

TRASTORNOS EN LA REGULACIÓN DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUÍDEO

Aitana Palomares Morales (Hospital General La Mancha Centro –HGLM-, Alcázar de San Juan),
Raquel Pérez Lázaro (HGLM), Beatriz Villatoro Ramírez (HGLM), Lucía Villar Calero (HGLM),
Carolina de la Cruz Rodríguez (Hospital Universitario de Toledo –HUT-),
Dereck de la Rosa Porras (HUT)

OBJETIVO DOCENTE

- Realizar un breve resumen de la fisiopatología de la presión intracraneal (PIC)
 - Mostrar casos de pacientes con hipotensión intracraneal y señalar los principales hallazgos por imagen, así como revisar el contexto clínico, posibles causas y complicaciones derivadas o asociadas
 - Describir el síndrome de hipertensión intracraneal idiopática y los principales signos que podemos encontrar en neuroimagen
-

REVISIÓN DEL TEMA

PRESIÓN INTRACRANEAL

presión necesaria en el espacio subaracnoideo para que se evite la salida de LCR al exterior

Valores normales en decúbito supino para un adulto 10-15 mm H₂O

¿De qué depende?

Relación entre el continente craneal (bóveda) y el contenido:

el CEREBRO ocupa prácticamente todo el volumen craneal

El líquido cefalorraquídeo (LCR):

- Se encuentra en el espacio subaracnoideo, que es un compartimento no elástico/distensible a nivel intracraneal
- Además es un sistema hidrostático, que transmite presiones homogéneamente

La circulación sanguínea:

- La pulsación de los vasos arteriales se transmite al LCR
- Las venas se comprimen cada vez que aumenta la presión del LCR

TEORÍA DE MONRO-KELLIE

El volumen intracraneal es constante:

$$V_c + V_s + V_{lcr} = K$$

V_c = volumen cerebral

V_s = volumen de la sangre circulante

V_{lcr} = volumen de LCR

Según esta teoría, **si se produce un aumento de uno de los componentes de forma rápida, puede disminuir el volumen de los otros dos** → para ello existen **mecanismos de compensación**:

1.- Salida de LCR de la cavidad craneal a la cavidad raquimedular

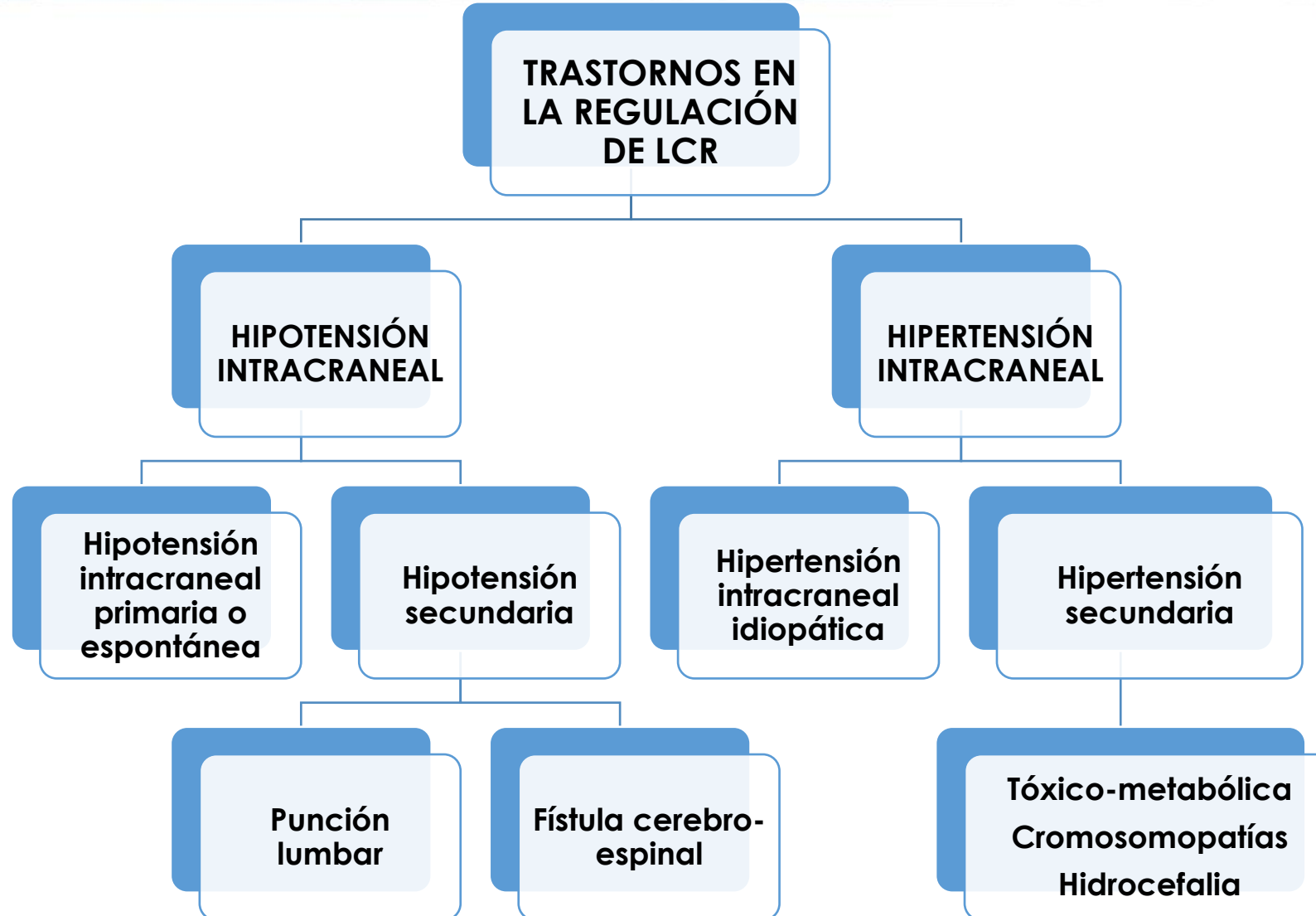
- El espacio subaracnoideo a nivel raquimedular es un espacio relativamente distensible

