



CASO CLÍNICO

Manifestaciones oftalmológicas de la hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. A propósito de un caso



Cristina Pérez Casaseca^{a,*}, Trinidad Nieves Gómez^a y Gustavo Fernández-Baca Vaca^b

^a Hospital de la Axarquía, Vélez-Málaga, Málaga, España

^b Hospital Universitario Carlos Haya, Málaga, España

Recibido el 22 de octubre de 2013; aceptado el 13 de enero de 2015

Disponible en Internet el 18 de febrero de 2015

PALABRAS CLAVE

Hipertensión intracraneal idiopática;
Paresia del VI par craneal;
Papiledema;
Virus Epstein-Barr;
Infancia

KEYWORDS

Idiopathic intracranial hypertension;
VI nerve palsy;
Papilledema;
Epstein-Barr virus;
Childhood

Resumen Presentamos el caso de un paciente de 6 años de edad, con papiledema bilateral y paresia del VI par, diagnosticado de hipertensión intracraneal idiopática asociada a un episodio agudo de infección por el virus de Epstein-Barr.

© 2013 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

Ophthalmic manifestations of idiopathic intracranial hypertension in childhood. A case report

Abstract We present the case of a 6-year-old patient, with bilateral papilledema and VI nerve palsy, diagnosed with idiopathic intracranial hypertension associated with an acute Epstein-Barr virus infection.

© 2013 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

Introducción

La hipertensión intracraneal (HTIC) idiopática es un cuadro clínico definido como un aumento de la presión intracraneal con líquido cefalorraquídeo de características normales y ausencia de alteraciones en las pruebas de neuroimagen. Los

* Autor para correspondencia. Paseo Antonio Machado 18, 4ªA, 29002. Málaga. Teléfono: +0034 654760858.

Correo electrónico: criscasaseca@yahoo.com
(C. Pérez Casaseca).

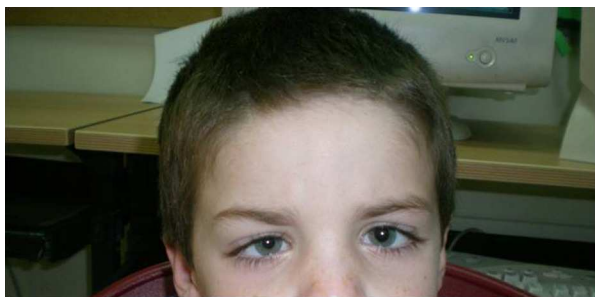


Figura 1 Paresia VI par craneal.

pacientes con esta patología no presentan focalidad neurológica salvo, típicamente, paresia del vi par craneal¹.

A pesar de ser un cuadro muy bien caracterizado en adultos, es muy poco frecuente en la infancia, y se presenta con características clínicas algo diferentes, además de existir en los niños una asociación más fuerte con otras condiciones, como enfermedades sistémicas, infecciones o toma de medicamentos².

La correcta y estrecha evaluación oftalmológica es crucial en el diagnóstico y seguimiento de la HTIC idiopática en los niños, porque aunque en la mayoría de los casos se trata de un cuadro benigno, puede provocar graves secuelas visuales³.

Presentación del caso

Presentamos el caso de un varón de 6 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, que manifestó fiebre, secreciones nasales, tos y cefalea de una semana de evolución, por lo que fue tratado con antibioterapia oral ante la sospecha de neumonía atípica. Posteriormente fue remitido por el Servicio de Pediatría para valoración oftalmológica urgente por presentar desde hacía 24 h un cuadro de estrabismo y fotofobia, acompañado de irritabilidad, cierta agresividad y sonofobia.

En la exploración oftalmológica presenta agudeza visual conservada, paresia del vi par craneal izquierdo (endotropía con limitación a la abducción del OI) (figs. 1 y 2), así como edema de papila bilateral en el estudio fundoscópico (figs. 3 y 4).

Ante la sospecha de un cuadro de HTIC, se realizan pruebas de imagen y punción lumbar. La RMN craneal y de la vía óptica son normales (figs. 5 y 6) y el líquido cefalorraquídeo es normal con presión aumentada. Se realizan estudios



Figura 2 Paresia VI par craneal.

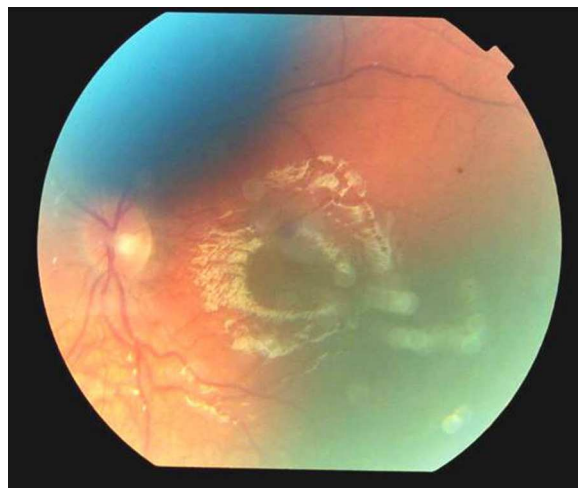


Figura 3 Edema de papila.



