

# Hipertensão Intracraniana Idiopática em Idade Pediátrica: Revisão teórica e 2 casos clínicos

Josefina Serino<sup>1</sup>, João Martins<sup>2</sup>, Bruna Vieira<sup>1</sup>, José Alberto Lemos<sup>1</sup>, Carlos Menezes<sup>1</sup>, Rita Gonçalves<sup>1</sup>, Isabel Ribeiro<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Interna (o) Complementar, Serviço de Oftalmologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal

<sup>2</sup>Assistente Hospitalar, Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal.

<sup>3</sup>Assistente Hospitalar, Serviço de Oftalmologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal.

## RESUMO

A Hipertensão intracraniana idiopática (HII) é uma condição definida por pressão intracraniana elevada sem evidência clínica, laboratorial, ou radiológica de causas secundárias, nomeadamente infecção, anomalia vascular, lesão ocupando espaço, ou hidrocefalia. A HII em idade pediátrica é rara com características clínicas e demográficas diferentes da do tipo adulto. Distinguem-se dois grupos, o grupo pré-pubertário e o grupo pubertário e discutem-se os critérios diagnósticos com as respectivas modificações adaptadas às crianças.

Os autores descrevem 2 casos clínicos um pré-pubertário, de uma menina de 9 anos, e outro pubertário, de uma adolescente de 12 anos, respectiva abordagem terapêutica e evolução clínica. A associação de hipertensão intracraniana com causas secundárias em idade pediátrica é frequente, pelo que é fundamental excluí-las. Trata-se de uma causa evitável de perda visual que requer uma estreita colaboração interdisciplinar entre a neuropediatria, a oftalmologia, e neuroradiologia, desde o início do quadro clínico, e um longo período de follow-up com monitorização regular da função visual.

## Palavras-chave

Hipertensão intracraniana idiopática em idade pediátrica; Pseudotumor cerebri; Papiledema; Cefaleia; Perda visual.

## ABSTRACT

Idiopathic intracranial hypertension (IIH) is a condition defined by elevated intracranial pressure but without clinical, laboratory, or radiographic evidence of responsible infection, vascular abnormality, space occupying lesion, or hydrocephalus. Pediatric idiopathic intracranial hypertension is rare and its clinical profile differs from the adult type. There are two groups: prepubertal and pubertal. Diagnostic criteria with modifications to adapt to children are discussed.

The authors describe two case reports, one prepubertal, a girl of 9 years old, and one pubertal, a female adolescent of 12 years old. Therapeutic approach and clinical evolution are discussed. The association of secondary causes of intracranial hypertension in children is frequent and it

is imperative to exclude these secondary conditions. IIIH is a preventable cause of vision loss, that requires close collaboration between pediatric neurology, ophthalmology, and neuroradiology since the beginning of the disease, and long-term follow-up, with regular monitoring of visual function.

### Keywords

Pediatric idiopathic Intracranial hypertension; Pseudotumor cerebri; Papilledema; Headache; Visual loss.

## INTRODUÇÃO

A Hipertensão intracraniana idiopática (HII) é uma condição definida por pressão intracraniana elevada sem evidência clínica, laboratorial, ou radiológica de causas secundárias, nomeadamente de infecção, anomalia vascular, lesão ocupando espaço, ou hidrocefalia<sup>1,2</sup>. Vários outros termos, incluindo “meningite serosa”, “hipertensão meningea”, “hidrópsia meningea hipertensiva”, “pseudotumor cerebri” e “hipertensão intracraniana benigna” têm sido usados para descrever esta síndrome<sup>3</sup>. Inicialmente, “pseudotumor cerebri” era o termo preferencial, uma vez que os sintomas na apresentação eram consistentes com uma massa cerebral. Mais tarde, “hipertensão intracraniana” foi o termo que prevaleceu, pois o mecanismo da doença está relacionado com pressão intracraniana aumentada. A possível perda visual faz com que o termo “benigna” tenha caído em desuso e que uma intervenção rápida e eficaz seja necessária.

A patogénese não é totalmente compreendida. Tem sido dada especial importância ao aumento da pressão do seio venoso e diminuição da absorção do líquido cefalorraquidiano (LCR)<sup>4</sup>.

