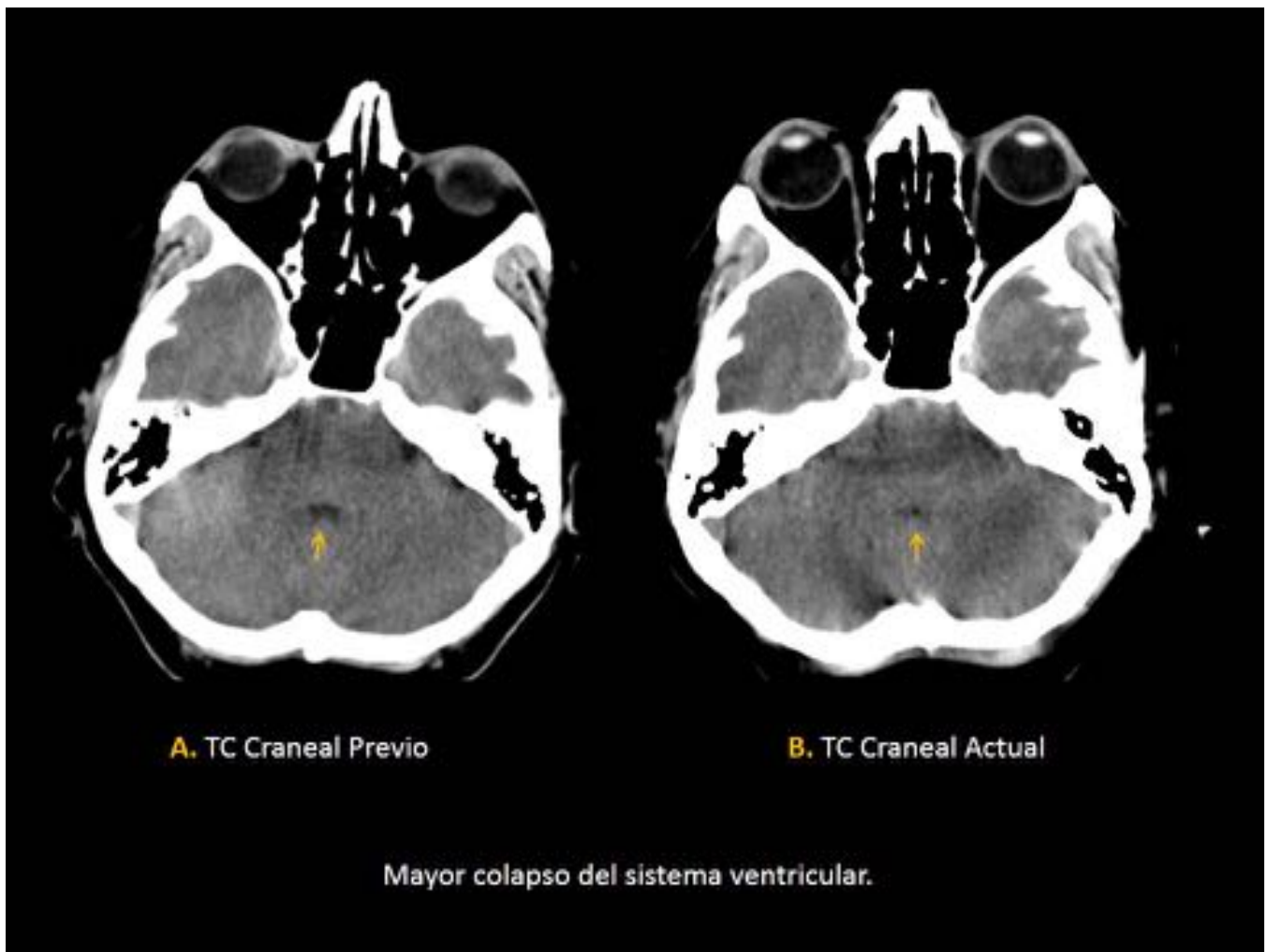


Fig. 7: colapso sistema ventricular

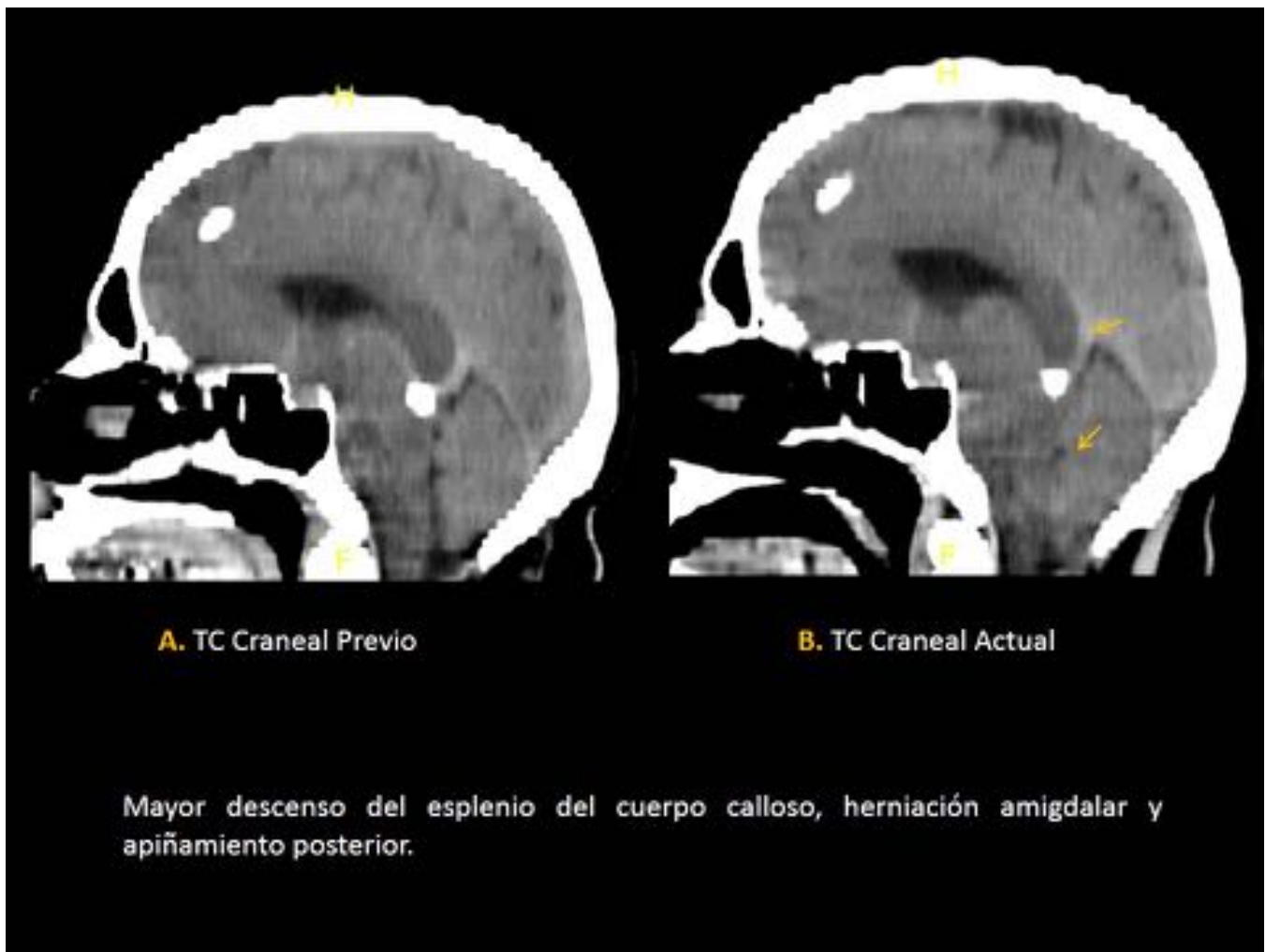


