

Aracnoiditis optoquiasmática

Por los Dres.:

HUMBERTO FOYACA,* OTTO HERNÁNDEZ-COSSÍO,**
LIONEL VALLÉS* y ESPERANZA BARROSO***

Foyaca, H. et al. *Aracnoiditis optoquiasmática*. Rev. Cub. Ped. 46: 4, 1974.

Se estudiaron las alteraciones clínicas y radiológicas que presentaron 7 pacientes portadores de una aracnoiditis optoquiasmática, comprobada en 5 de ellos a través de la operación y mediante estudio histológico. Se comentan las alteraciones oftalmológicas y su tratamiento, así como las alteraciones radiológicas y anatómicas.

La reacción inflamatoria aracnoidea que lesiona el quiasma, nervios ópticos y cintillas ópticas, es llamada *aracnoiditis optoquiasmática* o *Síndrome de Balado*, prefiriéndose el primero de estos términos por describir la topografía y los caracteres del proceso patológico que constituyen este síndrome.

Clinicamente se caracteriza por una disminución de la agudeza visual, atrofia de la papila o Síndrome de Foster Kennedy,¹ estrechez concéntrica de los campos visuales, escotomas, hemianopsias bitemporales o binasales y cuadrantonopsias de todo tipo. Todo ello puede asociarse con cefaleas, crisis epilépticas oclomplejías,² trastornos del V par craneal, síndrome esfenocavernoso,³ hipertensión intracraneal, insuficiencia pituitaria, parestesias y pérdida de la memoria.

La primera descripción de este proceso, la hicieron *Balado* y *Sataaowsky*⁴ en 1929, en la Argentina, comunicando el resultado de una intervención quirúrgica en un enfermo con manifestaciones clínicas atribuibles a lesión de la vía óptica, quien mejoró después de la operación. En ese mismo año, en Holanda, *Harvey Cushing*⁵ presentó un caso similar, que publicó un año después. Posteriormente les siguieron la comunicación de 4 casos por *Vail*,⁶ en 1931, y las comunicaciones de *Craig* y *Lillie*,⁷ *Davis* y *Haven*,⁸ *Howell*,⁹ *Bollack*¹⁰ y otros que han ido aumentando la casuística mundial.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron retrospectivamente, las alteraciones clínicas y radiológicas que presentaron los 7 pacientes diagnosticados como portadores de una aracnoiditis optoquiasmática, ingresados en el Instituto de Neurología y Neurocirugía entre los años de 1962 a 1972. Estos 7 casos fueron los únicos registrados en nuestro archivo entre 47 000 expedientes. Sus edades, en el momento de aparición de sus síntomas,

* Residente de neurología, Instituto de Neurología, 29 y D, Habana 4.

** Neurólogo especialista, hospital docente provincial de Pinar del Río.

*** Especialista de 1er. grado en radiología. Instructora de radiología de la Escuela de Medicina de La Habana, jefe del departamento de neuroradiología del Instituto de Neurología.

oscilaron entre los 3 y los 55 años, comprendiendo, tanto pacientes del sexo masculino como del femenino.

Fueron analizados, en todos estos casos, los antecedentes patológicos, forma de comienzo de la enfermedad, etiología probable, alteraciones de la agudeza y de los campos visuales, alteraciones del fondo de ojo y los síntomas acompañantes, así como las alteraciones del neuroencefalograma previo a la operación.

Resultados encontrados

Cuatro de los casos habían sufrido, por lo menos, un traumatismo importante, 3, 4, 5 y 6 años antes de comenzar sus síntomas. Un paciente tenía antecedentes étlicos. Y en otro, el cuadro comenzó después de una enfermedad febril.

En todos los enfermos el síndrome comenzó con disminución de la agudeza visual; en los dos más jóvenes, no se pudo explorar la pericampimetría por el estrabismo, la marcada disminución de la agudeza visual, y lo poco que cooperaban en el examen neurooftalmológico. Un caso presentaba una hemianopsia bitemporal; el segundo una hemianopsia binasal; otro una reducción del campo periférico superior, en ambos sectores, y además un escotoma central en ambos ojos, tomando la zona de proyección de la mancha ciega en el ojo derecho; el cuarto paciente presentaba una reducción concéntrica y bilateral del campo visual (visión tubular); el último caso sólo mostró esta alteración en el ojo derecho.

