

# Pseudotumor cerebri en lupus eritematoso sistémico: reporte de caso

María Alejandra Gómez, Silvia Rodríguez, Juan Aguirre

*Servicio de Oftalmología, Hospital Angel C. Padilla, San Miguel de Tucumán, Argentina.*

---

**Recibido:** 14 de octubre de 2015.

**Aceptado:** 19 de abril de 2016.

## Correspondencia

Dra. María Alejandra Gómez  
Hospital Ángel C. Padilla  
Alberdi 540  
4000 San Miguel de Tucumán.  
m.alejandragomez@hotmail.com

**Oftalmol Clin Exp** (ISSN 1851-2658)  
2016; 9 (2): 64-73.

## Resumen

**Objetivo:** Presentación de caso clínico de paciente que presenta en forma conjunta hipertensión endocraneal y lupus eritematoso sistémico.

**Material y métodos:** Paciente de sexo femenino de 18 años de edad con diagnóstico de LES y cefalea holocraneal. Fondo de ojo: papilas tumefactas con bordes difusos, vasos tortuosos y hemorragia papilar. La paciente cumplió con los criterios modificados de Dandy para diagnóstico de pseudotumor cerebri: cefalea, edema de papila bilateral, punción lumbar con presión de apertura elevada, LCR normal e imagenología sin evidencia de patología subyacente.

**Resultados:** Se realizó PL con elevada presión de apertura. Se diagnosticó pseudotumor cerebri y se inició tratamiento con meprednisona 40 mg/día y acetazolamida 250 mg cada 6 horas; controles de fondo de ojo y estado ácido-base cada 48 horas con mejoría progresiva. En coincidencia con publicaciones previas, presentó un elevado índice de actividad del lupus eritematoso sistémico, respondiendo satisfactoriamente al tratamiento con glucocorticoides y diuréticos.

**Conclusión:** La cefalea es el síntoma más común encontrado en los pacientes con lupus neuropsiquiátrico y es atribuible a diferentes síndromes. Es importante definir la causa de dolor de cabeza en los pacientes con lupus eritematoso sistémico, ya que no hay patrón típico en el dolor de cabeza benigno de lupus. Aunque los mecanismos de las manifestaciones cerebrales no son siempre fácilmente identificables, se sugiere que el pseudotumor cerebri deba incluirse. Existen a nivel mundial escasas publicaciones de este síndrome en pacientes con

lupus eritematoso sistémico, lo que hace de éste el primer caso informado en nuestro país.

**Palabras clave:** pseudotumor cerebri, lupus eritematoso sistémico.

## Pseudotumor cerebri in systemic lupus erythematosus: a case-report

### Abstract

**Objective:** clinical case report on a patient with endocranial hypertension coexisting with systemic lupus erythematosus (SLE).

**Material and methods:** 18-year-old female patient diagnosed with SLE and holocranial headache. Funduscopy revealed edematous optic discs with blurred margins, tortuous vessels and optic disc hemorrhage. The patient met the modified Dandy criteria for the diagnosis of pseudotumor cerebri: headache, bilateral optic disc edema, lumbar puncture (LP) revealing elevated opening pressure, normal CSF and imaging techniques failing to reveal any underlying disease.

**Results:** The patient underwent a LP that evidenced elevated opening pressure. Diagnosis of pseudotumor cerebri was established and treatment with meprednisone 40 mg daily and acetazolamide 250 mg q.i.d. was initiated; ocular fundus and acid-base state controls performed at 48-hour intervals revealed progressive improvement. Consistently with previous publications, an elevated Lupus Erythematosus Disease Activity Index was observed, with satisfactory response to therapy with glucocorticoids and diuretics.

**Conclusion:** Headaches are the most common symptoms found in patients with neuropsychiatric lupus and they are attributed to different syndromes. Identification of the cause of headaches in patients with SLE is important, since there is no typical pattern of benign headache in lupus. Though the mechanisms of brain manifestations are not always easily identifiable, it is suggested that pseudotumor cerebri should be included. There are scarce publications on this syndrome in patients with SLE worldwide, with this being the first reported case in our country.

**Keywords:** pseudotumor cerebri, systemic lupus erythematosus.

## Pseudotumor cerebral em lúpus eritematoso sistémico: reporte do caso

### Resumo

**Objetivo:** Apresentação de caso clínico de paciente que apresenta em forma conjunta hipertensão endocraniana e lúpus eritematoso sistémico (LES).

