

LOS SINDROMES MAS IMPORTANTES DE
LAS VIAS VISUALES

IV

CONSIDERACIONES NEUROLOGICAS AL SINDROME
DEL NERVIÓ OPTICO*

DR. MARIO FUENTES

EL NERVIÓ OPTICO, es el sitio de lesiones propias de diversos padecimientos neurológicos, como en las neuritis o en las atrofiás ópticas primarias, o bien es sitio de lesiones que van asociadas a otras del sistema nervioso central, como en la esclerosis múltiple por ejemplo. Puede ser alterado por trastornos circulatorios, que a su vez afecten el sistema nervioso y finalmente afectarse por procesos tóxicos o del metabolismo general.

Para tratar de ser didáctico, consideramos las siguientes causas o padecimientos nerológicos que más comúnmente afectan el nervio óptico:

Los tumores cerebrales, particularmente los gliomas. Sólo mencionaremos, en relación con el nervio óptico en sí los retinobalstomas, el ganglioneuroma del nervio óptico y el hemangioma de la órbita; todos ellos son tumores, que afectan *in situ* al nervio óptico y están un poco al margen de nuestra exposición.

De los tumores más comunes que afectan al nervio óptico, tenemos: los meningiomas del piso anterior del cráneo, que pueden ejercer una acción directa, dando lugar a papiledema bilateral o más comúnmente al síndrome de Foster Kenedy, ya descrito por Dr. Puig, el meningioma para-sagital, aparte de la sintomatología hipertensiva lenta y la sintomatología focal, de crisis convulsivas jacksonianas contralaterales con signos piramidales; pueden cursar con papiledema del o de ambos nervios ópticos y evolucionar hacia ceguera en caso de una evolución no interferida. Los tumores del grupo de los gliomas que se localicen

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

de preferencia, en el piso anterior, sobre los lóbulos frontales, cuerpo caloso y aún lóbulo temporal, pueden dar, aparte de sus síntomas propios, edema y atrofia de los nervios ópticos, conjuntamente con los múltiples síntomas del tipo de tumor que nos toque considerar. De los más comunes de estos tumores, tenemos el glioblastoma multiforme, con sintomatología insidiosa con escasos datos iniciales de hipertensión craneana y con sintomatología predominantemente psicótica. Son los pocos pacientes que ingresan con tumor cerebral, a las clínicas psiquiátricas como psicóticos. La sintomatología frontal, podemos concretarla a estos síntomas: indiferencia, apatía, inercia psico-motora, desorientación espacial, aspectos o actos cénicos de conducta, exaltación patológica de libido, desorientación espacial; desde el punto de vista afectivo, paradójicamente a su estado habitual de indiferencia, algunos muestran un cuadro eufórico con cierta verbosidad pueril y tendencia al chiste pueril (cuadro descrito con el nombre de moria). Otros síntomas, de matiz neurológico, lo constituyen los reflejos de prehensión y persecución (*grasping and groping*), la ecopraxia y en general trastornos dispráxicos diversos, sin la menor reacción de incomodidad por los defectos. Hemos descrito en estos enfermos frontales o fronto-temporales, como en casos de Enfermedad de Pick, el signo que designamos de "introducción cínica del índice a la nariz". Se capta el signo, ya sea indicando al enfermo haga la prueba usual, índice nariz (en la que en vez de tocarse la punta de la nariz, introduce cínicamente el dedo en el orificio nasal, persistiendo), o bien, el acto ocurre espontáneo, como signo quizá regresivo, imitando esta conducta la de la etapa infantil. Aparte del glioblastoma multiforme, puede considerarse el astrocitoma, con cierta preferencia sobre los lóbulos frontales, comúnmente con sintomatología hipertensiva precoz, por la presencia de formaciones tumorales o quísticas propiamente en la estructura macroscópica de estos gliomas.