En el fondo de ojo, un paciente presentó un síndrome de Foster-Kennedy (papiledema incipiente en el OD y atrofia subtotal en el OI). El resto de los casos presentaron signos de atrofia óptica. En todos hubo disminución o abolición del reflejo fotomotor.

Los síntomas asociados a este cuadro fueron: hiporreflexia osteotendinosa generalizada (2 casos), dismetría y temblor

intencional (1 caso), hipoacusia bilateral (2 casos), parálisis de ambos rectos (1 caso), otitis media (1 caso), hiposmia (1 caso), reflejo corneal disminuido (2 casos).

Desde el punto de vista radiológico el NEG fue normal en dos casos, y en el resto se observó un bloqueo (Fig. 1), o deformidad (Fig. 2) de la cisterna quiasmática, y ligera dilatación y asimetría de los ventrículos laterales; en un paciente se encontró además una hidrocefalia interna, y en otro, una atrofia cerebral izquierda.

Uno de los casos, tenía además de la aracnoiditis un astrocitoma del nervio óptico (Figs. 3 y 4).

De los siete pacientes, cinco fueron operados, realizándose en uno de ellos una derivación ventriculoperitoneal, y posteriormente una derivación ventriculoatrial; y en el resto, la apertura de la vaina de los nervios ópticos con liberación de los mismos y del quiasma. Uno recuperó la visión central, que antes había perdido; el cuarto paciente recobró la visión periférica; dos permanecieron igual; y en la niña que era portadora de un tumor, hubo necesidad de enucleo el ojo.

COMENTARIOS

Este cuadro, es en la mayoría de los casos, la consecuencia de la agresión al SNC y sus cubiertas, como por ejemplo: 1) traumatismo craneoencefálico, que fue el antecedente más frecuente en nuestros casos, particularmente en los que presentan lesión con fractura y sangramiento de la base craneal; 2) infección, que localizada primariamente en regiones más o menos cercanas, penetra luego la cavidad craneal (infección cavitaria de la cara, laberintitis, mastoiditis, sinusitis, infecciones dentales y rinofaringeas, sífilis, tuberculosis, enfermedades virales capaces de producir encefalitis, fiebres eruptivas, etc.) 3) algunas enfermedades degenerativas del sistema nervioso, como la de *Leber*; 4) en-

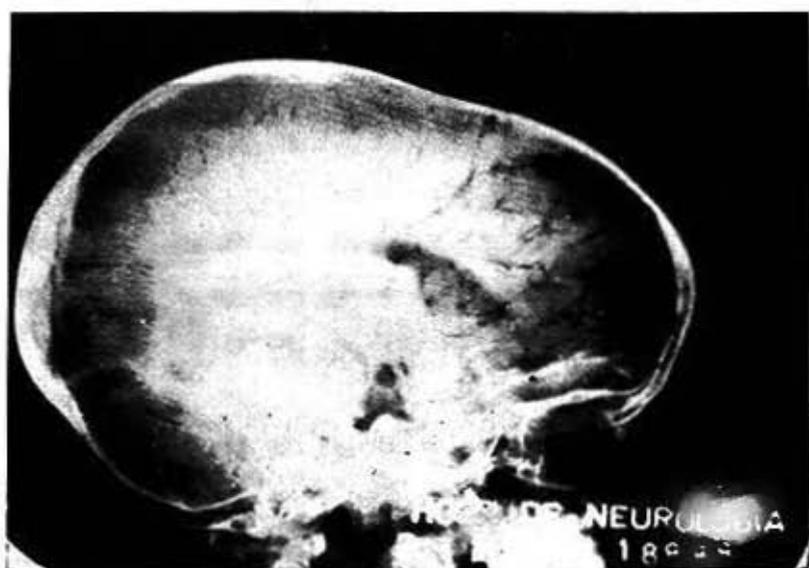


Fig. 1.—Neumoencefalograma en vista lateral. Se observa bloqueo de la cisterna quiasmática con ausencia de aire en la lámina terminalis.

