

INSTITUTO DE NEUROLOGÍA Y NEUROCIROLOGÍA

Hipertensión endocraneana benigna con síndrome de la silla turca vacía

Dr. Pedro Casanova Sotolongo*
Dra. Esperanza Barroso García**
Dr. Norberto Sardiñas Hernández***
Dr. Guillermo Caballero Poo****

Casanova Sotolongo, P. y otros: *Hipertensión endocraneana benigna con síndrome de la silla turca vacía.*

Se informa una paciente de 10 años de edad afectada por hipertensión endocraneana benigna (HEB) que se presentó asociada a un síndrome de la silla turca vacía. Se discuten ambos procesos de aparición poco frecuente y en menor número de casos, asociados. Se señala, además, el interés de su diagnóstico diferencial con una lesión ocupativa intracraneal y particularmente de localización selar o paraselar.

INTRODUCCION

El síndrome de hipertensión endocraneana benigna (HEB) constituye una entidad caracterizada por manifestaciones clínicas de hipertensión intracraneal, ausencia de disfunción focal neurológica, excepto parálisis del nervio motor ocular externo, estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo (LCR) normal y estudios neurorradiológicos que muestran la existencia de un sistema ventricular normal y la ausencia de signos de tumor u otro proceso ocupativo.

Se ha señalado que se presenta con mayor frecuencia entre la tercera y cuarta décadas de la vida y es habitual su aparición en mujeres obesas, es posible, además, diagnosticarla en sujetos menores de 20 años.

Nosotros, sin embargo, la hemos diagnosticado con más frecuencia en el niño (66 casos) que en el adulto (62).

Las causas de esta afección son múltiples, entre ellas se menciona la obstrucción de los senos venosos de la duramadre, sobre todo, de los senos laterales derecho y longitudinal superior, trastornos endocrinos como la obesidad, disturbios menstruales, embarazos, hipoparatiroidismo, etcétera.

* Especialista de I Grado en Neurología. Comisión de Aeronáutica Militar de Servicios Médicos.
** Profesora Titular de Radiología. Jefe del Departamento de Radiología del INN.
*** Especialista de II Grado en Neurología. Subdirector de Asistencia Médica del INN.
**** Especialista de I Grado en Neurología del Hospital Provincial de Matanzas.

Otras causas son la hiper o hipovitaminosis A, enfermedades alérgicas (asma), drogas como la tetraciclina, los esteroides, infecciones, enfermedades anémicas, traumatismo craneal y otras que constituyen una larga lista de enfermedades o condiciones capaces de producir un síndrome de HEB.

Guidette estudió 100 casos y señaló una duración de los síntomas menor de 3 meses en un 80% de éstos. El resto tuvo un curso más prolongado.

La evolución relativamente corta determina que en general la radiografía simple de cráneo no muestra alteraciones en el adulto. En el niño lógicamente se produce diastasis de suturas.

La mayoría de los autores coinciden en señalar que la evolución de los pacientes con esta afección es hacia la recuperación completa casi en su totalidad y que, por lo tanto, su pronóstico es bueno. Sin embargo, en ocasiones aparecen secuelas visuales, sobre todo, la atrofia óptica.

Algunos casos se caracterizan por recidivas en período de tiempo variable que puede llegar hasta varios años y se observa que son más frecuentes las secuelas en este grupo.

El síndrome de la silla turca vacía es una entidad anatómica y radiográfica caracterizada por deformidad y/o aumento de aspecto tumoral de la silla que está en relación con la extensión del espacio subaracnoideo (ESA) dentro de ésta.¹ Para este proceso *Leclercq* y colaboradores, en 1974² propusieron la designación más adecuada de aracnoidocele intraselar.

A pesar de que su causa aún se estudia, se considera como factor predisponente la existencia de un diafragma selar deficiente.

Esta situación anatómica la encontró *Busch*³ en un 58% de 788 autopsias realizadas.

Se acepta en general, que la transmisión de la onda pulsátil del LCR a presión normal, o más probablemente si éste es hipertenso, determina la prolongación del espacio subaracnoideo supraselar en el interior de la silla y esto a su vez condiciona el aumento y remodelaje de la misma.⁴

Esta herniación del espacio subaracnoideo dentro de la silla también puede estar relacionada con una intervención quirúrgica o un tratamiento previo con radioterapia.

Se identifica como síndrome adquirido, el que pertenece a esta segunda posibilidad e idiopático al primero.

En ocasiones existe rinocelea porque se desarrolla una comunicación externa del ESA por la región olfatoria. Esta situación, cuando coexiste con hipertensión intracraneal puede representar un mecanismo compensatorio, pero sin embargo, hay siempre el peligro de infección, por lo que está indicado el tratamiento quirúrgico para resolver la fístula.

