

DIRECTOR

Prof. JORGE E. CAVELIER

COMITE DE REDACCION

Profesor LUIS PATIÑO CAMARGO

Prof. agregado HERNANDO ANZOLA CUBIDES

Prof. agregado FRANCISCO GNECCO MOZO

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL SINDROME QUIASMATICO HIPOFISARIO

Profesor Agregado *Francisco Gnecco Mozo.*

Se nos ocurrió el tema de esta conferencia, después de una interesante reunión anatomo-clínica que se efectuará en el Laboratorio de Anatomía Patológica de la Facultad de Medicina, con motivo de la lectura de algunas historias clínicas de tumores cerebrales que en ella hiciera el Prof. Edmundo Rico.

No pretendáis encontrar en ella nada original, si no fuere el ensayo de clasificación que, con el propósito de facilitar un tanto el diagnóstico diferencial de los síndromes quiasmáticos he de exponer luego.

Para comenzar, presento aquí unos dibujos anatómicos de la región hipofisaria, que nos evitarán muchas explicaciones verbales recordatorias. El primer dibujo muestra un corte sagital de esa región, con la caja ósea que como un cofre encierra la hipófisis, cubierta por la tienda de la dura madra que da paso al tallo pituitario; adelante de esta caja ósea vemos el seno cavernoso, y más anteriormente se halla el seno esfenoidal y las fosas nasales. Con flechas esquemáticas está representado el quiasma óptico, con su inclinación normal hacia adelante, y abrazando por detrás, a modo de tijeras que quisieran cortarlo, el tallo de la hipófisis. Como bien puede observarse, no tiene el quiasma ninguna relación ósea, y de ahí que los síndromes quiasmáticos que se presentan por fractura del cráneo se han atribuido más bien a trastornos de orden circulatorio. Cuando, como sucede a menudo con todos los huesos del esqueleto, en la acromegalia típica, el tubérculo hipofisario se agranda, formando el "pico acromegálico", entonces sí tiene el quiasma una relación ósea hacia adelante que puede dar lugar a un síndrome quiasmático.

Representa la segunda figura un corte sagital de la base del cráneo en que aparecen hacia arriba el tercer ventrículo con su infundíbulo, del cual forma el piso el tallo pituitario, y hacia atrás

el acueducto de Silvio, relaciones a distancia que explican cómo un tumor hipofisario puede producir hipertensión craneana, y, al contrario, cómo una hidrocefalia, o un tumor del tercer ventrículo o del infundíbulo pueden comprimir el quiasma y la hipófisis, dando lugar a síndromes quiasmáticos con síntomas endocrinos hipofisarios. Por más que teóricamente pueda aceptarse que un tumor del cuerpo calloso pudiera comprimir a distancia el quiasma, si se tiene en cuenta que para tal efecto el tumor habría adquirido un volumen incompatible con la vida del paciente, se comprenderá cómo tuvo razón, en la discusión de la reunión anatomo-clínica para no aceptar un tumor del cuerpo calloso como causa frecuente, por sí sólo, y ni siquiera, que sepamos, comprobada, de un síndrome

