

Pseudosíndrome de Foster Kennedy en pacientes con neuropatía óptica isquémica anterior: serie de casos

Pseudo-Foster-Kennedy syndrome in patients with anterior ischemic optic neuropathy: cases report

GALVÁN GONZÁLEZ FJ¹, ESPINOSA-BARBERI G¹, RODRÍGUEZ PÉREZ P¹,
VIERA PELÁEZ D¹, PEÑATE SANTANA H²

RESUMEN

Casos clínicos: se reportan 3 casos de pseudosíndrome de Foster Kennedy (PFK) recogiendo su historia clínica, exploración y pruebas complementarias. La presentación se caracterizó por pérdida de AV monocular, brusca e indolora, con antecedentes de episodio similar en el ojo adelfo. En la funduscopia se apreció edema de papila ipsilateral y atrofia óptica contralateral. La TC craneal descartó la presencia de masas intracraneales.

Conclusiones: el diagnóstico de PFK es de exclusión, mediante la demostración de ausencia de tumores intracraneales mediante TC o RM craneal. La determinación de VSG y PCR es útil para establecer la necesidad de corticoterapia sistémica urgente.

Palabras clave: Foster, Kennedy, neuropatía, isquemia, anterior.

ABSTRACT

Clinical cases: 3 cases of Pseudo-Foster-Kennedy syndrome (PFK) are reported, collecting their clinical history, physical examination and complementary tests. The presentation was characterized by sudden, painless and monocular VA loss, with a previous similar episode in the other eye. Funduscopy showed ipsilateral optic disc swelling and contralateral optic atrophy. Cranial CT ruled out the presence of intracranial masses.

Conclusions: PFK diagnosis is one of exclusion, by demonstrating the absence of intracranial tumors by cranial CT or MRI. Determining ESR and CRP is useful to establish the need for urgent systemic corticosteroid therapy.

Keywords: Foster, Kennedy, neuropathy, ischemia, anterior.

¹ Licenciado en medicina.

² Doctora en Medicina.

Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Barranco. La Ballena s/n, 35010, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España.

Correspondencia:

Francisco José Galván González

Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Barranco

La Ballena, s/n, 35010, Las Palmas de Gran Canaria, España

pacogalvanglez@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El pseudosíndrome de Foster Kennedy (PFK) se caracteriza por el hallazgo fundus-cópico de edema de papila unilateral y atrofia de la cabeza del nervio óptico del ojo adelfo (1). La etiología más común es la aparición secuencial de neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA), bien arterítica (NOIA-A) o bien no arterítica (NOIA-NA) (2), de tal manera que los pacientes manifiestan pérdida brusca de agudeza visual (AV) en el ojo en el que se produce el evento isquémico con edema papilar, presentando afectación de la AV con atrofia óptica en el ojo contralateral como consecuencia de una NOIA previa. Los hallazgos en el fondo de ojo (FO) poseen las mismas características que en el síndrome de Foster Kennedy (FK) (1), aunque existen una serie de características clínicas distintivas que se discutirán posteriormente.

El objetivo de este artículo es describir tres casos clínicos en los que se presenta el PFK en el contexto de NOIA y realizar una revisión de la literatura sobre la patología.

