

Características de los pacientes pediátricos con pseudotumor cerebral hospitalizados en el Centro Hospitalario Pereira Rossell período 2012- 2022

Characteristics of pediatric patients with pseudotumor cerebri hospitalized at the Centro Hospitalario Pereira Rossell, period 2012–2022

Características dos pacientes pediátricos com pseudotumor cerebral hospitalizados no Centro Hospitalario Pereira Rossell no período de 2012–2022

ANA CASURIAGA⁽¹⁾, CARLOS ZUNINO⁽¹⁾, YESSICA AMARO DA SILVEIRA⁽²⁾, SHARON CORREA⁽²⁾, VALERIA MEDINA⁽²⁾, GONZALO COSTA⁽³⁾, GUSTAVO GIACHETTO⁽¹⁾

(1) Unidad Académica de Pediatría C, Facultad de Medicina. Montevideo Universidad de la República.

Correo electrónico:
anitacasuriaga7@gmail.com,
careduzunino@gmail.com,
ggiachetto@gmail.com

ORCID: 0000-0002-1122-5147
ORCID: 0000-0002-4949-0181
ORCID: 0000-0003-3775-4773

(2) Centro Hospitalario Pereira Rossell. Montevideo, Uruguay.

Correo electrónico:
yessicaamarodasilveira30@gmail.com,
sharoncfros@gmail.com,
valeria.c.medina@gmail.com

ORCID: 0009-0006-2221-6672
ORCID: 0009-0004-9424-1231
ORCID: 0009-0001-5748-2739

(3) Neurocirugía Pediátrica, Facultad de Medicina. Montevideo, Universidad de República.

Correo electrónico:
gonzalocosta67@gmail.com

ORCID: 0000-0002-6143-8490

RESUMEN

Introducción: El pseudotumor cerebral (PC) o síndrome de hipertensión intracraneal idiopática es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, caracterizada por aumento de la presión intracraneal sin evidencia de lesión estructural o alteraciones en la composición del líquido cefalorraquídeo. Su reconocimiento oportuno es fundamental debido al riesgo de secuelas visuales permanentes.

Objetivo: Describir las características clínicas, epidemiológicas y evolutivas de los pacientes menores de 15 años hospitalizados con diagnóstico de PC en el Centro Hospitalario Pereira Rossell, entre 2012 y 2022.

Metodología: Estudio descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron pacientes menores de 15 años con diagnóstico de PC según los criterios modificados de Friedman (2013). Se analizaron variables demográficas, clínicas, hallazgos diagnósticos, tratamiento, evolución y recurrencia. Los resultados se expresaron en frecuencias y medianas con rango intercuartílico.

Resultados: Se identificaron 11 pacientes: mediana de edad 12 años (RIC 10–13), 6 de sexo masculino. La cefalea fue el síntoma predominante (n=10), seguida de vómitos (n=8) y síntomas visuales (n=5). Todos presentaron papiledema bilateral y en 4 casos se observaron signos indirectos de hipertensión endocraneana en la neuroimagen. Diez pacientes recibieron acetazolamida y uno inicialmente topiramato y furosemida. Mediana de duración del tratamiento fue de 6 meses (RIC 5–10). Se registró una única recurrencia. No hubo fallecimientos.

Conclusiones: El PC es una condición infrecuente en pediatría, pero con potencial afectación visual severa. La evolución fue favorable en todos los pacientes con tratamiento médico y seguimiento especializado. Este estudio aporta información local relevante y destaca la necesidad de mantener una alta sospecha diagnóstica y desarrollar futuras investigaciones multicéntricas en nuestro medio.

Palabras clave: Pseudotumor cerebral, Hipertensión intracraneal idiopática, Cefalea, Acetazolamida

ABSTRACT

Introduction: Pseudotumor cerebri (PC), or idiopathic intracranial hypertension, is a rare condition in children, characterized by increased intracranial pressure without evidence of structural brain lesions or cerebrospinal fluid abnormalities. Early recognition is essential due to the risk of permanent visual sequelae.

Objective: To describe the clinical, epidemiological, and evolutionary characteristics of patients under 15 years of age hospitalized with a diagnosis of PC at the Pereira Rossell Hospital Center between 2012 and 2022.

Methods: A descriptive and retrospective study was conducted. We included patients under 15 years who met the modified Friedman (2013) diagnostic criteria for PC. Demographic and clinical variables, diagnostic findings, treatment, outcomes, and recurrence were analyzed. Results are presented as frequencies and medians with interquartile ranges.

Results: Eleven patients were identified; median age was 12 years (IQR 10–13), 6 were male. Headache was the predominant symptom (n=10), followed by vomiting (n=8) and visual symptoms (n=5). All patients presented bilateral papilledema, and 4 showed indirect signs of intracranial hypertension on neuroimaging. Ten patients received acetazolamide as first-line therapy, while one initially received topiramate and furosemide. Median treatment duration was 6 months (IQR 5–10). Only one recurrence was reported. No deaths occurred.

