

Descripción del caso presentado en el número anterior

Seudotumor cerebral

Pseudotumor cerebri

Dra. Viviana B. Novoa^a, Dra. María Inés Perasso^a y Dra. Susana Bermúdez^a

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.198>

CASO CLÍNICO

Una paciente de 11 años había consultado por cefalea intermitente diurna y visión borrosa al leer la letra pequeña. Tenía antecedentes de rinitis y otitis media de repetición. Fue evaluada por el Servicio de Oftalmología, desde donde fue derivada para su estudio, con diagnóstico de edema de papila bilateral. No presentaba datos positivos en el examen físico. El laboratorio era normal. Las imágenes solo mostraron rinosinusopatía crónica y la punción lumbar informó presión de líquido cefalorraquídeo de 25 cm H₂O (aumentada) con estudio citoquímico normal. Se asumió comoseudotumor cerebral pediátrico.

Reseña sobre elseudotumor cerebral

Elseudotumor cerebral se define como un síndrome compuesto por criterios clínicos que incluyen los signos y síntomas producidos por la presión intracraneal elevada con composición de líquido cefalorraquídeo (LCR) normal y sin evidencia de anomalía neurológica focal en las neuroimágenes (lesión ocupante, inflamación meníngea u obstrucción del flujo venoso, ventrículos cerebrales normales o reducidos) (*Figura 1*) o en otras evaluaciones que justifiquen el incremento de la presión endocraneal.¹⁻³ Los signos y síntomas frecuentes son: cefalea, papiledema, pérdida de visión, paresia del VI par craneal (recto externo) unilateral o bilateral, aumento de la presión endocraneal documentada (mayor de 20 cm H₂O en los niños y de 25 cm H₂O en los adolescentes como presión de apertura en la punción lumbar en decúbito lateral), con estudio citoquímico normal, que confirmarían el diagnóstico.¹

El paso principal es hallar el edema del nervio óptico bilateral y la visión periférica anormal detectada en el campo visual.

En los niños y adolescentes, elseudotumor cerebral afecta a ambos sexos en igual proporción.

La obesidad es menos frecuente que en los adultos. Se encuentra mayor asociación con otras causas. Antes de la pubertad, la relación es 1:1, mientras que en las niñas púberes, aumenta a 2:1.³

Los mecanismos fisiopatológicos no se conocen bien. Se cree que los dos primarios son un defecto en la absorción del LCR y un aumento en la producción de este. Podría deberse a una alteración en las granulaciones aracnoideas, que se vuelven afuncionales frente al aumento de presión en los senos venosos por el edema intracerebral intersticial, con aumento de la distensibilidad cerebral evitando la hidrocefalia. La teoría neuroendocrina propone que la disminución de la serotonina y la noradrenalina en los plexos coroideos aumentaría la producción de LCR elevando, en consecuencia, la presión.^{1,3}

Las causas delseudotumor cerebral no son las mismas en la edad pediátrica que en la adultez. En la edad pediátrica y prepuberal puede estar asociado, en mayor proporción, con múltiples factores etiológicos. Hay una estrecha relación con enfermedades y fármacos: otitis media (y sus complicaciones) y sinusitis en el 11% a 14% de los casos (*Figura 2*),^{4,5} síndrome antifosfolípido, tratamiento sustitutivo con hormona del crecimiento, antibióticos (tetraciclinas), uso de esteroides, intoxicación con vitamina A, déficit de esta vitamina, déficit de hierro o desequilibrio endocrino (disfunción menstrual, enfermedad de Addison o hipoparatiroidismo).^{2,3}

Los síntomas de presentación son diferentes en los niños con respecto a los adultos. En los primeros, existe una forma idiopática asintomática que varía con la edad. El síntoma más común es, al inicio, una leve cefalea que puede variar de intensidad. Habitualmente es diaria, matinal (como en el caso de esta paciente), retroocular u occipital, y empeora con los movimientos oculares. En algunos casos es intermitente, intensa y se incrementa con los esfuerzos. También puede haber fotofobia, náuseas, vómitos, dolor dorsal y cervical en los niños mayores, e irritabilidad o apatía en los más pequeños.^{4,5} Estos últimos pueden presentar estrabismo y rigidez de la nuca más que cefalea y acúfenos. Algunos pacientes comienzan a tener falta de visión parcial o total en uno o ambos ojos, lo cual se produce porque el aumento de la presión impide el drenaje del LCR e inflama el nervio óptico (imagen obtenida en el fondo de ojo).

