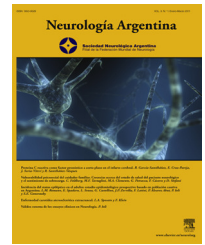




Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Destacados de la literatura

Criterios diagnósticos revisados para el síndrome de seudotumor cerebral en adultos y niños

Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children

Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81:1159-65.

La revisión de Friedman et al. realiza una propuesta de criterios diagnósticos para la población adulta y pediátrica afectada por el síndrome de seudotumor cerebral (SPTC) o hipertensión endocraneana benigna o idiopática, haciendo énfasis además en la terminología más adecuada para definir dicha afección.

Introducción

El síndrome de hipertensión intracraneana con parénquima cerebral normal y sin ventriculomegalia, sin lesión ocupante, neoplasias o infecciones subyacentes ha sido referida en la literatura como «hipertensión intracraneana idiopática (HII)». Los problemas derivados con esta terminología, el abuso y el mal uso del diagnóstico «HII sin edema de papila», un mayor conocimiento de las alteraciones radiológicas asociadas y una mejor comprensión de esta enfermedad en los niños (en los que la presión de apertura de LCR es normal) determinaron la necesidad de realizar una revisión de la nomenclatura y los criterios de diagnóstico para todos los grupos etarios.

Aunque el término HII puede ser aplicado a un subgrupo sustancial de pacientes, aquellos que presentan una causa precipitante o subyacente clara e identificable, y que deben recibir tratamiento etiológico específico, no pueden ser englobados en un término confuso e inadecuado como «HII de causa secundaria». Adicionalmente, en la práctica clínica, el término HII no ha sido adoptado totalmente y muchos continúan utilizando el término «SPTC». Otros términos que incluyen el adjetivo «benigno» deberían ser desterrados del vocabulario médico, debido a los potenciales trastornos visuales que ocasiona y a la reducción en la calidad de vida de los pacientes.

De acuerdo con otros autores internacionales, como Johnston et al.¹, esta revisión concuerda con que el término más adecuado es el clásico SPTC. «SPTC primario» para aquellas afecciones idiopáticas y SPTC secundario» para aquellos producidos o relacionados a anomalías venosas (trombosis venosas, infección mastoidea o de oído medio, estados de hipercoagulabilidad, etc.), medicamentos (tetraciclinas, vitamina A, hormona del crecimiento, etc.) u otras condiciones clínicas (endocrinopatías, hipercapnia, anemia, fallo renal, etc.).

Dentro del espectro de afectación, en adultos jóvenes es reconocida la mayor frecuencia en mujeres y sobre todo con sobrepeso u obesidad. Si bien el término «idiopático» aún continúa vigente, estudios como el *Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial*, analizan el papel de los retinoides y de factores genéticos asociados. La terminología, ya revisada en 2002, tiene el suficiente sustento por neuroimagen y por casuística para definir el tipo de presentación clásica, es decir, aquellos que cursan con papiledema y LCR con presión de apertura aumentada, provocando severos trastornos y pérdida visual, e indistinguible en los casos primarios y secundarios. Para los autores, las series de Marcelis y Silberstein² y Wang et al.³ popularizaron la terminología «HII sin papiledema», cuyos pacientes no presentaban trastornos visuales, sino probablemente cefaleas crónicas diarias con presión de apertura elevada coincidente con la misma.

Criterios diagnósticos propuestos para el síndrome de seudotumor cerebral aplicable a todos los rangos etarios (Friedman et al.)

- A. Papiledema.
- B. Examen neurológico normal, exceptuando anomalías en nervios craneales.
- C. Neuroimagen: parénquima cerebral normal, sin evidencia de hidrocefalia, lesión ocupante, lesión estructural, ni realce meníngeo. Se sugiere MRI de cerebro con o sin gadolinio para los pacientes típicos (mujeres con obesidad) y para

el resto de los pacientes venografía por MRI adicional. Si la MRI estuviera contraindicada, puede realizarse tomografía computarizada de cerebro con contraste.