A incidência da HII na população geral é de 0,9/100 000 indivíduos, enquanto que nas mulheres jovens obesas é superior, 19/100 000<sup>4</sup>. A HII nas crianças é rara<sup>1,5,6</sup>, sobretudo nas mais jovens. Babikian et al demonstraram que pelo menos 60% das crianças que desenvolvem HII têm mais de 10 anos de idade<sup>7</sup>.

Distinguem-se dois grupos com características clínicas e demográficas diferentes, um pré-pubertário e outro pubertário, com base no desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários. Vários autores relatam que a doença nas crianças pré-pubertárias não tem predileção pelo sexo feminino nem tendência para a obesidade. Por outro lado, o quadro clínico das crianças pubertárias é semelhante ao dos adultos<sup>4,8</sup>. Na população mais jovem, as causas secundárias de hipertensão intracraniana são comuns<sup>3,9</sup>.

As cefaleias são a queixa isolada mais frequente em

crianças com HII (62-91%)<sup>7,10,11</sup>. As suas características são variáveis, mas têm sido descritas como frontais, graves, pulsáteis, que pioram em decúbito e com manobras de Valsalva<sup>12</sup>. Os acúfenos pulsáteis estão presentes em aproximadamente 50% dos doentes<sup>13</sup>. A incidência e tipo de défice visual nas crianças são semelhantes aos dos adultos. Na apresentação, a perda de acuidade visual tem sido descrita em 6-20% dos casos pediátricos<sup>11,13,14</sup>, embora a perda de campo visual (CV) ocorra em 91% dos casos<sup>13,14</sup>. Os defeitos do campo visual mais frequentes incluem alargamento da mancha cega, perda do campo ínfero-nasal, defeito arciforme, depressão do campo visual<sup>4,15,16</sup>. O papiledema é o sinal típico de HII. Na maior parte das vezes é bilateral embora possa ser assimétrico ou unilateral<sup>4,5</sup>. Neuropatias cranianas também podem estar presentes, sendo a parésia do VI par a mais comum entre as crianças com HII, ocorrendo entre 9-48% dos casos<sup>7,11</sup>.

De um modo geral, o diagnóstico na idade adulta é efectuado com base nos critérios modificados de Dandy que incluem: 1) sinais e sintomas de pressão intracraniana aumentada, como papiledema ou cefaleia; 2) exame neurológico normal; 3) pressão intracraniana aumentada documentada por punção lombar realizada em decúbito lateral, com composição do LCR normal; 4) sem evidência de hidrocefalia, massa, lesão estrutural ou vascular na RMN com ou sem contraste e venoRM; 5) sem outras causas identificáveis de hipertensão intracraniana<sup>1,17</sup>. No entanto, as manifestações clínicas e demográficas da HII em idade pediátrica, tornam necessária a revisão destes critérios sob pena de excluir inapropriadamente alguns casos e incluir outros. Assim, Rangwala propôs critérios de diagnóstico para doentes pediátricos. Nestes critérios, sugeriu que o termo “pediátrico” fosse atribuído a doentes pré-pubertários, sem caracteres sexuais secundários desenvolvidos. A pressão de abertura diagnóstica é dependente da idade: > 76 mm H<sub>2</sub>O nos recém-nascidos; > 180 mm H<sub>2</sub>O nas crianças com < 8 anos e > 250 mm H<sub>2</sub>O em crianças com ≥ 8 anos. Incluiu a presença de parésias dos nervos cranianos sem etiologia conhecida e estreitamento dos seios transversos<sup>4</sup>.

## CASOS CLÍNICOS

Apresentam-se 2 casos clínicos, um pré-pubertário, de uma menina de 9 anos, e outro pubertário, de uma adolescente de 12 anos e respectivas abordagens terapêuticas e evolução clínica.

