

BMJ Best Practice

Hipertensão intracraniana idiopática

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Oct 05, 2018

Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Prevenção	6
Prevenção primária	6
Prevenção secundária	6
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	11
Anamnese e exame físico	13
Exames diagnóstico	15
Diagnóstico diferencial	16
Critérios de diagnóstico	16
Tratamento	19
Abordagem passo a passo do tratamento	19
Visão geral do tratamento	24
Opções de tratamento	26
Novidades	31
Acompanhamento	32
Recomendações	32
Complicações	32
Prognóstico	33
Nível de evidência	35
Referências	37
Imagens	46
Aviso legal	51

Resumo

- ♦ A hipótese mais popular é que a hipertensão intracraniana idiopática (HII) seja uma síndrome de absorção reduzida do líquido cefalorraquidiano.
- ♦ As características clínicas incluem cefaleias, zumbido síncrono ao pulso, obscurecimentos visuais transitórios, perda da visão, dor cervical e dorsalgia, e diplopia.
- ♦ Os sinais incluem papiledema, paresia do sexto nervo e distúrbios da função sensitiva visual. A perda de campo visual é comum e o padrão prototípico da perda precoce é o aumento do ponto cego e perda inferonasal. Os critérios de diagnóstico são os critérios modificados de Dandy.
- ♦ Em todos os pacientes com HII, o tratamento consiste primeiramente na eliminação de fatores causais, como medicamentos e outras condições conhecidas por elevar a pressão intracraniana, e instituição de uma dieta com baixo nível de sódio para redução de peso associada a acetazolamida, quando indicada. Terapia pode ser administrada para reverter e prevenir a perda da visão.

Definição

A hipertensão intracraniana idiopática (HII), também conhecida como pseudotumor cerebral, é um distúrbio de pressão intracraniana elevada que ocorre principalmente em mulheres com sobrepeso em idade fértil, frequentemente em um cenário de ganho de peso.[1] Sua causa não é conhecida (daí a preferência pelo nome HII). É uma síndrome caracterizada pela pressão intracraniana elevada e pelos sinais e sintomas associados a ela em um paciente alerta e orientado, mas sem achados neurológicos localizados. Não há evidências de deformidade nem de obstrução do sistema ventricular, e os estudos neurodiagnósticos são normais, exceto pela pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) elevada e pelos sinais de exames de neuroimagem relacionados. Além disso, não há causa secundária aparente de hipertensão intracraniana. A HII pode ser autolimitada ou ter uma evolução crônica ao longo da vida.[1] [2]

Epidemiologia

A incidência anual de hipertensão intracraniana idiopática (HII) nos EUA é de 0.9/100,000 pessoas e 3.5/100,000 em mulheres com 15 a 44 anos de idade.[3] [4] Entre as mulheres obesas com idade entre 20 e 44 anos que estão $\geq 20\%$ acima do seu peso ideal, a incidência é de 19/100,000.[3] Mais de 90% dos pacientes são obesos e $>90\%$ são mulheres em idade fértil. A preponderância feminina e a associação com a obesidade é verdadeira apenas para pacientes pós-puberais.[5] A média da idade no diagnóstico é cerca de 30 anos.[3] A hipertensão intracraniana idiopática ocorre em todo o mundo, com incidência estimada de 1 a 3 a cada 100,000 pessoas por ano.[6] Uma taxa de incidência anual bruta na Líbia encontrou hipertensão intracraniana idiopática de 2.2/100,000 e 21.4/100,000 em mulheres obesas com 15 a 44 anos de idade.[7] No Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT, Ensaio de tratamento da hipertensão intracraniana idiopática), um estudo controlado randomizado com base nos EUA envolvendo 165 sujeitos com HII e perda de visão leve, todos os sujeitos estavam acima do peso, a maioria estava obesa (88%) e a maioria eram mulheres (98%).[8]

A incidência é a mesma em gestantes e não gestantes e pode ocorrer em qualquer trimestre da gestação.[9]

Etiologia

A causa é desconhecida. A hipertensão intracraniana idiopática (HII) em adultos é altamente associada ao sexo feminino e à obesidade (geralmente associada a ganho de peso recente).[3] [4] Muitas etiologias foram sugeridas, mas nenhuma foi provada. Qualquer etiologia deve explicar a preponderância em mulheres e a presença da obesidade.

Fisiopatologia

A absorção do líquido cefalorraquidiano (LCR) ocorre via granulações aracnoides e ao longo das bainhas da raiz nervosa, principalmente ao longo do nervo olfatório através da placa cribiforme.[10] Acredita-se que há resistência elevada ao fluxo do LCR ao longo de uma ou mais dessas vias, mas anormalidades dessas vias de absorção em pacientes com hipertensão intracraniana idiopática (HII) ainda não foram comprovadas. Com o bloqueio da absorção, a pressão intracraniana precisa aumentar para que o LCR seja absorvido. Embora os edemas intersticiais e intracelulares tenham sido relatados em espécimes de biópsia cerebral, um estudo com métodos atuais de análise concluiu que as características histológicas do parênquima cerebral são normais, e os achados de estudos prévios são artefatos de preparação da lâmina.[11] [12]

Além disso, foram relatadas alterações da hemodinâmica cerebral, inclusive volume de sangue cerebral elevado e fluxo sanguíneo cerebral reduzido, mas sua significância não está clara.

A relação entre o papiledema e a perda da visão é complexa e geralmente decorre de uma isquemia intraneuronal relacionada à elevação da pressão do LCR transmitida ao longo da bainha do nervo óptico.[13] Com a perda de axônios, o papiledema pode regredir enquanto a visão se deteriora. Mais frequentemente, no entanto, quanto mais grave o papiledema, pior é a perda da visão. Isso é verdade para uma série de casos, mas, ocasionalmente, os pacientes têm papiledema acentuado e pouca perda da visão.[14]

Prevenção primária

Manter um peso corporal saudável pode prevenir a hipertensão intracraniana idiopática (HII).^[10]

Prevenção secundária

Os pacientes devem manter a perda de peso e uma dieta com baixo teor de sódio e evitar quaisquer outros fatores causais.

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma mulher de 29 anos apresenta história de 3 meses de agravamento de cefaleias e aumento da perda da visão. Ela descreve episódios ocasionais de perda visual fragmentada bilateral com duração de 20 segundos que pode ser desencadeada por inclinação ou posição ortostática. Durante as últimas duas semanas ela tem ouvido um som “sibilante”, síncrono a seu pulso, que é mais perceptível quando ela está prestes a dormir. Sua acuidade visual é 20/30 (6/9 metros) em cada olho. O exame de fundo de olho revela inchaço bilateral dos discos ópticos, e a perimetria automatizada de Humphrey mostra aumento do ponto cego e locais anormais dispersos no teste. A ressonância nuclear magnética mostra uma sela parcialmente vazia, e o exame de venografia por ressonância magnética não mostra evidências de trombose, mas apresenta estenoses bilaterais do seio venoso transverso. A pressão de abertura da punção lombar é 280 mm H₂O.

[Fig-1]

[Fig-2]

Caso clínico #2

Um homem obeso de 42 anos apresenta história de 2 meses de aumento de cefaleias que são mais fortes pela manhã e estão associadas a náuseas. Ele tem episódios ocasionais de perda transitória da visão em ambos os olhos, com duração de 30 segundos até a recuperação. Ele admite ouvir um som sibilante na cabeça à noite, síncrono a seu pulso. Sua esposa relata que ele ronca durante o sono e ocasionalmente parece parar de respirar.

Outras apresentações

Outras apresentações comuns incluem cefaleias intensas e perda da visão em mulheres jovens. Geralmente, a evolução é crônica.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

A hipertensão intracraniana idiopática (HII) é uma síndrome caracterizada pela pressão intracraniana elevada e pelos sinais e sintomas associados a ela em um paciente alerta e orientado, mas sem achados neurológicos localizados.^[1] Não há evidências de deformidade nem de obstrução no sistema ventricular, e os estudos neurodiagnósticos são normais, exceto pela pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) elevada. Além disso, não há causa secundária aparente de hipertensão intracraniana. A doença pode ser autolimitada ou ter uma evolução crônica vitalícia.^[1]

Os pacientes devem ser questionados quanto à presença de achados como cefaleias, dor nos ombros e pescoço, zumbido síncrono ao pulso, obscurecimentos visuais transitórios, fotofobia, perda da visão e diplopia.

Os sinais que podem ser encontrados no exame físico incluem inchaço no disco óptico, paresia do sexto nervo e distúrbios da função sensitiva visual. A perda de campo visual é comum e o padrão prototípico

da perda precoce é o aumento do ponto cego e perda inferonasal.[30] Os critérios modificados de Dandy podem ser utilizados como critérios de diagnóstico.[31] [32]

[Fig-1]

[Fig-3]

[Fig-4]

História

Deve-se valorizar qualquer ocorrência das seguintes afecções, pois são causas prováveis da HII:

- Fluxo reduzido através das granulações aracnoides: cicatrização de uma inflamação prévia (por exemplo, meningite, sequela de hemorragia subaracnoide)
- Obstrução da drenagem venosa: trombozes dos seios venosos (estados hipercoaguláveis, infecção contígua; p. ex., hidrocefalia otítica pós-otite média ou mastoidite), dissecções radicais bilaterais do pescoço, síndrome da veia cava superior, pressão cardíaca direita elevada
- Endocrinopatias: doença de Addison, hipoparatiroidismo, supressão de corticosteroide
- Distúrbios nutricionais: hipervitaminose A (ingestão de vitamina, fígado ou isotretinoína), hiperalimentação no nanismo por privação
- Malformações arteriovenosas e shunts durais.

Deve-se solicitar mais informações sobre outras causas prováveis se a história para as causas prováveis for negativa:

- Esteroides anabolizantes (podem causar trombose dos seios venosos)
- Clordecona (também conhecida como cepona, um inseticida)
- Cetoprofeno ou indometacina (na síndrome de Bartter)
- Lúpus eritematoso sistêmico
- Terapia de reposição tireoidiana em crianças com hipotireoidismo
- Uremia
- Uso de tetraciclina
- Uso de ácido all-trans-retinoico (ATRA)
- Uso de amiodarona
- Anemia ferropriva
- Uso de carbonato de lítio
- Uso de ácido nalidíxico.

Características clínicas

Os pacientes podem apresentar cefaleia, dor nos ombros e pescoço, obscurecimentos visuais transitórios, zumbido síncrono ao pulso, fotofobia e dor retrobulbar. Diplopia e perda da visão são menos comuns. Alguns desses sintomas são comuns em controles, portanto, individualmente não são diagnósticos de HII. O zumbido síncrono ao pulso é raramente observado em controles, portanto, é um sintoma relativamente específico da hipertensão intracraniana.

Cefaleia: comum entre os pacientes e é o sintoma manifesto usual. A apresentação pode incluir cefaleias diárias pulsáteis intensas.[33] Elas podem acordar o paciente e geralmente duram horas. A cefaleia é geralmente relatada como a pior dor de cabeça que a pessoa já teve. Náuseas são comuns, mas vômitos são menos comuns. Não há cefaleia como protótipo para HII, mas é comumente uma cefaleia

holocraniana. Muitos pacientes apresentam síndrome de cefaleia mista que inclui enxaqueca e cefaleias por uso excessivo de analgésicos. Um estudo da cefaleia no ensaio Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment concluiu que a cefaleia estava provavelmente relacionada principalmente a fatores diferentes do grau de elevação da pressão do LCR, sugerindo a indicação de tratamentos específicos para cefaleia.[34]

Obscurecimentos visuais transitórios: episódios de perda transitória da visão, fragmentada ou parcial, que geralmente duram <30 segundos e são seguidos por restauração da visão. Obscurecimentos visuais ocorrem em cerca de três quartos dos pacientes.[35] Os episódios podem ser monoculares ou binoculares. Acredita-se que a causa desses episódios seja uma isquemia transitória da cabeça do nervo óptico, causada por pressão elevada no tecido.[36] Embora alguns estudos falharam em mostrar a associação de obscurecimentos visuais a um desfecho de visão prejudicada,[37] [38] [39] outro estudo descobriu que os obscurecimentos visuais frequentes (mais de uma vez por dia) são um fator de risco para desfecho visual desfavorável.[40]

Zumbido síncrono ao pulso: ocorre em aproximadamente 60% dos pacientes.[35] O som geralmente é unilateral, sem nenhum lado predominante. Em pacientes com hipertensão intracraniana, a compressão jugular ipsilateral ao som o elimina.[41] Acredita-se que o som seja decorrente da transmissão de pulsações vasculares intensificadas, via estenoses do seio venoso transverso colapsadas (criando um fluxo turbulento) que podem ser observadas com uma venografia; é um sintoma relativamente específico de pressão intracraniana (PIC) elevada.

Exames físicos

Os médicos devem avaliar se há papiledema e perda da visão associada, além de paresia do VI nervo craniano. Se outros achados no exame neurológico estiverem presentes, deve-se suspeitar fortemente de um diagnóstico que não seja de HII.

