

El robo tumoral en la fisiopatología de las atrofonas ópticas unilaterales y en el síndrome de Foster-Kennedy

J. L. BARCIA-SALORIO, F. GOMEZ-FERRER y J. BARBERA

Departamento de Cirugía

Facultad de Medicina de la Universidad de Valencia (España)

La disminución de la resistencia cerebro-vascular puede ser debida también unilateral. **Behrman** (1954) lo describió en relación con obstrucciones parciales o totales de la carótida interna. En estos casos la arteria oftálmica recibe un flujo complementario de la otra carótida, a través de las colaterales del polígono de Willis; pero una disminución de la resistencia cerebro-vascular, debido al funcionamiento de su sistema de autorregulación, hace disminuir la presión de perfusión y produce una amaurosis (amaurosis monocular fugax).

La disminución de la resistencia cerebro-vascular puede ser debida también a alteraciones morfológicas de la red vascular cerebral. El caso más típico es el de la fístula arteriovenosa. En ella desaparece la resistencia capilar produciéndose el fenómeno de «robo» por la fístula. **Behrman** (1967) describió la amaurosis completa del ojo izquierdo y hemianopsia nasal derecha en una niña de siete años debido a un hemangioma cerebral en el territorio de la cerebral media. La niña se recuperó de su sintomatología neurológica después de la extirpación de la malformación, pero siguió con el defecto visual; presentándolo todavía tres años más tarde.

Este mecanismo de «robo» como posible causa de alteraciones visuales lo hemos creído interesante para explicar ciertos casos de atrofia papilar primaria en ciertos tumores en que, por ser el cuadro hipertensivo muy discreto o estar totalmente ausente, es dudoso que pueda ser debido a la compresión del tracto óptico.

La atrofia unilateral y el síndrome de Foster-Kennedy en los tumores cerebrales

La atrofia papilar de un solo ojo se conoce desde antiguo. Según **Françoise** y **Neetens** (1954), el primero en observarlo fue **Edwald** (1895) en un traumatismo de cráneo. Posteriormente son una serie de autores los que han confirmado este hallazgo: **Schultz-Zehden** (1905), **Laroyenne** y **Moreau** (1907), **Uhthoff** (1903), etc., pero, sin embargo, fue **Paton** (1909), discípulo de **Gowers**, el que hace una valoración precisa de este síndrome, presentando varios casos propios y uno de su maestro en los que existía una atrofia papilar de un ojo, acompañada de edema papilar del otro, destacando su importancia en el diagnóstico de los tumores cerebrales frontales.

Foster-Kennedy (1911-1916) asoció a la atrofia y edema la anosmia homolateral, hecho que se observó en 6 casos y lo describió en un principio como patognomónico de los tumores cerebrales, si bien más tarde reconoció que la etiología era más variada, relacionándolo también con los aneurismas y las vasculopatías.

Aunque el hecho de la multiplicidad de la etiología es evidente, lo es también que el porcentaje mayor lo producen los tumores y, entre ellos, los frontales y, sobre todo, los meningiomas. Según **Bregeat** (1956), la causa etiológica más frecuente es la tumoral con un 68 %. Los tumores frontales tienen un predominio sobre los de las otras localizaciones, en proporción de 3 a 4.

Este mismo autor señala que las atrofas primarias de origen tumoral pertenecen a tumores frontales en un 50 %, le siguen en frecuencia los del surco orbitario (16,5 %) y por último los de la fosa media con sólo 7,8 %.

Todos los autores reconocen que las atrofas unilaterales con edema contralateral son debidos en una proporción muy alta a tumores frontales y particularmente meningiomas. De los 28 casos de **Tonnis** (1962), 9 eran frontales (32 %), 6 supraselares (21 %) y 12 meningiomas (42 %).

Material y método

Con la intención de dilucidar el posible mecanismo vascular de ciertos tumores cerebrales en la producción de las atrofas papilares realizamos un estudio angiográfico y oftalmológico en 100 tumores cerebrales y 100 enfermos vasculares cerebrales.

