Daño ocular severo secundario a un seudotumor cerebri

Severe ocular damage secondary to a pseudotumor cerebri

Yvette M. Garza-Urroz^{1*}, Karla Lorena Chávez-Caraza² y Ingrid Ingrid Franco-López³

¹Residencia en Pediatría; ²Profesor del posgrado de pediatría; ³Profesor del posgrado de Oftalmología. Sistema Multicéntrico de Residencias Médicas ITESM-SSNL, Escuela de Medicina, Tecnológico de Monterrey, Monterrey, Nuevo León, México

Resumen

Introducción: El seudotumor cerebri ocasiona síntomas de hipertensión craneal y alteraciones visuales secundarias a daño del nervio óptico y retina. **Presentación del caso:** Masculino, raza hispana, 11 años, obeso. Acude por cefalea, vómito recurrente y alteraciones visuales. Además de hipertensión arterial y fundoscopia con hemorragias presenta exudados, papiledema y arteriolas en cable de plata. Con una tomografía de cráneo normal y raquimanometría de 38 cmH₂O, se inició manejo para seudotumor cerebri. La recuperación de la visión fue limitada por daño severo en retina y nervio óptico. **Conclusiones:** En el seudotumor cerebral, el daño de la visión puede ser permanente si no se instaure un tratamiento oportunamente. Ante una retinopatía extensa, se debe descartar una hipertensión arterial maligna.

Palabras clave: Seudotumor cerebri. Hipertensión maligna. Retinopatía. Papiledema.

Abstract

Introduction: Pseudotumor cerebri causes symptoms of intracranial hypertension and visual alterations secondary to damage to the optic nerve and the retina. **Case Report:** Hispanic 11-year-old male, obese. Presents to ER with recurrent visual alterations and vomit. Besides arterial hypertension and fundoscopy with hemorrhages, exudate, papilledema and silver-wire vessels. With a normal cranium tomography and a cerebrospinal fluid pressure of 38 cm H₂O, management was started for pseudotumor cerebri. Visual recovery was limited due to severe damage to the retina and the optic nerve. **Conclusions:** In pseudotumor cerebri, visual damage can be permanent if proper treatment is not initiated early. With extensive retinopathy, malignant hypertension must be ruled out.

Key words: Pseudotumor cerebri. Malignant hypertension. Retinopathy. Papilledema.

Correspondencia:

*Yvette M. Garza-Urro
E-mail: yvy.garza87@gmail.com

Fecha de recepción: 28-01-2017
Fecha de aceptación: 24-03-2017
DOI: 10.1016/j.mexoft.2017.03.005

Disponible en internet: 29-04-2017
Rev Mex Oftalmol. 2018;xx(x):1-5
www.rmo.com.mx

0187-4519/© 2017 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Permanyer México SA de CV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El seudotumor cerebri, o hipertensión intracraneal (HTC) idiopática o benigna, se define como la elevación de la presión intracraneal sin una causa aparente, es decir, que no se debe a efecto de masa, falla de absorción de líquido cefalorraquídeo (LCR) o inflamación aguda cerebral; sin embargo, se dice que estos términos son erróneos ya que en muchas ocasiones se encuentran factores causales o la clínica ocular puede ser muy severa e irreversible¹. El seudotumor cerebri es una dolencia que se observa con mayor frecuencia en mujeres adultas, obesas, en edad fértil y puede estar asociada a la ingesta de sustancias como: vitamina A, antibióticos (tetraciclinas), medicamentos hormonales (anticonceptivos orales, danazol, levonogestrel) o esteroides y su supresión brusca, entre otros. La aparición en menores de 20 años es inusual y a diferencia de los adultos, en niños prepúberes, se puede presentar sin predilección por sexos; sin embargo en un 30-43% en niños obesos y solo a medida que aumenta la edad, la obesidad constituye un factor de riesgo para presentar seudotumor cerebri, reportándose hasta en el 80-90% de los adolescentes de 15-17 años con obesidad^{2,3}.

La sintomatología típica es la de cráneo hipertensivo, apareciendo cefalea, tinnitus, náuseas, vómito y alteraciones visuales¹, tales como defectos en el campo visual, aumento del punto ciego, diplopía por paresia del vi par craneal, isquemia transitoria, fotopsia, dolor retrobulbar, papiledema, hasta atrofia irreversible del nervio óptico, y en el 5% de los casos ceguera, lo cual ocurre en la HTC idiopática fulminante cuya presentación es muy rara. Para hacer el diagnóstico (ver [tabla 1](#)) se necesitan descartar causas orgánicas de elevación de la presión intracraneal, contar con una tomografía de encéfalo o resonancia magnética (RM) normal, ausencia de focalizaciones y presión intracraneal mayor a 250 mmH₂O, que incluso, en niños tiene una variación entre 250 y 470 mmH₂O, con composición del LCR normal^{4,5}.

