

Un error diagnóstico de pseudotumor cerebral

M.T. Sanseviero⁽¹⁾, V. Talarico⁽²⁾, C. Giancotta⁽¹⁾, M.C. Galati⁽³⁾, G. Raiola⁽²⁾. ⁽¹⁾ U.O. Pediatría Universitaria, Università "Magna Graecia", Catanzaro- Italia ⁽²⁾ U.O. Pediatría, Azienda ospedaliera "Pugliese-Ciaccio", Catanzaro- Italia ⁽³⁾ U.O. Oncoematología pediátrica, Azienda ospedaliera "Pugliese-Ciaccio", Catanzaro- Italia.

Fecha de recepción: 22 de enero 2018

Fecha de publicación: 28 de febrero 2018

Adolescere 2017; VI (1): 52-56

Resumen

Adolescente mujer de 15 años presenta diplopía y dificultades de motilidad del ojo derecho. Anterior ingreso en otro hospital por cefalea, vómito y lumbalgia, donde se diagnosticó pseudotumor cerebral. Exámenes hematoquímicos, examen químico-físico y cultivo del líquido cefalorraquídeo, y RMN de encéfalo normales. Angio-RMN de encéfalo evidenció: "presencia de imagen dudosa *in plus* a nivel de la bifurcación de la carótida interna izquierda".

Palabras clave: *aneurisma intracraneal, diplopía, cefalea, embolización.*

Abstract

A 15 years old girl presented diplopia and difficulty right eye motility. Previous admission to another hospital for vomiting, headache and backache where put diagnosis of pseudotumor cerebri. Routine blood tests, lumbar puncture, MRI-brain were normal; Angio-MRI showed a dubious image *in plus* at the level of the bifurcation of the left internal carotid artery.

Key words: *intracranial aneurysm, diplopia, headache, embolization.*

Introducción

Los aneurismas intracraneales (AI) en la edad pediátrica son eventos raros con una prevalencia de entre el 1 y el 5%⁽¹⁾. Las características etiológicas, clínicas, estructurales y morfológicas de los AI en la edad pediátrica son peculiares y bien distintos de aquellos de la edad adulta⁽²⁾. Frecuentemente son muy heterogéneos y relacionados a diferentes mecanismos etiopatogénéticos. Debido a la rareza de estas lesiones, y por la resultante falta de datos presentes en la bibliografía, las características fisiopatológicas y la gestión de esta problemática en la edad pediátrica no está aún bien definida. La presentación clínica resulta ser variable con posibles signos típicos, como cefalea, convulsiones o déficit neurológicos secundarios, por ejemplo, a una hemorragia subaracnoidea; pero en algunos casos resultan más débiles, determinando inevitablemente un retraso diagnóstico. Se presenta un caso ilustrativo de un AI en una adolescente en la que se produjo un retraso diagnóstico debido a una presentación clínica no específica.

Caso clínico

Adolescente mujer de 15 años llega a nuestra consulta por diplopía y dificultades en los movimientos del ojo derecho. Refiere hospitalización dos meses atrás en otro centro médico por aparición de intensa cefalea, vómito y raquialgia. Los estudios neuroradiológicos efectuados en esa ocasión (TAC de encéfalo, RM de encéfalo y médula) mostraban una "espondiloartrosis cervical de grado leve" por lo que se le recomendó terapia antiinflamatoria. A raíz de la persistencia de la sintomatología realiza consulta oftalmológica que

