



Volumen 9, números 3, 2000

Pseudotumor cerebral: el lado maligno del espectro clínico.

Página principal

Presentación

Dr. P. Fontoura *, Dr. J. Costa **, Dr. J. Vale *

Clínica Universitária de Neurologia * y Serviço de Oftalmologia **, Hospital de Egas Moniz. Lisboa, Portugal.

Equipo directivo y comité científico

Información para los autores

Artículo publicado en Rev Neurol 2000;30:45-47 y reproducido

gracias al acuerdo de publicación de la Federación de Revistas

Neurológicas en Español.

INDICE

Correspondencia: Dr. Paulo Fontoura. Serviço de Neurologia.

Hospital de Egas Moniz. Rua da Junqueira, 126.

Revistas Anteriores

1300 Lisboa, Portugal.

Envío de artículos

Resumen: Introducción. El síndrome del pseudotumor cerebral (PTC) es una entidad clínica de etiología desconocida que afecta mayoritariamente a mujeres jóvenes y obesas. El factor principal de morbilidad de dicha enfermedad es la posibilidad de pérdida de la visión, en un principio considerada de baja incidencia, pero que en la actualidad se ha demostrado que una proporción importante de pacientes la padecen. Caso clínico. Describimos un caso de PTC en una mujer joven y obesa de raza negra que debutó con cefalea, visión borrosa transitoria y diplopía. Aparte de la obesidad no se encontró otra patología clínica relevante ni antecedentes de consumo de medicamentos. Una batería extensa de pruebas diagnósticas fue negativa y el LCR no aportó hallazgos significativos salvo hipertensión intracraneal. La RMN cerebral era normal. El curso clínico empeoró progresivamente con deterioro rápido de la visión, asociado con una presión intracraneal de más de 850 mm H₂O, a pesar del tratamiento con diuréticos (acetazolamida, furosemida y espironolactona) en dosis terapéuticas. Posteriormente, la enferma precisó la implantación urgente de una derivación lumbo-peritoneal para evitar la pérdida de visión, consiguiéndose una recuperación casi completa. Conclusiones. En todas las series importantes de PTC se ha observado que la pérdida de visión ocurre en un porcentaje significativo de pacientes, y se han descrito casos en los cuales se ha dado un cuadro nefasto con progresión a la casi ceguera, motivo por el cual se ha introducido la calificación de pseudotumor cerebral maligno. Consideramos que dichos casos, aunque raros, deben ser reconocidos como el lado maligno del espectro del PTC, y que el manejo del mismo constituye una urgencia neurológica.

Enlaces a revistas médicas

Congreso virtual de neurología

Summary: Introduction. The pseudotumor cerebri syndrome (PTC) is a clinical entity of unknown etiology affecting mainly young, obese women. The major morbidity factor in this condition is the possibility of vision loss, initially considered to be low, but now known to affect a significant proportion of patients. Clinical case. We describe a case of PTC in a young, obese black woman who presented with headache, transient visual blurring and diplopia. Besides obesity, there where no other relevant clinical findings, namely other pathologies and history of medication use. An extensive analytical workup was negative and the CSF showed no abnormalities, aside from increased pressure. Brain MRI was also normal. The clinical course was progressively worse, consisting of rapid vision loss associated with an intracranial pressure of over 850 mmH₂O, despite treatment with diuretics (acetazolamide, furosemide and spironolactone) in therapeutic dosage. Eventually, the patient needed the rapid implantation of a lumboperitoneal shunt to prevent blindness, and went on to make a nearly full recovery. Conclusions. In all major series of PTC, loss of vision has been reported to occur in a significant percentage of patients, and cases have been described in which a catastrophic course with rapid progression to near blindness has led to the introduction of the designation of 'malignant' pseudotumor cerebri. We believe that such cases, although rare, need to be recognized as the malignant end of the spectrum of PTC, and that their management constitutes a neurological emergency.