Los daños en fondo de ojo secundarios a una HTC idiopática son edema del nervio óptico con hallazgos específicos según la severidad de las hemorragias en retina y el papiledema ([tabla 2](#))^{3,6}.

Entre los diagnósticos diferenciales a descartar están las causas de papiledema que cursan con cráneo hipertensivo y alteraciones visuales, como son los tumores de fosa posterior, hemorragia intracraneal, trombosis del seno venoso, además, en esta revisión, se hace énfasis en la hipertensión maligna; enfermedad

Tabla 1. Criterios de Dandy-Smith

Signos y síntomas de aumento de presión intracraneal
Ausencia de focalidad neurológica, a excepción de paresia del vi par craneal
Neuroimagen normal (aunque se admite la existencia de ventrículos pequeños e imagen de silla turca vacía)
Aumento de la presión de LCR (mayor de 200-250 mmH ₂ O), pero de composición normal

Tabla 2. Alteraciones de fondo de ojo en seudotumor cerebri

<i>Hallazgos típicos de papiledema</i>
Borde de papila óptica ausente
No pulsación venosa
Distensión de las venas retinales
Protrusión del disco óptico
Hemorragias peripapilares
Exudados peripapilares

Tabla 3. Clasificación de retinopatía hipertensiva

Leve	Estrechamiento generalizado arteriolar, muescas arteriovenosas, arteriolas en cable de plata
Moderada	Hemorragias (puntiformes o en flama), microaneurismas, exudados duros, exudados blandos
Maligna	Signos de retinopatía moderada más edema del disco óptico

poco frecuente en la edad pediátrica, que define una serie de cambios en la retina como hemorragias y exudados, aunados a hipertensión arterial (HTA) sistémica marcada. Si bien la prevalencia de HTA en niños es del 3-5%, hay pocos estudios acerca de la prevalencia de retinopatía hipertensiva en niños, estimándose entre un 8% y un 50%⁷. Los daños oculares en la HTA maligna se describen en la [tabla 3](#).

A continuación se presenta el caso de un paciente con daño severo en retina por un seudotumor cerebri.

Presentación del caso

Paciente masculino de 11 años, con diagnóstico de obesidad severa, peso 91 kg (P99), talla 1.52 cm (P50-75) y un índice de masa corporal de 39 (P > 97). Con antecedentes heredofamiliares de HTA esencial y diabetes mellitus tipo 2. Acudió al departamento de Oftalmología por presentar cefalea de 5 semanas de evolución, que se describió como holocraneal, pulsátil y de una intensidad variable, en ocasiones discapacitante,

así como pérdida súbita de la visión del ojo derecho 2 semanas previas y posteriormente del ojo izquierdo una semana previa a su admisión. La búsqueda de atención médica fue tardía debido a problemas intrafamiliares, por lo que ha vivido en la residencia de la escuela, lejos de sus padres, durante los últimos 6 meses.

Como antecedente, acudió a urgencias un mes y medio previo, por cefalea, ataxia y vértigo con una tensión arterial (TA) de 120/90 (percentil P 88/P99); se diagnosticó otitis media aguda y se dio de alta a su domicilio. En la consulta de Oftalmología se identificó una retinopatía hipertensiva y una TA en 140/90 (P99/P99); por lo que se refirió para su ingreso al Departamento de Pediatría. En su valoración inicial ya no presentó cefalea, náuseas o vómito y la TA fue normal; sin embargo, a las 15 h posteriores a su ingreso se cuantificó un alza de TA en 140/100 mmHg (P99/ > 99), el resto de sus signos vitales se mantuvieron en rangos para la edad con un Glasgow de 15. A la exploración de la agudeza visual en ojo derecho, su visión fue borrosa y con sombras, y en el ojo izquierdo percibió solamente la luz. En la fundoscopia se observaron hemorragias retinianas y papiledema, que fue corroborado en la exploración con cámara digital donde se identificaron, de manera bilateral, hemorragias en flama extensas, microaneurismas, exudados blandos y duros, papiledema grado iv, estrella macular sin brillo foveal y arteriolas en cable de plata (fig. 1). El resto de la exploración física fue normal.