### Caso 1

Menina, de 9 anos, sem caracteres sexuais secundários desenvolvidos, sem antecedentes pessoais de relevo, sem medicação habitual, foi observada em oftalmologia por cefaleia holocraniana pulsátil e vômitos refratários à terapêutica sintomática. A acuidade visual era de 10/10 em ambos os olhos. A fundoscopia mostrou edema da papila bilateral assimétrico (fig. 1). A tomografia de coerência óptica (OCT) apresentou um espaço hiporreflectivo com aumento da espessura da camada de fibras nervosas. A campimetria Humphrey 30-2 revelou depressão do CV de ambos os olhos

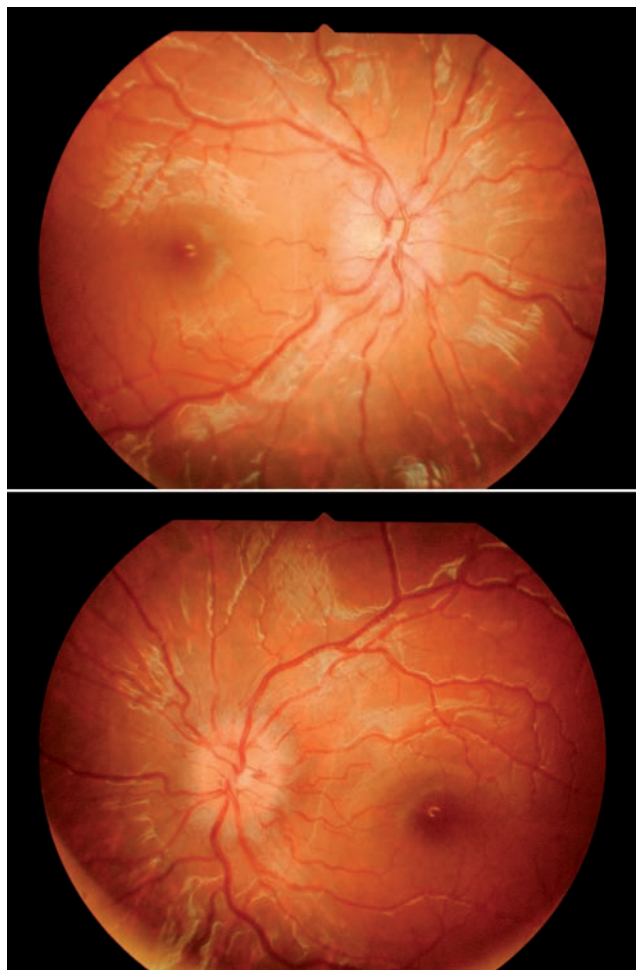


Fig. 1 | Retinografia ODE.

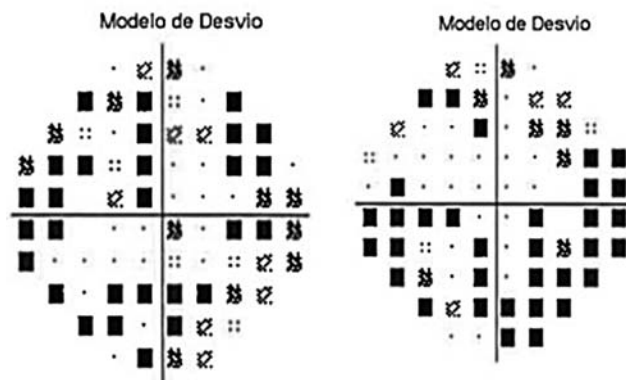


Fig. 2 | CV Humphrey 30-2 no início do quadro clínico.

(fig. 2). Fez TC e Angio-RMN cerebral que excluíram lesões ocupando espaço, trombose dos seios venosos e estreitamento dos seios transversos. Realizou punção lombar (PL) que mostrou saída de LCR de 46 cm H<sub>2</sub>O, citoquímico sem alterações. O estudo laboratorial efectuado foi normal/ negativo. Foi medicada com acetazolamida 500 mg tid, depois 500 mg qid durante 5 meses. Dois meses após suspensão do tratamento, observou-se recorrência da sintomatologia e papiledema bilateral tendo retomado acetazolamida 500 mg bid com resolução dos sinais e sintomas passados 2 meses. No entanto, mantém defeito do CV, embora menos grave que inicialmente (fig. 3).