2.- Salida de LCR hacia la circulación venosa de drenaje del cráneo

- Los senos venosos juegan un papel importante en la reabsorción de LCR, mediado por las granulaciones aracnoideas o de Paccioni

3.- Reducción del calibre de los vasos arteriales (vasoconstricción)

4.- La barrera hemato-encefálica restringe la expansión del espacio extracelular mediante salida de agua a la circulación venosa por tener menor resistencia que el sistema arterial



HIPOSENSIÓN INTRACRANEAL:

- Entidad rara, benigna y autolimitada causada por una baja presión del LCR
- Más frecuente en mujeres, adultos jóvenes y de edad media
- **CAUSAS:**
 - **PRIMARIA O ESPONTÁNEA**
 - **No se identifica el sitio de fuga de LCR y permanece oculto**
 - Se piensa que muchas podrían ser resultado de un trauma trivial que **condiciona un desgarró dural** en la base de cráneo o en la vaina nerviosa de nervios espinales. En estos casos, se han relacionado con alteraciones óseas, como osteofitos o espolones óseos
 - También se han relacionado con **enfermedades del tejido conectivo**: Síndrome de Marfan o Ehlers-Danlos (hasta 2/3)
 - **SECUNDARIA**
 - En general de **origen post-traumático o iatrogénico**: resultado de desgarró de duramadre **tras punción lumbar** o en **postquirúrgico**, en pacientes intervenidos de cirugía cerebroespinal

HIPOSENSIÓN INTRACRANEAL:

- **CLÍNICA:**

- **El síntoma principal es la aparición de cefalea ortostática**

- Empeora al levantarse o con maniobras de Valsalva y es resistente a la analgesia
 - Hasta en 1/3 de los pacientes con antecedente de punción lumbar

- **Puede asociar** un amplio espectro de **síntomas no específicos:**

- Náuseas, vómitos, cervicalgia, alteraciones visuales, fotofobia, sonofobia y vértigo
 - El compromiso del III par craneal puede producir diplopía
 - Si hay alteración del quiasma o de la vía óptica aparecen defectos campimétricos visuales
 - Estos dos últimos se pueden producir en casos de herniación transtentorial
-

HIPOSENSIÓN INTRACRANEAL:

- **DIAGNÓSTICO:**

- **Los criterios diagnósticos se incluyen en la clasificación internacional de las cefaleas (ICD-3):**

1.- Clínica característica: cefalea ortostática +7- síntomas asociados

2.- Uno de los siguientes:

- Baja presión de salida del LCR (6 cm H₂O)
- Visualización de la fuga de LCR o hallazgos típicos en pruebas de imagen

3.- Cefalea con relación causal y temporal a una baja presión/fuga de LCR o que conlleva a su descubrimiento

4.- Haber descartado otras causas/diagnóstico de exclusión

HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL:

