



Carlos Cipolla
Carlos González Landa
M. Celeste Martinoli
Horacio Mosca
Daniela Perli
Carlos Spacarotel

*Servicio de Clínica Pediátrica I. Sala 2.
Hospital de Niños "Superiora Sor
María Ludovica".*

Pseudotumor cerebral o hipertensión intracraneana idiopática

Resumen

La hipertensión intracraneana idiopática es una entidad poco común en la infancia que obliga a descartar otras patologías endocraneales. Si bien el curso evolutivo es en general benigno, puede resultar en un deterioro grave de la función visual, lo que obliga a un control riguroso de la misma hasta la resolución completa del cuadro.

Presentamos el caso de una niña de 11 años con cefalea y trastornos visuales e historia de corticoterapia prolongada. Los estudios por imágenes descartaron proceso ocupante. El examen oftalmológico reveló papiledema bilateral. Realizadas las interconsultas y los exámenes complementarios necesarios para arribar al diagnóstico, se instauró tratamiento obteniéndose mejoría paulatina.

Palabras clave: hipertensión intracraneana idiopática, pseudotumor cerebral.

Abstract

Brain pseudotumor or idiopathic intracranial hypertension.

Idiopathic intracranial hypertension is a rare condition in childhood which requires careful investigations in order to discard other etiologic possibilities. Although the clinical course is mostly benign severe impairment of visual function may occur. This obliges to a careful control of the condition until full recovery.

We are presenting the case of an 11 year-old girl with headaches and visual impairment, and history of long-lasting administration of steroids. Imaging studies were negative. Funduscopic exam revealed bilateral papilledema. Appropriate consulting with several specialists allowed proper diagnosis and treatment which resulted in progressive improvement of the patient's condition.

Key words: idiopathic intracranial hypertension, brain pseudotumor.

Relato del caso

Niña de 7 años que comenzó con fiebre, cefalea, inapetencia y

dolor de cuello con desviación del mismo hacia la derecha, 11 días antes de la internación. Se diagnosticó faringitis y tortícolis, y recibió analgésicos, colocándose un collar cervical. Luego se agregaron náuseas, alteraciones en la visión, fotofobia y cefalea más intensa a predominio occipital, por lo cual reiteró la consulta decidiéndose la internación.

Antecedentes personales y familiares

Dos episodios de convulsiones febriles antes de los 6 meses de vida; recibió fenobarbital hasta los 4 años.

Internación a la edad de 5 años por asma bronquial. Se mantuvo en tratamiento desde entonces con budesonide 400 mcg/día. No requirió corticoides orales.

Padres divorciados. Disfunción familiar severa.

Examen físico

Buen estado general, facies adolorida, afebril, estrabismo convergente, diplopía.

Frecuencia cardíaca: 110/minuto; frecuencia respiratoria: 20/minuto. Tensión arterial: 90/45 mmHg. Examen neurológico normal.

Diagnóstico: Síndrome de Hipertensión Endocraneana (HTE).

Laboratorio

GB: 12.300/mm³ (67/2/0/28/3), ERS: 75 mm, plaquetas: 317.000/mm³, Hb: 11,2g/l, urea: 0,14 g/l, glucemia: 0,95 g/l.

El examen de fondo de ojo reveló edema de papila bilateral; la agudeza visual fue 9/10 en ambos ojos, la visión para los colores era normal. Además, se constató diplopía cruzada, isotropía y reflejos pupilares conservados.

Diagnóstico por imágenes

Radiografías simples: cuello (f/p), mentonasoplaca, cráneo (f/p), y tórax normales.

TAC simple de cerebro: normal.

RMN de cerebro con y sin gadolinio: cavidades ventriculares supra e infratentoriales de forma, tamaño y topografía habitual, al igual que las cisternas basales, cisuras silvianas y surcos de la convexidad.

La señal de RMN de sustancia gris y blanca del

cerebro, cerebelo y tronco encefálico dentro de los patrones normales, antes y después de inyectar el contraste.

Se realizó punción lumbar con presión de salida del LCR mayor a 300 mmH₂O medida con manometría; el examen cito-fisicoquímico fue normal. De acuerdo a los resultados de laboratorio y los estudios por imágenes se planteó, en conjunto con los servicios de Neurocirugía, Oftalmología y Neurología, el diagnóstico de Pseudotumor Cerebral. Se inició tratamiento con dexametasona a 1mg/Kg/día, vía oral, con evolución favorable cediendo paulatinamente la cefalea.

Los controles oftalmológicos evidenciaron disminución del papiledema a partir de la segunda semana de tratamiento, sin afectación de la agudeza visual y de la visión para los colores. El estrabismo se corrigió en la primera semana. En la segunda semana se intentó tratamiento con Acetazolamida como reemplazo de la corticoterapia, pero debió suspenderse por intolerancia (vómitos y diarrea).