Conclusions: PC is an uncommon condition in childhood but carries a potential risk of severe visual impairment. All patients showed a favorable outcome with medical treatment and specialized follow-up. This study provides relevant local information and highlights the need to maintain high diagnostic suspicion and to promote future multicenter research in our country.

Key words: Pseudotumor cerebri; Idiopathic intracranial hypertension; Headache; Acetazolamide

RESUMO

Introdução: O pseudotumor cerebral (PC), ou síndrome de hipertensão intracraniana idiopática, é uma entidade pouco frequente na idade pediátrica, caracterizada pelo aumento da pressão intracraniana sem evidência de lesão estrutural ou alterações na composição do líquido cefalorraquídeo. O seu reconhecimento oportuno é fundamental devido ao risco de sequelas visuais permanentes.

Objetivo: Descrever as características clínicas, epidemiológicas e evolutivas de pacientes menores de 15 anos hospitalizados com diagnóstico de PC no Centro Hospitalario Pereira Rossell, entre 2012 e 2022.

Metodologia: Estudo descritivo, retrospectivo. Foram incluídos pacientes menores de 15 anos com diagnóstico de PC segundo os critérios modificados de Friedman (2013). Foram analisadas variáveis demográficas, clínicas, achados diagnósticos, tratamento, evolução e recorrência. Os resultados foram expressos em frequências e medianas com intervalo interquartil.

Resultados: Foram identificados 11 pacientes, com mediana de idade de 12 anos (IIQ 10–13), sendo 6 do sexo masculino. A cefaleia foi o sintoma predominante (n=10), seguida de vômitos (n=8) e sintomas visuais (n=5). Todos apresentaram papiledema bilateral e, em 4 casos, foram observados sinais indiretos de hipertensão intracraniana na neuroimagem. Dez pacientes receberam acetazolamida e um recebeu inicialmente topiramato e furosemida. A mediana da duração do tratamento foi de 6 meses (IIQ 5–10). Foi registrada uma única recorrência. Não houve óbitos.

Conclusões: O PC é uma condição infrequente na pediatria, porém com potencial de comprometimento visual grave. A evolução foi favorável em todos os pacientes com tratamento médico e acompanhamento especializado. Este estudo fornece informações locais relevantes e destaca a necessidade de manter alta suspeita diagnóstica e de desenvolver futuras pesquisas multicêntricas em nosso meio.

Palavras-chave: Pseudotumor cerebral; Hipertensão intracraniana idiopática; Cefaleia; Acetazolamida

INTRODUCCIÓN

Pseudotumor cerebri (PC) se define por la presencia de signos y síntomas de aumento de presión intracraneal (PIC), con examen físico neurológico normal, excepto parálisis del VI par craneal y/o edema de papila, sin alteraciones en la composición de líquido cefalorraquídeo (LCR) y exclusión de otras causas de hipertensión endocraneana (HEC) mediante estudios de neuroimagen^(1, 2).

Los primeros casos fueron descritos por Heinrich Quincke en 1893, en un artículo que describía pacientes con aumento de PIC de causa desconocida. Max Nonne, fue el primero en utilizar el término PC, y Foley, en 1955 denominó al trastorno como "hipertensión intracraneal benigna". En la década del 80, se decidió cambiar la terminología a "hipertensión intracraneal idiopática", dado que podía determinar secuelas visuales irreversibles y que, por tanto, no se comportaba en forma benigna⁽³⁾.

La incidencia global anual en pediatría se estima entre 0,5 a 0,9 casos cada 100.000 niños, aunque las estimaciones se basan en estudios pequeños o retrospectivos. Es poco frecuente en lactantes y extremadamente rara en recién nacidos^(4, 5).

En los adolescentes, los factores asociados se asemejan a los de los adultos, siendo los más frecuentes la obesidad y el sexo femenino⁽⁶⁾. Sin embargo, en pacientes prepuberales esta asociación no es tan clara^(7, 8). El diagnóstico de PC se realiza en ausencia de lesiones intracraneales vasculares o estructurales y comprobando el aumento de la PIC mediante la realización de punción lumbar con manometría. En el año 2013, Friedman et al. propusieron criterios para el diagnóstico de PC definitivo o probable, con y sin papiledema. Los criterios diagnósticos para PC con papiledema son los siguientes:

- Papiledema,
- Examen neurológico normal a excepción de afectación del VI par craneano,
- Neuroimagen: parénquima cerebral normal, sin evidencia de hidrocefalia, lesiones ocupantes de espacio o estructurales,
- composición del LCR normal,
- Presión de apertura elevada en la PL ≥ 250 mm LCR en adultos y ≥ 280 mm LCR en niños (250 mm en niños sin sedación ni obesidad) en una PL correctamente realizada.

