

incidental and for symptomatic cases its most frequent manifestation is progressive headache, associated with nausea or vomiting, blurred vision, photophobia, tinnitus or diplopia, and back and neck pain in older children (8). Strabismus is more common in children with 50% of cases compared to 20% of cases for adults. In smaller patients, it may manifest with bulging fontanelles, irritability, drowsiness, dizziness, ataxia, paresthesias, or convulsions without prior medical history (5).

The diagnosis can be confirmed with magnetic resonance imaging of the brain and orbits, with computed tomography, lumbar puncture of normal cytochemistry, and CSF outlet pressure, measured with a manometer, greater than 15-20 cm H₂O. Its surgical treatment can be lumboperitoneal diversion or decompression of the optic nerve by fenestration, these management are used in cases of chronic patients, who have field involvement and/or progressive visual acuity (8). Idiopathic endocranial hypertension represents a rare pathology that can have high morbidity and mortality, it is observed that in Colombia and Latin America, there are not enough updated studies on this topic, thus generating an increase in the number of complications due to ignorance and a high cost for its follow-up.

Objective

To identify the phenotype and incidence of idiopathic endocranial hypertension in Latin American children and adults, promoting the best and most timely therapeutic approach.

Methodology

A systematic review of the literature was carried out, as a descriptive, retrospective study: compiling updated information in the last 10 years, obtained in Latin American databases (PubMed, Scielo, and Lilacs) on idiopathic endocranial hypertension in pediatric patients compared to adults, obtaining 517 results in general and with the debugging only 6 recent articles in Latin America, proving to be the best study for the identification of phenotype, adequate therapeutic scheme and follow-up of a rare disease, without many updates and poor investigative reporting of cases in Colombia.

Search Strategy

Pubmed with 506 articles and filtering for America of 19, Scielo with 5 results, and Lilacs with 6 publications, in Colombia no response was evidenced. Equations and search elements were established for the literature, with keywords consisting of health science descriptors (DeCs) such as idiopathic endocranial hypertension (IEH), Pseudotumor cerebri, pseudotumor cerebri, the incidence in Latin America, using the DNA operator as follows: Pediatric idiopathic intracranial hypertension DNA, idiopathic endocranial hypertension AND Latin

America/Colombia, idiopathic intracranial hypertension AND pediatrics, idiopathic intracranial hypertension AND Latin America, Pseudotumor cerebri AND Pediatric AND Latin America, Pseudotumor cerebri AND Pediatric AND Colombia. With a final collection of 30 articles, of which 6 were chosen for studies in Latin America (Figure 1).

Definición de hipertensión endocraneana idiopática en pediatría

Es una patología rara, también conocida como "Pseudotumor Cerebri", definida como la presencia de signos y síntomas de aumento de la PIC junto con estudios de neuroimágenes normal y citoquímico de LCR sin alteración (9). Los valores de referencia de presión intracraneal del LCR en niños oscilan en el momento de la punción lumbar entre 9 a 21 mmHg (12 a 28 cmH₂O). Estas pueden producir elevaciones transitorias ocasionales con fenómenos fisiológicos, como los estornudos, tos o maniobras de Valsalva. (6)

La identificación de su incidencia en niños latinoamericanos representa un reto para la investigación, esta incluye dentro de las características de elevación de presión intracraneal, principalmente cefalea, papiledema y en ocasiones afectación visual, que requiere de la exclusión de otras causas de hipertensión intracraneal (tabla 1), como lesiones ocupantes de espacio, traumatismos craneoencefálicos, encefalitis, meningitis u otras patologías infecciosas (9).

La importancia de llegar a su etiología

La mayoría de los casos de HEI en niños y según la literatura actual latinoamericana, no se identifica una causa clara por lo que su diagnóstico debe ser por exclusión de otras patologías neurológicas y siguiendo algunos criterios que complementan el diagnóstico definitivo. (7).

