

Pseudotumor cerebral secundario a sinusitis esfenoidal

El pseudotumor cerebral (PC) es una entidad caracterizada por la elevación de presión intracraneal sin lesiones ocupantes, sin obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo (LCR) y con normalidad en las características de éste [1-5]. El PC es una patología infrecuente en la edad pediátrica; la mayor parte de los casos en adolescentes y adultos es idiopática, pero los casos infantiles son más frecuentemente secundarios [1-5]. Se han descrito múltiples factores predisponentes. Un grupo de PC se debe a una patología focal intracraneal o contigua al cerebro, de carácter inflamatorio, trombótico y/o infeccioso; la sinusitis es otra de estas causas y la bibliografía cita raros casos secundarios a sinusitis maxilar, frontal y etmoidal [1,6,7].

Varón de 4 años, el cual, como único antecedente patológico reseñable, presentaba una historia de otitis medias recurrentes en el lado derecho. Consultó por una cefalea que sugería organicidad, de intensidad progresivamente creciente, sobre todo orbitaria, y fiebre; el cuadro se precedió de una sintomatología catarral. Mostraba vómitos no precedidos de náusea, diplopía y torpeza motriz, con imposibilidad para la deambulación. La exploración reveló una ataxia de carácter hemisférico más evidente en el hemicuerpo derecho, estrabismo por paresia del VI par derecho, ligera rigidez nuczal y papiledema bilateral. Su estado nutricional era normal. Se procedió a realizar una tomografía axial computarizada (TAC) cerebral y se halló un engrosamiento y la ocupación de seno esfenoidal derecho, sin la ocupación de otros senos, mastoides ni oído medio, con ventrículos cerebrales normales y sin otros hallazgos en el cerebro. Se procedió a su traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos pediátrica, donde se le realizó una punción lumbar, se confirmó la elevación de la presión de apertura, de 25 cm, se disminuyó a 15 cm por evacuación y se obtuvo un LCR sin celularidad alguna y con unas características bioquímicas normales. Se procedió a iniciar un tratamiento con dexametasona (1 mg/kg/día), acetazolamida (50 mg/kg/día) y cefotaxima (150 mg/kg/día). A las 24 horas, el paciente se mostraba sin ataxia ni rigidez nuczal, y con una escasa cefalea y estrabismo que desaparecieron completamente a los tres días de tratamiento. A los cinco días de su ingreso se realizó una resonancia cerebral, que incluyó un estudio con gadolinio y una angiografía, en la que se confirmó una sinusitis esfenoidal derecha, sin otra anomalía y sin signos de trombosis venosa. Una semana más tarde se suspendió el tratamiento con esteroides, aunque se mantuvo el ceftributeno y la acetazolamida durante un mes, esta última en dosis decrecientes. Se realizó un estudio de coagulación y de trombofilia, sin hallazgos patológicos. En las primeras dos semanas, el paciente mostró un borramiento parcial de papila con signos de una leve éstasis venosa en el fondo de ojo, que se consideró plenamente normal al mes de iniciado el cuadro.

El PC se define por la elevación de la presión intracraneal, medida como superior a 20 cmH₂O en la presión de apertura de la punción lumbar, sin lesiones ocupantes de espacio y con LCR normal [1-5]. Su denominación alude a la sintomatología que sugiere una lesión tumoral cerebral productora de hipertensión intracraneal. La denominación de 'hipertensión intracraneal benigna' es común, aunque su uso puede ser desaconsejable ya que el proceso no puede considerarse plenamente benigno. El PC es una entidad rara en la edad pediátrica y es aún más infrecuente cuanto menor es la edad del paciente; se ha comunicado una incidencia inferior a un caso cada 100.000 niños en menores de 11 años [8]. En adolescentes y adultos es una patología más frecuente, en particular entre mujeres jóvenes afectas de sobrepeso, por razones desconocidas [1-5,8]. La principal diferencia del PC infantil con el de pacientes de mayor edad radica en el hallazgo habitual de factores predisponentes o causales [1]. Se han comunicado múltiples entidades asociadas al PC [1], como la administración de fármacos (tetraciclinas, hormona de crecimiento [9]), neuroborreliosis [10], síndrome de Down [11], síndrome de Guillain-Barré o patología hematológica (leucemia, drepanocitosis o anemia ferropénica). Un grupo de pacientes con PC puede presentar una patología focal cerebral o contigua al cerebro de carácter inflamatorio, infeccioso y/o trombótico. De hecho, la trombosis de los senos venosos cerebrales es un hallazgo común a diversas entidades locales y sistémicas. Es posible que en un amplio porcentaje de casos exista una situación de riesgo protrombótico añadida a otras causas promotoras del PC y que la trombosis venosa cerebral sea una vía final común de múltiples patologías productoras de PC [12,13]. Entre las causas de infección/inflamación mencionadas, se han citado en la bibliografía la otitis media y la sinusitis maxilar, frontal o etmoidal [1,6-7], pero no se han hallado citas referidas a la sinusitis esfenoidal, como en el presente caso. Se cree que la infección otorrinolaringológica podría por sí misma producir una inadecuada reabsorción del LCR que favorecería la elevación de la presión intracraneal [6].