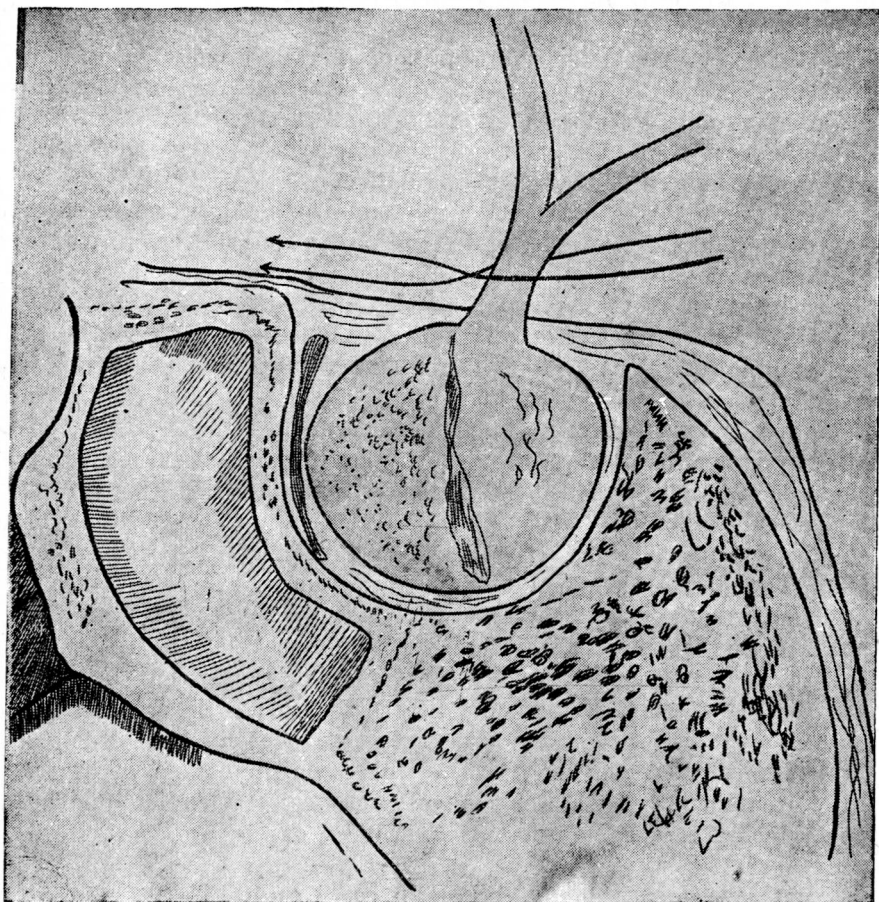


Figura 1.^a

quiasmático propiamente dicho. Síntomas de atrofia óptica sí que puede producir un tumor del cuerpo calloso, como puede producirlos cualquier causa de hipertensión craneana crónica.

La tercera figura nos muestra el quiasma óptico visto por su cara inferior, con sus relaciones vasculares, y muy especialmente las caróticas internas, con las comunicantes anteriores y posteriores, para que nos demos cuenta de cómo un aneurisma de estas arterias puede producir compresiones de las fibras del quiasma, dando a veces lugar a un síndrome quiasmático.

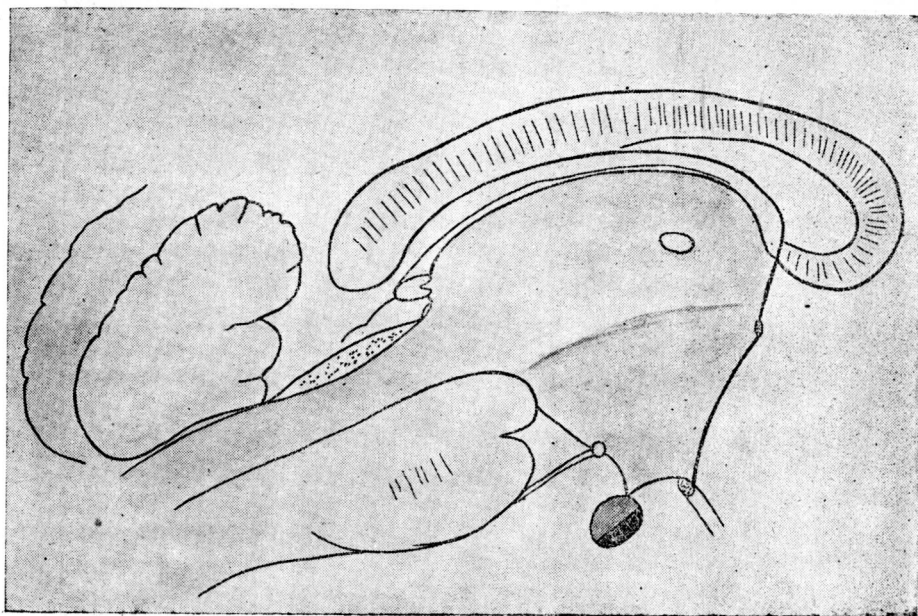
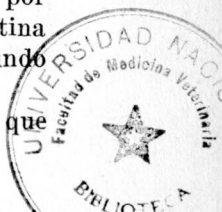


Figura 2.^a

En la cuarta figura se muestra el quiasma óptico, con sus tres haces histológicos: temporal, o directo y externo, macular y nasal. Como bien sabemos, sólo el haz nasal y una parte del macular se entrecruzan en el quiasma en su parte más interna; de ahí que un tumor o cualquier causa patológica que comprima o levante el quiasma en su parte central posterior, dé lugar a la hemianopsia bitemporal con disminución de la agudeza visual. Lo primero, por la compresión del haz nasal (hemos de recordar que en la retina la visión del lado temporal se hace con el haz nasal) y lo segundo por la compresión del haz macular.

El síndrome quiasmático típico y más esquematizado es el que



producen los tumores de la hipófisis, ya sean los eosinófilos, que llevan consigo el cuadro clásico de la acromegalia, tan fácil de reconocer en la clínica o bien de los tumores cromófobos, con su sintomatología de insuficiencia hipofisaria que lleva al síndrome de Ba-

