

Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

SECCIÓN A CARGO DE JULIA DVORKIN Y MARÍA VICTORIA LÓPEZ (CODEI)

SOL CARABELLI^a, BRENDA ANABEL RODRÍGUEZ^a, LUCÍA QUEIZAN^b, GERMÁN ANDRÉS BONORA^c

DATOS PERSONALES

Nombre y apellido: A. C.

Edad: 7 años y 6 meses.

Procedencia: CABA.

Motivo de consulta: Diplopía, visión borrosa y cefalea.

Enfermedad actual

Paciente de 7 años de edad de sexo femenino, previamente sana, que consultó en consultorios externos del Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez por diplopía y visión borrosa progresivas de 15 días de evolución. Al interrogatorio refería cefalea frontal intermitente de intensidad moderada, con pobre respuesta al tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos, que mejoraba con la oclusión palpebral. Afebril durante toda la evolución, sin signos o síntomas sistémicos asociados. Negaba antecedente de traumatismo encefalocraneano o patología oftalmológica.

Antecedentes personales

- Alopecia areata. Diagnóstico en 2019. Recibió tratamiento tópico con corticoides.
- Trastorno de aprendizaje. Realizaba tratamiento psicopedagógico desde hacía 1 año en hospital de CABA.
- Escolaridad: 2^{do.} grado en curso con regular desempeño.
- Vacunas completas.

ANTECEDENTES FAMILIARES

- Padre con hipertensión arterial esencial.

Examen físico inicial

Peso: 24,500 kg (percentil 25-50).

Talla: 129 cm (percentil 75-90).

IMC: 14,7 kg/m² (percentil 25-50).

Paciente en buen estado general. Vigil, conectada y reactiva. Normocárdica, eupneica, normotensa (TAS: 100 mmHg/ TAD: 60 mmHg). Pupilas isocóricas y reactivas. Se observaba franco estrabismo convergente izquierdo. Sin dolor a la movilización ocular. Agudeza visual reducida para ambos ojos: 5/10 para el ojo derecho y 4/10 para el izquierdo. La evaluación del resto de los pares craneales resultó normal. Marcha, fuerza, tono y reflejos osteotendinosos conservados. Resto del examen físico sin datos positivos.

Diagnósticos diferenciales iniciales

Ante una paciente con paresia del VI par y reducción de la agudeza visual, se consideraron los siguientes diagnósticos diferenciales:

1. Hipertensión endocraneana (primaria o secundaria: lesión ocupante de espacio, inflamación meníngea, hidrocefalia).
2. Patología vascular (accidente cerebrovascular, malformación vascular).
3. Patología desmielinizante (neuromielitis óptica).
4. Patología oftalmológica primaria (vicios de refracción, alteraciones de medios transparentes del ojo, neuroretinitis).

Abordaje diagnóstico y evolución posterior

Se solicitó una valoración oftalmológica que informó un astigmatismo hipermetrópico, con papilas de ambos ojos de bordes difusos en 360°, tortuosidad vascular y exudados en polo posterior.

Teniendo en cuenta estos hallazgos clínicos y la identificación de edema de papila bilateral, se decidió su internación en sala de clínica pediátrica

a. Residente de segundo año de clínica pediátrica, HNRG.

b. Residente de cuarto año de clínica pediátrica, HNRG

c. Jefe de residentes de clínica pediátrica, HNRG

para control clínico, estudio y eventual tratamiento.

Como parte del plan de estudios iniciales se realizaron:

- Resonancia magnética nuclear (RMN) con y sin contraste de cerebro, órbita y médula espinal cervical que informó aracnoidocele selar, seno venoso lateral izquierdo hipoplásico y venas temporales superficiales inferiores izquierdas engrosadas. El resto de las estructuras se encontraban conservadas. No se evidenciaron lesiones ocupantes de espacio. Tamaño ventricular conservado.
- Punción lumbar con medición de presión de apertura de 40 mmHg (aumentada para la edad) y análisis de líquido cefalorraquídeo con examen citoquímico normal, cultivo para gérmenes comunes negativo, detección de HSV-1, HSV-2 y enterovirus, negativos.

De acuerdo con la clínica de la paciente y los resultados de los estudios realizados, se asumió el diagnóstico de hipertensión endocraneana primaria.

Se profundizaron los estudios complementarios con el fin de descartar patologías sistémicas asociadas. Se realizaron los siguientes exámenes de laboratorio: hemograma, coagulograma, estado ácido-base, ionograma, perfil tiroideo, hormona de crecimiento, hormona antidiurética, parathormona y vitamina D, cuyos resultados estuvieron dentro de límites normales.

Con el objetivo de caracterizar la alteración en el seno venoso lateral izquierdo, se completó la valoración con angioresonancia. El tiempo arterial fue normal. Sin embargo, en el tiempo venoso se identificó una estenosis del seno venoso lateral izquierdo y colaterales compensatorias ipsilaterales, desestimando la presunta hipoplasia (*Figura 1*).