- **HALLAGOS RADIOLÓGICOS** → se pueden explicar por la teoría de Monro-Kellie:
 - **La disminución en el volumen de LCR produce aumento de volumen en el compartimento vascular**
 - En particular en el sistema venoso por su menor resistencia
 - Si no se produce aumento del volumen vascular acorde con el descenso de LCR se pueden producir colecciones subdurales
 - **CUIDADO EN PACIENTES CON SIGNOS DE ENVEJECIMIENTO CEREBRAL**
 - Con la edad se produce pérdida de volumen cerebral, que puede condicionar aumento de volumen en el compartimento vascular
 - Por ello, la visualización de ingurgitación vascular se debe correlacionar con el contexto clínico en estos pacientes
-

HIPO TENSION INTRACRANEAL:

- **HALLAGOS RADIOLOGICOS** → se han descrito **cinco hallazgos típicos**:

1.- **Realce dural paquimeníngeo**

- Se identifica **en la mayoría de los pacientes**
- **Supra e infratentorial**, típicamente **difuso y no afecta leptomenínge**s

2.- **Ingurgitación venosa de venas corticales o senos venosos**

- Aumento de tamaño y aspecto redondeado de los senos → **en T1 sagital hay un aspecto redondeado y convexidad del borde inferior del seno transversal dominante**

3.- **Pseudoagrandamiento de la hipófisis**

- **Pérdida de la concavidad del borde superior y aspecto redondeado y convexo**, similar a la hiperplasia
-

HIPOTENSIÓN INTRACRANEAL:

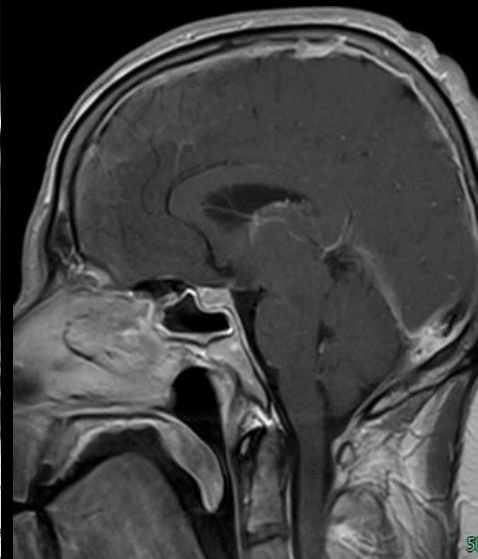
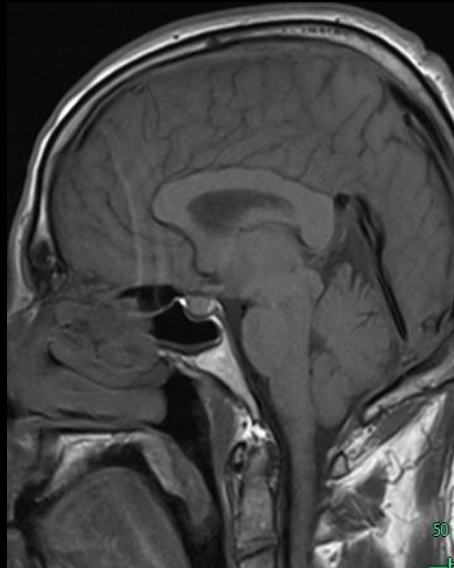
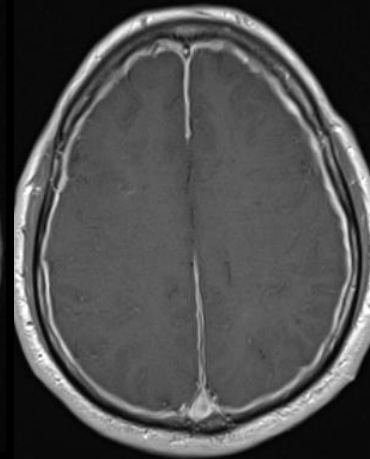
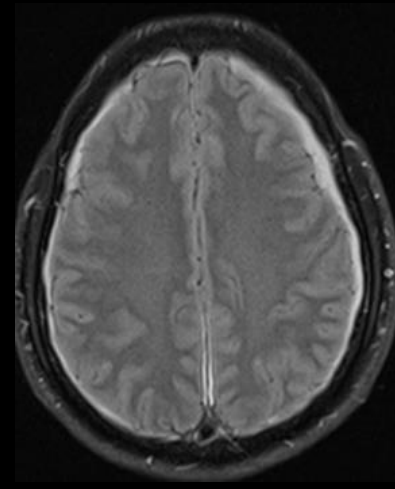
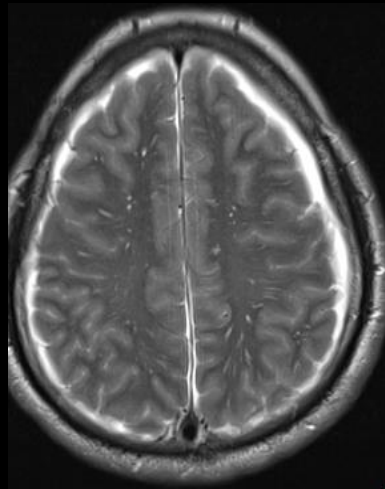
• HALLAGOS RADIOLOGÍCOS