Para el abordaje diagnóstico del paciente se realizó una tomografía computarizada de encéfalo simple y con contraste la cual fue normal. En sangre la cuenta blanca y eritrocitaria estuvieron dentro de los rangos normales para la edad con una glucemia en 105 mg/dl sin ayuno. Y tanto el examen general de orina como la función renal y las enzimas hepáticas no presentaron alteraciones. No se cuantificó el perfil de lípidos. Se realizó una punción lumbar, por sospecha de seudotumor cerebri, que reportó una presión de apertura de 38 cmH₂O y LCR de composición normal. Con lo anterior se realizó el diagnóstico de pseudotumor cerebri y se inició manejo con acetazolamida 45 mg/día y topiramato 50 mg/día, presentando leve mejoría en la sintomatología. Durante su estancia intrahospitalaria la TA se mantuvo en un rango de normal a alta con cifras entre 110-120/70-90 mmHg; a los 5 días fue dado de alta a su domicilio siguiendo el mismo tratamiento, refiriéndose visión con leve mejoría, sin embargo, no fue evaluado por oftalmología previo al egreso.

Dos meses tras su egreso, se reportó mejoría en la agudeza visual logrando ver objetos de manera borrosa,

Figura 1. Fondo de ojo del paciente. Se observan hemorragias en flama y puntiformes (flecha negra), edema macular (flecha blanca gruesa), arteriolas en cable de plata, constricción arteriolar (flecha amarilla), congestión venosa y tortuosidad (flecha azul) y exudados (flechas blancas delgadas).

medida con cartilla de Rosenbaum ojo izquierdo: 20/200, ojo derecho: 20/800 y con TA en rango normal. A los 9 meses, con un peso de 85 kg su agudeza visual fue: ojo derecho: 20/100 y ojo izquierdo: 20/400; sin defecto refractivo. Y en la fundoscopia se observó en retina fibrosis secundaria al evento inflamatorio y el nervio óptico pálido de manera bilateral.

Discusión

Presentamos un paciente con alteraciones visuales severas secundarias a un pseudotumor cerebri con la presencia de HTA. La única asociación directa del seudotumor cerebri con la HTA es cuando el paciente se conoce hipertenso secundario a su obesidad, pero no se ha descrito la HTA como parte del cuadro clínico; solo se ha reportado que pacientes previamente hipertensos cursan con un peor pronóstico visual y que pacientes obesos tienen mayor probabilidad de recurrencia⁶. En este caso la HTA se atribuyó a la obesidad del paciente, sin embargo no se estudiaron otras posibles causas de la HTA ni su severidad.

El seudotumor cerebri en su curso de evolución puede presentar en el fondo de ojo hallazgos similares a una hipertensión maligna, sin embargo, es inusual que haya daño tan extenso en la retina como en este caso. Por otro lado, se ha visto que la retinopatía hipertensiva en niños es casi en su totalidad de grado leve⁷ lo contrario a lo que vemos en nuestro paciente, que estaría

clasificado como de grado severo. Por lo anterior se debe considerar la HTA maligna en el abordaje diagnóstico del paciente con elevación de la TA arterial y un daño severo retina como en este caso. Llegar a considerar estas 2 opciones resultaron un reto para el servicio; en primera instancia, se tuvieron que descartar otros diagnósticos diferenciales, sobre todo los relacionados con HTC mecánica como los tumores, hemorragia intracraneal y la trombosis del seno venoso. En cuanto a tumores, habría que descartar los de fosa posterior debido a la clínica visual de nuestro paciente. El síndrome de fosa posterior se caracteriza por cefalea, náusea, vómito y papiledema (10-15%), alteraciones visuales y marcha incoordinada. Se debe realizar una RM como estudio de imagen más sensible para localizar tumores comunes en la infancia como son el meduloblastoma, el astrocitoma, el ependimoma o el craneofaringioma⁸. Otro diagnóstico diferencial mencionado es la hemorragia subaracnoidea que ocasiona clínica de HTC por efecto de inflamación y fibrosis. Ejemplos serían un aneurisma, un traumatismo o raramente una malformación arteriovenosa (el 10% son en fosa posterior). Un aneurisma se puede romper a causa de HTA, causando datos de cráneo hipertensivo por hidrocefalia aguda (la sangre se libera al LCR) pudiendo ocasionar cefalea centinela, iniciando desde 6-20 días antes del propio evento en el 30-50% de los pacientes. La hemorragia se puede descartar por medio de tomografía computarizada⁹. Por último, una trombosis del seno venoso, dolencia más común en neonatos y niños que en adultos, que ocasiona HTC por la propia trombosis u oclusión, lo que ocasiona disminución en la absorción de LCR. La clínica es variable, la mayoría subaguda (el 50% de los casos) que ocurre entre 2 y 30 días, se presenta con cefalea en el 89% de los casos, localizada y progresiva, que aumenta con la maniobra de valsalva. La clínica de HTC es más común en la presentación crónica (1-6 meses). Esta afección se debe descartar con RM o tomografía computarizada, así como una venografía computarizada o venorresonancia¹⁰.