La angiografía se practicó en la carótida primitiva principalmente; realizando selectivas de la carótida interna y externa en los casos aconsejables.

Para estudiar mejor la vascularización de la arteria oftálmica se usó la técnica de la sustracción de Ziedes des Plantes (1961).

Al mismo tiempo se hizo una investigación del fondo del ojo y de la agudeza visual, valorando en cada caso los signos de hipertensión cerebral de los pacientes.

Los casos fueron elegidos al azar entre gliomas y meningiomas con el fin de observar la diferencia estadística de un tumor benigno y otro maligno. Se desecharon los tumores paraselares, por producir una alta incidencia de atrofas primarias papilares por un mecanismo de compresión directa muy evidente, así como los intraventriculares, de fosa posterior y ángulo pontocerebeloso, eligiendo preferentemente tumores hemisféricos.

El número de meningiomas fue de 32 y de 68 los glioblastomas.

Entre los 100 procesos vasculares encontramos 43 megasifones, 12 dolicosifones, 6 trombosis carotídeas, 12 obstrucciones parciales por placas de ateroma en la carótida interna y sifón carotídeo, 4 fistulas arteriovenosas y 16 enfermos con alteraciones difusas ateroscleróticas y con historia clínica de claudicación cerebral.

Resultados

En nuestros meningiomas o exoteliomas apareció el estasis papilar, uni o bilateral, en un 50 % de los casos; mientras que en los gliomas la frecuencia fue mayor, 75 %.

La atrofia papilar, con o sin edema contralateral, fue en cambio mucho más frecuente en los meningiomas (21'8 %), ya que los gliomas lo presentaron solamente en el 3'3 %.

Uniendo las dos variables de localización y especie tumoral, los tumores que se destacan en su frecuencia en la producción de la atrofia papilar son los meningiomas de la fosa anterior con un porcentaje del 43 %. Entre ellos, son los del surco olfatorio los que poseen una frecuencia mayor de atrofas (66 %), le siguen los del ala menor del esfenoides (50 %), siendo todos ellos tumores relativamente cercanos al quiasma óptico y a los tractos.

Sin embargo, hay que destacar la alta frecuencia, muy similar a los anteriores, de los meningiomas de la convexidad frontal y los parasagittales frontales, con un 50 % de ellos produciendo atrofas papilares, ya que de nuestros 6 casos recogidos, 3 tenían una atrofia primaria del lado del tumor.

En dos de ellos la atrofia no iba acompañada de estasis papilar contralateral y carecían de signos de hipertensión endocraneal, practicándosele la angiografía por presentar ataques jacksonianos contralaterales y la atrofia papilar primaria homolateral.

Los meningiomas de la fosa media dieron una incidencia solamente del 6'3 %, parecida a la de los gliomas (3'3 %).

En lo referente a las alteraciones vasculares, los que dieron una incidencia más alta fueron los aneurismas del sifón carotideo (28 %) y las fistulas arterio-venosas (25 %); estas últimas eran todas ellas hemisféricas y tributarias de la cerebral media.

Los resultados de la frecuencia de atrofas papilares unilaterales según la naturaleza y localización tumoral, así como de las alteraciones vasculares, las resumimos en los cuadros 1 y 2.

Resultados angiográficos

Por ser los resultados angiográficos, en general, similares a los obtenidos por la mayoría de los autores, sólo diremos lo que tiene interés en relación con el problema de las atrofas papilares.

