

LOS SINDROMES MAS IMPORTANTES DE LAS VIAS VISUALES

III

SINDROME DEL NERVIÓ OPTICO (SINDROME VISUAL PREQUIASMATICO)*

DR. MAGIN PUIG SOLANES

EN 1942 PROPUSE denominar "Síndrome del nervio óptico" o "Síndrome visual prequiasmático" al cuadro clínico producido por la interrupción de las vías visuales entre el ojo y el quiasma: nervio óptico en sus porciones orbitaria, canalicular e intracraneal; se pretendió, así, agrupar bajo un nombre genérico los casos conocidos hasta esa fecha en la literatura con el nombre de "neuritis óptica retrobulbar", término impropio ya que la mayoría de ellos no corresponde a "inflamación" sino a degeneración tóxica, compresión mecánica, sección traumática, etc., etc. de las fibras del II par craneano; al llamado "síndrome del haz papilo-macular" de Redfild que, como veremos más adelante, constituirá solamente una de sus variedades y al denominado "síndrome de compresión intracraneana del nervio óptico" de Desvignes, que corresponderá, también, a otra de ellas.

El síndrome reviste cuatro variedades topográficas: axil ("síndrome del haz papilo-macular" de Redfild) cuando la interrupción en el eje del nervio bloquee las fibras maculares** periaxil; periférica ("perineuritis" de Willbrand y Saenger) cuando sean las fibras situadas en la superficie del tronco nervioso las atacadas por el proceso patológico; mixta y total ("neuritis transversa" de Willbrand y Saenger) (Fig. 1).

La interrupción podrá ser de naturaleza inflamatoria (por verdadera "neuritis" retrobulbar), debida a degeneración tóxica, compresión mecánica o sección

* Trabajo leído por su autor en la sesión ordinaria del 16 de octubre de 1963.

** Que en la retina forman un haz extendido entre la mácula y la papila óptica (Haz "papilo-macular").

traumática del tronco nervioso o formar parte de cuadros neurológicos sistematizados (esclerosis en placas, etc.).

CUADRO CLÍNICO

Se halla constituido por alteraciones campimétricas y de la agudeza visual —etapa funcional del proceso— y por modificaciones del fondo del ojo —etapa orgánica—.

I. ETAPA FUNCIONAL

Alteraciones campimétricas: Son las fundamentales, las que, en realidad, caracterizan el síndrome.

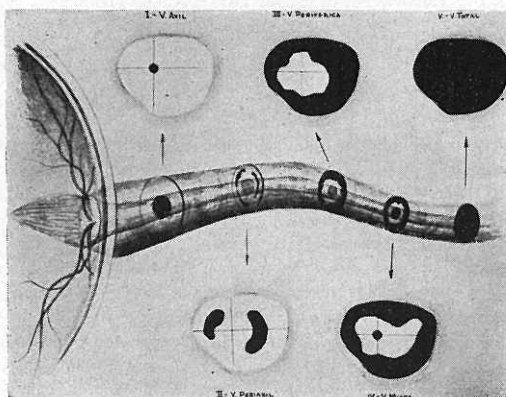


FIGURA 1

a) *Variedad axil:* se manifiesta por un escotoma que en los casos típicos es estrictamente central ("centro-central") ocupando una extensión de dos a tres grados alrededor del punto de fijación (Fig. 2), pero que con frecuencia es mayor (escotomas "gigantes", de veinte o más grados) (Fig. 3), indicio de que no solamente la porción axil del nervio sino también los paquetes de fibras que la rodean participan en el proceso. Puede ser absoluto para el blanco y los colores, o relativo y habitualmente es un poco más extenso para los pequeños índices coloreados que para sus homólogos blancos.

b) *Variedad peri-axil:* se hace evidente por la existencia de escotomas, ab-

solos o relativos, al blanco o a los colores y de forma y tamaño variables que ocupan las porciones cercanas al punto de fijación.

c) *Variedad periférica*: (Fig. 4) se manifiesta por depresión concéntrica, irregular o en sector de la periferia del campo visual.

d) *Variedad mixta*: (Fig. 5) está constituida, como su nombre hace prever, por la mezcla de alteraciones campimétricas centrales y periféricas.