Fig. 8: descenso esplenio

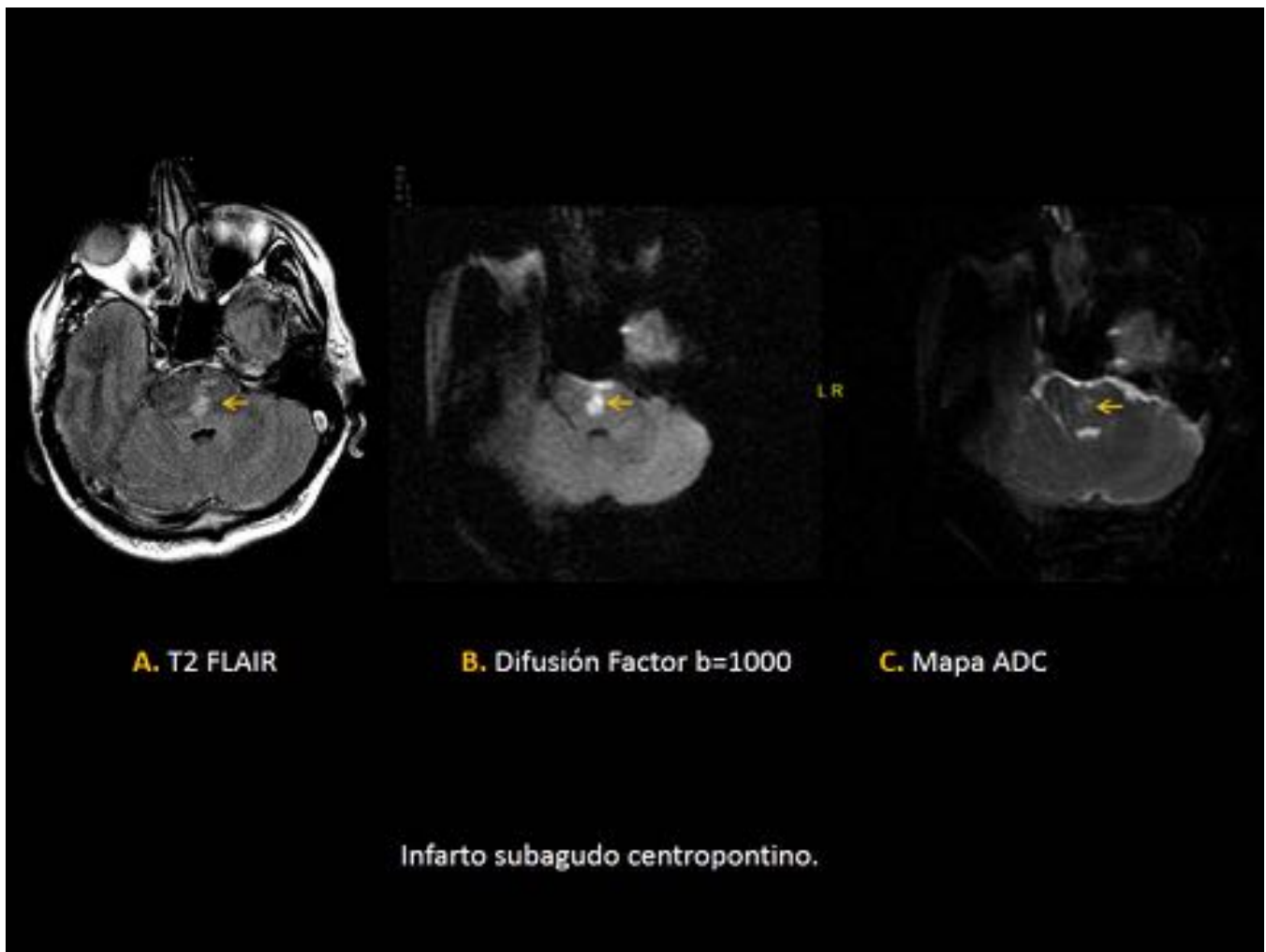


Fig. 9: infarto pontino axial