- Exame oftalmoscópico: o papiledema é o principal sinal de HII, mas deve ser diferenciado do pseudopapiledema. O edema do disco óptico, direta ou indiretamente, é a causa da perda da visão. Em geral, quanto maior o grau de papiledema, pior a perda da visão.[14] A escala de Frisén modificada é usada para avaliar o edema do disco para acompanhar o paciente e determinar o risco de desfecho visual desfavorável.[42] No entanto, em cada indivíduo, a gravidade da perda da visão não pode ser predita facilmente a partir da gravidade do papiledema. Uma possível explicação para isso é que, com a morte dos axônios pela compressão do nervo óptico, o volume do papiledema se reduz. Hemorragias na camada de fibras nervosas foram relacionadas a desfechos mais desfavoráveis.[43]
- Distúrbios de motilidade ocular: a diplopia horizontal ocorre em aproximadamente 33% dos pacientes, e paralisias do VI nervo craniano, em 10% a 20%.[44] Foram relatados distúrbios de motilidade diferentes da paralisia no VI nervo craniano. Alguns deles decorrem de conclusões errôneas sobre o pequeno desequilíbrio motor ocular vertical que acompanha as paralisias do VI nervo craniano. Um diagnóstico de HII deve ser visto com suspeita em pacientes com distúrbios de motilidade ocular diferentes de paralisias do VI nervo craniano.
- Função sensitiva visual: a acuidade visual é geralmente normal, ou beira a normalidade, em pacientes com papiledema, exceto quando a condição é duradoura e grave. Perda leve no exame da acuidade visual de Snellen não é incomum,[45] mas essa avaliação é insensível à intensidade da perda da visão observada na perimetria e ao agravamento do grau de papiledema.[44] O teste de sensibilidade ao contraste é mais sensível, mas é geralmente redundante se a perimetria tiver sido realizada adequadamente.

- Perimetria: a perda da visão na perimetria é comum na HII.²[\[C\]Evidence](#) Cerca de um quarto dessa perda é leve, e é provável que o paciente não a perceba.[\[44\]](#)

Os defeitos no campo visual são do mesmo tipo que ocorrem no papiledema devido a outras causas e são similares aos encontrados no glaucoma. Os defeitos mais comuns são aumento do ponto cego fisiológico e perda das porções inferonasais do campo visual,[\[30\]](#) juntamente com a constrição das isópteras. Os defeitos centrais são distintamente incomuns e justificam uma busca por outros diagnósticos, a menos que haja um grande descolamento seroso de retina proveniente de um alto grau de edema do disco óptico. A perda de campo visual pode ser progressiva e grave e pode causar cegueira. Geralmente, o perfil temporal da perda da visão é gradual. No entanto, pode ocorrer perda da visão aguda grave do tipo encontrado na neuropatia óptica isquêmica.

O aumento do ponto cego é comum. Devido ao fato de a refração frequentemente eliminar esse defeito, ele não deve ser considerado como perda significativa da visão a menos que invada a área de fixação. Este último geralmente resulta do descolamento neurosensorial, que é observado melhor com a tomografia de coerência óptica (TCO). Além disso, como o tamanho do ponto cego é tão dependente da refração, ele não deve ser usado para seguir o ciclo da terapia. Perda de visão leve adjacente ao ponto cego também pode ocorrer a partir de dobras coroidais. Por conta da perda da visão no campo visual (principalmente periférico) o desvio médio do perímetro, um índice de perda da visão geral, é uma boa medida para usar e acompanhar os pacientes.[\[46\]](#)

Investigações

Todos os pacientes devem ser submetidos às seguintes investigações.

- Teste da acuidade visual de Snellen: a acuidade visual geralmente é normal, ou beira a normalidade, em pacientes com papiledema, exceto quando a condição é de longa duração e grave ou se há descolamento neurosensorial. Perda leve no exame da acuidade visual de Snellen não é incomum,[\[45\]](#) mas essa avaliação é insensível à intensidade da perda da visão observada na perimetria e ao agravamento do grau de papiledema.[\[44\]](#)
- Defeito pupilar aferente relativo (DPAR): um teste objetivo feito para avaliar a via aferente da doença. O grau pode ser quantificado usando-se um conjunto de filtros de densidade neutra.
- Exame de motilidade ocular: feito para avaliar os defeitos de motilidade ocular, inclusive paresia do VI nervo craniano.
- Perimetria automatizada estática ou de Goldmann (cinética): para ponto cego aumentado, perda inferonasal, outros defeitos de bloqueio da fibra nervosa ou constrição do campo.
- Fotografias do disco óptico ou classificação de Frisén: as fotografias do disco devem ser analisadas de acordo com a escala modificada de papiledema de Frisén.[\[42\]](#) [\[32\]](#)
[\[Fig-5\]](#)
[\[Fig-6\]](#)
[\[Fig-7\]](#)
[\[Fig-8\]](#)
[\[Fig-9\]](#)
- Ressonância nuclear magnética (RNM) do cérebro com e sem contraste: busca de patologia intraorbital e intracraniana. As visualizações axial e sagital são necessárias para avaliar a sela vazia.

- Punção lombar: pode ser realizada depois que as lesões de massa intracranianas tiverem sido excluídas. A técnica asséptica sob anestesia local é realizada utilizando o interespaço L3/L4, com o paciente em posição de decúbito lateral esquerdo com as pernas estendidas antes de aferir a pressão de abertura e com frequência respiratória e profundidade respiratória normais (sem sinais óbvios de hiper ou hipoventilação). É geralmente mais fácil acessar o espaço subaracnoide com o paciente sentado e então colocá-lo na posição de decúbito lateral para aferição da pressão e coleta do líquido cefalorraquidiano (LCR).
- Venografia por ressonância magnética: para estenose do seio venoso bilateral transverso; negativa para trombose dos seios venosos.

Os resultados dos exames laboratoriais são normais exceto pela pressão intracraniana elevada na manometria do LCR. Resultados anormais do exame de neuroimagem (exceto sela vazia, bainhas de nervo óptico desdobradas e seios laterais parcialmente colapsados) devem conduzir a um diagnóstico diferencial.

Pressão do LCR elevada

Há muitas questões com relação aos critérios de medição da pressão de abertura do LCR. O nível de referência para a medição deveria ser o nível do átrio esquerdo, com o paciente em posição supina, inclinada ou sentada. Deve-se notar que valores falsamente altos podem ocorrer com Valsava e hipoventilação associada à sedação.[47] Essa hipoventilação é uma questão especialmente recorrente na população pediátrica. Valores artefactualmente baixos podem ocorrer com hiperventilação em um paciente ansioso, decorrente da redução dos níveis de dióxido de carbono.[48]

Os limites normais para a pressão de abertura do LCR permanecem controversos. Os limites normais são <200 mm H₂O em pessoas não obesas, mas em pacientes obesos há estudos conflitantes.[49] [50] [51] Há uma leve elevação na pressão do LCR com uma elevação do índice de massa corporal (IMC).[52] Valores entre 200 mm H₂O e 250 mm H₂O podem ser considerados limítrofes, sendo que valores acima de 250 mm H₂O são definitivamente elevados. Em crianças e adolescentes, devem ser utilizados valores >280 mm H₂O.[53]

Pacientes que se submeteram a múltiplas punções de agulha podem ter resultados falsamente baixos. Por outro lado, medições únicas podem ser enganosas, já que a punção lombar afere a pressão do LCR num único momento, e a pressão do LCR flutua durante o dia, sendo que por vezes, pode ser normal em pacientes com HII. Portanto, uma única aferição normal do LCR não exclui o diagnóstico de HII, e uma única aferição da pressão tem uso clínico limitado para fins de alteração do tratamento. A repetição da punção lombar, um procedimento anteriormente usado como tratamento para HII, também aumenta o risco de desenvolvimento de tumores epidermóides intraespinhais, causados pela implantação de células epidérmicas.[54]

Tomografia de coerência óptica (TCO)

Uma técnica de exame de imagem que pode ser utilizada para medir a espessura da camada das fibras nervosas da retina e revelar o progresso do papiledema.[42]

Fatores de risco

Fortes

sexo feminino

- Há preponderância do sexo feminino, com idade média de 32 anos no diagnóstico.[3] A incidência é de 3.5/100,000 mulheres com 15 a 44 anos de idade.[4]

ganho de peso

- Entre as mulheres obesas com idade entre 20 e 44 anos que estão $\geq 20\%$ acima do seu peso ideal, a incidência é de 19/100,000.[3]
- O ganho de peso está especialmente relacionado ao início dos sintomas, à recorrência[15] ou à piora da visão.

apneia do sono

- A hipertensão intracraniana com apneia do sono é decorrente de episódios noturnos de hipoxemia e hipercapnia, que resultam em pressão intracraniana elevada secundária à vasodilatação cerebral e ao edema persistente do disco. 1[C]Evidence O mecanismo da perda permanente da visão em pacientes com papiledema está relacionado à isquemia intraneuronal no disco óptico, de modo que a dessaturação noturna do oxigênio, o vasoespasma e outras alterações circulatórias associadas à apneia do sono podem comprometer ainda mais a perfusão do disco óptico.[17]

uso de determinados medicamentos

- Há evidências razoáveis de que os seguintes medicamentos e condições podem causar pressão intracraniana elevada: ácido nalidíxico,[18] nitrofurantoína,[19] cetoprofeno ou indometacina (na síndrome de Bartter),[20] [21] intoxicação por vitamina A,[22] isotretinoína,[23] ácido all-trans-retinoico,[24] terapia de reposição tireoidiana em crianças com hipotireoidismo,[25] lítio,[26] e esteroides anabolizantes (que podem causar trombose dos seios venosos).[27]
- Embora a terapia com tetraciclina ou minociclina possa ser uma causa relacionada, o uso comum desses medicamentos, em conjunto com provas incompletas da associação, sugere que são necessários estudos adicionais.[28] [29]

doenças causais associadas

- Há muitas causas associadas de hipertensão intracraniana idiopática (HII), com níveis de associação variáveis. Uma causa provável é o fluxo reduzido através das granulações aracnoides, devido à cicatrização de uma inflamação prévia (por exemplo, meningite, sequela de hemorragia subaracnoide). Outra causa é a obstrução da drenagem venosa, que pode resultar de tromboses dos seios venosos devido a estados hipercoaguláveis, infecção contígua (por exemplo, hidrocefalia otítica pós-otite média ou mastoidite), dissecações radicais bilaterais do pescoço, síndrome da veia cava superior ou pressão cardíaca direita elevada. A HII também pode estar associada a condições endócrinas, como a doença de Addison, o hipoparatiroidismo, a obesidade e a supressão de corticosteroides. Outras causas prováveis incluem distúrbios nutricionais como a hipervitaminose A (ingestão de vitamina, fígado ou isotretinoína) e hiperalimentação no nanismo por privação, bem como malformações arteriovenosas e shunts durais.
- Outras condições que podem estar associadas à HII incluem lúpus eritematoso sistêmico, uremia, anemia ferropriva e sarcoidose.

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

- Fatores de risco fortes são sexo feminino, ganho de peso, apneia do sono e utilização de medicamentos ou presença de doença associada à hipertensão intracraniana idiopática (HII).

perda de campo visual (comum)

- Comum em pacientes com hipertensão intracraniana idiopática (HII). Cerca de um quarto dessa perda é leve, e é provável que o paciente não a perceba.[\[44\]](#)

história familiar de hipertensão intracraniana idiopática (incomum)

- Há relatos de casos de ocorrência familiar de HII, e existe um fenótipo específico da doença (isto é, uma mulher obesa em idade fértil).[\[55\]](#) Contudo, a genética da HII é desconhecida.

