

Síndrome de hipotensión intracraneal: revisión de hallazgos en resonancia magnética

M. Leo Barahona, José P. Mora-Encinas, Victoria M. González-Montaña, Tamara Pozo-Zamorano, M. Ángeles Fernández-Gil

Servicio de Radiodiagnóstico.
Complejo Hospitalario
Universitario Infanta Cristina.
Badajoz, España.

Correspondencia:

Dra. María Leo Barahona.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Complejo Hospitalario
Universitario Infanta Cristina.
Avda. Elvas, s/n. E-06006 Badajoz.

E-mail:

marya_leo83@hotmail.com

Aceptado tras revisión externa:

14.03.11.

Cómo citar este artículo:

Barahona ML, Mora-Encinas JP,
González-Montaña VM, Pozo-
Zamorano T, Fernández-Gil MA.
Síndrome de hipotensión
intracraneal: revisión de hallazgos
en resonancia magnética.
Rev Neurol 2011; 52: 676-80.

© 2011 Revista de Neurología

Introducción. El síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) es un síndrome de etiología y presentación clínica variable, causada, en la mayoría de casos, por fuga de líquido cefalorraquídeo a través del saco tecal. La cefalea ortostática asociada a los hallazgos típicos en resonancia magnética (RM), secundarios a la depleción del líquido cefalorraquídeo, constituye la clave para el diagnóstico.

Objetivo. Mostrar los hallazgos radiológicos que en un contexto clínico adecuado permiten identificar y diagnosticar esta entidad.

Desarrollo. La disminución del volumen del líquido cefalorraquídeo desempeña un papel importante en el SHI, que lleva a un aumento del volumen de sangre compensatorio, fundamentalmente dependiente del sistema venoso. La RM es una técnica sensible en el diagnóstico del SHI. No obstante, los hallazgos por separado son inespecíficos. Entre los hallazgos en RM se encuentran el realce dural difuso y homogéneo, la presencia de pequeñas colecciones subdurales bilaterales, desplazamiento caudal de las estructuras encefálicas (pseudo-Chiari), dilatación de venas corticales y medulares, y el reciente signo de la distensión venosa. Este último signo constituye un hallazgo altamente sensible de SHI, que tiende a desaparecer tras la mejoría clínica del paciente incluso antes de la desaparición del realce paquimeníngeo, y que podría utilizarse como marcador de respuesta al tratamiento.

Conclusión. El SHI es una entidad de difícil diagnóstico clínico en la que se han descrito hallazgos típicos en la RM con los que el neurólogo y el radiólogo deben estar familiarizados.

Palabras clave. Cefalea ortostática. Hipotensión intracraneal espontánea. Paquimeningitis. Realce meníngeo. Resonancia magnética.

Introducción

El síndrome de hipotensión intracraneal (SHI) es un síndrome de etiología y presentación clínica variable, causada, en la mayoría de casos, por fuga de líquido cefalorraquídeo (LCR) a través del saco tecal. La cefalea ortostática, asociada a los hallazgos típicos en resonancia magnética (RM), secundarios a la depleción del LCR, constituye la clave para el diagnóstico.

Aunque los síntomas clínicos se han conocido durante décadas, los diferentes hallazgos en imagen han ido apareciendo progresivamente a medida que han mejorado las secuencias y la disponibilidad de la RM. El realce dural difuso tras la administración de contraste es el hallazgo clásico de esta entidad; sin embargo, este signo es inespecífico y está presente en otros procesos duros.

En este trabajo, pretendemos mostrar todos los signos radiológicos conocidos hasta ahora, que, en un contexto clínico adecuado, permiten identificar y diagnosticar esta entidad.

Desarrollo

Las causas del SHI son varias, entre las que se encuentran la hipotensión primaria o esencial y las secundarias, por ejemplo, a iatrogenia (punción lumbar, drenaje excesivo de un *shunt*, cirugía craneal o espinal...). Se habla de SHI espontáneo cuando no se evidencian factores etiológicos de una hipotensión intracraneal secundaria, siendo la causa más frecuente la fuga de LCR por debilidad del saco dural y traumas banales [1,2].