muestra: "márgenes pupilares abultados con congestión y tortuosidad de los vasos a nivel de la emergencia de la papila, presión ocular en el límite". Por sospecha de Pseudotumor cerebral se empieza terapia con acetazolamida, sin resultado. El examen objetivo de ingreso en nuestro Departamento era negativo salvo por estrabismo del ojo derecho y diplopía. El examen oftalmológico confirma la diplopía secundaria a oftalmoplejía; fondo de ojo dentro de límites normales y test de Hess positivo. Los exámenes hematológicos y de bioquímica sérica, el estudio químico-físico y cultivo del líquido cefalorraquídeo y la RMN del encéfalo resultaron normales. La Angio-RMN del encéfalo evidenció: "presencia de imagen dudosa *in plus* a nivel de la bifurcación de la carótida interna izquierda compatible con malformación vascular." Bajo Angio-TC 3D del encéfalo se confirmó la sospecha diagnóstica de aneurisma apical de la bifurcación de la arteria carótida interna izquierda. (Figura 1) Una reevaluación crítica de los resultados de los estudios neuroradiológicos efectuados anteriormente, evidenciaron signos de una hemorragia subaracnoidea. Trasladada al Centro de Neuroradiología intervencionista, la adolescente fue sometida a una embolización con un stent intracraneal (Figura 2). La monitorización clínica y radiológica al cabo de un mes mostró progresiva disminución de la diplopía con total obstrucción del aneurisma.

Discusión

Los AI son eventos poco comunes en edad pediátrica con una prevalencia que varía entre el 0.5 y el 4.6%, con riesgo de rotura de aproximadamente de un 0,6%. Representan el 10-15% de las causas de hemorragia cerebral en pacientes de edad menor a 20 años y alrededor de la mitad de casos de hemorragia espontánea subaracnoidea en edad pediátrica⁽¹⁾. Los AI en pacientes de edad menor a 15 años representan el 5-7% de todos los AI y son significativamente más raros en los niños más pequeños⁽³⁾. En la edad pediátrica, los aneurismas espontáneamente disecantes tienen una prevalencia del 45% de todos los aneurismas observados⁽³⁾; en cambio en el grupo de edad menor a un año, la tasa de rotura espontánea es muy baja, alrededor de 0.1%.

Con respecto a la distribución en base al sexo, en contraste con la de la edad adulta en la que se ha observado una incidencia de aproximadamente 3-5 veces mayor en las mujeres respecto a los hombres⁽⁴⁾, en la edad pediátrica pueden ser afectados ambos sexos, con una leve mayor incidencia en los varones, con proporción niñas-niños de 1:2.1 a 1:2.8^(1,4). Una de las posibles explicaciones de dicha predisposición en el sexo masculino puede ser que entre el 14%-39% de los AI en edad pediátrica son el resultado de un trauma, que son eventos más frecuentes en el sexo masculino⁽⁵⁾.

Su origen es probablemente multifactorial, donde la predisposición congénita se agrava por factores locales y/o ambientales. Varios autores han analizado posibles factores congénitos, que representan un primer factor desencadenante al que se combinan factores intraluminales (estrés hemodinámico), de la pared y extravasculares que llevan a la dilatación aneurismática de la pared de los vasos, posiblemente debida a una alteración transitoria o permanente de la capacidad de reparación de dicha pared por una lesión endógena y/o exógena⁽⁴⁾. Se han identificado varias patologías que pueden favorecer la aparición de AI, en particular la neurofibromatosis, el síndrome de Marfan y de Ehlers-Danlos, el síndrome de Loey-Dietz, la displasia fibromuscular, la enfermedad poliquística renal y la enfermedad de Kawasaki. Otros factores que podrían favorecer la aparición de los AI o su repetición son varias formas de inmunodeficiencia, las anomalías cardiovasculares, los tumores y las radiaciones craneales⁽⁶⁾.

Desde el punto de vista anatómico, con respecto a los de la edad adulta, los AI en edad pediátrica suelen ser más comúnmente gigantes y fusiformes, con incidencia estimada de las formas gigantes de alrededor del 20-45%^(1,6). Los principales datos de la literatura muestran una participación de la circulación anterior en el 72% de los casos, mientras la posterior en el restante 28%^(1,5). El sitio más comúnmente envuelto es la bifurcación de la arteria carótida interna, con una prevalencia estimada entre el 24% y el 50%⁽⁴⁾. La circulación posterior, comparada con la de los adultos, viene principalmente afectada en los AI pediátricos (17%-36% en los niños vs 7%-15% adultos); en cambio resultan eventos más raros los aneurismas múltiples en niños respecto a los adultos⁽⁴⁾.