Outros fatores de diagnóstico

cefaleia (comum)

- Presente em quase todos os pacientes, sendo o sintoma manifesto usual. O perfil da cefaleia é de dores de cabeça diárias intensas, descritas como pulsáteis.[\[33\]](#) Elas são diferentes de cefaleias prévias, podem acordar o paciente e geralmente duram horas. As cefaleias podem estar associadas a náuseas, embora vômitos sejam incomuns.

obscurecimentos visuais transitórios (comum)

- Há episódios de perda da visão transitória que geralmente duram <30 segundos e são seguidos por restauração da visão. Obscurecimentos visuais ocorrem em cerca de três quartos dos pacientes.[\[35\]](#) Os ataques podem ser monoculares ou binoculares. Acredita-se que a causa desses episódios seja uma isquemia transitória da cabeça do nervo óptico, devido à pressão elevada no tecido.[\[36\]](#)

zumbido síncrono ao pulso (comum)

- Sintoma descrito por dois terços dos pacientes.[\[35\]](#) O zumbido síncrono ao pulso é raramente observado em controles, portanto, é um sintoma relativamente específico da hipertensão intracraniana.
- O som geralmente é unilateral, sem nenhum lado predominante. Em pacientes com hipertensão intracraniana, a compressão jugular ipsilateral ao som o elimina.[\[41\]](#) Acredita-se que o som seja decorrente da transmissão de pulsações vasculares intensificadas, por meio do líquido cefalorraquidiano (LCR) sob alta pressão, nas paredes dos seios venosos.[\[56\]](#) O seio venoso lateral colapsado encontrado na venografia pode ser o correlato anatômico desse sintoma.

fotofobia (comum)

- Ocorre em cerca de metade dos pacientes com hipertensão intracraniana idiopática (HII).[\[8\]](#)

dor retrobulbar (comum)

- Ocorre em cerca de metade dos pacientes com hipertensão intracraniana idiopática (HII), e dor com movimentos oculares ocorre em cerca de 20% dos pacientes.[\[44\]](#)

edema do disco óptico (comum)

- Deve-se tomar o cuidado de diferenciar o verdadeiro papiledema do pseudopapiledema. O edema do disco óptico é a causa da perda da visão na hipertensão intracraniana idiopática (HII). Quanto maior o grau de papiledema, pior a perda da visão.[14] A gravidade do inchaço do disco é classificada de acordo com a escala de Frisén.[32] [42]

[Fig-1]

[Fig-5]

[Fig-6]

[Fig-7]

[Fig-8]

[Fig-9]

acuidade visual reduzida (comum)

- A acuidade visual geralmente é normal, ou beira a normalidade, em pacientes com papiledema, exceto quando a condição é de longa duração e grave ou se há descolamento neurosensorial. A perda leve no teste da acuidade visual de Snellen é comum em pacientes com hipertensão intracraniana idiopática (HII),[8] mas o teste de Snellen é insensível à intensidade da perda da visão observada na perimetria e ao agravamento do grau de papiledema.[44]

defeitos de motilidade ocular (comum)

- Um exame de motilidade ocular completo avaliará os defeitos de motilidade ocular, inclusive paresia do VI nervo craniano.

diplopia (incomum)

- A diplopia horizontal ocorre em cerca de 33% dos pacientes com HII, e paralisias do VI nervo craniano, em 10% a 20%.[44] Foram relatados distúrbios de motilidade diferentes da paralisia no VI nervo craniano. Alguns deles refletem conclusões errôneas sobre o pequeno desequilíbrio motor ocular vertical que acompanha as paralisias do VI nervo craniano. O diagnóstico de HII deve ser visto com suspeita em pacientes com distúrbios de motilidade ocular diferentes de paralisias do VI nervo craniano.

defeito pupilar aferente relativo (DPAR) (incomum)

- O DPAR deve ser investigado para avaliar doença da via aferente.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
testes de campo visual (perimetria) <ul style="list-style-type: none"> O diagnóstico e o tratamento adicional devem incluir a perimetria seriada.[1] Os defeitos no campo visual são do mesmo tipo que ocorre no papiledema devido a outras causas e são similares aos encontrados no glaucoma. Os defeitos mais comuns são aumento do ponto cego fisiológico e perda das porções inferonasais do campo visual,[30] juntamente com a constrição das isópteras. Os defeitos centrais são distintamente incomuns e justificam uma busca por outros diagnósticos, a menos que haja um grande descolamento seroso de retina proveniente de um alto grau de edema do disco óptico. A perda de campo visual pode ser progressiva e grave e pode causar cegueira. Geralmente, o perfil temporal da perda da visão é gradual. No entanto, pode ocorrer perda da visão aguda grave do tipo encontrado na neuropatia óptica isquêmica. 	defeitos do campo visual; ponto cego aumentado, perda inferonasal, outros defeitos de bloqueio da fibra nervosa ou constrição do campo
fotografias do disco óptico <ul style="list-style-type: none"> Os estágios da classificação de Frisén do papiledema vão do estágio 0 (disco óptico normal) ao estágio 5 (grave).[42] [32] Isso é importante porque papiledema de grau 3 e superiores são fatores de risco para a perda da visão.[40] <p>[Fig-5]</p> <p>[Fig-6]</p> <p>[Fig-7]</p> <p>[Fig-8]</p> <p>[Fig-9]</p>	classificação de Frisén do papiledema
ressonância nuclear magnética (RNM) cranioencefálica com ou sem contraste <ul style="list-style-type: none"> As visualizações axial e sagital são utilizadas para avaliar a sela vazia e o achatamento do globo. <p>[Fig-2]</p>	negativa para patologia intracraniana e intraorbital; sela vazia; achatamento do globo
punção lombar nos segmentos L3/L4 da espinha <ul style="list-style-type: none"> Pode ser realizada depois que as lesões de massa intracranianas tiverem sido excluídas. São necessárias técnica asséptica e anestesia local. O paciente deve estar em posição de decúbito lateral esquerdo com as pernas estendidas antes de aferir a pressão de abertura, com frequência respiratória e profundidade respiratória normais (sem sinais observáveis de hipo ou hiperventilação). É geralmente mais fácil acessar o espaço subaracnoide com o paciente sentado e então colocá-lo na posição de decúbito lateral para aferição da pressão e coleta do líquido cefalorraquidiano. A sedação causa hipoventilação e não deve ser utilizada ao registrar a pressão intracraniana. 	elevada: pressão de abertura >250 mm H2O

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
venografia por ressonância magnética da cabeça <ul style="list-style-type: none"> As estenoses venosas bilaterais do nó sinusal transversal são comumente observadas com pressão intracraniana elevada. 	negativa para trombose venosa; pode mostrar estenose do seio venoso bilateral transversal

Novos exames

Exame	Resultado
tomografia de coerência óptica (TCO) <ul style="list-style-type: none"> Técnica de exame de imagem utilizada para medir a espessura da camada de fibras nervosas da retina e fornecer informações sobre a progressão do papiledema.^[42] 	avaliação da espessura da camada de fibra nervosa da retina

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Anomalias estruturais intracranianas	<ul style="list-style-type: none"> Podem ser clinicamente indistinguíveis de hipertensão intracraniana idiopática (HII). 	<ul style="list-style-type: none"> A patologia intracraniana estará evidente na ressonância nuclear magnética (RNM) ou na venografia por ressonância magnética do cérebro, e esses procedimentos podem auxiliar na diferenciação entre as anomalias. Tumores cerebrais, trombozes dos seios venosos, meningiomas infiltrando os seios venosos e outras lesões com efeito de massa graves o suficiente para causar pressão intracraniana elevada e papiledema geralmente são óbvias nos exames de neuroimagem. Malformações arteriovenosas crípticas ou fístulas durais com alto fluxo podem sobrecarregar o retorno venoso e elevar a pressão intracraniana.

Critérios de diagnóstico**Critérios de Dandy modificados^[31] ^[32]**

- Sinais e sintomas de pressão intracraniana elevada.
- Não localização de achados no exame neurológico.
- Ausência de deformidade, deslocamento ou obstrução do sistema ventricular e estudos neurodiagnósticos de outra forma normais, exceto pela pressão do líquido cefalorraquidiano elevada (>250 mm H₂O) em pacientes obesos. Sinais de pressão intracraniana elevada, como sela vazia, estenoses venosas e achatamento do globo podem estar presentes em exames de neuroimagem.
- Paciente acordado e alerta.
- Não estão presentes outras causas de pressão intracraniana elevada.

Escala de Frisén[32] [42]

Detalhes da escala modificada de Frisén para mostrar os estágios do papiledema. As características primárias (achados importantes) de cada estágio são indicadas por um asterisco.

Estágio 0: disco ótico normal

- A. Proeminência da camada de fibra nervosa da retina nos polos nasal, superior e inferior em proporção inversa ao diâmetro do disco
- B. Estriações da camada de fibra nervosa radial, sem tortuosidade.

Estágio 1:

[Fig-5]

- *A. Halo em forma de C que é sutil e acinzentado com um gap temporal; obscurece os detalhes subjacentes da retina
- B. Ruptura do arranjo estriado normal na camada de fibra nervosa radial
- C. Margem temporal do disco normal.

Estágio 2:

[Fig-6]

- *A. Halo circunferencial
- B. Elevação - borda nasal
- C. Nenhuma obscuridade significativa dos vasos.

Estágio 3:

[Fig-7]

- *A. Obscuridade de um ou mais segmentos dos vasos sanguíneos principais deixando o disco.
- B. Halo circunferencial
- C. Elevação - todas as bordas
- D. Halo - franja externa irregular com extensões em forma de dedo.

Estágio 4:

[Fig-8]

- *A. Obscuridade total de um segmento de um vaso sanguíneo principal no disco
- B. Elevação - toda a cabeça do nervo, inclusive a escavação
- C. Obscuridade da borda - completa
- D. Halo - completo.

Estágio 5:

[Fig-9]

- *A. Obscuridade de todos os vasos que chegam ao disco e saem dele.

Abordagem passo a passo do tratamento

O primeiro passo é eliminar ou tratar causas de hipertensão intracraniana que estão presentes (por exemplo, descontinuar tetraciclina, retinoides ou vitamina A em quantidade excessiva, ou reiniciar a corticoterapia e reduzir a dose mais lentamente). Se o diagnóstico for hipertensão intracraniana idiopática (HII), um programa de redução de peso pode ser instituído e, se indicado, terapia farmacológica pode ser iniciada com o objetivo de reverter e prevenir a perda da visão. Por fim, pode ser administrado tratamento sintomático se a cefaleia persistir apesar do uso de agentes e procedimentos para reduzir a pressão intracraniana.[1]

Redução de peso

A perda de peso tem sido utilizada há muitos anos para tratar a hipertensão intracraniana idiopática (HII). Em um estudo, a remissão do papiledema foi observada em 9 pacientes que estavam sob dieta rigorosa (uma adaptação de baixa caloria da dieta do arroz de Kempner com ingestão de 400-1000 calorias/dia).[57] Em outro estudo, uma análise retrospectiva de 15 pacientes obesos com HII, estudados consecutivamente e tratados por 24 semanas com acetazolamida e uma dieta de redução de peso, 9 em 11 pacientes cujo grau de papiledema melhorou apresentaram perda de peso.[10] Em um estudo prospectivo de coorte, no qual os pacientes receberam uma dieta de baixa energia por 3 meses, os pacientes com HII que aderiram ao tratamento tiveram a pressão intracraniana significativamente reduzida. Os sintomas melhoraram e o papiledema diminuiu. Essas melhoras persistiram por 3 meses após a interrupção da dieta.[58] 3[C]Evidence No Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT, Ensaio de tratamento da hipertensão intracraniana idiopática), um estudo controlado por placebo e randomizado com base nos EUA envolvendo 165 pacientes com HII e perda de visão leve, os pacientes recebendo dieta com baixo nível de sódio para redução de peso associada ao placebo apresentaram uma diminuição média da linha basal na pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR) de 52 mm H₂O após 6 meses.[8] No braço de tratamento ativo do estudo em que os pacientes receberam acetazolamida em associação com uma dieta com baixo nível de sódio para redução de peso, a pressão do LCR foi significativamente diminuída em 112 mm H₂O comparada com o braço de placebo (P = 0.002). Recomenda-se que os pacientes percam de 5% a 10% de seu peso corporal total e mantenham a perda de peso. Geralmente, isso não só é suficiente para reduzir o papiledema, mas também é um objetivo mais realista que o de outros planos alimentares. Regimes mais ambiciosos têm uma taxa desanimadora de sucesso, de 5 anos. A motivação para uma perda de peso modesta geralmente é alta quando o paciente entende que ela é necessária para preservar sua visão. Além disso, os pacientes são solicitados a seguir uma dieta com baixo nível de sódio. A ingestão excessiva de água pode contribuir para a pressão intracraniana elevada. Sugere-se aos pacientes, especialmente àqueles que tomam acetazolamida, que bebam volumes adequados de água, mas apenas quando estiverem com sede em vez de forçar a ingestão.

Um subconjunto de pacientes com HII apresenta edema ortostático.[59] Uma dieta baixa em sal e com restrição leve de líquidos parece ser benéfica para muitos desses pacientes. Isso pode ser verdade especialmente para os pacientes que perdem apenas uma pequena porcentagem de sua massa corporal total e ainda assim apresentam resolução do edema no disco óptico. Não está claro se a melhora decorre da perda de peso ou de outras alterações na dieta, como a restrição de líquidos ou de sódio ou redução na ingestão de vitamina A, por exemplo.

Pacientes com HII e obesidade mórbida (IMC >40) apresentam resultados insatisfatórios com terapia dietética e devem ser considerados para cirurgia bariátrica, que é comprovadamente efetiva.[60] [61]

Esse procedimento pode ser útil especialmente no tratamento de outras condições que coexistem com a obesidade, como a hipertensão arterial, o diabetes mellitus e a apneia do sono. Uma metanálise de casos publicados mostra que 92% obtiveram resolução dos sintomas após a cirurgia.[62] Infelizmente, como pode haver complicações,[61] esse tratamento deve ser reservado apenas para aqueles com HII e obesidade mórbida.

Eliminação de outros fatores causais

Outros fatores causais devem ser eliminados. A ingestão excessiva de vitamina A deve ser descontinuada. No cenário da retirada de corticosteroides, pode haver necessidade de reiniciar uma corticoterapia e depois descontinuar-la de modo gradual. Pacientes em uso de tetraciclina e/ou retinoides devem descontinuar esses tratamentos.

Há muitas causas associadas de HII, com níveis de associação variáveis. As causas prováveis são:

- Fluxo reduzido através das granulações aracnoides, devido à cicatrização de uma inflamação prévia (por exemplo, meningite, sequela de hemorragia subaracnoide)
- Obstrução da drenagem venosa pelas trombozes dos seios venosos em estados hipercoaguláveis, infecção contígua (por exemplo, hidrocefalia óptica pós-otite média ou mastoidite), dissecções radicais bilaterais do pescoço, síndrome da veia cava superior, pressão cardíaca direita elevada
- Endocrinopatias, inclusive doença de Addison, hipoparatiroidismo, obesidade e supressão de corticosteroide
- Distúrbios nutricionais: hipervitaminose A (ingestão de vitamina, fígado ou isotretinoína), hiperalimentação no nanismo por privação
- Malformações arteriovenosas.

