

Revisión Bibliográfica



Síndrome quiasmático

Chiasmal syndromes

Padilla H.^{1, 2, 6}, Ramos Y.^{1,2}, Pereira J.^{1,2}, Valencia L.^{1,2}, Manjarrez J.^{1,2}, Corrales H.^{3,4}, Rubiano A.^{6, 7}, Pacheco A.⁵, Moscote L.^{2,5,6}

RESUMEN

La pérdida visual es un síntoma de patologías que afectan inicialmente al quiasma óptico. Las hemianopsias y las alteraciones del campo visual temporal se encuentran entre los déficits visuales más comúnmente hallados. Diversas estructuras anatómicas pueden verse implicadas y el conocimiento de este tipo de alteraciones es fundamental para los neurocirujanos. Presentamos una revisión de la literatura.

Palabras claves: Síndrome quiasmático, nervio óptico, neurocirugía.

-
1. Estudiante de Medicina. Universidad de Cartagena, Cartagena de Indias, Colombia
 2. Centro de Investigaciones Biomédicas (CIB), Facultad de Medicina — Universidad de Cartagena, Cartagena Colombia.
 3. Médico, Magíster en Toxicología. Coordinador Centro de Investigaciones Biomédicas (CIB), Facultad de Medicina — Universidad de Cartagena, Cartagena Colombia.
 4. Programa de Medicina — Corporación Universitaria Rafael Núñez, Cartagena, Colombia.
 5. Médico. Especialista en Neurocirugía. Facultad de Medicina – Universidad de Cartagena. Cartagena de Indias, Bolívar
 6. RED LATINO Organización Latinoamericana de Trauma y cuidado Neurointensivo, Bogotá, Colombia
 7. Universidad El Bosque, Bogotá, Colombia



ABSTRACT

Visual loss is a symptom of pathologies that initially affect the optic chiasm. Hemianopsias and alterations of the temporal field of vision are among visual deficits but commonly found. Various anatomical structures may be involved and knowledge of this type of alterations is fundamental for neurosurgeons. We present a literature review.

Key Words: Chiasmal syndromes, optic nerve, neurosurgery

INTRODUCCION

El quiasma óptico constituye un importante punto de referencia en el diagnóstico neuro-oftálmico. La lesión de éste se presenta, típicamente, con una disminución gradual del campo visual y la agudeza visual (1–6). En su mayoría estas lesiones son debidas a la compresión extrínseca causada por un meningioma supraselar, un craneofaringioma o un adenoma pituitario. No obstante, existen causas intrínsecas como anomalías congénitas, trauma e inflamación del quiasma (1–4,6–8). La resonancia magnética – RM suele ser el estudio imagenológico más útil para valorar a los pacientes con síndrome quiasmático y establecer el diagnóstico. Sin embargo, la tomografía computarizada con contraste, permite apreciar detalles poco visibles con la RM, como sangrado agudo, cambios óseos de la silla turca y calcificación (6,8,9). La terapia más adecuada se consigue con la detección temprana y

los procedimientos propicios de acuerdo a las lesiones del quiasma óptico (5).

ANATOMÍA

Los nervios ópticos están constituidos por axones provenientes de células ganglionares situadas en la retina. Su soporte y recubrimiento está a cargo de células astrocíticas y oligodendrocíticas respectivamente. De acuerdo al sitio anatómico, está conformado por 4 fragmentos: intraocular, infraorbitario, intracanalicular e intracraneal (8). Los nervios ópticos tienen su paso a través de los canales ópticos, su recorrido lo hacen a un ángulo entre los 30° y 45° para compensar el quiasma óptico; esta última estructura superpone a la silla turca por 10mm; alcanza un diámetro aproximado de 12 a 18 mm; y comprende las decusaciones de los haces nasales proveniente de la retina de cada uno de los nervios ópticos. Los

cruzamientos de las fibras nerviosas del campo visual superior anteponen al de las fibras maculares (3,6).