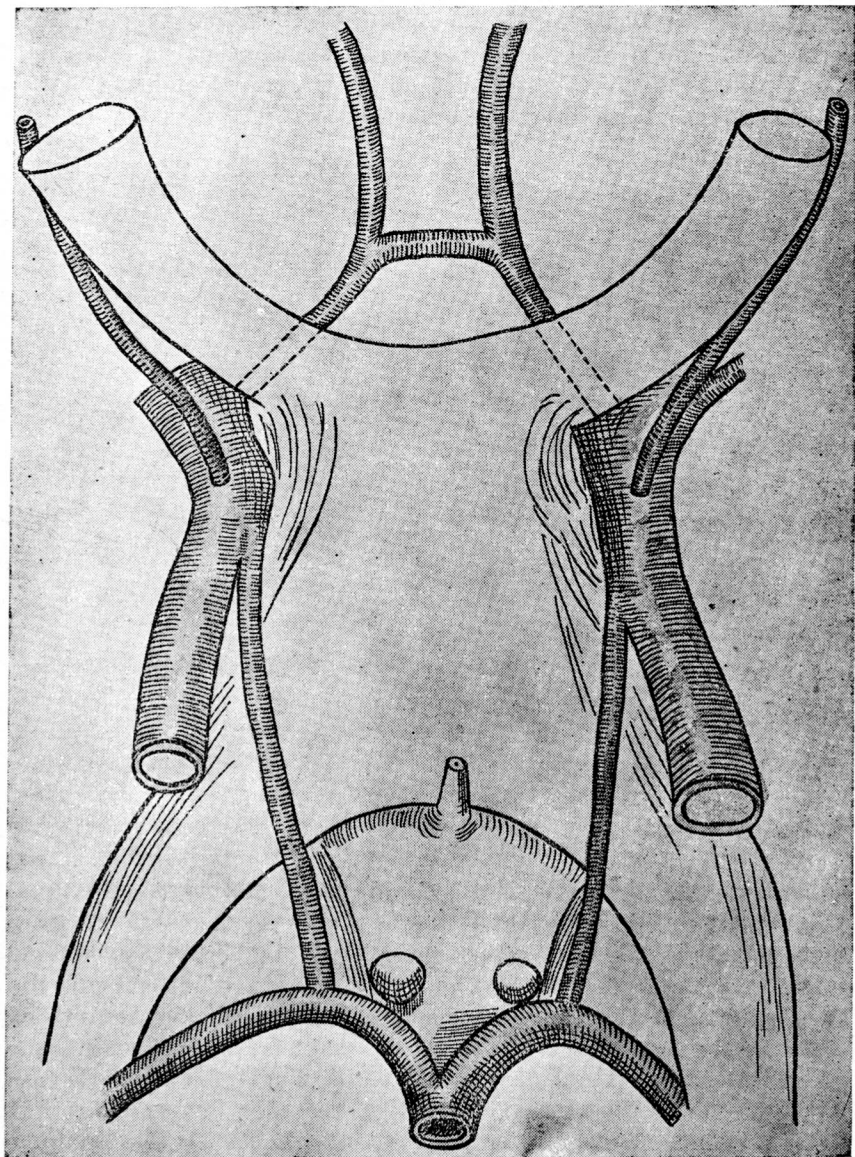


Figura 3.^a

binski-Frolich. Los tumores basófilos de la hipófisis, nunca que se sepa han llegado a producir un síndrome quiasmático, porque bien sabemos que son en veces microscópicos, y que su diagnóstico (así como la comprobación del diagnóstico de la enfermedad o síndrome de Cushing) se hace sobre la mesa de autopsia.

El síndrome quiasmático de origen hipofisario comienza siempre por una hemianopsia bitemporal, que la mayor parte de las veces en más o menos simétrica. Esta hemianopsia puede aparecer de un día a otro, y de ahí la necesidad de pedir al oftalmólogo con bastante frecuencia la medición del campo visual, no contentándonos con un sólo examen, como en general se hace en nuestros hospitales. La hemianopsia bitemporal, que en ocasiones es tan leve al principio que sólo afecta la visión de los colores, comienza por el cuadrante temporal superior (ya que la compresión del quiasma se hace por su cara inferior) y se extiende luego al cuadrante inferior. Cuando el tumor sigue creciendo, o cuando a la simple compresión sucede una degeneración de las fibras ópticas, sigue a esta hemianopsia una reducción concéntrica del campo visual que, para hablar en términos de 1941, va mostrando, como un mapa del mundo, los pasos del invasor. En el campo nasal, la pérdida de la visión sigue un sentido contrario al del campo temporal, es decir, que primero se pierde la visión en el cuadrante inferior del campo nasal, y muy a lo último en el superior (al decir de algunos autores, puesto que nosotros no hemos visto sino hemianopsias bitemporales, o amaurosis completas).

Esta ceguera total, que se debe a la atrofia óptica, sobreviene casi siempre acompañada de trastornos que demuestran la hipertensión intracraneana (vómitos de forma cerebral, hipertensión del líquido cefaloraquídeo, etc.), y como a consecuencia de ello la papila se edematiza, no es muy fácil saber a ciencia cierta si la atrofia se debe a la estasis papilar, o si es primitiva, es decir, anterior a la estasis. A este respecto, hemos de transcribir lo que dicen Edward Hartman y Marcel David:

“Habitualmente la estasis papilar se asocia a un grado más o menos avanzado de atrofia óptica. La interpretación del aspecto oftalmoscópico es entonces delicado. En presencia de papilas blancas de bordes borrosos, es a menudo muy difícil saber si se trata de una estasis papilar que evoluciona desde hace largo tiempo y que ha llegado al estado de atrofia, o de un edema secundario que hace difusa la nitidez de una atrofia óptica primitiva. Se han descrito signos diferenciales según el grado de edema y de la saliente papilar, del estado de los vasos de la existencia posible en hemorragias o exudados, de depósitos y pigmentos peripapilares. Estas son tonterías y apreciaciones de valor incierto.