Se realizó punción lumbar de control a los 10 días de tratamiento con presión de salida del LCR menor a 200 mmH₂O. La ERS disminuyó a 33 mm. Se otorgó el alta a los 15 días de internación. Fue controlada por los servicios de Neurocirugía, Neurología y Oftalmología con resolución completa del papiledema a los 2 meses.

La paciente cursó simultáneamente miopatía, síndrome de Cushing y alteraciones de la conducta, que revirtieron al suspender la corticoterapia.

Actualmente continúa en tratamiento con Budesonide por su enfermedad de base.

Discusión

El Pseudotumor Cerebral fue descrito por primera vez por Quincke a fines del siglo XIX.

Es un síndrome caracterizado por ⁽¹⁾:

1) Hipertensión endocraneana mayor a 250 mmH₂O (en ausencia de proceso expansivo demostrable).

2) Punción lumbar con LCR de características normales (se admite cierta pleocitosis y aumento moderado de las proteínas) ⁽²⁾.

3) Anatomía de los ventrículos cerebrales conservada.

Es una entidad poco común en la infancia, más frecuente en el sexo femenino y con una edad media de presentación de 11 años (4-14 años). La incidencia es de 1 caso por cada 100.000 habitantes por año, aumentando a 20 casos por cada 100.000 en mujeres jóvenes y obesas ⁽²⁾.

La etiología es desconocida, pero existen hipótesis sobre el mecanismo que incluyen ⁽¹⁾:

- 1) Alteración en la producción y/o absorción del LCR.
- 2) Edema cerebral.
- 3) Alteración en el control vasomotor y del flujo cerebral.
- 4) Obstrucción venosa.

Si bien la fisiopatología del proceso se desconoce, la misma se relacionaría con una alteración en la circulación normal del LCR, cuyo punto en común sería la disminución de la reabsorción en las granulaciones aracnoideas por aumento sostenido de la presión en los senos venosos duros ⁽²⁾.

De todas maneras, algunos autores consideran una clasificación diferente ⁽³⁾:

Pseudotumor Cerebral: resulta de hipertensión secundaria a una alteración en la circulación normal del LCR.

Hipertensión endocraneana benigna: no se encuentra una alteración del flujo del LCR.

Las causas pueden ser agrupadas en ^(1,2,3):

- a) Alteraciones metabólicas: hipoparatiroidismo, tratamiento esteroideo, tratamiento con hormona del crecimiento, hipo o hipervitaminosis A, enfermedad de Addison, obesidad, utilización de anticonceptivos orales, lupus, sarcoidosis, etc.
- b) Infecciones: otitis media aguda, mastoiditis, mononucleosis infecciosa, exantema súbito, síndrome de Guillain-Barré.
- c) Farmacológicas: tetraciclinas, vitamina A, anticonceptivos, nitrofurantoína, difenilhidantoína, corticosteroides (incluso de uso nasal) ⁽⁴⁾.
- d) Alteraciones hematológicas: policitemia, anemia, leucemia, crioglobulinemia, trombocitopenia, sín-

drome de Wiskott-Aldrich.

e) Trombosis venosa: del seno lateral o sagital, postraumatismo.

El cuadro clínico incluye ^(1,2,5):

- 1) Signos y síntomas de HTE, de los cuales el más frecuente es la cefalea, con un tiempo de evolución que oscila de 1 día a 1 mes; frecuentemente lo que genera la consulta es la aparición de diplopía, la cual se produce por parálisis del VI par relacionada con el aumento brusco de la presión intracraneal.
- 2) Papiledema bilateral, en el 100% de los casos, representando a veces el único hallazgo.
- 3) Alteraciones de la agudeza visual, oscurecimiento visual transitorio, escotomas y fotopsias.

Si se encuentran signos neurológicos de foco (la parálisis del VI par no se incluye) debe descartarse el diagnóstico de pseudotumor cerebral.

El diagnóstico se basa en los Criterios de Dandy modificados por Radhakrishnan (ver más abajo) y en el registro de aumento de la presión intracraneal por encima de 250 mmH₂O (propuesto por Corbett) ⁽⁶⁾.

Criterios de Dandy modificados ⁽³⁾

Cuadro Clínico:

- Signos y síntomas de HTE.
- Ausencia de signos de foco (a excepción de la parálisis del VI par).
- Nivel normal de vigilia.

Neuroimágenes: cerebral y vascular normales*.