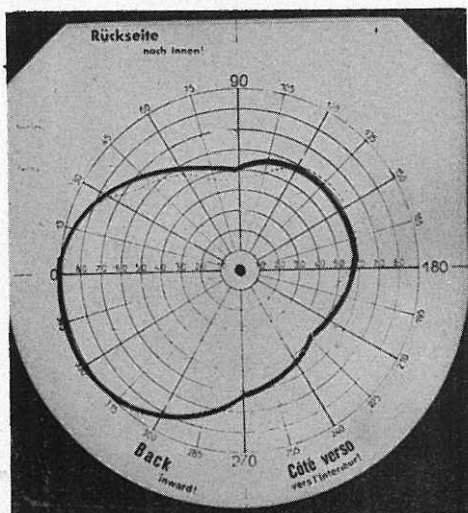


FIGURA 2

e) *Variedad total*: en ella existe desde el principio depresión de todo el campo visual, lo que indica la participación completa de todo el tronco nervioso en el proceso patológico.

Perturbaciones de la agudeza visual: Excepto en las variedades periférica y peri-axil puras, se encuentra siempre alterada la agudeza visual. Se comprende que la alteración sea temprana y muy ostensible para el sujeto en la variedad axil, en la cual la conservación del campo periférico contrasta con el empañamiento que el escotoma central produce (en los casos bilaterales, el enfermo puede deambular correctamente, pero no leer.)

II. ETAPA ORGANICA

Modificaciones del fondo del ojo: En el período de estado o etapa funcional del síndrome no se observa modificación alguna en el fondo del ojo. La interrupción de las vías visuales tiene lugar detrás del globo y se manifiesta por perturbaciones funcionales, pero todavía no por lesiones anatómicas. No es excepcional, sin embargo, que cuando el proceso patológico radica en la porción del

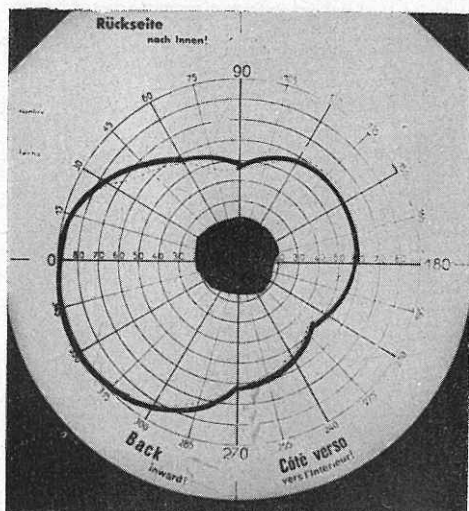


FIGURA 3

nervio cercana al ojo aparezcan discretas alteraciones en el disco papilar* (congestión ligera, edema incipiente, etc.) Pero, a la larga, todo síndrome del nervio óptico da lugar a la atrofia descendente de la papila: etapa orgánica del proceso. La atrofia abarca toda el área del disco papilar en las variedades periféricas, peri-axil, mixta o total y ocupa únicamente el sector temporal (hemiatrofia temporal de la papila) en la variedad axil.

* En realidad, el examen por procedimientos especiales (oftalmoscopia a la luz libre de rayos rojos) permite hallar con frecuencia minúsculas alteraciones en las fibras retinianas: manchitas, aspecto marmóreo, etc.

ASOCIACIONES DEL SÍNDROME DEL NERVIÓ ÓPTICO

El síndrome del nervio óptico forma parte, con alguna frecuencia, de asociaciones sindrómicas más complejas cuyos componentes se agrupan a su alrededor. Nos interesa mencionar, por su valor semiológico, tres de ellas: los llamados "síndrome de Foster-Kennedy", "síndrome de la foseta olfatoria" y "síndrome de la pequeña ala del esfenoides".

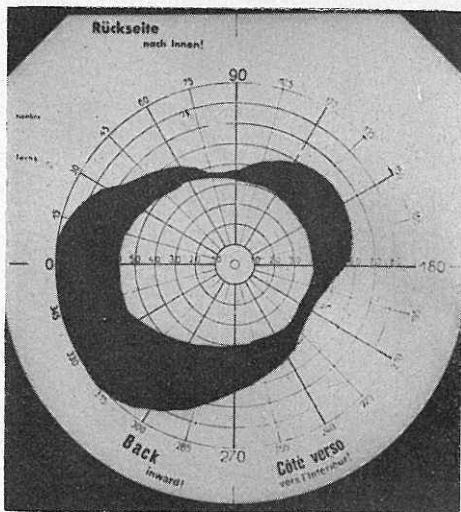


FIGURA 4

Síndrome de Foster-Kennedy: Se encuentra constituido, en su acepción primitiva, por la asociación de síndrome del nervio óptico en un lado y de estasis papilar en el opuesto. El síndrome del nervio óptico podrá existir en cualquiera de sus dos etapas cronológicas: en plena etapa funcional, manifestándose únicamente por alteraciones campimétricas y de la agudeza visual o en el período de atrofia descendente de la papila (etapa orgánica).