En este síndrome, la hipófisis normal queda comprimida dentro de la silla anormal. Ello no lleva implícito manifestaciones clínicas de insuficiencia pituitaria y la mayoría de los autores refieren la ausencia de trastornos endocrinos en los pacientes.

Sin embargo, *Brisman* y colaboradores (1972) señalaron que puede disminuirse algo la liberación de la hormona del crecimiento y encontrarse bajos los niveles de la hormona luteinizante.⁵

Brisman y Ependice (1981)⁶ estudiaron 50 pacientes, de los que 15 (30%) presentaron disfunción hipofisaria: 10% panhipopituitarismo, 10% hipogonadismo y 2 % insuficiencia de ACTH. Señala el autor que las insuficiencias hipofisarias aparecieron principalmente en sujetos con silla de tamaño normal y lo habitual fue un funcionamiento adecuado de la hipófisis en los pacientes con silla balonada.

Este proceso, desde luego, no elimina la posibilidad de que coexista otra afección hipofisaria tumoral o de otra naturaleza sin relación causal con la misma.

El diagnóstico de silla turca vacía se hace por medio del neumoencefalograma, que muestra el paso del aire del espacio subaracnoideo supraselar al interior de la silla, por la cisternografía o por medio de la tomografía axial computarizada que revela la densidad del LCR al ocupar la silla turca, es posible, además, combinar estos últimos procedimientos.

Como señalábamos previamente, la presencia de hipertensión intracraneal, lógicamente puede facilitar la herniación del espacio subaracnoideo dentro de la silla, en presencia de una diafragma incompetente.

Así, *Kauffman*,⁷ en 1968, halló este síndrome en 3 pacientes con hipertensión intracraneal.

*Foley y Posner*⁸ estudiaron 116 pacientes con síndrome de la silla turca vacía y encontraron que de 48, en los que se estudió la tensión del LCR, 16 tenían hipertensión.

De nuestra casuística, *García Tigera*⁹ en su estudio de 40 niños con gliomas de los hemisferios cerebrales encontró un caso con una silla turca aumentada de tamaño y que adoptaba un aspecto tumoral; se le realizó un neumoencefalograma y se comprobó la extensión del receso subaracnoideo supraselar al interior de la silla.

En relación con la hipertensión endocraneana benigna hay también antecedentes de coincidencia con el síndrome de silla turca vacía.

Nelson,¹⁰ en 1975, informó 5 pacientes con hipertensión endocraneana benigna y uno de ellos tenía, además, silla turca vacía.

En nuestra institución hemos atendido 128 síndromes de hipertensión endocraneana benigna, de éstos, 62 adultos y 66 niños que comunicamos previamente.¹¹⁻¹³ Sólo uno de estos niños presentó en la radiografía de cráneo, además de diastasis de suturas, una silla turca aumentada que planteaba el diagnóstico diferencial de una tumoración selar o paraselar.

Presentación del caso

Paciente D. G. B., del sexo femenino, de la raza blanca, de 10 años de edad, con el antecedente de haber sido operada de adenoides a los 5 años de edad y haber sido tratada entonces con tetraciclina y vitamina A.

Dos meses antes de su ingreso presentó cefalea matutina de moderada intensidad, sin acompañarse de otra sintomatología, y en otro centro le realizaron una punción lumbar donde se encontró LCR hipertenso, por lo que se decide su remisión e ingreso en nuestro Instituto.

Al ingreso presentó en el examen físico: talla, 133 cm; peso 30 kg; fondo de ojo, borramiento muy marcado de los bordes nasales de la papila e hiperemia papilar, sin ingurgitación venosa.

El resto del examen es normal, no hay desarrollo mamario, vello pubiano ni axilar y se consideró normal a esa edad esta ausencia de cambios puberales.

Los exámenes de laboratorio: hemograma, eritrosedimentación, glicemia, urea, orina y serología normales.

No se indicó estudios hormonales por presentar talla y peso normal y ausencia de síntomas que indicaran alteraciones endocrinas.

La pericampimetría del 7-11-80 mostró aumento de la mancha ciega.

La agudeza visual fue normal. Punción lumbar con LCR de más de 400 mm de agua de presión y estudio citoquímico normal.

El electroencefalograma (EEG) fue anormal, ligeramente lento, de fondo irritativo izquierdo.

La radiografía simple de cráneo mostró una sutura coronal ligeramente diastasada y la silla turca aumentada con aspecto balonado (figura 1).

Se hizo agujeros de trépano bifrontales y se presentó herniación del cerebro por el trépano derecho con signos de edema cerebral que se observaba por ambos agujeros.

Se hizo neumoventriculografía que evidenció ventrículos laterales pequeños ligeramente asimétricos sin desplazamiento ni deformidades. El tercer ventrículo, acueducto y cuarto ventrículo son normales.

