

# Pseudotumor cerebral pediátrico

Y.M. Betancourt-Fursow de Jiménez, C.S. Jiménez-Betancourt, J.C. Jiménez-León

## PAEDIATRIC PSEUDOTUMOUR CEREBRI

**Summary.** Introduction. Paediatric pseudotumour cerebri or idiopathic intracranial hypertension syndrome is rare in the paediatric age and presents with clinical features that differ from the clinical picture seen in adults. It is not a benign condition in children and, although sometimes used to identify this syndrome, the term 'benign intracranial hypertension' must therefore be avoided. It is characterised by an increase in the intracranial pressure with analytically normal cerebrospinal fluid and the absence of expansive injuries detected by means of neuroimaging. Development. It is a complex syndrome that causes intense headaches in children with acute loss of vision and, on occasions, optic atrophy. Its treatment has to be tailored to each patient and the use of different pharmacological or neurosurgical treatments must be considered to avoid permanent visual damage. We reviewed the case mix at our Institute over the last 10 years (1995-2005) and found 23 children (between 3 and 15 years of age) who fulfilled Dandy criteria confirming a diagnosis as suffering from paediatric pseudotumour cerebri, with no predominance of sex or associated obesity. Conclusions. Its treatment must be established on an individualised basis, as well as ongoing and multidisciplinary; fenestration of the optic nerve sheath or the implantation of lumboperitoneal shunts correct refractory syndromes, which in our case accounted for 35% of the total number. The rest were treated with acetazolamide, diet and steroids. [REV NEUROL 2006; 42 (Supl 3): S67-73]

**Key words.** Acetazolamide. Benign intracranial hypertension. Idiopathic intracranial hypertension. Lumboperitoneal shunt. Optic nerve fenestration. Papilloedema. Pseudotumour cerebri.

## INTRODUCCIÓN

El pseudotumor cerebral pediátrico (PCP) es infrecuente en la infancia [1-4] y presenta características clínicas diferentes de las del pseudotumor cerebral en el adulto [1,5]. Aunque se ha utilizado un número variable de términos para describir el cuadro típico de PCP, debe evitarse el de 'hipertensión endocraneal benigna' porque minimiza las serias complicaciones oculares [3] que potencialmente puede presentar esta condición [4,6]. El diagnóstico de PCP debe ser individualizado; a pesar de que presenta un cuadro clínico característico, y aun teniendo la etiología de base, ha de clasificarse como un estado asociado al PCP. Hemos evaluado pacientes con pseudotumor cerebral y seguido su evolución en el tiempo; esto ha confirmado la gravedad de la entidad y lo potencialmente secular que resulta [7].

## DEFINICIÓN

El PCP es un síndrome que se caracteriza por una elevación de la presión intracraneal ( $> 200 \text{ mmH}_2\text{O}$ ) [1] en un cerebro normal en neuroimágenes, sin evidencias de lesión ocupante de espacio, inflamación meníngea u obstrucción del flujo venoso, ventrículos cerebrales normales o reducidos, y un líquido cefalorraquídeo (LCR) normal [8]. El examen neurológico también es normal, aunque algunos pacientes presentan trastornos de la motricidad ocular u otros signos menores.

El PCP se describe como:

- Aumento de la presión intracraneal.
- Ventrículos normales o reducidos.
- LCR normal [9].

## EPIDEMIOLOGÍA

La mayoría de los casos de pseudotumor cerebral se presenta en adultos [3], con predominio en las mujeres obesas y embarazadas [10] y también en las dos primeras décadas de la vida. El perfil epidemiológico para la población pediátrica en un estudio retrospectivo de una región geográfica limitada de 205.765 niños entre la edad de 3 y 15 años, remitidos a una consulta de neuropediatría y oftalmología en un hospital pediátrico terciario, se identificaron 29 niños con PCP entre los años de 1979 a 1994; estos niños cumplieron los criterios diagnósticos de Dandy modificados para PCP. La incidencia anual fue del 0,9 por 100.000 niños. Los casos fueron 2,7 veces más frecuentes en niñas (21/29;  $\chi^2$ ,  $p = 0,01$ ) y dos veces mayor en adolescentes (12-15 años;  $\chi^2$ ,  $p = 0,04$ ). Sobre la base de esta información, se estimó la edad y el sexo por grupos etarios: niños entre 2-11 años: 0,4; niños entre 12-15 años: 0,8; niñas entre 2-11 años: 1,1; niñas entre 12-16 años: 2,2 [11].

En un estudio retrospectivo de niños menores de 18 años diagnosticados con PCP entre los años 1988 y 1995, se realizó un metaanálisis de 348 pacientes: 175 (46,8%) fueron niños y 199 (53,2%) niñas. La obesidad estuvo presente en 50 casos (29,6%) y otras patologías asociadas en 185 (53,2%) [12].

Esto sugiere que la PCP en niños y adolescentes afecta tanto a niños como a niñas en igual proporción; la obesidad es menos frecuente que en adultos. La asociación con otras causas es frecuente [12].

En su estudio, Phillips et al [9] encontraron que 13 pacientes (37%) eran obesas. Esto es relativamente infrecuente en niños, pero aumenta después de la pubertad. No hay predominio aparente por el sexo [1]. Antes de la pubertad, la relación es 1:1 mientras que en niñas púberes aumenta la relación 2:1. La edad promedio fue de 10,6 a 10,9 años en un rango entre 3 y 17 años [9,13]. No está clara la predilección del sexo [10]. En el grupo previo a la pubertad, la relación fue 8:5 y después de la pubertad 5:9 entre niñas y niños [13]. En un estudio retrospectivo de 174 pacientes que reunían los criterios para PCP entre 10 y 50 años, 71 pacientes fueron del sexo femenino (92,2%) y 6 del sexo

Aceptado: 31.01.06.

Instituto Neurológico. Universidad de Carabobo. Valencia, Venezuela.

