

¿Puede la hipertensión intracraneal idiopática causar hipoacusia?

Can idiopathic intracranial hypertension cause hearing loss?

RESUMEN

La hipertensión intracraneal idiopática (IH) se define como el aumento de la presión intracraneal en ausencia de masa intracraneal o hidrocefalia obstructiva. La cefalea, los trastornos visuales y el papiledema son los rasgos característicos de este síndrome, pero los pacientes con IH también pueden experimentar tinnitus y pérdida de audición. Presentamos un caso de una mujer joven con pérdida auditiva bilateral fluctuante y tinnitus pulsátil, que finalmente fue diagnosticada mediante una punción lumbar de hipertensión intracraneal idiopática tras un ingreso por cefalea. La respuesta al tratamiento con acetazolamida hizo que la audición se normalizara. Los otorrinolaringólogos deben estar familiarizados con esta patología ya que se puede manifestar con una variedad de síntomas que se ven habitualmente en su práctica clínica.

PALABRAS CLAVE:

Hipertensión intracraneal idiopática, hipoacusia fluctuante.

SUMMARY

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is defined as increased intracranial pressure in the absence of intracranial mass or obstructive hydrocephalus. Headache, visual disturbance and papilloedema are the characteristic features of this syndrome, but patients with IIH can also experience tinnitus and hearing loss. We present a case of a young woman with fluctuating bilateral hearing loss and pulsatile tinnitus who was finally diagnosed with idiopathic intracranial hypertension through a lumbar puncture after a headache income. Response to treatment with acetazolamide made the hearing normalize. Otolaryngologists should be familiar with this condition as it can be presented with a variety of symptoms commonly seen in clinical practice.

KEY WORDS:

Idiopathic intracranial hypertension, fluctuating hearing loss.

Introducción

La Hipertensión Intracraneal Idiopática (IH) es un cuadro clínico que cursa con una presión de salida del LCR en la punción lumbar por encima de 25cm de H₂O¹, y que además debe cumplir los criterios modificados de Dandy² para su diagnóstico: signos y síntomas de hipertensión intracraneal (cefaleas, náuseas, vómitos, papiledema...), ausencia de focalidad neurológica (excepto la parálisis del VI par craneal, que puede estar presente), una composición del LCR normal y unas pruebas de imagen (TAC y RM) normales. Para considerarse idiopática deben descartarse otras posibles causas de hipertensión intracraneal.

Caso Clínico

Se presenta el caso de una paciente de 21 años, con obesidad mórbida y antecedentes de síndrome de ovario poliquístico, anemia ferropénica y trastornos psiquiátricos en la infancia, que acudió a Urgencias por un cuadro de hipoacusia y acúfeno en el oído derecho de 15 días de evolución. La exploración mediante otoscopia fue normal, y la audiometría confirmó una hipoacusia neurosensorial moderada severa con componente mixto en frecuencias graves (Fig. 1A).

Según el protocolo de sordera brusca presente en ese momento en nuestro Servicio de Otorrinolaringología, se pautó tratamiento con Pentoxifilina y corticoides, y

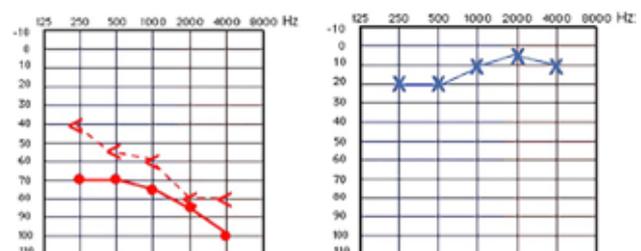


Figura 1A: Hipoacusia neurosensorial con componente mixto en frecuencias graves en oído derecho.

se solicitó una analítica sanguínea y una RM de ángulo pontocerebeloso, que resultaron normales. A los 6 meses, la paciente no sólo no presentaba mejoría de la audición, sino que además había comenzado a perder visión del ojo derecho. Por este motivo, se le aconsejó adaptación protésica, y fue valorada por los Servicios de Oftalmología y Neurología, quienes solicitaron unos potenciales visuales evocados y una RM cerebral, confirmando la ausencia de patología a estos niveles. En este momento, a los 7 meses del inicio del cuadro, la paciente presentó de manera brusca una hipoacusia del oído izquierdo, confirmada por una audiometría en la que prácticamente se observa una cofosis bilateral (Fig. 1B), que a los 6 días, se había resuelto en el oído izquierdo.

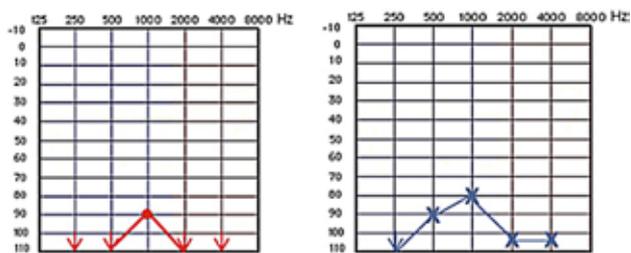


Figura 1B: Cofosis bilateral.