**Material e métodos:** Paciente de sexo feminino de 18 anos de idade com diagnóstico de LES e cefaleia holocraniana. Fundo de olho: papilas tumefactas com limites difusos, vasos tortuosos e hemorragia papilar. A paciente cumpriu com os critérios alterados de Dandy para diagnóstico de pseudotumor cerebral: cefaleia, edema de papila bilateral, punção lombar com pressão de abertura elevada, LCR normal e imagenologia sem evidência de patologia subjacente.

**Resultados:** Foi realizado PL com elevada pressão de abertura. Diagnosticou-se pseudotumor cerebral e se começou tratamento com meprednisona 40 mg/dia e acetazolamida 250 mg cada 6 horas; controles de fundo de olho e estado ácido-base cada 48 horas com melhora progressiva. Coincidindo com publicações prévias, apresentou um elevado índice de atividade do lúpus eritematoso sistémico, respondendo satisfatoriamente ao tratamento com glucocorticoides e diuréticos.

**Conclusão:** A cefaleia é o sintoma mais comum achado nos pacientes com lúpus neuropsiquiátrico e é atribuível a diferentes síndromes. É importante definir a causa do dor de cabeça nos pacientes com lúpus eritematoso sistémico, já que não existe padrão típico no dor de cabeça benigno de lúpus. Embora os mecanismos das manifestações cerebrais não sejam sempre facilmente identificáveis, se sugere que o pseudotumor cerebral seja incluído. Existem escassas publicações no mundo dessa síndrome em pacientes com lúpus eritematoso sistémico, o que faz com que este seja o primeiro caso informado em nosso país.

**Palavras chave:** pseudotumor cerebral, lúpus eritematoso sistémico.



## Introducción

El término *pseudotumor cerebri* fue impuesto en 1904 por Nonne para describir una condición caracterizada por síntomas asociados con tumores intracraneales con un curso inusual de remisión. Posteriormente se denominó “hipertensión intracraneal benigna” por Foley en 1955.

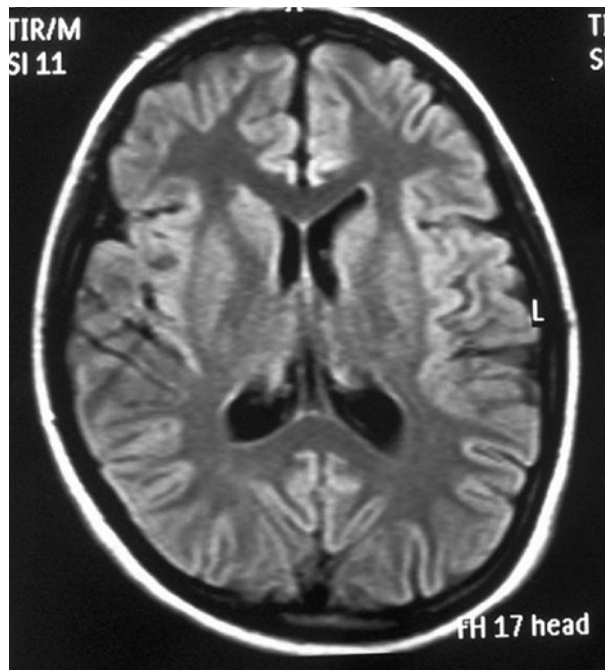
La ausencia de una etiología identificable en casi el 90% de los casos y la incidencia de la pérdida de la visión como resultado de esta condición ha llevado a la unificación de sustituir el término hipertensión intracraneal “benigna”, que es equivocado. La hipertensión intracraneal idiopática (HII) es un síndrome neurológico caracterizado por síntomas y signos de hipertensión intracraneal sin evidencia de lesión estructural o de hidrocefalia. Suele ser autolimitada aunque con tendencia a la recidiva. Es más frecuente en mujeres de edad media, obesas y/o con irregularidades menstruales. La manifestación clínica más frecuente es la cefalea asociada a síntomas oculares tales como disminución de la agudeza visual, escotomas y fotopsias así como diplopía por afectación característica del VI par. Incluso puede llegar a provocar ceguera irreversible. La elevación de la presión del líquido cefalorraquí-

deo (LCR) por encima de 250 mm de H<sub>2</sub>O tras descartar patología intracraneal es diagnóstica de la enfermedad. Esta situación mantenida provoca la aparición de signos en las imágenes de resonancia magnética (RM) que permite excluir otras patologías con presentaciones clínicas similares. Se prefiere el término más abarcador «PTC» para reflejar las limitaciones de diagnóstico en la aclaración de las posibles causas secundarias de HII.

Existen varios criterios formalizados para HII en la literatura y están sujetos a un amplio debate. Los criterios modificados de Dandy incorporaron el uso de la TC en el diagnóstico de PTC, principalmente como un medio de excluir causas ocultas de la hipertensión intracraneal.