La sintomatología predominante del PC es la cefalea, acompañada de una sintomatología visual, con ambliopía, defectos campimétricos o estrabismo, sobre todo por la parálisis del VI par. También puede añadirse otra sintomatología variada, como la ataxia o el meningismo. Las secuelas del PC derivan de la posible afectación ocular, por la lesión de los nervios ópticos y el déficit visual que puede llegar a la ceguera. Se estima en torno a un 30% el número de pacientes que muestran algún tipo de disfunción visual tras sufrir un PC [1-3].

Existe consenso respecto al tratamiento del PC con diuréticos, en particular con acetazolamida [1,6]. El uso de corticoides está también extendido; en caso de patología inflamatoria/infecciosa intracraneal es probable que su uso sea más útil que en los casos idiopáticos. Se ha ensayado el uso de topiramato en el PC idiopático y se ha demostrado que es tan efectivo como la acetazolamida, pero con una

pérdida de peso añadida [14]. Las punciones lumbares repetidas son menos utilizadas, y en caso de evolución tórpida con persistencia de presión elevada y disfunción visual, el procedimiento de elección debe ser la derivación ventriculoperitoneal [1].

**R. Cancho^a, P. Oyagüez-Ugidos^b,
M. García-González^b**

Accepted tras revisión externa: 10.06.08.

^a Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Palencia. Palencia. ^b Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica. Complejo Hospitalario de Burgos. Burgos, España.

Correspondencia: Dr. Ramón Cancho Candela. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Palencia. Avda. Donantes de Sangre, s/n. E-34005 Palencia. E-mail: rcancho@hrcr.sacyl.es

BIBLIOGRAFÍA

- Betancourt-Fursow de Jiménez YM, Jiménez-Betancourt CS, Jimenez-León JC. Pseudotumor cerebral pediátrico. Rev Neurol 2006; 42 (Supl 1): S67-73.
- García-Pérez A, Espino M, Barrio A, Echávarri F, Bonet B, Bueno M, et al. Pseudotumor cerebral asociado a sinusitis maxilar y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. Rev Neurol 2000; 31: 45-8.
- Keren T, Lahat E. Pseudotumor cerebri as a presenting symptom of acute sinusitis in a child. Pediatr Neurol 1998; 19: 153-4.
- Cinciripini GS, Donahue S, Borchert MS. Idiopathic intracranial hypertension in prepubertal pediatric patients: characteristics, treatment, and outcome. Am J Ophthalmol 1999; 127: 178-82.
- Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL. Idiopathic 'benign' intracranial hypertension: case series and review. J Child Neurol 2001; 16: 465-70.
- Gordon K. Pediatric pseudotumor cerebri: descriptive epidemiology. Can J Neurol Sci 1997; 24: 219-21.
- Kesler A, Fattal-Valevski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. J Child Neurol 2002; 17: 745-8.
- Härtel C, Schilling S, Neppert B, Tiemer B, Sperner J. Intracranial hypertension in neuroborreliosis. Dev Med Child Neurol 2002; 44: 641-2.
- Esmaili N, Bradfield YS. Pseudotumor cerebri in children with Down syndrome. Ophthalmology 2007; 114: 1773-8.
- Rodríguez de Rivera FJ, Martínez-Sánchez P, Ojeda-Ruiz de Luna J, Arpa-Gutiérrez FJ, Barreiro-Tella P. Hipertensión intracraneal benigna. Antecedentes, clínica y tratamiento en una serie de 41 pacientes. Rev Neurol 2003; 37: 801-5.
- Rogers AH, Rogers GL, Bremer DL, McGregor ML. Pseudotumor cerebri in children receiving recombinant human growth hormone. Ophthalmology 1999; 106: 1186-9.
- Pérez-Martínez A, Cerezo-Bueno MJ, García-Peñas JJ, Gutiérrez-Solana L, Ruiz-Falcó ML. Hipertensión intracraneal benigna y heterocigosis para el factor V de Leiden. An Pediatr (Barc) 2005; 63: 172-4.
- De Lucia D, Napolitano M, Di Micco P, Ni-

glio A, Fontanella A, Di Lorio G. Benign intracranial hypertension associated to blood coagulation derangements. *Thromb J* 2006; 4: 21.

14. Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H, Akyürekli O. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study. *Acta Neurol Scand* 2007; 116: 322-7.

Meningitis basilar en una paciente inmunocompetente

La afectación del sistema nervioso central por linfomas se observa más comúnmente como una complicación del linfoma no Hodgkin sistémico [1]. El linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC) es un trastorno poco frecuente en la población general, con una incidencia aproximada de 0,5:1.000.000/año, que se reduce considerablemente cuando sólo se tienen en cuenta los pacientes inmunocompetentes [2]. Constituyen entre el 1 y el 6% de los tumores malignos del sistema nervioso central (SNC), y del 0,7 al 1,7% de los linfomas no Hodgkin [2]. Se han descrito tres tipos de distribuciones anatómicas. La más frecuente es la lesión tumoral parenquimatosa, la segunda es una forma meningoencefálica y la última es el linfoma leptomeníngeo primario [1,3]. El linfoma leptomeníngeo primario es extremadamente raro y representa alrededor del 7% de todos los LPSNC [1,3]. Sus signos neurológicos, su cuadro clínico y su aspecto neurorradiológico no están definidos y, por lo tanto, a veces resulta difícil un diagnóstico precoz [3,4]. Presentamos un caso de un linfoma leptomeníngeo primario con una forma inusual de presentación, que simulaba una meningitis tuberculosa, lo que refleja la gran dificultad de este diagnóstico.

Mujer de 32 años de edad, sin antecedentes médicos, que acudió al servicio de urgencias por astenia, cefalea holocraneal leve e intermitente, visión borrosa, acúfenos e inestabilidad de la marcha de un mes de evolución. La exploración física fue completamente normal, pero una exploración neurológica manifestó un papiledema bilateral, parálisis del tercer nervio craneal izquierdo con afectación de la pupila y nistagmo horizontal en la mirada conjugada a la izquierda. No hubo ningún indicio de deterioro cognitivo, trastornos de coordinación, sensoriales ni piramidales, ni rigidez de cuello. Una tomografía computarizada (TC) craneal con contraste evidenció un refuerzo leptomeníngeo difuso, más pronunciado en las cisternas, con identificación de nódulos de cisterna menores de 1 cm e isodensos con captación de contraste en la emergencia del V par craneal y entre las arterias cerebelosa superior y cerebral posterior, lo que sugiere una leptomeningitis inflamatoria/infecciosa. Entonces la paciente fue ingresada en el Servicio de Neurología para una investigación diagnóstica posterior. La resonancia magnética (RM) mostró un proceso leptomeníngeo difuso con una mayor expresión en la

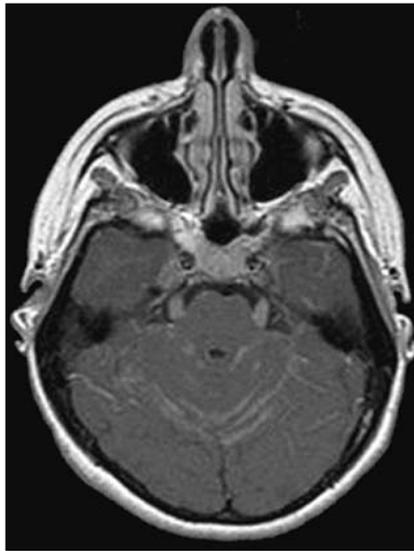


Figura. Resonancia magnética craneal, que evidencia un proceso leptomeníngeo difuso con una mayor expresión en la fosa posterior y con afectación bilateral de los pares craneales III, V y VII, así como del IX par craneal izquierdo, sin afectación parenquimatosa.