Figura 4 Edema de papila.

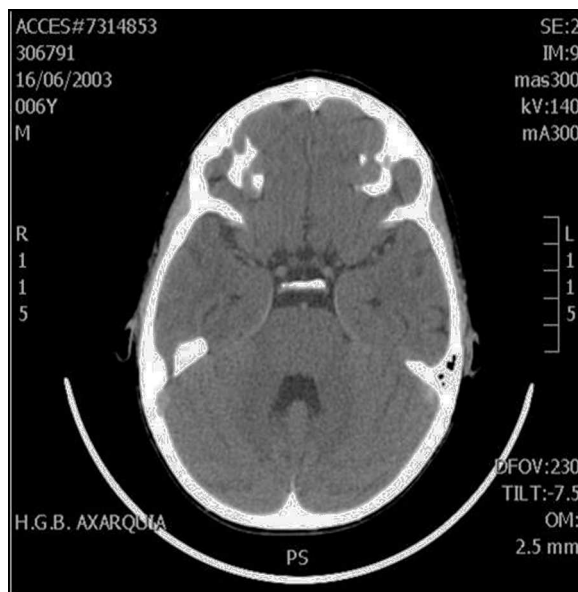


Figura 5 RMN normal.

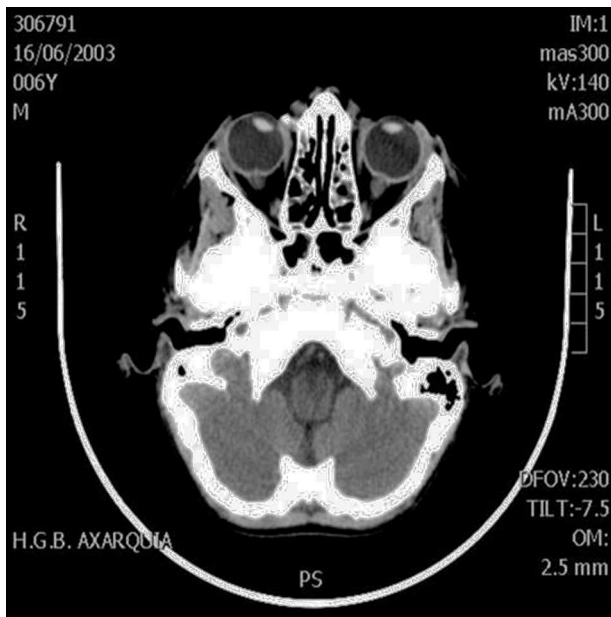


Figura 6 RMN normal.

analíticos y serológicos, obteniéndose un resultado positivo para virus de Epstein-Barr (IgM).

Con estos datos se llega al diagnóstico de HTIC idiopática asociada a un cuadro de infección aguda por virus de Epstein-Barr.

Se comienza tratamiento con acetazolamida oral (30 mg/kg/día) y antibioterapia sistémica. Cuarenta y ocho horas después se comienza con corticoides orales, con lo que se consigue remisión de la parálisis del VI par craneal y mejoría del edema papilar (figs. 7 y 8), hasta la total resolución del cuadro.

Discusión

La HTIC idiopática se ha denominado también «seudotumor cerebral» o «HTIC benigna», término este último que debería evitarse porque minimiza las posibles complicaciones,

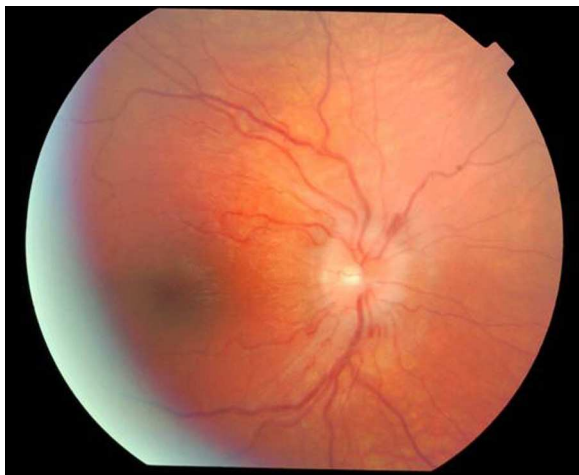


Figura 7 Edema de papila en resolución.