CUADRO NUM. 1

| | Núm. casos | Núm. atrofas | Atrofas por 100 |
|--|---------------|-----------------|--------------------|
| Surco olfatorio | 3 | 2 | 66 |
| Ala menor | 2 | 1 | 50 |
| Pterion | 4 | 0 | 0 |
| Frontal convexidad | 6 | 3 | 50 |
| Exoteliomas frontales en total | 16 | 6 | 43 |
| Exoteliomas fosa media | 17 | 1 | 6'2 |
| Exoteliomas en total | 32 | 7 | 21'8 |
| Gliomas | 68 | 3 | 3'3 |
| Tumores total | 100 | 10 | 10 |

CUADRO NUM. 2

| | Núm. casos | Núm. atrofias | Atrofias por 100 |
|--|---------------|------------------|---------------------|
| Megasifones | 43 | 6 | 13,9 |
| Dolicosifones | 12 | 1 | 8'3 |
| Trombosis carótida interna | 6 | 0 | 0 |
| Obstrucción parcial carótida interna | 12 | 1 | 8'3 |
| Aneurismas sifón | 7 | 2 | 28 |
| Fístulas arteriovenosas | 4 | 1 | 25 |
| Arteriosclerosis generalizadas | 16 | 1 | 6'2 |
| Procesos vasculares en total | 100 | 11 | 11 |

En la vascularización de los gliomas hemos observado que siempre lo estaban por ramas de la carótida interna o de la vertebral, pero en las arteriografías selectivas de la carótida externa nunca hemos podido ver una participación de esta arteria o sus ramas en la irrigación de los mismos.

En un caso de atrofia papilar, el glioma tenía un aparato de fístulas arteriovenosas tan grande que era difícil hacer un diagnóstico diferencial con un aneurisma arteriovenoso o una hemangioma. La angiografía mostraba una gran pobreza de imagen de contraste en el resto de las arterias y era evidente un gran fenómeno de «robo».

Los meningiomas de la fosa media estaban vascularizados en una proporción más o menos grande por la carótida externa. Esta vascularización siempre la hemos observado a través de la arteria meníngea media. En algunos casos también por la temporal superficial y en los más occipitales por la occipital externa. Al practicar arteriografías selectivas de la externa esta vascularización se hizo siempre más patente (fig. 1).

Los meningiomas de la fosa anterior, por el contrario, fueron subsidiarios preferentemente de la carótida interna. Y hay que destacar que todos los casos de atrofia primaria encontrados con esta localización, 6 en total entre los 16 estudiados, estaban vascularizados por la arteria oftálmica.

Los meningiomas frontales de la convexidad y parasagitales lo hacían a través del ramo meníngeo, que une la arteria oftálmica con las ramas anteriores de la arteria meníngea media. Este ramo anastomótico, que puede ser múltiple, suele nacer de la porción media de la arteria lacrimal y penetra en el cráneo por la hendidura orbitaria (fissura orbitalis cerebrealis) o a través de un canal especial (foramen meningoorbitale) para anastomosarse, como hemos dicho, con las ramas más anteriores de la arteria meníngea media. Si el ramo es muy importante, la arteria meníngea queda convertida como una rama de la oftálmica.

En uno de nuestros casos (fig. 2) el tumor estaba prácticamente vascularizado a través de este ramo meníngeo. La parte principal del tumor se vascularizaba por una gran rama de la arteria meníngea, que se continuaba sin cambiar de calibre a través del ramo anastomótico con la arteria oftálmica que se encontraba muy engrosada, dando la impresión de que toda la meníngea media fuese la colateral principal de la oftálmica.

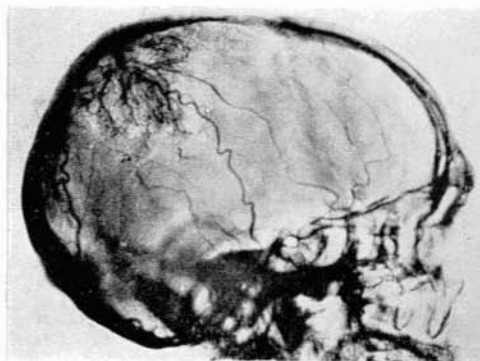


FIG. 1

Este caso, al que hemos aludido antes, se trataba de una mujer joven sin signos de hipertensión endocraneal, con ataques jacksonianos contralaterales y una atrofia papilar primaria homolateral. Sin embargo, se puede producir una verdadera red (como la rete mirabilis) de arterias meníngicas que vascularizan el tumor y se anastomosan con la oftálmica, como en el caso de la figura 3.

