

to del margen del disco hasta edema severo de la papila con hemorragias y exudados, estos cambios se pueden resolver hasta 6 meses después de haberse normalizado la presión intracraneal, la pérdida visual puede ir de leve a moderada y ser reversible pero en algunos casos la afección puede ser devastadora³ puede encontrarse parálisis de uno o más nervios craneales (III,IV,VI,VII,IX,XII) principalmente del recto externo, como paciente 1 aquí descrita, o VI par craneal.^{3,6} El diagnóstico se realiza aplicando los criterios modificados de Dandy.^{2-4,9-12} **ver cuadro 2**

Cuadro 2: Criterios de Dandy modificados

Signos de incremento de la presión intracraneal
No signos focalizadores en la exploración neurológica, (excepto paresia uni/ bilateral del VI nervio)
Presión del LCR aumentada pero citoquímica normal
Imagen cerebral normal (ventrículos normales o pequeños)

Ko Melissa W, Liu Grant T. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri) *Horm Res Paediatr* 2010; 74:381-89.

La evaluación de estos pacientes inicia con una historia clínica completa que incluya fármacos y otras condiciones médicas asociadas, evaluación oftalmológica detallada que incluya agudeza visual, visión a colores, fondo de ojo y campimetría computada, obtener estudios de imagen como tomografía axial computada (TAC) e imagen de resonancia magnética (IRM) cerebral para descartar lesión ocupativa e hidrocefalia, así mismo una venografía con el fin de descartar trombosis de los senos venosos. Posteriormente realizar una punción lumbar (PL) de preferencia bajo sedación y en decúbito lateral con el objetivo de analizar el LCR el cual debe estar normal y medir la presión de apertura que no debe sobrepasar los 15-20 cm de agua.^{5,6}

El abordaje de estos pacientes debe ser multidisciplinario y requiere la colaboración del neuropediatra, oftalmólogo y neurocirujano. Es importante reconocer y descartar condiciones asociadas ya que el pseudotumor como una entidad idiopática es un diagnóstico de exclusión como se comprobó en las dos pacientes objeto de este artículo, en las cuales se descartaron las causas asociadas a la enfermedad.

Es importante tener en cuenta que este síndrome no es benigno, ya que produce una morbilidad importante y eventualmente lesiones graves y permanentes en el área visual. Por tal razón el tratamiento se debe instaurar lo antes posible y va encaminado a disminuir la presión intracraneana, la sintomatología y prevenir el daño al nervio óptico.⁷ Algunas medidas como el control del peso en pacientes obesos y el manejo sintomático de la cefalea con AINES y antidepresivos tricíclicos están indicados. Para el control de la hipertensión intracraneal existen

manejos médicos y quirúrgicos; el fármaco de primera línea es la acetazolamida que es un inhibidor de la anhidrasa carbónica y disminuye la producción de LCR se puede utilizar a dosis de 15-30 mg/kg/día dividido en 3-4 dosis. Algunos autores han reportado dosis de 100 mg/kg/día, los pacientes adolescentes se pueden manejar con dosis de adulto 1-4 g al día dividido en 2-3 dosis.⁷

Dentro de los efectos secundarios se incluyen: parestesias, malestar gástrico, litiasis renal, acidosis metabólica, hipocalemia y anemia aplásica en algunos casos.^{3,5,6} Ninguna de las pacientes estudiadas presento efectos secundarios lo que permitió la titulación adecuada del fármaco.

Si la Acetazolamida no es tolerada o es ineficiente, la furosemida es un fármaco inhibidor débil de la anhidrasa carbónica y bloqueador de la recaptura de cloro que la puede suplementar o reemplazar, se utilizan dosis de 0.3-0,6 mg/kg/dosis.^{3,5,6} Otros tipo de inhibidores de la anhidrasa carbónica han sido descritos recientemente en el manejo del PTC como ser el Topiramato a dosis de 1-3 mg/kg/día.⁷ El uso de esteroides está indicado en algunas ocasiones pero debido a su uso crónico y los efectos adversos que esto ocasiona no se utiliza como fármaco de primera línea, además algunos autores han reportado efecto rebote al iniciar el retiro del medicamento.⁵ Las punciones lumbares seriadas se han utilizado como método paliativo, no se recomienda su uso por tiempo prolongado pero si mientras se encuentra una terapia definitiva.⁶

Las opciones quirúrgicas incluye: la derivación lumbo-peritoneal y la fenestración del nervio óptico y están indicadas en los pacientes con progresión de la afección visual pese al manejo farmacológico o en aquellos que debutan con una alteración visual importante.^{5,6} En algunos casos se ha descrito la colocación de stents en el seno transversal cuando todas las otras medidas han fallado.^{13,14,15} La mayoría de niños con PTC tienen un curso auto limitado, la pérdida de la agudeza visual permanente puede ocurrir en el 10%, la afección permanente de los campos visuales en un 17% y ceguera en uno o ambos ojos en el 5 % de los casos.^{3,11} Las pacientes reportadas, cursan sin complicaciones.

Puntos de aprendizaje

- El pseudotumor cerebral o hipertensión endocraneana idiopática es una patología poco frecuente en la edad pediátrica.
- Es perentorio realizar todo estudio pertinente para investigar causas de hipertensión endocraneana, el pseudotumor cerebral es diagnóstico de exclusión.
- Es necesario el diagnóstico y tratamiento oportuno, a fin de prevenir pérdida de la agudeza visual o alteración permanente de campo visual y ceguera en uno o ambos ojos.
- En el manejo médico de la hipertensión endocraneana, el fármaco de primera línea es la acetazolamida.