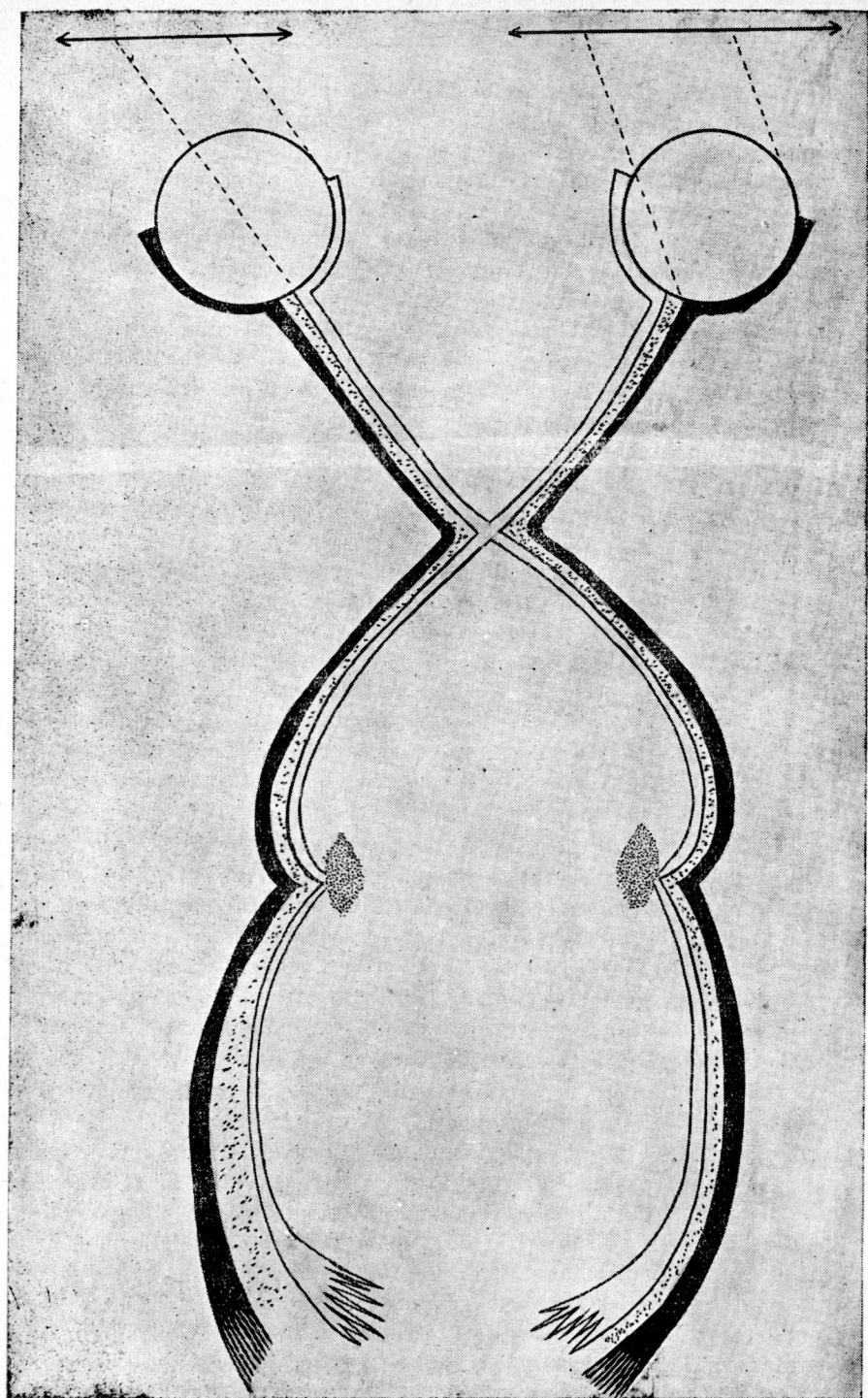


Figura 4.^a

Parece que, en definitiva, los mejores argumentos los dan la amnesia y la evolución. En tal enfermo que durante largo tiempo se ha quejado de trastornos de la vista progresivamente agravados, que evolucionan hasta la ceguera, y que sólo recientemente sufre de la cabeza y vomita, si se encuentra una papila pálida, de bordes blandos, se pensará más bien en una atrofia primitiva que se ha edematizado desde hace poco por un cierto grado de hipertensión craneana. En otro enfermo que, al contrario ha conservado durante largo tiempo una agudeza visual satisfactoria, a pesar de los trastornos funcionales altamente evocadores de hipertensión craneana, habiendo sido últimamente cuando su vista ha bajado, se pensará en una atrofia post-estasis”.