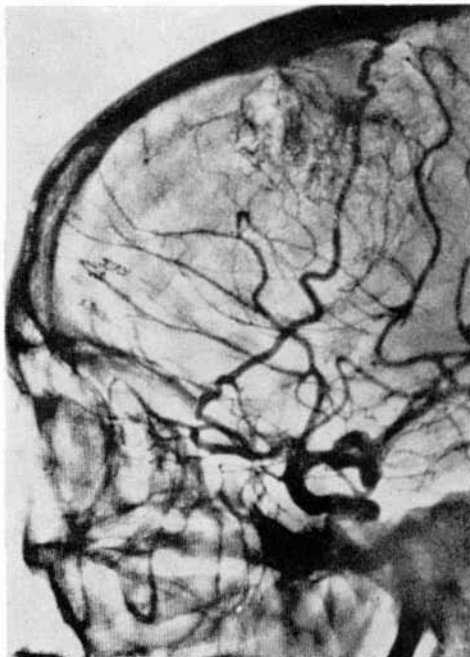


FIG. 2

En nuestros 2 casos de meningioma de surco olfatorio con atrofia papilar, la vascularización se realizaba a través de las arterias etmoidales anteriores y de su rama arterial meníngica anterior.

En ambos casos (figs. 4 y 5) la arteria oftálmica estaba grandemente dilatada.

Por último, en el caso del meningioma del ala menor con atrofia papilar, la vascularización era a través de la arteria etmoidal posterior y de las ramas de la meníngica media (fig. 6).

Este tumor estaba sujeto al ala menor del esfenoides, era grande y bastante cercano a la línea media aunque no producía desplazamiento de la cerebral anterior, por lo que no se le podía clasificar como meningioma del tuberculum sellae.

En relación con los procesos vasculares hemos de destacar que los casos clasificados como megasifón se trataba por lo general de enfermos ateroscleróticos con otras alteraciones de tipo más general, pero en los que llamaba la atención el tamaño y las alteraciones en calibre y longitud del sifón carotídeo, pudiendo pensar que podía existir un factor de compresión sobre el tracto o quiasma óptico.

En el grupo de las obstrucciones parciales (12 enfermos en total, con una atrofia homolateral) encontramos un caso de obstrucción parcial del sifón carotídeo por placa de atheroma, con una disminución del 60 % de su luz. Los demás casos presentaban la obstrucción a nivel de la bifurcación carotídea.

DISCUSION

Es evidente que existe un mecanismo de compresión del quiasma y tracto óptico productor de la atrofia papilar primaria o secundaria del estasis. Los tumores que con mayor frecuencia tienen posibilidad de producir atrofia son los parasellares (60 % en la estadística de **Bregeat**, 1956), por estar cercanos a dichas formaciones.

Lo mismo ocurre con los aneurismas del sifón carotídeo. Ya es conocida desde **Dandy** (1944) y **Jefferson** (1937), la atrofia óptica y la amaurosis como signo de los aneurismas infraclinoides, soliendo aparecer primero un escotoma con déficit