CASO CLÍNICO 1

Varón de 62 años que consultó por pérdida brusca e indolora de AV en ojo izquierdo (OI) de 3 días de evolución. No presentaba antecedentes personales (AP) de interés salvo un episodio similar al actual en el ojo derecho (OD) hace 15 años diagnosticado como neuropatía óptica. En la exploración oftalmológica, presentó una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 20/200 en OD y de movimiento de manos (MM) en OI. La biomicroscopia de segmento anterior (BSA) y la presión intraocular (PIO) fueron normales. La motilidad ocular extrínseca (MOE) estaba conservada sin dolor ni diplopía, y presentó un defecto pupilar aferente relativo (DPAR) en OI. El FO reveló en OD una papila pálida con excavación de 1/10, mientras que en OI se apreció edema de papila difuso que se extendía por el haz papilomacular e ingurgitación venosa (fig. 1), corroborado mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) de nervio óptico (fig. 2). Se solicitó de manera urgente la realización de hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva (PCR), sin mostrar ninguna alteración. Posteriormente, se realizó interconsulta al servicio de neurología. El examen neurológico descartó focalidad neurológica así como lesión ocupante de espacio (LOE) intracraneal mediante la realización de tomografía computarizada (TC). Se pautó tratamiento con 1 gramo de metilprednisolona intravenosa (IV) durante 3 días, a pesar de los hallazgos analíticos y de no presentar clínica sugestiva de la arteritis de células gigantes, ante la sospecha de neuritis óptica. A posteriori se realizó serología para despistaje de etiologías infecciosas que fue negativa, biopsia de arteria temporal que no presentó signos de enfermedad arterítica, estudio cardiológico en el que se detectó hipertensión arterial (HTA), y resonancia magnética (RM) craneal que no presentó criterios radiológicos de enfermedad desmielinizante. En la última revisión, realizada siete meses después del evento, presentó una MAVC igual a la del debut de la patología. El edema papilar de OI estaba resuelto, dando paso a atrofia óptica (fig. 3). Estos hallazgos orientaron hacia el diagnóstico de NOIA-NA.

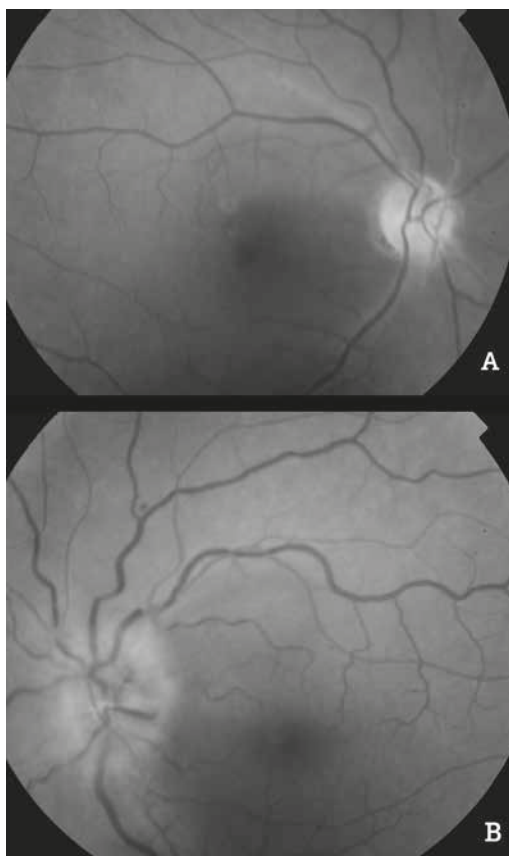


Fig. 1.
Retinografía
correspondiente al
caso 1. (A) Atrofia
óptica en OD. (B)
Edema papilar
difuso en OI.

Fig. 2. OCT de nervio óptico en el momento de debut. (A) Atrofia sectorial de la capa de fibras nerviosas superficiales. (B) Edema de la cabeza del nervio óptico superior con grosor superior a 300 μm .

CASO CLÍNICO 2

Varón de 70 años que refirió disminución de AV brusca e indolora en AO desde hacía 48 horas, aconteciendo en OI en primer lugar. No obstante, en la historia clínica se encontraban recogidos antecedentes de baja visión, DPAR y atrofia óptica en OI. Sus AP eran HTA y dislipemia (DLP). En la exploración, la AV era de percibe luz (PL) en AO. La MOE, la BSA y la PIO no presentaron alteraciones. No padecía ningún síntoma correspondiente a la arteritis de células gigantes. En el FO de OD se apreció edema de papila de predominio inferior con hemorragia en astilla peripapilar inferior, mientras que en el OI se vio palidez de la cabeza del nervio óptico (fig. 4), hallazgos constatables con la OCT papilar en AO. La TC de cráneo no reveló la presencia de LOEs y los parámetros de VSG y PCR fueron normales, por lo que se filió como NOIA-NA y se realizó ajuste del tratamiento antihipertensivo e hipolipemiante. La serología también fue negativa y la biopsia de la arteria temporal tampoco presentó características anómalas. En posteriores controles no se ha objetivado mejoría de la AV y el edema de papila ha desaparecido dando paso a atrofia papilar.