El SHI se caracteriza por la aparición de una cefalea de localización frontal y occipitocervical con clara relación postural, que empeora en bipedestación y mejora con el decúbito (cefalea ortostática) [1]. La cefalea se puede asociar o no a uno o más de los siguientes signos y síntomas: náuseas, vómitos, dolor o rigidez cervical, dolor interescapular, mareo, diplopía por paresia uni o bilateral del VI par craneal, visión borrosa, defectos campimétricos, trastornos auditivos y síntomas radicales. También se han publicado pacientes con SHI y una pre-

sentación clínica atípica [2,3]. La variedad de signos y síntomas que pueden aparecer durante un síndrome de hipotensión intracraneal está en relación con cada una de las estructuras encefálicas que se pueden afectar durante el descenso y tracción de las diferentes estructuras de anclaje. Las fugas de LCR provocan el descenso rostrocaudal del cerebro, con el consiguiente arrastre de estructuras sensibles al dolor, lo que explicaría la cefalea, náuseas y vómitos [2].

La disminución del volumen del LCR desempeña un papel importante en el llamado SHI, causado en la mayoría de los casos por fugas de aquél, debidas a traumatismos banales en el saco dural, que llevan a un aumento del volumen de sangre compensatorio, fundamentalmente dependiente del sistema venoso [4,5].

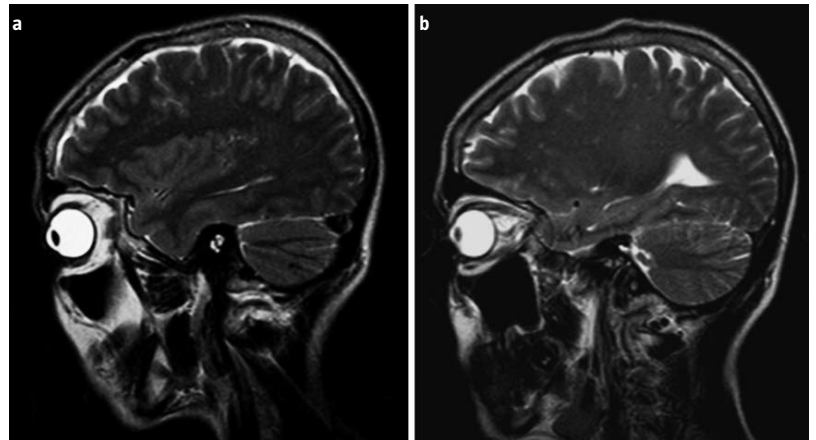
Esto puede explicarse con la hipótesis de Monro-Kellie, según la cual, cuando el cráneo está intacto, la suma del volumen cerebral, del LCR y del flujo sanguíneo son constantes, de tal forma que disminuciones en alguno de esos volúmenes llevarían al aumento de uno o los dos restantes [4-6].

Sin embargo, no todos los pacientes van a presentar una presión de apertura del LCR disminuida; por ello, muchos autores prefieren el término de 'síndrome de hipovolemia intracraneal' [2,5]. La presión del LCR está determinada por la relación entre el volumen de LCR y el volumen de espacio subaracnoideo. Si la fuga de LCR que produce hipovolemia se compensa con una disminución del espacio subaracnoideo, el equilibrio se mantiene y la presión del LCR no disminuye. En el caso de pacientes con presión de LCR normal, la acción boyante del LCR es insuficiente para mantener el cerebro a flote y presentan cefalea ortostática. Por el contrario, los pacientes ancianos con presión de LCR disminuida no presentan cefalea ortostática, porque tienen un volumen de espacio subaracnoideo suficiente [5]. Por consiguiente, la depleción del LCR es la causa esencial de la cefalea ortostática, síntoma cardinal del SHI, y la hipotensión intracraneal es sólo el resultado de la hipovolemia del LCR.

La RM es una técnica sensible en el diagnóstico del SHI. No obstante, los hallazgos por separado son inespecíficos y, por consiguiente, su valoración se deberá hacer en conjunto y considerando la clínica de cada paciente.