Principales factores de riesgo en los niños

La edad pediátrica prepuberal está asociada a la mayoría de casos reportados en Latinoamérica; asociado además a obesidad y al sexo femenino, pero también se ha observado su relación con:

- Enfermedades infecciosas: otitis media, sinusitis, criptococosis, enfermedad de Lyme, neurocisticercosis.
- Enfermedades sistémicas: Lupus eritematoso sistémico, neuro Behcet, síndrome de Wiskott-Aldrich, enfermedades renales, sarcoidosis, enfermedad de Addison
- Enfermedades vasculares: Trombosis de los senos venosos, síndrome de Anticuerpos Antifosfolípidos, coagulopatías.
- Enfermedades postinfecciosas: Guillain Barre.

y citológico normal, se determinó caso para HEI, se analizó que el 90 % de la población infantil presenta compromiso visual, la incidencia de esta patología es poco común de 1 en 100.000 habitantes, que se incrementa entre los adolescentes de 12 a 15 años y de predominio femenino con riesgo de obesidad (2).

En el 2016 en Uruguay, Gaye A. abordó conceptos sobre el cuadro y características demográficas de la hipertensión intracraneana (HIC) sin causa demostrable. Establece que la incidencia es poco frecuente de 0,9/100.000 habitantes por año a nivel global, de mayor prevalencia en las mujeres entre 15 a 44 años y con exposición a la obesidad, concuerda con el hallazgo clave al examen físico de papiledema, y estándar de oro para el diagnóstico, la punción lumbar con raquimánometría superior a 15-20 cm H₂O de estudio citológico normal; La mayoría de los pacientes responden al tratamiento higiénico, dietético y medicamentoso, sin embargo en ocasiones se recurre a cirugía para evitar la ceguera (11).

En el 2018 en Brasil, Balbi G y colaboradores estudiaron a través de un método retrospectivo de revisión de historias clínicas, 29 pacientes de hasta 18 años con diagnósticos de pseudotumor atendidos en la consulta de un hospital de tercer nivel en Brasil; Determinó que el 51.7 % eran niñas, con edad media de 12,3 años. La cefalea fue el síntoma más frecuente con un 69% y el medicamento más utilizado fue la

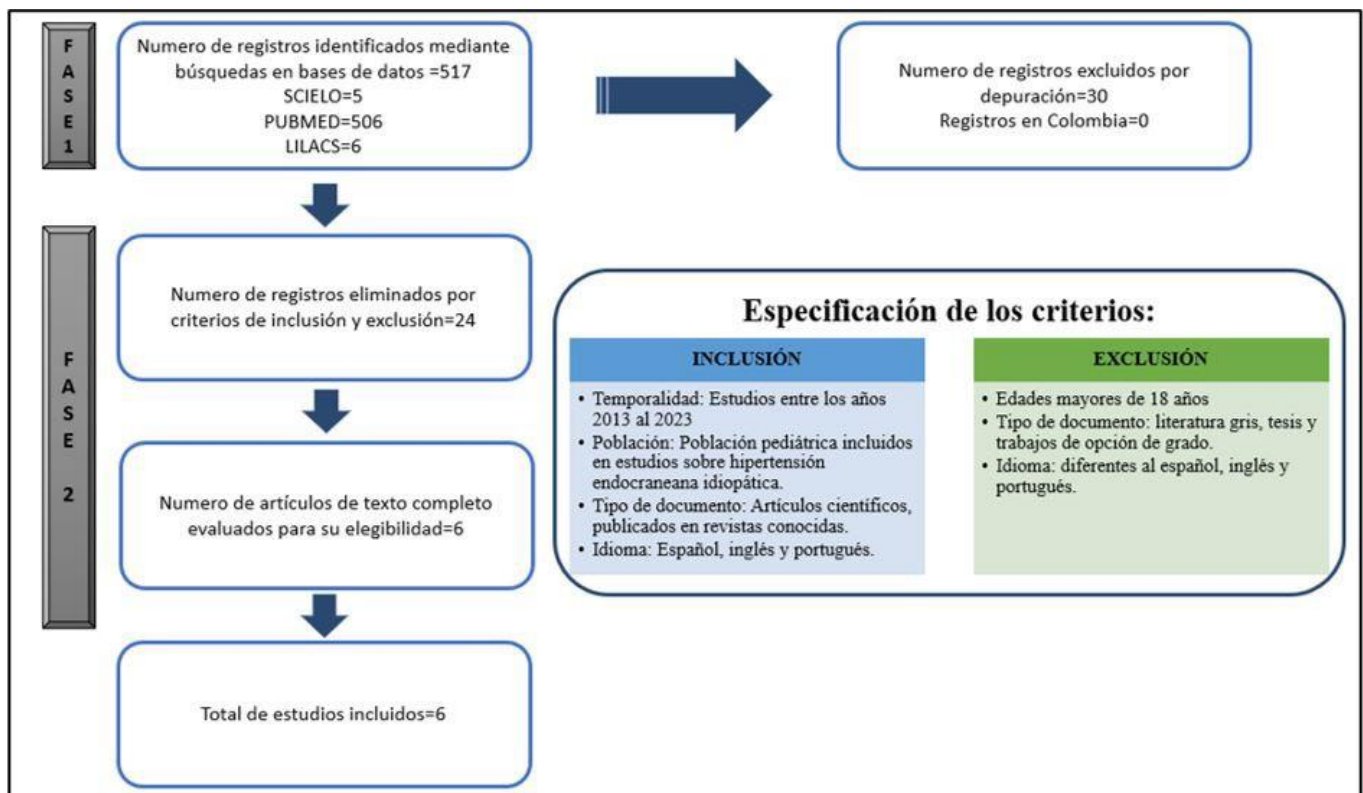
acetazolamida con el 69% reduciendo el riesgo de papiledema, asociado se identificó que el 63% de los pacientes tenían enfermedad reumática, dos de los pacientes evolucionaron a ceguera siendo esta la complicación más importante; se concluyó que el diagnóstico es demasiado raro, pero se debe considerar en niños con cefalea (94%) asociado a papiledema y de mayor predominio en relación con algún antecedente de patología reumática (12).