El espacio confinado entre la silla turca y el quiasma es denominado cisterna basal (3,6,10) varias estructuras están contiguas al quiasma, como el líquido cefalorraquídeo en la región anterior, el hipotálamo y el tercer ventrículo en la región posterior. Este último alberga una estructura denominada recessus opticus, que se encuentra superpuesto al quiasma, por tanto, su dilatación puede comprimirlo (11). Con respecto a la silla turca, la posición anatómica del quiasma óptico se puede categorizar como prefijada si está más anterior, normal si está sobre ésta o posfijada si se encuentra desplazada a la región posterior, en los seres humanos se encuentra con una frecuencia situacional del 15%, 80% y 5% respectivamente (3,6).

Por la región inferior y lateral del quiasma óptico transcurren las arterias carótidas internas. En la superficie superior cruza la arteria comunicante anterior. Su irrigación nutricional está dada por pequeñas ramas de la arteria cerebral proximal anterior, la arteria comunicante anterior, arterias posteriores de comunicación, la arteria cerebral posterior y la basilar. Debido al gran abasto sanguíneo es muy infrecuente la incidencia de un síndrome quiasmático puramente isquémico (3,6,8). Un gran número de fibras (53%) se extienden desde el ojo hasta el núcleo geniculado lateral; en su recorrido cruzan el quiasma óptico y en

un 47 % continúan de forma ipsilaterales (3,6).

PRESENTACIÓN DE SINTOMAS Y SIGNOS.

Aunque es importante conocer la causa de las alteraciones; generalmente, los pacientes con síndromes del quiasma óptico presentan una serie de signos y síntomas que suelen ser comunes indistintamente de la etiología (7). En un comienzo, se manifiestan con una pérdida bilateral del campo visual, de forma parcial o completa que habitualmente es progresiva,(4,6,8) cambios en el disco óptico y restricción en la motilidad ocular, movimientos lentos o desviación oculares (3,4,6,8); también pueden presentarse enfermedades o alteraciones endocrinas si se encuentran comprometidos la hipófisis o el hipotálamo (8).

Pérdida visual

Es el síntoma inicial más común en los trastornos del quiasma óptico (4), este puede variar dependiendo de la patología subyacente, constituyendo un elemento importante en el diagnóstico diferencial (2,4). La capacidad para percibir, detectar o identificar objetos especiales, con buenas condiciones de iluminación, y la visión a color se encuentran anormales cuando ocurre una alteración quiasmática; por lo que las pruebas de campo visual se convierten en el instrumento principal para detectar a que nivel del quiasma se producen las lesiones (3,4,6).





Hemianopsia bitemporal.

Frecuentemente se presenta algún tipo de anomalía bitemporal, lo que es indicativo de una lesión en las fibras que se atraviesan dentro del quiasma (2); como la hemianopsia, que ocasiona dificultad en la percepción de profundidad y disminución de la estereopsia (12), por lo que se considera la impresión clínica principal del síndrome quiasmático (9,13,14) aunque no siempre está relacionada con esta patología (15).

Se han enunciado diversas complicaciones que lesionan el quiasma y ocasionan este defecto, pero se consideran las más comunes: el infarto quiasmático, la lesión compresiva por hemorragia intraquiasmática y el desgarro o estiramiento directo del quiasma (16)

Diplopía y Pérdida de Estereopsis

En un paciente con una alteración a nivel del quiasma óptico, la diplopía puede ser causada principalmente por dos mecanismos. Dada la proximidad de los senos cavernosos, en primer lugar, podría ser el resultado de la compresión que se genera en los nervios motores oculares ocasionada por las lesiones que afectan el quiasma. También puede presentarse cuando ocurre una pérdida de fusión sensorial en un paciente con hemianopsia bitemporal, y pérdida de los campos visuales temporales superpuestos (4,6).

En cuanto a la pérdida de la estereopsis, podríamos considerar que es característico en la presentación de los

síndromes quiasmáticos; por lo que una prueba que la evalúe este signo puede ser un instrumento importante para la identificación de pacientes con alteraciones en el quiasma óptico (5).

Nistagmo.