El pseudotumor cerebral (PTC) es una entidad clínica de etiología desconocida que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes y obesas, aunque se han reconocido otras asociaciones básicamente a irregularidades menstruales, aumento reciente de peso, otras

enfermedades o al uso prolongado de fármacos [1-3]. El principal factor de morbilidad en esta enfermedad es la posibilidad de pérdida visual; aunque inicialmente se había considerado muy poco frecuente (de ahí la designación obsoleta de hipertensión intracraneal benigna [4]), hoy en día se sabe que afecta a una proporción significativa de pacientes [1,5-7]. El diagnóstico debe siempre basarse en los criterios de Dandy modificados [8] y en el registro de aumento de la presión intracraneal, para lo cual debe tenerse en cuenta el límite de los 250 mmH₂O propuesto por Corbett [9]. El síndrome es normalmente autolimitado y responde de forma rápida al establecimiento de la terapia médica y a las medidas de reducción del peso corporal; los procedimientos quirúrgicos (*shunt* lomboperitoneal o fenestración del nervio óptico) se reservan para los casos con pérdida grave o progresiva de la agudeza y del campo visual [10], y para aquellos que no responden a la terapia médica. Describimos un caso de PTC que no siguió el curso clínico habitual, y se discute su posible importancia como variante del curso natural de esta enfermedad.

CASO CLÍNICO

La paciente era una mujer de 27 años, de raza negra, internada por cuadro clínico, de 10 días de duración, de cefaleas

hemicraneales pulsátiles de intensidad creciente, oscurecimientos visuales transitorios y diplopías en la visión horizontal. Existían antecedentes de obesidad desde la infancia, así como de malaria, hepatitis B y asma bronquítica. Los antecedentes ginecológicos eran irrelevantes, con ciclos menstruales regulares y sin abortos espontáneos; su último embarazo había finalizado dos meses antes del inicio del cuadro clínico, complicado por el desarrollo de preclampsia. No tenía

antecedentes de uso regular de fármacos, ni de anticonceptivos orales. El examen físico general fue normal, excepto por la señalada obesidad; la presión arterial era de 120-160 mmHg. Durante el examen neurológico, la paciente estaba despierta y sin señales meníngeas. Existía diplopía en la visión horizontal derecha, con discreta parálisis del nervio ocular externo derecho. La agudeza visual era normal, así como la visión cromática; el

examen del fondo de ojo reveló dilatación de las papilas ópticas, con distensión venosa, ausencia del pulso venoso espontáneo y extinción de los bordes papilares. La TAC craneoencefálica sin contraste no mostró alteraciones. Se llevó a cabo una punción lumbar en la cual se registró una presión de abertura superior a los 500 mmH₂O; el examen citoquímico del LCR fue normal (Tabla), a excepción de la hipoproteíorraquia. El examen

microbiológico dio negativo. Una amplia evaluación de laboratorio (que incluía dosis del complemento y anticuerpos antivascularitis) confirmó la existencia de infección por virus de la hepatitis B replicativa, con todos los otros valores normales o negativos. De acuerdo con el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática, se inició tratamiento con furosemida

(40 mg dos tomas/día) y acetazolamida (250 mg tres tomas/día). En los días posteriores, se percibió ligera mejoría clínica, aunque persistían las cefaleas. A partir del decimoctavo día de hospitalización, se produjo un empeoramiento de las molestias con cefaleas, vómitos y agitación psicomotora; la paciente se encontraba apirética, despierta, orientada y con conocimiento normal. El examen neurológico apenas confirmó la existencia de paresia del

VI par. El examen oftalmológico mostró una marcada reducción de la agudeza visual (OD: contar los dedos a dos metros, OI: 2/10) y visión cromática (OD: 1/13; OI: 8/13). El examen del fondo de ojo reveló papiledema papilar florido. Se realizó una RMN craneoencefálica, que no mostró señales de enfermedad intracraneal, principalmente trombosis venosa central, lesiones ocupantes de espacio o hidrocefalia. Se repitió la punción lumbar y se registró una

presión de abertura de 850 mmH₂O (el límite del manómetro). En los días siguientes, la paciente se encontraba abatida y persistían las molestias por cefalea y diplopía. Se aumentó la dosis de furosemida hasta 60 mg cuatro tomas/día, junto con acetazolamida (750 mg/día) y espironolactona oral (100 mg/día), sin conseguir ninguna respuesta eficaz. Dada la persistencia del cuadro y la gravedad de la pérdida visual, se implantó un *shunt* lombo-peritoneal. El postoperatorio se desarrolló sin complicaciones y en los días posteriores la paciente se mostró asintomática, lo cual permitió la interrupción gradual de la terapia con diuréticos. Diez días después de la intervención quirúrgica, la agudeza visual se normalizó (10/10 bilateral), con persistencia de una ligera insaturación para el color rojo en el ojo derecho. El examen del fondo ocular mostró una resolución completa del edema papilar. Desde entonces (dos años) hemos seguido a la paciente, sin que se haya producido

recurrencia de los síntomas ni incremento de la pérdida visual.