CASO CLÍNICO 3

Mujer de 67 años que acudió por pérdida de AV repentina y no dolorosa en OD de 48 horas de evolución. Como antecedentes personales destacó la presencia de HTA, diabetes mellitus (DM) tipo 2 con mal control

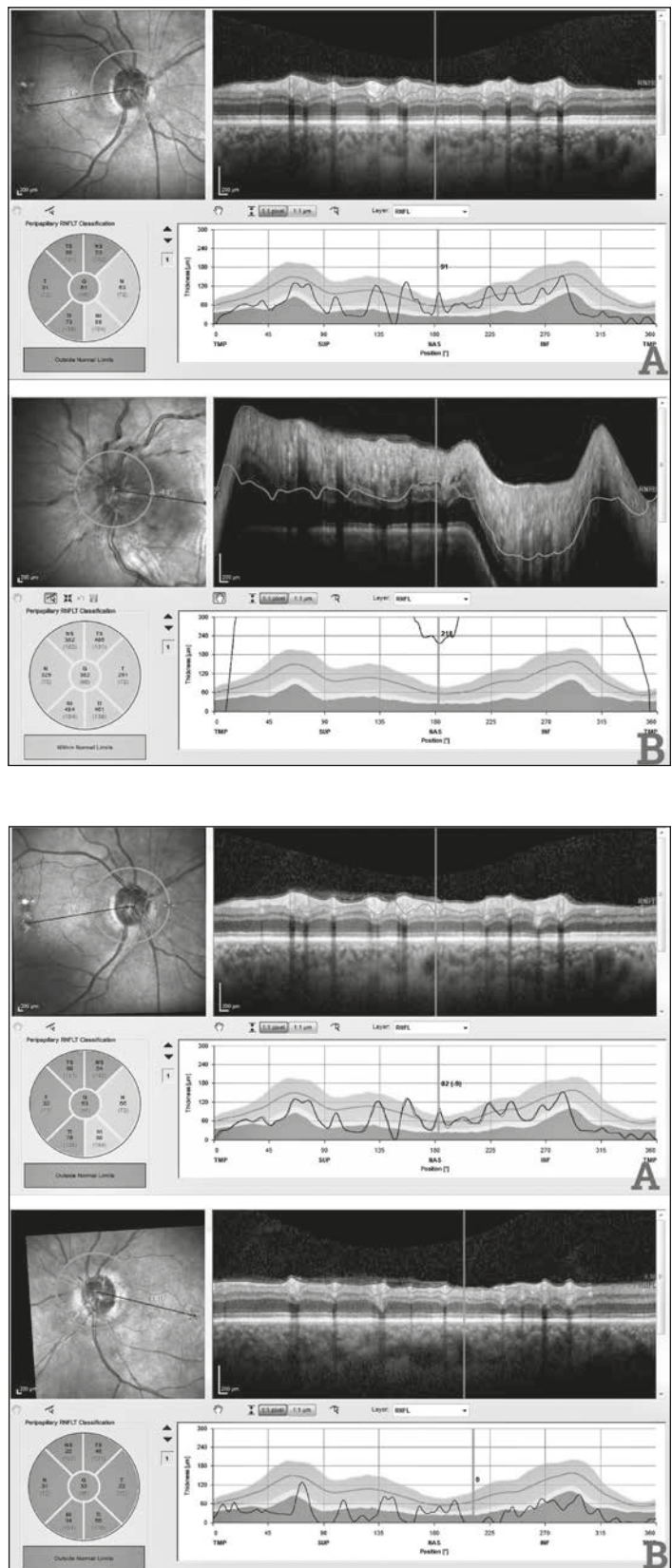
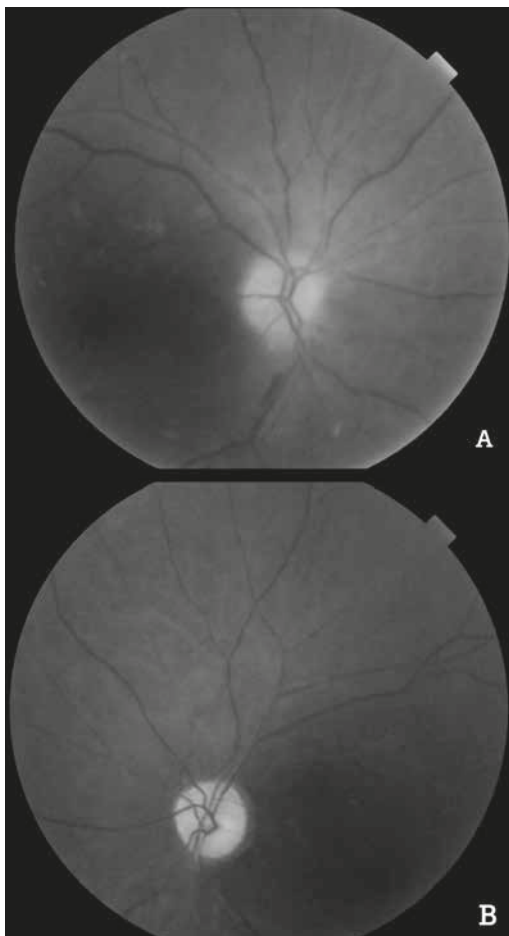