Correspondencia: Dra. Yaline M. Betancourt. Instituto Neurológico. Instituto Docente de Urología. Piso 3. Cons. 309. Avda. Carabobo. Urb. La Viña. Valencia 2002, Venezuela. Fax: 58 241 823 5347. E-mail: neuroval@telcel.net.ve

© 2006, REVISTA DE NEUROLOGÍA

masculino (7,8%). 50 pacientes (65%) fueron afroamericanos y 24 (31%) caucásicos. La obesidad previa a la pubertad se asocia sólo en el 25% y en el 50% después de la misma [6]. En el trabajo de Kesler [13], se encontró en el 59% de los casos en una serie de 16 niños menores de 16 años. En algunas ocasiones, se ha indicado hasta en el 87,8% [14]. En el grupo de prepúberes no se presenta predominantemente en niñas y no está asociada a la obesidad [13].

## ETIOLOGÍA

Las causas de este síndrome no son las mismas en la edad pediátrica que en el adulto [3]. En la edad pediátrica y prepuberal puede estar asociado con múltiples factores etiológicos (más que en la población adulta) [5]. En un estudio de 35 niños menores de 18 años con el diagnóstico de PCP, 10 pacientes presentaron la forma idiopática o resultado de un trastorno no tumoral, y 25 niños presentaron trastornos asociados [9]. Existe una estrecha relación entre el PCP y otras enfermedades y fármacos [10].

Las otitis media y la sinusitis se han citado como posible causa y deben considerarse como factores predisponentes [7,8].

El síndrome antifosfolípido está definido por dos criterios clínicos –episodios clínicos de trombosis vascular y de muertes fetales, abortos y prematuridad– y de laboratorio –anticuerpos anticardiolipina, IgG y/o IgM– [15].

Otro factor de riesgo para este trastorno es el tratamiento sustitutivo con hormona de crecimiento (HC) [16-18]. La vía de acción de la HC incluye varios sistemas orgánicos y vías metabólicas. Estas acciones pueden causar efectos secundarios indeseables en el tratamiento de HC para promover el crecimiento. La monitorización del tratamiento con HC en estudios multicéntricos internacionales ha demostrado una frecuencia baja de los efectos adversos. No aumenta la recurrencia de tumores o la aparición de nuevas lesiones. La cefalea, especialmente en los primeros meses del tratamiento, requiere de una cuidadosa evaluación; asimismo, se ha encontrado infrecuentemente PCP en niños con deficiencia de HC e insuficiencia renal crónica. Los niños de riesgo requieren de un cuidadoso seguimiento de la epífisis femoral y de la escoliosis. Existe una disminución de la sensibilidad a la insulina que es dosisdependiente [16-18].

La homeostasis de la glucosa, sin embargo, no está afectada, aunque un informe reciente incrementa la diabetes mellitus tipo 2 en niños que reciben HC, lo que requiere estudios prospectivos. [4,16]. En un estudio de tres niños que recibieron HC para talla baja en el síndrome de Turner, síndrome de Jeune y síndrome de Down se practicó evaluación oftalmológica completa. Cuando se presentó papiledema, se les practicó punción lumbar y se obtuvieron neuroimágenes con resonancia magnética (RM) o tomografía axial computarizada (TAC). El tratamiento realizado por el médico primario y el neurocirujano. La HC fue interrumpida en todos los niños. Parece que existe una relación entre el inicio del tratamiento con HC con el desarrollo de PCP [17].

La dificultad en el drenaje venoso es la relación más frecuente con PCP [6,19]. La trombosis de los senos venosos es una causa frecuente, especialmente del seno lateral con historia de otitis media. También se ha implicado la trombosis del seno sagital superior o del seno cavernoso. La trombosis de los senos venosos puede ser la vía final para otras asociaciones. El uso u

omisión de corticoesteroides puede estar asociado. El empleo de algunos antibióticos no dosisdependientes puede causar incremento de la presión intracraneal. En la experiencia del médico [6] es más común con doxiciclina y minociclina, dos tetraciclinas utilizadas para el tratamiento del acné. Recientemente, se ha publicado el caso de un niño que presentó una colección subdural antes de desarrollar un PCP [5].

La neuroborreliosis o enfermedad de Lyme es una infección del sistema nervioso central (SNC) causada por una espiroqueta denominada *Borrelia burgdorferi*; frecuentemente, produce una meningitis linfocítica, radiculoneuritis o neuropatía de pares craneales y se resuelve por completo después del tratamiento con ceftriaxone [20]. El PCP es infrecuente asociado con la enfermedad de Lyme. Los anticuerpos son positivos en plasma y líquido cefalorraquídeo (LCR). Se han publicado 12 casos con hallazgos sistémicos y signos de enfermedad de Lyme en la bibliografía de PCP. La neuroborreliosis puede estar presente con PCP como manifestación inicial. Es importante incluir la enfermedad de Lyme en diagnóstico diferencial de PCP en un área endémica para enfermedad de Lyme [20,21].

Se ha descrito también con el síndrome de Goldenhar y el síndrome de Duane con edema bilateral [22]. También existe una forma idiopática asintomática que varían con la edad; los niños mayores pueden presentar cefalea, dolor cervical, diplopía, sonofobia o pérdida visual transitoria. Los niños más pequeños pueden presentar apatía o irritabilidad. En una serie de tres niños sin síntomas relevantes en quienes el papiledema fue un hallazgo en los exámenes de rutina de seguimiento por otros trastornos; los estudios de neuroimagen fueron negativos y todos permanecieron asintomáticos aparentemente, pero hubo progreso del papiledema. La punción lumbar con sedación mostró aumento de la presión intracraneal en los tres casos; dos fueron verdaderamente idiopáticos y el tercero obstrucción venosa de la yugular [2,19] (Tabla).

## FISIOPATOLOGÍA

Los mecanismos fisiopatológicos del PCP hasta el presente son desconocidos [3]. Puede ser una disfunción de la hidrodinámica del LCR y puede estar asociado a otros trastornos [5]. En ausencia de una neuropatología obvia, las diferencias entre la población adulta y pediátrica pueden ayudar al diagnóstico [10].