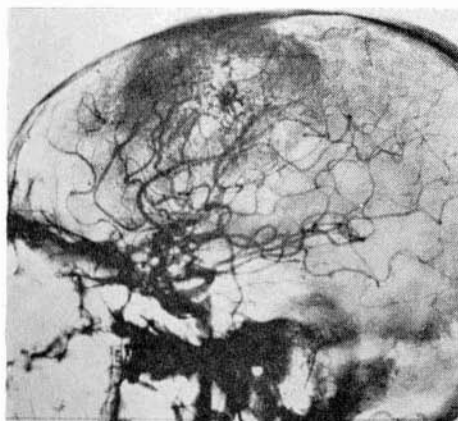


FIG. 3

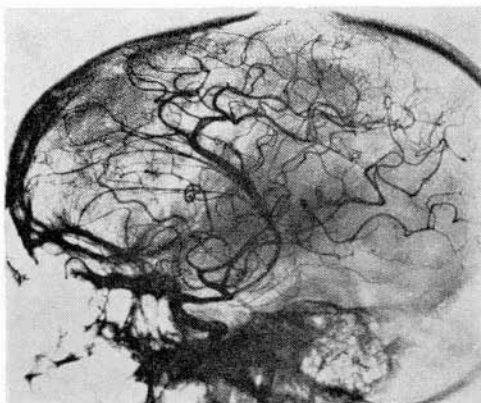


FIG. 4

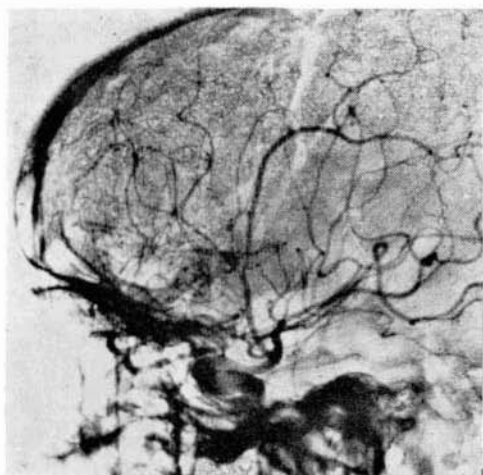


FIG. 5

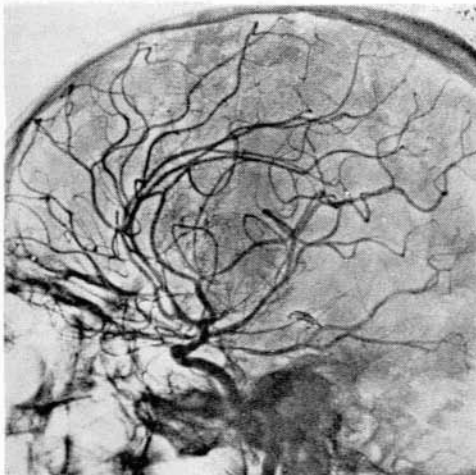


FIG. 6

del campo nasal del mismo lado por alteración del fascículo directo y luego del campo temporal del lado opuesto (escotoma de yunción).

La disminución de la agudeza visual en el síndrome de la hendidura esfenoidal se conoce como el síndrome del apex.

El nervio óptico se encuentra comprimido contra la pared interna del canal óptico y **Ley** (1950) considera el déficit del cuadrante nasal superior como característico de esta forma.

Aun en estos casos, en que la compresión del tracto óptico íntimo es el factor fundamental, ha de reconocerse que el mecanismo íntimo es el isquémico. Las atrofas primarias se explican por alteraciones circulatorias, in-

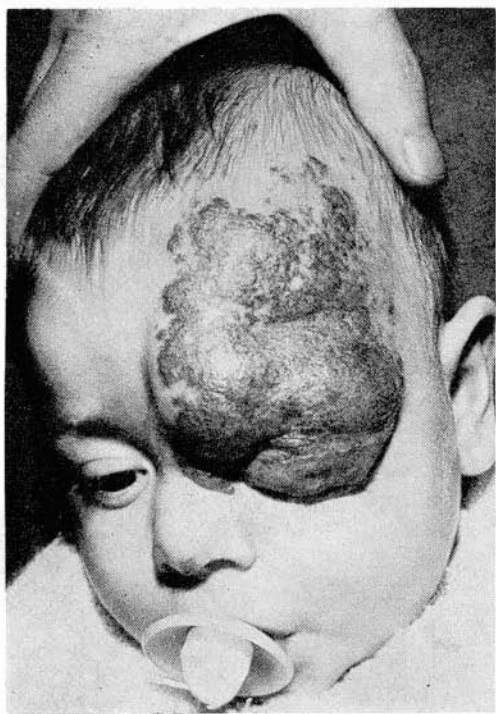


Fig. 7

cluso las inflamatorias o las atrofas por miopías (**Walsh**, 1957); o en la hipertensión arterial o arteriosclerosis en las que se invocan los espasmos y las obstrucciones de las arteriolas por las placas de ateroma, o las que se producen en la eclampsia por espasmo arteriolar (**Wagener** y colaboradores, 1937) o las de la glaucoma por isquemia papilar.