Fig. 3. OCT de nervio óptico de control a los siete meses del evento. (A) Atrofia papilar sin cambios. (B) Se aprecia un grave defecto generalizado del grosor de la capa de fibras nerviosas.

Fig. 4.
Retinografía
perteneciente
al caso 2. (A)
Edema papilar
de predominio
inferior. (B)
Atrofia papilar.



glucémico, accidente cerebrovascular (ACV) isquémico hacía 18 meses, trasplante renal y episodio de NOIA en OI hace 5 años. La paciente no percibió luz (NPL) en AO durante la toma de la AV. La MOE era adecuada y no dolorosa, presentando midriasis arreactiva en AO. La BSA era normal y la PIO se encontraba dentro de los límites normales. En la funduscopia de OD se pudo observar edema difuso de papila y líquido subretiniano que alcanzaba la porción nasal de la mácula, mientras que en OI se visualizó una papila atrófica (fig. 5), hallazgos que se confirmaron con la realización de OCT de nervio óptico de AO. En este caso, la TC craneal fue normal y la analítica presentó VSG y PCR elevadas, por lo que se diagnóstico como NOIA de probable causa arterítica. Se pautó inicialmente 1 mg/kg/día de prednisona por vía oral debido a al alto riesgo que suponía la administración de bolos de megadosis de corticoides en el contexto de su situación basal

y de sus comorbilidades, con posterior dosis de mantenimiento. La serología para cribaje de enfermedades infecciosas fue negativa, y tanto la biopsia de la arteria temporal como la ecografía de troncos supraaórticos (TSA) no presentaron alteraciones. En el último examen oftalmológico, la AV tomada fue la misma (NPL) y presentó atrofia bilateral de la cabeza del nervio óptico.

DISCUSIÓN

El FK aparece como consecuencia de una masa intracraneal que produce atrofia óptica ipsilateral por compresión y edema de papila contralateral por aumento de la presión intracraneal. En ausencia de LOEs, los hallazgos pueden ser diagnosticados como PFK¹, siendo esencialmente un diagnóstico de exclusión. Para ello, es fundamental descartar la presencia de tumores mediante pruebas complementarias de imagen como TC y RM (4).