## SÍNTOMAS

El PCP en niños casi siempre presenta características diferentes al del adulto [10,19]. El síntoma más frecuente es la cefalea, que puede presentarse entre el 28,6% [14] y el 86% de los casos; es grave, suele presentarse al levantarse [10] y puede producir pérdida de la visión. El 24,7% puede ser asintomático en un examen oftalmológico de rutina [14]. En lactantes y preescolares se manifiesta por irritabilidad y apatía. Otros síntomas comunes son náuseas, disminución de la agudeza visual, vómitos y fatiga (frecuente en niños pequeños). Síntomas menos frecuentes incluyen ataxia, mareos, dolor cervical, parestesias, hipersensibilidad facial o de las extremidades y tinnitus. En algunos casos esporádicos puede ser asintomático. El síntoma ocular más frecuente es la disminución de la agudeza visual menos de 20/40 en el ojo menos afectado [9]; la disminución de la agudeza visual transitoria en niños es infrecuente. La diplopía [8] puede ser intermitente o constante.

**Tabla.** Etiología del pseudotumor cerebral pediátrico (modificado de Repka [6] y Campistol [32]).

Dificultad en el drenaje de senos venosos cerebrales
Obstrucción del seno transversal, seno sagital, coagulopatías, síndrome antifosfolípido primario [34]
Malformaciones
Síndrome de Goldenhar [22]
Fármacos
Uso u omisión de corticosteroides, tetraciclinas (minociclina y doxiciclina) [27], ciclosporina [26], medroxi-progesterona, ácido nalidixico, sulfonamidas, penicilina, nitrofurantoina, gentamicina, fenotiazidas, anticonceptivos orales, vitamina A (dosis masivas), amiodarona, indometacina, hormona del crecimiento [16-18] y tiroidea
Endocrinometabólicas
Hipoparatiroidismo, menarquia, terapia sustitutiva de hormona tiroidea, insuficiencia-hiperfunción suprarrenal, hiper e hipotiroidismo, hipofosfatasa, déficit de galactocinasa, enfermedad renal [35,36]
Nutricionales
Pérdida de peso u obesidad, deficiencia de vitaminas D y A
Infecciosas
Otitis, mastoiditis, faringitis, amigdalitis, sinusitis, enfermedades exantemáticas, gastroenteritis, borreliosis (enfermedad de Lyme) [20,21]
Afecciones sistémicas
Anemia ferropénica y aplásica, leucosis, drepanocitosis, policitemia vera, alergia, corea de Sydenham, síndrome de Turner, síndrome de Moebius, lupus eritematoso sistémico, neuropatía obstructiva, síndrome de Wiskott-Aldrich, histiocitosis X, enfermedad de Behçet
Otras
Obstrucción de la vena cava, intoxicación por pesticidas, enfermedad pulmonar crónica, realimentación en distroóficos, posvacunación de difteria, tos ferina y tétanos (DPT), síndrome de Guillain-Barré
Idiopática asintomática [19]
Formas familiares

Los niños se presentan con estrabismo y rigidez de nuca más que con cefalea y tinnitus pulsátil [1].

## ESTUDIO RETROSPECTIVO

Nosotros realizamos un estudio retrospectivo en nuestro Instituto en Valencia, Venezuela, entre enero de 1995 y julio de 2005, y encontramos 23 niños que presentaron PCP confirmado por neuroimágenes y examen neurológico para descartar otras etiologías específicas. Eran 12 niños (52%) y 11 niñas (48%). La edad promedio fue de 9,3 años en todo el grupo, con casos desde los 3,2 hasta los 15 años. La cefalea fue el síntoma más frecuente (90%), seguido por náuseas y vómitos, diplopía y pérdida de la visión. El examen oftalmológico fue adaptado a la edad del niño y a su estado clínico, con test de agudeza visual y evaluación del disco óptico, de la motilidad ocular y de los campos visuales. La progresión de la agudeza visual y los discos ópticos se analizó después del tratamiento.

Los criterios de inclusión fueron papiledema, TAC o RM normal, presión del LCR > 200 mmH<sub>2</sub>O, LCR normal, examen neurológico sin focalización excepto la parálisis del VI par craneal. Se excluyeron los pacientes con enfermedades sistémicas concomitantes. Sólo tres pacientes eran obesos. Las anomalías de los campos visuales estuvieron presentes en 20 de los 23 pacientes evaluados (87%). Todos los pacientes recibieron

tratamiento médico, con una combinación de prednisona o dexametasona y acetazolamida. Seis pacientes (26%) requirieron derivación lumboperitoneal. Tres pacientes (13%) fueron tratados con punción lumbar únicamente. Dos pacientes (8,6%) requirieron microfenestración de la vaina del nervio óptico. La resolución del papiledema fue progresiva en todos los pacientes con una media 3,5 ± 1,8 meses.

Confirmamos el diagnóstico de PCP en 23 pacientes (12 niños y 11 niñas). La presentación clínica incluyó cefalea, trastornos visuales tales como pérdida de la agudeza visual y parálisis del nervio oculomotor. El papiledema se observó en casi todos los casos. El tratamiento médico fue útil en nueve niños; sin embargo, seis pacientes requirieron de una derivación lumboperitoneal por la elevación de la presión intracraneal refractarios al tratamiento médico o por la afectación visual. Dos requirieron de microdescompresión del nervio óptico y tres se trataron con punciones lumbares intermitentes.

Los resultados de nuestra institución son comparables a los obtenidos por Salman en 32 pacientes diagnosticados como PCP entre 1984-1995 y estudiados en forma retrospectiva; este grupo oscilaba entre los 2 y los 18 años [2]. La cefalea fue el síntoma más frecuente, seguido por náuseas y vómitos, diplopía y pérdida de la visión.