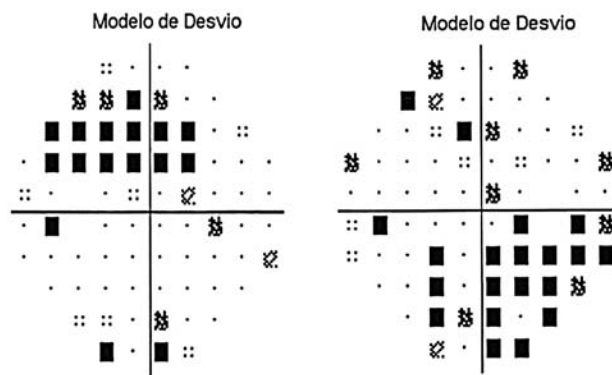


Fig. 3 | CV Humphrey 30-2 no após resolução do quadro clínico.

### Caso 2

Adolescente do sexo feminino, de 12 anos, com antecedentes de miopia desde os 10 anos e obesidade (IMC: 31,8 Kg/m<sup>2</sup>), sem medicação habitual, foi observada por oftalmologia por queixas de cefaleia frontal, grave, pulsátil, pior em decúbito e vômitos refratários ao tratamento sintomático. A melhor acuidade visual corrigida (MAVC)

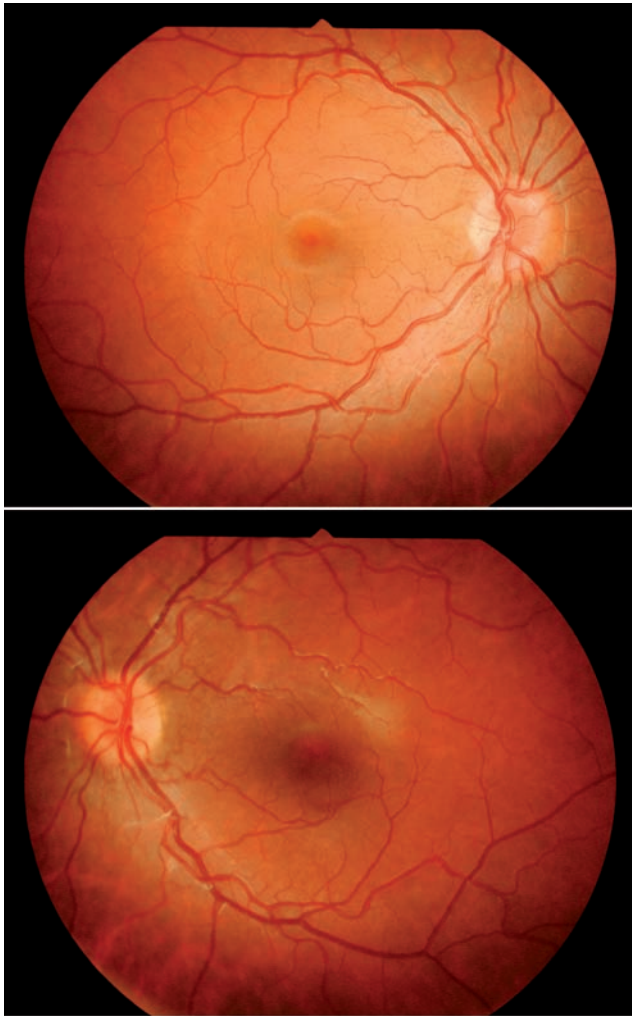


Fig. 4 | Retinografia ODE.

foi de 10/10 em ambos os olhos. O exame do fundo ocular mostrou papilas com bordos elevados e ausência de pulso venoso (fig.4). Realizou PL que mostrou saída de LCR de 28 cm H<sub>2</sub>O, citoquímico sem alterações. O estudo laboratorial, a RMN e venoRM cerebrais foram normais. O CV de Goldmann revelou aumento da mancha cega, maior no OE (fig.5). Foi medicada com acetazolamida 500 mg tid e submetida a dieta alimentar, tendo emagrecido 10 Kg com evolução favorável, resolução do quadro clínico e das alterações do CV passados 4 meses (fig. 6).