DISCUSIÓN

El caso descrito obedece a la definición habitual de pseudotumor cerebral de acuerdo con los criterios modificados de Dandy [8]. Dicho cuadro consiste en un aumento de la presión intracraneal, examen neurológico normal (puede haber una parálisis del VI par craneal), exámenes neurorradiológicos normales y ausencia de alteraciones en el LCR [8,9]. De los factores de riesgo relacionados con el PTC, la paciente obedecía al tipo habitual, pues era una mujer joven y obesa [1], aunque no había experimentado aumento de peso reciente, irregularidades menstruales, uso de anticonceptivos orales ni administración regular de fármacos [1-3]. Frecuentemente se ha relacionado el embarazo con el PTC, aunque el

consenso actual es que esta enfermedad no es más habitual ni más grave en las mujeres embarazadas [11]. En estas pacientes existe siempre la preocupación de que sobrevenga una trombosis venosa central como complicación del embarazo o postparto; en nuestro

caso, esta hipótesis se excluyó mediante los exámenes de imagen realizados. La existencia de la hepatitis B replicativa podría tener alguna importancia en este contexto, pues se han descrito varios síndromes vasculares como resultado de la presencia de crioglobulinas

o inmunocomplejos circulantes en las hepatitis víricas [12], y a tales síndromes puede asociarse el PTC [1,2]. Sin embargo, en este caso todas las investigaciones inmunológicas fueron normales y no se apreciaban señales de compresión vascular sistémica. Creemos, por lo tanto, que la presencia de infección por virus de la hepatitis B es un hecho ocasional sin importancia para el curso clínico de la paciente.

La particularidad de este caso, en relación con el curso habitual de la enfermedad, es la rápida evolución y la disminución catastrófica de la agudeza visual resistente a la terapia médica, incluso con la administración conjunta de furosemida, acetazolamida y espironolactona en dosis altas. No se suministraron esteroides en este caso, ya que no se ha definido el papel de estos en la terapia del PTC, aunque estudios recientes parecen mostrar alguna eficacia [1,2,10,13]. La necesidad imperativa de intervención quirúrgica en esta paciente se impuso debido a la progresión imparable de la pérdida visual hasta el punto de provocar casi ceguera. Tras la implantación de un *shunt* lomboperitoneal, la enferma tuvo una notable recuperación, sin déficit residual.

En todas las grandes series hospitalarias de centros clínicos referentes al PTC, se señala la pérdida de visión en un porcentaje significativo de pacientes [5-7]. En los estudios epidemiológicos, se encontró pérdida visual de moderada a grave en cerca de un

20% de los casos [14], aunque la gravedad y la rapidez de la progresión del déficit visual no sean diferenciadas con detalle. Más aún, la falta de uniformidad en los criterios clínicos de gravedad explica la gran discrepancia en los valores de morbilidad de estas series (del 2 al 20%), e impide una categorización de los pacientes con riesgo de pérdida visual. Corbett et al [5] mencionan la presencia de ceguera o déficit visual en 24 ojos de 14 casos, con

cerca de un 10,5% de pacientes ciegas bilaterales, y reafirman que la historia de los síntomas en cada caso no permite prever la tasa de pérdida visual. En otras series, se hallaron déficit visuales graves en entre el 4 y el 10% de las pacientes [6,7], a pesar del

tratamiento. Del análisis de estos estudios resulta imposible prever qué pacientes se encuentran en mayor riesgo de pérdida visual, y no existen criterios clínicos o de laboratorio que permitan distinguir los casos 'benignos' de los 'malignos'. Se han señalado varios factores de riesgo para la aparición de déficit visual, tales como la hipertensión arterial o la administración de corticosteroides [5], pero, más recientemente, en un estudio prospectivo, sólo el aumento reciente de peso se relacionaba significativamente con el deterioro visual [7].

La evolución natural del PTC es desconocida, así como su fisiopatología. La mayoría de las pacientes presentan un curso clínico relativamente tranquilo y se recuperan de las molestias

iniciales tras la implantación de la terapia médica. No obstante, basándonos en nuestro caso y en la revisión de la literatura, pensamos que una proporción significativa de los casos de PTC puede desarrollar de manera transitoria aumentos considerables de la presión intracraneal e incrementar así el riesgo de pérdida visual; de esta manera, estos casos constituyen el lado maligno del espectro del deterioro visual.