En el 2019 Hernández L; realiza un estudio descriptivo retrospectivo de 54 pacientes, valorados por la Unidad de Neuropediatría latinoamericana, con diagnóstico de HEI, describiendo la patología como poco frecuente pero riesgosa, de predominio femenino adolescente y con riesgo a obesidad, con síntoma más frecuente la cefalea, asociado a hallazgo físico de papiledema, se describen neuroimágenes sin alteraciones, confirmando su diagnóstico con la punción lumbar que muestra presión aumentada de líquido cefalorraquídeo con citológico normal (9).

Perlas de la fisiopatología

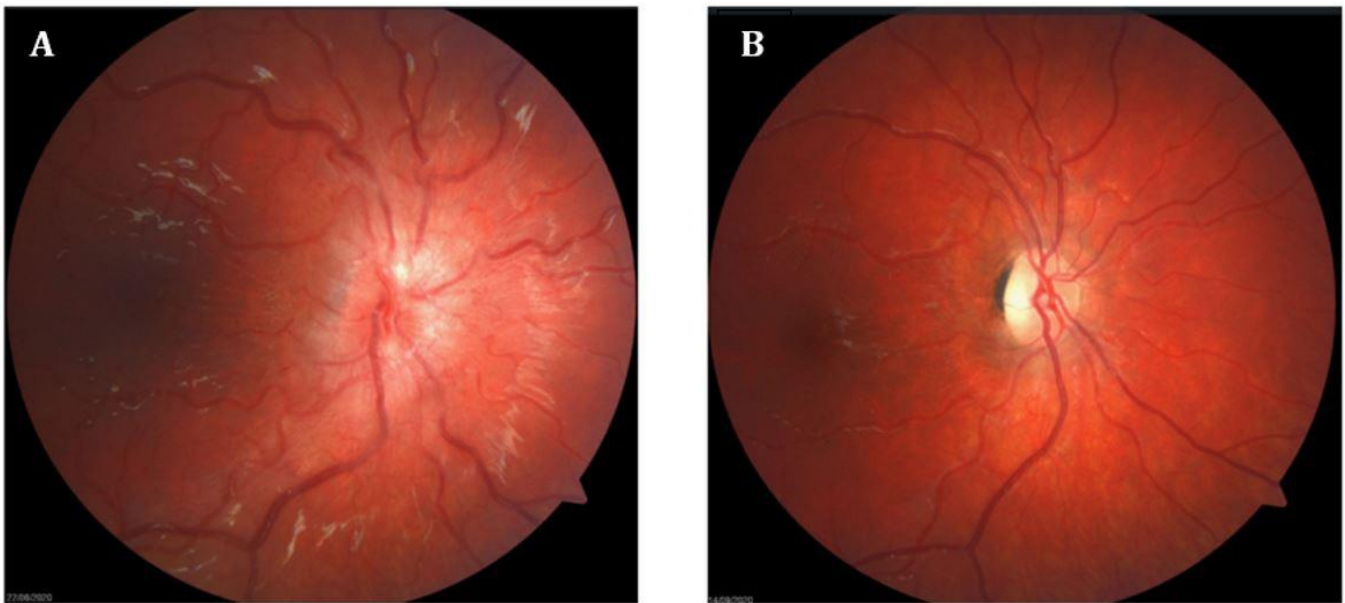
Los procesos concluyen en dos principales mecanismos: un defecto en la absorción del LCR y un aumento en la producción de este. Para entenderlo se debe recordar que el contenido intracraneal es formado por tres elementos: parénquima cerebral (80%), sangre venosa (10%) y LCR (10%), el desarrollo de