De la cita anterior se deduce el que sí teníamos razón al preguntar en la reunión anatomo-clínica a que hemos hecho referencia, cómo se había comprobado que la atrofia óptica de uno de los casos del Prof. Rico era con seguridad “post-estasis”. Se me respondió en tonces que en la Clínica Oftalmológica *se contaba con instrumental perfecto que permitía tal diferenciación*”....

Observando los esquemas de campos visuales que presentamos en la quinta figura, en cuya parte superior se muestran los dos ojos, correspondiendo los otros cuatro círculos todos al ojo derecho, nos damos cuenta de la diversidad de aspectos que puede tener una hemianopsia, y de cómo el campo visual y sus modificaciones no podrían de ningún modo servir para una clasificación de los síndromes quiasmáticos. Ni aun la diferencia entre hemianopsia homónima y heterónima puede servirnos en casos excepcionales para saber si se trata de un tumor de la hipófisis, de lesión de las bandeletas ópticas, o de lesiones del lóbulo occipital. Bien sabido tenemos que los tumores hipofisarios producen más frecuentemente que ninguna otra lesión las hemianopsias heterónimas temporales, pero, en cambio, un tumor de la hipófisis que crezca hacia atrás puede excepcionalmente producir una hemianopsia homónima muy análoga a la del campo visual de la última circunferencia de esta figura, en el que hay pérdida del cuadrante nasal superior del lado derecho, y del cuadrante temporal superior del izquierdo, lesión ésta producida por una bala en el lóbulo occipital derecho.

Es gran verdad que al observar un campo visual con hemianopsia bitemporal fija o en evolución, se pensara antes que en cualquier otra cosa en los tumores hipofisarios, y sobre todo en los tumores eosinófilos y cromóforos, pero una lesión infecciosa del quiasma, como la aracnoiditis opto-quiasmática es capaz de producir una hemianopsia análoga, y los escotomas centrales o paracentrales que con más frecuencia son la interpretación en el campo visual de esta infección, pueden verse también, aunque no muy frecuentemente,

en los adenomas cromóforos que ocasionan en la clínica un síndrome de Babinski-Frolich.

Pero si las modificaciones del campo visual por sí solas no son suficientes para colegir de la lesión quiasmática, menos lo serán por sí solos los síndromes endocrinos o los signos radiológicos aislados. La mayor parte de las acromegalias que vemos en la clínica, y sobre todo las localizadas (acromegalia de la mandíbula, de la nariz o de las manos) desilusionan al radiólogo que pensara encontrar en estos trastornos puramente funcionales un ensanchamiento objetivo de la silla turca, o la destrucción de sus apófisis clinoides. Lo mismo sucede con los síndromes adiposo-genitales y aún más frecuentemente en la diabetes insípida. La radiografía por sí sola no