Orssaud et al [3] presentaron un interesante estudio en niños con PCP confirmado por neuroimágenes y examen neurológico para descartar otras etiologías específicas. El examen oftalmológico se adaptó a la edad del niño y a su estado clínico, con test de agudeza visual y evaluación del disco óptico, de la motilidad ocular y de los campos visuales. La progresión de la agudeza visual y los discos ópticos se analizó después del tratamiento.

Cinciripini et al [1] revisaron retrospectivamente las historias de todos los pacientes menores de 11 años diagnosticados como PCP en dos universidades afiliadas a centros médicos. Los criterios de inclusión fueron papiledema, TAC o RM normal, presión del LCR > 200 mmH<sub>2</sub>O, LCR normal, examen neurológico sin focalización excepto la parálisis del VI par craneal. Se excluyeron los pacientes con enfermedades sistémicas concomitantes. De los 10 pacientes, cuatro fueron niñas y seis fueron niños. Sólo un paciente fue obeso. Las formas más frecuentes de presentación fueron: rigidez de nuca (cuatro pacientes), diplopía (cuatro pacientes) y estrabismo (ocho pacientes). Seis de los ocho pacientes con estrabismo tuvieron parálisis del nervio *abducens* (cuatro bilateral), un paciente presentó exotropía sensorial y otro tuvo esotropía concomitante. Las anomalías de los campos visuales estuvieron presentes en 11 de los 13 ojos evaluados (85%), y la pérdida visual grave resultante fue la ausencia de percepción visual en un ojo de un paciente. Nueve pacientes recibieron tratamiento médico, cuatro con una combinación de prednisona o dexametasona y acetazolamida, y cinco con acetazolamida únicamente. Un paciente requirió una derivación lumboperitoneal. Un paciente fue tratado con punción lumbar únicamente. La resolución del papiledema fue rápida en todos los pacientes con una media 4,7 ± 2,6 meses.

## SIGNOS

El síntoma cardinal es el papiledema [2]. Éste deberá buscarse en cada paciente y puede ser unilateral o asimétrico. El papiledema es grave [8] y se manifiesta por una elevación del disco óptico, con borramiento de sus márgenes y oscurecimiento de los vasos sanguíneos retinianos que cruzan los márgenes de di-

cho disco. El edema del nervio óptico debe establecerse no sólo por su elevación sino también por la presencia de infartos en el trayecto del nervio, hemorragias, exudados y edema de la mácula. Los hallazgos tardíos son evidencia de cronicidad y una lesión importante de las vías ópticas. El papiledema puede observarse ocasionalmente en lactantes con PCP, aun en aquellos que presentan fontanela anterior permeable.

La agudeza visual es típicamente normal [8,10], aunque un tercio de estos niños puede presentar un test de agudeza visual completo con reducción de la misma en el ojo menos lesionado. La afectación de la agudeza visual puede presentarse en los tres primeros meses del cuadro clínico. La disminución de la visión deberá considerarse un signo crónico de hipertensión endocraneal y casi siempre como señal de pérdida irreparable de la visión. La agudeza visual, la respuesta pupilar y la visión de colores pueden ser normales [8,10].

Un hallazgo oftalmológico adicional es la endotropía. Ésta puede presentarse como una paresia o parálisis de uno o de ambos músculos rectos laterales por lesión del *abducens* o VI par craneal y puede ser unilateral [2,8], pero también puede ocurrir sin evidencia clínica de neuropatía ocular motora. La endotropía se presenta en un tercio de los pacientes pediátricos. Otro hallazgo ocular motor incluye la parálisis del nervio troclear, del oculomotor, oftalmoplejía internuclear e hipertrofias, las cuales pueden producir diplopía intermitente horizontal [10] o tortícolis por una tendencia a compensar la mirada vertical. Los signos neurológicos son infrecuentes excepto la parálisis del nervio facial, que se ha comunicado en varias series. El déficit neurológico presente en los niños es más amplio que en los adultos [8,10]. La atrofia óptica se puede observar en el 33% de los casos [9].

## EVALUACIÓN

Debe realizarse una evaluación cuidadosa del paciente para descartar los síntomas mencionados y otras etiologías de hipertensión endocraneal [3]. El examen neurológico es casi siempre inespecífico. La evaluación oftalmológica de rutina pudiera ser beneficiosa en niñas obesas para evitar la pérdida visual relacionada con el papiledema [14]. La medida de los campos visuales puede mostrar aumento del campo ciego en ambos ojos [8]. A los niños debe realizárseles una evaluación oftalmológica completa si refieren cefalea o trastornos visuales. El test de Cover puede revelar una esotropía intermitente a distancia con motilidad ocular normal. El fondo de ojo denota edema de papila del disco óptico [10].

El papel del oftalmólogo es importante para detectar la pérdida de la visión o anomalías en la papila y en el seguimiento del tratamiento médico [3]. La evaluación oftalmológica debe realizarse tan pronto como sea posible. Este examen deberá incluir una medida cuidadosa de la agudeza visual utilizando el test de cartas apropiadas, visión de colores, respuesta pupilar a la luz, campos visuales y oftalmoscopia. Las fotografías en color de los discos ópticos deberán compararse en visitas sucesivas. Los campos visuales se medirán con un perímetro cuando sea posible. La perimetría cuantitativa y el examen del nervio óptico son más sensibles que la determinación de la agudeza visual para determinar la lesión visual sensorial [9]. Los resultados de tales estudios en sucesivas consultas deben compararse electrónicamente y así ejercitar la habilidad clínica para detectar mejoría o deterioro. Recientemente, la evaluación computa-

rizada utilizando luz o ultrasonido ha alcanzado amplia difusión; estos instrumentos pueden realizar mapas tridimensionales del nervio óptico y las imágenes electrónicas así obtenidas en sucesivas consultas también pueden compararse visual y electrónicamente, lo que refuerza la habilidad del médico para detectar una mejoría o progresión del papiledema. El estudio oftalmoscópico deberá incluir una evaluación del edema de los discos ópticos, hemorragias y exudados, así como de la presencia o ausencia del pulso venoso. Las pulsaciones normales son compatibles con presión intracraneal normal, aunque la ausencia del pulso venoso se presenta tanto en los estados de presión endocraneal normal como alta. Si hay evidencias de una neuropatía en cualquiera de los tests de agudeza visual, visión de colores y campos visuales, se debe aplicar el tratamiento tan pronto como sea posible para evitar la pérdida visual permanente. La evidencia de progresión durante los exámenes de seguimiento de cualquiera de los tests deberá hacer considerar al clínico la intensificación del tratamiento.