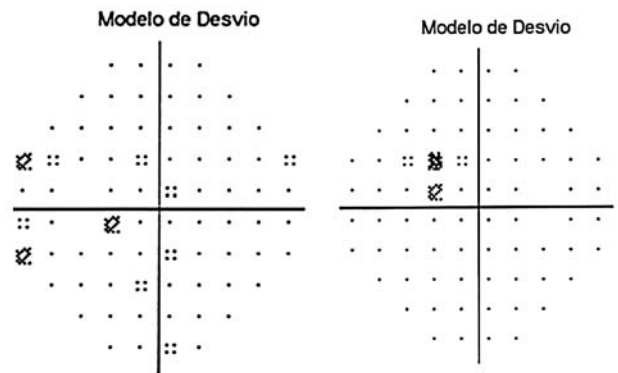


Fig. 6 | CV Humphrey 30-2 no após resolução do quadro clínico.

### DISCUSSÃO

O diagnóstico de HII é de exclusão e envolve várias especialidades. O risco de perda visual permanente associado a HII requer uma abordagem rápida e integrada.

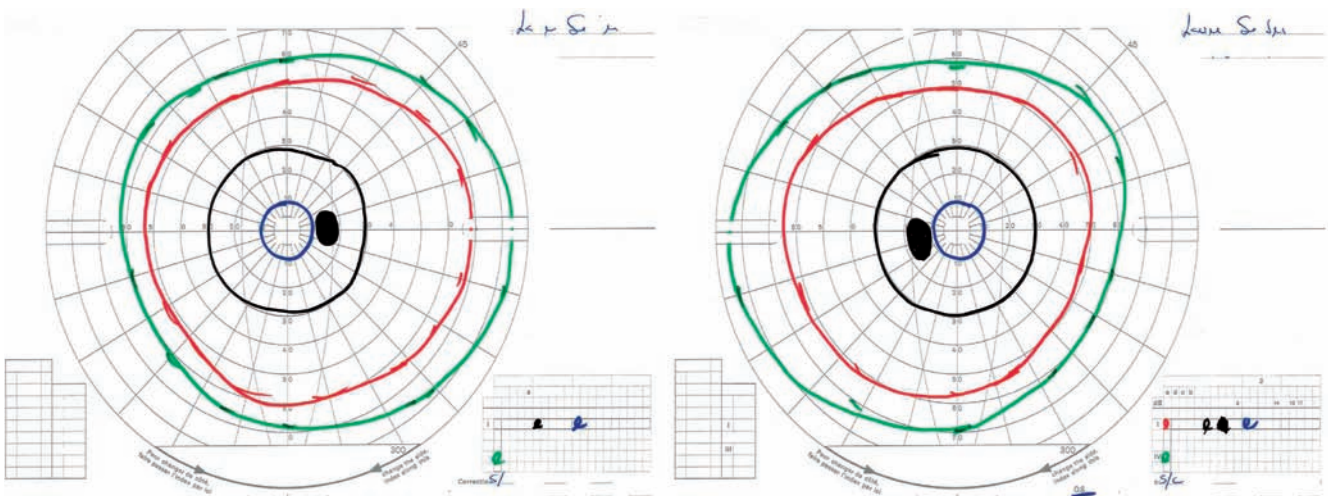


Fig. 5 | CV Goldmann no início do quadro clínico.



Embora as causas secundárias de hipertensão intracraniana sejam menos frequentemente identificáveis nos adultos (a maior parte são obesos), 53,2%-77.7% dos casos pediátricos têm sido associados a condições identificáveis, sobretudo anomalias endócrinas, fármacos e infecções<sup>9,18</sup>. Para excluir causas secundárias de hipertensão intracraniana são necessários exames laboratoriais incluindo: hemograma, bioquímica, PCR, VS, tiroxina sérica, TSH, ACTH, cortisol, PTH, vitamina A, vitamina D, ecografia ovárica<sup>19</sup>. Estudos de neuroimagem normais são mandatórios antes do diagnóstico HII pediátrica<sup>4</sup>. A TC-CE é adequada para excluir ventriculomegalia e lesões ocupando espaço. A RMN é superior porque permite uma melhor visualização das estruturas intracranianas, incluindo o sistema venoso e evita os potenciais riscos da exposição à radiação. No entanto, a RMN tem limitações na visualização dos vasos pelo que a venografia RM é um exame não invasivo que permite avaliar patência dos seios venosos<sup>4</sup>. Depois do exame de neuroimagem normal, a punção lombar é fundamental para medir a pressão de abertura do LCR e excluir meningite<sup>4</sup>.

