

PSEUDOTUMOR CEREBRAL EN DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS

Pseudotumor Cerebri on two pediatric patients

Gelder Zaldívar Pascua

Neurólogo Pediatra, Hospital del Valle, San Pedro Sula, Cortés, Honduras.

RESUMEN. Antecedentes: El pseudotumor cerebral es una condición que se caracteriza por presión intracraneal elevada en ausencia de manifestaciones clínicas, evidencia radiológica o laboratorial de lesión ocupativa. Es una entidad clínica bien definida en adultos, pero puede afectar a niños de cualquier edad. **Casos clínicos: Paciente 1:** Femenino de 8 años con cuadro de cefalea generalizada y vómitos dos días después, presenta desviación nasal de la mirada del ojo derecho, paresia bilateral de los rectos externos, edema bilateral de la papila óptica grado III. Campimetría computada reportó discreto escotoma superior en ojo izquierdo y nasal en ojo derecho. Se realizó punción lumbar donde se registró una presión de apertura de 45 cm de agua. **Paciente 2:** femenino de 11 años, con historia de un año de evolución de cefalea frontal intermitente, pulsátil y disminución de la agudeza visual referida por la paciente; a la evaluación neurológica edema bilateral de la papila óptica grado III. En la punción lumbar se registró inicialmente una presión de apertura de 43 cm de agua. Ambos casos fueron tratados con acetazolamida oral, con buena respuesta clínica y normalización de la presión intracraneal. **Conclusión:** el pseudotumor cerebral es una enfermedad infrecuente en pediatría que requiere de su identificación y manejo oportuno con el fin de evitar una lesión visual irreversible.

Palabras clave: Hipertensión intracraneal idiopática, papiledema, pseudotumor cerebral.

INTRODUCCIÓN

El pseudotumor cerebral (del acrónimo PTC) o hipertensión intracraneal idiopática, fue descrito por Quincke en 1897,¹ es el término utilizado para describir un desorden que se caracteriza por incremento de la presión intracraneal sin evidencia de infección, lesión vascular, proceso tumoral ocupativo, hidrocefalia o alteración del estado de conciencia.¹⁻⁴ Existen otros términos utilizados para denominar a esta enfermedad los cuales no están exentos de controversia, como hipertensión intracraneal idiopática, sin embargo en la actualidad se reconocen numerosas causas asociadas o hipertensión intracraneal benigna, no obstante puede ocasionar complicaciones oftalmológicas importantes.²

Si bien es cierto que es una patología frecuentemente diagnosticada en la edad adulta principalmente en mujeres obesas en edad fértil, está descrito que puede ocurrir a cualquier edad de la infancia presentándose con mayor frecuencia entre los 3-15 años, infrecuente en los lactantes y muy rara en neonatos, se reporta una incidencia general de 1/100. Afecta de igual forma niños como a niñas aunque en la pubertad empieza a observarse un claro predominio por el género femenino.^{3,5,6}

Los factores etiológicos son múltiples y varían considerablemente en el grupo pediátrico y prepuberal (**Cuadro 1**). Se suele encontrar una causa en el 50 % de los casos.⁵

A continuación se presentan dos casos de pseudotumor cerebral, aunque es una patología poco frecuente en la edad

pediátrica es necesario el reconocimiento y manejo oportuno de esta patología, ya que de esto depende el pronóstico visual de los pacientes.

PRESENTACIÓN DE CASOS

CASO CLÍNICO 1

Paciente femenino de 8 años de edad sin antecedentes personales o familiares de importancia, debuta con cefalea generalizada y vómito de contenido alimentario, varios episodios al día, fue admitida en la sala de urgencia dos días después del inicio del cuadro por deshidratación, manejada como gastroenteritis bacteriana con fluidos intravenosos y antibioticoterapia, se egresa, luego de 24 horas; dos días después, reingresa por presentar súbitamente desviación nasal de la mirada de ojo derecho. Al momento del reingreso a emergencia, los vómitos habían desaparecido sin embargo, persistía la cefalea con una intensidad 3/10 de predominio en la región occipital y cuello.