Un tercer grupo de tumores que afectan el nervio óptico, son aquellos del tercer ventrículo, en particular los endiomomas, que es común tengan una sintomatología un tanto intermitente. Se acompañan del cuadro hipertensivo a veces agudo o paroxístico o con estas exacerbaciones en un estado crónico hipertensivo; síntomas oculares, como papiledema intenso y en algún caso que hemos visto, hace ya algunos años, con el Dr. Foster Kenedy, presentó precisamente un síndrome de este autor y a la autopsia se comprobó un endiomoma de tercer ventrículo. Los otros síntomas cerebrales del tercer ventrículo, pueden consistir en somnolencia, delirio oniroide, apatía, especialmente si el tumor comprime el hipotálamo posterior; otras veces, al contrario, concurren con síntomas más bien hipomaniacos, si comprime el hipotálamo anterior. En algunos casos, si el tumor crece, el enfermo puede caer en un estado de conciencia, que le permite captar las circunstancias externas simples, pero no puede tener el impulso verbal, motor y toda su conducta se ve inhibida. A este estado peculiar, Bayle le llamó de conciencia arrestada (*arrested conciouness*). Abundan otros síntomas neurológicos

y en particular diencefálicos del tercer ventrículo y que tenemos que omitir por la cortedad de tiempo.

Los tumores, sobre todo de la fosa posterior, los llamados sub-tentoriales del cerebelo, 4o. ventrículo, tronco cerebral, etc. comúnmente interfieren la circulación descendente del L.C.R., hacia el acueducto de Silvius, el 4o. ventrículo y los espacios subaracnoideos basales, a través de los orificios de Luschka y Magendie. De esta consecuencia mecánica, muy comúnmente, evolucionan, con hidrocéfalo interno progresivo y son estos tumores, mejor dicho estas localizaciones, las que muy comúnmente se acompañen de papiledema. Estos tumores pueden ser, en los niños, astrocitomas y en particular, el méduloblastoma, tumor del vermis del cerebelo; los tuberculomas, considerándolos como tumores, en la acepción física del término; el espongiblastoma del cerebelo, los tumores intraventriculares, como el ependimoma y en nuestro medio, por dar sintomatología tumoral, mencionamos el cisticercos o la cisticercosis del 4o. ventrículo y la cisticercosis basal, generalmente con severo proceso aracnoidítico, que trae consigo, la obstrucción progresiva de los lagos y espacios subaracnoideos basales y, secundariamente, hidrocéfalo y papiledema, como componente del síndrome hipertensivo. En todos estos cuadros infratentoriales y basales, la ventriculografía, muestra un hidrocéfalo variable, adelgazamiento del espesor córtico-subcortical consecuencia de atrofia secundaria y habitualmente la hidrocefalia es simétrica. Cuando la hidrocefalia es crónica, ya se acompaña de síntomas de deterioro mental el llamado síndrome orgánico cerebral, al cual se añaden diversos síntomas psíquicos, en relación con las variaciones de niveles de conciencia, a su vez, debidos a alteraciones funcionales o lesionales de la formación reticular y de su función activadora cortical.

Otros tumores, los mesencefálicos, el llamado glioma del mesencéfalo, pueden obstruir el acueducto y 4o. ventrículo y dar sintomatología de hidrocefalia interna. Por este mismo mecanismo, hemos de mencionar el binealoma como tumor, que se acompaña de hidrocefalia y papiledema, amén de otros síntomas ya de las vías ópticas. Por último, como muy importantes por la frecuencia con que afectan los nervios ópticos, los adenomas hipofisarios, especialmente el adenoma cromóforo, de mayor crecimiento y los cráneo-faringeomas, con calcificación suprasilar.

Después de los tumores cerebrales, mencionaremos el grupo de padecimientos *desmielinizantes*: la esclerosis en placas o esclerosis múltiple; la encefalomiелitis diseminada, la neuro-mielitis óptica de Devic, y la encefalitis periaxial difusa de Schilder, que es una leucoencefalitis familiar y hereditaria, observada y descrita en los niños.

La esclerosis múltiple, cuadro difuso del sistema nervioso central, es poco frecuente en México en comparación con los países sajones. Su sintomatología es polimorfa y a veces bizarra por la remisión inesperada de algunos síntomas o de

todo el cuadro en las fases iniciales de la enfermedad. Puede iniciarse con ceguera fugaces de ambos ojos o alguno, con el cuadro oftalmológico de neuritis retrobulbar; esta remisión de una ceguera puede ser un episodio perdido en la historia del enfermo y si no se acompaña a corto plazo de otros síntomas neurológicos, es difícil la evaluación de la ceguera transitoria. En el cuadro establecido, que no podemos describir en su totalidad y menos en sus múltiples formas, se afectan con frecuencia otros pares craneanos, como el facial y el trigémino y más comúnmente los oculomotores.