Friedman y Jacobson actualizan estos criterios para reflejar los avances de la RM y la caracterización de otras etiologías como la trombosis venosa.

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune multisistémica crónica que puede afectar a cualquier órgano del cuerpo. Las manifestaciones neurológicas son muy poco comunes y el Colegio Americano de Reumatología (ACR, por sus siglas en inglés) definió 19 síndromes neuropsiquiátricos que pueden ocurrir en pacientes con LES. Las manifestaciones neurooftalmológicas se refieren a las que surgen de las



lesiones primarias en los músculos oculares, unión neuromuscular, nervios ópticos y vías visuales, y el sistema nervioso central, dando lugar a ptosis, síntomas visuales o defectos del campo visual.

En un estudio de cohorte se investigó la frecuencia y las características de los dolores de cabeza en pacientes lúpicos; de 308 pacientes, el 17,8% tenía algún tipo de dolor de cabeza dentro del periodo ventana (6 meses antes de diagnóstico hasta la visita de inclusión). El dolor de cabeza se manifestó con migrañas en 187 pacientes (60,7%), tensional en 119 (38,6%), inespecífico en 22 (7,1%), migraña en racimo en 8 (2,6%) y la hipertensión intracraneal en 3 (1,0%). Hubo 29 pacientes (9,4%) con al menos dos tipos diferentes de dolores de cabeza<sup>1</sup>.

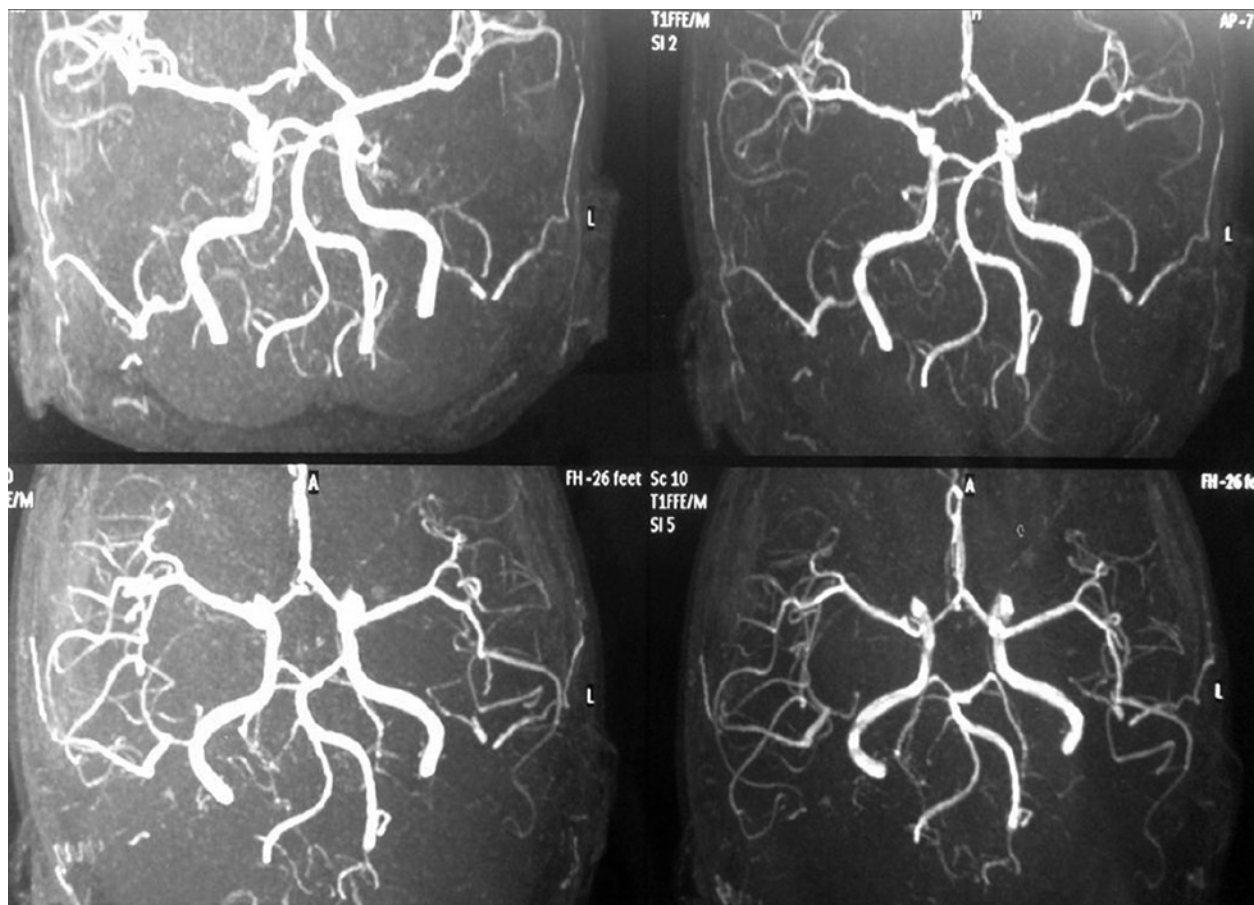
En una revisión de 1084 pacientes con LES, 47 se sometieron a estudios del líquido cefalorraquídeo a causa de su dolor de cabeza intratable y ocho (17%) de ellos fueron diagnosticados con hipertensión intracraneal idiopática. Todas eran mujeres con edades entre 14 a 32 años. Nadie pertenecía al grupo de la obesidad. Dolor de cabeza, náuseas, vómitos y visión borrosa son los síntomas más comunes. Todos los pacientes tenían LES activo en el momento del ingreso (índice de actividad del LES  $\geq 6$ ). Cinco pacientes tenían nefritis lúpica. En ocho pacientes había dos con anticuerpos anti-