El papiledema requiere de pocos días para desarrollarse en pacientes con aumento de la presión intracraneal y de varias semanas para desaparecer después de su corrección. Los pacientes sintomáticos, pero con discos ópticos en los que es difícil de detectar la presencia del papiledema, deben ser hospitalizados; monitorizar la presión intracraneal deberá ser la estrategia esencial en el diagnóstico y el tratamiento de PCP.

En la era moderna, los estudios de neuroimagen son necesarios para describir el PCP [9] e incluyen TAC y/o RM del cerebro y órbitas en busca de evidencia de una lesión ocupante de espacio. La TAC puede revelar sinusitis etmoidal [7], maxilar [8] o hidrocefalia.

La RM produce una gran variedad de imágenes que pueden ayudar a establecer el diagnóstico de PCP [23], aunque también puede ser inespecífica [22]. En un estudio retrospectivo de 20 pacientes con PCP se realizó RM y se evaluó la presencia o ausencia de seis signos:

- Aplanamiento de la esclera posterior (80%).
- Cavidad sellar (70%).
- Aumento del nervio óptico prelaminar (50%).
- Distensión del espacio subaracnoideo perióptico (45%).
- Tortuosidad vertical del nervio óptico en el área orbitaria (40%).
- Protrusión intraocular del nervio óptico prelaminar (30%).

Cada signo en neuroimagen se detectó en el 5% de los sujetos controles, excepto el aumento del nervio óptico prelaminar que no se detectó en los casos control. Basándose en estos signos imaginológicos, el examinador debe predecir la presencia de elevación de la presión intracraneal en el 90% de los casos con PCP y la ausencia de signos en todos los sujetos control [23].

Para el diagnóstico de PCP debe observarse la normalidad o reducción de los ventrículos cerebrales. La exacta asociación y las diferencias con los trastornos relacionados debe ser objeto de análisis en siguientes investigaciones, posiblemente a través de técnicas dinámicas en RM [5]. El engrosamiento de los nervios ópticos pueden observarse en los planos orbitarios.

La punción lumbar es necesaria para examinar la composición del LCR, que puede ser normal en el recuento celular o presentar leve linfocitosis [8]; la citología y el citoquímico son normales. La presión inicial se medirá con un manómetro antes de la extracción del LCR; si es mayor de 15 a 20 cmH<sub>2</sub>O confirma el diagnóstico. El paciente necesita estar tranquilo y en posi-

ción recurvada; ocasionalmente, se requiere sedación. La pleocitosis inicial pudiera ser la base de una relación entre el PCP con una neuroinfección (irritación meníngea o una parainfección) que precipitara el problema con interferencia con la reabsorción del LCR [8].

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Deben descartarse lesiones ocupantes de espacio intracerebrales o intramedulares antes de hacer el diagnóstico de PCP.

## TRATAMIENTO

El tratamiento debe iniciarse precozmente para evitar la pérdida visual permanente; aunque el tratamiento médico es suficiente para normalizar la hipertensión endocraneal, la derivación lumboperitoneal se requiere en algunos casos. La terapéutica dependerá del estado de las vías ópticas y de su probable etiología durante la historia clínica. Los pacientes asintomáticos que no presentan disminución de la agudeza visual y tienen una presión intracraneal moderada no necesitan tratamiento inmediato. Si la etiología puede identificarse —es razonable en casos en que no haya neuropatía óptica o ésta sea leve—, deberá corregirse el agente etiológico o el trastorno médico de base. Esto es suficiente para la resolución de los síntomas. Para los pacientes que son obesos, el tratamiento del sobrepeso es el mejor tratamiento inicial. La combinación de tratamiento se utilizó en el 40% de los casos [2,3].

### Farmacoterapia

El fármaco de primera línea es la acetazolamida oral [2,7,8,18,24], aunque no hay evidencias clínicas de su efectividad. La dosis inicial en niños es de 30 mg/kg/día vía oral dividida en cuatro tomas, mientras que en los adolescentes la dosis es de 1 g dividido en cuatro dosis diarias. Las dosis altas han sido utilizadas con mayores efectos secundarios, los cuales comienzan con parestias. Algunos pacientes han respondido a otros diuréticos, especialmente la furosemida [18,25].

Los corticosteroides (dexametasona) sistémicos han sido útiles en algunos pacientes [1,2], (prednisona) solos o combinados con acetazolamida [1]. La agudeza visual no se modificó en muchos de los casos, especialmente cuando el PCP está asociado con enfermedades sistémicas inflamatorias similares a la sarcoidosis, o en la utilización de ciclosporina [26]. Entre los antibióticos se han utilizado el cefotaxime [8] y el ceftriaxone [27].

### Punción lumbar

Las punciones lumbares seriadas se realizan para disminuir la presión endocraneal [1,2]; a veces son laboriosas. Crean perforaciones en la duramadre del tracto espinal las cuales son suficientes para normalizar la presión endocraneal. Este método es difícil de seguir por niños durante un largo período, por razones obvias, pero puede utilizarse durante cortos períodos hasta establecer una terapia definitiva.

### Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico debe realizarse cuando está afectada la visión [2,3]; casi siempre no es necesario para PCP, posiblemente porque son frecuentes las asociaciones con otras patologías, las cuales pueden corregirse con una normalización rápida de la presión. Sin embargo, los médicos deben estar preparados

para intervenir cuando haya neuropatía óptica, presión muy elevada o progresión de la lesión del nervio óptico. Por desgracia, no hay suficientes publicaciones que evidencien claramente sus indicaciones sobre este procedimiento. La reevaluación del examen ocular se requiere para monitorizar también el procedimiento quirúrgico.

### Shunt lumboperitoneal

Un shunt lumboperitoneal de silicona colocado desde el espacio subaracnoideo hacia la cavidad peritoneal ha sido utilizado largo tiempo por los neurocirujanos para el tratamiento del PCP, aunque no siempre es efectivo. Aunque puede resolver rápidamente el cuadro de PCP, también puede obstruirse, infectarse y asociarse con el desarrollo de una malformación de Chiari. La obstrucción del drenaje es frecuente y bloquea la salida del LCR e incrementa la presión de éste, lo cual puede ser catastrófico para lesionar el nervio óptico. En la serie de Thuente [23], un paciente requirió una descompresión lumboperitoneal; ésta puede ser inefectiva en algunos casos. La evaluación oftalmológica de base se recomienda cuando hay síntomas recurrentes. Se debe realizar en niños con elevación persistente de la presión endocraneal [28,29].

En un estudio para aclarar el papel de la derivación lumboperitoneal en el tratamiento quirúrgico de PCP, se analizaron retrospectivamente las historias clínicas de 30 pacientes a quienes se les practicó este procedimiento. Se encontró que la derivación es efectiva para reducir la presión endocraneal aguda. Los síntomas de hipertensión endocraneal estuvieron presentes en el 82% de los pacientes. La agudeza visual mejoró en 10 pacientes (71%). El deterioro de la visión sólo se presentó en un caso. De los 28 casos con perimetría de Goldman anormal, 18 (64%) mejoraron y ninguno se deterioró. La incidencia de complicaciones fue baja. La mayor desventaja de la derivación lumboperitoneal es la necesidad de revisiones frecuentes en algunos pacientes. La razón para la intolerancia en algunos casos es incierta. En PCP, la derivación lumboperitoneal debe considerarse como el procedimiento quirúrgico de elección para pacientes con pérdida visual grave al inicio del cuadro clínico o con cefalea intratable (con o sin pérdida visual). Después de la derivación, es importante identificar a los pacientes que presentan intolerancia a este procedimiento [26-27].

### Descompresión del nervio óptico

Este tratamiento se ha empleado en algunos adultos para mejorar el pseudotumor cerebral [19,24], pero se ha realizado en un pequeño número de niños. Thuente [30] informa de un estudio retrospectivo realizado en 12 niños menores de 16 años, refractarios o con intolerancia al tratamiento médico; el promedio de la edad quirúrgica fue de 10,1 años y el seguimiento fue de 39,6 meses. Todos los pacientes mostraron mejoría del papiledema. La agudeza visual mejoró o permaneció estable en todos los pacientes ( $p = 0,0078$ ) [30]. Consiste en una incisión en la duramadre que envuelve al nervio óptico llegando hasta la región orbitaria bajo anestesia general. La perforación muestra mejoría del papiledema del nervio operado y algunas veces del nervio contralateral. Si el nervio contralateral no muestra evidencia de mejoría, será necesario un segundo procedimiento para ese ojo. La mayoría de los pacientes no experimenta mucha mejoría de su cefalea. La descompresión del nervio óptico en niños es segura y tiene resultados similares a los obtenidos en adultos, con la resolución del papiledema después de dos meses [22];

algunos pacientes requieren de la descompresión del nervio contralateral [30].

La resolución del papiledema fue rápida en todos los pacientes con una media de  $4,7 \pm 2,6$  meses. La remisión de la parálisis del VI par craneal también ocurrió rápidamente en cuatro de los seis pacientes con una media de  $1,6 \pm 1,2$  meses. Un paciente requirió cirugía para el estrabismo por esotropía persistente; sin embargo, los niños pueden presentar una pérdida del campo y de la agudeza visual sin tratamiento [1].

### Descompresión subtemporal

La descompresión subtemporal fue descrita por primera vez por Dandy para el tratamiento de PCP y se ha reutilizado cuando el tratamiento médico con diuréticos, esteroides y punción lumbar ha resultado refractario. El fracaso del tratamiento médico frecuentemente requiere la inserción de *shunts* lumboperitoneales. Kessler et al [31] realizaron un trabajo retrospectivo de un largo seguimiento en ocho pacientes, quienes fueron tratados con descompresión subtemporal para PCP refractaria. El período de seguimiento fue de 8 a 26 meses. En el primer mes remitió el deterioro y la agudeza visual en los ocho pacientes. Cinco de los ocho pacientes requirieron procedimientos diversos después de la descompresión subtemporal para el control de la cefalea. Los pacientes no experimentaron recurrencia ni deterioro visual después de la descompresión subtemporal. La descompresión subtemporal puede ser efectiva para el tratamiento tanto a corto como a largo plazo produciendo mejoría y prevención de la morbilidad visual causada por el PCP refractario que no pudo ser controlado con derivación lumboperitoneal [31].