Outras causas prováveis são:

- Uso de esteroide anabolizante (pode causar trombose dos seios venosos)
- Clordecona (também conhecida como cepona, um inseticida)
- Uso de cetoprofeno ou indometacina (na síndrome de Bartter)
- Lúpus eritematoso sistêmico
- Terapia de reposição tireoidiana em crianças com hipotireoidismo
- Uremia
- Uso de tetraciclina
- Uso de ácido all-trans-retinoico (ATRA)
- Uso de amiodarona
- Anemia ferropriva
- Uso de lítio
- Uso de ácido nalidíxico.

Associações previamente relatadas que agora foram demonstradas como inválidas são: uso de corticosteroides, hipertireoidismo, hipovitaminose A, menarca, irregularidades menstruais, ingestão de polivitamínicos, uso de contraceptivos orais e gravidez.

Terapia medicamentosa para diminuir a pressão intracraniana

Na manifestação inicial, muitos pacientes são sintomáticos, têm perda leve da visão e um grau moderado de papiledema. Para esses pacientes, um consenso de especialistas sugere o uso de terapia farmacológica, além da instituição de um programa de redução de peso com níveis baixos de sódio e eliminação de fatores causais.

Acetazolamida

- Um ensaio clínico foi concluído com sucesso, e oferece uma estratégia de manejo com base em evidências para pacientes com HII com leve perda da visão. O estudo IIHTT foi um estudo multicêntrico, duplo-mascarado, randomizado e controlado por placebo envolvendo 165 pacientes com HII e perda leve da visão (desvio perimétrico médio de -2 dB a -7 dB), que comparou o uso de acetazolamida associado a uma dieta com baixo nível de sódio para redução de peso versus uso de placebo associado a uma dieta com baixo nível de sódio para redução de peso.[8] Um objetivo de redução de peso de 6% foi alcançado no ensaio. O ensaio mostrou que a acetazolamida associada à dieta está associada a uma melhora modesta, mas significativa, na função do campo visual, e melhoras altamente significativas no grau de papiledema, nos índices de qualidade de vida e na pressão do LCR aos 6 meses. O maior efeito da acetazolamida foi observado em pacientes com alto grau de papiledema, e ocorreu, em sua maioria, no primeiro mês. O efeito do placebo associado à dieta começou no mês 2 e gradualmente aumentou até o mês 6. Seis sujeitos no grupo de placebo e um sujeito no grupo da acetazolamida apresentaram piora acentuada do desvio perimétrico médio; alto grau de papiledema (grau 3 ou superior), uma redução na acuidade visual e obscurecimentos visuais transitórios diários/frequentes foram fatores de risco para desfecho visual desfavorável. Os índices de cefaleia melhoraram em ambos os grupos, mas não houve diferença significativa entre os grupos.
- A acetazolamida é administrada, em doses crescentes se necessário, até que os sintomas e sinais regredam ou se os efeitos colaterais interferirem em atividades da vida diária.[63] [64] A acetazolamida altera o sabor dos alimentos e deixa as bebidas carbonatadas com sabor metálico; esses efeitos adversos podem resultar em perda de peso do paciente. No estudo IIHTT, o grupo da acetazolamida perdeu duas vezes mais peso que o grupo do placebo.[8] No entanto, foi demonstrado que a melhora visual com acetazolamida é independente da perda de peso.
- Embora a acetazolamida tenha uma estrutura parcial de sulfonamida, ela não contém uma cadeia lateral de arilamina (NH₂); acredita-se que essa amina aromática seja a responsável por reações de hipersensibilidade à sulfonamida.[65] Portanto, os pacientes com alergia a sulfa podem, de forma segura, tomar acetazolamida.
- O mecanismo de ação é provavelmente multifatorial. A acetazolamida reduz em 6% a 50% a produção de LCR em humanos.[66] Acreditava-se que ela funcionasse por meio da inibição da anidrase carbônica, o que causa redução no transporte de íons de sódio através do epitélio do plexo coroide. Observou-se que a acetazolamida reduz o fluxo do LCR em modelos animais, mas somente depois que mais de 99.5% da anidrase carbônica no plexo coroide é inibida.[67]
- Os pacientes que tomam acetazolamida quase sempre apresentam parestesia nos dedos das mãos, pododáctilos e na região perioral. Também foram relatados mal-estar, nefrolitíase e acidose metabólica. Pacientes mais jovens toleram a acetazolamida melhor que pacientes mais idosos, e as formulações de liberação sustentada parecem ser mais bem toleradas.[68] [69] Um efeito adverso raro, porém grave, da acetazolamida é a anemia aplásica.[70] A hipocalemia pode atingir níveis perigosos com o uso combinado de diuréticos. Isso raramente é problema com o uso apenas de acetazolamida, mas, quando a acetazolamida é combinada com outros diuréticos, os níveis de potássio devem ser monitorados rigorosamente. A nefrolitíase pode ocorrer e não é uma contraindicação para a terapia; o exame periódico por ultrassonografia para buscar evidências da formação de cálculos é recomendado caso a acetazolamida seja mantida neste cenário. A acetazolamida foi bem tolerada no estudo IIHTT.[71] Isso pode ser devido às instruções

fornecidas: use a mais alta dosagem tolerada e reduza a dosagem se o medicamento interferir com as atividades da vida diária.

Furosemida

- O tratamento pode ser alternado da acetazolamida para a furosemida.[38] [72] [73] [74] A dose de furosemida pode ser aumentada gradualmente até que o efeito desejado seja obtido. Recomenda-se o monitoramento atento dos níveis séricos de potássio.
- A furosemida parece trabalhar produzindo diurese e reduzindo o transporte de sódio para o cérebro.[75]
- A acetazolamida pode ser administrada com a furosemida em casos de doença refratária, mas, novamente, monitoramento rigoroso do potássio sérico é necessário.[76] [77]

Topiramato

- Esse medicamento tem atividade fraca da anidrase carbônica, e um efeito adverso favorável é a perda de peso. O topiramato pode ter eficácia similar à da acetazolamida.[78] Ele pode ser útil para a profilaxia de enxaqueca bem como para a inibição da anidrase carbônica. No entanto, o topiramato pode causar confusão, torpor e, raramente, glaucoma agudo de ângulo fechado.

Cefaleia

As cefaleias podem melhorar temporariamente após uma punção lombar, mas frequentemente continuam sendo um grande problema no tratamento, mesmo após a administração de medicamentos para reduzir o papiledema e a pressão de LCR. Os betabloqueadores ou bloqueadores dos canais de cálcio devem ser evitados, pois podem reduzir a perfusão da cabeça do nervo óptico. Antidepressivos tricíclicos podem ser utilizados, mas em dose baixa, pois o ganho de peso é um efeito adverso; eles também podem causar retenção urinária, boca seca e sedação. Entretanto, em doses baixas, os efeitos colaterais nesta faixa etária são raramente um problema significativo. Anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) também podem ser usados para cefaleia, principalmente o naproxeno, mas é altamente recomendável que os pacientes tomem esses medicamentos no máximo 2 dias por semana para prevenir cefaleia rebote.

É comum que os pacientes também tenham outras síndromes de cefaleia, principalmente pessoas com história de enxaqueca, efeito rebote de analgésicos ou cefaleias por efeito rebote da cafeína. Esses pacientes podem precisar de di-hidroergotamina por via intravenosa em combinação com metoclopramida para tratar síndromes problemáticas de cefaleia. A metoclopramida somente deve ser usada por até 5 dias para minimizar o risco de efeitos neurológicos adversos ou outros efeitos adversos.[79] Não é incomum que o papiledema remita e as cefaleias por uso excessivo de analgésicos continuem.

Vários procedimentos de shunt foram utilizados para cefaleias intratáveis, inclusive o shunt lombar subaracnoide-peritoneal, bem como shunts cisternoatriais, ventriculoatriais, ventriculojugulares e ventriculoperitoneais.[80] [81] [82] [83] 4[C]Evidence As séries de casos são de difícil comparação, pois os tipos de shunts eram diferentes, os shunts utilizados tinham diferentes complicações e as indicações e técnicas utilizadas também eram diferentes. Geralmente, a indicação para um procedimento de derivação de LCR nessas séries foi falha da terapia medicamentosa ou cefaleia intratável. As complicações mais comuns são oclusão do shunt e hipotensão intracraniana. O mau funcionamento do shunt também pode ser acompanhado de perda grave da visão (desvio perimétrico médio >5 dB). Complicações menos comuns são dorsalgia, dor abdominal, infecção do espaço discal, meningite,

desconexão do tubo e descida das tonsilas cerebelares. Devido ao fato de um único procedimento de shunt ter êxito no alívio da cefaleia em cerca de metade dos pacientes, ele é um tratamento viável, especialmente se o maior problema do paciente é cefaleia intensa.[84]

Perda progressiva da visão

Se os pacientes perdem a visão apesar de terapia medicamentosa máxima, pode-se realizar tratamento cirúrgico por fenestração da bainha do nervo óptico ou shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR); ambos os procedimentos apresentam benefícios e riscos. A efetividade das duas técnicas foi demonstrada em grandes estudos de caso.[85] [86] [87] [88] [89] [90] [91] [92] [93] [94] [95] [96] [97] 5[B]Evidence A evolução clínica da fenestração da bainha do nervo óptico aguarda outros estudos, pois a metanálise retrospectiva de séries de casos também mostra que aproximadamente 10% dos pacientes perdem a visão apesar desse procedimento;[98] uma porcentagem semelhante de perda da visão ocorre no shunt do LCR.[1] A deterioração tardia que exige refenestração parece ser incomum.

A fenestração da bainha do nervo óptico geralmente produz resultados imediatos, com melhora na visão ocorrendo durante alguns meses. O procedimento geralmente é realizado no olho com pior visão, e frequentemente a visão é recuperada e o papiledema também é reduzido no olho não operado; essa melhora no olho não operado pode persistir por meses ou até anos. As complicações incluem perda da visão no período perioperatório, distúrbios de motilidade ocular e pupilas tônicas.

O alívio da cefaleia ocorre em quase metade dos pacientes após a fenestração da bainha do nervo óptico, mas o procedimento definitivo para cefaleia intratável na HII é o procedimento de shunt. Infelizmente, estudos mostram que apenas metade dos pacientes com HII submetidos a shunt para alívio da cefaleia apresenta melhora após 2 anos.

Se possível, os pacientes devem ser avaliados por um neuro-oftalmologista; caso contrário, um neurologista deve colaborar com um oftalmologista. O oftalmologista deve fornecer uma avaliação quantitativa da função visual na forma de perimetria e, se possível, deve monitorar o grau de papiledema com fotografias seriadas do fundo do olho (caso contrário, a classificação de Frisén pode ser utilizada). O neurologista não deve utilizar o potencial evocado visual para acompanhar os pacientes, pois esse teste não é sensível para monitoramento da perda da visão associada à HII. Isso decorre do fato de a perda ocorrer predominantemente fora dos 10° centrais até um estágio tardio da doença e não ser adequadamente monitorada com potenciais evocados visuais.[99] Além disso, as medições da acuidade visual são insensíveis ao agravamento até um estágio tardio da doença, a menos que o paciente tenha um descolamento seroso da retina proveniente da disseminação do edema para a fóvea.

O Surgical IIHTT (ensaio SIGHT), um ensaio clínico randomizado comparando a terapia medicamentosa máxima, fenestração da bainha do nervo óptico ou shunt do LCR, está em andamento nos EUA.[100]

Outros sinais e sintomas neurológicos

A cefaleia é o sintoma mais difícil de tratar, mas o zumbido síncrono ao pulso, a diplopia, os obscurecimentos visuais transitórios e a dor cervical (da dilatação das bainhas da raiz espinhal) também podem ser um desafio. Prismas podem ser utilizados para diplopia decorrente da paralisia do VI nervo craniano, que geralmente remite com tratamento. Os AINEs podem ser usados para dor cervical. Embora o zumbido síncrono ao pulso geralmente responda à perda de peso e aos tratamentos clínicos, pode ser indicada a colocação de stent no seio transversal naqueles casos em que há estenose do seio venoso transversal relacionada à pressão intracraniana elevada.

Gestação

Após o primeiro trimestre, as gestantes recebem o mesmo tratamento que outros pacientes com hipertensão intracraniana idiopática (HII).^[9] A acetazolamida é evitada no primeiro trimestre devido à possibilidade de defeitos do tubo neural. Podem ser realizadas cirurgias em gestantes sob anestesia local; portanto, essas cirurgias não devem ser proteladas. Gestantes com HII não apresentam aumento da taxa de abortos espontâneos.^[101] Mostrou-se que, apesar da presença de pressão intracraniana elevada, a anestesia neuroaxial (medula espinhal e epidural) pode ser usada sem efeitos adversos (inclusive hérnia uncal) para parto cesáreo e alívio da dor durante o trabalho de parto, até mesmo em pacientes com aparelhos de derivação de LCR in situ.^[102]

Tratamentos utilizados previamente

A descompressão subtemporal ou suboccipital foi utilizada da década de 1940 à de 1960 em pacientes com perda da visão decorrente de HII. Embora alguns pacientes tenham melhorado, outros tiveram desfechos desfavoráveis.^{[103] [104] [105]} Esses procedimentos foram abandonados por causa de suas complicações.^{[106] [107] [108] [109]} Entretanto, essas opções estão sendo reconsideradas, já que foram relatados alguns casos de sucesso em longo prazo.^[110] O shunt lomboperitoneal ou outro procedimento de desvio do LCR tem sido usado para cefaleia persistente, mas pode produzir cefaleia por "herniação do rombencéfalo" e não é incomum que o shunt não tenha sucesso.