Si cumple criterios A-E el diagnóstico de PC es definitivo y si cumple A-D es probable. En ausencia de papiledema o afectación del VI par craneano se realiza diagnóstico si se cumplen criterios B-E y están presentes tres de los siguientes signos en la neuroimagen: silla turca vacía, aplanamiento de la parte posterior del globo ocular, distensión del espacio subaracnoideo perióptico con o sin nervio óptico tortuoso, estenosis del seno venoso transversal^(5, 9, 10).

El PC se clasifica en idiopático y secundario. Si bien su fisiopatología no se conoce con exactitud, en casos idiopáticos se propone como causa alteraciones en la dinámica del LCR, por aumento en su producción, disminución de la absorción

en las vellosidades aracnoideas o aumento de la presión en los senos venosos^(3, 6). En los casos secundarios, se identifica una causa subyacente que genera un aumento de la PIC. En comparación con la población adulta, en pediatría se describe una mayor proporción de casos de PC secundarios e idiopáticos asintomáticos, siendo más frecuente el hallazgo incidental de papiledema⁽⁶⁾.

Como posibles causas secundarias se destaca el uso de medicamentos, enfermedades endócrinas, sistémicas y hematológicas. Las causas secundarias se muestran en la **Tabla 1**^(11, 12).

La mayor frecuencia de PC secundario y la menor incidencia de sobrepeso y obesidad en pacientes prepuberales, indica que podría existir un mecanismo etiopatogénico posiblemente vinculado a variaciones hormonales⁽⁶⁾.

Las recomendaciones actuales en cuanto al abordaje diagnóstico y terapéutico surgen fundamentalmente de estudios realizados en adultos. Los objetivos del tratamiento son evitar las complicaciones, siendo la principal la pérdida de visión y disminuir los síntomas derivados del aumento de la PIC⁽⁹⁾.

En la revisión de la literatura nacional, se destaca un análisis narrativo realizado por Gaye en 2016 dirigido a pacientes adultos con PC y reportes de casos pediátricos aislados. Hasta el momento, no se han comunicado series de casos o estudios descriptivos que incluyan más pacientes^(13, 14). En este contexto, considerando la relevancia del tema y sus implicancias diagnóstico-terapéuticas se plantea la realización del presente estudio en el Centro Hospitalario Pereira Rossell (CHPR). El CHPR es un prestador integral de salud del subsector público, de la Administración de Servicios de Salud del Estado (ASSE) y constituye un centro de referencia nacional pediátrica.

Tabla 1. Causas secundarias de Pseudotumor cerebral

Medicamentos
- Antibióticos: tetraciclinas, doxiciclina, sulfonamidas, fluoroquinolonas, nitrofurantoina.
- Corticoides
- Litio
Enfermedades endocrinológicas
Endógenas
- Enfermedad de Addison
- Enfermedad de Cushing
- Hipoparatiroidismo / Hipotiroidismo
Exógenas
- Tiroxina
- Hormona de crecimiento
- Acetato de hidrocortisona
- Esteroides
- Retiro de corticoides crónico
Enfermedades sistémicas
- Lupus Eritematoso sistémico
- Enfermedad renal crónica
- Síndrome nefrótico
- Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- Fibrosis quística
- Enfermedades reumatológicas
- Enfermedad de Behçet
Enfermedades hematológicas
- Anemia ferropática severa
- Anemia falciforme
- Leucemia
Hipervitaminosis A
Enfermedades infecciosas
- Meningitis / Encefalitis
- Enfermedad de Lyme
- Infecciones por <i>Mycoplasma pneumoniae</i>
Anomalías venosas cerebrales
- Trombosis del seno venoso
- Trombosis venosa jugular bilateral
- Trombosis secundaria a:
- Infecciones: OMA y mastoiditis
- Estados de hipersagulabilidad
Genéticas
- Trisomía 21
- Síndrome de Turner

Adaptado de: Phillips PH, Sheldon CA. Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. J Neuroophthalmol. 2017 Sep;37 Suppl 1:S33-S40. Balbi G, Matas SL, Len CA, Fraga M, Sousa I, et al. Pseudotumor cerebri in childhood and adolescence: data from a specialized service. Arq Neuropsiquiatr. 2018;76(11):751-755. Barmherzig R, Szperka C. Pseudotumor Cerebri Syndrome in Children. Curr Pain Headache Rep. 2019 10;23(8):58. doi: 10.1007/s11916-019-0795-8. PMID: 31292773; PMCID: PMC7335266

OBJETIVO

Describir las características clínicas, epidemiológicas y evolutivas de los pacientes menores de 15 años, hospitalizados en cuidados moderados del Hospital Pediátrico del CHPR (HP-CHPR), con diagnóstico de PC en el período entre 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2022.

METODOLOGÍA

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron todos los pacientes menores de 15 años, que permanecieron ingresados en el HP-CHPR en el período comprendido entre 1 de enero de 2012 al 31 de diciembre de 2022 con diagnóstico de PC, según los criterios modificados de Friedman 2013.

Como fuente de información se revisaron las historias clínicas electrónicas. Los datos recabados fueron registrados en una ficha precodificada elaborada por el equipo de autores.