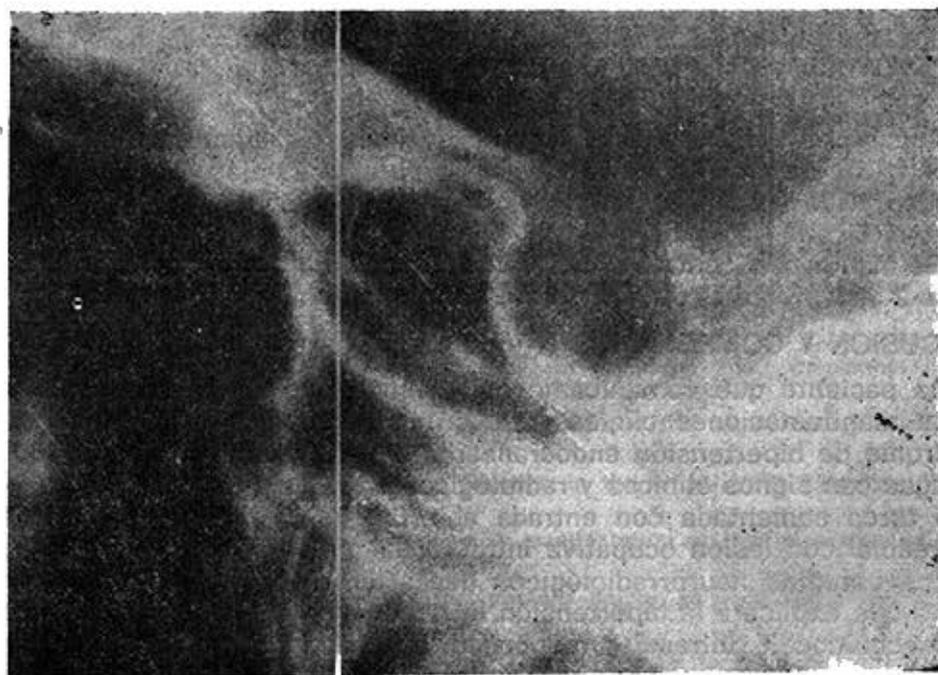


Figura 1. Vista lateral del rayos X de cráneo simple que muestra la silla turca aumentada de tamaño y balonada.

Se comprobó, además, una herniación del espacio subaracnoideo supraselar dentro de la silla turca (figura 2).

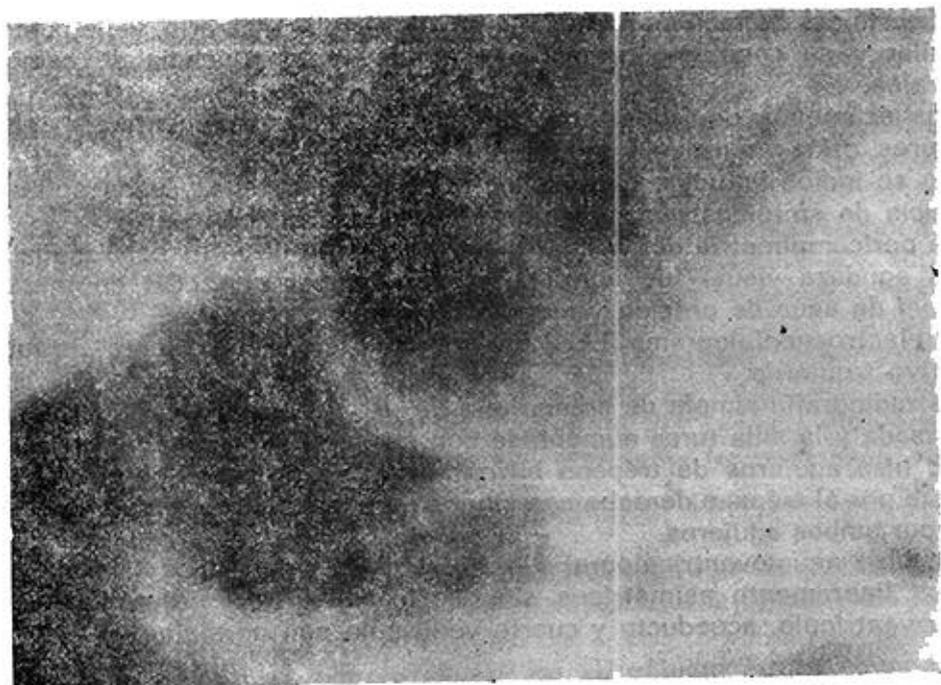


Figura 2. Vista lateral del pneumoencefalograma que muestra una silla turca balonada y herniación del espacio subaracnoideo supraselar dentro de la silla, compatible con un síndrome de la silla turca vacía.

A partir del sexto día del ingreso se impuso tratamiento con betametasona y furosemida en dosis adecuadas durante 23 días. La sintomatología regresó y fue dada de alta 30 días después de su ingreso completamente asintomática.