fosfolípidos, dos con anticuerpos anti-P ribosomal y seis con anticuerpos anti-Ro. Todos los sujetos se recuperaron sin ningún tipo de complicación después de la terapia con esteroides de dosis alta<sup>2</sup>.

En 1968 Bettman *et al* fueron los primeros en definir un caso de LES y PC<sup>3</sup>. Se trata de una complicación poco frecuente; según algunos trabajos revisados la prevalencia del pseudotumor cerebri asociado a LES es de 1-1,9 por 100.000. La mayoría de pacientes responden favorablemente al tratamiento con corticoides como único o como coadyuvante junto con otros tratamientos, lo cual sugiere que los corticoides no son la causa de PC en estos pacientes<sup>4</sup>. Aproximadamente el 60% de los pacientes presenta anticuerpos antifosfolípido. Los anticuerpos anticardiolipina están relacionados con la disfunción cognitiva, lo que sugiere un mecanismo relacionado con la patogenicidad del anticuerpo y no únicamente un mecanismo trombótico<sup>5</sup>.

Solamente un pequeño número de pacientes con LES con manifestaciones neurooftalmológicas se ha informado en la literatura. Aunque estas manifestaciones se encuentran con poca frecuencia en el LES, son causas importantes de discapacidad y deterioro de la calidad de vida.

En 1999 el American College of Rheumatology (ACR) publicó los criterios de la afectación del SNC



en el LES. El PC se incluyó posiblemente por su baja frecuencia y su relación poco clara con el LES<sup>6</sup>.

### Paciente y métodos

Paciente de sexo femenino de 18 años de edad con antecedentes de poliartritis simétrica de 2 años de evolución en tratamiento con metotrexato. Se la hospitaliza en abril de 2013 por un cuadro constituido por hipertensión arterial (160/100), edema generalizado, oliguria, rash malar, úlcera nasal y cefalea holocraneal persistente. Laboratorio: examen de orina: hematuria, proteinuria de rango nefrótico, ANA 1/2560 patrón moteado, anti-DNA 1/640, hipocomplementemia, anti  $\beta$ 2GP1 positivo. Se realiza diagnóstico de LES (SLEDAI 16), se programa biopsia renal y se inicia tratamiento con hidroxicloroquina, furosemida y enalapril.

Al examen oftalmológico presentó edema bpalpebral pálido, blando y frío en ambos ojos, agudeza visual de 7/10 ambos ojos que corregían a 10/10 con corrección. Visión cercana de 0,50 D, visión cromática conservada, reflejos fotomotor y consensual conservados, presión intraocular 12 mmHg ambos ojos. Fondo de ojo: papilas tumefactas con bordes difusos, vasos tortuosos y hemorragia papilar. Mácula con brillo conservados. La angiografía con fluoresceína mostró un aumento de hiperfluorescencia que se extendía más allá de los márgenes del disco, lo que confirma el diagnóstico de edema de papila.