Las variables analizadas fueron: edad; sexo; antecedente de obesidad; presencia de: cefalea, náuseas, vómitos, alteraciones de la agudeza visual; clasificación diagnóstica según criterios de Friedman; etiología: respuesta y tolerancia a los tratamientos realizados; recurrencia en los primeros seis meses del estudio; seguimiento y fallecimientos.

La variable obesidad se definió con un índice de masa corporal (IMC) > P97 según edad y sexo.

El diagnóstico de edema de papila fue realizado por el especialista en oftalmología pediátrica mediante fondo de ojo y la punción lumbar con manometría por el especialista en neurocirugía.

Se consideró respuesta favorable al tratamiento a la remisión completa de la sintomatología y regresión del papiledema.

Análisis estadístico: Las variables cualitativas se expresaron en frecuencias absolutas y relativas. Las variables cuantitativas se expresaron con mediana y rango intercuartílico. Para el estudio de asociación entre variables se utilizó Chi cuadrado o Test exacto de Fisher en los casos necesarios. Se consideró estadísticamente significativo un nivel de significación α igual a 0,05.

Aspectos éticos: El protocolo de investigación fue aprobado por el Comité de Ética institucional. Se solicitó consentimiento informado telefónico. Se resguardó la confidencialidad de los datos en todas las etapas del estudio. Se cumplió con la normativa nacional vigente que regula la investigación con seres humanos (Decreto 158/019).

RESULTADOS

En el período de estudio, fueron hospitalizados 11 pacientes con planteo de PC, en 9 de ellos se realizó diagnóstico definitivo y en los 2 restantes probable según los criterios de Friedman.

La mediana de edad fue 12 años (RIQ 10-13 años). La mediana del índice de masa corporal (IMC) fue 22,1 con un RIQ de 19,8 a 25,5.

No se identificaron diferencias estadísticamente significativas en relación con el sexo ni con la presencia de obesidad.

Presentaron como manifestaciones clínicas: cefalea, 10 pacientes; vómitos, ocho casos y alteraciones visuales tales como diplopía y disminución de la agudeza visual, cinco. Todos presentaron papiledema bilateral, en cuatro casos la resonancia de cráneo mostró signos indirectos de HEC. En la tabla 2 se muestran las características demográficas y clínicas de los 11 pacientes. En la tabla 3 se describen las alteraciones en la neuroimagen presentes en cuatro pacientes.

Se identificó causa secundaria en un paciente que asoció fiebre prolongada (caso 11), en el cual se diagnosticó, mediante serología específica, una infección reciente por el virus de Epstein-Barr (VEB). El resto se clasificaron como idiopáticos.

En 10 casos el tratamiento inicial fue acetazolamida, asociada a corticoides en el caso 1. El paciente restante recibió topiramato y furosemide los tres primeros días del tratamiento, por no contar con acetazolamida en el centro.

Todos los pacientes incluidos en el estudio permanecieron en seguimiento con oftalmología y neuropediatría de este centro de referencia. Ningún paciente requirió tratamiento neuroquirúrgico.

La mediana de la duración del tratamiento con acetazolamida fue de 6 meses (RIQ 5-10 meses).

Se observó recurrencia únicamente en un paciente (caso 1), coincidiendo con la suspensión del tratamiento con acetazolamida que había recibido durante cuatro meses. En dicho contexto, se realizó nueva PL y se reinició el tratamiento con acetazolamida por un período adicional de seis meses, con evolución clínica favorable.

En el período de estudio no se registraron fallecimientos por esta causa.

Tabla 2. Características demográficas y clínicas de los pacientes (n=11)

Caso	Edad (años)	Sexo	Obesidad	Manifestación clínica inicial	Papiledema (uni/bilateral)	Presión de Apertura LCR (cm H2O)
1	9	M*	SI, IMC= 23,6	Cefalea y vómitos	Bilateral	28
2	7	F**	SI, IMC 22,1	Cefalea	Bilateral	17
3	12	M	NO, IMC 18,2	Cefalea y vómitos	Bilateral	28
4	11	M	NO, IMC 19,3	Cefalea, vómitos y disminución de la agudeza visual	Bilateral	29
5	13	F	SI, IMC 26,5	Cefalea, vómitos y diplopía	Bilateral	28
6	14	M	SI, IMC 28,2	Cefalea, vómitos y disminución de agudeza visual	Bilateral	35
7	13	F	NO, IMC 20,3	Disminución de agudeza visual	Bilateral	30
8	13	F	NO, 20,6	Cefalea, vómitos y diplopía	Bilateral	33
9	7	F	NO, 15,5	Cefalea	Bilateral	28
10	13	M	SI, IMC 27,1	Cefalea y vómitos	Bilateral	28
11	5	M	SI, IMC 22,7	Cefalea y vómitos	Bilateral	36