Se planteó como interrogante la posible asociación del hallazgo de la estenosis vascular sinusal como desencadenante del cuadro clínico manifestado o como consecuencia del aumento de la presión intracraneal objetivada de evolución incierta.

Con diagnóstico de hipertensión endocraneana idiopática (HEI), se inició tratamiento con acetazolamida 30 mg/kg/día. Se tituló la dosis, con controles de medio interno seriados, llegando a una dosis final de 45 mg/kg/día. La paciente evolucionó favorablemente, mejorando la sintomatología de forma gradual, logrando una recuperación completa. Se constató una normalización de la agudeza visual y resolución completa del edema

de papila bilateral en las evaluaciones oftalmológicas seriadas.

DIAGNÓSTICO FINAL

Hipertensión endocraneana idiopática.

DISCUSIÓN

La HEI, denominada también pseudotumor cerebral, es un síndrome clínico que se caracteriza por un aumento de la presión intracraneal (mayor a 25 cmH₂O o mayor a 28 cmH₂O en pacientes obesos o sedados), con composición de líquido cefalorraquídeo (LCR) normal y con anatomía, posición y tamaño ventricular normales, documentados mediante RMN.^{1,2}

La incidencia es baja en la edad pediátrica (0.63 a 0.90/100000).¹ La mayor prevalencia se da en mujeres obesas en edad fértil. Sin embargo, los pacientes de sexo femenino y masculino tienden a verse afectados de forma similar en estadios prepuberales y la obesidad no resulta un factor de riesgo en este grupo etario.¹

La patogenia es aún desconocida. Se han descrito distintas teorías para justificar su desarrollo, tales como el incremento en la producción o reducción en la reabsorción de LCR, aumento en el flujo sanguíneo cerebral y obstrucción del sistema venoso.^{1,2} Por otra parte, son múltiples las patologías sistémicas que pueden generar hipertensión

Figura 1. Tiempo venoso de angioresonancia magnética nuclear sin contraste de sistema nervioso central



Se observa una estenosis del seno transverso izquierdo como un trayecto fino irregular que desemboca en un seno sigmoideo de calibre normal y permeabilidad conservada. Se objetiva además una rica circulación venosa colateral a través de venas corticales superficiales.



endocraneana (Tabla 1).³ Por este motivo, la HEI es siempre un diagnóstico de exclusión.¹

La presentación clínica típica se caracteriza por cefalea frontal crónica progresiva, vómitos (en general no son profusos ni persistentes), reducción de la agudeza visual y diplopía horizontal, tal como ocurrió con nuestra paciente. Es importante destacar que la población pediátrica puede manifestarse de manera atípica o incompleta.¹

Como en el caso presentado, el examen físico debe ser normal, a excepción del hallazgo de parálisis del VI par. Es importante destacar que la alteración en el estado de conciencia, los síntomas constitucionales, la oftalmoparesia generalizada, el compromiso de otros pares craneales (diferentes al VI par) y el rápido desarrollo de la amaurosis sugieren hipertensión endocraneana secundaria.⁴

En cuanto al plan diagnóstico, resulta indispensable realizar una valoración oftalmológica por especialista (fondo de ojos, agudeza visual, campo

visual y visión en colores), neuroimagen (de elección RMN de SNC con y sin contraste) y punción lumbar con medición de presión de apertura. Se aconseja solicitar estudios de laboratorio básicos con el objetivo de descartar una patología sistémica asociada y profundizar estudios de acuerdo a las características de cada paciente y la respuesta al tratamiento. Como se describió en el caso clínico presentado, la presencia de papiledema ocurre en la mayoría de los pacientes y se considera que es el signo asociado a riesgo de pérdida de la visión.⁵

Según el estudio de Kohli y colaboradores, existe una asociación estadísticamente significativa entre el hallazgo imagenológico de menor altura hipofisaria, aplanamiento escleral o estenosis del seno transversal (como en la RMN de la paciente presentada) y el diagnóstico de HEI. En éste estudio se menciona que este último hallazgo tiene una sensibilidad de 74% y una especificidad

Tabla 1. Causas secundarias de HTE

Fármacos	Infecciones	Condiciones médicas y quirúrgicas
Amiodarona	Otitis media	Insuficiencia adrenal
Ciclosporina	Mastoiditis	Malformación de Chiari
Ácido nalidíxico	Sinusitis	Anemia crónica
Nitrofurantoína	Encefalitis por Coxsackie B	Insuficiencia cardíaca congestiva
Anticonceptivos orales	HIV	Craneosinostosis
Corticoterapia	Mononucleosis	Enfermedad de Cushing
Tetraciclinas	Enfermedad de Lyme	Síndrome de Guillain-Barré
Vitamina A y análogos	Malaria	Hidrocefalia
Litio	Poliomielitis	Leucemia
Fenitoína	Meningitis previa	Síndrome de ovario poliquístico
Sulfonamidas	Sífilis	Insuficiencia renal
		Trombosis de seno venoso sagital superior
		Lupus eritematoso sistémico
		Injuria cerebral traumática
		Trisomía 21
		Deficiencia de vitamina D

de 100% para el diagnóstico de HEI. Sin embargo, dado que hubo participantes del estudio con diagnóstico de HEI sin hallazgos en las imágenes, es importante resaltar que una RMN normal no descarta el diagnóstico.⁶