A punção lombar tem apenas um efeito curto na pressão do LCR, embora com o extravasamento persistente do LCR o efeito possa ser mais duradouro.^{6[C]Evidence} A repetição da punção lombar, um procedimento anteriormente usado como tratamento para HII, também aumenta o risco de desenvolvimento de tumores epidermóides intraespinhais, causados pela implantação de células epidérmicas.^[54]

O tratamento da HII com corticosteróides foi abandonado pela maioria dos neuro-oftalmologistas, embora ainda seja utilizado ocasionalmente.^{7[C]Evidence} O mecanismo de ação não é claro. Os efeitos adversos incluem ganho de peso, estrias e acne. Embora os pacientes tratados com corticoterapia tenham frequentemente apresentado uma boa resposta, o papiledema pode voltar a ocorrer com a rápida redução da dose, acompanhado de uma deterioração acentuada da função visual. Em alguns pacientes, o desmame prolongado pode evitar o retorno de sintomas e sinais.

Diuréticos tiazídicos têm sido usados no tratamento de pacientes, mas não foi observada redução significativa nos sintomas e sinais.^{8[C]Evidence}

Visão geral do tratamento

Consulte um banco de dados local de produtos farmacêuticos para informações detalhadas sobre contra-indicações, interações medicamentosas e posologia. (ver [Aviso legal](#))

Agudo

(resumo)

todos os pacientes

	1a	eliminação de fatores causais
	adjunto	farmacoterapia
	mais	analgesia

Agudo		(resumo)	
		adjunto	shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR)
■ perda progressiva da visão		mais	fenestração da bainha do nervo óptico ou shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR)
■ com diplopia		mais	prismas ópticos
■ com dor cervical		mais	analgesia
■ zumbido persistente síncrono ao pulso		adjunto	colocação de stent no seio venoso transverso

Opções de tratamento

Agudo

todos os pacientes

1a eliminação de fatores causais

» Uma vez que a hipertensão intracraniana seja diagnosticada, um programa de redução de peso pode ser instituído em pacientes com sobrepeso e outros fatores causais presumidos devem ser eliminados ou tratados (p. ex., descontinuar tetraciclina, retinoides ou ingestão excessiva de vitamina A, reiniciar a corticoterapia e reduzir a dose mais lentamente, iniciar uma dieta com baixo teor de sódio e iniciar uma restrição leve de líquidos).[\[8\]](#) [\[10\]](#) [\[57\]](#) [\[58\]](#) [3\[C\]](#)Evidence

» Recomenda-se que os pacientes percam de 5% a 10% de seu peso corporal total e mantenham a perda de peso. Pacientes com HII e obesidade mórbida (IMC >40) apresentam resultados insatisfatórios com terapia dietética e devem ser considerados para cirurgia bariátrica, que é comprovadamente efetiva.[\[60\]](#) [\[61\]](#)

» Há muitas doenças associadas e associações iatrogênicas à hipertensão intracraniana idiopática (HII); elas devem ser eliminadas ou reduzidas quando possível.[\[1\]](#)

adjunto farmacoterapia

Opções primárias

» **acetazolamida**: 500 mg por via oral duas vezes ao dia inicialmente, aumentar em incrementos de 250 mg/dia a cada 4 dias de acordo com a resposta, máximo de 4000 mg/dia

Opções secundárias

» **furosemida**: 20-40 mg por via oral duas a três vezes ao dia

OU

» **topiramato**: consulte um especialista para obter orientação quanto à dose

OU

» **acetazolamida**: 500 mg por via oral duas vezes ao dia inicialmente, aumentar em incrementos de 250 mg/dia a cada 4 dias de

Agudo

acordo com a resposta, máximo de 4000 mg/dia

-e-

» **furosemida**: 20-40 mg por via oral duas a três vezes ao dia

» Achados do ensaio IIHTT fornecem uma estratégia de tratamento com base em evidências para pacientes com HII com leve perda da visão.[8] No estudo IIHTT, a acetazolamida associada à dieta mostrou melhora significativa da função do campo visual, do grau de papiledema, das medidas de qualidade de vida e da pressão elevada do líquido cefalorraquidiano (LCR) em comparação com o placebo associado à dieta.

» O consenso de especialistas sugere usar a dose máxima tolerada de acetazolamida para pacientes com HII com leve perda da visão.[63] [64] Como os únicos dados disponíveis mostram que a produção de LCR não diminui até que a faixa de dose de 3000 mg/dia a 4000 mg/dia de acetazolamida seja alcançada,[114] os especialistas usam a dose máxima tolerada pelo paciente, começando com uma dose menor e aumentando-a de acordo com a resposta. Pacientes com alergia a sulfa podem, de forma segura, tomar acetazolamida.[65]

» Após o primeiro trimestre, as gestantes recebem o mesmo tratamento que outros pacientes.[9] A acetazolamida é evitada no primeiro trimestre devido à possibilidade de defeitos do tubo neural. Gestantes com HII não apresentam aumento da taxa de abortos espontâneos.[101]

» O tratamento pode ser trocado da acetazolamida para furosemida ou topiramato, ambos os quais são considerados tratamentos secundários.[38] [72] [73] [74] A dose de furosemida pode ser aumentada gradualmente até que o efeito desejado seja obtido. Recomenda-se o monitoramento atento dos níveis séricos de potássio. A acetazolamida também pode ser administrada com a furosemida em casos de doença refratária, mas, novamente, monitoramento rigoroso do potássio sérico é necessário.[76] [77]

» O topiramato pode ter eficácia similar à da acetazolamida.[78] Ele pode ser útil para a profilaxia de enxaqueca bem como para a inibição da anidrase carbônica.

■ **cefaleia persistente**

mais

analgesia

Agudo

Opções primárias

» **amitriptilina**: 10-50 mg por via oral uma vez ao dia ao deitar

OU

» **naproxeno**: 250-500 mg por via oral duas vezes ao dia quando necessário, máximo de 1250 mg/dia (máximo 2 dias por semana)

Opções secundárias

» **di-hidroergotamina**: 1 mg por via intravenosa inicialmente, repetir dentro de 1 hora se não houver melhora, máximo de 2 mg/dose total e 6 mg/semana

-e-

» **metoclopramida**: 5-10 mg por via intravenosa a cada 8 horas quando necessário por um máximo de 5 dias, máximo de 30 mg/dia

» As cefaleias da hipertensão intracraniana idiopática (HII) costumam ser um grande problema no tratamento, mesmo após a administração de medicamentos que diminuem a pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR).

» Embora os antidepressivos tricíclicos (por exemplo, amitriptilina) sejam efetivos no manejo de cefaleias associadas à HII, eles podem causar ganho de peso como um efeito adverso; portanto, uma dose baixa é recomendada. Eles também podem causar retenção urinária, boca seca e sedação, mas isso é raramente um problema significativo em baixas doses.

» Anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) também podem ser usados para cefaleia, principalmente o naproxeno, mas é altamente recomendável que os pacientes tomem esses medicamentos no máximo 2 dias por semana para prevenir cefaleia rebote.

» Pacientes com história de enxaqueca, de cefaleias causadas por efeito rebote de analgésicos ou da cafeína podem precisar de di-hidroergotamina por via intravenosa em combinação com metoclopramida para tratar essas síndromes de cefaleias problemáticas. A metoclopramida somente deve ser usada por até 5 dias para minimizar o risco de efeitos neurológicos adversos ou outros efeitos adversos.^[79]

adjunto shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR)

Agudo

..... ■ perda progressiva da visão

mais

» Vários procedimentos de shunt foram usados para cefaleia não tratável. O consenso de especialistas é que os shunts ventriculoperitoneais estereotáticos são a melhor opção disponível.[80] [81] [82] [83] 4[C]Evidence

» Embora o tratamento com shunt seja viável, principalmente se o principal problema do paciente for cefaleia grave, o alívio da cefaleia a longo prazo é alcançado apenas em cerca de metade desses pacientes.[84] É fundamental não desprezar as cefaleias causadas por efeito rebote de analgésicos ou cafeína nesses pacientes.

» Podem ser realizadas cirurgias em gestantes sob anestesia local; portanto, essas cirurgias não devem ser proteladas.

» As complicações mais comuns são oclusão do shunt e hipotensão intracraniana. O mau funcionamento do shunt pode estar acompanhado de perda grave da visão (desvio perimétrico médio >5 dB).

fenestração da bainha do nervo óptico ou shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR)

» Se os pacientes perdem a visão apesar de terapia medicamentosa completa, pode-se realizar tratamento cirúrgico por fenestração da bainha do nervo óptico ou shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR). A efetividade das duas técnicas foi demonstrada em grandes estudos de caso.[85] [86] [87] [88] [89] [90] [91] [92] [93] [94] [95] [96] [97] 5[B]Evidence

» A evolução clínica da fenestração da bainha do nervo óptico aguarda outros estudos, pois a metanálise retrospectiva de séries de casos também mostra que aproximadamente 10% dos pacientes perdem a visão apesar desse procedimento;[98] uma porcentagem semelhante de perda da visão ocorre em pacientes com shunt do LCR.[1] A deterioração tardia que exige refenestração parece ser incomum. Podem ser realizadas cirurgias em gestantes sob anestesia local; portanto, essas cirurgias não devem ser proteladas.

» A fenestração da bainha do nervo óptico geralmente produz resultados imediatos, com melhora na visão ocorrendo durante alguns meses. O procedimento geralmente é realizado no olho com pior visão, e frequentemente a visão é recuperada e o papiledema também é reduzido no olho não operado; essa melhora no

Agudo

■ com diplopia

mais

olho não operado pode persistir por meses ou até anos. As complicações incluem perda da visão no período perioperatório, distúrbios de motilidade ocular e pupilas tônicas.

prismas ópticos

» Prismas podem ser utilizados para diplopia decorrente da paralisia do VI nervo craniano.

■ com dor cervical

mais

analgesia**Opções primárias**

» **ibuprofeno**: 300-400 mg por via oral a cada 6-8 horas quando necessário, máximo de 2400 mg/dia

OU

» **naproxeno**: 250-500 mg por via oral duas vezes ao dia quando necessário, máximo de 1250 mg/dia

» Medicamentos anti-inflamatórios não esteroidais (AINEs) podem ser usados para dor cervical.

» AINEs devem ser limitados a apenas 2 dias por semana se houver cefaleia concomitante.

■ zumbido persistente síncrono ao pulso

adjunto

colocação de stent no seio venoso transversal

» Embora o zumbido síncrono ao pulso geralmente responda à perda de peso e aos tratamentos clínicos, pode ser indicada a colocação de stent no seio transversal naqueles casos em que há estenose do seio venoso transversal relacionada à pressão intracraniana elevada.

Novidades

Colocação de stent no seio venoso dural

A elevação na pressão dos seios venosos duralis foi proposta como causa da pressão intracraniana elevada na hipertensão intracraniana idiopática (HII). A manometria dos seios venosos duralis mostra um substancial gradiente de pressão proximal a distal, e uma série limitada de casos seletos mostrou melhora da HII após a colocação de stent nos seios duralis.[115] Além disso, a colocação de stent nos seios venosos duralis não deve ser adotada como procedimento terapêutico na HII até que ensaios clínicos mais amplos atestem sua eficácia e segurança.[115]

Recomendações

Monitoramento

A frequência da reavaliação após o início da terapia depende principalmente da gravidade do papiledema e da perda da visão, bem como da taxa de progressão da perda. Por exemplo, pacientes com edema leve do disco óptico com leve perda da visão (desvio perimétrico médio anormal, mas <3 dB), desde que estável, podem ser acompanhados a cada 6 meses. Pacientes com perda da visão de leve a moderada no início podem ser acompanhados a cada 2 a 6 semanas até que seja notada uma melhora. No entanto, no caso de pacientes com grave perda da visão, deve-se considerar uma cirurgia de emergência - com procedimento de shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR) ou fenestração da bainha do nervo óptico. Eles devem ser acompanhados diária ou semanalmente até que apresentem melhora.

Quando a condição do paciente se torna estável ou melhora, os intervalos entre os exames físicos são gradualmente estendidos. O exame físico de acompanhamento deve incluir exame quantitativo do campo visual e estereofotos dos discos ópticos se houver alguma alteração em sua aparência. Pacientes com alto grau de papiledema devem ser monitorados rigorosamente.