La hipovolemia del LCR provoca un aumento del volumen sanguíneo, a expensas del sistema venoso, que puede ser detectada por el signo de la distensión venosa [4], lo que condiciona posteriormente una hiperemia paquimeningea, que en la RM se traduce como un realce intenso y difuso con dila-

Figura 1. Imagen T₂ sagital en la porción media del seno venoso transversal (a), que presenta una morfología biconvexa (signo de la distensión venosa), con posterior resolución un año más tarde (b).



tación de las venas epidurales cervicales. Dependiendo de la cronicidad y gravedad de la enfermedad, van apareciendo otros signos, como la disminución en el tamaño de los ventrículos cerebrales y del espacio subaracnoideo, con hundimiento o pandeo del cerebro, ectopia cerebelosa y el desarrollo de colecciones subdurales [1,3,5,7].

El signo de distensión venosa, recientemente descrito, se caracteriza por la presencia de la convexidad del margen inferior del seno transversal, cuando normalmente es ligeramente cóncavo o recto, indicando un aumento del volumen venoso (Fig. 1). Este fenómeno no es fácil de cuantificar; sin embargo, esta expansión se traduce en un característico cambio en el contorno de los senos duros, fácilmente apreciable en la porción media del seno transversal en las secuencias T₁ sagital sin contraste intravenoso [4,7]. El signo de la distensión venosa tiene una sensibilidad y especificidad cercanas al 94% [1,4].

El engrosamiento dural difuso con captación de gadolinio constituye el signo radiológico clásico en la hipotensión intracraneal [7]. La captación de gadolinio ocurre en la duramadre y no en las leptomeninges, ya que la barrera hematoencefálica está íntegra (Fig. 2).

En las secuencias potenciadas en T₂, se aprecia una hiperintensidad de la duramadre, secundaria a la hiperemia. Este dato radiológico es de interés para diferenciar el SHI de la paquimeningitis intracraneal idiopática, en la cual la duramadre aparece hipointensa o ligeramente hiperintensa [2]. El real-

Figura 2. Imagen T₁ axial con gadolinio, en la que se aprecia realce dural difuso secundario a hipere-mia compensadora.

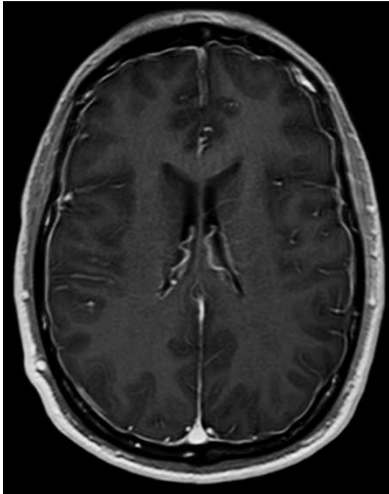


Figura 3. Imagen FLAIR de la misma paciente de la figura anterior, que muestra hiperintensidad paqui-meníngea difusa.

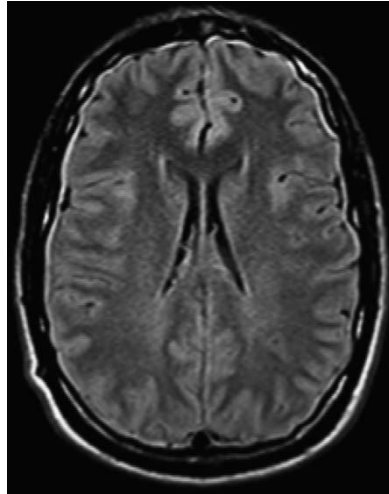


Figura 4. Imagen FLAIR de un paciente con sín-drome de hipotensión intracraneal, en la que se obser-van hematomas subdurales bilaterales.