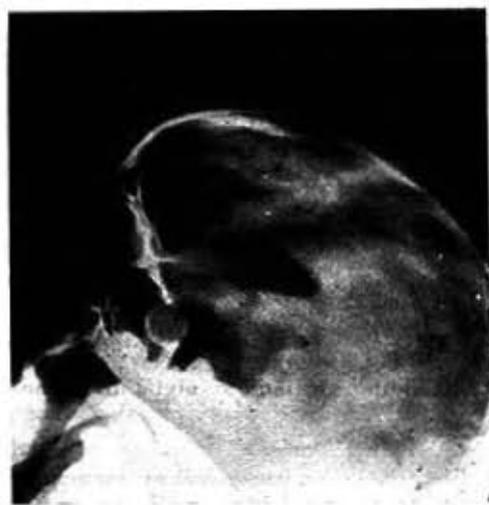


Fig. 2.—Neumoencefalograma en vista lateral, que demuestra la deformidad de la cisterna quiasmática y ligera asimetría de los ventrículos laterales.



Fig. 3.—Caso 5. Después de la operación en la que se confirmó una aracnoiditis optoquiasmática.



Fig. 4.—Caso 5. Tres meses después, presenta aumento de la proptosis del OI, por un astrocitoma intraorbitario.

fermedades alérgicas;¹¹ 5) enfermedades sistémicas vasculares¹² y 6) alteraciones endocrinas.

La mayoría de nuestros casos sólo tenían antecedentes de haber sufrido un traumatismo craneoencefálico. En la paciente que reportamos como portadora de una enfermedad febril, se demostró que se trataba de una fiebre paratífica, por el hallazgo del germen, en el laboratorio; su cuadro neurológico comenzó 20 días después con cefaleas, vómitos, estrabismo convergente (Fig. 5) por paresia de ambos rectos externos, y disminución de la agudeza visual, considerándose todo esto como debido a una reacción leptomeníngea provocada por la infección a *Salmonella*.

Del paciente en que sólo conocemos sus antecedentes etílicos no se puede hacer comentario, por no encontrarse relación entre estos antecedentes y los caracteres del síndrome.



Fig. 5.—Caso 3. Obsérvese el estrabismo convergente, secundario a parálisis de ambos VI pares por hipertensión intracraneal.



Fig. 6.—Neumoencefalograma en vista lateral. A pesar de la cantidad de aire inyectada, hay un llene muy irregular de la porción infundibular del III ventrículo.

Alteraciones oftalmológicas

Los trastornos oftalmológicos más característicos de la aracnoiditis del quiasma y de los nervios ópticos, son la disminución progresiva de la agudeza visual con reducción concéntrica de los campos visuales (Fig. 7). Un defecto hemianóptico atípico, en uno o dos ojos, y un escotoma central en el otro, son también muy sugestivos de una aracnoiditis del quiasma (Fig. 8).¹² si el cuadro además no se acompaña de otras alteraciones de pares craneales, vías motoras y sensitivas, alteraciones óseas, o una polimialgia reumática complicada.¹⁴

Alteraciones radiológicas

Estas sólo son evidentes en los estudios neumoencefalográficos; en ellos puede verse en ocasiones una disposición particular del tercer ventrículo, o una desaparición

o relleno irregular del infundíbulo (Fig. 6).¹⁵ Aunque en ocasiones la encefalografía es normal, el estudio gammacisternográfico puede ayudar en el diagnóstico, particularmente si en el neumoencefalograma sólo se observa una detención del aire entre las cisternas prepuncular y quiasmática (Fig. 2).

TRATAMIENTO

Excepto cuando se usa un tratamiento que sea específico, para la probable causa que originó el síndrome, cuando las lesiones son aún reversibles, como en la tuberculosis y la lues; los esteroides, parasimpaticolíticos, hormonas y demás medicamentos no han mejorado a los pacientes. Hasta el momento, el tratamiento quirúrgico parece ser el más eficaz; *Cushing*⁷ cita el 37% de resultados favorables, *Vincent* el 40%, y otros autores dan cifras similares.^{16,17}

Alteraciones patológicas

Dado que este proceso no causa la muerte a enfermo alguno si se presenta en forma aislada, los estudios anatomopatológicos no son numerosos con relación al número de casos reportados en la literatura, y las primeras descripciones,^{4,7,6} así como la mayoría de las que posteriormente se han hecho, fueron realizadas con el estudio de los pequeños fragmentos biopsicos que había diseccionado el cirujano. Por otra parte, el hecho de que con cierta frecuencia se observe una reacción de engrosamiento inflamatorio de la aracnoides, en los estudios necrópsicos de casos que padecían otras enfermedades, ha hecho dudar del carácter nosológico de este cuadro.