La NOIA-NA es el subtipo de NOIA que más frecuente se asocia al desarrollo de PFK. Es responsable del 90%-95% de los casos de NOIA, frente al 5%-10% que supone la NOIA-A (2,5). Se trata de la causa más frecuente de NOIA en individuos con edad igual o superior a 50 años, con una edad media de debut entre los 57 y los 65 años (3). La fisiopatología es controvertida y no existe ningún mecanismo definitivo, pero se presume que su patogénesis es multifactorial, de manera que se produce isquemia parcial o total de la porción retrolaminar de la cabeza del nervio óptico, irrigada por las arterias ciliares posteriores cortas (ACPC) (6). Se asocia a factores estructurales predisponentes tales como disco óptico pequeño o ausencia de excavación papilar, y factores de riesgo cardiovasculares (FCRV). Los principales FCRV demostrados son HTA, DM, DLP y tabaquismo. También se asocia a síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS), consumo de drogas, migraña y coagulopatías pro-trombóticas (5). Se presenta como pérdida de AV unilateral, brusca e indolora. Puede aparecer cualquier tipo de alteración campimétrica, pero típicamente se encuentra un defecto altitudinal con afectación del hemicampo inferior. En el FO clásicamente se describe el hallazgo de edema de papila difuso o sectorial, asociado a hemorragias peripapilares en astilla

en algunos casos (7). Por otro lado, el PFK también puede aparecer debido a NOIA-A en el contexto de una arteritis de células gigantes (ACG). En este caso, el infarto del nervio óptico se produce por cambios inflamatorios y trombóticos (vasculitis) de las ACPC, que producen edema de papila con necrosis de la porción prelaminar, laminar y retrolaminar. La presentación a nivel oftalmológico es similar a la NOIA-NA. Puede desarrollarse clínica sistémica de la ACG, apareciendo más frecuentemente cefalea (síntoma más frecuente), sensibilidad del cuero cabelludo, claudicación mandibular (síntoma más específico), malestar general, polimialgia reumática, anorexia y pérdida de peso, entre otros; no obstante, puede estar ausente en el 20% de los casos (5,7). A la hora de realizar el diagnóstico diferencial con la NOIA-NA, hay que tener en cuenta que esta última se presenta en pacientes más jóvenes, la pérdida de AV es menos severa (es excepcional que los pacientes tengan una AV de NPL, al contrario que en la NOIA-A), no presentan clínica de ACG y los valores de VSG y PCR se encuentran dentro de los límites normales. La determinación de la VSG y la PCR es útil para llegar al diagnóstico, puesto que su elevación conjunta presenta una especificidad del 97% en casos de NOIA-A (5). La biopsia de arteria temporal confirma el diagnóstico, aunque un resultado negativo no descarta su diagnóstico debido a la afectación vascular discontinua, por lo que se recomienda repetir la biopsia en la arteria temporal contralateral. Otro diagnóstico diferencial a tener en cuenta es la neuritis óptica. Esta puede simular clínicamente una NOIA, pero se suele presentar a edades más tempranas y existe dolor a los movimientos oculares.

No existe terapia efectiva para la NOIA-NA (8). Aproximadamente un 15% de los pacientes sufren un episodio en NOIA-NA en el ojo adelfo durante los 5 años posteriores al evento (9). En el caso de la NOIA-A, el tratamiento con altas dosis de corticoides sistémicos de manera precoz es esencial para preservar la AV, puesto que se produce pérdida de AV hasta en el 95% de casos sin tratamiento, en contraposición con el 13% de casos que reciben terapia corticoidea; además, si no se prescribe, un 25-50% de los pacientes desarrolla afectación del ojo contralateral en cuestión de días (5).