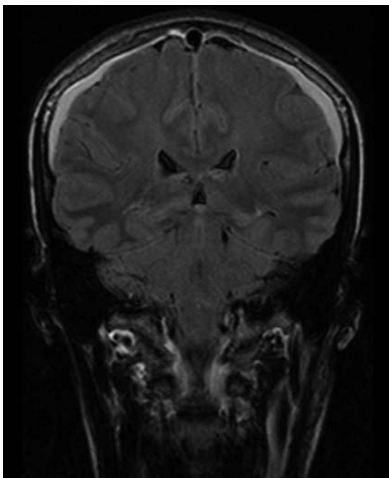
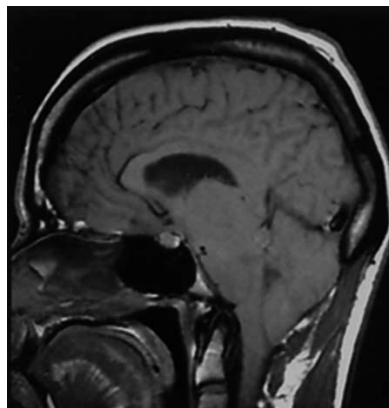


Figura 5. Imagen T₁ sagital en un paciente con sín-drome de hipotensión intracraneal, que muestra el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno, la disminución del calibre de las cisternas subaracnoideas y el acercamiento de la protuberancia al *clivus*.



grosamiento dural difuso asociado al SHI, que aparece como una línea hiperintensa con respecto al LCR y suele desaparecer tras la recuperación del cuadro [7,8] (Fig. 3). Este hallazgo es similar al realce difuso paquimeníngeo que se encuentra en las secuencias potenciadas en T₁ tras la administración de contraste.

Sin embargo, la hiperintensidad paquimeníngea difusa en FLAIR no es exactamente equivalente al realce difuso paquimeníngeo en las secuencias potenciadas en T₁ tras contraste, ya que se ha visto que la primera desaparece antes tras la recuperación del cuadro, posiblemente por diferencias en la sensibilidad de las secuencias. Por ello, la hiperintensidad paquimeníngea difusa en las imágenes FLAIR es ligeramente menos sensible que el realce paquimeníngeo difuso en T₁ con gadolinio. Las secuencias FLAIR no requieren la administración de contraste y son útiles en pacientes en los cuales el diagnóstico de SHI no se sospecha inicialmente, en pacientes con insuficiencia renal, o en el seguimiento de los pacientes con SHI para evitar la administración de contraste adicional [7,8]. Sin embargo, debe tenerse especial cuidado en aquellas áreas donde existan colecciones hemorrágicas subdurales subagudas que se muestran hiperintensas en la secuencia FLAIR y no permiten evaluar correctamente el engrosamiento paquimeníngeo.

El realce paquimeníngeo difuso y el signo de la distensión venosa son signos altamente sensibles de SHI. Forghani y Farb demostraron [7] que el signo de distensión venosa sería el primero en desaparecer tras la mejoría de los síntomas y que el realce paquimeníngeo y otros signos requerirían más tiempo en desaparecer. La temprana y rápida evolución del signo de la distensión venosa es explicable, basándonos en la doctrina de Monro-Kellie. Tras la resolución de la fuga, se espera que el reservorio venoso sea el primero en reaccionar y normalizarse, y, por tanto, el signo de la distensión venosa sería el primer signo en desaparecer tras el tratamiento [7].

Los higromas o hematomas subdurales son habituales (10-50%), probablemente debido a la rotura de venas puentes como consecuencia del descenso encefálico por la depleción del LCR [2]. Suelen presentarse de forma bilateral, como colecciones delgadas (típicamente de 2-7 mm) en las convexidades y sin efecto de masas o evidencia de compresión sobre los surcos adyacentes [8] (Fig. 4). Estas colecciones suelen ser difíciles de diagnosticar, especialmente en los estadios iniciales, con las secuencias convencionales potenciadas en T₁ y T₂, puesto que van a presentar similar intensidad de señal que el

ce paquimeníngeo difuso también lo podemos encontrar en la hemorragia subdural, metástasis dural, infección y síndromes inflamatorios. Sin embargo, estas condiciones no presentan dilatación de las venas epidurales ni hipovolemia del LCR. Las secuencias FLAIR son óptimas para evaluar el en-

LCR. Por ello, su espesor se mide usando las secuencias axiales potenciadas en T₁ tras la administración de contraste intravenoso.