*M: masculino **F: femenino ***IMC: índice de masa corporal

Tabla 3. Hallazgos en Resonancia de cráneo

Caso	Hallazgos imagenológicos en la RM de cráneo
1	Aplanamiento de esclera posterior a nivel de papila óptica en forma bilateral con ensanchamiento de las vainas peri-ópticas y leve tortuosidad del trayecto del nervio óptico derecho. Herniación de cisterna supraselar a través del diafragma selar. Silla turca vacía. Descenso de 4 mm de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno.
2	Asimetría del calibre y flujo de los senos transversos, menor a izquierda. Silla turca vacía. Angulación de bulbo raquídeo con disminución de cisterna magna, leve descenso de amígdalas cerebelosas.
6	Aplanamiento de esclera posterior con protrusión de ambas papilas ópticas, leve dilatación de vainas periópticas.
9	Leve tortuosidad del nervio óptico derecho y aplanamiento posterior de ambos globos oculares.

*RM: resonancia magnética. Los casos restantes (3,4,5,7,8,10,11) no presentaron alteraciones en la RM de cráneo.



Figura 1. Hallazgos indirectos de hipertensión endo-craneana en la resonancia de cráneo en el caso clínico 1. A: engrosamiento de las vainas periópticas y leve tortuosidad del trayecto del nervio óptico derecho. B: Aplanamiento de esclera posterior a nivel de papila óptica



Figura 2. Hallazgos indirectos de hipertensión endo-craneana en la resonancia de cráneo en el caso clínico 1. A: silla turca vacía. B: Descenso de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno

DISCUSIÓN

En esta serie se describen 11 pacientes pediátricos con diagnóstico de PC hospitalizados en un centro de referencia nacional durante un período de 10 años. La frecuencia encontrada en este centro en el que ingresan aproximadamente 5000 pacientes al año, es mayor a la descrita en otras series^{4, 5}. El tipo de diseño del estudio, si bien impide establecer

una incidencia poblacional, permite una aproximación a la frecuencia de esta patología en el total de ingresos del centro. En este sentido, la identificación de 11 casos en este centro subraya la importancia de mantener una elevada sospecha diagnóstica y documentar series locales.

La mayoría de los casos correspondieron a PC idiopático o primario, lo que concuerda con lo reportado en la literatura internacional, donde esta forma es la predominante en población pediátrica^{1, 2, 3}. La mediana de edad fue de 12 años, similar a lo observado en otras series que muestran mayor incidencia en la etapa escolar tardía y adolescencia^{2, 3, 4}. En adolescentes, se describe una clara asociación con el sexo femenino y la obesidad⁵; sin embargo, en esta serie no se evidenciaron diferencias significativas por sexo ni por la presencia de obesidad, lo que podría relacionarse principalmente con el tamaño muestral limitado o en menor medida con una mayor proporción de casos prepuberales, donde dicha asociación no es tan marcada^{6, 7}.

Desde el punto de vista clínico, la cefalea fue la manifestación más frecuente, seguida de los vómitos y las alteraciones visuales, lo cual coincide con lo descrito en diferentes cohortes pediátricas. Los síntomas visuales más comunes son oscurecimientos visuales transitorios, uni o bilaterales, diplopía y visión borrosa^{4, 8, 14}. En esta serie menos de la mitad de los casos presentaron manifestaciones visuales como diplopía y disminución de la agudeza visual^{14, 15}.

Todos los pacientes presentaron papiledema bilateral lo que coincide con lo reportado por otros autores como Balbi y cols. Este hallazgo es característico y constituye un marcador fundamental para el diagnóstico y seguimiento, si bien su ausencia no descarta esta entidad, dado que un porcentaje menor de pacientes cumple los criterios diagnósticos de PC sin presentar papiledema. El aumento de la PIC puede causar inflamación de la porción intralaminar del nervio óptico, lo que explica el edema de papila típicamente bilateral. Se han reportado casos de edema de papila unilateral. El fondo de ojo resulta fundamental para confirmar el diagnóstico y monitorizar la respuesta al tratamiento^{1, 9, 14, 15, 16}. El campo visual computarizado (CVC) es una herramienta importante en la evaluación y seguimiento de los niños con PC, dado que permite detectar precozmente el compromiso funcional del nervio óptico, incluso antes de que se manifiesten cambios significativos en la agudeza visual. Diversos estudios han demostrado que los defectos campimétricos como el agrandamiento del punto ciego, la constricción de isópteros o los defectos en el campo nasal, particularmente en el cuadrante inferonasal son frecuentes en esta enfermedad y reflejan el efecto del papiledema sobre el nervio óptico. En población pediátrica, se ha comprobado que el CVC es factible y confiable en niños mayores de 7 años, y representa un instrumento sensible para monitorizar progresión o mejoría del daño visual. Asimismo, la evidencia sugiere que

la reversibilidad de los defectos campimétricos depende del inicio temprano del tratamiento, antes de la instalación de cambios crónicos en el disco óptico, por lo que el CVC seriado se considera muy importante dentro del abordaje integral del PC⁽¹⁷⁾. En relación a la tomografía de coherencia óptica (OCT), la misma es útil para la evaluación estructural del nervio óptico en niños con PC, ya que permite cuantificar de manera objetiva y reproducible el grado de edema papilar y su evolución en el tiempo. La medición del espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina y de la capa de células ganglionares, complementa la información funcional aportada por la campimetría. Estudios en población pediátrica han demostrado que la OCT es especialmente valiosa en pacientes pequeños o poco colaboradores, en quienes el examen del fondo de ojo y los campos visuales pueden resultar limitados⁽¹⁸⁾. En esta serie, los estudios antes mencionados no fueron solicitados a ninguno de los pacientes.