La sintomatología neurológica clásica consiste en síndrome cerebeloso, síndrome piramidal, ambos asimétricos y de diferentes niveles y trastornos del lenguaje (palabra escondida), así como trastornos psíquicos, que varían de simples trastornos del humor, semejante a un estado de euforia hipomaniaca, hasta trastornos psíquicos de una psicosis orgánica. En el L.C.R. no se encuentran datos específicos, y a veces ligero aumento de proteínas, una curva coloidal del tipo neurolúctico y desde luego reacciones específicas a la lues *negativas*. No hay nada característico, por lo tanto en el análisis del líquido. La evolución, con remisiones parciales es importante para el diagnóstico; tampoco hay tratamiento específico, aunque vemos que la combinación de cortizona o ACTH, con antihistamínicos, dentro de la hipótesis de etiología alérgica, da resultados favorables, aunque siempre hay que valorar con cautela el resultado de cualquier tratamiento en la Esc. múltiple, dada su espontánea remisión. La encefalomiелitis diseminada da una sintomatología semejante, y para algunos autores no es más que una forma o una modalidad aguda de la Esc. múltiple.

La neuromielitis óptica, un cuadro no bien valorado desde el punto de vista y que se ve en los niños, tiene un principio más bien lento, con síntomas caracterizados por ceguera cortical (lesión en el lóbulo occipital), parálisis o parésias por lesiones piramidales, convulsiones epilépticas y déficit intelectual, del tipo de una oligofrenia profunda de evolución progresiva y fatal.

La neuromielitis óptica un cuadro no bien valorado desde el punto de vista etiológico, algunos autores, la consideran dentro del grupo de enfermedades desmielinizantes; otros, de origen viral no demostrado. Puede ocurrir en el curso de diversas infecciones. Su principio puede ser brusco, con síntomas de neuritis óptica o de neuritis retrobulbar, así como una sintomatología neurológica, de una mielitis transversa de los segmentos torácicos. No hay nada característico en el L.C.R., excepto ligero aumento de proteínas en algunos casos. La evolución raras veces es favorable y termina con las secuelas de una parálisis medular y ceguera.

En tercer lugar, dentro de los padecimientos neurológicos que traen alteraciones ópticas, mencionaremos los trastornos de origen tóxico: las intoxicaciones por plomo, sean las sales pesadas o las volátiles como el tetraetil de plomo. Aparte de la neuritis plúmbica, hay diversos síntomas de la llamada encefalo-

patía plúmbica, con trastornos psíquicos, ataques convulsivos y deterioro mental. La intoxicación por tetraetilo de plomo da una sintomatología tan polimorfa que varía, desde una simple neuritis o polineuritis hasta cuadros semejantes al delirium tremens y otros a la esclerosis múltiple, con sorprendente reversibilidad en la mayor parte de los casos.

La intoxicación alcohólica, puede traer, además de neuritis óptica, polineuritis, psicosis de Korsakoff alcohólica con polineuropatía; la pelagra alcohólica o síndrome del ácido nicotínico o insuficiencia del factor P. P. También en la polioencefalitis hemorrágica alcohólica, pueden concurrir trastornos avitaminósicos que afectan el nervio óptico dentro de este cuadro.

Los procesos infecciones, por gérmenes comunes, a través de infecciones meníngeas, meningitis a cocus, abscesos cerebrales; procesos infecciosos virales encefalíticos, pueden afectar al nervio óptico y asociarse a la sintomatología neurológica, variable en estos diversos padecimientos.

Por último, mencionaremos algunos casos de edema papilar criptogenéticos que no evolucionan con sintomatología neurológica; en algunos casos, después de estudios exhaustivos, el edema desaparece. Algunos de estos cuadros pueden tener una etiología alérgica, pues concurren con otros síntomas alérgicos que le han precedido o concomitantes.

La neurosífilis P.G.P., la tábés, pueden acompañarse de neuritis y atrofia óptica primaria.

Entre las enfermedades heredo-degenerativas, mencionaremos la idiocia amaurotica o enfermedad de Tay Sachs y la enfermedad de Sturge Weber que evoluciona a veces con oligofrenia, hemiplejia y hamianopsia.