Figura 1: Depuración de datos para estudios de HEI en niños de Latinoamérica.



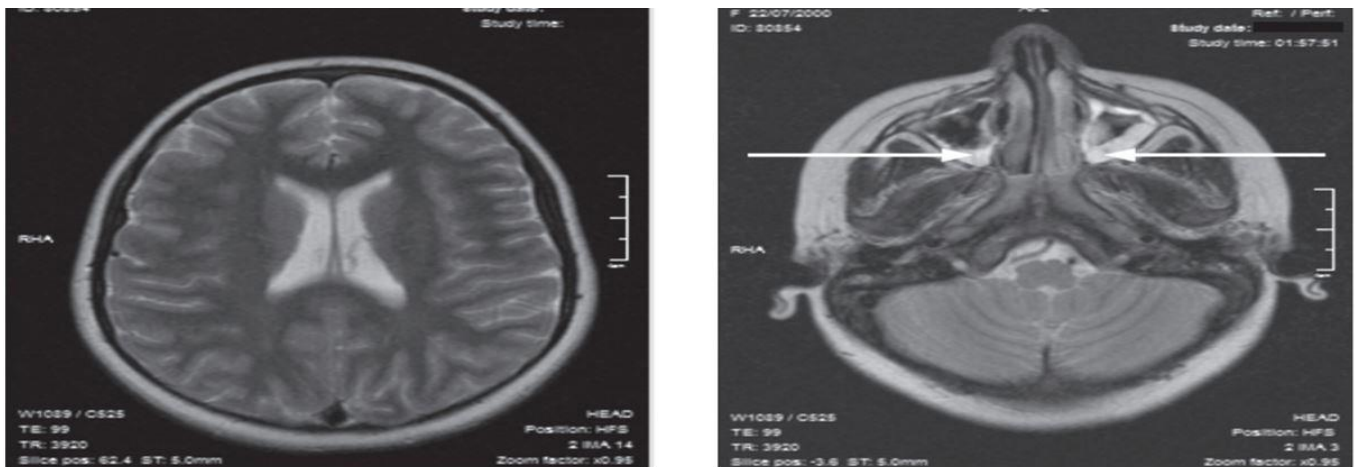
Fuente: Elaboración propia de los autores para fines académicos.

Figura 5: A: Papiledema grado IV, B: Resolución del papiledema resultante en atrofia óptica y palidez que resulta en pérdida permanente de la vista.



Fuente: Tomada para fines académicos de la Revista Life. 2021: 11-2: 34-39. A: Papiledema grado IV, B: resolución del papiledema resultante en atrofia óptica y palidez que resulta en pérdida permanente de la vista.

Figura 6: Tomografía Computada Cerebral



Fuente: Tomada para fines académicos de Archivos Argentinos Pediatría: 2014: 112: 2. A la izquierda TAC normal, a la derecha TAC con rinosinusopatía.

los movimientos oculares y se incrementa con los esfuerzos (11), tener en cuenta que puede acompañarse de fotofobia, náuseas, vómito, dolor dorsal y cervical en los niños mayores, e irritabilidad, apatía, parestesias, mareo o convulsiones sin historia clínica previa en los más pequeños. El estrabismo es más común en la población infantil, con un 50% de los casos comparado con el 20% de los casos para los adultos reportados (5,8).