En relación al diagnóstico, en esta serie se consideraron los criterios diagnósticos revisados por Friedman en 2013. La evidencia disponible respecto a su sensibilidad y especificidad en la población pediátrica continúa siendo limitada. En adultos, algunos componentes como los signos indirectos de hipertensión intracraneana observados en la neuroimagen, han mostrado una especificidad elevada, aunque la sensibilidad global de los criterios y su validez diagnóstica completa en niños no se encuentran aun claramente establecidas⁽¹⁹⁾.

Resulta fundamental en la confirmación diagnóstica la medición de la presión de apertura del LCR en una PL realizada en condiciones adecuadas. En la literatura, se ha debatido acerca de cuál debería ser el valor límite superior de la presión de apertura en niños. En los criterios diagnósticos actualmente utilizados se considera elevada una presión de apertura > 28 cm H₂O; o bien > 25 cm H₂O en un niño no obeso y sin sedación^(19, 20). En el centro donde se realizó este estudio, todas las PL con manometría por columna de LCR son realizadas bajo sedación.

La neuroimagen es necesaria para confirmar la normalidad del parénquima cerebral en pacientes con sospecha de PC. En los criterios diagnósticos revisados en 2013, los autores recomiendan la realización de estudios con contraste, fundamentalmente RM para evitar la exposición a radiación y por su mayor rendimiento para la detección de signos indirectos de hipertensión endocraneana. La evaluación del sistema venoso se recomienda fundamentalmente en casos atípicos (varones, en edad pre-puberal, y adolescentes sin obesidad). El hallazgo de ciertas características en la RM, junto a un parénquima cerebral normal, respalda el planteo diagnóstico de PC. Por otro lado, de acuerdo a los criterios diagnósticos de Friedman, en ausencia de papiledema y parálisis del VI par craneal, es necesario para el diagnóstico que estén presentes en la RM algunos de los siguientes elementos indirectos de HTE: aplanamiento del globo ocular

(presente en el 56–81% de los casos), distensión del espacio subaracnoideo periopticónico (60–79%) sin o con tortuosidad del nervio óptico (30–68%), silla turca vacía (30–77%), o estenosis de los senos venosos transversos. En niños, el hallazgo más específico podría ser la presencia de estenosis del seno venoso transversos^(13, 19, 20, 21). En esta serie, un tercio de los pacientes mostraban elementos indirectos de HTE en la RM.

En cuanto a la etiología, en un paciente se identificó una infección reciente por el virus de Epstein-Barr (EBV). Al revisar la literatura, en estudios prospectivos pediátricos no se ha identificado a EBV como causa de PC, por lo que este hallazgo podría interpretarse como una posible asociación más que como un vínculo etiológico establecido⁽²²⁾.

La literatura describe múltiples causas secundarias, entre ellas infecciones, patologías hematológicas, endocrinológicas y el uso de fármacos; no obstante, su frecuencia aumenta principalmente en niños prepuberales, lo que también podría justificar el bajo número de casos secundarios en esta cohorte^(3, 6, 12). En lo que respecta al abordaje terapéutico, uno de los pilares es el tratamiento higiénico-dietético. El mismo tiene la finalidad de reducir el IMC en los casos de pacientes con sobrepeso u obesidad, que se relaciona con una disminución de la tasa de recurrencia, el papiledema y los síntomas. El tratamiento medicamentoso de primera línea es la acetazolamida, un diurético que inhibe la anhidrasa carbónica, disminuyendo la síntesis de LCR. Este fue indicado en la mayoría de los casos de esta serie, en concordancia con las recomendaciones internacionales. La mediana de duración del tratamiento, de 6 meses, se encuentra dentro del rango reportado en otras publicaciones pediátricas que destacan la necesidad de tratamientos prolongados y seguimiento evolutivo debido al riesgo de recurrencia. Solo un paciente presentó recaída tras suspensión precoz de la medicación. En todos los casos se logró evolución favorable sin requerimiento de intervenciones quirúrgicas, a diferencia de lo informado en series de mayor gravedad inicial o peor respuesta terapéutica. En relación a los efectos adversos de la acetazolamida, los más frecuentes son parestesias de extremidades, gastritis, vómitos, alteraciones del medio interno como hipopotasemia y acidosis metabólica^(1, 9, 13, 14, 15, 23, 24, 25). En esta serie, no se encontraron registros en la historia clínica que reportaran efectos adversos.