El cuadro ocular descrito en 1911 por Foster-Kennedy se ha ensanchado, ampliándose sus posibilidades de utilización clínica. Deben en la actualidad conside-

rarse formando parte de él los casos en que la proporción de edema y de atrofia es inverso en las dos papilas (Hartmann): edema papilar bilateral, pero sin atrofia en un ojo y con manifiesta palidez en el otro; y, también, como nosotros lo hemos propuesto, aquellos en que es inversa en los dos ojos la proporción de edema y de alteración visual: edema bilateral, pero con buena agudeza en un ojo y con

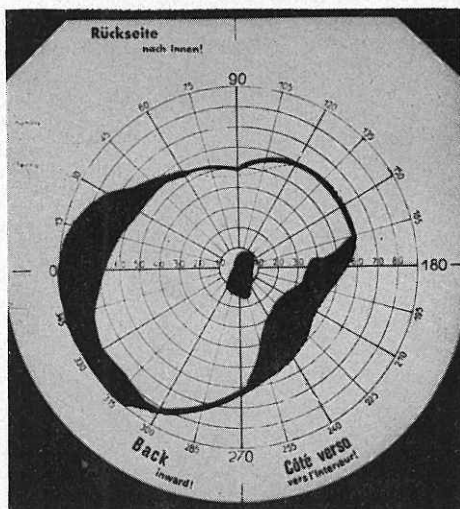


FIGURA 5

visión baja en el opuesto. Claro está que el valor semiológico del síndrome es mayor cuando se presenta en su forma primitiva: estasis papilar en un lado y síndrome del nervio óptico en el opuesto.

Teniendo en cuenta estas consideraciones, puede aceptarse que el síndrome de Foster-Kennedy se presenta en la clínica bajo las siguientes variedades cuyo valor semiológico disminuye de las dos primeras a la última:

- I. Síndrome del nervio óptico (etapa funcional) en el ojo homolateral al tumor craneano y estasis contralateral (Fig. 6).

- II. Síndrome del nervio óptico (etapa orgánica: atrofia descendente de la papila) en el ojo homolateral al tumor y estasis contralateral (Fig. 7).
- III. Estasis papilar bilateral, pero con alteración acentuada de la visión en un ojo (homolateral al tumor) y buena visión en el otro (contralateral) (Puig Solanes) (Fig. 8).

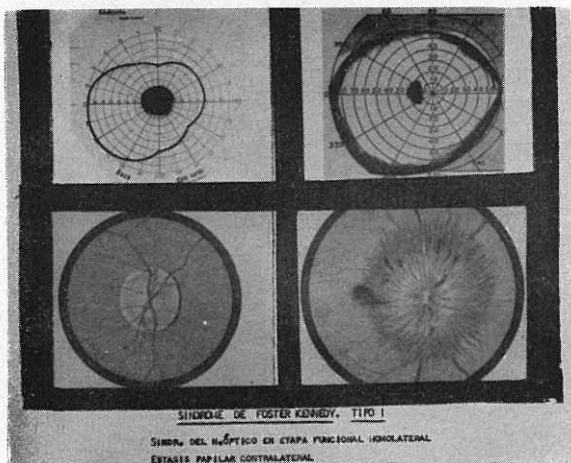


FIGURA 6

- IV. Estasis papilar bilateral, pero con palidez manifiesta de la papila en un ojo (homolateral al tumor) y sin palidez en el otro (contralateral) (Hartmann) (Fig. 9).

Como se comprende fácilmente, el síndrome de Foster-Kennedy implica la existencia de un proceso patológico capaz de producir hipertensión craneana —de donde la estasis unilateral— y de comprimir directamente un nervio óptico. Sólo los “tumores” (en el sentido anatómico de la expresión) de los pisos anteriores y medio del cráneo pueden llenar estas condiciones.

La compresión del nervio óptico cercano al tumor impide la irrupción del líquido céfalo-raquídeo hipertenso a sus espacios vaginales y la estasis en el ojo correspondiente.