Es más común su incidencia en pacientes que presentan tumores supraselares (4). El nistagmo es un signo poco usual, se caracteriza por una elevación e intorsión alterna de un ojo acompañado de depresión y exciclotorsión del ojo contralateral (6). Cuando existe una implicación del núcleo intersticial de Cajal o de estructuras adyacentes del tronco del encéfalo, se puede producir un tipo de nistagmo poco frecuente que se conoce como nistagmo de sostén (4,6).

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS.

Neuroimagen

En todo paciente con un diagnóstico reciente de hemianopsia bitemporal debe realizarse la neuroimagen (3,4,6). La resonancia magnética (RM) es considerada la técnica de imagen más útil para identificar y evaluar las lesiones en el quiasma, al brindar detalles del nervio y quiasma óptico, de los tejidos blandos que están alrededor, la glándula pituitaria y el seno cavernoso. La RM permite realizar un contraste entre las lesiones de origen intrínseco y extrínseco al quiasma (3,4,8,17). Por su parte, la tomografía computarizada también constituye una herramienta de suma importancia, al mostrar cambios óseos, sangrado agudo y lesiones

calcificadas, que son imperceptibles en la RM (3,4,6,8,9,17).

Tomografía de coherencia óptica

La tomografía de coherencia óptica – TCO permite analizar el espesor de la capa de fibras nerviosas de la retina en pacientes con glaucoma u otras neuropatías ópticas. Existen estudios que analizan el valor predictivo de la TCO para juzgar la recuperación del campo visual de pacientes posterior a la extirpación de un tumor hipofisario (4)(6).

Electrorretinograma

El electroretinograma es una herramienta fundamental que permite distinguir entre individuos con atrofia de bandas y pacientes sanos con diferentes defectos permanentes del campo visual. Contribuye a determinar si las afectaciones en el campo visual pueden ser consecuencia de un reflejo de la mala función visual. El patrón de esta ayuda diagnóstica no se relaciona directamente con el síndrome quiasmático (3,6).

ETIOLOGIA DEL SÍNDROME QUIASMÁTICO

Las lesiones en el quiasma óptico pueden producirse por efectos de una variedad de enfermedades, que pueden agruparse en dos amplias categorías (2,6):

1. Causas intrínsecas: malformaciones congénitas y del desarrollo, traumas e

inflamación y tumores del quiasma óptico;

2. Causas extrínsecas: generadas de la compresión mecánica por tumores selares y paraselares, trastornos del seno cavernoso y aneurismas.

PATOLOGIA INTRÍNSECA

Anomalías congénitas y del desarrollo

Síndromes clínicos como la decusación reducida de los nervios que atraviesan el quiasma óptico, la agenesia quiasmática total, entre otros; se relacionan con alteraciones como encefalocelos, hipopituitarismo y agenesia del cuerpo calloso. El término achiasma engloba y describe esta serie de síndromes. El estudio con neuroimagen, en especial la resonancia magnética (RM), es la herramienta más adecuada para la evaluación de estos síndromes (4,6).

Dentro de las anomalías genéticas más frecuentes se encuentra el albinismo. Los pacientes albinos presentan: atipias cuantitativas de los nervios ópticos, quiasmas y tractos ópticos; y morfología del quiasma óptico alterada. En estos pacientes, las variaciones quiasmáticas están relacionadas con anomalías congénitas de las fibras neuronales, las cuales generan patrones de cruces excesivos en el quiasma óptico. Las anomalías en el desarrollo del quiasma óptico se deben a un proceso genéticamente independiente al desarrollo anormal de la fovea (6).



En pacientes con pérdida visual congénita se pueden presentar alteraciones como: atrofia del quiasma óptico o agenesia de este, y disminución generalizada de nervios ópticos, tractos y áreas corticales visualmente relevantes. Son múltiples las causas de estas alteraciones (6).