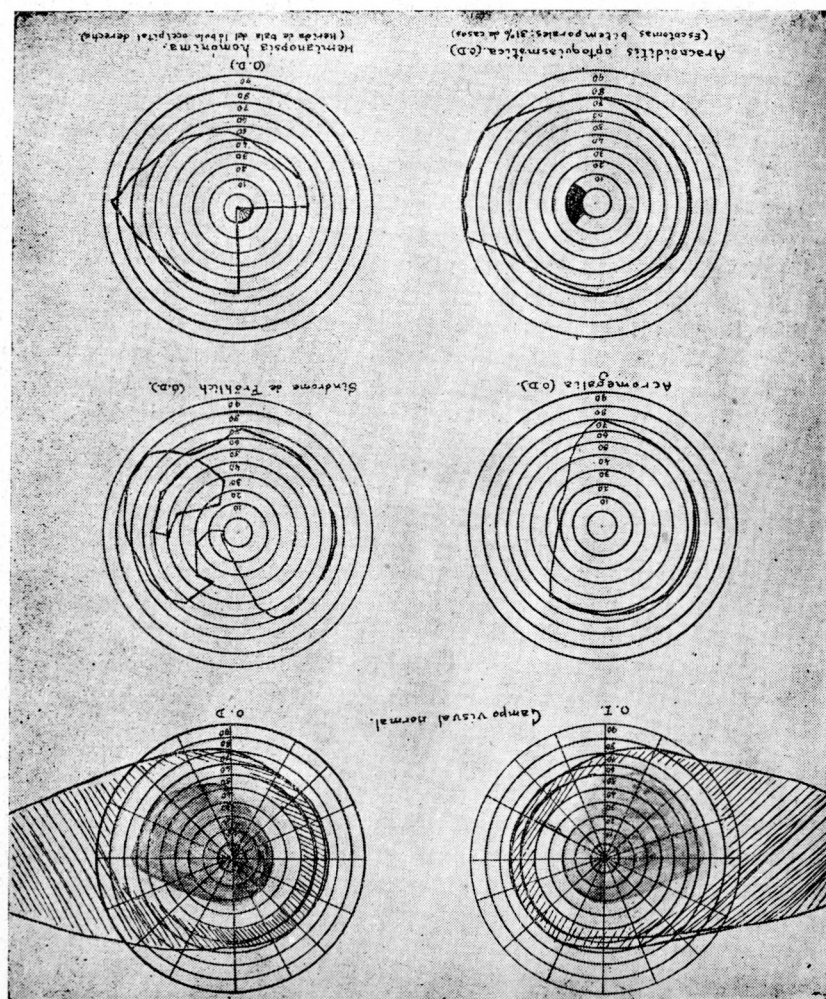


Figura 5.^a



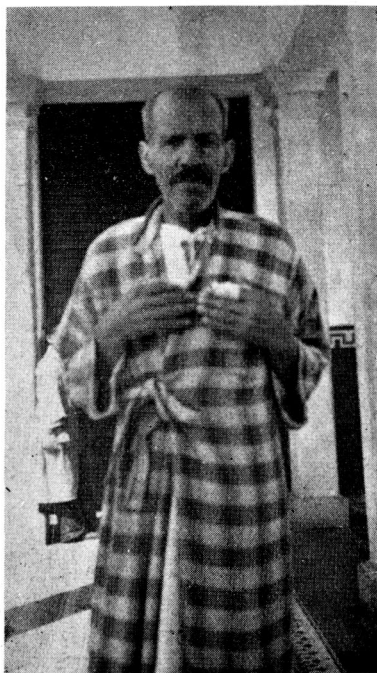
Acromegalia con ensanchamiento
de la silla turca.



Síndrome adiposo genital sin sig-
nos radiológicos hipofisiarios.



Acromegalia sin signos radiológicos hipofisarios.



Acromegalia sin signos radiológicos.

es capaz, sino en contados casos, de darnos la clave del diagnóstico preciso, no sólo por la variabilidad del tamaño y forma de la hipófisis en los distintos individuos, sino porque en raros casos un tumor de la hipófisis, por ejemplo, se desarrolla fuera del seno de la silla turca y no produce entonces lesiones óseas perceptibles a los rayos X, y cuando hay calcificaciones aisladas no se puede asegurar si éstas se deben a un craneofaringioma o a un aneurisma de la carótida interna. La diferenciación en este último caso se hará principalmente por los síntomas endocrinos que acompañan al primero y por las parálisis motoras oculares que son resultantes de la compresión aneurismática lateral del segundo.

Teniendo en cuenta, al mismo tiempo, los síntomas endocrinos y las modificaciones radiológicas, hemos ensayado la clasificación que resume el cuadro siguiente, que creemos de utilidad:

Clasificación de los síndromes quiasmáticos.

Con síndrome endocrino y signos radiológicos de la silla turca: Acromegalia. — Síndrome de Babinski-Frolich. — Craneofaringiomas. Diabetes insípida. Gliomas ópticos. Meningiomas que comprimen la hipófisis.

Con síndrome endocrino y sin signos radiológicos: Adenomas hipofisarios supraselares. Tumores del infundíbulo.

Sin síndrome endocrino ni signos radiológicos: Meningiomas supraselares. Meningiomas del tubérculo o del yugo esfenoidales. Meningiomas olfativos posteriores, o muy internos del ala esfenoidal. Craneofaringiomas retroselares. Tumores del infundíbulo y del tercer ventrículo. Hidrocefalia. Aracnoiditis opto-quiasmáticas. Colesteatomas supraselares. Equinococos. Cisticercos. Sífilis y tuberculosis del quiasma. Neuritis opto-quiasmática aguda. Histeria (?) Esclerosis en placas.

Sin síndrome endocrino y con signos radiológicos: Gliomas del óptico. — Cordomas. Meningiomas calcificados, o con desgaste o espesamiento del tubérculo de la silla. Aneurismas de la carótida interna o del polígono de Willis. Tumores hipofisarios sin sintomatología endocrina.