Complementos para confirmar el diagnóstico pediátrico

Además de los síntomas característicos, en el examen físico pediátrico, se puede encontrar abombamiento de fontanelas en los más pequeños y edema de papila (figura 5), como signo cardinal que requiere pocos días para desarrollarse y varias semanas para desaparecer, un hallazgo que en la mayoría de los casos es incidental, y en la mayoría con agudeza visual normal, aunque puede verse afectada en los tres primeros meses del cuadro clínico o ser un signo crónico de hipertensión endocraneal; además puede

Tabla 3: Criterios Friedman

Criterios diagnósticos propuestos para el síndrome de Pseudotumor cerebri aplicable a todos los rangos etarios (Friedman et al.)	
A	Papiledema.
B	Examen neurológico normal, exceptuando anormalidades 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 (250mm si el niño no está sedado y no sufre obesidad) en una punción lumbar realizada correctamente.
Síndrome definido: aquel que cumple con todos los criterios (A-E).	
1	En ausencia de papiledema, el diagnóstico 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: <ul style="list-style-type: none"> • 2.1 Silla turca vacía. • 2.2 Aplanamiento de la cara posterior del globo ocular. • 2.3 Distensión del espacio subaracnoideo perióptico con o sin tortuosidad del nervio óptico. • 2.4 Estenosis del seno venoso transversal.
	Probable: aquella que cumple con los criterios clínicos, pero presenta presión de apertura de LCR menor a lo especificado (A-D).

Fuente: Tomada para fines académicos de la Revista sociedad neurológica de argentina: 2014: 6 (1): 47-48.

esquema de manejo, por lo que es de relevancia que en todo paciente con sospecha clínica de hipertensión endocraneana se deba realizar una adecuada anamnesis indagando sobre posibles causas secundarias a medicamentos o infecciones, identificando el fenotipo típico con factor de riesgo de obesidad, descartar otras patologías por RMC con venografía siendo esta la neuroimagen más certera, además de realizar punción lumbar para confirmar la elevación de presión del Líquido Cefalorraquídeo-LCR y de citoquímico normal.

Principios claves para el buen tratamiento

En todos los casos de hipertensión endocraneana idiopática en niños se deben tomar unas medidas generales, mantener una dieta con restricción de sodio y pérdida de peso en el caso de pacientes obesos.

Dentro del manejo farmacológico se observa con mayor frecuencia el uso de los inhibidores de la anhidrasa carbónica como la acetazolamida (Actúa disminuyendo la producción de LCR) o el topiramato (Efecto profiláctico para el control de la cefalea, ayuda además con la pérdida de peso) asociado o no a los diuréticos de asa la furosemida, que ayuda a la disminución del daño cerebral. En los casos con compromiso severo visual se usan los corticosteroides (prednisona o metilprednisolona) en ciclos cortos. (4).

La cirugía como la derivación lumboperitoneal o la descompresión del nervio óptico por fenestración, son usados en casos de pacientes crónicos, los cuales tienen compromiso del campo y/o agudeza visual progresiva que no responde a medidas farmacológicas (9).

Resultados:

Se realiza la lectura con análisis crítico de cada una de las publicaciones seleccionadas, según metodología PRISMA se lleva a cabo dos fases; La primera con la reducción de datos usando técnicas de extracción y codificación de las fuentes primarias para simplificar, resumir, enfocar, y organizar los datos en un marco manejable. Posteriormente se comparan las publicaciones en base al objetivo, evidenciando 517 artículos sobre la hipertensión endocraneana idiopática en pediatría.

La segunda fase con la realización de depuración para América latina con solo seis artículos actuales que cumplieron los criterios de elegibilidad, demostrando la escasa literatura y la nula actualización en Colombia, la mayoría de las publicaciones consideran esta patología poco frecuente y de diagnóstico por exclusión con ayuda principalmente de la RMC y la punción lumbar siendo esta de citoquímico normal, teniendo en cuenta

en los niños grandes el papiledema como signo cardinal y el abombamiento de fontanelas en los más pequeños, considerando que el adecuado abordaje inicial podría evitar complicaciones futuras irreversibles.

No se observó grandes diferencias con el abordaje en los pacientes adultos, siendo el fenotipo típico para esta patología el sexo femenino y con factor de riesgo obesidad, por lo anterior se motiva a los profesionales de la salud a continuar en la investigación de esta patología, logrando la mejor atención integral del paciente con diagnóstico de hipertensión endocraneana idiopática en la población pediátrica.