De aquí en adelante, la paciente presentó fluctuaciones de audición en el oído izquierdo, objetivadas por distintas audiometrías. Se decidió ampliar el estudio, y fue valorada por la Unidad de Enfermedades Autoinmunes (quien descartó esta posibilidad), PEATC en 2 ocasiones (normales) (Fig. 2), TAC de peñascos (normal) y estudio de la onda P300 (normal). Para terminar de descartar una posible lesión en la vía auditiva periférica, se realizaron unos PEATC multifrecuencia, unas OEA transitorias, y un DPgrama, resultando todas las pruebas normales.

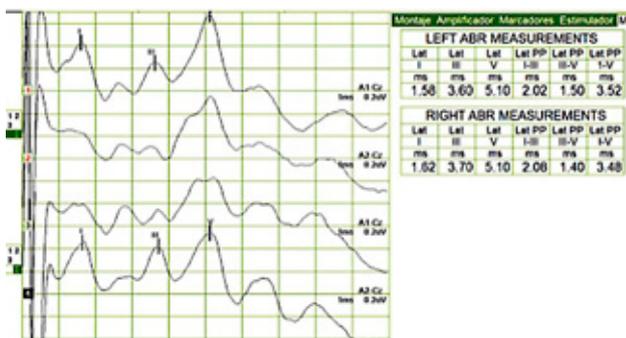


Figura 2: PEATC.

Dado que no se objetivaba patología a ningún nivel, pero la paciente refería seguir oyendo mal, se planteó la posibilidad de que se tratara de un problema psicósomático, por lo que también fue valorada por el Servicio de Psiquiatría. Finalmente, 17 meses después de iniciar el cuadro, la paciente precisó un ingreso en el Servicio de Neurología para estudiar unas cefaleas persistentes, y fue entonces cuando se le diagnosticó de un cuadro de Hipertensión Intracraneal Idiopática, con una presión de salida del LCR en la punción lumbar de 28 cm de H₂O. Inició tratamiento con Acetazolamida, la audición se normalizó (Fig. 1C), y se mantiene estable por el momento.

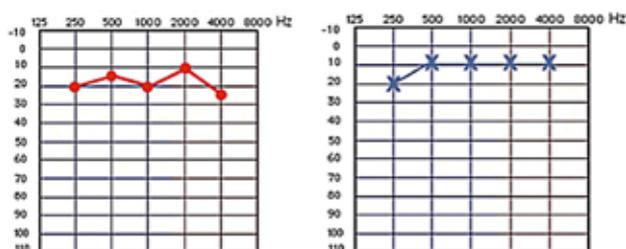


Figura 1C: Audición normalizada.

Discusión

La incidencia de la HII es de 0,9 por cada 100.000 habitantes/año, aumentando hasta 19 por cada 100.000 en mujeres obesas en la 3ª o 4ª décadas de la vida^{3,4}.

Aunque la fisiopatología no está clara, se cree que la causa puede ser un aumento de la resistencia al drenaje del LCR en las granulaciones aracnoideas a través de las cuales se reabsorbe el LCR^{5,6}. Como consecuencia, al no poder reabsorberse, el LCR se acumula, aumenta la presión y produce una hipertensión intracraneal.

Se han descrito múltiples condiciones asociadas que podrían favorecer la aparición de este cuadro, o empeorarlo, entre las que se encuentran, en el caso de nuestra paciente, además de la ya citada obesidad, la anemia ferropénica⁷. De las relacionadas con la patología del área ORL, cabe destacar que el SAOS⁸ se relaciona con la HII debido a que la hipoxemia e hipercapnia nocturnas producen una vasodilatación cerebral, que resulta a su vez en una hipertensión intracraneal.

Dentro de los síntomas otológicos que pueden presentar los pacientes con hipertensión intracraneal idiopática se encuentran fundamentalmente los tinnitus, la hipoacusia y el vértigo, pudiendo aparecer otros como la oto rinoliquorrea, la parálisis facial o el dolor facial⁹.

El tinnitus, generalmente pulsátil y unilateral, se produce por el efecto compresivo de la hipertensión intracraneal en los senos venosos. El latido hace que los senos se compriman y el flujo sanguíneo laminar dentro de ellos se convierta en turbulento, lo que se transforma en un acúfeno pulsátil audible¹⁰.

La hipoacusia, generalmente fluctuante, puede ser de 3 tipos: por un lado, se considera hipoacusia pseudoneurosensorial la que ocurre debido a que el acúfeno es tan intenso que le produce una sensación de pérdida auditiva al paciente¹¹. Por otro lado, se cree que la hipoacusia neurosensorial verdadera ocurre por la alteración del desplazamiento de membranas y del mecanismo de mecanotransducción coclear, secundario a la diferencia de presiones de la perilinfa entre la membrana basilar y la membrana de Reissner^{12,13}. Por último, se define un tercer tipo de hipoacusia, de transmisión, que ocurre por una dificultad de la movilidad de la platina sobre la ventana oval, debido a un aumento de resistencia por la hiperpresión del LCR y la perilinfa¹⁴.