Durante la exploración clínica: peso 26 kg, funciones mentales superiores normales, pupilas isocóricas, normo reactivas con paresia bilateral de los rectos externos (Figura 1A); visión a colores, agudeza visual y campimetría por confrontación normales, fundoscopia: edema bilateral de la papila óptica grado III, resto de la exploración neurológica normal.

Se indicó tomografía axial computada y resonancia magnética cerebral donde se evidenció ventrículos de tamaño pequeño. Posteriormente se realizó venografía donde se observó disminución del tamaño de seno transversal izquierdo en comparación al derecho (Figura 2)

Recibido para publicación el 04/13, aceptado el 04/13

Dirección para correspondencia: Dr. Gelder Zaldívar Pascua, gelderzaldivar@yahoo.com



Figura 1A.- Afección bilateral de los rectos externos (estrabismo convergente bilateral). **1B.-** 4 semanas después de inicio del tratamiento, se observa resolución del estrabismo. Caso 1

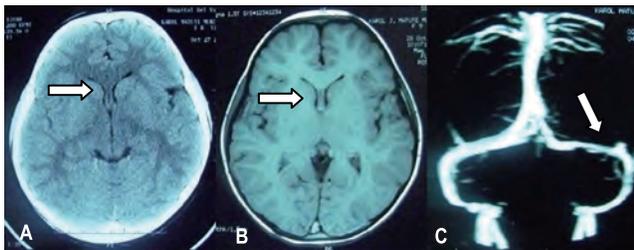


Figura 2.- Tomografía (A) e imagen de resonancia magnética cerebral (B) muestran ventrículos disminuidos de tamaño (flecha). Venografía ilustra disminución del diámetro del seno transverso izquierdo (flecha). Caso 1

Hemograma, electrolitos, función tiroidea y perfil inmunológico (Anticuerpos Antinucleares, C3, C4, anticardiolipinas y anticoagulante lúpico) dentro de rangos normales.

Se realizó punción lumbar, registrando una presión de apertura de 45 cm de agua (presión normal para la edad: 15-20 cm de agua), los estudios de líquido cefalorraquídeo (LCR): citoquímica y citología fueron normales, en cultivos no se detectaron bacterias, micobacterias u hongos, la serología para cisticercos y criptococo fue negativa. Posterior a la punción lumbar mejoró la sintomatología clínica incluyendo la movilidad ocular de la paciente.

Con los datos antes mencionados se consideró el diagnóstico de pseudotumor cerebral y se inició manejo con acetazolamida con dosis de inicio de 15 mg/kg/día cinco días después se incrementó a 30 mg/kg/día, considerando la posibilidad de una eventual cirugía de derivación lumbo-peritoneal si el manejo médico fallaba. Dos semanas después del inicio del manejo médico se realiza punción lumbar control reportando una presión de apertura de 34 cm de agua. Se realizó campimetría computada la cual reporta: discreto escotoma superior en ojo izquierdo y nasal en ojo derecho (Figura 3).