Trauma

Las lesiones del quiasma óptico de índole traumático se pueden asociar a fracturas del cráneo en más del 60% de los casos (4,6) . Dos tercios de estas fracturas se vinculan a la región frontal solamente o se acompañan de una fractura en la porción basal del cráneo. Por otra parte, los traumatismos craneoencefálicos cerrados que ocasionen hemorragia subaracnoidea (HSA) también pueden causar lesiones si tienen la tensión de cizallamiento suficiente. Por lo general, las fracturas de cráneo comprometen estructuras contiguas a la lesión derivando defectos en los nervios craneales, hipopituitarismo y diabetes insípida. La lesión quiasmática por una HSA no es directamente proporcionada por un traumatismo. Sin embargo, puede suceder prolapso del quiasma óptico subsecuente a la cirugía, tumores pituitarios y otras lesiones sellares. La cirugía para levantar el quiasma óptico puede tener efectos favorables en algunos casos (6). El síndrome quiasmático puede estar acompañado de una anosmia (4).

Inflamatorio

La pérdida visual aguda ocasionada por una inflamación del quiasma óptico se denomina Neuritis quiasmática. Ésta puede ser observada por medio de estudios imagenológicos. De acuerdo a su etiología, puede clasificarse en infecciosa, no infecciosa y desmielinizante/idiopática. La determinación del uso o no de corticoides está ligada a la etiología de la inflamación (3,6).

Inflamación de origen Infeccioso

Existe una amplia gama de agentes infecciosos capaces de producir una neuritis quiasmática, como la tuberculosis, la enfermedad de Lyme, la rinosinusitis fúngica alérgica, la cisticercosis, el citomegalovirus, la aspergilosis, varicocelosis zoster, hictiositosis de lagherhans, la parotiditis y el virus de Epstein-Barr. El tratamiento debe ir encausado hacia el agente agresor (6,7).

Inflamación de origen no infeccioso

Enfermedades como la sarcoidosis, el lupus eritematoso (LES) o la edematización de estructuras adyacentes al quiasma óptico, tienen la capacidad de producir la neuritis quiasmática no infecciosa. En gran proporción, varios tipos de enfermedad granulomatosa repercuten desfavorablemente sobre el quiasma óptico y sus estructuras cercanas. La sarcoidosis desencadena una respuesta inflamatoria intrínseca del quiasma; asemejándose a otras lesiones



intrínsecas capaces de generar esta misma respuesta (glioma quiasmático). De forma indirecta, la sarcoidosis también puede afectar al quiasma óptico, al generar enfermedad granulomatosa a nivel hipofisario, hipotalámico y en el seno cavernoso predisponiendo una comprensión por parte de estas estructuras hacia el quiasma óptico. Menos del 1% de los pacientes con LES desarrollan una neuritis quiasmática, causada por la enfermedad vasooclusiva autoinmune de los vasos de menor calibre. La administración de corticoesteroides en estos pacientes tiene efectos beneficiosos. Con el transcurrir de las terapias se reducen los esteroides trascendiendo al uso de terapias crónicas no esteroideas (metotrexato). Los medicamentos usados en el tratamiento de los pacientes con LES tienen efectos secundarios los cuales pueden generar toxicidad del nervio retinal o nervio óptico. Tales efectos pueden generar una confusión de los síntomas visuales de los pacientes (3,6).

Inflamación idiopática

En el síndrome quiasmático secundario a neuritis quiasmática idiopática, el origen del síndrome no se le atribuye a una enfermedad conocida, un tumor o una enfermedad sistémica inflamatoria. Este tipo de neuritis quiasmática es semejante a la neuritis óptica desmielinizante. Por ende, la observación de esta patología debe ser similar. La neuromielitis óptica es incorporada dentro del espectro de neuritis óptica desmielinizante, la cual, a

menudo produce lesiones más progresivas y rigurosas sobre el sistema visual (6).

Toxicidad relacionada con medicamentos y mitocondrial

Se han descrito casos en los que se evidencia una relación entre la afectación del quiasma óptico y el uso de ciertos medicamentos como etambutol, interferón, isoniazida y ribavarina. La fisiopatología, es muy controversial; con exactitud no se precisa si se presenta una inflamación o una neuropatía tóxica. Sin embargo, se han reportado casos en los que se asocia la presencia de una inflamación granulomatosa no caseosa en pacientes con hepatitis c, tratados con ribavarina e interferón (6).