fosa posterior, con afectación bilateral de los pares craneales III, V y VII, así como del IX par craneal izquierdo, sin afectación parenquimatosa (Figura). Las pruebas rutinarias de laboratorio fueron normales. Una punción lumbar mostró una pleocitosis linfocítica (140 células con 68% de linfocitos), hiperproteinoorraquia (395,9 mg/dL), nivel bajo de glucosa (1 mg/dL) y un valor elevado de adenosindeaminasa (ADA: 50,6 U/L). La citología fue negativa para las células malignas. Un estudio con marcadores tumorales, inmunología y serología, que incluía en virus de la inmunodeficiencia humana fue negativo. Se aceptó el diagnóstico de meningitis tuberculosa y a la paciente se le administró un tratamiento con rifampicina, isoniácida, piracinamida, etambutol, piridoxina y dexametasona, con una mejoría clínica inicial. El vigésimo día de tratamiento, la paciente refirió dolor lumbar con irradiación ciática bilateral. Se realizó una RM de la columna vertebral que mostró una dilatación de las raíces medulares del cono, con captación de contraste en toda la superficie medular, lo cual indicaba una afectación leptomeníngea, especialmente desde el nivel D9 hasta el cono. No hubo alteraciones intramedulares ni cúmulos intrarraquídeos. Se realizó entonces una segunda punción lumbar que mostró unos resultados citoquímicos similares a los de la primera: 108 células (predominantemente linfocitos), 658,9 mg/dL de proteínas y 7 mg/dL de glucosa, pero con una citología positiva para el linfoma no Hodgkin B de alto grado. El estudio completo de estandarización para detectar la existencia de una enfermedad sistémica y ocular fue negativo, y la paciente empezó el tratamiento con quimioterapia sistémica e intratecal con metotrexato, procarbina y vincristina, seguido de radioterapia craneal y quimioterapia con citarabina [5]. Ahora la paciente ha finalizado todo el protocolo, con tasas de respuestas

clínicas y neurorradiológicas excelentes a los 11 meses.

Los linfomas leptomeníngeos primarios plantean problemas diagnósticos debido, principalmente, a la rareza y diversidad del cuadro clínico. Además, es posible que este tumor se presente con una punción lumbar normal, pero también puede ocurrir que los métodos estándares de captación de imágenes no lo detecten en las fases iniciales [3,4]. Por otra parte, se dispone de muy pocas descripciones de sus cuadros, consistentes principalmente en casos clínicos [3,4]. La forma de presentación descrita más frecuentemente es con síntomas de aumento de la hipertensión intracraneal. También se han referido confusión, disartria, hipoacusia, paraparesia y síntomas de la raíz medular lumbosacra [3]. Los criterios aceptados para el diagnóstico del linfoma leptomeníngeo primario son:

- Ningún diagnóstico previo ni descubrimiento posterior de linfoma sistémico.
- Ningún antecedente de trasplante de órganos, de tratamiento inmunosupresor, sistémico o intratecal con fármacos antineoplásicos, ni de sida.
- Ninguna lesión parenquimatosa o subependimaria del SNC en la TC craneal con contraste.
- Investigación negativa para el linfoma sistémico.
- Demostración de linfocitos malignos en el líquido cefalorraquídeo (LCR) o en la aracnoides en una biopsia meníngea en caso necesario [3,4].

En nuestro caso, se realizó el diagnóstico inicial de meningitis tuberculosa por los resultados clínicos, de laboratorio y radiológicos. La captación de contraste difusa en las leptomeninges, que se presentaba en los estudios radiológicos del cerebro, compatible con una leptomeningitis inflamatoria/infecciosa, junto con las anomalías del LCR –con un nivel de glucosa extremadamente bajo y un valor elevado de ADA–, nos llevó a este primer diagnóstico, respaldado por la citología negativa en la primera punción lumbar. Sin embargo, la evolución clínica y los resultados posteriores en las exploraciones diagnósticas, con un resultado de células malignas en el examen del LCR, llevó en última instancia al diagnóstico de un linfoma leptomeníngeo primario, de acuerdo con los criterios mencionados.

Éste es un caso representativo de una entidad nosológica rara con una forma inusual de presentación, que simulaba una meningitis tuberculosa, lo que subraya la necesidad de una importante sospecha clínica para el diagnóstico precoz y el tratamiento de estos tumores.

V.A. Brito da Silva^a, J.A. Nunes^a,
C.R. Conceição^b, A.H. Valverde^c

Aceptado tras revisión externa: 05.06.08.

^a Servicio de Neurología. Instituto Português de Oncologia. Lisboa. ^b Servicio de Neurorradiología. ^c Servicio de Neurología. Hospital Fernando Fonseca. Amadora, Portugal.

Correspondencia: Dra. Vanessa Alexandra Brito da Silva. Servicio de Neurología. Instituto Português