Cuadro 1: Etiología del Pseudotumor Cerebral

- Malformaciones
 - Síndrome de Goldenhar
- Fármacos
 - Uso o suspensión de esteroides
 - Tetraciclinas
 - Ácido nalidíxico
 - Ciclosporina
 - Vitamina A (intoxicación)
 - Sulfonamidas
 - Indometacina
 - Amiodarona
 - Fenotiazidas
 - Anticonceptivos orales
 - Ciprofloxacino
 - Danazol
 - Fenitoína
 - Levotiroxina
 - Risperidona
 - Hormona del crecimiento
- Metabólicas
 - Hipo/hiperparatiroidismo
 - Hipo/hipertiroidismo
- Nutricionales
 - Deficiencia de vitamina A,D
 - Anemia ferropénica
 - Obesidad
- Infeciosas
 - Enfermedad de Lyme
 - Neurocisticercosis
 - Criptococosis
 - Otitis
- Postinfecciosas
 - Guillain Barre
- Enfermedades sistémicas
 - Lupus
 - Neuro Behcet
 - Síndrome de Wiskott-Aldrich
 - Enfermedades renales
 - Sarcoïdosis
 - Enfermedad de Addison
- Vasculares
 - Trombosis de los senos venosos
 - Síndrome de Anticuerpos Antifosfolípidos
 - Coagulopatías
- Idiopática

Standridge SM, Idiopathic Intracranial Hypertension in Children: A Review and Algorithm. *Pediatric Neurol* 2010; 43(6):377-90⁷

Asensio-Sánchez VM, Merino-Angulo J, Martínez-Calvo S, Calvo MJ, Rodríguez R. Epidemiología del Pseudotumor Cerebral. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2007; 82: 219-22¹¹

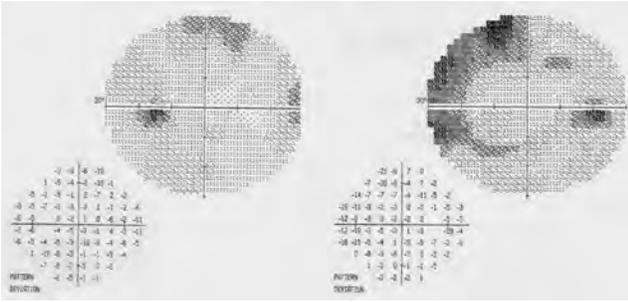


Figura 3. Campimetría computada: (A) Ojo izquierdo, escotoma pequeño superior con disminución de sensibilidad y (B) Ojo derecho, escotoma nasal arqueado en campo nasal periférico. Caso 1

En la evaluación un mes posterior al inicio del tratamiento, la paciente permanecía asintomática, fondo de ojo sin papiledema, movimientos oculares normales (Figura 1B), en la punción lumbar control se observó, presión de apertura de 17 cm de agua. Se manejó con Acetazolamida por 3 meses, momento a partir del cual se inició su retiro gradual hasta suspenderlo (sin presentar efectos secundarios). La paciente ha estado en control en consulta externa y ha permanecido asintomática hasta el día de hoy.

CASO CLÍNICO 2

Paciente femenino de 11 años de edad sin antecedentes familiares ni personales de importancia, con historia de un año de cefalea frontal, intermitente, pulsátil, acompañada de disminución de la agudeza visual.

Evaluada inicialmente por médico oftalmólogo quien encuentra edema de papila óptica en el fondo de ojo por lo que la refiere para valoración neurológica.

Durante la exploración clínica con peso de 65 kg (por arriba del percentil 65 para la edad) funciones mentales superiores normales, pupilas isocóricas normo reactivas, la agudeza visual en ojo derecho 20/20, ojo izquierdo 20/40, visión a colores y campimetría por confrontación normal, a la fundoscopia edema bilateral de la papila óptica grado III. Resto de la exploración neurológica y general normal.

Se realizaron estudios de tomografía axial computada y resonancia magnética cerebral donde se evidenció ventrículos de tamaño pequeño. Venografía no reportó anomalías. Hemograma, electrolitos función tiroidea y perfil inmunológico (anticuerpos antinucleares, anticardiolipinas y anticoagulante lúpico, C3 y C4) dentro de rangos normales. En la punción lumbar se registró presión de apertura de 43cm de agua. Los estudios en LCR: citoquímica y citología sin alteraciones, cultivos no hubo crecimiento de bacterias, micobacterias u hongos, la serología fue negativa para cisticercos y criptococo.