### Resultados

Se plantearon diagnósticos diferenciales: vasculitis de SNC, tumor cerebral y trombosis del seno cavernoso, trombosis de senos venosos cere-

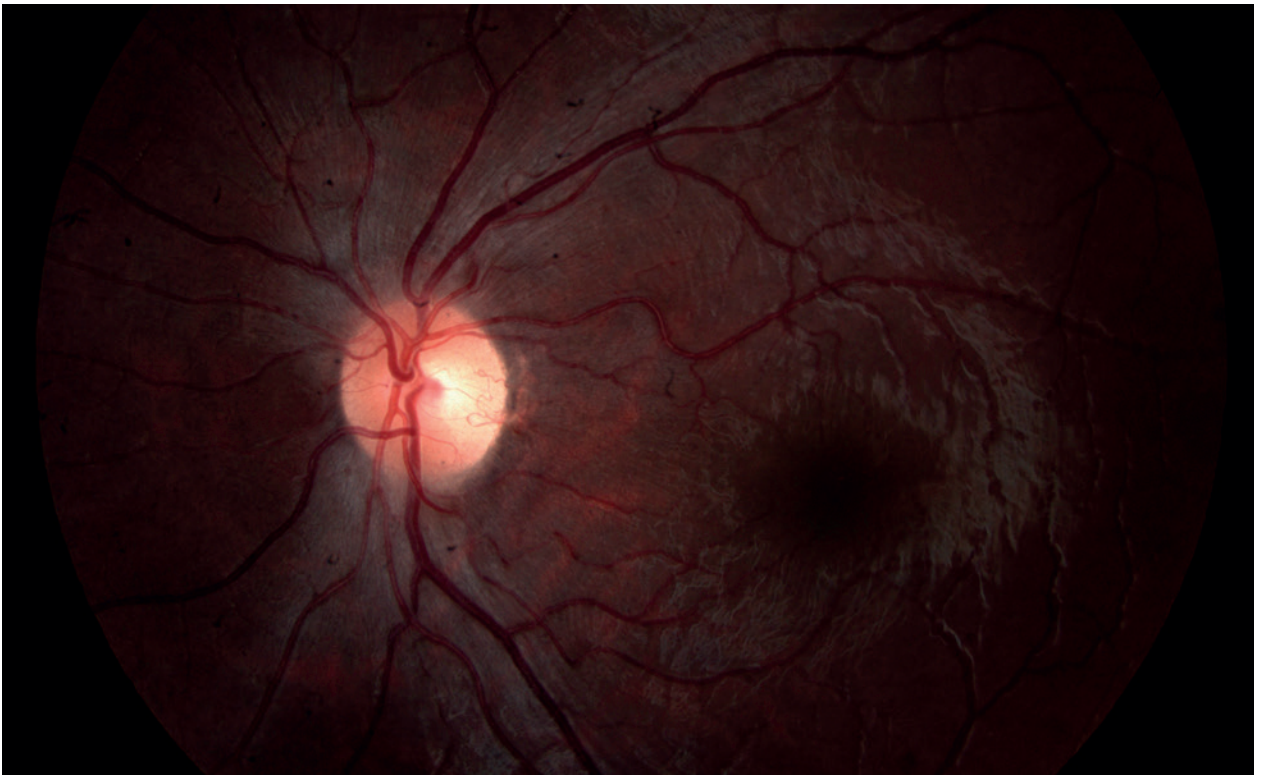


brales. Se realizó: TAC cerebral normal, punción lumbar con presión de apertura de 30 mmHg, líquido cefalorraquídeo (LCR) de características normales y angio-resonancia cerebral con leve dilatación del ventrículo derecho, sin signos de trombosis de senos venosos. La resonancia magnética de cerebro mostraba un ligero aplastamiento de la esclera posterior y distensión del espacio subaracnoideo perineural.

Al saber que los síntomas iniciales de la trombosis de seno cavernoso son: cefalea intensa y progresiva o dolor facial —normalmente unilaterales y localizados en las regiones retroorbitaria y frontal—, que es habitual la fiebre alta, y que posteriormente se desarrollan oftalmoplejía (que empieza por el VI nervio craneal en la mirada lateral), exoftalmos y edema palpebral, que a menudo se hacen bilaterales; que puede haber disminución de la sensibilidad facial; descenso del nivel de conciencia, confusión y convulsiones y que los pacientes también pue-

den presentar anisocoria o midriasis (disfunción del III par craneal), edema de papila y pérdida de visión; con el examen clínico y laboratorio inicial de nuestra paciente descartamos dicha patología<sup>1</sup>.