En nuestro paciente no se realizó RM a falta del equipo en la institución, sin embargo, se descartaron estas dolencias por medio de tomografía computarizada, una herramienta un tanto menos sensible, pero que, aunado a la clínica y evolución del paciente, permitió descartar dichas posibilidades.

En cuanto al pseudotumor cerebri y la HTA maligna, ambas enfermedades son inusuales en la edad pediátrica, por lo que existe poca literatura al respecto¹¹. En nuestro paciente, a diferencia de lo reportado en la literatura¹² en los casos de pseudotumor cerebri, la recuperación de la

capacidad visual fue limitada con atrofia del nervio óptico¹³. Consideramos que esto se debió a que la atención y tratamiento del paciente se instauraron de forma tardía. Debido a que la pérdida de la visión permanente es la secuela más grave del pseudotumor cerebri o de la HTA maligna, es preciso instaurar un diagnóstico rápido y certero en estas dolencias para evitar su progresión¹⁴.

Conclusión

El diagnóstico de pseudotumor cerebri se debe sospechar de entre una variedad de enfermedades que cursan con signos y síntomas de HTC ya que se trata de un diagnóstico de exclusión, siendo fundamental la valoración por un oftalmólogo debido a que la pérdida de visión permanente es la secuela más grave. Ante un daño severo en retina se debe descartar una HTA maligna. El diagnóstico oportuno es crucial para una adecuada respuesta al tratamiento y evitar secuelas en la visión.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiamiento

Los autores no recibieron ningún patrocinio para llevar a cabo este trabajo.

Conflicto de intereses

Las autoras declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bruce BB, Biousse V, Newman NJ. Perspective: Update on idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol.* 2011;152:163-9.
2. Brara SM, Koebnick C, Porter AH, et al. Pediatric idiopathic intracranial hypertension and extreme childhood obesity. *J Pediatr.* 2012;161-602.

3. Polo-Torres C, Alvis-Miranda HR, Castellar-Leones SM, et al. Patobiología de la hipertensión intracraneal idiopática infantil. *Rev Chil Neurocirugía*. 2013;39:45–56.
4. Galindo LM, Pérez Delgado R, López-Pisón J, et al. Hipertensión intracraneal benigna. Experiencia en 18 años. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:400–6.
5. Ko MW, Liu GT. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (Pseudotumor Cerebri). *Horm Res Paediatr* 2010;74:381-389.
6. Wong TY, Mitchell P. Hypertensive retinopathy. *N Engl J Med*. 2004;351:2310–7. Disponible en: www.nejm.org.
7. Foster BJ, Ali H, Mamber S, et al. Prevalence and severity of hypertensive retinopathy in children. *Clin Pediatr (Phila)*. 2009;48:926–30.
8. Cano Muñoz I, Enriquez Caballero N. Tumores de fosa posterior en pacientes pediátricos y su correlación clínica, radiológica y anatomopatológica. *An Radiol Mex*. 2010;4:185–205.
9. Lagares A, Gómez PA, Alén JF, et al. Hemorragia subaracnoidea aneurismática: guía de tratamiento del Grupo de Patología Vascular de la Sociedad Española de Neurocirugía. *Neurocirugía*. 2011;22:93–115.
10. Guenther G, Arauz A. Cerebral venous thrombosis: A diagnostic and treatment update. *Neurología (English Edition)*. 2011;26.
11. Lurbe E, Cifkova R, Cruickshank JK, et al. Manejo de la hipertensión arterial en niños y adolescentes: recomendaciones de la Sociedad Europea de Hipertensión. *Hipertensión*. 2010;27:47–74, <http://dx.doi.org/10.1016/j.hipert.2009.06.007>.
12. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin*. 2010;28:593–617.
13. Scott IU, Siatkowski RM, Eneyni M, et al. Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents. *Am J Ophthalmol*. 1997;124–253.
14. Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: A review and algorithm. *Pediatr Neurol*. 2010;43:377–90.