El uso de corticoides sistémicos se puede considerar en situaciones excepcionales. De acuerdo con M. Wall y cols. los glucocorticoides pueden emplearse de forma temporal en casos con papiledema severo o compromiso visual agudo, actuando como medida rápida para disminuir la presión del LCR, aunque su mecanismo exacto no está completamente definido. En esta serie fueron utilizados en un paciente junto a acetazolamida con buena evolución⁽²⁵⁾.

Se destaca la buena respuesta al tratamiento instituido,

con buena tolerancia al mismo, con un único paciente que presentó una recaída tras la suspensión del tratamiento y ningún paciente requirió tratamiento neuro-quirúrgico.

Una de las principales fortalezas de este estudio es que constituye la primera serie de casos pediátricos con PC publicada en un centro de referencia nacional, lo que aporta información local relevante sobre una patología poco frecuente y escasamente reportada en nuestro medio.

DEBILIDADES

Este estudio presenta diversas limitaciones inherentes a su diseño, que deben ser consideradas al interpretar sus resultados. En primer lugar, se trató de un estudio retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas, lo cual implica una posible pérdida de información relevante y sesgos de información, derivados de la falta de estandarización en el registro de datos clínicos. Esta limitación metodológica reduce la precisión del análisis clínico.

Asimismo, no fue posible determinar el estadio madurativo de los pacientes al momento del diagnóstico, debido a la ausencia sistemática del registro del estadio de Tanner en las historias clínicas. Esta omisión limita la interpretación del impacto del desarrollo puberal en la presentación clínica y fisiopatología del pseudotumor cerebral, especialmente en población pediátrica y adolescente. Se destaca la importancia de incorporar de forma rutinaria el registro de esta variable en pacientes con sospecha de esta entidad.

Finalmente, dada la baja frecuencia del pseudotumor cerebral, resulta fundamental impulsar estudios multicéntricos a nivel local y regional que permitan aumentar el tamaño muestral, mejorar la representatividad de los datos y fortalecer la validez externa de los resultados.

CONCLUSIONES

El presente estudio describe la experiencia de un centro de referencia nacional en el manejo de PC pediátrico durante una década, aportando evidencia local sobre una patología infrecuente y subdiagnosticada. Los resultados muestran que la mayoría de los pacientes presentaron manifestaciones clínicas típicas y buena evolución con tratamiento médico, destacándose la importancia del diagnóstico precoz para prevenir complicaciones visuales irreversibles. Si bien el número de casos es reducido, este trabajo subraya la necesidad de mantener una alta sospecha clínica, consolidar protocolos diagnósticos y fortalecer el seguimiento conjunto neuro-oftalmológico. Futuros estudios multicéntricos con mayor tamaño muestral permitirán profundizar en los factores de riesgo, evolución y respuesta terapéutica en esta población.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- Galindo L, Martínez R, Fuertes C, Fustero D, Pueyo V, García J et al. Hipertensión intracraneal idiopática: experiencia en 25 años y protocolo de actuación. *An Pediatr (Barc)*. 2017; 87(2):78-86.
- Freudenberg M, Flotats-Bastardas M, Zemlin M, Poryo M, Meyer S. Pseudotumor cerebri in children and adolescents at the Saarland University Medical Center: a retrospective study. *Wien Med Wochenschr*. 2023;173(7-8):173-181.
- Burkett, J.G., Ailani, J. An Up to Date Review of Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep* 18, 33 (2018). <https://doi.org/10.1007/s11910-018-0839-1>.
- Malem A, Sheth T, Muthusamy B. Paediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (IIH)—A Review. *Life (Basel)* 2021;11(7):632. <http://dx.doi.org/10.3390/life11070632>.
- Matthews Y, Dean F, Lim M, Mclachlan K, Rigby A, Solanki G et al. Pseudotumor cerebri syndrome in childhood: incidence, clinical profile and risk factors in a national prospective population-based cohort study. *Arch Dis Child*. 2017;102(8):715-721. doi: 10.1136/archdischild-2016-312238
- Labella F, Fernández-Ramos J, Camino R, Ibarra E, López E. Pseudotumor cerebri in the paediatric population: clinical features, treatment and prognosis. *Neurologia (Engl Ed)*. 2024 31:S0213-4853(21)00085-2. doi: 10.1016/j.nrl.2021.04.013.
- Santos S, López L, Pascual L, Mostacero E, Tejero C, Casadevall T et al. Pseudotumor cerebral: análisis de nuestra casuística y revisión de la literatura. *Rev Neurol* 2001;33:1106-11
- Chang MY, Yim CK, Borchert MS. Increase in Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome Emergency Department Visits, Inpatient Admissions, and Surgeries During the COVID-19 Pandemic. *J Neuroophthalmol*. 2022 March 01; 42(1): e87–e92. doi:10.1097/WNO.0000000000001480.
- Sheldon CA, Paley GL, Beres SJ, McCormack SE, Liu GT. Pediatric pseudotumor cerebri syndrome: Diagnosis, classification, and underlying pathophysiology. *Semin Pediatr Neurol* [Internet]. 2017;24(2):110–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.spen.2017.04.002>
- Barkatullah AF, Leishangthem L, Moss HE. MRI findings as markers of idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Neurol*. 2021 Feb 1;34(1):75-83. doi: 10.1097/WCO.0000000000000885. PMID: 33230036; PMCID: PMC7856277.
- Phillips PH, Sheldon CA. Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *J Neuroophthalmol*. 2017 Sep;37 Suppl 1:S33-S40. doi: 10.1097/WNO.0000000000000548. PMID: 28806347.
- Balbi G, Matas S, Len C, Fraga M, Sousa I, Terreri M et al. Pseudotumor cerebri in childhood and adolescence: data from a specialized service. *Arq Neuropsiquiatr*. 2018;76(11):751-755.
- Gaye A. Pseudotumor Cerebral: revisión. *Rev. Urug. Med. Int*. 2016; 1(3): 52-61. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2393-67972016000300006&lng=es.
- Curbelo A, Fressola C, Maurente L, García L. Pseudotumor cerebral en una adolescente con obesidad severa. Reporte de un caso. *Salud Mil*. 2025 ;44(2):e502. Disponible en: <https://revistasaludmilitar.uy/ojs/index.php/Rsm/article/view/455>
- Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013; 81(13): 1159–1165. Disponible en: <https://n.neurology.org/content/81/13/1159>
- Aylward SC, Way AL. Pediatric Intracranial Hypertension: a Current Literature Review. *Curr Pain Headache Rep*. 2018; 22(14): 1-9.
- Keltner J, Johnson C, Cello K, Wall M. Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT) Group. Baseline visual field findings in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2014;55(5):3200–3207. doi:10.1167/iov.14-14243
- Lee YA, Tomsak RL, Sadikovic Z, Bahl R, Sivaswamy L. Use of ocular coherence tomography in children with idiopathic intracranial hypertension: a single-center experience. *Pediatr Neurol*. 2016; 58:101-106.e1.
- Barmherzig R, Szperka C. Pseudotumor Cerebri Syndrome in Children. *Curr Pain Headache Rep*. 2019 10;23(8):58. doi: 10.1007/s11916-019-0795-8. PMID: 31292773; PMCID: PMC7335266