Desde el punto de vista patológico preferimos diferenciarla en 3 formas clínicas. *Una forma tumoral:* representada por el quiste aracnoideo que se produce al cerrarse los espacios subaracnoideos de la región quiasmática, por su parte anterior, hasta el pico del cuerpo calloso, y por atrás, a nivel de la fosa de Silvio y cisterna prepónica. *Una forma primaria:* que incluye los distintos tipos que se consideran en la aracnoiditis plástica o adhesiva, como el tipo infiltrativo, con abundantes células redondas y granuladas, a nivel de la aracnoides, como fue descrita por *Balado y Frank*;¹⁸ el tipo hiperplástico, constituido por el tejido conectivo a partir de

la albúmina que se filtra a través de la barrera hematoencefálica; que generalmente se rompe,¹⁹ con trombosis y edema perivascular alrededor de la comisura blanca anterior y la sustancia gris periventricular; y el tipo fibroso, formado por tejido conectivo solamente, que constituye las bridas aracnoideas, siendo el tipo más comúnmente observado. *Una forma secundaria:* generalmente asociada a la forma primaria o a la forma tumoral, caracterizada por una reacción mecánica vascular, refleja de las formas anteriores, y que va a ser responsable de la mayoría de los síntomas y del pronóstico del paciente, provocando zonas de desmielinización por endarteritis.¹²

CONCLUSIONES

Se trata de un proceso clinicopatológico bien definido, que debe sospecharse siempre que ocurra una disminución lenta y progresiva de la agudeza visual, con reducción concéntrica de los campos visuales y disminución del reflejo fotomotor, o la asociación de un defecto hemianóptico atípico de un ojo y un escotoma central en el otro, posteriormente a cualquier agresión al SNC sin alteración ósea. El único tratamiento capaz de mejorar a los pacientes, es el tratamiento quirúrgico mediante la liberación del quiasma y nervios ópticos de las adherencias aracnoideas.

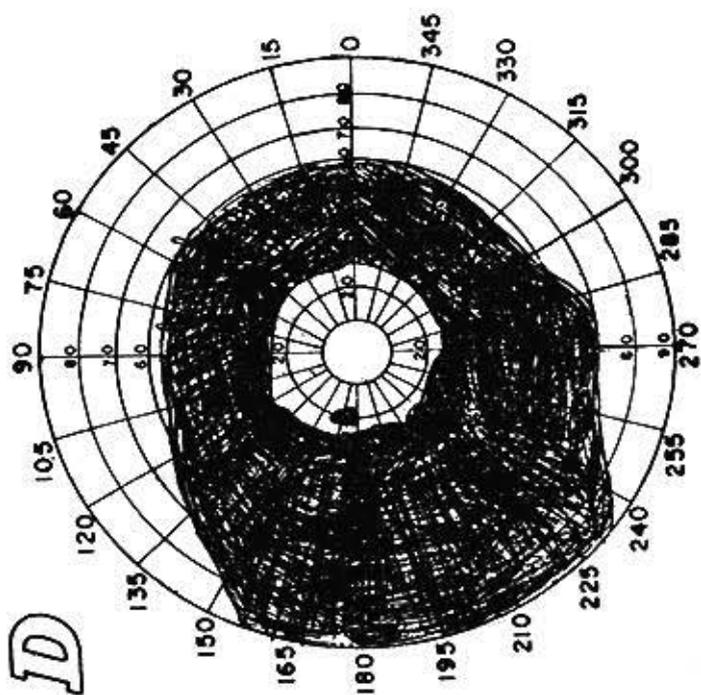


Fig. 7.—Reducción concéntrica de los campos visuales (3,300 rojo) en uno de nuestros casos.