De igual forma se ha relacionado la desmielinización tóxica o la inflamación del quiasma con el uso de etambutol; este puede efectuar la desmielinización de los tractos, el nervio y el quiasma óptico. La neuropatía óptica y el etambutol guardan una relación, debido a la respuesta generada (pérdida de la visión) por este medicamento, subsiguiente a una disfunción mitocondrial. No obstante, en algunos estudios imagenológicos, como la RM, se pueden observar alteraciones de la señal ponderada en T2 en el interior del quiasma óptico. El campo bimodular también puede verse influenciado negativamente por la toxicidad del etambutol generando una imitación de la pérdida visual producida por un síndrome quiasmático (6).





El quiasma óptico puede afectarse debido a la presencia de un glioma (18) y desencadenar la pérdida de la visión en un individuo, principalmente en la infancia. La pérdida visual es de progresión lenta e insidiosa, en donde puede existir hidrocefalia o en su defecto alteraciones hormonales. A estos gliomas se les atribuye una relación con la neurofibromatosis tipo I. La desmienilización dentro del quiasma óptico también puede ser una manifestación clínica de pacientes con esclerosis múltiple (4,7).

Patología extrínseca

La compresión extrínseca del quiasma óptico es causada usualmente por tumores hipofisarios, craneofaringiomas, carcinomas metastásicos, cordomas y meningiomas. Lesiones del seno cavernoso, aneurismas, mucocelos del seno paranasal y abscesos cerebrales también pueden causar un síndrome quiasmático, al igual que la ampliación del tercer ventrículo por hidrocefalia. Siendo entonces la RM, un estudio de gran utilidad para distinguir estas lesiones (4,6,8).

Adenomas pituitarios

Los adenomas pituitarios son tumores benignos compuesto por células adenohipofisarias y se clasifican con base en su capacidad para secretar las hormonas pituitarias en funcionales y no funcionales. Los microadenomas, a menudo, son funcionales, provocando signos y síntomas endocrinos

diferenciados. Los macroadenomas son tumores de lento crecimiento, usualmente no funcionales, y generan síntomas neurológicos por efecto de su tamaño (6,19). La compresión extrínseca por macroadenomas pituitarios representa la causa más frecuente de trastornos quiasmáticos en los adultos. En primera instancia, estos tumores comprimen la región inferior del quiasma óptico, donde se localizan las fibras superiores de la retina nasal, generando alteraciones bitemporales superiores, y eventualmente se ve comprometida toda la porción central del quiasma, resultando en una hemianopsia bitemporal típica. La RM es la técnica de imagen de elección para visualizar la compresión del quiasma (8).

Apoplejía pituitaria

La apoplejía pituitaria es una afección potencialmente mortal resultante de una hemorragia aguda, infarto o ambos, en pacientes con un adenoma pituitario existente. El hematoma y el edema comprimen los vasos y las estructuras vecinas; provocando cefalea aguda, pérdida de la visión o diplopía, oftalmoplejía, estado de conciencia alterado e hipopituitarismo, estos síntomas sustentan la necesidad de una neuroimagen para descartar hemorragia subaracnoidea, meningitis infecciosa, trombosis del seno cavernoso, hidrocefalia obstructiva, infarto del tronco encefálico o apoplejía pituitaria (6,20) Existen factores predisponentes, tales como, terapia con bromocriptina, traumatismo craneoencefálico, trastornos de la

presión arterial, cirugía cardíaca, radiación y embarazo (6,8).

ENFOQUE CLINICO DEL SINDROME QUIASMATICO

Son varias las causas del síndrome quiasmático. Las herramientas diagnósticas son de gran importancia al momento de establecer un diagnóstico diferencial. El examen oftalmológico y una revisión de los sistemas contribuyen a la obtención de este. La resonancia magnética brinda la oportunidad de confirmar el diagnóstico y de determinar la intervención terapéutica más apropiada. En ocasiones para tener certeza del diagnóstico se implementa la biopsia de tejido (6).