Discusión

Los estudios demuestran que para la población pediátrica existe una gran importancia en el síntoma y signo clave como lo es: la cefalea persistente y el hallazgo de papiledema en el examen físico; hallazgos que no cambian en el adulto, además teniendo en cuenta las características epidemiológicas de mayor prevalencia, se identifica el fenotipo típico para el género femenino, en las edades de 12 a 15 años y la obesidad como principal factor de riesgo; Su manejo inicial farmacológico es la acetazolamida que disminuye el alto riesgo de papiledema y previene el compromiso visual, dentro de los métodos diagnósticos la neuroimagen de más certeza es la resonancia magnética nuclear que ayuda a la exclusión adecuada de otras patologías.

Cabe resaltar que el diagnóstico y tratamiento primordial se realiza con la punción lumbar el cual disminuye las complicaciones irreversibles, sin embargo, es relevante mencionar la utilidad de los criterios Dandy-Smith y los de Friedman que orientan al médico sobre las decisiones terapéuticas de esta patología. Demostrando que este estudio es de suma importancia para investigaciones futuras, aporta a Colombia y Latinoamérica los conocimientos más recientes de una patología con similares características en la población pediátrica y adulta, permitiendo asegurar la identificación oportuna con su adecuado abordaje; además incentivar al desarrollo de nuevas investigaciones sobre el tema.

Conclusiones:

La hipertensión endocraneana idiopática tiene una incidencia de 1 por cada 100 000 habitantes, para la población pediátrica es poco frecuente con una alta morbimortalidad; con fenotipo típico para el género femenino entre las edades de 12 y 15 años además de asociarse a obesidad; dentro de la presentación clínica la cefalea representa el 90% de los casos, generalmente es progresiva, persistente y con predominio matutino, acompañada de náuseas, vómitos, como hallazgo principal del examen físico presencia de abombamiento de fontanelas en los más pequeños y papiledema

bilateral en los niños más grandes acompañado de parálisis del VI en los adultos, con gran importancia la revisión de los criterios de Dandy- Smith y los de Friedman para conducir al adecuado diagnóstico.

Según la literatura se incluyen estudios de imágenes como la TAC y la RMNC con el propósito de excluir patologías neuronales, aquellas de ocupación de espacio u otras secundarias, considerando la punción lumbar como el estándar de oro en el diagnóstico e inicio de manejo terapéutico, con hallazgos de elevación de la PIC entre los 20 y 25 cmH₂O y de estudio citoquímico normal; Se ha documentado que el fármaco de primera elección son los inhibidores de la anhidrasa carbónica como la acetazolamida que tiene mayor efecto en la disminución de la presión intracraneal, otros como el topiramato ayudan en el control de la cefalea y en la reducción del sobrepeso, para los casos crónicos y con poca adherencia al manejo inicial, el tratamiento es quirúrgico siendo la fenestración del nervio óptico y la derivación lumboperitoneal el procedimiento con mayor éxito para estos casos.

Este estudio sobre la hipertensión endocraneana idiopática; ofrece una revisión de la literatura escasa más actualizada acerca de los factores de riesgo principales, las características clínicas que dan resultado a su fenotipo típico, el mejor abordaje diagnóstico, su tratamiento ideal, así como el registro de su incidencia, generando la necesidad de continuar la actualización y construcción de guías clínicas que impacten en el sistema general de salud para la prevención y disminución de la morbimortalidad.

Responsabilidades morales, éticas y bioéticas

Protección de personas y animales

Los autores declaramos que, para este estudio, no se realizó experimentación en seres humanos ni en animales. Este trabajo de investigación no implica riesgos ni dilemas éticos, por cuanto su desarrollo se hizo con temporalidad retrospectiva. El proyecto fue revisado y aprobado por el comité de investigación del centro hospitalario. En todo momento se cuidó el anonimato y confidencialidad de los datos, así como la integridad de los pacientes.

Confidencialidad de datos

Los autores declaramos que se han seguido los protocolos de los centros de trabajo en salud, sobre la publicación de los datos presentados de los pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores declaramos que en este escrito académico no aparecen datos privados, personales o de juicio de recato propio de los pacientes.