Comprende el primer grupo de esta clasificación los síndromes quiasmáticos más típicos, así como los síndromes endocrinos más específicos. La acromegalia, con sus casos de libro, tan sencillos de diagnosticar aun por la calle, tiene un signo radiológico muy especial, fuera del ensanchamiento de la silla turca y de la destrucción de las apófisis clinoides: el llamado "pico acromegálico", que proviene del agrandamiento del tubérculo hipofisario. En el síndrome de Babinsky, o adiposo-genital, tan fácil de descubrir en los varones, hay más que ensanchamiento vertical, un ensanchamiento globuloso de la silla turca, que para algunos autores es signo patognomónico de adenoma cromóforo. Hemos de hacer notar eso sí, que al hablar de "síndrome endocrino" de este grupo de nuestra clasificación, no lo hacemos pensando simplemente en los casos de la grande endocrinología, de los en que basta en veces una simple ojeada para establecer el diagnóstico, porque los signos clínicos son de tan prominente evidencia que se imponen aun a los ojos del médico general. En el síndrome endocrino hemos de incluir, pues, aquellos síntomas borrosos, inaparentes, que como la hipertricosis, la hiperglicemia, el espesamiento de la dermis, la melanodermia, la amenorrea o la impotencia, la galactorrea, el ensanchamiento de los senos faciales, son a veces índices monosintomáticos de hiperfunción hipofisaria eosinófila. El síndrome adiposo-genital también tiene sus formas frustras y a veces monosintomáticas, y los jalones que señalan la vía diagnóstica son entonces un estado especial de la piel, que se torna fina, seca y arrugada, cierta astenia, con acúmulos de grasa, discretos en la raíz de los miembros, o sobre la región mamaria masculina. En la mujer, aun la frecuentísima dismenorrea es a veces un síntoma de insuficiencia hipofisaria de origen tumoral cromóforo.

Las craneofaringiomas, que siguen en frecuencia a los adenomas cromóforos entre los tumores hipofisarios, se ven sobre todo antes de los veinte años. Tienen un signo radiológico frecuente, que son las calcificaciones intra y supraselares. Las incluimos en el grupo de síndrome endocrino, porque aun cuando no dan comúnmente los cuadros típicos de disfunción hipofisaria, con frecuencia se acompañan de retardo del crecimiento, y de hipogenitalismo, sobre todo cuando se trata de verdaderos tumores de la bolsa de Rathke.

La diabetes insípida es a veces el único síntoma endocrino que acompaña a deformaciones radiológicas de la silla-turca, fuera de que en ocasiones es un síntoma adicional de los tumores intra y extraselares. Recordáis todos, seguramente, la ya vieja discusión sobre que las funciones atribuidas a la hipófisis eran propiamente del infundibulum. Uno de los argumentos de los que así pensaban era el de que en autopsias de individuos con obesidad hipofisaria y dia-

betes insípida, o con este síntoma sólo, se encontraban deformaciones tumorales del infundíbulum. Afortunadamente ahora, con la obtención de extractos hipofisarios más puros, la antigua discusión ha quedado resuelta, ya que en el tratamiento de la diabetes insípida ocasionada por insuficiencia de la parte menos endocrina de la hipófisis (su lóbulo posterior) los extractos purificados detienen la pérdida de peso, disminuyen la eliminación urinaria, y controlan, en fin, todos los molestos síntomas de esta enfermedad.

Paso a ustedes en seguida una radiografía y un campo visual de un glioma del quiasma, exámenes verificados por el doctor Carlos J. Cleves Vargas de un caso de nuestra clientela civil (julio 4 de 1940). Se trataba de un niño de 11 años, a quien por una somnolencia crónica se le había diagnosticado una encefalitis letárgica. El examen del doctor Cleves Vargas dice así en su parte pertinente: "pupilas en midriasis; reflejos pupilares, tanto a la luz como a la acomodación, muy perezosos. Estrabismo paralítico divergente, más marcado en el ojo izquierdo. Aun cuando existen los movimientos oculares, éstos son muy lentos y como en sacudidas. Parece haber nistágmus horizontal bilateral. Diplopia. Exoftalmia lateral. Fondo de ojo: parece normal. No existe edema papilar. Me parece que el borde papilar de la papila derecha, del lado nasal del ojo derecho, está ligeramente borrada. Agudeza visual: normal en ambos ojos.

Campo visual: en el ojo derecho existe una estrechez en el lado temporal. En el ojo izquierdo apenas se nota una pequeña disminución abajo".

Este paciente tenía una silla turca en forma de calabaza típica de los gliomas quiasmáticos, y a ella nos asimos para el diagnóstico del glioma óptico, que pudo comprobarse poco después, debido a que el paciente murió de una neumonía lobar aguda. (Bien sabemos lo frágiles que son estos enfermos, y lo predispuestos a afecciones intercurrentes pulmonares). La forma en calabaza de la silla turca se debe al adelgazamiento de las clinoides anteriores, así como a la excavación de la silla por debajo de estas apófisis. Algunos autores comparan esta forma de silla turca con la omega del alfabeto griego.

No tenía este paciente ningún esbozo de acromegalia o gigantismo, y tampoco síntomas de enfermedad de Frölich, pero como síntoma genuino hipofisario, existía una gran poliuria insípida, junto a la somnolencia y a la cefalea de la compresión cerebral.