4.- Colecciones subdurales

- En general en ambas convexidades, aunque también en fosa posterior, adyacentes a la vertiente lateral y posterior de los hemisferios cerebrales y retroclivales

5.- Herniación del tronco

- Obliteración de cisternas supraselar y prepontina, con aspecto arqueado del quiasma sobre la silla turca, aplanamiento de la vertiente ventral del puente y descenso de amígdalas cerebelosas
- El descenso de amígdalas cerebelosas apoya este diagnóstico
- El descenso del tronco puede disminuir el ángulo entre la vena de Galeno y el seno recto, lo que **puede dificultar el retorno venoso de tálamos y ganglios basales**
- Este último signo no siempre se visualiza y es muy subjetivo, con gran variabilidad interobservador
 - Por ello, se han propuesto algunas medidas objetivas:
 - **Medición del ángulo pontomesencefálico** (disminuido $< 65^\circ$, valores de corte de 50°)
 - **Distancia mamilopontina** (disminuida, < 7 mm, valores de corte de 5,5 mm)
 - **El ángulo entre ambos VL/ángulo calloso**



Varón de 54 años derivado a urgencias por su MAP por cuadro clínico de **cefalea holocraneal mixta**, tanto opresiva como pulsátil de 6 días de evolución **que ya no cede con analgesia**. Asocia mareo con giros de objetos, náuseas y vómitos en 1 ocasión

Antecedente de trombosis de senos venosos

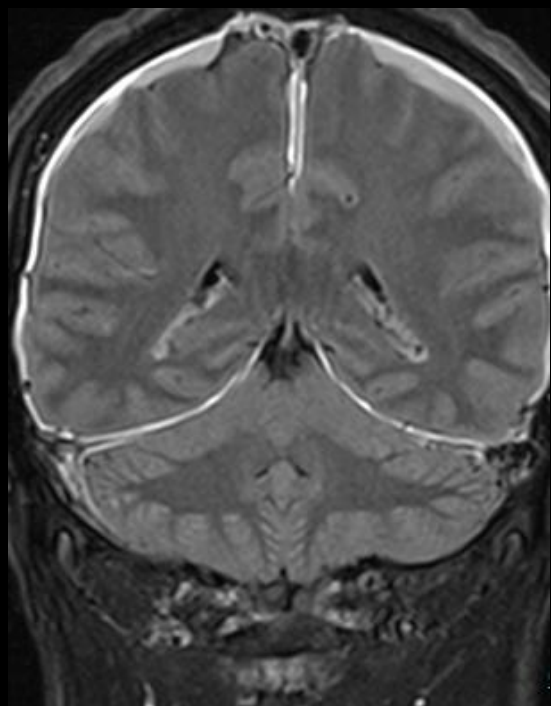
TC cráneo sin civ:

- Colecciones extraaxiales en ambas convexidades, sin otras alteraciones.

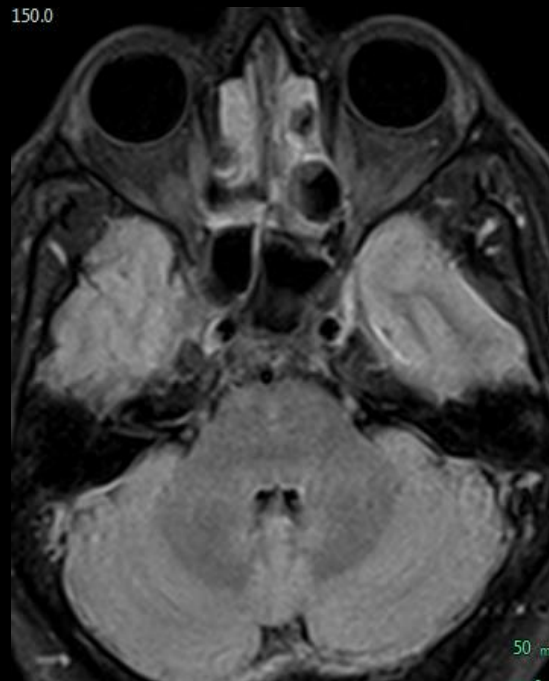
RM: planos axiales T2, FLAIR y T1 con civ. Planos sagitales sin y con civ:

Hallazgos típicos de hipotensión intracraneal

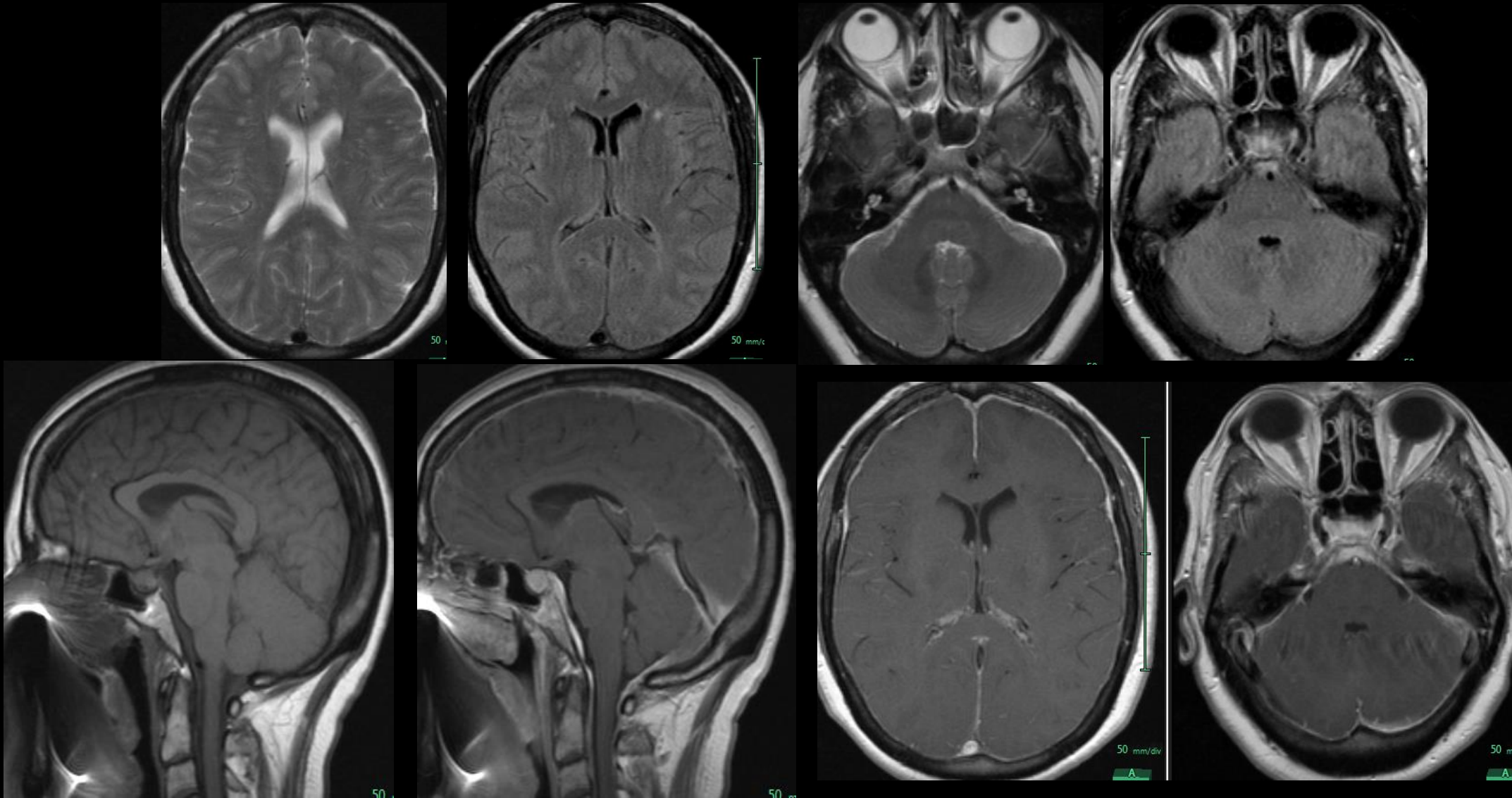
- Mejor visualización de las colecciones extraaxiales en ambas convexidades
- Realce paquimeníngeo difuso
- Pseudoagrandamiento de la hipófisis