Con los datos anteriores se planteó diagnóstico de pseudotumor cerebral, se inició manejo con acetazolamida a dosis de 250 mg cada 8 horas y se exhortó a disminuir de peso. Al mes tratamiento, no se observó mejoría del papiledema, pero conservaba la misma agudeza visual, por lo que se decidió incrementar la dosis de acetazolamida a 500 mg cada 8 horas. A los dos meses del inicio del manejo médico; se realizó

segunda punción lumbar, reportando presión de apertura de 21 cm de agua. La campimetría computada no reportó alteraciones. Tres meses posterior al diagnóstico la paciente había disminuido de peso 4 kg (61/65) y permanecía asintomática, agudeza visual 20/20 bilateral, fondo de ojo sin alteraciones, punción lumbar control con presión de apertura de 18 cm de agua, se dejó manejo con acetazolamida por 5 meses en total (sin presentar efectos secundarios) iniciando entonces retiro gradual hasta suspenderlo; actualmente la paciente permanece asintomática.

Aspectos éticos

Se obtuvo consentimiento y asentimiento informado verbal y por escrito de los padres para la publicación de datos e imágenes de los dos casos, explicando con claridad el objetivo, haciendo hincapié en que esto, no había influenciado en ningún aspecto el abordaje del caso. El autor declara que la decisión de la publicación fue a posteriori de estudio y manejo del caso.

DISCUSIÓN

El pseudotumor cerebral es una enfermedad frecuente en adultos principalmente en mujeres obesas y en edad fértil. En la edad pediátrica es una patología bien descrita en la cual no hay una asociación tan fuerte con la obesidad como es el caso de la primera paciente que se presenta.^{3,5,6}

El mecanismo exacto de la hipertensión intracraneal idiopática es desconocido muchas teorías han sido propuestas, la mayoría de la literatura se concentra en la hemodinamia cerebral incluyendo, el incremento de volumen del flujo cerebral, incremento de la producción de LCR o incremento en el volumen cerebral, así como, la disminución de la absorción del LCR y el flujo venoso. Una de las posibilidades más discutidas es la obstrucción del flujo de LCR y el flujo venoso. Karahalios y Colaboradores⁷ demostraron que la presión de los senos duros estaba aumentada en pacientes con PTC (demostrada en la venografía) tenían la hipótesis que el aumento de la presión de los senos venosos disminuía la absorción de LCR y subsecuentemente producía hipertensión intracraneal. La estenosis de los senos venosos puede ser una consecuencia más que una causa de la elevación de la presión, el aumento de la presión de LCR puede comprimirlos y exacerbar la obstrucción de la salida del flujo.⁸

King et al⁹ reportó que lesiones estenóticas del seno transversal resolvieron luego de normalizar la presión intracraneal, sugiriendo que la hipertensión venosa es causa de una compresión provocada por el PTC y no una causa primaria de obstrucción.

La cefalea es el síntoma principal hasta en 90% de los pacientes, que junto a náuseas y vómitos son los síntomas clásicos, la cefalea puede ser de predominio matutino exacerbarse con el decúbito supino y la maniobra de valsalva; otros síntomas comunes son el tinnitus uni o bilateral, visión borrosa, diplopía, rigidez de nuca, dolor de espalda y piernas, lumbalgia, artralgias, inestabilidad de la marcha y fatiga.^{1,3,5,6,10} El papiledema es el signo más común que puede ir desde borramien-

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, hipocalcemia y anemia aplásica en algunos casos.^{3,5,6} Ninguna de las pacientes estudiadas presentó 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.