a. Policlínico del Docente, Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dra. Susana Bermúdez: susyber@gmail.com

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 21-2-2013

Aceptado: 22-8-2013

Los síntomas oftalmológicos pueden durar segundos y los pacientes pueden referir también visión borrosa unilateral o bilateral (que no aumenta el riesgo de pérdida visual) –como en este caso que motivó la consulta oftalmológica– visión doble (diplopía), paresia del VI par, dolor con los movimientos oculares y acúfenos (puede haber sonido de latidos o turbulencia en los oídos). Los síntomas neurológicos varían desde parestesias, tortícolis, artralgias y ataxia hasta parálisis facial. En el examen físico, se puede encontrar edema de papila (signo cardinal que requiere pocos días para desarrollarse y varias semanas para desaparecer), la agudeza visual es normal (aunque puede verse afectada en los tres primeros meses del cuadro clínico o ser un signo crónico de hipertensión endocraneal), aumento de la mancha ciega evidenciable en la campimetría visual y paresia del recto externo. En un 33% de los casos se puede observar atrofia óptica.¹⁻³ Puede haber sensación de latidos en los oídos o turbulencia. La sintomatología se hace evidente en unos días o semanas. Es imprescindible realizar el seguimiento clínico en forma concomitante con el oftalmólogo (agudeza visual, fondo de ojo y campimetría).

El diagnóstico se confirma con la resonancia magnética de cerebro y de órbitas, o con tomografía

computarizada, punción lumbar con estudio citoquímico normal, y presión de LCR de salida, medida con manómetro, superior a 15-20 cm H₂O.³

El tratamiento conservador consiste en la restricción hidrosalina, dieta hiposódica en caso de sobrepeso y control de los factores de riesgo que pudieran estar asociados. El tratamiento farmacológico se basa en acetazolamida oral desde 30 mg/kg/día hasta 1 g diarios, corticosteroides (por mecanismos desconocidos aumentan la absorción de líquido a nivel de las granulaciones aracnoideas, pero su uso prolongado puede generar recurrencia o cronicidad de la hipertensión y del papiledema),⁵ diuréticos (furosemida) y agentes osmóticos (manitol, glicerol).

En este caso se indicó tratamiento con acetazolamida, con buena respuesta. Un tercio de los pacientes presentan remisión después de la punción lumbar. Este procedimiento mejora la sintomatología, aunque resulta paradójico, ya que el LCR evacuado en una punción se reproduce en menos de una hora.⁵ Anteriormente se hacían punciones lumbares reiteradas, según requerimiento.

El tratamiento quirúrgico, como la derivación lumboperitoneal o la descompresión del nervio óptico por fenestración, se deja para casos crónicos,