Mientras que la trombosis venosa cerebral (TVC) es una patología del sistema nervioso central cuya incidencia es aún desconocida, su diagnóstico es más difícil si se toma en cuenta que las manifestaciones neurológicas que ocasiona y su método de presentación pueden ser extremadamente variables. Las manifestaciones clínicas de la TVC incluyen: cefalea (74%), seguida de papiledema (45%); además pueden presentarse convulsiones, déficit neurológico focal (35-50%) y diferentes grados de compromiso de conciencia. En pacientes que cursan con obstrucción aislada del seno venoso es más frecuente hallar un cuadro de hipertensión endocraneal; a diferencia de lo que ocurre en las trombosis de venas cerebrales, donde generalmente existe daño focal<sup>8</sup>. El hecho



que la paciente tenga diagnóstico de lupus aunque no presente signos de foco incrementa el riesgo de presentación de TVC. El examen con mayor sensibilidad en demostrar el proceso patológico es la angiografía cerebral, que detecta la falta total o parcial de llenado de uno o más senos venosos. Pueden existir además signos indirectos de TVC, que incluyen vaciamiento retardado del medio de contraste y la presencia de circulación colateral, entre los hallazgos más importantes. Los más frecuentemente afectados son el seno sagital superior (seno longitudinal) y el seno lateral, y es rara vez limitada la oclusión a un seno aislado (29%). LCR: con características anormales en un 84% de los casos de TVC, muestra un incremento de presión de salida del LCR, aumento de proteínas (62%), presencia de glóbulos rojos (62%) y pleocitosis (31%)<sup>9</sup>. TAC craneal: la anormalidad más frecuente es la presencia de ventrículos pequeños, usualmente asociado a edema local o generalizado. En ocasiones existe lesión focal del parénquima (hipodensidades en relación a infartos, algunos en territorio no arterial; con frecuencia de tipo hemorrágico). Ninguno de estos parámetros se encontraron en la angiorresonancia de la paciente y el LCR era de características normales. La TAC no mostraba signos de edema ni ventrículos pequeños. Los hallazgos en la RMN en pacientes con trombosis de senos venosos se clasifican en:

*Signos directos.* El signo radiológico clásico en una TVC subaguda es la señal hiperintensa en el interior del seno afectado en secuencias potenciadas en T1, secundario a la ausencia de flujo y la presencia de material trombótico. Sin embargo, es necesario confirmar este signo ya que pueden existir falsos positivos mediante secuencias en diferentes planos o realizar un estudio poscontraste que demuestre el signo delta. El trombovenoso presenta cambios de señal a lo largo del tiempo, en función de la progresiva degradación de la hemoglobina.

*Signos indirectos.* Secundarios a las lesiones parenquimatosas, se presentan en un 40-70% de los casos<sup>102</sup>. Ninguno de estos signos estuvieron presentes en la RMN de la paciente. Motivo por el cual se descartó el diagnóstico.

Se diagnostica pseudotumor cerebri y se inicia tratamiento con meprednisona 40 mg/día y ace-

tazolamida 250 mg cada 6 horas, con controles de fondo de ojo y estado ácido-base cada 48 horas con mejoría progresiva. Al mes se constata normalización del fondo de ojo y resolución de la cefalea, por lo que se suspende acetazolamida, continuando con glucocorticoides debido al compromiso renal.

## Discusión

Los primeros casos de pseudotumor cerebri fueron descritos por Quinke en 1893. Se trata de un síndrome complejo definido por los criterios de Dandy caracterizados por la presencia de hipertensión intracraneal en ausencia de lesiones ocupantes de espacio o hidrocefalia, con normalidad del LCR (excepto por aumento de la presión), en pacientes conscientes y orientados y con exploración neurológica normal (salvo parálisis del VI par craneal)<sup>11</sup>.

El pseudotumor cerebri ha sido descrito como uno de los síndromes neuropsiquiátricos en LES. Hasta la fecha se han reportado aproximadamente 25 adultos y niños que manifiestan PTC en asociación con LES. En unos pocos casos pediátricos comunicados el PTC era el signo de presentación inicial de LES. La asociación de LES y IH todavía no está claro. Los mecanismos propuestos incluyen lesión inmune dentro de las vellosidades aracnoideas y la consiguiente reducción en la absorción de LCR o probable estado de hipercoagulabilidad sin manifestación vascular trombótica, dando lugar a microobliteración de arteriolas cerebrales y sistemas venosos. Los anticuerpos antifosfolípidos están asociados con la trombosis venosa cerebral o estenosis que provoca disrupción de la barrera hematoencefálica y por lo tanto disminuye absorción del LCR. La retirada de esteroides en el tratamiento del LES puede ser un factor predisponente o precipitando en el desarrollo de IH en los pacientes. Nuestra paciente cumplió con los criterios modificados de Dandy para diagnóstico de PTC: cefalea, edema de papila bilateral, punción lumbar con presión de apertura elevada, LCR normal e imagenología sin evidencia de patología subyacente ni tratamiento corticoideo previo. Las series de casos han informado una asociación entre PTC y una variedad de condiciones médicas, que incluyen anomalías endocrinológicas como hipo e hipertiroidismo, síndrome de Cushing



e hipoparatiroidismo, anemia grave, uso de algunos medicamentos como vitamina A, antibióticos, anti-conceptivos orales, esteroides y la indometacina. En el embarazo, la paciente no presentaba ninguna de estas asociaciones<sup>12</sup>.