A relação entre HII e obesidade nos casos clínicos apresentados está de acordo com a literatura. No caso clínico 1 retratamos uma criança pré-pubertária, não obesa e no caso clínico 2 uma adolescente com obesidade. Segundo uma meta-análise, apenas 30% das crianças com HII apresentam excesso de peso<sup>7</sup>. Há uma associação fraca entre HII pediátrica e obesidade, que se fortalece à medida que aumenta a idade das crianças, tornando-se semelhante à população adulta.

O caso pré-pubertário descrito mostrou um papiledema mais exuberante, com hemorragias em chama de vela e uma depressão global do CV. Após a resolução do quadro clínico, aos 9 meses, esta criança manteve um déficit do campo visual, embora menos grave que o inicial. Na criança pubertária o papiledema e as alterações do CV foram menos graves, com resolução completa após tratamento médico. Em nenhum dos casos se registou perda de AV. A gravidade do papiledema está positivamente relacionado com o risco de perda visual<sup>4</sup>. Depois do diagnóstico e tratamento, défices da AV estão presentes em 0-10% dos doentes, enquanto que os defeitos do CV ocorrem em 17-33%<sup>4,20</sup>. Segundo alguns autores, o resultado visual nas crianças parece ser melhor do que nos adultos, com remissão espontânea mais frequente, podendo mesmo seguir-se à PL diagnóstica e terapêutica<sup>1</sup>. No entanto, outros autores acreditam que as crianças com HII são mais susceptíveis que os adultos em desenvolver perda visual permanente, apesar do tratamento precoce<sup>21</sup> e apontam a puberdade como factor de risco para um pior prognóstico visual<sup>10,22</sup>. No entanto, nós registamos um pior resultado visual na criança pré-pubertária.

Na HII o tratamento médico ou cirúrgico é empiricamente ditado pelo nível de perda de visão e gravidade das cefaleias. O objectivo do tratamento é prevenir a perda visual e eliminar os sintomas. A maioria das crianças responde ao tratamento médico. A acetazolamida é a terapêutica de primeira linha, reduzindo a produção de LCR. Quando ineficaz pode associar-se a furosemida ou introduzir-se o topiramato, que também reduz a produção de LCR. Nos obesos, a perda de peso tem sido associada a uma recuperação mais rápida<sup>5</sup>, tal como se verificou no segundo caso. Habitualmente, o papiledema nas crianças resolve-se em 3 a 6 meses com tratamento médico, embora em algumas possa permanecer vários meses e levar a atrofia óptica.

As indicações para uma eventual intervenção cirúrgica, como a fenestração da bainha do nervo óptico e derivação ventricular externa, são: 1) alterações visuais graves na apresentação; 2) agravamento do exame visual; 3) cefaleia resistente ao tratamento médico máximo<sup>5</sup>.

A taxa de recorrência da HII na população pediátrica está descrita em 6 a 22% dos casos e é rara no primeiro ano<sup>20</sup>.

A HII em idade pediátrica é rara e diferente da do tipo adulto. Distinguem-se dois grupos, o grupo pré-pubertário e o grupo pubertário. A associação com causas secundárias é frequente e é fundamental excluir estas condições secundárias. Trata-se de uma causa evitável de perda visual, que requer uma estreita colaboração entre a neuropediatria, a oftalmologia e a neuroradiologia, desde o início do quadro clínico e um longo período de follow-up com monitorização regular da função visual.