D. Composición del LCR normal.

E. Presión de apertura de LCR elevada en la punción lumbar ≥ 250 mm LCR en adultos y ≥ 280 mm LCR en los niños (250 mm si el niño no está sedado y no sufre obesidad) en una punción lumbar realizada correctamente.

SPTC definido: aquel que cumple con todos los criterios (A-E).

SPTC sin papiledema:

1. En ausencia de papiledema, el diagnóstico de SPTC puede realizarse sobre la base de la presencia del resto de los criterios si presenta en forma adicional parálisis uni o bilateral del VI par craneal.
2. En ausencia de papiledema y de parálisis del VI par craneal, el diagnóstico puede ser indicado pero no confirmado si no cumple los criterios B, C, D y E, y cumple al menos 3 de los siguientes criterios imagenológicos:
 - i. Silla turca vacía.
 - ii. Aplanamiento de la cara posterior del globo ocular.
 - iii. Distensión del espacio subaracnoideo perióptico con o sin tortuosidad del nervio óptico.
 - iv. Estenosis del seno venoso transversal.

SPTC probable: aquella que cumple con los criterios clínicos, pero presenta presión de apertura de LCR menor a lo especificado (A-D).

Comentarios

Dicha revisión es exhaustiva y propone unificar la terminología actual en un término utilizado con suma frecuencia en la práctica clínica y fundamenta su uso en comparación con los otros disponibles, proponiendo criterios unificados y determinados para cada tipo de presentación.

Profundiza además en las distintas alternativas de estudios complementarios para cada una de las manifestaciones cardinales del síndrome, destacando aquella destinada a la confirmación del papiledema o de sus consecuencias clínicas y evolutivas, como así también de otras etiologías posibles de la misma. Según los autores, la presencia de cefalea puede anteceder en algunos casos a los trastornos visuales, presentándose como cefaleas de reciente inicio o aquellas que aumentan rápidamente su intensidad, ameritando en todo caso su estudio. Dentro de las manifestaciones neurológicas,

los criterios resaltan el valor de la presencia de parálisis de nervios craneales, en especial, la del VI par, como también aquellos signos que indican diagnósticos alternativos, como, por ejemplo, la presencia de encefalopatía o trastornos de conciencia. Resalta la presencia de pacientes típicos y atípicos, y para ello dentro de los criterios imagenológicos, el valor de la venografía cerebral por resonancia magnética soporta el diagnóstico al observarse procesos venosos trombóticos en pacientes atípicos, es decir, aquellos con pérdida visual refractaria al tratamiento, niños, sexo masculino, o pacientes sin obesidad. Es de destacar que dentro de los criterios por imagen, si bien la ectopia de amígdalas cerebelosas (o símil Chiari tipo I) es un hallazgo más frecuente en el contexto del síndrome, los autores en su revisión no lo han considerado lo suficientemente específico comparado con los enumerados anteriormente, pero que debe ser tenido en cuenta al momento de realizar la punción lumbar. Se describen además las causas más probables de recaídas (generalmente aumento de peso), las manifestaciones frecuentes y poco específicas (cefalea, diplopía, oscurecimientos visuales transitorios, etc.) y las manifestaciones poco frecuentes que pueden indicar un diagnóstico alternativo (parálisis del III o VII par craneal).

Para concluir, varios aspectos de este trabajo deberán ser evaluados en el futuro, y se deberá esperar consensos que validen la nomenclatura y los criterios propuestos para su uso normatizado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johnston I, Owler B, Pickard J. The pseudotumor cerebri syndrome: Pseudotumor cerebri, idiopathic intracranial hypertension. En: *Benign intracranial hypertension and related conditions*. Cambridge: Cambridge University Press; 2007. p. 1-356.
2. Marcellis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol*. 1991;48:392-9.
3. Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, Young WB. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema: A case-control study in a headache center. *Neurology*. 1998;51:245-9.

Néstor David Genco

Residencia de Neurología Clínica, Hospital Lagomaggiore, Grupo de Neurólogos en Formación-Sociedad Neurológica Argentina, Mendoza, Argentina

Correo electrónico: davidgenco@hotmail.com

1853-0028/\$ – see front matter

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2014.01.002>