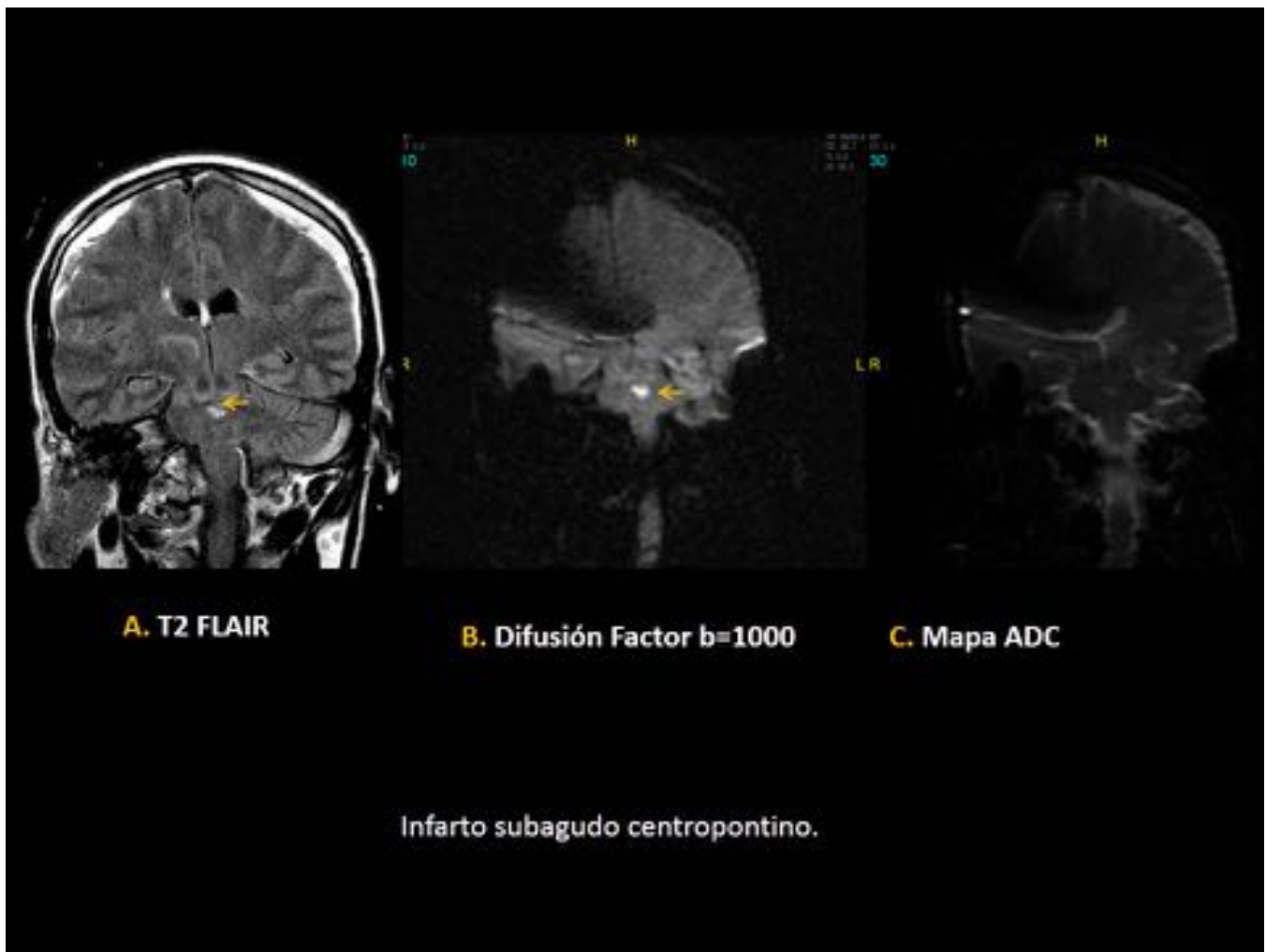


Fig. 10: infarto pontino coronal



Fig. 11: RM columna. Ingurgitación venosa y dudoso defecto dural.



A



B

A y B. Mielografía por TC que muestra Fugas de LCR en los niveles L4-5 y L5-S1 izquierdos.