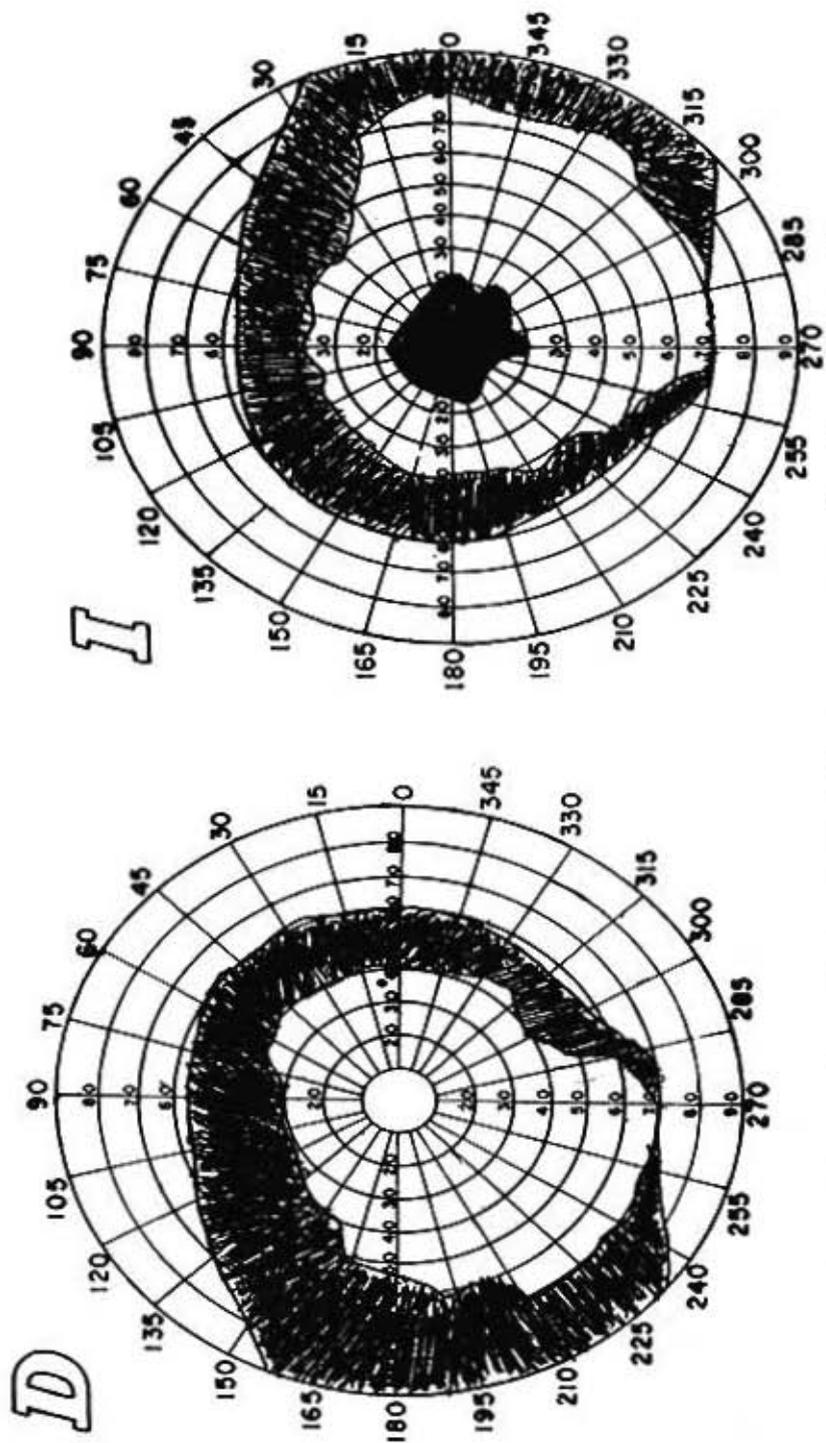


Fig. 8.—Defecto hernianóptico atípico, mayor en el OD, con un escotoma central en el rostro (3/300 azul).

SUMMARY

Foyaca, H. et al. *Optochiasmatic arachnoiditis*. Rev. Cub. Ped. 46: 4, 1974.