Recientemente, Kidron y Pomeranz [15] describieron dos casos de PTC con progresión rápida hasta la práctica ceguera e introdujeron el término 'pseudotumor cerebral maligno' para los pacientes con incremento considerable de la presión intracraneal y pérdida

visual grave; si bien, en estos casos, la presentación clínica fue atípica (rigidez en la nuca, oftalmoplejía completa y arreflexia), se han descrito descubrimientos clínicos singulares en

casos de PTC [16] y se han excluido otras etiologías posibles. En conclusión, este caso puede considerarse como un síndrome de PTC en el que, a una presentación clínica inicial clásica, siguió un curso catastrófico que precisó implantación de *shunt* lomboperitoneal. No existen, en este momento, indicaciones que permitan afirmar diferencias etiológicas o fisiopatológicas relevantes entre estos casos y las formas más habituales de progresión.

Serán necesarias nuevas investigaciones en este campo para clarificar mejor la evolución natural de esta enfermedad e identificar los posibles factores de riesgo para la aparición de déficit visual. Esta forma de presentación, sin embargo, debe reconocerse como

una emergencia neurológica y oftalmológica, dado que su rápida identificación y una intervención quirúrgica a tiempo pueden prevenir el grave deterioro visual.

REFERENCIAS

1. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Garrity JA, Kurland LT. Idiopathic intracranial hypertension. *Mayo Clin Proc* 1994; 69: 169-80.
2. Boeri R. The pseudotumor cerebri. *Curr Opin Neurol* 1994; 7: 69-73.
3. Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). A case control study. *Neurol* 1991;41:239-44.
4. Foley J. Benign forms of intracranial hypertension: 'toxic' and 'otitic' hydrocephalus. *Brain* 1955;78:1-41.
5. Corbet JJ, Savino PJ, Thompson HS, Kansu T, et al. Visual loss in pseudotumor cerebri. *Arch Neurol* 1982; 39: 461-74.
6. Sørensen PS, Krogsaa B, Gjerris F. Clinical course and prognosis of pseudotumor cerebri. A prospective study of 24 patients. *Acta Neurol Scand* 1988; 77: 164-72.
7. Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients. *Brain* 1991; 144: 155-80.
8. Smith JL. Whence pseudotumor cerebri? *J Clin Neuroophthalmol* 1985;5: 55-6.
9. Corbet JJ, Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386-8.
10. Corbet JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. *Arch Neurol* 1989; 46: 1079-51.
11. Digre KB, Varner MW, Corbet JJ. Pseudotumor cerebri and pregnancy. *Neurology* 1984; 34: 721-9.
12. Guillevin L, Lhote F, Gherardi R. The spectrum and treatment of virus associated vasculitides. *Curr Opin Rheumatol* 1997; 9: 31-6.
13. Liu GT, Glaser JS, Schatz NJ. High dose methylprednisolone and acetazolamide for visual loss in pseudotumor cerebri. *Am J Ophthalmol* 1994; 118: 88-96.
14. Radhakrishnan K, Thacker AK, Bohlaga NH, Maloo JC, et al. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension: a prospective and case-control study. *J Neurol Sci* 1993; 116: 18-28.
15. Kidron D, Pomeranz S. Malignant pseudotumor cerebri: report of two cases. *J Neurosurg* 1989; 71: 443-5.
16. Round R, Keane JR. The minor symptoms of increased intracranial pressure: 101 patients with benign intracranial hypertension. *Neurology* 1988; 38: 1461-4.

Tabla. Examen del líquido cefalorraquídeo

	Admisión	Pre-cirugía
Aspecto	Limpio	Limpio
Presión de abertura (mmH ₂ O)	500	>850
Proteínas totales (mg/dl)	15	20
Glucosa (mg/dl)	53	56
Células (por mm ³)	<1	<1
Eritrocitos (por mm ³)	0	0
Examen microbiológico	Negativo	Negativo

Esta página está hospedada en www.medicosecuador.com

SITIO AFILIADO



www.medicosecuador.com

- Directorio de Médicos
- Directorio de Empresas
- Consulta en Línea a Médicos
- Artículos para Pacientes
- Artículos para Médicos
- Congresos Médicos

Desea más información? [Búsquela en medicosecuador.com](http://www.medicosecuador.com)

Buscar