### PRONÓSTICO

La mayoría de los niños con PCP tiene un curso autolimitado, una vez resuelta la causa del problema. Una semana después, puede desaparecer la diplopía y disminuir la celularidad y presión del LCR. Después de dos meses, los campos visuales y el fondo de ojo son normales. El seguimiento durante un año no evidenció recurrencia [8]. Sin embargo, los clínicos deben estar a la expectativa en los niños mayores y adolescentes, quienes pueden presentar una elevación crónica de la presión endocra-

neal o de una asociación idiopática. En su evolución debe evaluarse la apariencia del nervio óptico, la agudeza visual, la visión de colores y la campimetría, y el uso de acetazolamida en algunos pacientes. La lesión permanente de los nervios ópticos se encuentra en alrededor de un cuarto de los pacientes pediátricos afectados. No se han observado diferencias con relación a la presencia de un pronóstico desfavorable. Nuevas técnicas de evaluación del disco óptico por RM pueden orientarnos mejor en el pronóstico de regresión del papiledema [33]. Las recurrencias son raras (10% de los casos) y pueden ser provocadas por la reintroducción del fármaco causal o la reaparición de la obesidad [17,25]. Durante el seguimiento, la cefalea, el papiledema y la disminución de la agudeza visual pueden persistir por más de 10 meses en un número significativo de pacientes [2]. La pérdida de la agudeza visual y la evaluación de los discos ópticos para la resolución del papiledema deben realizarse en cada uno de los casos. En los casos relacionados a la HC, el papiledema se resolvió con el retiro de la HC y el tratamiento con acetazolamida o prednisona. [16,17]. La disminución de la agudeza visual permanente ocurre en algunos niños con PCP. En algunas circunstancias infrecuentes, los pacientes con PCP pueden desarrollar una lesión ocupante de espacio endocraneal [9].

### CONCLUSIONES

El PCP es una enfermedad infrecuente en la infancia [10]. No hay predominio de un sexo u otro. Es una causa significativa de morbilidad a corto y largo plazo sin tratamiento efectivo disponible [2]. La obesidad es menos frecuente en la infancia y casi siempre está asociada una causa conocida [9]. El tratamiento debe ser multidisciplinario y requiere la colaboración del neuropediatra y el oftalmólogo para monitorizar la función visual y la efectividad del tratamiento médico [3]. Asimismo, la intervención neuroquirúrgica precoz puede prevenir un déficit neurológico permanente. El objetivo es reducir la presión endocraneal para evitar la lesión visual irreversible. Es necesario un estudio prospectivo para establecer las indicaciones respecto al tratamiento y su efectividad. Es importante tener en cuenta que este síndrome no es benigno, sino que produce una morbilidad importante y, eventualmente, lesiones graves y permanentes.

### BIBLIOGRAFÍA

- Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: characteristics, treatment and outcome. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 178-82.
- Salman MS, Kirkham FJ, Mac Gregor DL. Idiopathic 'benign' intracranial hypertension: case series and review. *J Child Neurol* 2001; 16: 465-70.
- Orssaud C, Dureau P, Zerah M, Cinalli G, Sainte Rose C, Kahn AP, Dufier JL. Benign childhood intracranial hypertension. *J Fr Ophthalmol* 2001; 24: 54-9.
- Reeves GD, Doyle DA. Growth hormone treatment and Pseudotumor cerebri: coincidence or close relationship? *J Pediatr Endocrinol Metab* 2002; 15 (Suppl 2): S723-30.
- Najjar MW, Azzam NI, Khalifa MA. Pseudotumor cerebri: disordered cerebrospinal fluid hydrodynamics with extra-axial CFS collections. *Pediatr Neurosurg* 2005; 41: 212-5.
- Repka MX. Pseudotumor cerebri. In Singer H, Kossoff EH, Hartman AL, Crawford TO, eds. *Treatment of pediatric neurologic disorders*. Boca Raton, FL: Taylor & Francis Group; 2005. p. 237-42.
- Betancourt YM, González LD, Rennola F, Valdés E, Jiménez JC, Archila R. Pseudotumor cerebri en niños: a propósito de dos casos. *Revista Venezolana de Neurología y Neurocirugía* 1987; 1: 59-63.
- García-Pérez A, Espino M, Echavarrí F, Bonet B, Bueno M, Yanguela J. Pseudotumor cerebral asociado a sinusitis maxilar y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. *Rev Neurol* 2000; 31: 45-8.
- Phillips PH, Repka MX, Lambert SR. Pseudotumor cerebri in children. *J AAPOS* 1998; 2: 33-8.
- Langford CM. Pseudotumor cerebri in a pre-pubescent child-case report. *Optometry* 2002; 73: 700-3.
- Gordon K. Pediatric Pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology. *Can J Neurol Sci* 1997; 24: 219-21.
- Scott IU, Siatkowski RM, Enemy M, Brodsky MC, Lam BL. Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents. *Am J Ophthalmol* 1997; 124: 253-5.
- Kesler A, Fattal-Valeski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol* 2002; 17: 745-8.
- Galvin JA, Van Stavern GP. Clinical characterization of idiopathic intracranial hypertension at the Detroit Medical Center. *J Neurol Sci* 2004; 223: 157-60.
- Dunkley S, Johnston I. Trombophilia as a common predisposing factor in Pseudotumor cerebri. *Blood* 2004; 103: 1972-3.
- Clayton PE, Cowell CT. Safety issues in children and adolescents during growth hormone therapy: a review. *Growth Horm IGF Res* 2001; 11: 196-7.
- Rogers AH, Rogers GL, Bremer DL, McGregor ML. Pseudotumor cerebri in children receiving recombinant human growth hormone. *Ophthalmology* 1999; 106: 1186-9.
- Neely DE, Plager DA, Kumar N. Desmopressin (DDAVP)-induced pseudotumor cerebri. *J Pediatr* 2003; 143: 808.