O sucesso de uma terapia é julgado pela estabilidade ou recuperação da visão, pelo alívio da cefaleia, pela redução do papiledema e pela eliminação do zumbido síncrono ao pulso, dos obscurecimentos visuais transitórios e da diplopia. A repetição de fotografias do fundo do olho é mais útil na avaliação precisa do papiledema que as descrições do disco óptico. No entanto, a escala de classificação de Frisén para papiledema é útil se uma série de fotografias de fundo não estiver disponível.^{[32] [42]}

Embora o papiledema geralmente regrida dentro de meses após o início do tratamento, ele pode continuar por anos, geralmente como papiledema de baixo grau, com efeitos variados sobre a visão.^[2]

Instruções ao paciente

Os pacientes devem ser encorajados a manter a perda de peso e uma dieta baixa em sódio. Eles devem notificar seus médicos sobre qualquer perda da visão ou sintomas insuportáveis.

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
perda irreversível da visão	variável	média
<p>A perda grave e irreversível da visão pode ocorrer em manifestações avançadas da doença. No caso de pacientes sintomáticos com perda extensa de campo visual e papiledema grave, devem ser considerados procedimentos cirúrgicos de emergência.</p> <p>Procedimentos de desvio de líquido cefalorraquidiano (LCR) oferecem riscos significativos. As complicações mais comuns são oclusão do shunt e hipertensão intracraniana.</p> <p>O mau funcionamento do shunt pode ser acompanhado de perda grave da visão.</p>		

Prognóstico

A doença pode ser autolimitada ou ter uma evolução crônica vitalícia.

Campo visual

Geralmente, quanto pior o papiledema, pior a perda da visão, de modo que esse fator deve ser considerado nas decisões sobre tratamento, especialmente se o grau de papiledema está aumentando. Com o tratamento, cerca de 50% dos pacientes obtiveram melhora acentuada na função do campo visual.^[44] No Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT, Ensaio de tratamento da hipertensão intracraniana idiopática), um estudo controlado randomizado com base nos EUA envolvendo pacientes com HII e leve perda da visão, a falha no tratamento foi associada com alto grau de papiledema, redução da acuidade visual e obscurecimentos visuais transitórios frequentes.^[40] O ganho de peso recente é um fator importante associado à deterioração da visão.^[44] Outros grupos com risco de sofrer perda grave da visão são homens negros, pacientes com glaucoma ou hipertensão arterial acentuada e pacientes com desmame rápido de corticosteroides. Nos homens, o risco de um desfecho visual grave é maior que nas mulheres.^[116]

Gestação

Gestantes com hipertensão intracraniana idiopática (HII) não apresentam aumento da taxa de abortos espontâneos.^[101] A acetazolamida não deve ser usada no primeiro trimestre, mas à exceção disso, as gestantes são tratadas da mesma forma que as não gestantes.

Nível de evidência

1. Alterações da pressão intracraniana: evidências de baixa qualidade sugerem que, em homens com apneia obstrutiva do sono e papiledema, a pressão intracraniana é elevada com a apneia e com a dessaturação do oxigênio arterial.[\[16\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
2. Perda da visão: evidências de baixa qualidade sugerem que a perda da visão em pelo menos um dos olhos, que não se deva a aumento do ponto cego fisiológico, é observada com a perimetria de Goldmann em >90% dos pacientes, com resultados similares para a perimetria automatizada.[\[44\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
3. Remissão do papiledema: evidências de baixa qualidade sugerem que o papiledema é revertido em pacientes tratados com dieta de baixa energia com limitação de líquidos e sódio.[\[57\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
4. Resolução de sintomas: há evidências de baixa qualidade de que os procedimentos de shunt do líquido cefalorraquidiano (LCR) melhoram os sintomas, especialmente se o maior problema do paciente for cefaleia intensa.[\[80\]](#) [\[81\]](#) [\[82\]](#) [\[83\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
5. Acuidade visual pós-operatória: evidências de qualidade moderada sugerem que a fenestração da bainha do nervo óptico melhora a acuidade visual ou os campos visuais, embora a visão possa ser perdida no período perioperatório.[\[85\]](#) [\[86\]](#) [\[87\]](#) [\[88\]](#) [\[89\]](#) [\[90\]](#) [\[91\]](#) [\[92\]](#) [\[93\]](#)
Nível de evidência B: Estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes, ECRCs de >200 participantes com falhas metodológicas, revisões sistemáticas (RSs) com falhas metodológicas ou estudos observacionais (coorte) de boa qualidade.
6. Pressão do líquido cefalorraquidiano (LCR): há evidências de baixa qualidade de que a pressão do LCR retorna aos níveis pré-punção lombar após 82 minutos.[\[111\]](#)
Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.
7. Melhora nos sintomas: evidências de baixa qualidade sugerem que os corticosteroides melhoram os sinais e sintomas, mas há efeitos adversos, e os sintomas podem ocorrer com a redução rápida da dose.[\[106\]](#) [\[112\]](#)

Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.

8. Cefaleia e papiledema: evidências de baixa qualidade sugerem que a cefaleia e o papiledema não melhoram consistentemente em pacientes tratados com clortalidona associada à espironolactona e depois tratados com dextroanfetamina, fentermina ou acetazolamida.^[113]

Nível de evidência C: Estudos observacionais (coorte) de baixa qualidade ou estudos clínicos randomizados e controlados (ECRCs) de <200 participantes com falhas metodológicas.

Artigos principais

- Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin.* 2010;28:593-617. [Texto completo](#)
- Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri: population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol.* 1988;45:875-877.
- Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, et al. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): descriptive epidemiology in Rochester, Minn, 1976 to 1990. *Arch Neurol.* 1993;50:78-80.
- NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee; Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *JAMA.* 2014;311:1641-1651. [Texto completo](#)
- Digre KB, Corbett JJ. Pseudotumor cerebri in men. *Arch Neurol.* 1988;45:866-872.
- Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, et al. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ophthalmology.* 1998 Dec;105(12):2313-7.
- Hayreh SS. Pathogenesis of oedema of the optic disc (papilloedema): a preliminary report. *Br J Ophthalmol.* 1964 Oct;48:522-43. [Texto completo](#)
- Wall M, Purvin V. Idiopathic intracranial hypertension in men and the relationship to sleep apnea. *Neurology.* 2009;72:300-301.
- Smith JL. Whence pseudotumor cerebri? *J Clin Neuroophthalmol.* 1985 Mar;5(1):55-6.
- Frisen L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1982 Jan;45(1):13-8. [Texto completo](#)
- Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study. *BMJ.* 2010 Jul 7;341:c2701. [Texto completo](#)

Referências

1. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin.* 2010;28:593-617. [Texto completo](#)
2. Shah VA, Kardon RH, Lee AG, et al. Long-term follow-up of idiopathic intracranial hypertension: the Iowa experience. *Neurology.* 2008;70:634-640.
3. Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri: population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol.* 1988;45:875-877.

4. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, et al. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): descriptive epidemiology in Rochester, Minn, 1976 to 1990. *Arch Neurol*. 1993;50:78-80.
5. Balcer LJ, Liu GT, Forman S, et al. Idiopathic intracranial hypertension: relation of age and obesity in children. *Neurology*. 1999;52:870-872.
6. Lueck C, McIlwaine G, Lueck C, McIlwaine G. Interventions for idiopathic intracranial hypertension. *Cochrane Database of Syst Rev*. 2005;(3):CD003434. [Texto completo](#)
7. Radhakrishnan K, Thacker AK, Bohlaga NH, et al. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension: a prospective and case-control study. *J Neurol Sci*. 1993;116:18-28.
8. NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee; Wall M, McDermott MP, Kiebertz KD, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial. *JAMA*. 2014;311:1641-1651. [Texto completo](#)
9. Digre KB, Corbett JJ. Pseudotumor cerebri in men. *Arch Neurol*. 1988;45:866-872.
10. Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, et al. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Ophthalmology*. 1998 Dec;105(12):2313-7.
11. Joynt RJ, Sahs AL. Brain swelling of unknown cause. *Neurology*. 1956 Nov;6(11):801-3.
12. Wall M, Dollar JD, Sadun AA, et al. Idiopathic intracranial hypertension: lack of histologic evidence for cerebral edema. *Arch Neurol*. 1995 Feb;52(2):141-5.
13. Hayreh SS. Pathogenesis of oedema of the optic disc (papilloedema): a preliminary report. *Br J Ophthalmol*. 1964 Oct;48:522-43. [Texto completo](#)
14. Wall M, White WN 2nd. Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension: prospective interocular comparison of sensory visual function. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1998 Jan;39(1):134-42. [Texto completo](#)
15. Ko MW, Chang SC, Ridha MA, et al. Weight gain and recurrence in idiopathic intracranial hypertension: a case-control study. *Neurology*. 2011;76:1564-1567.
16. Purvin VA, Kawasaki A, Yee RD. Papilledema and obstructive sleep apnea syndrome. *Arch Ophthalmol*. 2000;118:1626-1630.
17. Wall M, Purvin V. Idiopathic intracranial hypertension in men and the relationship to sleep apnea. *Neurology*. 2009;72:300-301.
18. Deonna T, Guignard JP. Acute intracranial hypertension after nalidixic acid administration. *Arch Dis Child*. 1974;49:743. [Texto completo](#)
19. Mushet GR. Pseudotumor and nitrofurantoin therapy. *Arch Neurol*. 1977;34:257.

20. Konomi H, Imai M, Nihei K, et al. Indomethacin causing pseudotumor cerebri in Bartter's syndrome. *N Engl J Med*. 1978;298:855.
21. Larizza D, Colombo A, Lorini R, et al. Ketoprofen causing pseudotumor cerebri in Bartter's syndrome. *N Engl J Med*. 1979;300:796.
22. Feldman MH, Schlezinger NS. Benign intracranial hypertension associated with hypervitaminosis A. *Arch Neurol*. 1970;22:1-7.
23. Spector RH, Carlisle J. Pseudotumor cerebri caused by a synthetic vitamin A preparation. *Neurology*. 1984;34:1509-1511.
24. Colucciello M. Pseudotumor cerebri induced by all-trans retinoic acid treatment of acute promyelocytic leukemia. *Arch Ophthalmol*. 2003;121:1064-1065.
25. Van Dop C, Conte FA, Koch TK, et al. Pseudotumor cerebri associated with initiation of levothyroxine therapy for juvenile hypothyroidism. *N Engl J Med*. 1983;308:1076-1080.
26. Saul RF, Hamburger HA, Selhorst JB. Pseudotumor cerebri secondary to lithium carbonate. *JAMA*. 1985;253:2869-2870.
27. Shah A, Roberts T, McQueen IN, et al. Danazol and benign intracranial hypertension. *Br Med J*. 1987;294:1323. [Texto completo](#)
28. Chiu AM, Chuenkongkaew WL, Cornblath WT, et al. Minocycline treatment and pseudotumor cerebri syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1998;126:116-121.
29. Gardner K, Cox T, Digre KB. Idiopathic intracranial hypertension associated with tetracycline use in fraternal twins: case reports and review. *Neurology*. 1995;45:6-10.
30. Keltner JL, Johnson CA, Cello KE, et al. Baseline visual field findings in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT). *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2014 Apr 29;55(5):3200-7. [Texto completo](#)
31. Smith JL. Whence pseudotumor cerebri? *J Clin Neuroophthalmol*. 1985 Mar;5(1):55-6.
32. Frisen L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1982 Jan;45(1):13-8. [Texto completo](#)
33. Wall M. The headache profile of idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 1990 Dec;10(6):331-5.
34. Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. Headache in idiopathic intracranial hypertension: Findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *Headache*. 2017 Sep;57(8):1195-1205.
35. Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, et al. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study. *Neurology*. 1991 Feb;41(2 (Pt 1)):239-44.

36. Sadun AA, Currie JN, Lessell S. Transient visual obscurations with elevated optic discs. *Ann Neurol*. 1984 Oct;16(4):489-94.
37. Bulens C, Meerwaldt JD, Koudstaal PJ, et al. Spatial contrast sensitivity in benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988 Oct;51(10):1323-9. [Texto completo](#)
38. Corbett JJ. The 1982 Silversides lecture: problems in the diagnosis and treatment of pseudotumor cerebri. *Can J Neurol Sci*. 1983 Nov;10(4):221-9.
39. Rush JA. Pseudotumor cerebri: clinical profile and visual outcome in 63 patients. *Mayo Clin Proc*. 1980 Sep;55(9):541-6.
40. Wall M, Falardeau J, Fletcher WA, et al. Risk factors for poor visual outcome in patients with idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2015 Sep 1;85(9):799-805.
41. Meador KJ, Swift TR. Tinnitus from intracranial hypertension. *Neurology*. 1984 Sep;34(9):1258-61.
42. Scott CJ, Kardon RH, Lee AG, et al. Diagnosis and grading of papilledema in patients with raised intracranial pressure using optical coherence tomography vs clinical expert assessment using a clinical staging scale. *Arch Ophthalmol*. 2010 Jun;128(6):705-11.
43. Wall M, Thurtell MJ; NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. Optic disc haemorrhages at baseline as a risk factor for poor outcome in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *Br J Ophthalmol*. 2017 Sep;101(9):1256-60.
44. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain*. 1991 Feb;114 (pt 1A):155-80.
45. NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group; Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014 Jun;71(6):693-701. [Texto completo](#)
46. Wall M, Johnson CA, Cello KE, et al. Visual Field Outcomes for the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT). *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2016 Mar;57(3):805-12. [Texto completo](#)
47. Neville L, Egan RA. Frequency and amplitude of elevation of cerebrospinal fluid resting pressure by the Valsalva maneuver. *Can J Ophthalmol*. 2005 Dec;40(6):775-7.
48. Lim MJ, Lin JP. The effects of carbon dioxide on measuring cerebral spinal fluid pressure. *Childs Nerv Syst*. 2009 Jul;25(7):783-4.
49. Bono F, Quattrone A. CSF opening pressure: reference interval and the effect of body mass index. *Neurology*. 2007 Apr 24;68(17):1439-40.
50. Corbett JJ, Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology*. 1983 Oct;33(10):1386-8.

51. Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pressure: reference interval and the effect of body mass index. *Neurology*. 2006 Nov 14;67(9):1690-1.
52. Berdahl JP, Fleischman D, Zaydlarova J, et al. Body mass index has a linear relationship with cerebrospinal fluid pressure. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2012 Mar 15;53(3):1422-7. [Texto completo](#)
53. Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med*. 2010 Aug 26;363(9):891-3. [Texto completo](#)
54. Batnitzky S, Keucher TR, Mealey J Jr, et al. Iatrogenic intraspinal epidermoid tumors. *JAMA*. 1977 Jan 10;237(2):148-50.
55. Traviesa DC, Schwartzman RJ, Glaser JS, Savino P. Familial benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1976 May;39(5):420-3. [Texto completo](#)
56. Sismanis A. Otologic manifestations of benign intracranial hypertension syndrome: diagnosis and management. *Laryngoscope*. 1987 Aug;97(8 Pt 2 Suppl 42):1-17.
57. Newborg B. Pseudotumor cerebri treated by rice reduction diet. *Arch Intern Med*. 1974 May;133(5):802-7.
58. Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study. *BMJ*. 2010 Jul 7;341:c2701. [Texto completo](#)
59. Friedman DI, Streeten DH. Idiopathic intracranial hypertension and orthostatic edema may share a common pathogenesis. *Neurology*. 1998 Apr;50(4):1099-104.
60. Amaral JF, Tsiaris W, Morgan T, et al. Reversal of benign intracranial hypertension by surgically induced weight loss. *Arch Surg*. 1987 Aug;122(8):946-9.
61. Sugerman HJ, Felton WL 3rd, Sismanis A, et al. Gastric surgery for pseudotumor cerebri associated with severe obesity. *Ann Surg*. 1999 May;229(5):634-40. [Texto completo](#)
62. Fridley J, Foroozan R, Sherman V, et al. Bariatric surgery for the treatment of idiopathic intracranial hypertension. *J Neurosurg*. 2011 Jan;114(1):34-9.
63. Lubow M, Kuhr L. Pseudotumor cerebri: comments on practical management. In: Glaser JS, Smith JL, eds. *Neuro-ophthalmology*, Vol. IX. St Louis, MO: CV Mosby; 1976:199-206.
64. Tomsak RL, Niffenegger AS, Remler BF. Treatment of pseudotumor cerebri with Diamox (acetazolamide). *J Clin Neuroophthalmol*. 1988;8:93-8.
65. Lee AG, Anderson R, Kardon RH, Wall M. Presumed "sulfa allergy" in patients with intracranial hypertension treated with acetazolamide or furosemide: cross-reactivity, myth or reality? *Am J Ophthalmol*. 2004 Jul;138(1):114-8.
66. Rubin RC, Henderson ES, Ommaya AK, et al. The production of cerebrospinal fluid in man and its modification by acetazolamide. *J Neurosurg*. 1966 Oct;25(4):430-6.

67. McCarthy KD, Reed DJ. The effect of acetazolamide and furosemide on cerebrospinal fluid production and choroid plexus carbonic anhydrase activity. *J Pharmacol Exp Ther*. 1974 Apr;189(1):194-201.
68. Lichter PR. Reducing side effects of carbonic anhydrase inhibitors. *Ophthalmology*. 1981 Mar;88(3):266-9.
69. Garner LL, Carl EF, Ferwerda JR. Advantages of sustained-release therapy with acetazolamide in glaucoma. *Am J Ophthalmol*. 1963;55:323-7.
70. Zimran A, Beutler E. Can the risk of acetazolamide-induced aplastic anemia be decreased by periodic monitoring of blood cell counts? *Am J Ophthalmol*. 1987 Dec 15;104(6):654-8.
71. ten Hove MW, Friedman DI, Patel AD, Irrcher I, et al; NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. Safety and tolerability of acetazolamide in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *J Neuroophthalmol*. 2016 Mar;36(1):13-9.
72. Pollay M, Fullenwider C, Roberts PA, et al. Effect of mannitol and furosemide on blood-brain osmotic gradient and intracranial pressure. *J Neurosurg*. 1983 Dec;59(6):945-50.
73. Roberts PA, Pollay M, Engles C, et al. Effect on intracranial pressure of furosemide combined with varying doses and administration rates of mannitol. *J Neurosurg*. 1987 Mar;66(3):440-6.
74. Vogh BP, Langham MR Jr. The effect of furosemide and bumetanide on cerebrospinal fluid formation. *Brain Res*. 1981 Sep 21;221(1):171-83.
75. Buhrley LE, Reed DJ. The effect of furosemide on sodium-22 uptake into cerebrospinal fluid and brain. *Exp Brain Res*. 1972 Apr 27;14(5):503-10.
76. Schoeman JF. Childhood pseudotumor cerebri: clinical and intracranial pressure response to acetazolamide and furosemide treatment in a case series. *J Child Neurol*. 1994 Apr;9(2):130-4.
77. Schoeman J, Donald P, van Zyl L, et al. Tuberculous hydrocephalus: comparison of different treatments with regard to ICP, ventricular size and clinical outcome. *Dev Med Child Neurol*. 1991 May;33(5):396-405.
78. Celebisoy N, Gokcay F, Sirin H, et al. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand*. 2007 Nov;116(5):322-7.
79. European Medicines Agency. European Medicines Agency recommends changes to the use of metoclopramide. July 2013 [internet publication]. [Texto completo](#)
80. Eggenberger ER, Miller NR, Vitale S. Lumboperitoneal shunt for the treatment of pseudotumor cerebri. *Neurology*. 1996 Jun;46(6):1524-30.
81. Rosenberg M, Smith C, Beck R, et al. The efficacy of shunting procedures in pseudotumor cerebri (abstract). *Neurology*. 1989;39(suppl 1):S209.
82. Johnston I, Besser M, Morgan MK. Cerebrospinal fluid diversion in the treatment of benign intracranial hypertension. *J Neurosurg*. 1988 Aug;69(2):195-202.

83. Burgett RA, Purvin VA, Kawasaki A. Lumboperitoneal shunting for pseudotumor cerebri. *Neurology*. 1997 Sep;49(3):734-9.
84. McGirt MJ, Woodworth G, Thomas G, et al. Cerebrospinal fluid shunt placement for pseudotumor cerebri-associated intractable headache: predictors of treatment response and an analysis of long-term outcomes. *J Neurosurg*. 2004 Oct;101(4):627-32.
85. Goh KY, Schatz NJ, Glaser JS. Optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. *J Neuroophthalmol*. 1997 Jun;17(2):86-91.
86. Acheson JF, Green WT, Sanders MD. Optic nerve sheath decompression for the treatment of visual failure in chronic raised intracranial pressure. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1994 Nov;57(11):1426-9.
[Texto completo](#)
87. Kelman SE, Heaps R, Wolf A, et al. Optic nerve decompression surgery improves visual function in patients with pseudotumor cerebri. *Neurosurgery*. 1992 Mar;30(3):391-5.
88. Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1384-90.
89. Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT, et al. Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri: the lateral orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1391-7.
90. Plotnik JL, Kosmorsky GS. Operative complications of optic nerve sheath decompression. *Ophthalmology*. 1993 May;100(5):683-90.
91. Brouman ND, Spoor TC, Ramocki JM. Optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1988 Oct;106(10):1378-83.
92. Rizzo JF 3rd, Lessell S. Choroidal infarction after optic nerve sheath fenestration. *Ophthalmology*. 1994 Sep;101(9):1622-6.
93. Spoor TC, McHenry JG. Long-term effectiveness of optic nerve sheath decompression for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol*. 1993 May;111(5):632-5.
94. Fonseca PL, Rigamonti D, Miller NR, et al. Visual outcomes of surgical intervention for pseudotumour cerebri: optic nerve sheath fenestration versus cerebrospinal fluid diversion. *Br J Ophthalmol*. 2014 Oct;98(10):1360-3.
95. Huang LC, Winter TW, Herro AM, et al. Ventriculoperitoneal shunt as a treatment of visual loss in idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2014 Sep;34(3):223-8.
96. Niotakis G, Grigoratos D, Chandler C, et al. CSF diversion in refractory idiopathic intracranial hypertension: single-centre experience and review of efficacy. *Childs Nerv Syst*. 2013 Feb;29(2):263-7.
97. Rizzo JL, Lam KV, Wall M, et al. Perimetry, retinal nerve fiber layer thickness and papilledema grade after cerebrospinal fluid shunting in patients with idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2015 Mar;35(1):22-5.

98. Wall M, Johnson CA, Kutzko KE, et al. Long- and short-term variability of automated perimetry results in patients with optic neuritis and healthy subjects. *Arch Ophthalmol*. 1998 Jan;116(1):53-61.
99. Verplanck M, Kaufman DI, Parsons T, et al. Electrophysiology versus psychophysics in the detection of visual loss in pseudotumor cerebri. *Neurology*. 1988 Nov;38(11):1789-92.
100. ClinicalTrials.gov. Surgical Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (SIGHT). NCT03501966. August 2018 [internet publication]. [Texto completo](#)
101. Tang RA, Dorotheo EU, Schiffman JS, et al. Medical and surgical management of idiopathic intracranial hypertension in pregnancy. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2004 Sep;4(5):398-409.
102. Karmaniolou I, Petropoulos G, Theodoraki K. Management of idiopathic intracranial hypertension in parturients: anesthetic considerations. *Can J Anaesth*. 2011 Jul;58(7):650.
103. Dandy WE. Intracranial pressure without brain tumor: diagnosis and treatment. *Ann Surg*. 1937 Oct;106(4):492-513. [Texto completo](#)
104. Bradshaw P. Benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1956 Feb;19(1):28-41. [Texto completo](#)
105. Bulens C, De Vries WA, van Crevel H. Benign intracranial hypertension: a retrospective and follow-up study. *J Neurol Sci*. 1979 Feb;40(2-3):147-57.
106. Weisberg LA. Benign intracranial hypertension. *Medicine (Baltimore)*. 1975 May;54(3):197-207.
107. Wilson DH, Gardner WJ. Benign intracranial hypertension with particular reference to its occurrence in fat young women. *Can Med Assoc J*. 1966 Jul 16;95(3):102-5. [Texto completo](#)
108. Greer M. Benign intracranial hypertension. Pseudotumor cerebri. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of clinical neurology*. New York, NY: Elsevier; 1974:150-66.
109. Davidoff LM. Pseudotumor cerebri: benign intracranial hypertension. *Neurology*. 1956 Sep;6(9):605-15.
110. Kessler LA, Novelli PM, Reigel DH. Surgical treatment of benign intracranial hypertension: subtemporal decompression revisited. *Surg Neurol*. 1998 Jul;50(1):73-6.
111. Johnston I, Paterson A. Benign intracranial hypertension - II: CSF pressure and circulation. *Brain*. 1974 Jun;97(2):301-12.
112. Weisberg LA, Chutorian AM. Pseudotumor cerebri of childhood. *Am J Dis Child*. 1977;131:1243-1248.
113. Ahmad S. Amiodarone and reversible benign intracranial hypertension. *Cardiology*. 1996;87:90.
114. Gucer G, Vierenstein L. Long-term intracranial pressure recording in management of pseudotumor cerebri. *J Neurosurg*. 1978 Aug;49(2):256-63.

115. Friedman DI. Cerebral venous pressure, intra-abdominal pressure, and dural venous sinus stenting in idiopathic intracranial hypertension. J Neuroophthalmol. 2006;26:61-64.
116. Bruce BB, Kedar S, Van Stavern GP, et al. Idiopathic intracranial hypertension in men. Neurology. 2009;72:304-309.