Síndrome de la foseta olfatoria (Síndrome de Meves): Meves (1932) propone agregar al cuadro del síndrome de Foster Kennedy la anosmia homolateral. Se

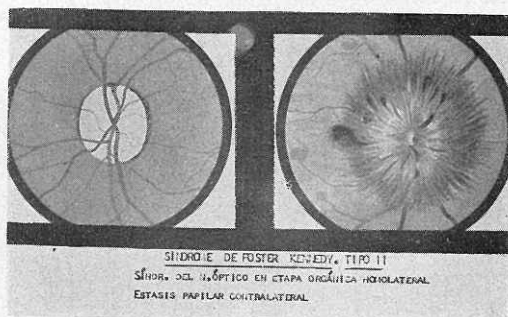


FIGURA 7

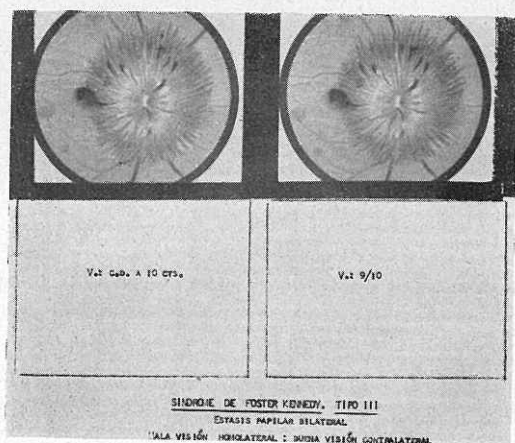


FIGURA 8

constituye así un cuadro clínico distinto —que podría denominarse “síndrome de Meves” o “síndrome de la foseta olfatoria”— que posee mayor valor semiológico que el de Foster-Kennedy. Se encuentra integrado: a) por un síndrome del

nervio óptico (en su etapa funcional o en la orgánica) y por anosmia del mismo lado del tumor; y *b*) por estasis papilar contralateral a él.

El cuadro sería característico de los "tumores" (en el sentido anatómico de la expresión) que ocupan el límite de los pisos anterior y medio del cráneo, que produzcan hipertensión craneana y alcancen al mismo tiempo el nervio óptico y el bulbo olfatorio de uno de los lados.

Síndrome del ala menor del esfenoides: Se halla constituido por un síndrome del nervio óptico en sus etapas funcional y orgánica, por lesión de los elementos

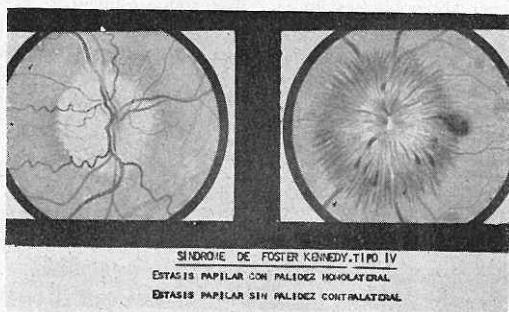


FIGURA 9

de la hendedura esfenoidal (parálisis oculo motoras), ataque de la primera rama del V par del seno cavernoso (exorbitismo) o de una bandeleta óptica (hemianopsia homónima) (muy inconstante), a todo lo cual se agrega, con el tiempo, estasis papilar contralateral.

La patogenia del síndrome es condicionada por la existencia de procesos tumorales de los pisos anterior o medio del cráneo situados en la vecindad de la porción interna de la pequeña ala del esfenoides.

PRESENTACIÓN DEL SÍNDROME DEL NERVO ÓPTICO EN LA CLÍNICA

I. *Procesos infecciosos*

a) *De vecindad:* 1. Celulitis orbitaria; 2. Periostitis; 3. Sinusitis paranasales (etmoidal y esfenoidal, especialmente); 4. Meningitis basales.

b) *Hematógenos:* 1. Enfermedades infecciosas agudas (gripa, neumonía, tifo, etc. 2. Infecciones crónicas (sífilis, tuberculosis, brucelosis, etc.); 3. Infecciones focales.

II. *Procesos tóxicos*

- a) *Intoxicaciones exógenas*: tabaco, alcohol metílico, plomo, optoquina, quinina, ácido filícico, compuestos orgánicos de arsénico, talio, etc.
- b) *Intoxicaciones endógenas*: diabetes, embarazo, lactancia, etc.