La presentación clínica de los AI en edad pediátrica es muy variable y a veces insidiosa. Ubicado a nivel de los puntos de bifurcación de las principales arterias subaracnoideas, los AI pueden aumentar su volumen lentamente hasta alcanzar tamaños consistentes, determinando síntomas de efecto masa a cargo de estructuras neurovasculares o una presentación de hipertensión intracraneal. La cefalea es el síntoma notificado más comúnmente, representando la primera manifestación en más del 80% de los casos⁽¹⁾. Otras posibles manifestaciones clínicas son la pérdida de conciencia y las convulsiones. Estas últimas pueden manifestarse como único síntoma inicial en el orden del 0,9%

Caso clínico

Un error diagnóstico de pseudotumor cerebral

al 36% de los casos⁽¹⁾. Un elemento evidente es que el comienzo con episodio crítico es típico de la edad pediátrica, y por lo contrario mucho más raro en el adulto (36% niños vs. 17% adultos, p value <0,05)⁽¹⁾. La presentación clínica con dificultades de la deambulación se presenta entre el 9% y el 41%, mientras la implicación de los nervios craneales generalmente se presenta en el 22,6% (1). A veces los síntomas clínicos pueden ayudar a orientar la localización de los AI, por ejemplo la parálisis del III nervio craneal, en sus ramas extrínseca e intrínseca puede orientar hacia un aneurisma de la pared posterior de la carótida, o de la cerebral posterior o de la parte distal de la basilar. Uno de los síntomas con los que los AI pueden manifestarse, como en nuestro caso, es la hemorragia subaracnoidea (ESA), con incidencia notificada en literatura, variable entre el 58% y el 91%⁽¹⁾. En edad pediátrica el comienzo de una ESA secundaria a rotura de un AI es más baja, probablemente por la más alta incidencia de AI micóticos, traumáticos y gigantes⁽¹⁾. Es bien claro que es fundamental no retrasar el diagnóstico de una ESA, especialmente en edad pediátrica, por el riesgo de secuelas neurológicas permanentes.

En cuanto a la gravedad clínica, los AI pediátricos suelen mostrar un cuadro clínico sintomatológico mejor con respecto al notificado en la edad adulta, probablemente por la presencia de menor comorbilidades, precocidad en la identificación del diagnóstico inicial y una mayor derivación de los casos neurológicos a centros de tercer nivel^(1,5).

Según el estado de dilatación de la pared vascular, los AI pueden ocasionalmente volver a sangrar con alto riesgo de deterioro neurológico⁽⁵⁾. En edad pediátrica se ha notificado una tasa de nuevo sangrado ligeramente superior a los adultos, probablemente por los diferentes mecanismos etiopatogénicos, en que defectos congénitos de la pared de los vasos y/o asociadas vasculopatías, representan factores de riesgo de fragilidad intrínseca de la pared del vaso.

El enfoque diagnóstico se basa principalmente en estudios neuroradiológicos; la angiografía digital representa el *gold standard* para evaluar la entidad del AI y para demostrar la eventual disección intracraneal. La angiografía es el procedimiento de imagen más preciso para la mayor parte de las patologías vasculares y puede mostrar datos específicos como lesiones de la íntima, cercanas a estructuras óseas, como a nivel de la base del foramen transversario para la evaluación de la arteria vertebral⁽³⁾.

Tras el diagnóstico de AI, comienza el complejo proceso de búsqueda de la más apropiada opción terapéutica, que hoy en día, a pesar de la evolución de las técnicas quirúrgicas, sigue planteando distintos retos⁽⁴⁾. Las variables a enfrentar para elegir el tratamiento adecuado son numerosas, e incluyen la gravedad de las manifestaciones clínicas, la localización y la anatomía del aneurisma, sin olvidar el posible riesgo de recurrencia y de nueva hemorragia. Los aneurismas pediátricos resultan frecuentemente complejos y por lo tanto requieren técnicas de microcirugía avanzada y/o endovascular. El tratamiento ideal es el que cura la lesión a largo plazo y debería ser elegido de manera individual en función de las distintas características del AI.