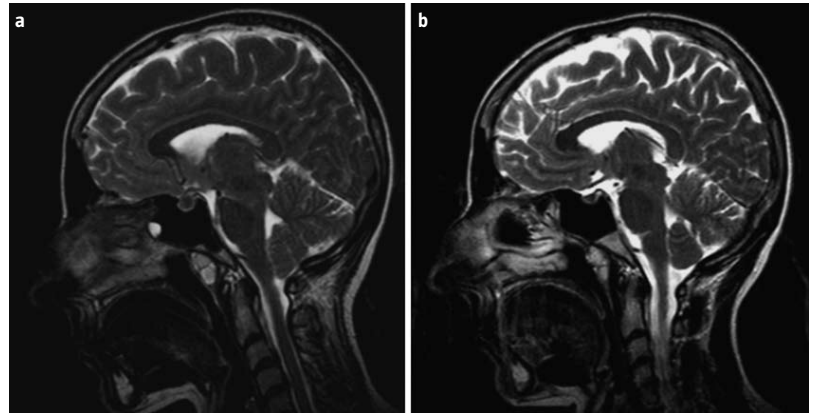
Con la cronicidad del cuadro se produce una disminución del tamaño de los ventrículos cerebrales, una disminución del espacio subaracnoideo y un descenso rostrocaudal del encéfalo (pseudomalformación de Arnold-Chiari), con descenso del *iter* y amígdalas cerebelosas, acercamiento de la protuberancia hacia el *clivus* y depresión con compresión del quiasma óptico [2] (Figs. 5 y 6). El *iter* es la apertura del acueducto de Silvio y se debe identificar en cortes mediosagitales. Su posición se mide en relación con la línea incisural, que va desde los tubérculos anteriores de la silla hasta el punto de confluencia de los senos recto y sagital inferior con la gran vena cerebral. La posición de las amígdalas cerebelosas se mide en relación con el foramen magno, mediante una línea recta (línea de Mc Rae) que va desde la porción inferior del *clivus* hasta el borde posterior del foramen. El descenso encefálico se define por la identificación del *iter* 1,8 mm o más por debajo de la línea incisural o cuando las amígdalas cerebelosas superan en 3 mm o más la línea de Mc Rae [2].

Se ha descrito también en algunos artículos un aumento de la hipófisis [2,4,7], que vuelve a su tamaño normal tras la mejoría clínica (Fig. 6). Para su valoración se utilizan parámetros cualitativos y cuantitativos.

Entre los parámetros cualitativos se encuentran el aspecto del borde superior de la glándula y la protrusión de la glándula sobre la silla turca [7]. La convexidad del borde superior de la glándula se considera un hallazgo positivo, mientras que una apariencia plana o cóncava se considera negativa. Este signo es poco específico y, en general, no se correlaciona bien con el tamaño de la glándula. Por otra parte, la protrusión de la glándula hipofisaria sobre la silla turca parece tener una mejor especificidad y podría considerarse como un signo auxiliar para el diagnóstico de la SHI. La incidencia del aumento del tamaño de la glándula hipofisaria varía mucho de unos estudios a otros. Una de las razones de las discrepancias podría relacionarse con diferentes criterios y metodología utilizados para la determinación de la ampliación de la glándula en estos estudios. El análisis cuantitativo es también complicado por el hecho de que el tamaño de la hipófisis varía según la edad y el sexo del paciente [7].

Adachi et al demostraron, en un estudio realizado recientemente, que en pacientes con SHI se aprecia una acentuada disminución en la intensidad de la señal de la sustancia blanca cerebral con res-

Figura 6. Resonancia magnética inicial (a) de una paciente con síndrome de hipotensión intracraneal, en la que se aprecia el descenso de las amígdalas cerebelosas, la aproximación de la protuberancia al *clivus*, una leve disminución de las cisternas subaracnoideas y un aumento del tamaño de la hipófisis. Dos años más tarde (b) se puede observar la resolución de los hallazgos radiológicos.



pecto a la sustancia gris, en particular en la sustancia blanca subcortical de los lóbulos frontal y parietal, en las imágenes FLAIR, con recuperación de ésta tras la resolución del cuadro en los controles posteriores. Esta alteración en la intensidad de la señal de la sustancia blanca subcortical podría estar en relación con una mayor cantidad de desoxihemoglobina, secundaria a la estasis venosa [9].