Imagens

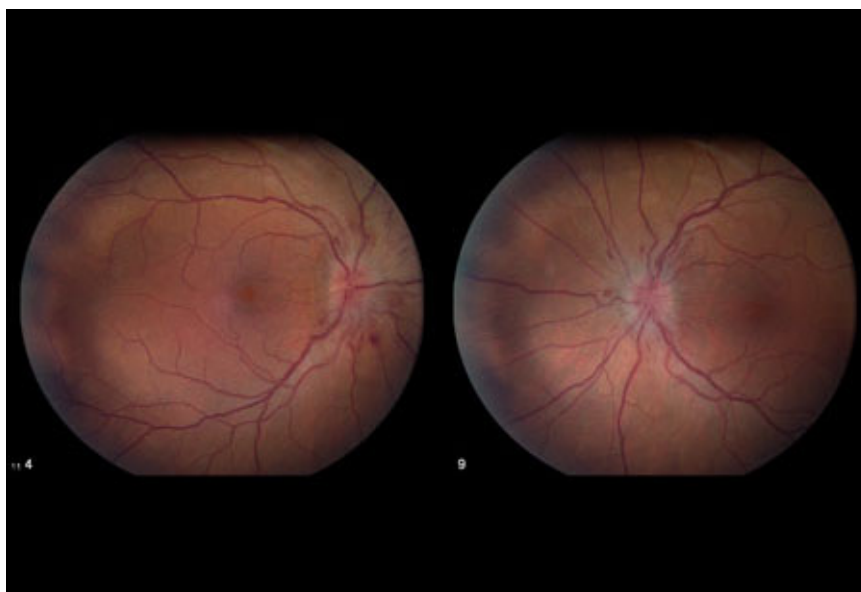


Figura 1: Edema bilateral do disco

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

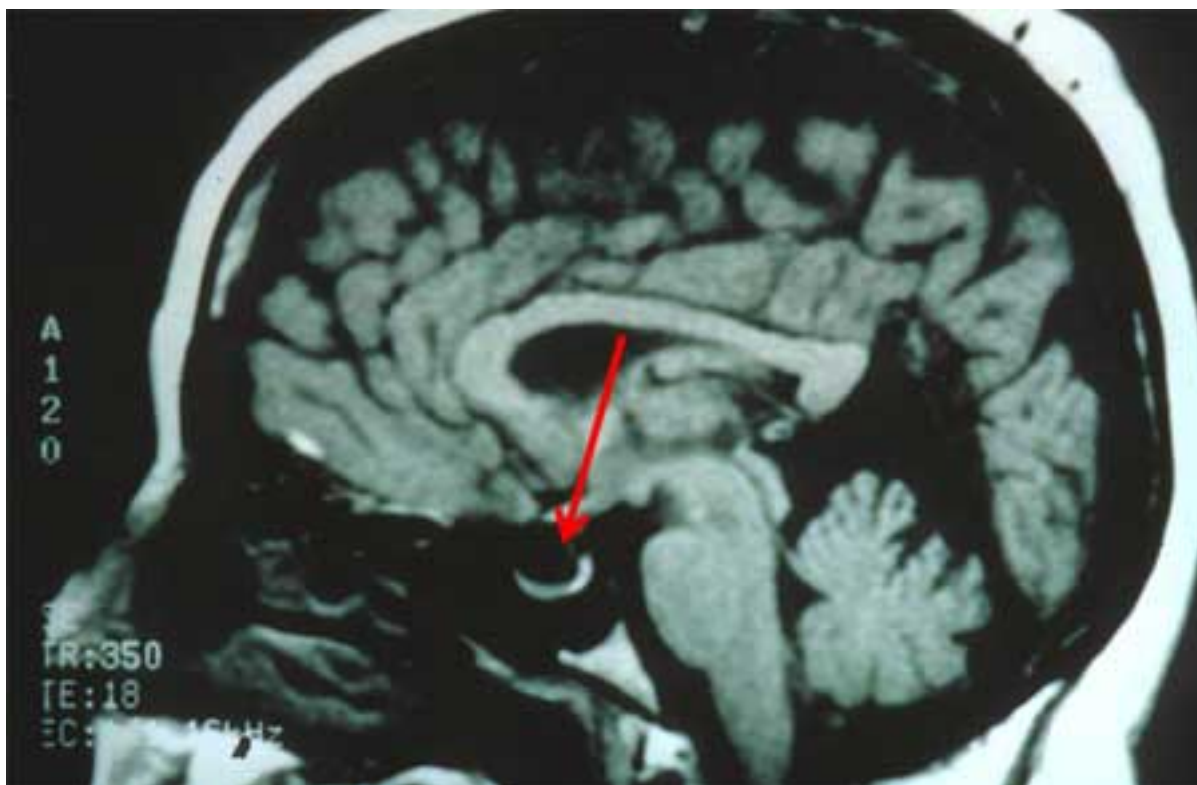


Figura 2: Ressonância nuclear magnética (RNM) da sela vazia em incidência sagital

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

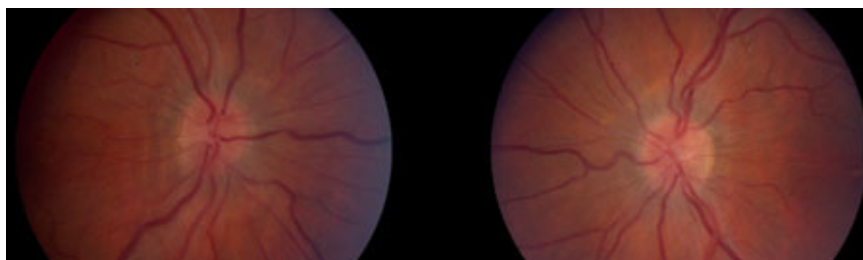


Figura 3: Inchaço estabelecido bilateral do disco

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

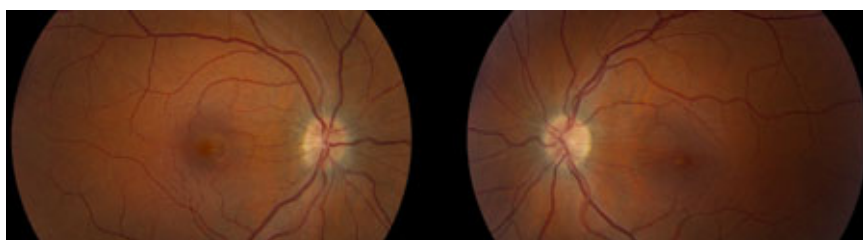


Figura 4: Atrofia óptica bilateral

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

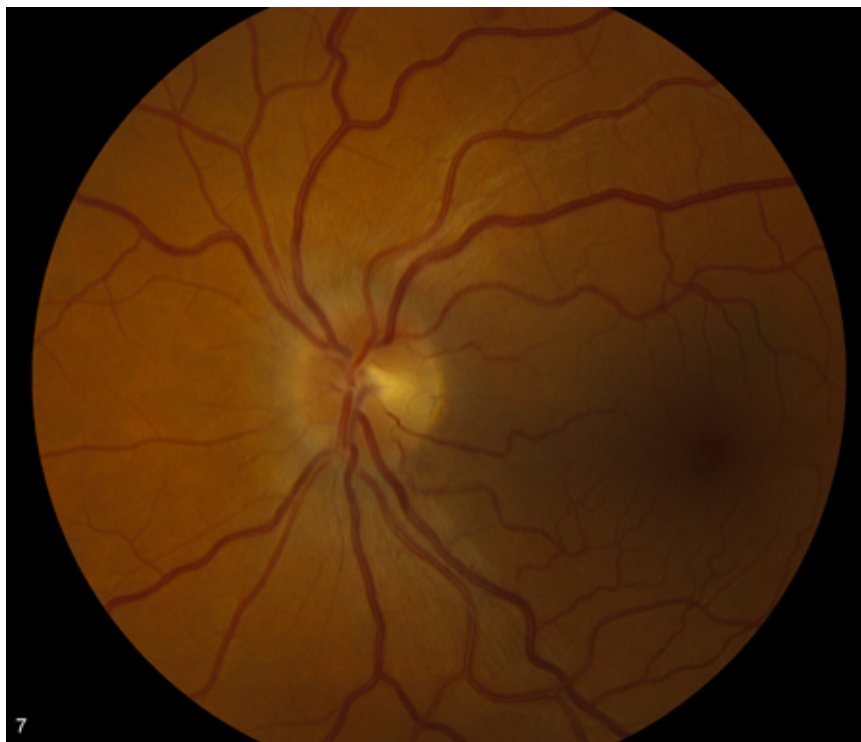


Figura 5: Estágio 1 da escala de Frisén

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

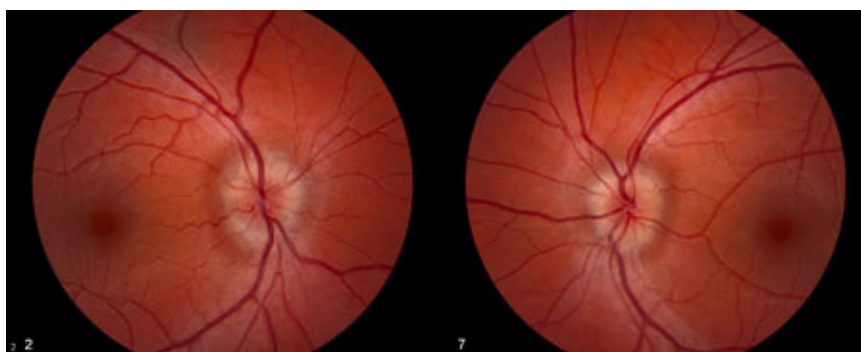


Figura 6: Estágio 2 da escala de Frisén

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

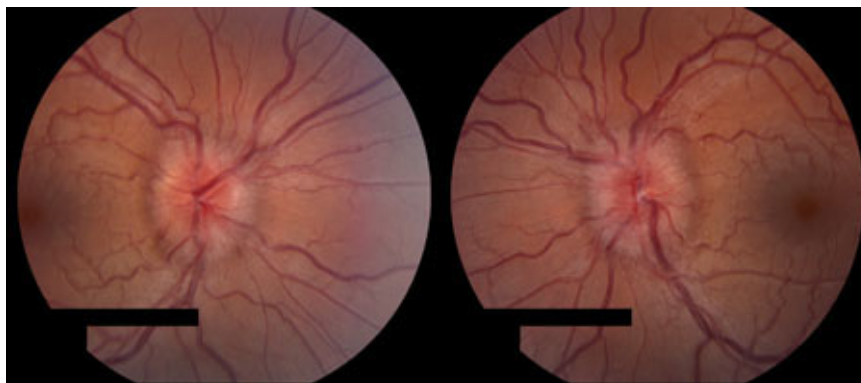


Figura 7: Estágio 3 da escala de Frisén

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

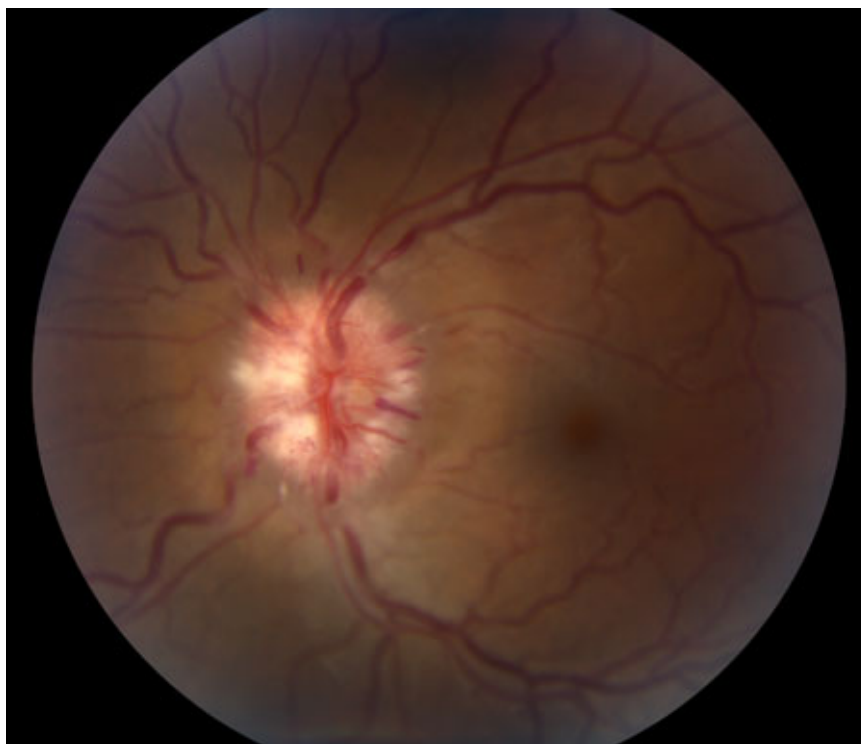


Figura 8: Estágio 4 da escala de Frisén

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

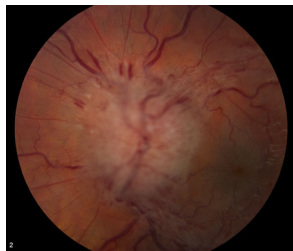


Figura 9: Estágio 5 da escala de Frisén

Do acervo pessoal do Dr. M. Wall; usado com permissão

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Oct 05, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Michael Wall, MD

Professor

Department of Neurology and Department of Ophthalmology & Visual Sciences, University of Iowa Hospitals & Clinics and Iowa City VA Health Care System, Iowa City, IA

DIVULGAÇÕES: MW declares that he has no competing interests.

Mansoor Mughal, MD

Chief Resident in Ophthalmology

Nassau University Medical Center, East Meadow, New York, NY

DIVULGAÇÕES: MM declares that he has no competing interests.

// Colegas revisores:

Paul W. Brazis, MD

Consultant in Neurology and Neuro-Ophthalmology

Mayo Clinic Florida, Jacksonville, FL

DIVULGAÇÕES: PWB declares that he has no competing interests.

Tim D. Matthews, MBBS

Consultant Neuro-ophthalmologist

Birmingham Neuro-ophthalmology Unit, University Hospital Birmingham, Birmingham, UK

DIVULGAÇÕES: TDM declares that he has no competing interests.