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El síndrome de quiasma óptico puede tener diversas etiologías para las cuales

no se ha establecido un tratamiento eficaz, pero es importante conocer la causa de la lesión subyacente para mejorar el pronóstico de vida del paciente (2).

La funcionalidad de la visión tiene una predicción mejor en tanto se detecten de manera temprana y se establezca un manejo de las anomalías que afectan al quiasma óptico; no obstante, es difícil hacer un reconocimiento temprano de los defectos que se presentan en el campo visual cuando en su mayoría son lesiones en la parte posterior de la retina (2,5).



REFERENCIAS:

1. Chiasmal syndrome Ophthalmological and neuro-radiological aspects. 1982;259-78.
2. Levin LA. Topical Diagnosis of Chiasmal and Retrochiasmal Disorders. Walsh Hoyt's Clin Neuro-ophthalmology, Vol 1. 2005;(4):503-10.
3. L. B, Blieden L, Foroozan R. Disorders of the optic chiasm. Expert Rev Ophthalmol. 2009;4(6):649-59.
4. Foroozan R. Chiasmal syndromes. Curr Opin Ophthalmol. 2003;14(6):325-31.
5. Hirai T, Ito Y, Arai M, Ota Y, Kojima T, Sato M, et al. Loss of stereopsis with optic chiasmal lesions and stereoscopic tests as a differential test. Ophthalmology. 2002;109(9):1692-702.
6. Foroozan R. Visual Findings in Chiasmal Syndromes. Int Ophthalmol Clin. 2016;56(1):1-27.
7. Purvin VA, Kawasaki A. Non-compressive disorders of the chiasm. Curr Neurol Neurosci Rep. 2014;14(7).
8. Tantiwongkosi B, Mafee MF. Imaging of Optic Neuropathy and Chiasmal Syndromes. Neuroimaging Clin N Am. 2015;25(3):395-410.
9. Acheson J. Optic nerve and chiasmal disease. J Neurol. 2000;247(8):587-96.
10. Cases ROF. Syndrome due to Metastasis. 2015;(Fig 2).
11. By SP, The IN, Fossa P. Bitemporal Hemianopic. 2015;749.
12. Kawasaki A, Purvin VA. Photophobia as the

- presenting visual symptom of chiasmal compression. *J Neuroophthalmol.* 2002;22(1):3–8.
13. Wendland J. Some Instructive Manifestations of Chiasmal Disease. 2015;13–21.
14. Hassan A, Crompton JL, Sandhu A. Traumatic chiasmal syndrome: A series of 19 patients. *Clin Exp Ophthalmol.* 2002;30(4):273–80.
15. van Dalen JTW, Verbeeten BJWM, Peeters FLM. Chiasmal syndrome ophthalmological and neuro-radiological aspects. *Doc Ophthalmol.* 1982;52(2):259–78.
16. Heinz GW, Nunery WR, Grossman CB. Traumatic Chiasmal Syndrome Associated With Midline Basilar Skull Fractures. *Am J Ophthalmol.* 1994;117(1):90–6.
17. Mohindra S, Sharma M, Mohindra S. Traumatic chiasmal syndrome. *Br J Neurosurg.* 2012;26(6):872–4.
18. Lee KF, Schatz NJ. Ischemic chiasmal syndrome. *Acta Radiol Suppl.* 1976;347:131–48.
19. Dekkers OM, Pereira AM, Romijn JA. Treatment and follow-up of clinically nonfunctioning pituitary macroadenomas. *J Clin Endocrinol Metab.* 2008;93(10):3717–26.
20. Murad-Kejbou S, Eggenberger E. Pituitary apoplexy: evaluation, management, and prognosis. *Curr Opin Ophthalmol.* 2009;20(6):456–61.



Correspondencia:

Luis Rafael Moscote Salazar
Email: neuromoscote@aol.com

Recibido : 09/09/17

Aprobado : 11/09/17

Conflicto de intereses : Los autores declaran no presentar conflicto de intereses