FIGURA 1. Tomografía computarizada de cerebro sin alteraciones

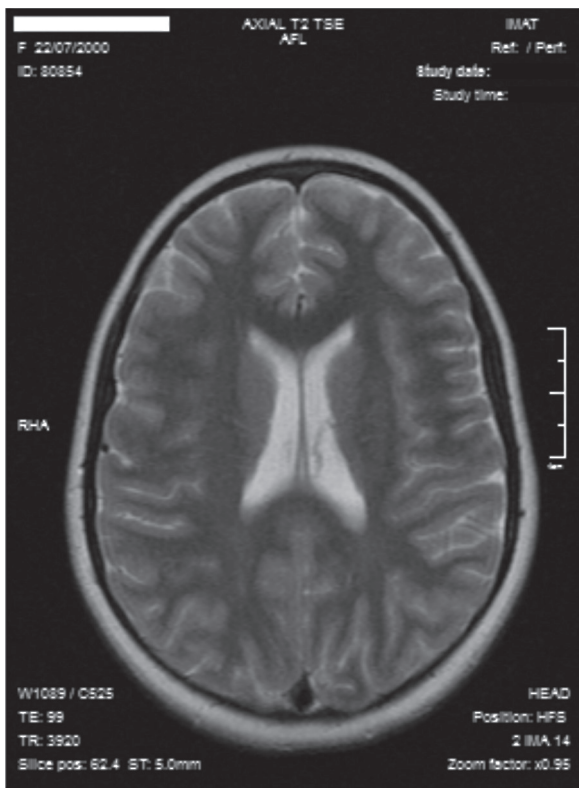


FIGURA 2. Tomografía computarizada de cerebro medifacial con rinosinusopatía



con compromiso del campo visual progresivo o disminución de la agudeza visual. En la mayoría de los casos el curso es autolimitado, una vez resuelta la causa subyacente. La diplopía y la presión del LCR pueden normalizarse a la semana, y los campos visuales y el fondo de ojo, después de 2 meses. El seguimiento debe cumplirse mínimamente durante un año.³ Los pacientes crónicos deben evaluarse todos los días la vista leyendo textos con letras pequeñas y, ante el menor cambio, concurrir a la consulta. Algunos pacientes, cuando evolucionan al pseudotumor crónico y no mejoran con los tratamientos, pueden progresar a la ceguera permanente. En el caso analizado, la paciente fue seguida por neurooftalmología y tuvo buena evolución clínica.

Cabe destacar la importancia del diagnóstico temprano y de conocer los procesos asociados y los fármacos predisponentes, ya que el tratamiento precoz es determinante para el pronóstico. Se debe

tener en cuenta que la evaluación y el seguimiento oftalmológicos son ineludibles en esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Onna N, Maxit C, Ravazzola N. Pseudotumor cerebral en pediatría. *Conexión pediátrica* 2010;3:(2). [Acceso: 16 de septiembre 2013]. Disponible en: <http://www.conexionpediatrica.org/index.php/conexion/article/view/220/248>.
2. Mercado RC, Antelo VG. Pseudotumor cerebral (hipertensión intracraneal benigna). Servicio de Neurología y Neurocirugía Hospital Japonés. Bolivia. *Rev Soc Bol Pediatr* 1987;25(3):201-4.
3. Betancourt-Fursow de Jiménez YM, Jiménez-Betancourt CS, Jiménez-León JC. Pseudotumor cerebral pediátrico. *Rev Neurol* 2006;42(Supl. 3):s67-s73.
4. Tamar Karen MD, Eli Lahat MD. Pseudotumor cerebri as a presenting symptom of acute sinusitis in a child. *Pediatr Neurol* 1998;19:153-4.
5. García Pérez A, Espino M., Barrio A, Echavarrí F, et al. Pseudotumor cerebral asociado a sinusitis maxilar y pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo. *Rev Neurol* 2000;31(1):45-8.

Presentación del nuevo caso clínico

En el próximo número se publicará el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

CASO CLÍNICO

Niña de 1 año y 7 meses de edad, eutrófica, sin antecedentes familiares ni personales de importancia. Consulta a la guardia del Hospital de Niños "Dr. Pedro de Elizalde" por presentar dificultad respiratoria de 72 h de evolución, acompañada de tumoración en la región laterocervical izquierda y fiebre durante los 7 días previos.

Al ingreso la paciente se encuentra febril, con aspecto tóxico (palidez cutáneo-mucosa, taquicardia, taquipnea). Se realiza radiografía de tórax donde se observa consolidación en el parénquima pulmonar izquierdo y ensanchamiento del mediastino (*Figura 1*).

Se solicita hemograma: leucocitos 22 000/mm³, fórmula leucocitaria (neutrófilos en cayado 0%, neutrófilos 59%, eosinófilos 0%, basófilos 0%, infocitos 35%, monocitos 6%); eritrosedimentación > 140 mm/h; se toman dos hemocultivos; se solicita serología para virus de Epstein Barr, citomegalovirus, toxoplasmosis, VIH, bartonelosis, y prueba de PPD.

La paciente se interna, indicándose ampicilina 200 mg/kg/día. Se planifica tomografía axial computada con contraste de cuello y tórax.

¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

- Tuberculosis
- Linfoma de Burkitt
- Enfermedad por arañazo de gato
- Absceso retrofaríngeo complicado
- Cuerpo extraño cervical

FIGURA 1. Rx de tórax (frente). Se observa ensanchamiento mediastinal e imagen de consolidación retrocardíaca izquierda.