En los aneurismas se pensó en la trombosis de un vaso de irrigación del tracto óptico, explicando así la típica pérdida de visión brusca y la cefalea violenta, con la atrofia por excavación (pseudoglaucomatosa) con un «edema isquémico de la papila» previo.

Las atrofas primarias o secundarias tumorales, por neoformaciones en la vecindad de las formaciones ópticas, han de explicarse, pues, por la isquemia debida a la compresión.

Son más difíciles, sin embargo, de explicar por dicho mecanismo las producidas por tumores a distancia, sobre todo cuando éstos no presentan signos de hipertensión cerebral y la

posibilidad de producir hernias cerebrales en la cisterna quiasmática es muy problemática.

Hemos visto que estadísticamente hay una desviación muy significativa a favor de los meningiomas, sobre todo de los del compartimiento anterior.

Se ha pensado en que sea debido a que estos tumores son de crecimiento muy lento y, por lo tanto, la atrofia es debida a una historia clínica larga. Sin embargo, otros tumores también benignos, con una larga historia, no tienen esta predisposición para producir la atrofia.

Así tenemos en la estadística de **Bregeat** (1956) a los neurinomas sin dar

atrofias aunque con un porcentaje alto de estasis papilar (70 %).

Por otra parte, existe una gran diferencia estadística entre los meningiomas de la fosa media y los de la fosa anterior. En nuestra serie los primeros sólo daban el 6'2 %, casi igual a los gliomas, mientras que los de la fosa anterior daban un 43 %.

Hay que pensar que existe otra causa, distinta a la compresión, que inclina de una manera evidente la probabilidad en favor de los meningiomas del compartimiento anterior. Esta causa creemos haberla encontrado en la forma de su vascularización y en el fenómeno del «robo».

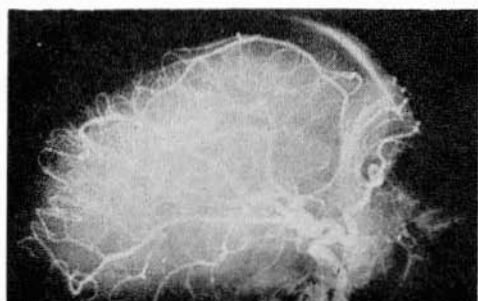


FIG. 8

Como hemos visto, así como los meningiomas de la fosa media están vascularizados en parte por ramas de la cerebral media o anterior y en parte también por la carótida externa, pero por medio de la arteria menígea media, temporal superficial u occipital externa, los del compartimiento anterior tienen una importante vascularización a través de la arteria oftálmica.

En nuestros 6 casos con atrofia papilar primaria, hemos encontrado dicha vascularización. Este tipo de vascularización es conocido desde hace algunos años (Lombardi, 1960; Di Chiro, 1961) y puede aportar un nuevo factor de isquemia por «robo tumoral» para explicar la gran tendencia que tienen estos tumores en producir atrofia papilar.

En las alteraciones vasculares podemos ver también de una manera muy pura la manera y proporción en que los distintos factores influyen en la atrofia óptica. La principal es la isquemia por compresión directa. De aquí que el porcentaje mayor lo tengan los aneurismas infraclinoides (28 % de atrofias en nuestra estadística) junto con los megas y dolicosifones (13'9 y 8'3 %). En segundo lugar el mecanismo de robo de las fístulas arteriovenosas (25 %). Y, en último lugar, el