150.0

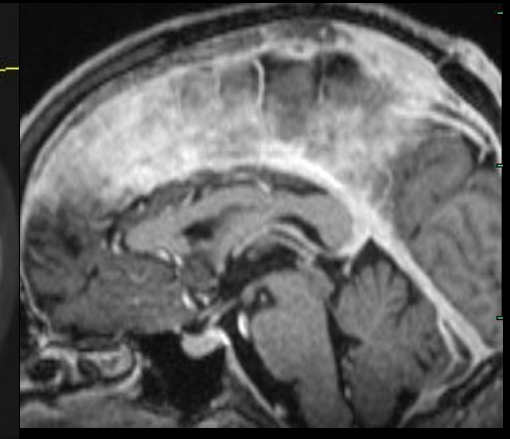
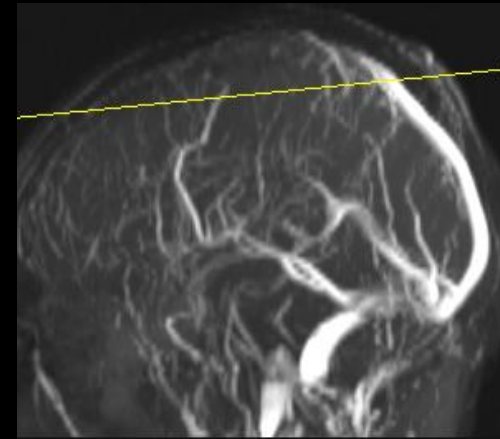
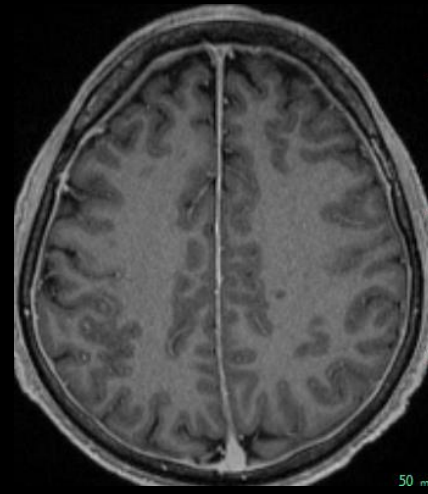
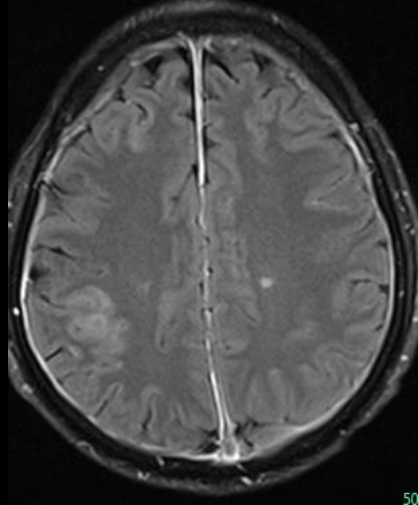
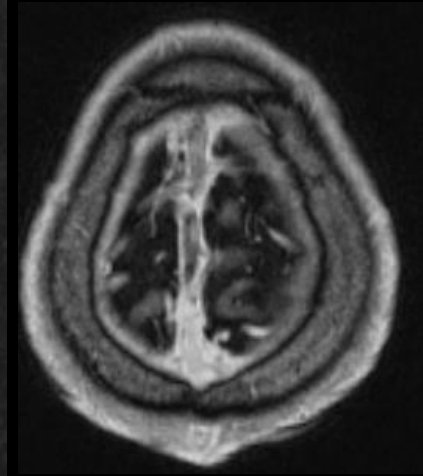
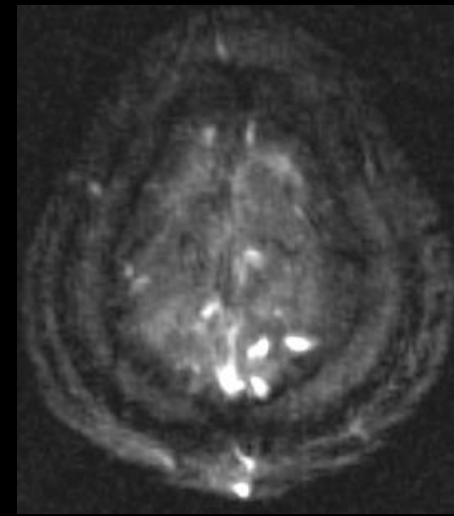
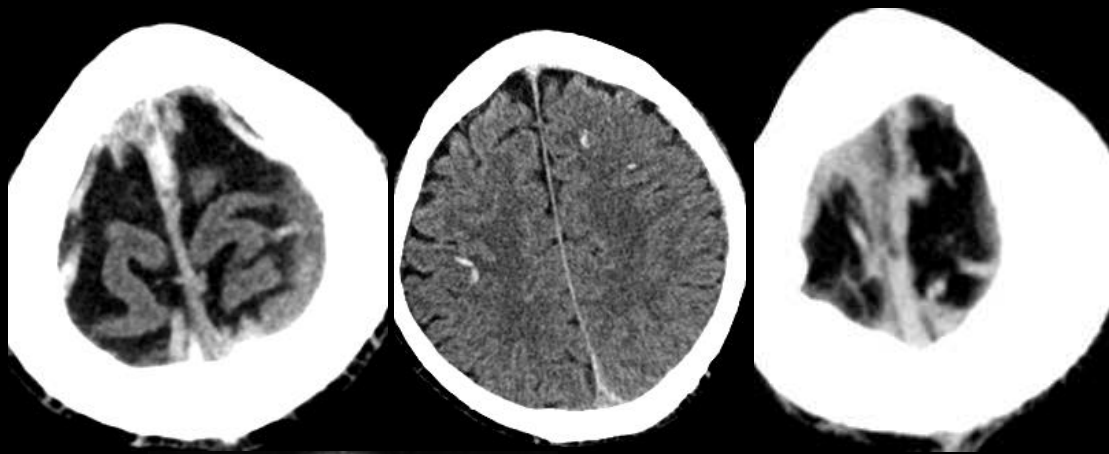