El segundo grupo de nuestra clasificación comprende los adenomas hipofisarios que se desarrollan principalmente por encima de la silla turca (o adenomas supraselares) que, por lo demás, y lógicamente, no son muy frecuentes. Estos adenomas pueden produ-

cir cefalea, ataques epileptiformes, atrofia óptica, y otros síntomas de compresión cerebral, antes de que aparezcan signos radiológicos o endocrinos. En raras ocasiones, éstos tampoco se hacen aparentes, y claro está que entonces estos casos se clasificarán en el cuarto grupo de nuestro cuadro. Los tumores del infundíbulo han de crecer mucho, antes de comprimir la hipófisis para dar lugar a síntomas endocrinos. Teóricamente también podrán incluirse en este grupo los tumores del cuerpo calloso, pero ya vimos antes por qué razones no consideramos estos tumores como causas frecuentes de síndromes quiasmáticos, y de allí que no los mencionemos en la clasificación. Si así lo hiciéramos, en rigor tendríamos que incluir también los tumores de la bóveda cortical.

El grupo más numeroso de nuestro cuadro lo forman las afecciones que pueden producir síndrome quiasmático sin que se encuentren signos radiológicos de la silla turca ni síntomas o signos endocrinos. No por numerosas, son estas afecciones la que más frecuentemente producen síndromes quiasmáticos. La tuberculosis y la sífilis del quiasma, fuera de los casos en que son la causa de aracnoiditis opto-quiasmática, sólo raramente producen un síndrome quiasmático propiamente dicho, lo que se aclara bien al pensar que un tubérculo o una goma sifilítica tendrían que ser suficientemente grandes, y localizados precisamente en el entrecruzamiento de las vías ópticas para dar lugar a hemianopsias. La esclerosis en placas, así como las cisticercosis y los equinococos son, por la misma razón, causa excepcional de síndromes quiasmáticos, y sobre todo, de síndromes quiasmáticos típicos bitemporales simétricos.

Los meningiomas supraselares, que según Cushing y Eisenhardt, se caracterizan por "un síndrome de atrofia óptica primitiva y de lagunas bitemporales del campo visual, asociados a una silla turca normal, en un sujeto de edad media", se acompañan muy prematuramente de modificaciones del campo visual, ya que nacen al contacto mismo del quiasma. A veces se calcifican, y entonces, por acompañarse de signos radiológicos atípicos, pertenecen al 4º grupo de nuestra clasificación.

Hemos vacilado mucho antes de incluir la histeria entre las causas de síndrome quiasmático puro, en primer lugar, por el carácter especial de la discromatopsia, que acusa una persistencia especial para el color rojo, cuando en los demás síndromes quiasmáticos es el azul cuya visión perdura más, y en segundo, pero no menos importante lugar, por la variabilidad de sus síntomas viscerales de un día a otro, que no tienen el carácter evolutivo o fijo de las afecciones orgánicas. Fuera de esto, bien se sabe que los fenómenos

históricos de traducción óptica se achacan no a disfunciones quiasmáticas, sino de los lóbulos occipitales.

* * *

El cuarto grupo de nuestro cuadro comprende los gliomas ópticos que no se acompañan de síndrome endocrino, lo que es bastante raro si se tiene en cuenta que se trata de tumores de las primeras edades de la vida, cuando el crecimiento estatural y la aparición de funciones especiales como la pubertad han de verse frenadas en su estímulo hipofisario por la vecindad de un tumor. Los cordomas son excepcionales. Sus síndromes quiasmáticos se acompañan de exoftalmia unilateral y parálisis de los motores externos.

Si se considera la situación lateral de los aneurismas de la carótida interna con respecto al quiasma, se comprenderá cómo estos aneurismas, que a veces se calcifican y dan por tanto signos radiológicos muy difíciles de diferencia de los de los craneofaringiomas, se traducirán más que por síndromes quiasmáticos típicos, por parálisis de los motores oculares comunes, por exoftalmia unilateral, por diplopia y por ptosis. Se tratará, pues, más de síndromes de la hendidura esfenoidal que de síndromes quiasmáticos. Más probabilidades teóricas tienen de producir síndromes quiasmáticos los aneurismas de las comunicantes anteriores o posteriores, y los primeros suelen acompañarse de deformaciones de los clinoides anteriores que se ven rechazadas hacia atrás, o destruidas en la radiografía.

En último lugar del 4º grupo figuran los adenomas hipofisarios sin sintomatología endocrina. Bien se comprende lo excepcionales que son estos tumores, dadas las delicadas y múltiples funciones de la glándula jefe. Si la literatura médica habla muy raramente de casos de este género, a los endocrinólogos no se nos puede negar el derecho a interpretarlos como casos de sintomatología frustra. Lo contrario, los casos de disfunción hipofisaria sin tumor, y por tanto sin síndromes quiasmáticos, sí son frecuentísimos, y para muestra, les presento estas tres fotografías de un caso del hospital y dos de la clientela civil, en que a pesar de que el retrato hace evidente el diagnóstico de acromegalias y síndrome de Frölich, la radiografía no demostró neoplasia alguna, ni había síndromes quiasmáticos, ni signos de compresión cerebral que la hicieran sospechar. Se trata, evidentemente, de casos de trastornos funcionales, sin lesión orgánica demostrable, que como la diabetes, por ejemplo, forman el grueso de la estadística endocrinológica.