Se desconoce si la estenosis de senos transversos es una causa o una consecuencia del aumento de la presión intracraneal. Los autores que se expresan a favor de la primera postura, se basan en que existen otras lesiones que cursan con obstrucción del flujo de los senos venosos (como trombosis o compresiones extrínsecas) que también generan hipertensión endocraneana.⁷ Por el contrario, otros consideran que esta patología puede ser una consecuencia de la estenosis de senos transversos, basándose en que la elevación de la presión endocraneana podría colapsar la pared venosa (que resulta menos resistente que la arterial), en que hay casos donde las estenosis desaparecieron con la derivación del LCR y en que no siempre que se dilata la estenosis hay mejoría del cuadro.^{7,8}

El objetivo inicial del tratamiento es disminuir la presión intracraneana para aliviar los síntomas y prevenir el daño permanente del nervio óptico. El fármaco de primera línea es la acetazolamida, que actúa disminuyendo la producción de LCR por los plexos coroideos.⁹ Se comienza con una dosis de 10 a 25 mg/kg/día, titulando posteriormente según la respuesta obtenida.⁵ En el caso de nuestra paciente, este tratamiento fue instaurado con buena respuesta.

Además, se debe iniciar una dieta hiposódica, control de peso en el caso de pacientes con obesidad y discontinuar fármacos que causan hipertensión endocraneana de ser posible.⁵ Cuando esto no es suficiente para mejorar los síntomas clínicos se proponen fármacos de segunda línea como topiramato, corticoides y furosemida.⁵ En última instancia, existen abordajes quirúrgicos, entre los cuales se encuentran la derivación de LCR, la fenestración del nervio óptico y la dilatación con colocación de stent de senos venosos estenosados.^{1,5,10} Esta última práctica no es frecuente en la población pediátrica. Las punciones lumbares repetidas son un recurso aceptado en casos de recaídas ocasionales y pérdida de la visión rápidamente progresiva.

CONCLUSIÓN

La HEI es poco frecuente en la población pediátrica. No es un cuadro benigno y puede tener serias consecuencias para el paciente, especialmente la cefalea crónica de difícil manejo y secuelas permanentes en la visión.^{9,10} Por este motivo, son importantes el diagnóstico y el tratamiento oportunos. Continúa siendo un punto de discusión si la estenosis de senos venosos laterales es una causa o una consecuencia del incremento de la presión intracraneal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaier E, Heidary G. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension. *Semin Neurol* 2019; 39:704-710. Doi: 10.1055/s-0039-1698743.
2. Pless M. Hipertensión intracraneana idiopática/seudotumor cerebral. En: Nelson Tratado de Pediatría. 20ª ed. Barcelona: Elsevier. 2016:3080-3082.
3. Abdulrahman A, Muddathir H, Ali A, et al. Idiopathic intracranial hypertension in children: Diagnostic and management approach. *Sudan J Paediatr*. 2016; 16 (2): 67-76. Citado en: Pubmed. PMID: 28096561.
4. Friedman D, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81(13):1159-1165. Doi:10.1212/WNL.0b013e3182a55f17.
5. Spennato P, Ruggiero C, Stefano R. Pseudotumor cerebri. *Childs Nerv Syst* 2011; 27: 215-235. Doi: 10.1007/s00381-010-1268-x.
6. Kohli A, Vossough A, Mallery R, et al. Magnetic Resonance Imaging Findings in Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Pediatr Neurol*. 2019; 99: 31-39. Doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2019.04.010.
7. Arruabarrena C, Ancochea G, Rebolledo G, et al. Hipertensión intracraneal y estenosis de los senos craneales. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2008; 83 (10): 619-622.
8. Bidot S, Saindane S, Peragallo J, et al. Brain Imaging in Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuroophthalmol*. 2015; 35 (4):400-411. Doi: 10.1097/WNO.0000000000000303.
9. Giridharan N, Smruti K, Ojumbeli A, et al. Understanding the complex pathophysiology of idiopathic intracranial hypertension and the evolving role of venous sinus stenting: a comprehensive review of the literature. *Neurosurg Focus* 2018; 45 (1):E10. Doi: 10.3171/2018.4.FOCUS18100.
10. Zaldivar Pascua G. Pseudotumor cerebral en 2 pacientes pediátricos. *Rev Med Hondur*. 2013; 81 (2-4):93-97.