Mismo paciente. FLAIR coronal y axial. T1 con civ. Colecciones laminares y realce paquimeníngeo difuso a nivel infratentorial. Se realizó ampliación con RM de columna cervical y dorsal que cambios degenerativos con signos de mielopatía incipiente a nivel C4-C7, sin otras alteraciones óseas relevantes. **Se diagnosticó de hipotensión intracraneal espontánea, con mejoría posterior y resolución de los hallazgos.**



Mujer de 56 años valorada en urgencias por cefalea diaria de un mes de evolución. Sin antecedentes de interés ni otros hallazgos en la exploración

En este caso las colecciones y el realce dural en ambas convexidades son laminares, mejor visualizados a nivel retroclival e infratentorial, en el margen lateral y posterior, así como en segmento cervical superior en el plano sagital. Nótese el pseudoagrandamiento de la hipófisis, con convexidad del borde superior. Se realizó el diagnóstico de hipotensión intracraneal espontánea con evolución favorable y remisión clínico-radiológica



Varón de 50 años que acude a urgencias por **clínica de cefalea**. En seguimiento por neurología por sospecha de enfermedad desmielinizante. RM previa un mes antes con aisladas lesiones de sustancia blanca, inespecíficas.

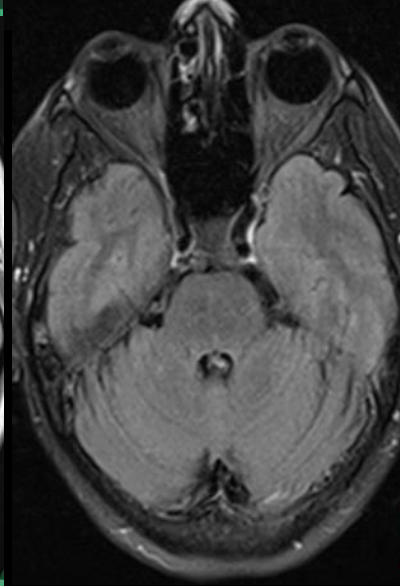
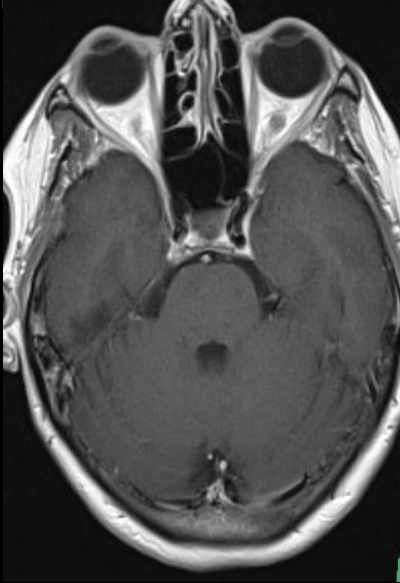
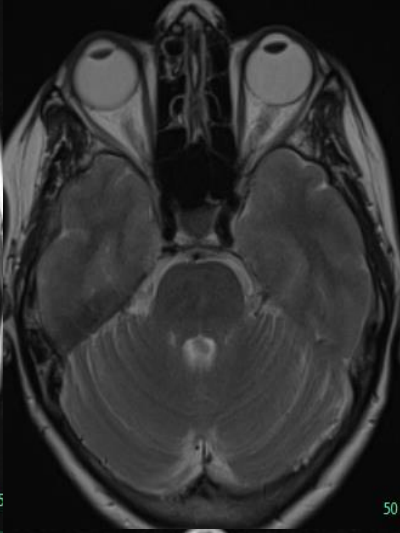
TC sin civ y angio-TC venoso de urgencias: colección subdural en la convexidad posterior izquierda e hiperdensidad en la vertiente anterior del seno longitudinal y venas corticales. Aislados focos de sangrado subcorticales «signo del anacardo», asociado con trombosis de venas corticales. En el angio-TC venoso, se objetiva defecto de repleción del seno longitudinal. En la historia del paciente punción lumbar 10 días antes. Se realiza el diagnóstico de hipotensión intracraneal y trombosis de senos venosos asociada. La RM muestra hallazgos superponibles a la TC, con mejor visualización de la trombosis en el seno longitudinal. En evolución posterior: resolución de los hallazgos y recanalización parcial de seno longitudinal. En RM posteriores, criterios de diseminación espacial (lesiones medulares) y BOG + compatibles con EMRR. En estudio de trombofilia: **Ac anticardiolipina +**, compatible con síndrome antifosfolípido.