El tratamiento quirúrgico sigue siendo el *gold standard* para la gestión permanente del aneurisma. Sin embargo a veces esta técnica puede necesitar procedimientos de reconstrucción difíciles y tácticas de desviación del flujo, incluida la cirugía de bypass, para lograr la exclusión del aneurisma⁽⁷⁾; dicho enfoque resulta útil en pacientes con daños que se extienden a la pared arteriosa (niños con ictus o sangrado importante)⁽⁸⁾.

Los beneficios del abordaje quirúrgico incluyen la capacidad de aislar los aneurismas aportando al mismo tiempo la posibilidad de reconstruir la arteria primitiva y permitiendo evacuar el hematoma intracraneal asociado. Las nuevas técnicas endovasculares resultan menos invasivas, con excelente tasa de respuesta a corto y largo plazo. En estos procedimientos se emplean balones extraíbles o embolizaciones con bobinas desmontables, que van a ocluir el aneurisma, aislándolo de la circulación sanguínea principal⁽³⁾.

Un gran porcentaje de pacientes ha mostrado buena respuesta a dicho procedimiento, con excelente pronóstico, evidenciado en la literatura entre el 30% y el 87%; aunque con dicha técnica se ha notificado una prevalencia de nuevo sangrado entre el 15% y el 20%⁽⁶⁾. En un ensayo realizado en la universidad de San Francisco, la tasa de obliteración de los AI pediátricos era del 94% y 82% para el tratamiento microquirúrgico y endovascular respectivamente. Otros autores han demostrado una tasa de obliteración del 95% de estas lesiones con técnica endovascular, con persistencia de las oclusiones en el 91% de los casos al cabo de 3 años⁽⁶⁾.

Recordamos que es además posible un enfoque conservador para tratar los AI que no se han roto en la edad pediátrica, porque se ha demostrado que los AI no rotos y no asociados a ESA pueden ser relativamente benignos y resolverse espontáneamente, a raíz de un fenómeno de trombosis espontánea que favorece la obstrucción del aneurisma⁽⁷⁾.

Independientemente de que se prefiera el tratamiento del aneurisma o la observación clínica, los niños con aneurismas intracraneales necesitan un seguimiento cuidadoso con procedimientos de imagen neuroradiológica y monitorización clínica, dada su larga supervivencia y la posibilidad de aparición de nuevos aneurismas o nuevas hemorragias⁽⁵⁾.

Conclusiones

Los aneurismas intracraneales son raros en los niños. La presencia de síntomas asociados a incremento de la presión intracraneal o por efecto masa directo (cefalea, diplopía, cambios oculares, vómito) debería sugerir la posibilidad de un aneurisma intracraneal, que como consecuencia de su rotura puede haber determinado una hemorragia subaracnoidea. En dicho caso, es necesario llevar a cabo exámenes instrumentales específicos para identificar las malformaciones arterio-venosas y llegar rápidamente a un diagnóstico, evitando un empeoramiento del cuadro clínico. Por lo tanto es evidente que el tratamiento precoz, elegido en función de las características clínicas y anatómicas del AI, es un factor determinante para lograr un resultado favorable y de larga duración.

Agradecimientos:

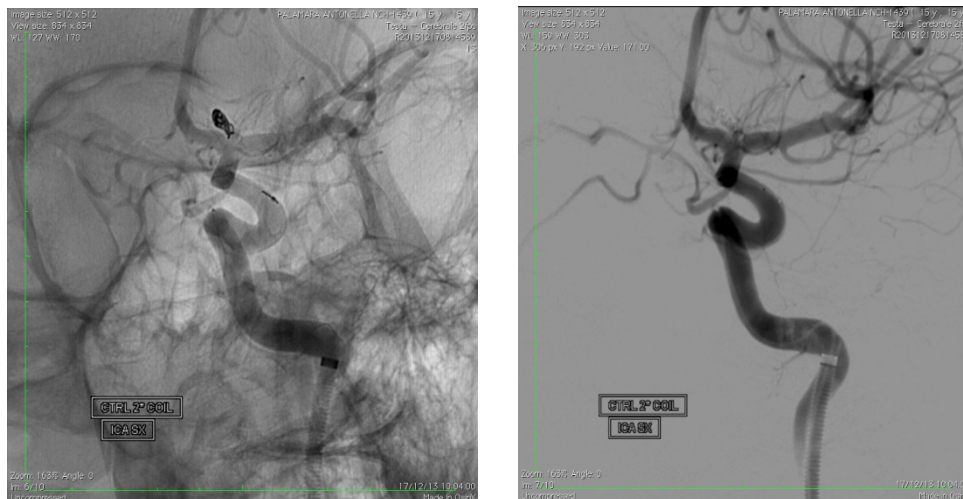
Dr. Carmela Giancotti, Dr. Paola Chiarello, Dr. Antonio Sergi, Dr. Claudio Ceccotti y Dra. Carmelina Galfo por la ayuda en la gestión del caso clínico.

Tablas y Figuras

Figura 1: Aneurisma apical de la bifurcación de la arteria carótida interna izquierda



Figura 2: Embolización con stent intracraneal



Bibliografía

1. Garg K, Singh Pk, Sharma SB, Chandra PS, Suri A, Singh M, Kumar R, Kale SS, Mishra NK, Gaikwad SK, Mahapatral AK. Pediatric intracranial aneurysms – our experience and review of literature. *Childs Nerv Syst* (2014); 30: 873-83
2. Saraf R, Shrivastava M, Siddhata W, Limaye U. Intracranial pediatric aneurysms: endovascular treatment and its outcome. *J Neurosurg Pediatrics* (2012); 10: 230-240
3. Rao VY, Shah KB, Bollo RJ, Mawad ME, Whitehead WE, Curry DJ, Dauser RC, Luerssen TG, Jea A. Management of ruptured dissecting intracranial aneurysms in infants: report of four cases and review of the literature. *Childs Nerv Syst* (2013);29: 685-691
4. Liang J, Bao Y, Zhang H, Wrede KH, Zhi X, Li M, Ling F. The clinical features and treatment of pediatric intracranial aneurysm. *Childs Nerv Syst.* 2009;25:317-324.
5. Mehrotra A, Nair AP, Das KK, Srivastava A, Sahu RN, Kumar R. Clinical and radiological profiles and outcomes in pediatric patients with intracranial aneurysms. *J Neurosurg Pediatr* (2012) 10:340-346
6. Ghali MGZ, Sirinivasan VM, Cherian J, Kim L, Siddiqui A, Aziz-Sultan MA, Froehler M, Wakhloo A, Sauvageau E, Rai A, Chen SR, Johnson J, Lam SK, Kan P. Pediatric intracranial aneurysms: considerations for follow-up imaging. *World Neurosurg* 2018 Jan; 109:418-431.
7. Vasan R, Patel J, Sweeney JM, Carpenter AM, Downes K, Youssef AS, van Loveren H, Agazzi S. Pediatric intracranial aneurysms: current national trends in patient management and treatment. *Childs Nerv Syst* (2013); 29: 451-456
8. S. Peron et al. Ruptured dissecting cerebral aneurysms in young people: report of three cases. *Acta Neurochir* (2010); 152: 1511-1517

PREGUNTAS TIPO TEST

1. **¿Cuál es una posible presentación clínica de un aneurisma intracraneal?**
 - a) Vómito
 - b) Cefalea
 - c) Convulsiones
 - d) Déficit motorios
 - e) Todas las anteriores

2. **¿Cuál es la prevalencia de los aneurismas intracraneales en edad pediátrica?**
 - a) 0.5 al 4.6%
 - b) 3-10%
 - c) 10-15%
 - d) 15-20%
 - e) 20-15%

3. **¿Cuál de estas patologías podría favorecer la aparición de un aneurisma intracraneal?**
 - a) Enfermedad celíaca
 - b) M. Kawasaki
 - c) Enfermedades inflamatorias intestinales
 - d) Fenilcetonuria
 - e) Hipotiroidismo

Respuestas en la página 82.e2