Conclusión

El SHI es una entidad de difícil diagnóstico clínico en la que se han descrito hallazgos típicos en la RM craneal con los que el neurólogo y el radiólogo deben estar familiarizados, ya que las pruebas de imagen pueden confirmar el diagnóstico de sospecha de esta entidad.

Entre los hallazgos en RM se encuentran el realce dural difuso y homogéneo, la presencia de pequeñas colecciones subdurales y bilaterales, y un desplazamiento caudal de las estructuras encefálicas (pseudo-Chiari), dilatación de las venas corticales y medulares, y el reciente signo de la distensión venosa. Este último signo constituye un hallazgo altamente sensible de SHI, que tiende a desaparecer tras la mejoría clínica del paciente incluso antes que el realce paquimeníngeo y que podría utilizarse como respuesta al tratamiento.

Bibliografía

1. González-González C, Crisóstomo J, Pérez J, Martín-García V. Hallazgos radiológicos en el síndrome de hipotensión intracraneal. *Rev Neurol* 2009; 49: 100-1.
2. Benito-León J, Reina MA, Álvarez-Linera J. El síndrome de hipotensión intracraneal. *Neurología* 2001; 16: 418-26.
3. Park ES, Kim E. Spontaneous intracranial hypotension: clinical presentation, imaging features and treatment. *J Korean Neurosurg Soc* 2009; 45: 1-4.
4. Farb RI, Forghani R, Lee SK, Mikulis DJ, Agid R. The venous distension sign: a diagnostic sign of intracranial hypotension at MR imaging of the brain. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007; 28: 1489-93.
5. Miyazaw K, Shiga Y, Hasegawa T, Endoh M, Okita N, Higano S, et al. CSF hypovolemia vs intracranial hypotension in spontaneous intracranial hypotension syndrome: *Neuroradiology* 2003; 60: 941-7.
6. Mokri B. The Monro-Kellie hypothesis: applications in CSF volume depletion. *Neuroradiology* 2001; 56: 1746-8.
7. Forghani R, Farb RI. Diagnosis and temporal evolution of signs of intracranial hypotension on MRI of the brain. *Neuroradiology* 2008; 50: 1025-34.
8. Tosaka M, Sato N, Fujimaki H, Tanaka Y, Kagoshima K, Takahashi A, et al. Diffuse pachymeningeal hyperintensity and subdural effusion/hematoma detected by fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in patients with spontaneous intracranial hypotension. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 1164-70.
9. Adachi M, Mugikura S, Shibata A, Kawaguchi E, Sato T, Takahashi S. Relative decrease in signal intensity of subcortical white matter in spontaneous intracranial hypotension on fluid-attenuated inversion recovery images. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009; 30: 906-10.

Intracranial hypotension syndrome: a review of the magnetic resonance findings

Introduction. Intracranial hypotension syndrome (IHS) is a syndrome with a variable aetiology and clinical presentation that is, in most cases, caused by leakage of cerebrospinal fluid (CSF) through the thecal sac. Orthostatic headache associated to the typical magnetic resonance imaging (MRI) findings, secondary to depletion of CSF, is the key to a correct diagnosis.

Aims. To show the imaging findings that, within a suitable clinical context, allow this condition to be identified and diagnosed.

Development. Decreased CSF volume plays an important role in IHS, which leads to an increase in the compensatory volume of blood, essentially dependent on the venous system. MRI is a sensitive technique in the diagnosis of IHS. Yet, separate findings are unspecific. The MRI findings include diffuse and homogeneous dural enhancement, the presence of small bilateral subdural collections, caudal displacement of the encephalic structures (pseudo-Chiari), dilatation of the cortical and medullar veins, and the recent sign of venous distension. This last sign is a highly sensitive finding of IHS, which tends to disappear following the patient's clinical improvement even before the disappearance of the pachymeningeal enhancement, and could be used as a marker for response to treatment.

Conclusions. IHS is a condition that is difficult to diagnose clinically for which several typical MRI findings have been reported; both neurologists and radiologists must be familiar with these findings.

Key words. Magnetic resonance imaging. Meningeal enhancement. Orthostatic headache. Pachymeningitis. Spontaneous intracranial hypotension.