Fig. 12: Fuga LCR Mielo-TC coronal

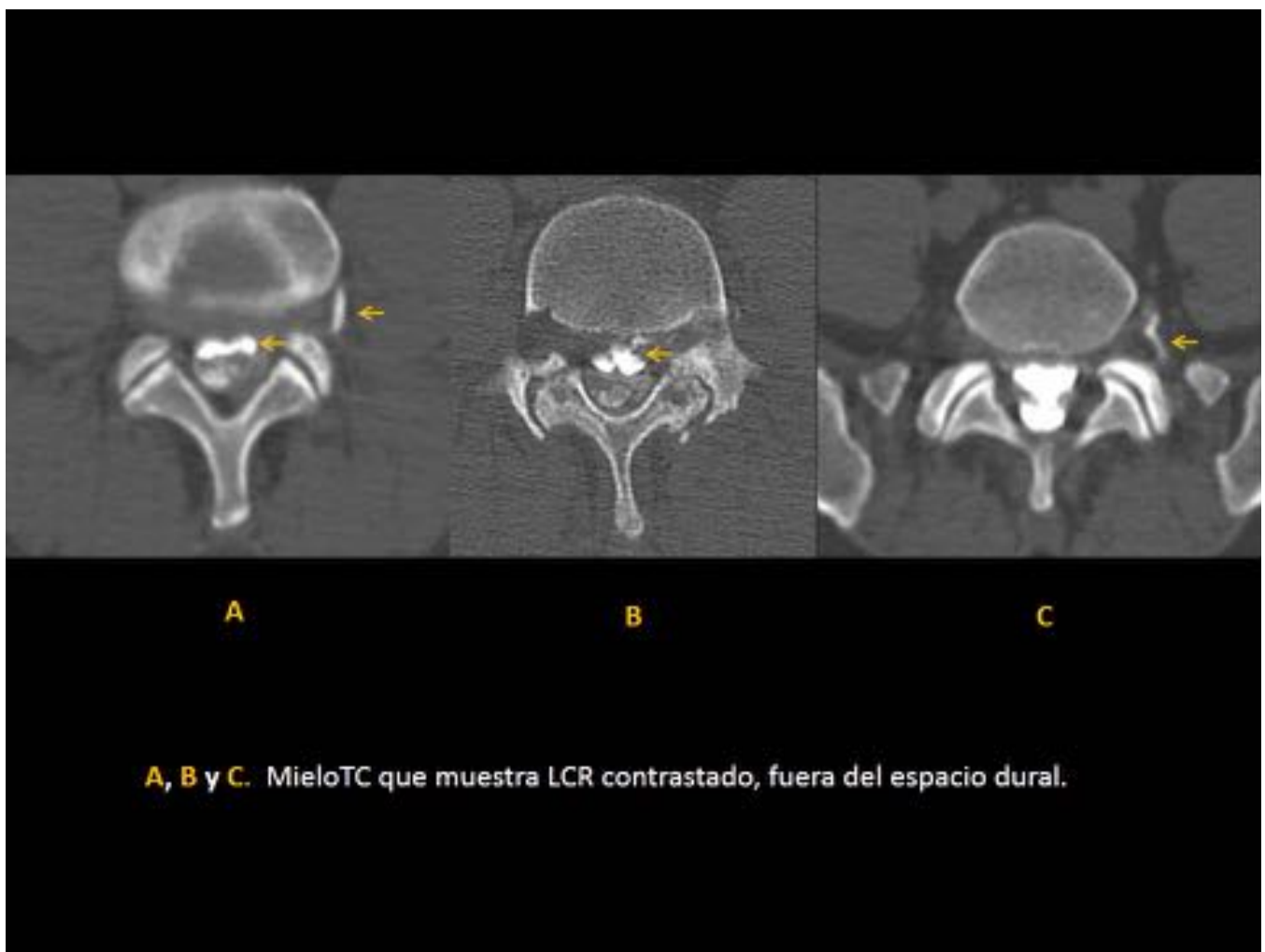


Fig. 13: Fuga LCR Mielo-TC axial



Fig. 14: Resolución fuga Mielo-TC coronal



A. MieloTC Previo



B. MieloTC Actual

Fig. 15: Resolución fuga Mielo-TC axial

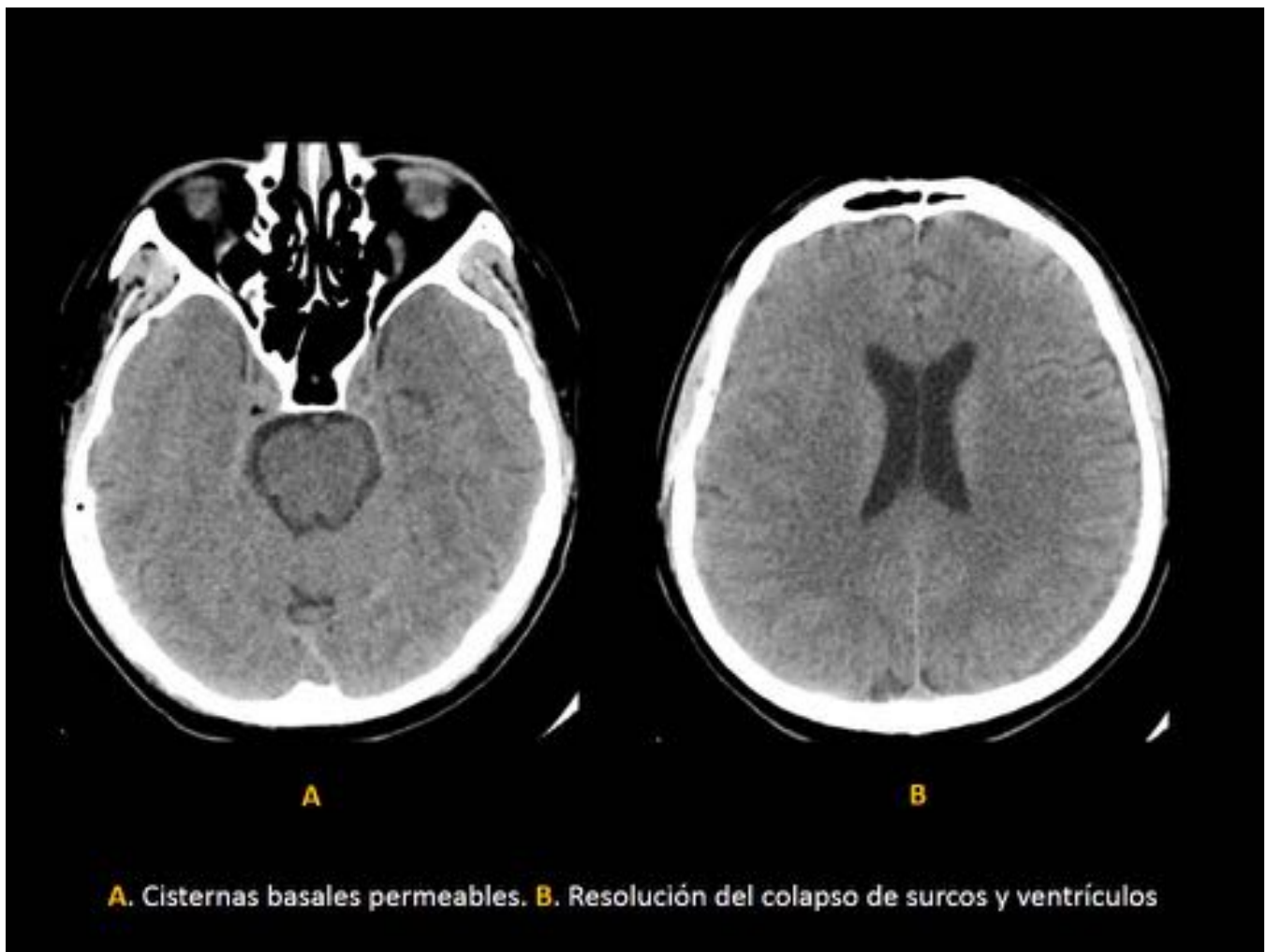


Fig. 16: resolución colapso ventricular y cisternal

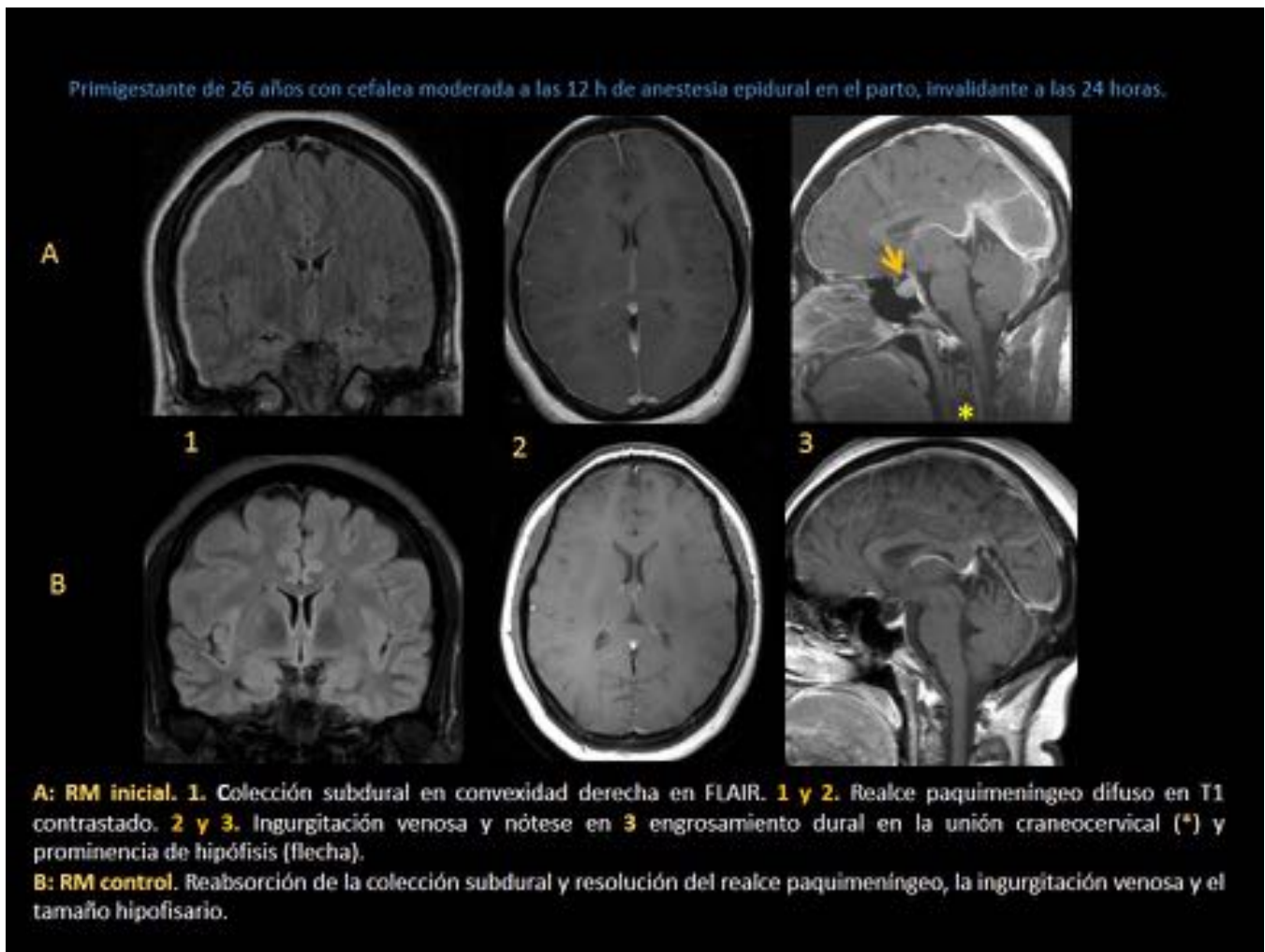


Fig. 17: Hallazgos RM

Conclusiones

El SHE es una entidad poco frecuente y potencialmente mortal, que plantea un diagnóstico difícil en urgencias. Sin embargo, las diferentes técnicas radiológicas nos permiten acercarnos a su diagnóstico y etiología, para así ofrecer un manejo óptimo y mejorar el pronóstico del paciente.

Bibliografía / Referencias

1. García MDS, Pérez PC, Gutiérrez JC. Alteraciones del líquido cefalorraquídeo y de su circulación: hidrocefalia, pseudotumor cerebral y síndrome de presión baja. *Med Programa Form Médica Contin Acreditado*. 2011;10(71):4814-4824.
2. Schievink WI. Spontaneous Spinal Cerebrospinal Fluid Leaks and Intracranial Hypotension *JAMA*. 2006;295(19):2286. doi:10.1001/jama.295.19.2286.