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA:

- La **hipertensión intracraneal idiopática o pseudotumor cerebri** es un término utilizado para describir la presencia de **hipertensión intracraneal en ausencia de causas secundarias**
- Es un síndrome muy raro, con una incidencia muy baja
- Asociación con un índice de masa corporal elevado, SAOS, alteraciones hormonales e hiperandrogenismo, empleo de tetraciclinas y vitamina A
- **Clínicamente** los pacientes presentan cefalea y déficits visuales por papiledema
- Los **criterios diagnósticos** se basan en los criterios modificados de Dandy y Friedman, que consisten en una **presión de apertura en la punción lumbar de 25 mm H₂O en adultos y 28 en niños**
- En su fisiopatología intervienen **alteraciones en la producción/reabsorción de LCR (granulaciones aracnoideas y el sistema venoso) y disfunción del sistema glinfático**

HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA:

- Los hallazgos en neuroimagen se explican por la teoría de **Monro-Kellie**:
 - Se produce una redistribución de los componentes intracraneales que pueden producir:
 - 1.- **Silla turca vacía/parcialmente vacía**
 - 2.- **Tortuosidad de los nervios ópticos y distensión de la vaina**, aplanamiento de la pared posterior del globo ocular
 - 3.- **Adelgazamiento/colapso de ventrículos laterales**, con forma de hendidura
 - 4.- Se ha relacionado con **estenosis de senos transversos**, que puede conducir o participar en la fisiopatología
-



Mujer de 51 años que acude a urgencias por **visión borrosa del ojo derecho** y **papiledema**. Se solicita TC para descartar alteraciones estructurales

TC basal sin alteraciones significativas, salvo **ligera tortuosidad de los nervios ópticos**

En RM se identifica **estenosis/hipoplasia de ambos senos transversos**

Dado el contexto, se sugiere el **diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática**

CONCLUSIONES

- Es importante conocer la fisiopatología y las principales causas de alteración de la presión intracraneal, así como las manifestaciones clínicas y los hallazgos que podemos encontrar en las pruebas de imagen para realizar un adecuado manejo de los pacientes
-

REFERENCIAS

- Michali-Storlarska M, Bladowska J, Stolarski M, Sasiadek M (2017). Diagnostic imaging and clinical features of intracranial hypotension-review of literature. Pol J Radiol. DOI: 10.12659/PJR.904433
 - Shah L, McLean L, Heilbrun M, Salzman K (2013). Intracranial hypotension: Improved MRI detection with diagnostic intracranial angles. AJR. DOI: 10.2214/AJR.12.8611
 - Basimah A, Scott Faro S, Yuan H, Talekar K, Mondel P, Qiu E and Chaganti J (2025). Imaging hallmarks of idiopathic intracranial hypertension and insights into pathogenesis. Front. Radiol. 5:160705777. DOI: 10.3389/fradi.2025.1605777
 - Beier D, Habil M, Korsbahek J, Bsteh G, Macher S, Marik W et. Al. (2024). Magnetic Resonance Imaging Signs of Idiopathic intracranial Hypertension. JAMA network open; 7(7)e2420138. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2024.20138
-