The clinical and radiological changes presented by seven patients bearing optochiasmatic arachnoiditis—verified in five of them through operation and biopsy—are studied. Ophthalmologic changes and their treatment, as well as the radiological and anatomicopathological changes are commented.

RESUME

Foyaca, H. et al. *Arachnoidite optico-chiasmaticque*. Rev. Cub. Ped. 46: 4, 1974.

Les auteurs font des études sur les altérations cliniques et radiologiques chez 7 malades porteurs d'arachnoïdites optico-chiasmaticque. On a constaté la maladie dans 5 cas, par l'opération et l'étude biophysique. On observe les altérations ophthalmologiques et son traitement, ainsi que les altérations radiologiques et anatomo-pathologiques.

РЕЗЮМЕ

Фойака У., и др. Эптохiasmатический арахноидит. Rev Cub Ped 46: 4, 1974.

Провелось изучение клинических и радиологических изменений, обнаруженных у 7 больных эптохiasmатическим арахноидитом. В 5 случаев диагноз проверялся путем операции и биопсии. Высказываются соображения по поводу офтальмологических изменений и их лечения. Также отмечаются анатомопатологические и радиологические изменения.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Yaskin, H. E., B. J. Alpers. Foster-Kennedy syndrome with post-traumatic arachnoiditis of optic chiasm and base of frontal lobe. Arch Ophthalmol 34: 399, 1945.
- 2.—Cant, J. S., M. T. Harrison. Chiasmatic arachnoiditis with growth failure. Am J Ophthalmol 65: 432, 1968.
- 3.—Lerebulet, J., R. Pluvinage. Síndrome esfenocavernoso. Prensa Med Argent 35: 797, 1948.
- 4.—Balado, M., P. Satanowsky. Tratamiento quirúrgico de la atrofia óptica de la papila. Arch Argent Neurol 4: 71, 1929.
- 5.—Cushing, H. The chiasmatic syndrome of primary optic atrophy and bitemporal field defects in adult patients with normal sella turca. Arch Ophthalmol 3: 505, 1930.
- 6.—Vail, D. Optochiasmatic arachnoiditis. Arch Ophthalmol 20: 384, 1938.
- 7.—Craig, W., W. I. Lillie. Chiasmatic syndrome produced by chronic local arachnoiditis. Report of 8 cases. Arch Ophthalmol 5: 558, 1931.
- 8.—Davis, L., H. A. Haven. Clinicopathological study of the intracranial arachnoid membrane. J. Nerv Ment Dis 73: 129, 1931.
- 9.—Howell, C. M. Arachnoiditis. Proc R Soc Med 30: 33, 1931.
- 10.—Bollack, G. et al. Les arachnoiditis optochiasmaticques, Masson, Paris, 1937.
- 11.—Akamatsu, T. Tale induced arachnoiditis in rabbits. Acta Soc Ophthalmol Jap 68: 1537, 1968.
- 12.—Oliver, M., y col. Chiasmatic arachnoiditis as manifestations of generalized arachnoiditis in systemic vascular disease. Clinico-pathological report of two cases. Brit J Ophthalmol 52: 227, 1968.
- 13.—Harrington, D. O. The visual fields, Mosby, St. Louis, 1964.
- 14.—Foyaca H., et al. Polimialgia reumática. Rev Cub Med (en prensa).
- 15.—Carrillo, R. Imagen ventriculográfica en la arachnoiditis optoquiasmáticas. Sem Med 43: 1764, 1936.
- 16.—Coyle, J. T. Chiasmatic arachnoiditis. A case report and review. Am J Ophthalmol 68: 345, 1969.
- 17.—Heuer, G. J., D. Vail. Chronic cisternal arachnoiditis producing symptoms of involvement of the optic nerves and chiasm pathology and results of operative treatment in 4 cases Arch Ophthalmol 5: 334, 1931.
- 18.—Balado, M., E. Franke. Alteraciones quiasmáticas en la arachnoiditis del quiasma. Arch Oftalmol B Aires 12: 668, 1937.
- 19.—Melecznik, I. col. Arachnoiditis optoquiasmática: aspectos neuroendocrinológicos. Prensa Med. Argent. 53: 1798, 1966.

Recibido el trabajo: Septiembre 20, 1973.