19. Weig SG. Asymptomatic idiopathic intracranial hypertension in young children. *J Child Neurol* 2002; 17: 239-41.
20. Hartel C, Schilling S, Neppert B, Tiemer B, Sperner J. Intracranial hypertension in neuroborreliosis. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 641-2.
21. Kan L, Sood SK, Maytal J. Pseudotumor cerebri in Lyme disease: a case report and literature review. *Pediatr Neurol* 1998; 18: 439-41.
22. Tillman O, Kaiser HJ, Killer HE. Pseudotumor cerebri in a patient with Goldenhar's and Duane's syndromes. *Ophthalmologica* 2002; 216: 296-9.
23. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonante imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology* 1998; 105: 1686-93.
24. Rodríguez de Rivera FJ, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez FJ, Barreiro-Tella P. Hipertensión intracraneal benigna. Antecedentes, clínica y tratamiento en una serie de 41 pacientes. *Rev Neurol* 2003; 37: 801-5.
25. Ng YT, Bodensteiner JB. Idiopathic intracranial hipertensión in the pediatric population. *J Child Neurol* 2003; 18: 440.
26. Buscher R, Vij O, Hudde T, Hoyer PF, Vester U. Pseudotumor cerebro following cyclosporine. A treatment in a boy with tubulointerstitial nephritis associated with uveitis. *Pediatr Nephrol* 2004; 19: 558-60.
27. Friedman DI. Medication-induced intracranial hipertensión in dermatology. *Am J Clin Dermatol* 2005; 6: 29-37.
28. ReKate HL, Wallace D. Lumboperitoneal shunts in children. *Pediatr Neurosurg* 2003; 38: 41-6.
29. Burgett RA, Purvin VA, Kawasaki A. Lumboperitoneal shunting for pseudotumor cerebri. *Neurology* 1998; 50: 835-6.
30. Thuente DD, Buckley EG. Pediatric optic nerve sheath decompression. *Ophthalmology* 2005; 112: 724-7.
31. Kessler LA, Novelli PM, Reigel DH. Surgical treatment of benign intracranial hypertension subtemporal decompression revisited. *Surg Neurol* 1998; 50: 73-6.
32. Campistol J. Pseudotumor cerebral. In Fejerman NM, Fernández-Álvarez E, eds. *Neurología pediátrica*. Buenos Aires: Médica Panamericana; 1997. p. 753-5.
33. Mandelstam S, Moon A. MRI of optic disc edema in childhood idiopathic intracranial hipertension. *Pediatr Radiol* 2004; 34: 362.
34. Owler BK, Besser M. Extradural hematoma causing venous sinus obstruction and pseudotumor cerebro syndrome. *Childs Nerv Syst* 2005; 21: 262-4.
35. Gregorio A, Bracic K, Marcum-Varda N. Familial hypomagnesemia-hypercalciuria and pseudotumor cerebri. *Wien Klin Wochenschr* 2001; 113 (Suppl 3): S59-61.
36. Francis PJ, Haywood S, Rigden S, Calver DM, Clark G. Benign intracranial hipertension in children following renal transplantation. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 1265-9.

### PSEUDOTUMOR CEREBRAL PEDIÁTRICO

**Resumen.** Introducción. *El pseudotumor cerebral pediátrico o síndrome de hipertensión endocraneal idiopático; es infrecuente en la edad pediátrica y se presenta con características clínicas diferentes al cuadro visto en adultos. No es una condición benigna en niños y por ello debe evitarse el término 'hipertensión endocraneal benigna', algunas veces usado para identificar este síndrome, que se caracteriza por un aumento de la presión intracraneal con líquido cefalorraquídeo analíticamente normal y sin lesiones expansivas detectadas mediante neuroimágenes.* Desarrollo. *Es un síndrome complejo, una causa de cefalea intensa en niños, con pérdida visual aguda y, eventualmente, atrofia óptica; su tratamiento debe ser individualizado y las opciones de tratamiento farmacológico o neuroquirúrgico deben contemplarse para evitar daño visual permanente. Revisamos la casuística de nuestro instituto en los últimos 10 años (1995-2005), donde encontramos 23 niños (entre los 3 y 15 años) que cumplían con los criterios de Dandy para su diagnóstico como pseudotumor cerebral pediátrico, sin predominio de sexo, ni obesidad asociada. Conclusiones. Su tratamiento debe ser individualizado, continuo y multidisciplinario; la fenestración de la vaina del nervio óptico o el implante de derivaciones lumboperitoneales corrigen el síndrome refractario, que en nuestro caso estuvo en el 35%. El porcentaje restante se trató con acetazolamida, dieta y esteroides. [REV NEUROL 2006; 42 (Supl 3): S67-73]*

**Palabras clave.** Acetazolamida. Derivación lumboperitoneal. Fenestración del nervio óptico. Hipertensión endocraneal benigna. Hipertensión endocraneal idiopática. Papiledema. Pseudotumor cerebral.

### PSEUDOTUMOR CEREBRAL PEDIÁTRICO

**Resumo.** Introdução. *O pseudotumor cerebral pediátrico ou síndrome de hipertensão intracraniana idiopática; é pouco frequente na idade pediátrica e apresenta-se com características clínicas diferentes do quadro visto em adultos. Não é uma condição benigna em crianças e por isso deve evitar-se o termo 'hipertensão intracraniana benigna', algumas vezes usado para identificar esta síndrome, que se caracteriza por um aumento da pressão intracraniana com líquido cefalorraquidiano analíticamente normal e sem lesões expansivas detectadas por neuroimagens.* Desenvolvimento. *É uma síndrome complexa, uma causa de cefaleia intensa em crianças, com perda visual aguda e, eventualmente, atrofia óptica; o seu tratamento deve ser individualizado e as opções de tratamento farmacológico ou neurocirúrgico devem contemplar-se para evitar lesão visual permanente. Revimos a casuística do nosso instituto nos últimos 10 anos (1995-2005), onde encontramos 23 crianças (entre os 3 e os 15 anos) que cumpriam os critérios de Dandy para o seu diagnóstico como pseudotumor cerebral pediátrico, sem predomínio de sexo, nem obesidade associada. Conclusões. O seu tratamento deve ser individualizado, contínuo e multidisciplinar; a fenestração do invólucro do nervo óptico ou a implantação de derivações lumboperitoneais corrigem o síndrome refractário, que no nosso caso esteve em 35%. A percentagem restante foi tratada com acetazolamida, dieta e esteróides. [REV NEUROL 2006; 42 (Supl 3): S67-73]*

**Palavras chave.** Acetazolamida. Derivação lumboperitoneal. Fenestração do nervo óptico. Hipertensão intracraniana benigna. Hipertensão intracraniana idiopática. Papiledema. Pseudotumor cerebral.