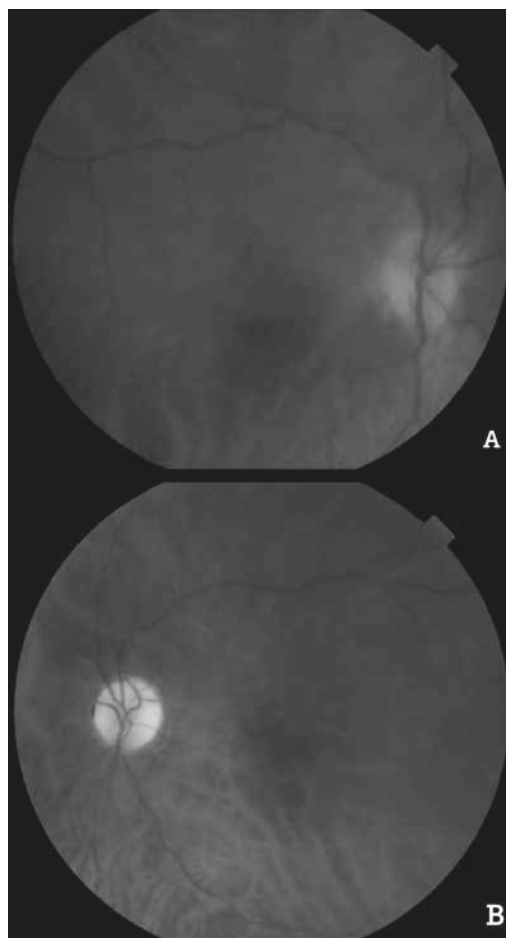


Fig. 5. Retinografía perteneciente al caso 3. (A) Se muestra edema difuso de la papila. (B) Palidez y atrofia de la cabeza del nervio óptico.

Como conclusión cabe resaltar la utilidad de las pruebas de imagen para diferenciar entre FK y PFK, puesto que el manejo de ambas patologías son distintos, así como la importancia de diagnosticar la etiología del PFK; en caso de sospecha de NOIA, la VSG y la PCR suponen una herramienta clave para determinar la necesidad de tratamiento con corticoides. En este manuscrito se presentan tres casos con pérdida de AV unilateral, brusca e indolora con antecedentes de NOIA en el ojo adelfo que poseen edema de papila ipsilateral y atrofia óptica contralateral, diagnosticados de PFK una vez descartada la presencia de masas intracraneales mediante TC craneal. En el primer y segundo caso se diagnosticó de NOIA-NA debido a la presentación clínica y determinación de VSG y PCR normales. En el tercer caso la paciente presentó analítica con VSG y PCR elevadas, por lo que se trató con dosis altas de corticoides de manera urgente a pesar de poseer múltiples FRCV y

ausencia de clínica típica de ACG; la biopsia de la arteria temporal fue negativa. Ninguno de los pacientes experimentó mejoría visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Massey EW, Schoenberg B. Foster Kennedy Syndrome. *Arch Neurol.* 1984; 41(6): 658-9.
2. Vickers, Laura A., MD, M. Tariq Bhatti, MD, and Mays A. El-Dairi, MD. Diagnose and Manage Pseudo-Foster Kennedy Syndrome. *EyeNet Magazine* Jan. 2014: p. 33-34.
3. Hattenhauer MG, Leavitt LA, Hodge DO, Grill R, Gray DT. Incidence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol.* 1997; 123: 103-107.
4. Bhatnagar KR, Raulji C, Kumar P, Solanki D. Pseudo Foster Kennedy Syndrome secondary to uncontrolled hypertension and diabetes mellitus: A case report. *Medical Journal of Dr DY Patil University.* 2014; 7(3): 385.
5. Hayreh SS. Ischemic optic neuropathy. *Progress in Retinal and Eye Research.* 2009; 28(1): 34-62.
6. Rootman J, Butler D. Ischaemic optic neuropathy--a combined mechanism. *Br J Ophthalmol.* 1980; 64(11): 826-831.
7. Beck RW, Servais GE, Hayreh SS. Anterior ischemic optic neuropathy. IX. Cup-to-disc ratio and its role in pathogenesis. *Ophthalmology.* 1987; 94(11): 1503-8.
8. Atkins EJ, Bruce BB, Newman NJ, Biousse V. Treatment of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Surv Ophthalmol.* 2010; 55(1): 47-63.
9. Newman, N. J. et al. The fellow eye in NAION: report from the ischemic optic neuropathy decompression trial follow-up study. *Am. J. Ophthalmol.* 134, 317-328 (2002).