En el estudio sobre resonancia magnética en pseudotumor cerebri, las imágenes revelaron aplanamiento de la esclerótica posterior en el 80% de los pacientes con pseudotumor cerebral, la silla turca vacía en 70%, la distensión del espacio subaracnoideo perióptica en 45%, la mejora del nervio óptico prelaminar en 50%, la tortuosidad vertical del nervio óptico en su porción orbital en 40%, y la protrusión intraocular del nervio óptico prelaminar en 30%. Sobre la base de estas señales de RM, el examinador fue capaz de predecir la presencia de la presión intracraneal elevada en el 90% de los casos con pseudotumor cerebral y la ausencia de la presión intracraneal elevada en todos los sujetos de control<sup>13</sup>.

En coincidencia con publicaciones previas, presentó un elevado índice de actividad del LES, respondiendo satisfactoriamente al tratamiento con glucocorticoides y diuréticos.

El tratamiento médico se indica para mantener una buena visión, cuando el principal síntoma del paciente es dolor de cabeza. Los inhibidores de la anhidrasa carbónica son el tratamiento de elección, aunque no hay datos prospectivos que confirmen su eficacia<sup>14</sup>. La acetazolamida (Diabo) y metazolamida (Neptazane) inhiben la anhidrasa carbónica en el plexo coroideo y aparentemente disminuyen la producción de LCR. También actúan como diuréticos suaves. La acetazolamida en pacientes adultos se inicia normalmente a 1 g al día (250 mg cuatro veces al día o 500 mg BID), con una dosis diaria máxima recomendada de 4 g. Los efectos secundarios incluyen parestesias, letargo y alteración del gusto, y pueden limitar la dosis. Aunque los diuréticos-CAI (es decir, furosemida, clortalidona, espironolactona) no se han utilizado en el tratamiento de la PTC, su eficacia en la reducción de ICP no está claro. La hipopotasemia puede ocurrir con cualquiera de estos agentes y los electrolitos en la sangre deben vigilarse<sup>15</sup>.

Los corticosteroides generalmente no se recomiendan para uso rutinario en PTC, aunque bajan la PIC de forma aguda. La retirada de corticosteroides se asocia con un aumento de rebote de la PIC y

sus efectos secundarios a largo plazo —incluyendo el aumento de peso y retención de líquidos— son indeseables en pacientes con PTC<sup>16</sup>. Los pacientes con PTC y LES en su mayoría necesitan tratamiento con glucocorticoides debido a que concomitantemente presentan LES activo<sup>17</sup>. Esto contrasta con el tratamiento de primera línea con acetazolamida en el PTC no relacionado con el LES. En todos los artículos encontrados que asociaban PTC y LES el tratamiento incluía corticoides, diuréticos y en algunos casos, inmunosupresores como la azatioprina<sup>18</sup>, algunos de estos casos presentaron recidivas luego de finalizado el tratamiento corticoideo. En esta paciente, dada su adecuada tolerancia a la acetazolamida y a que es el tratamiento de primera elección en pacientes con PTC, se decidió realizar terapia combinada, es decir, glucocorticoides, diuréticos y acetazolamida, con muy buena respuesta al tratamiento y sin recidivas hasta el día de la fecha.

## Conclusión

La cefalea es un síntoma común en los pacientes con LES neuropsiquiátricos y atribuible a varias causas. La hipertensión endocraneal (HE) ha sido descrita como uno de los síndromes neuropsiquiátricos en el LES. Hasta la fecha se han informado alrededor de 25 adultos y niños que manifiestan HE en asociación con LES. El caso presentado aquí es la primera paciente comunicada en Argentina. La asociación de LES y HE todavía no está clara. Los mecanismos propuestos incluyen lesión inmunitaria dentro de las vellosidades aracnoideas y la consiguiente reducción en la absorción de LCR o estado de hipercoagulabilidad probable sin trombosis vascular abierta que da lugar a microobliteración de arteriolas cerebrales y del sistema venoso. Es importante la sospecha de pseudotumor cerebri en pacientes con LES que presenten cefalea intensa, pues la asociación de PC y LES probablemente no es una coincidencia. La alta prevalencia de serología o prueba clínica de un estado de hipercoagulabilidad sugiere que los eventos tromboembólicos microscópicos juegan un papel en la génesis de la PC. El tratamiento de la PTC debe adaptarse a los síntomas que presentan los pacientes, la visión y las comorbilidades. Se necesita un equipo multi-

disciplinario y múltiples formas de tratamiento con frecuencia. Aunque no existen recomendaciones claras, una consideración cuidadosa de presentación particular de un paciente puede llevar un clínico para el tratamiento más eficaz y apropiado.