REFERENCIAS

1. Sümer MM, Öztekin MF, Öztekin N, Özbakir S. Pseudotumor cerebri: clinical signs, treatment and prognosis, T Klin J Med Sci. 1996; 16:427-429.
2. Monge Galindo L, Pérez Delgado R, López Pisón J, Olloqui Escalona A, García Iñiguez JP, Ruiz del Olmo Izuzquiza I, et al. Hipertensión intracraneal benigna. Experiencia en 18 años. An Pediatr (Barc). 2009; 71(5):400-406.
3. Ko Melissa W, Liu Grant T. Pediatric idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor Cerebri). Horm Res Paediatr. 2010; 74(6):381-389.
4. Mohapatra RN, Pattanaik JK, Satpathy SK, Joshi S. Isolated and Silent spinal neurocysticercosis associated with Pseudotumor Cerebri. Indian J Ophthalmol. 2008; 56(3):249-51.
5. Phillips PH. Pseudotumor Cerebri: idiopathic intracranial hypertension. In: María BL. Current Management in Child Neurology. 3rd ed. London: BC Becker ;2005.p.589-594.
6. Betancourt-Fursow, de Jiménez YM, Jiménez-Betancourt CS, Jiménez-León JC. Pseudotumor Cerebral Pediátrico. Rev Neurol. 2006;42(Supl 3):S67-S73.
7. Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm. Pediatric Neurol. 2010;43(6):377-90.
8. Kazan S, Ucar T, Turgut U. Sutural diastasis caused by Pseudotumor Cerebri. Turk Neurosurg. 2012;22(4):458-460.
9. Randhawa S, Van Stavemb GP. Idiopathic intracranial hypertension (Pseudotumor Cerebri). Curr Opin Ophthalmol. 2008;19(6):445-53.
10. Green JP, Newman NJ, Stowe ZN. Normal pressure Pseudotumor Cerebri. J Neuro-Ophthalmol. 1996;16(4):241-46
11. Asensio-Sánchez VM, Merino-Angulo J, Martínez-Calvo S, Calvo MJ, Rodríguez R. Epidemiología del Pseudotumor Cerebral. Arch Soc Esp Ophthalmol. 2007;82: 219-22.
12. Lee AG, Brazis PW. Magnetic resonance venography in idiopathic Pseudotumor Cerebri. J Neuro-Ophthalmol.2000;20(1):12-13.
13. Yadav YR, Parihar V, Agarwal M, Bhatele PR, Saxena N. Lumbar peritoneal shunt in idiopathic intracranial hypertension Turk Neurosurg. 2012;22(1): 21-26.
14. Ahmed RM, Wilkinson M, Parker GD, Thurtell MJ, Macdonald J, McCluskey PJ, et al. Transverse sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of patients and of model predictions. AJNR Am J Neuroradiol. 2011;32(8):1408-14.
15. Shaw GY, Million SK. Benign intracranial hypertension: a diagnostic dilemma. Case Rep Otolaryngol. [en internet]. 2012(2012) [Acceso en febrero 2013]; 814696, 8 pages. Disponible en: <http://www.hindawi.com/crim/otolaryngology/2012/814696/>

ABSTRACT. Background: Pseudotumor Cerebri is a condition characterized by elevated intracranial pressure in absence of clinical symptoms, radiological or laboratory evidence of space occupying lesion. It's a well-known clinical entity in adults but it can affect children at any age. **Case Report: Patient 1:** 8 year old female with generalized headache and vomits, two days later she presents nasal sight deviation of the right eye, at the medical examination bilateral paresis of lateral rectus, bilateral papilledema grade III. Computerized campimetry reported a superior scotoma in left eye and nasal scotoma in right eye. Lumbar puncture registered an opening pressure of 45cm of water. **Patient 2:** 11 year old female, with a one year history of frontal intermittent and pulsatile headache with acute vision deterioration referred by the patient, at the medical examination bilateral papilledama grade III. Lumbar puncture registered an opening pressure of 43cm of water. Both cases were treated with oral acetazolamide having a great clinical response and normalization of intracranial pressure. **Conclusion:** Pseudotumor cerebri is a rare disease in pediatrics that requires a prompt diagnosis and management to prevent irreversible visual lesions.

Keywords: Idiopathic intracranial hypertension, papilledema, pseudotumor cerebri.