

¿Cuál es su diagnóstico? Respuesta

Sección a cargo del Comité de Docencia e Investigación HNRG

Cecilia Guenzatti^a y Daiana Córdoba^a

Discusión del caso

1. Hipertensión intracraneal idiopática - Incorrecta

La hipertensión intracraneal idiopática puede producir papiledema bilateral y compromiso visual; la obesidad es un factor de riesgo particularmente en niños pospuberales. Sin embargo, la presentación suele incluir cefalea y otros síntomas relacionados con el aumento de la presión intracraneal, mientras que en este caso predominan la pérdida visual aguda, la discromatopsia y las alteraciones pupilares, hallazgos que orientan a una neuropatía óptica. Además, el diagnóstico de hipertensión intracraneal idiopática requiere demostrar presión intracraneal elevada y excluir otras causas mediante neuroimágenes y estudio del líquido cefalorraquídeo.¹ La imagen 1 muestra una región selar de características normales, con parénquima hipofisario de contorno superior convexo bien definido y altura conservada. El tallo hipofisario se aprecia centrado y alineado. No se observan signos de herniación del espacio subaracnoideo (silla turca vacía) ni alteraciones en el parénquima encefálico.

Imagen 1. Resonancia magnética cerebral, corte sagital T1



2. Neuritis óptica - Correcta

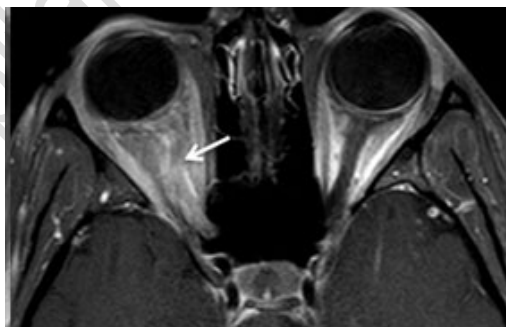
La neuritis óptica es una neuropatía inflamatoria del nervio óptico que se manifiesta por alteración aguda o subaguda de la función visual. En los niños presenta algunas características diferenciales respecto de los adultos, entre ellas una mayor frecuencia de compromiso bilateral y una mayor posibilidad de observar edema del disco óptico. En menores de 10 años, el compromiso bilateral es particularmente frecuente.² Los hallazgos clínicos característicos incluyen disminución de la agudeza visual, alteración de la visión de los colores y alteraciones

a. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica, HNRG

de la función pupilar. La neuritis óptica puede asociarse a enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central y, en pacientes pediátricos, una de las asociaciones actualmente más relevantes es la enfermedad asociada a anticuerpos contra la glicoproteína de mielina del oligodendrocito (MOGAD).² La resonancia magnética de cerebro y órbitas con contraste es fundamental, ya que permite identificar compromiso inflamatorio del nervio óptico y evaluar la presencia de lesiones asociadas en el sistema nervioso central. En el estudio prospectivo de Nair y cols., realizado en niños con un primer episodio de neuritis óptica, se identificó MOGAD como etiología en el 27% de los pacientes, mientras que la enfermedad asociada a AQP4 y la esclerosis múltiple representaron cada una menos del 10%.³

En el caso presentado, la instalación de los síntomas en solo 48 horas, la disminución bilateral de la agudeza visual, la alteración de la percepción de los colores y los hallazgos pupilares son altamente sugestivos de compromiso del nervio óptico. La presencia de edema bilateral de papila puede observarse en niños con neuritis óptica y, por sí sola, no permite establecer que exista hipertensión intracraneal.^{2,3} La flecha de la imagen 2 señala un importante realce leptomeníngeo/perineural e hipersensibilidad inflamatoria de la grasa retrobulbar asociada a hiperintensidad y tumefacción del nervio óptico derecho, hallazgo característico de un proceso inflamatorio desmielinizante del nervio óptico.

Imagen 2. Resonancia magnética de cerebro y órbitas en corte axial (secuencia T1 contrastada con supresión de grasa).



3. Glioma de la vía óptica - Incorrecta

Los gliomas de la vía óptica son tumores de bajo grado que afectan el nervio óptico, el quiasma y otras estructuras de la vía visual, y son más frecuentes durante la infancia. Pueden producir deterioro visual, alteraciones campimétricas, estrabismo y proptosis, pero habitualmente presentan una evolución progresiva y no una pérdida visual aguda de 48 horas; además, la resonancia suele demostrar una lesión estructural con aumento de volumen o engrosamiento de las estructuras comprometidas.⁴

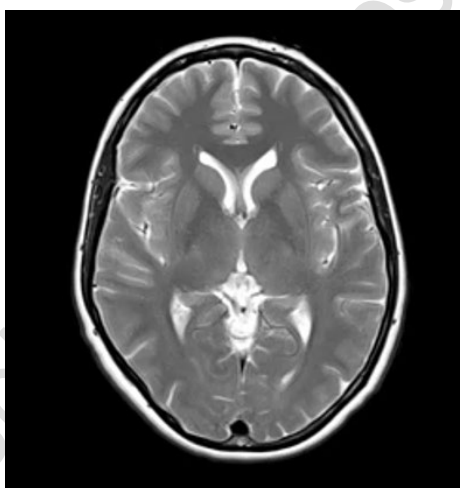
a. Instructora de residentes de Clínica Pediátrica, HNRG

Contacto: instructoreshnr@gmail.com

4. Encefalomielitis aguda diseminada (ADEM) - Incorrecta

La encefalomielitis aguda diseminada es un síndrome inflamatorio desmielinizante del sistema nervioso central que se presenta principalmente en niños y se caracteriza por un cuadro agudo o subagudo con compromiso multifocal y, especialmente, encefalopatía. Puede existir compromiso visual, pero generalmente forma parte de un cuadro neurológico más amplio. La ausencia de alteración del estado de conciencia o conducta y de otros signos neurológicos multifocales hace que ADEM sea menos probable en este paciente, cuyo cuadro se encuentra limitado al compromiso visual.⁵ La imagen 3 muestra una RMN normal, en la que se observa simetría de ambos hemisferios cerebrales, adecuada diferenciación entre sustancia gris y blanca, y ganglios de la base (núcleo caudado, putamen y tálamo) de características normales. Las astas anteriores de los ventrículos laterales y las cisternas basales se encuentran dentro de límites fisiológicos.

Imagen 3. Resonancia magnética cerebral, corte axial T2



Bibliografía

1. Malem A, Sheth T, Muthusamy B. Paediatric Idiopathic Intracranial Hypertension (IIH). A Review. Life (Basel). 2021;11(7):632. doi:10.3390/life11070632.
2. Pineles SL, Avery RA. Pediatric optic neuritis. Semin Pediatr Neurol. 2015;22(3):172-178. doi:10.1016/j.spen.2015.07.006.
3. Nair A, Sankhyan N, Sukhija J, et al. Clinical outcomes and Anti-MOG antibodies in pediatric optic neuritis: A prospective observational study. Eur J Paediatr Neurol. 2024; 49:1-5. doi:10.1016/j.ejpn.2024.01.003.
4. Modrzejewska M, Olejnik-Wojciechowska J, Roszyk A, et al. Optic Pathway Gliomas in Pediatric Population-Current Approach in Diagnosis and Management: Literature Review. J Clin Med. 2023;12(21):6709. doi:10.3390/jcm12216709.
5. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, et al. International Pediatric MS Study Group. Acute disseminated encephalomyelitis. Neurology. 2007; 68(16 Suppl 2): s23-s36.