La aparición de vértigo podría tener una patogenia similar a la hipoacusia, y producirse por un aumento de la presión de los líquidos peri y endolinfático en el oído interno, o bien por compresión y edema del VIII par craneal¹⁵.

Existe un trabajo realizado por Sismanis⁹, en el que incluyó a 20 pacientes diagnosticados de hipertensión intracraneal idiopática, y los sometió a varias pruebas audiológicas, entre las que incluyó la audiometría tonal y verbal, la impedanciometría, PEATC, Electronistagmografía y Electrocoqueleografía. Las conclusiones fundamentales

fueron que no existe una relación entre la magnitud de la presión del LCR y el grado de hipoacusia, que la audición mejoró tras la punción lumbar, y que los PEATC que salieron alterados en sólo 2 pacientes, se normalizaron tras la punción lumbar. Dada la variabilidad en los resultados de estas pruebas, la utilidad de las mismas está todavía por determinar.

El tratamiento de la HII incluye una combinación de cambios en el estilo de vida, tratamiento farmacológico, y la posibilidad quirúrgica. Por un lado, se ha demostrado que una pérdida de peso favorece una recuperación más rápida del papiledema y de la disfunción visual¹⁶ que el paciente hubiera podido desarrollar, y es importante ya que como se ha dicho, el cuadro tiene una mayor incidencia en mujeres obesas. Por otro lado, el tratamiento médico tiene como objetivo la reducción de la presión del LCR, y se fundamenta sobre todo en la administración de diuréticos (Acetazolamida, Furosemida) o de corticoides¹. Por último, se reserva la cirugía para aquellos casos de cefalea de mal control, o como prevención de la alteración visual¹; las técnicas quirúrgicas incluyen la derivación lumbo o ventrículo-peritoneal, la cirugía bariátrica, el stent vascular del seno venoso, o la descompresión endoscópica del nervio óptico¹⁷.

Conclusión

La hipertensión intracraneal idiopática puede dar síntomas otológicos, debiendo sospecharla ante la presencia de hipoacusia fluctuante y acúfenos pulsátiles. La utilidad de las pruebas audiológicas está todavía por determinar. A pesar de que el diagnóstico de HII parece compatible en el caso de nuestra paciente, será el seguimiento el que determine si ésta es la única causante de su patología.

Bibliografía

- Jindal M, Hiam L, Raman A, Rejali D. Idiopathic intracranial hypertension in otolaryngology. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2009 Jun;266(6):803-6.
- Smith JL. Whence pseudotumour cerebri? *J Clin Neuroophthalmol*. 1985; 5:55-56.
- Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O'Fallon WM. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). Descriptive epidemiology in Rochester, Minn, 1976 to 1990. *Arch Neurol*. 1993;50(1):78-80.
- Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumour cerebri population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 1988;45(8):875-877.
- Owler BK, Parker G, Halmagyi GM, Dunne VG, Grinnell V, McDowell D et al. Pseudotumor cerebri syndrome: venous sinus obstruction and its treatment with stent placement. *J Neurosurg* 2003;98:1045-1055.
- Binder DK, Horton JC, Lawton MT, McDermott MW. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurosurgery* 2004; 54: 538-552.
- Fishman RA. Benign intracranial hypertension. In: *Cerebrospinal fluid in disease of the nervous system*. Philadelphia: WB Saunders 1980.p.128-39.
- Jennum P, Borgesen SE. Intracranial pressure and obstructive sleep apnea. *Chest*. 1989;95(2):279-83.
- Sismanis A. Otologic manifestations of benign intracranial hypertension syndrome: diagnosis and management. *Laryngoscope* 1987; 97 (supl 42): 1-17.
- Sismanis A. Pulsatile tinnitus. *Otolaryngol Clin North Am*. 2003; 36:389-402.
- Sismanis A. Pulsatile tinnitus. A 15-year experience. *Am J Otol*. 1998;19:472-477.
- Valk WL, Wit HP, Albers FW. Effect of acute inner ear pressure changes on low-level distortion product otoacoustic emissions in the guinea pig. *Acta Otolaryngol*. 2004;124:929-936.
- Valk WL, Wit HP, Albers FW. Changes in CMDP and DPOAE during acute increased inner ear pressure in the guinea pig. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2008;265: 287-292.
- Murakami S, Gyo K, Goode RL. Effect of increased inner ear pressure on middle ear mechanics. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 1998;118:703-708.
- Reitsma S, Stokroos R, Weber JW, Van Tongeren J. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension Presenting With Sensorineural Hearing Loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015;124(12):996-1001.
- Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology* 1998; 50: 1094-1098.
- Gupta AK, Gupta A, Kumar S et al. Endoscopic endonasal management of pseudotumour cerebri: is it effective? *Laryngoscope*. 2007; 117:1138-1142.

Correspondencia

Dr. Blanca Galindo Torres
 Juan Carlos I, 53 - 11B
 50009 Zaragoza
 E-mail: bagablanck@hotmail.com