Se mantuvo el control evolutivo de la paciente por consulta externa durante 2 años después de alta y ésta se ha mantenido asintomática.

DISCUSION Y COMENTARIOS

La paciente que comunicamos sin signos de localización neurológica y sin manifestaciones clínicas endocrinas, presentaba, sin embargo, un síndrome de hipertensión endocraneana muy elevada, de más de 400 mm de agua con signos clínicos y radiológicos en relación con la misma y una silla turca aumentada con entrada abierta que planteaba el diagnóstico diferencial con lesión ocupativa intracraneal y paraselar.

Los estudios neurorradiológicos descartaron toda posible lesión ocupativa que explicara la hipertensión intracraneal y mostraron, sin embargo, un aracnoidocele intraselar responsable del aspecto pseudotumoral de la misma.

Este cuadro clínico y radiológico permitió plantear una hipertensión endocraneana benigna con aracnoidocele intraselar.

El tratamiento y la evolución ulterior hasta 2 años después con control evolutivo que muestra un examen clínico completamente normal, permiten afirmar el diagnóstico.

Llamamos la atención sobre esta coincidencia poco frecuente, y hacemos énfasis en el valor de la interpretación clínica adecuada y los estudios neurorradiológicos para precisar el diagnóstico de un proceso que requiere un tratamiento temprano, a fin de evitar secuelas definitivas de déficit visual que pueden conducir hasta la ceguera a estos pacientes.

SUMMARY

Casanova Sotolongo, P. et al. *Mild endocranial hypertension with empty sella turcica syndrome.*

The case of a girl aged 10 years affected by mild endocranial hypertension (MEH) associated with empty sella turcica, is reported. Unfrequent onset of both processes and in few cases associated, are discussed. In addition concerning differential diagnosis with an intracranial lesion and, particularly, sellar or parasellar located, is pointed out.

RÉSUMÉ

Casanova Sotolongo, P. et al. *Hypertension endocrânienne bénigne avec syndrome de la selle turcique vide.*

Il est rapporté le cas d'une malade âgée de 10 ans, atteinte d'hypertension endocrânienne bénigne (HEB), qui s'est associée à un syndrome de la selle turcique vide. On discute les 2 processus d'apparition peu fréquente et dans un petit nombre de cas associés. Il est en plus signalé l'intérêt de son diagnostic différentiel avec une lésion occupant le crâne, notamment à localisation sellaire ou parasellaire.

BIBLIOGRAFIA

1. Barroso, E.: Radiología de la silla turca. La Habana, Editorial Científico-Técnica, 1980, P. 163.
2. Leclercq, T. A. et al.: Intrasellar arachnoidocele and so-called sella syndrome. Surg Neurol 2(5): 295-299, 1974.
3. Bush, W.: Die Morphologie der sella und ihre Beziehung zur Hypophyse. Virchows Arch. (Pathol Anat) 320: 473, 1951.
4. Sones, P. J.; E. R. Heinz: The sella turcica in multiparity with comments on the effects of pseudotumor cerebri. Brit J Radiol 45: 503-506, 1972.
5. Brisman, R., et al.: Cerebrospinal fluid rhinorrhea and the empty sella. J Neurosurg 31: 538-543, 1969.
6. Brisman, R.; K. S. Eperdice: Pituitary function in the empty sella syndrome. Neuroendocrinology 32: 70-77, 1981.
7. Kaufman, B.: The "empty" sella turcica. A manifestation of the intrasellar subarachnoid space. Radiology 90: 931-941, 1968.
8. Foley, H.; J. B. Posner: EIH and the primary empty sella. (Abstract.) Neurology (Minneapolis) 24: 358, 1974.
9. García Tigera, L.: Gliomas de los hemisferios cerebrales en el niño. Estudio de 40 casos. Tesis de Grado, 1976.
10. Nelson, D. H. et al.: ACTH producing tumor of the pituitary gland. N Engl J Med 259: 161, 1959.

11. *Casanova, P. S. y colaboradores*: Hipertensión endocraneana benigna en niños. Rev Cub Ped 54(2): 187-198, 1982.
12. *Casanova, P. S. y colaboradores*: Hipertensión endocraneana benigna en adultos. Rev Cub Med 21: 542-554, 1982.
13. *Casanova, P. S. y colaboradores*: Trastornos visuales como secuelas en la hipertensión endocraneana benigna. Rev Cub Med 21(3):321-329, 1982.

Recibido: 2 de mayo de 1984

Aprobado: 19 de mayo de 1984

Dr. *Pedro Casanova Sotolongo*
Laboratorio Medicina Aeronáutica (Naval)
Instituto Superior Medicina Militar
Ave. Monumental
Habana del Este
Ciudad de La Habana
Cuba