Figura 8 Edema de papila en resolución.

fundamentalmente oculares, que puede provocar esta enfermedad⁴. Es un cuadro poco habitual en la edad pediátrica, ya que la mayoría de los casos aparecen en adultos, con predominio de mujeres con obesidad, pero es fundamental considerarlo dentro del diagnóstico diferencial de un niño con papiledema, en el que se deben descartar otras etiologías que cursen con HTIC y un curso clínico similar, como las trombosis venosas, tumores intracraneales, hidrocefalia, meningoencefalitis, carcinomatosis leptomenígeas o melanosis neurocutáneas. Se debe además tener presente el seudopapiledema producido por las drusas papilares.

Los criterios para el diagnóstico de HTIC idiopática incluyen:

1. Signos y síntomas de HTIC o papiledema.
2. Aumento de la presión de líquido cefalorraquídeo (mayor de 250 mmH₂O) y composición normal del mismo.
3. Pruebas de neuroimagen normales.
4. Ausencia de otra causa identificable de HTIC⁵.

A diferencia de los adultos, la HTIC idiopática en los niños no tiene predilección por sexo y no se suele asociar a obesidad.

La presentación clínica de nuestro paciente es la típica en la infancia, donde predomina la cefalea, en ocasiones grave, y a veces acompañada por alteración de la agudeza visual y endotropía secundaria a paresia del VI par (presente en un tercio de los pacientes pediátricos). Otros síntomas que pueden aparecer son irritabilidad, alteraciones auditivas (presentes en este caso), mareo, ataxia, dolor cervical, náuseas y parestesias⁴.

Ante la aparición de la sintomatología de predominio ocular se debe realizar estudio oftalmológico con fundoscopia, que demuestra papiledema bilateral, que es el signo cardinal de esta enfermedad⁶. En casos de larga evolución sin diagnóstico y tratamiento correcto, se puede originar pérdida visual en ocasiones irreversible, por lo que un cuidadoso examen oftalmológico, que recoja agudeza visual e imágenes fundoscópicas, ha de realizarse en distintos momentos de la evolución del cuadro⁷. Y las pruebas de neuroimagen y la punción lumbar serán definitivas para establecer el diagnóstico.

Las asociaciones etiológicas de este cuadro en la infancia son mucho más frecuentes y variadas que en el adulto⁸, pudiendo estar en relación con alteraciones endocrinometabólicas (alteraciones tiroideas, cushing), fármacos (vitamina A, hormona de crecimiento, antibióticos), alteraciones sistémicas (anemia, síndrome de Guillain-Barré) e infecciones (otitis media, sinusitis, faringitis). Nuestro paciente presentaba un cuadro respiratorio infeccioso agudo (neumonía atípica) por el virus de Epstein-Barr, que supone una nueva e interesante asociación etiológica.

Es importante en estos pacientes comenzar un tratamiento precoz para minimizar la morbilidad a corto y largo plazo. La acetazolamida oral es el fármaco de elección, que combinado con corticosteroides orales obtuvieron en nuestro paciente el efecto deseado y la normalización clínica en unos días^{9,10}.

Conclusiones

Con este caso clínico queremos destacar la importancia de tener presente la HTIC idiopática como diagnóstico diferencial ante un niño con papiledema. Creemos que es fundamental el abordaje multidisciplinario en estos pacientes por parte del pediatra y oftalmólogo para monitorizar la función visual y el efecto positivo del tratamiento médico, que se debe administrar de manera precoz.

Se presenta además una asociación etiológica poco conocida, como es la infección respiratoria por virus de Epstein-Barr.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Fraser C, Plant GT. The syndrome of pseudotumor cerebri and idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Neurol*. 2011;24:12-7.
2. Victorio MC, Rothner AD. Diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension (IIH) in children and adolescent. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2013;13:336.
3. Phillips PH. Pediatric pseudotumor cerebri. *Int ophthalmol Clin*. 2012;52:51-9.
4. Betancourt-Fursow de Jiménez YM, Jiménez-Betancourt CS, Jiménez-León JC. Pseudotumor cerebral pediátrico. *Rev Neurol*. 2006;42 Supl 3:567-73.
5. Monge Galindo L, Pérez Delgado R, López-Pisón J, et al. Benign intracranial hypertension: experience over 18 years. *An Pediatr (Barc)*. 2009;71:400-6.
6. Distelmaier F, Sengler U, Messing-Juenger M, et al. Pseudotumor cerebri as an important differential diagnosis of papilledema in children. *Brain Dev*. 2006;28:190-5.
7. Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepuberal pediatric patients: Characteristics, treatment and outcome. *Am J Ophthalmol*. 1999;127:178-82.
8. Rangwala LM, Liu GT. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension. *Surv Ophthalmol*. 2007;52:597-617.
9. Tibussek D, Schneider DT, Vandemeulegroecke N, et al. Clinical spectrum of the pseudotumor cerebri complex in children. *Child Nerv Syst*. 2010;26:313-21.
10. Jirásková N, Rozsival P. Idiopathic intracranial hypertension in pediatric patients. *Clin Ophthalmol*. 2008;2:723-6.