III. *Procesos "mecánicos"*

- a) *Traumatismos*: 1. Herida directa por agentes vulnerantes (proyectiles de armas de fuego, armas blancas, etc.); 2. Hematoma orbitario o intracraneano; 3. Fracturas de la base del cráneo irradiadas al canal óptico (desgarro del tronco nervioso por esquirlas, hematoma vaginal, compresión por callo de soldadura, etc.)
- b) *Tumores*: neoplasmas, tumoraciones inflamatorias, quistes parasitarios del encéfalo, meninges, pared ósea, etc. 1, de la órbita; 2, de los pisos anteriores y medio del cráneo.
- c) *Aracnoiditis quísticas*: aracnoiditis optoquiasmáticas.

IV. *Procesos sistematizados del neuro-eje*

- a) *Enfermedades desmielinizantes*: esclerosis en placas, neuromielitis óptica, encefalomiелitis diseminada, encefalitis periaxial difusa de Schilder.
- b) *Otras*: enfermedad de Leber, tábés, parálisis general progresiva, etc.

REFERENCIAS

- Alpers, Bernard J. y Graff, Robert A.: *Parasellar tumours, meningeal fibroblastomas arising from the sphenoid ring*. Archs. Neurol. and Psych. XXXI: April, 1934 (Extr. Ann. Ocul., May, 1937).
- Bailey, Percival: *Intracranial tumours*. Chas. C. Thomas, Springfield, Ill. 1937.
- Cushing, Harvey y Eisendhart, Louise: *Meningiomas*. Chas. C. Thomas, Springfield, Ill. 1938.
- David, Marcel et Hartmann, Edward: *Les symptômes oculaires dans les meningiomes de la petite aile du sphénoïde*. Ann. Ocul. CLXXII: Marzo, 1935.
- Desvignes, Pierre: *Le syndrome de compression directe du nerf optique intracranien*. Ann. Ocul. CLXXIV: Mai, 1937.
- Desvignes, Pierre: *Le syndrome de compression directe du nerf optique intracranien*. Arch. Opht. 2: Mai, 1938.
- Dubois-Poulsen, A.: *Le champ visuel*. Masson et Cie. Paris, 1952.
- Frazier, Ch. and Alpers, B. J.: *Tumours of Rathke's cleft*. Arch. Neur. and Psych. XXXII: Nov., 1934.
- Frazier, Charles H.: *Tumours involving the frontal lobe alone*. Arch. Neurol. and Psych. XXXV: Marzo, 1936.
- Gama, Carlos: *The Foster-Kennedy sign in tumours of the frontal lobe*. Arq. Instituto Pénido Burnier. V. 4, 1936 (Extr. Amer. J. Ophth. 20: Sept. 1937.)
- Guillaumat, Louis: *Les meningiomes suprasellaires*. G. Doin et Cie. Paris, 1937.
- Guillaumat, L., Morax, P. V. et Offret, G.: *Neuro-Ophthalmologie*. Masson et Cie. Paris, 1959.
- Hartmann, Edward et Guillaumat, Louis: *Symptômes oculaires des meningiomes suprasellaires*. Ann. Ocul. CLXXIV: Jan., 1937.

- Hartmann, Edward et Guillaumat, Louis: *Aspects du fond d'oeil dans les tumeurs intracraniens*. Ann. Ocul. CLXXV: Oct, 1938.
- Henderson, W. R.: *The basal anterior meningiomas*. Brit. J. Surg. XXVI: July, 1938.
- Huber, Alfred: *Eye symptoms in brain tumours*. C. V. Mosby Co. St. Louis, 1961.
- Manter, John T.: *Neuroanatomía y Neurofisiología Clínicas*. Ed. Interamericana. México, 1960.
- Meves: *Diagnostic différentiel du syndrome de Foster-Kennedy*. Zeischr. f. Augenheilk. LXXVIII, 1932 (Extr. Ann. Ocul. CLXXIII: Janv., 1932).
- Puig Solanes, M.: *Las vías visuales anteriores en los síndromes neuro-quirúrgicos craneanos*. Rev. Med. Hosp. Gral. III: 272, 1941.
- Puig Solanes, M.: *Nota acerca del Síndrome de Foster Kennedy*. Arch. Neurol. y Psiq. de México. V: Nov y Dic., 1942.
- Schmeltzer, Mans: *Ein beitrage zur sog. Foster-Kennedyschen Syndrom*. Klin. Monatsbl. f. Augenh. XCI: Januar, 1933.
- Walsh, Frank B.: *Clinical Neuro-Ophthalmology*. Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1947.