## BIBLIOGRAFIA

1. Francesco P. Bernardinia, Altug Cetinkayab, and AlesKesler A, Bassan H. Pseudotumor cerebri - idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *Pediatr Endocrinol Rev.* 2006 Jun;3(4):387-92.
2. Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm. *Pediatr Neurol.* 2010 Dec;43(6):377-90.
3. Bandyopadhyay S. Pseudotumor cerebri. *Arch Neurol.* 2001 Oct;58(10):1699-701.
4. Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Surv Ophthalmol.* 2007 Nov-Dec;52(6):597-617.
5. Standridge SM. Idiopathic intracranial hypertension in children: a review and algorithm. *Pediatr Neurol.* 2010 Dec;43(6):377-90.
6. Distelmaier F, Sengler U, Messing-Juenger M, Assmann

- B, Mayatepek E, Rosenbaum T. Pseudotumor cerebri as an important differential diagnosis of papilledema in children. *Brain Dev.* 2006 Apr;28(3):190-5.
7. Babikian P, Corbett J, Bell W. Idiopathic intracranial hypertension in children: the Iowa experience. *J Child Neurol.* 1994 Apr;9(2):144-9.
  8. Rowe FJ, Sarkies NJ. The relationship between obesity and idiopathic intracranial hypertension. *Int J Obes Relat Metab Disord* 23:54--9, 1999.
  9. Scott IU, Siatkowski RM, Eneyni M, et al: Idiopathic intracranial hypertension in children and adolescents. *Am J Ophthalmol* 124:253--5, 1997.
  10. Lim M, Kurian M, Penn A, et al: Visual failure without headache in idiopathic intracranial hypertension. *Arch Dis Child* 90:206--10, 2005.
  11. Phillips PH, Repka MX, Lambert SR: Pseudotumor cerebri in children. *J AAPOS* 2:33--8, 1998.
  12. Soler D, Cox T, Bullock P, et al: Diagnosis and management of benign intracranial hypertension. *Arch Dis Child* 78:89--94, 1998.
  13. Salman MS, Kirkham FJ, MacGregor DL: Idiopathic "benign" intracranial hypertension: case series and review. *J Child Neurol* 16:465--70, 2001.
  14. McKiernan SP, DiFazio MP: Index of suspicion. Case 3. Diagnosis: Infantile pseudotumor cerebri. *Pediatr Rev* 22:211--5, 2001.
  15. Rowe FJ, Sarkies NJ. Assessment of visual function in idiopathic intracranial hypertension: a prospective study. *Eye (Lond).* 1998;12 ( Pt 1):111-8.
  16. Wall M, Hart WM Jr, Burde RM. Visual field defects in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Am J Ophthalmol.* 1983 Nov;96(5):654-69.
  17. Wolf A, Hutcheson KA. Advances in evaluation and management of pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Ophthalmol.* 2008 Sep;19(5):391-7.
  18. Youroukos S, Psychou F, Fryssiras S, et al: Idiopathic intracranial hypertension in children. *J Child Neurol* 15:453--7, 2000.
  19. Per H, Canpolat M, Gümüş H, Poyrazoğlu HG, Yıkılmaz A, Karaküçük S, Doğan H, Kumandaş S. Clinical spectrum of the pseudotumor cerebri in children: etiological, clinical features, treatment and prognosis. *Brain Dev.* 2013 Jun;35(6):561-8.
  20. Kesler A, Fattal-Valevski A. Idiopathic intracranial hypertension in the pediatric population. *J Child Neurol.* 2002 Oct;17(10):745-8.
  21. Lessell S, Rosman NP. Permanent visual impairment in childhood pseudotumor cerebri. *Arch Neurol.* 1986 Aug;43(8):801-4.
  22. Stiebel-Kalish H, Kalish Y, Lusky M, et al: Puberty as a risk factor for less favorable visual outcome in idiopathic intracranial hypertension. *Am J Ophthalmol* 142:279--83, 2006.
- 

Trabalho apresentado no 56º Congresso da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia a 5 de Dezembro de 2013.

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Os autores declaram não existir qualquer conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Os autores declaram que este trabalho nunca foi publicado, cedendo os seus direitos de autor à Sociedade Portuguesa de Oftalmologia.

#### **CONTACTO**

Josefina Serino, Serviço de Oftalmologia  
Hospital Pedro Hispano, Rua Dr. Eduardo Torres  
4464-513 Senhora da Hora, Matosinhos, Portugal  
E-Mail: juseserino@gmail.com