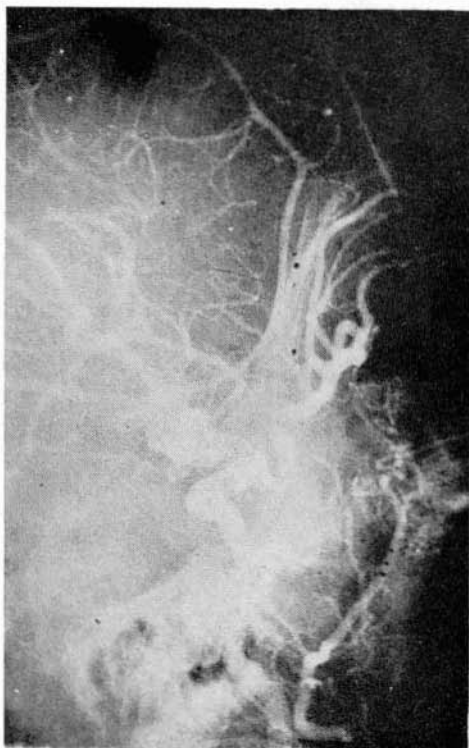


FIG. 9

posible mecanismo de obstrucción de ramas que vascularizan los tractos, en las obstrucciones parciales por placas de ateroma y en las arteriosclerosis difusas (8,3 y 6,2 %), aunque en estos casos también pudo haber intervenido el fenómeno de «robo cerebral» defendido por **Behrman** (1967).

Un caso muy demostrativo de robo de las fístulas arteriovenosas es el que nos ha proporcionado el Prof. **Pita Salorio** de la Facultad de Medicina de la Universidad de Santiago de Compostela.

Se trata de un niño de 5 meses con un angioma completamente extracraneal que cubría la piel de la región orbitopalpebral del lado izquierdo (fig. 7), localización parecida a la de los angiomas de la I rama del Sturge-Weber. El niño presentaba una atrofia papilar primaria del mismo lado. La angiografía mostró una gran dilatación de la oftálmica que vascularizaba el angioma probablemente a través de la supraciliar (figs. 8 y 9).

Con la prueba de la fluor-angiografía retiniana se observó una falta casi absoluta de repleción de la fluoresceína en la retina afecta.

Por último hemos de destacar un hecho que desde el punto de vista que estamos defendiendo parece paradójico y es el de que en nuestra casuística no hemos encontrado ninguna atrofia papilar en las trombosis u obstrucciones completas de la carótida interna. Creemos que la explicación está en el fenómeno de la circulación vicariante, precisamente a través de la arteria oftálmica. Ya conocemos los distintos caminos y anastomosis de la arteria oftálmica con la carótida externa, que suplen el fallo definitivo de la carótida interna (**Richter**, 1953; **Kameyama** y colaboradores, 1963, etc.), ya sea por vía de la arteria maxilar interna-arteria lacrimal-arteria oftálmica o a través de la arteria pterigopalatina-arteria nasal-arteria oftálmica, o por la facial-arteria angular-arteria del dorso de la nariz-arteria oftálmica, o incluso por la temporal superficial o por la meníngea media.

El hecho de que en estos casos se pueda observar dicha circulación colateral a través de la arteria oftálmica nos hace pensar que en dicha arteria no existe una caída de la presión de perfusión sino todo lo contrario, porque de ser más elevado su gradiente de presión que el de los vasos cerebrales y la caída posible de la resistencia cerebro-vascular debida a los fenómenos de la autorregulación producirían un aumento de flujo en dicha arteria, ya que gran parte del flujo cerebral ha de realizarse a través de la misma.

CONCLUSIONES

1.^a Es probable que exista un fenómeno de robo cerebral de la arteria oftálmica capaz de producir atrofas papilares irreversibles.

2.^a Los meningiomas de la fosa anterior tienen una predilección especial en la producción de dichas atrofas papilares, por lo que debe existir un factor específico que incline la probabilidad estadística a su favor. Este factor hay que buscarlo en su peculiar modo de vascularización a través de la arteria oftálmica con producción de un robo tumoral de dicha arteria.