## Referencias

1. Hanly JG, Urowitz MB, O'Keefe AG *et al.* Headache in systemic lupus erythematosus: results from a prospective, international. inception cohort study. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 2887-2897.
2. Kim JM, Kwok SK, Ju JH, Kim HY, Park SH. Idiopathic intracranial hypertension as a significant cause of intractable headache in patients with systemic lupus erythematosus: a 15-year experience. *Lupus* 2012; 21: 542-7.
3. Jennekens FG, Kater L. The central nervous system in systemic lupus erythematosus. Part 1: clinical syndromes: a literature investigation. *Rheumatology (Oxford)* 2002; 41: 605-18.
4. Hershko AY, Berkun Y, Mevorach D, Rubinow A, Naparstek Y. Increased intracranial pressure related to systemic lupus erythematosus: a 26-year experience. *Semin Arthritis Rheum* 2008; 38: 110-5.
5. Zandman-Goddard G, Chapman J, Shoenfeld Y. Autoantibodies involved in neuropsychiatric SLE and antiphospholipid syndrome. *Semin Arthritis Rheum* 2007; 36: 297-315.
6. Liang MH, Gorzillius M, Bae SC *et al.* The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum* 1999; 42: 599-608.
7. Garrity J. Trombosis del seno cavernoso. En: *Manual Merck*. Versión para profesionales. Kenilworth, NJ: Merck Sharp & Dohme, c2016. Disponible en: <http://www.merckmanuals.com/es-pr/professional/trastornos-oft%C3%A1lmicos/enfermedades-de-la-%C3%B3rbita/trombosis-del-seno-cavernoso>. [consultado: 10 mar. 2016].
8. Duque L. Trombosis venosa cerebral. *Cuadernos de neurología*. 1992; 20. Disponible en: [http://escuela.med.puc.cl/publ/cuadernos/cuadernos\\_92/pub\\_02\\_92.html](http://escuela.med.puc.cl/publ/cuadernos/cuadernos_92/pub_02_92.html) [consultado: 10 mar. 2016].
9. Bousser MG, Chiras J, Bories J, Castaigne P. Cerebral venous thrombosis: a review of 38 cases. *Stroke* 1985; 16: 199-212.
10. Sánchez Rubio N, Escobar Mallada B, Velasco Bejarano A, Benítez Vázquez AM, Murias Quintana E, Meilán Martínez A. Revisión de la trombosis venosa cerebral: diagnóstico, tratamiento y evolución clinicoradiológica. Poster presentado en congreso de la Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM), Granada, España, 24-28 de mayo de 2012. Disponible en [http://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing\\_poster&task=viewsection&ti=362896](http://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewing_poster&task=viewsection&ti=362896) [consultado: 10 mar. 2016]
11. Gil Moreno MJ, Pinel González AB, Escolar Escamilla E, Marasescu R, Morlán Gracia, L. Hipertensión intracraneal benigna y lupus eritematoso sistémico: a propósito de un caso. *Neurol Arg* 2012; 4: 27-30.
12. Kuyucu S, Argın A, Kuyucu N, Özen S. Systemic lupus erythematosus presenting with pseudotumor cerebri: a rare association. *Turk J Pediatr* 2007; 49: 98-101.
13. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri *Ophthalmology* 1998; 105: 1686-93.
14. Rubin RC, Henderson ES, Ommaya AK, Walker MD, Rall DP. The production of cerebrospinal fluid in man and its modification by acetazolamide. *J Neurosurg* 1966; 25: 430-6.
15. Dave SB, Subramanian PS. Pseudotumor cerebri: an update on treatment options. *Indian J Ophthalmol* 2014; 62: 996-8.
16. Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biouesse V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2007; 68: 229-32.
17. Man BL, Mok CC, Fu YP. Neuro-ophthalmologic manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review. *Int J Rheum Dis* 2014; 17: 494-501.
18. Yoo WH, Park JH, Kim HK, Park TS, Baek HS. Recurrent pseudotumor cerebri in systemic lupus erythematosus: a case report. *J Korean Med Sci* 2001; 16: 805-8.