20. Avery R, Shah S, Licht D, Seiden J, Huh J, Boswinkel J et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med*. 2010;363(9):891-3. <https://doi.org/10.1056/NEJMc1004957>
21. Gorkem S, Doganay S, Canpolat M, Koc G, Dogan M, Per H, et al. MR imaging findings in children with pseudotumor cerebri and comparison with healthy controls [en línea], *Child's Nerv Syst*. 2015;31(3):373-80. Obtenido de: <https://doi.org/10.1007/s00381-014-2579-0>
22. Cohen R, Mahajnah M, Shlonsky Y, Golan-Shany O, Romem A, Halevy A, Natan K, Genizi J. Prospective, cross-sectional study finds no common viruses in cerebrospinal fluid of children with pseudotumor cerebri. *Brain Sci*. 2023;13(2):361. doi:10.3390/brainsci13020361
23. Perez C, Nieves T, Fernandez G. Manifestaciones oftalmológicas de la hipertensión intracraneal idiopática en la infancia. A propósito de un caso. *Rev Mex Oftalmol*. 2015;89(2):112-115. Obtenido de: <http://dx.doi.org/10.1016/j.mexoft.2015.01.002>
24. Smith SV, Friedman D. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: A Review of the Outcomes [en línea], *Headache Currents* (2017). 1303-1310. Obtenido de: <https://doi.org/10.1111/head.13144>.
25. Wall M, Kupersmith M, Kiebertz K, Corbett J, Feldon S, Friedman D, et al. NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014;71(6):693-701. doi: 10.1001/jamaneurol.2014.133. PMID: 24756302; PMCID: PMC4351808)

Nota de conflicto de interés: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Nota del editor: El editor responsable por la publicación de este trabajo es Patricia Braga.

Nota de contribución autorial: Ana Casuriaga: Conceptualización, metodología, análisis formal, redacción, revisión, supervisión, administración del proyecto. Carlos Zunino: Conceptualización, metodología, análisis formal, redacción, revisión, supervisión, administración del proyecto. Yessica Amaro da Silveira: Conceptualización, metodología, curación de datos, análisis formal, redacción. Sharon Correa: Conceptualización, metodología, curación de datos, análisis formal, redacción. Valeria Medina: Conceptualización, metodología, curación de datos, análisis formal, redacción. Gonzalo Costa: Curación de datos, análisis formal, redacción – revisión y edición. Gustavo Giachetto: Conceptualización, metodología, revisión, supervisión, administración del proyecto.

Nota de disponibilidad de datos: El conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio no se encuentran disponibles.