RESUMEN

Estudiando las causas de atrofia papilar, se describe el mecanismo ocasionado por robo tumoral y cerebral. Se han estudiado 100 tumores cerebrales y 100 procesos vasculares cerebrales. Se demuestra el robo de sangre de la oftálmica por el tumor a través de las arterias meníngicas y etmoidales, en especial en los meningiomas que, como es sabido, muestran una especial predisposición por la citada atrofia.

SUMMARY

Mechanisms of optic atrophy due to cerebral and tumoral steal syndrome are described. The study was performed in 100 brain tumors and 100 cases of cerebrovascular diseases. Reversal of blood flow from the ophthalmic artery through the meningeal and ethmoidal arteries to the brain was specially observed in meningioma in which the incidence of optic atrophy has been widely described.

BIBLIOGRAFIA

- Behrman, S.: «Postgrad. Med. J.», 30:570, 1954. Citado por Behrman, 1967.
- Behrman, S.: Episodic retinal ischemia caused by reduced cerebral vascular resistance («Brain steal»). «Brit. J. Ophthal.», 51:269, 1967.
- Bregeat, P.: «L'edème papillaire». Paris, Masson, 1956.
- Chiro, G.: Ophthalmic arteriography. «Radiology», 77:948, 1961.
- Dandy, A.: The Brain. En «Practice of Surgery». Ed. D. Lewis. Vol. 12, 1-671. Hagerstown W. F. Prior, 1945, a.
- Dandy, A.: Intracranial arterial aneurysm. «Guys. Hosp. Rep.», 73:159, 1945, b.
- François, J. y Nettekens, A.: Le syndrome de Foster-Kennedy. «Soc. Belge Ophthal.», 27 junio 1964. «Bull. Soc. Belge», 107:402, 1954.
- Jefferson, G.: Compression of the chiasm, optic nerves and optic tracts by intracranial aneurysm. «Brain», 60:444, 1937.
- Kameyama y Okinawa, S.: Collateral circulation of the brain with special reference to atherosclerosis of the major cervical and cerebral arteries. «Neurology», 13:279, 1963.
- Laroyne y Moreau (1907): «Rev. Gen. d'Ophtal.», 97. Citado por D. Barcia y cols. 1964.
- Ley, A.: Compression of the optic nerve by fusiform aneurysm of the carotid artery. «J. of Neurol. Neurosurg. a. Psychiat.», 75, 1950.
- Lombardi, G.; Cechini, A., y De Donato, E.: L'arteria ophthalmica dans les meningiomes periorbitales. «Ann. Radiol.», 3:165, 1960.
- Paton, L.: A clinical study of optic neuritis in its relationship to intracranial tumors. «Brain», 32:65, 1909.
- Richter, Hs. R.: Collaterals between the external carotid artery and the vertebral artery in cases of thrombosis of the internal carotid artery. «Acta Radiol.», 40:108, 1953.
- Schultz-Zehden, P.: Ein Beitrag zur Kenntnis der Genese einseitiger Stauungspapille. «Klin. Mbl. Augenheilk.», 43:153, 1905.
- Toennis, W.: «Diagnostik der Intrakraniellen Geschwülste. En Handbuch der Neurochirurg.». Ed. H. Olivecrona y H. Tönnis, 1 V, 3. Berlin, J. Springer, 1962.
- Uhthoff, W. (1903): Meningiome du sillon olfactif. Citado por J. François y A. Nettekens. 1954.
- Wagener, H. P. y Keith, N. M.: Diffuse arteriolar Disease and Hypertension. International Congress of Ophthal. Cairo. (XV Concilium ophthalmologicum) 1:1, 1937.
- Walsh, F. B.: «Clinical Neuro-Ophthalmology». Baltimore, Williams and Wilkins, Co. (véanse páginas 1,268-69). 1974.
- Ziedes des Plantes, B. G.: Application de la soustraction à l'angiographie carotidienne. «Ann. Radiol. (Paris)», 4:625, 1961.