LCR: composición normal con presión de apertura mayor a 250 mmH₂O (medida en decúbito lateral). La historia de los síntomas no permite prever qué pacientes tiene mayor riesgo de pérdida visual ⁽⁶⁾. No hay criterios clínicos ni de laboratorio que permitan diferenciar la evolución benigna, de "el lado maligno del espectro", así denominado por la posibilidad de pérdida definitiva de la visión, aun cuando algunos autores relatan diferencias significativas entre la presión de apertura del

* En los estudios de neuroimágenes puede observarse: disminución del tamaño ventricular, silla turca vacía, aumento del espacio aracnoideo, malformación de Chiari tipo I, distensión del espacio perióptico y realce tras el contraste de los nervios ópticos ^(6,7).

LCR y la respuesta al tratamiento (buena respuesta con presiones de apertura de 36 + - 13 cm H₂O y pobre respuesta con presiones de 49 + - 17 cm de H₂O) ⁽³⁾.

Dentro de los métodos complementarios, los estudios de neuroimágenes (TAC, RMN, angioRMN) son los que aportan mayores datos, y la punción lumbar es requisito indispensable para el diagnóstico. Se debe tener en cuenta que, como la presión del LCR fluctúa, se debe repetir la punción lumbar cuando la sospecha diagnóstica sea alta ⁽⁵⁾.

En general el Pseudotumor Cerebral es un proceso autolimitado, pero debe tenerse en cuenta que puede recidivar.

La mayor complicación de este síndrome consiste en el riesgo de ceguera y atrofia óptica, lo cual ocurre en el 20% de los casos, y que se ha dado en llamar, como ya se mencionó, "el lado maligno del espectro clínico". Por ello debe realizarse vigilancia periódica de la agudeza visual, en forma mensual durante 6 a 12 meses, ya que puede haber deterioro visual tardío y recurrencias.

Dicho control evolutivo debe realizarse con ⁽⁶⁾: examen fundoscópico, estudio campimétrico, medición de la presión intraocular, agudeza visual y reflejo pupilar.

Puede usarse el estudio de potenciales evocados pero este procedimiento no detecta alteración visual periférica, y la latencia se altera sólo cuando el daño en el disco óptico ya es grave.

El tratamiento debe incluir ^(1,2,5):

-La causa subyacente (disminuyendo los probables factores de riesgo).

-Punción lumbar (luego de estudios por imagen que descarten proceso subyacente).

-Acetazolamida: actúa como inhibidor de la anhidrasa carbónica, disminuyendo la producción de LCR en los plexos coroideos. La dosis recomendada es de 25 mg/kg/día (máximo 100 mg/kg/día o 2 gr/día), comenzando con 250 mg cada 6 hs (algunos recomiendan 1 a 4 gr/día). Los efectos adversos incluyen: parestias, fatiga, alteraciones del

gusto, litiasis renal, acidosis metabólica, que a veces obligan a suspender el uso.

-Diuréticos: que disminuyen la producción de LCR, el más utilizado es la furosemida (20 a 80 mg cada 12 horas).

-Corticoides: Prednisona (40 a 60 mg/día) disminuyendo la dosis a lo largo de 2 a 4 semanas.

-Tratamiento quirúrgico: sistemas de derivación ventrículo-peritoneal o descompresión del nervio óptico (orbitotomía lateral) en casos de extrema urgencia.

Si no se produce mejoría, se deben repetir los estudios de neuroimágenes en busca de posibles masas de crecimiento lento o buscando obstrucciones del seno venoso.

En general el tiempo de resolución del papiledema es de 6 semanas.

Bibliografía

1. Nelson J, Behrman R, Kliegman R, Jenson H. Pseudotumor cerebral. Tratado de Pediatría. Volumen 2. 16ª Ed., 2000; Cap 612, p. 2027-2028.
2. Yoldi Petri ME, Durá Travé T, Hernández Lagunas T. Hipertensión intracraneal idiopática: características clínicas y evolutivas. An Esp Pediat 2003; 59:590-594.
3. Rodríguez de Rivera F, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez F, Barreiro-Tella P. Hipertensión intracraneal benigna. Antecedentes, clínica y tratamiento en una serie de 41 pacientes. Rev Neurol 2003; 37:801-805.
4. Bond DW, Charlton CPJ. Hipertensión intracraneal benigna secundaria a fluticasona intranasal. Correo de la SAP. BMJ 2001; 322:897.
5. Santos S, López del Val L, Pascual L., Mostacero E, Tejero C, Casadevall T, Morales F. Pseudotumor cerebral: análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura. Rev Neurol 2001; 33:1106-11.
6. Fontoura P, Costa J, Vale J. Pseudotumor Cerebral: el lado maligno del espectro clínico. Rev Neurol 2000; 30:45-47.
7. García I P, De Castro G, Asensio J, Paniagua J, Framiñan de Miguel A. Hipertensión intracraneal idiopática, caso clínico: Hallazgos en RM y revisión de la literatura. Rev Chil Radiol 2005; 11:138-141. ♦