3. Mokri B. Spontaneous Intracranial Hypotension. *Continuum (Minneapolis)*. 2015;21(4 Headache):1086-1108. doi:10.1212/CON.0000000000000193.
4. Schievink WI. Misdiagnosis of Spontaneous Intracranial Hypotension. *Arch Neurol*. 2003;60(12):1713. doi:10.1001/archneur.60.12.1713.
5. Paldino M, Mogilner AY, Tenner MS. Intracranial hypotension syndrome: a comprehensive review. *Neurosurg Focus*. 2003;15(6):ECP2. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15305844>. Accessed March 10, 2016.
6. Weatherby S, I I. Spontaneous intracranial hypotension- diagnosis and management. *Adv Clin Neurosci Rehabil ACNR*. 2006;6(1):32-34.
7. O'Brien M, O'Keefe D, Hutchinson M, Tubridy N. Spontaneous intracranial hypotension: case reports and literature review. *Ir J Med Sci*. 2012;181(2):171-177. doi:10.1007/s11845-011-0766-5.
8. Rahman M, Bidari SS, Quisling RG, Friedman WA. Spontaneous intracranial hypotension dilemmas in diagnosis. *Neurosurgery*. 2011;69(1):4-14; discussion 14. doi:10.1227/NEU.0b013e3182134399.
9. Schievink WI, Maya MM, Moser FG, Tourje J. Spectrum of subdural fluid collections in spontaneous intracranial hypotension. *J Neurosurg*. 2005;103(4):608-613. doi:10.3171/jns.2005.103.4.0608.
10. Wan Y, Xie J, Xie D, Xue Z, Wang Y, Yang S. Clinical characteristics of 15 cases of chronic subdural hematomas due to spontaneous intracranial hypotension with spinal cerebrospinal fluid leak. *Acta Neurol Belg*. January 2016. doi:10.1007/s13760-016-0597-2.
11. Yokota H, Yokoyama K, Nakase H. Spontaneous intracranial hypotension with pseudo-subarachnoid hemorrhage. *Acta Neurol Belg*. March 2016. doi:10.1007/s13760-016-0623-4.
12. Schievink WI, Wijdicks EF, Meyer FB, Sonntag VK. Spontaneous intracranial hypotension mimicking aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery*. 2001;48(3):513-516; discussion 516-517. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11270540>. Accessed March 10, 2016.
13. Kranz PG, Tanpitukpongse TP, Choudhury KR, Amrhein TJ, Gray L. Imaging Signs in Spontaneous Intracranial Hypotension: Prevalence and Relationship to CSF Pressure. *AJNR Am J Neuroradiol*. February 2016. doi:10.3174/ajnr.A4689.
14. Sartip K, McKenna G, Spina M, Grahovac S. Intracranial hypotension secondary to spinal pathology: Diagnosis and treatment. *Clin Neurol Neurosurg*. 2016;143:95-98. doi:10.1016/j.clineuro.2016.02.017.
15. Kranz PG, Luetmer PH, Diehn FE, Amrhein TJ, Tanpitukpongse TP, Gray L. Myelographic Techniques for the Detection of Spinal CSF Leaks in Spontaneous Intracranial Hypotension. *AJR Am J Roentgenol*. 2016;206(1):8-19. doi:10.2214/AJR.15.14884.
16. Argibay-Vázquez S, Agulleiro-Díaz JP, López-García E, et al. [Spontaneous intracranial hypotension: the value of isotope cisternoscintigraphy using 99mTc-DTPA]. *Rev Neurol*. 39(4):347-350. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15340894>. Accessed March 10, 2016.
17. Janssen I, Gempt J, Gerhardt J, Meyer B, Ryang Y-M. Treatment strategy for cerebral hypotension caused by spontaneous cerebrospinal fluid leaks. *Acta Neurochir (Wien)*. 2016;158(2):273-278. doi:10.1007/s00701-015-2653-8.
18. Rizk M, El Khatib M, Yamout B, et al. Spontaneous intracranial hypotension syndrome treated with fludrocortisone. *A A case reports*. 2015;4(1):8-11. doi:10.1213/XAA.0000000000000105.
19. Tyagi A. Management of spontaneous intracranial hypotension. *Pract Neurol*. February 2016. doi:10.1136/practneurol-2015-001343.
20. Evan RW, Mokri B. Spontaneous intracranial hypotension resulting in coma. *Headache*. 2002;42(2):159-160. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12005297>. Accessed March 11, 2016.
21. Kim J-H, Kim JH, Kwon TH, Chotai S. Brain herniation induced by drainage of subdural hematoma in spontaneous intracranial hypotension. *Asian J Neurosurg*. 2013;8(2):112. doi:10.4103/1793-5482.116390.
22. Sayer FT, Bodelsson M, Larsson E-M, Romner B. Spontaneous intracranial hypotension resulting in coma: case report. *Neurosurgery*. 2006;59(1):E204; discussion E204.

doi:10.1227/01.NEU.0000219843.34356.EE.

23. Whiteley W, Al-Shahi R, Myles L, Lueck C. Spontaneous intracranial hypotension causing confusion and coma: a headache for the neurologist and the neurosurgeon. *Br J Neurosurg* 2003;17(5):456-458. doi:10.1080/02688690310001611251.