

## SINDROME DE PAPILEDEMA ARACNOIDOCELE INTRASELAR

A. CARRIZO, A. KREUTEL, S. BERNER, M. ACUÑA, C. YAMPOLSKY, A. BASSO

Hospital Nacional Oftalmológico Santa Lucía. Servicio de Neurocirugía.

PALABRAS CLAVE: Aracnoideocele intraselar - Hipertensión endocraneana benigna - Papiledema.

### RESUMEN

*Entre la patología neurooftalmológica de difícil diagnóstico hemos encontrado en seis casos la asociación de aracnoideocele intraselar con papiledema.*

*Se trata de 5 mujeres en la edad media de la vida, obesas, multiparas, y 1 hombre de 43 años, todos tenían antecedentes de cefalea de larga data y disminución de la agudeza visual.*

*Los estudios neuro-radiológicos demostraron agrandamiento de la silla turca con existencia de patología tumoral o vascular de la región selar; en las NCG se apreció la entrada de aire en la silla turca y las mediciones de presión de L.R.C. (PL, Tornillo subdural) evidenciaron cifras por encima de la normalidad.*

*Consideramos en base a la clínica y los estudios complementarios de diagnóstico que estos casos correspondían a un Síndrome de Hipertensión Endocraneana Benigna de larga data con herniación de la cisterna a través del diafragma selar, en consecuencia no hay indicación para realizar la corrección quirúrgica del aracnoideocele intraselar que no es la causa sino la consecuencia de la presión endocraneana elevada, al igual que el papiledema.*

### ABSTRACT

*We have come across six cases associated with intrasellar aracnoideocele with papilledema in neuro-ophthalmological pathology of hard diagnosis.*

*Five of these six cases were middle aged, obese women, who had been in labour for several times. The sixth case was a man. All of them with a long-time history of severe headaches and loss of visual acuity.*

*Neuro-radiological studies showed sella turcica enlargement with no tumoral or vascular pathological evidence in the sellar region. In NCG an entrance of air in the sella turcica appeared, and measurements of CSF pressure (LP, Subdural Screw) showed figures above normality.*

*It is our opinion that according to clinic and complementary diagnosis studies such cases were related to a long term Benign Endocranial Hypertension Syndrome with cistern herniation through the sellar diafragma; thus there is not any indication for surgical intervention on the intrasellar aracnoideocele, because this is not the cause but the consequence of a high CSF pressure as well as the papilledema.*

## Introducción

Entre los síndromes neurooftalmológicos de difícil diagnóstico hemos encontrado seis pacientes con la asociación de edema de papila y silla turca agrandada.

La mayoría de los casos que consultaron por este síndrome eran mujeres obesas, multiparas, y en la edad media de la vida.

En los exámenes complementarios se descartó patología tumoral o vascular selar llegándose a la presunción diagnóstica de un síndrome de hipertensión endocraneana benigna como responsable de la signosintomatología.

## Material Clínico y Resultados

Se presentan 6 pacientes, cinco mujeres con edades entre los 20 y 50 años y un hombre de 43 años cuyos datos clínicos se resumen en la tabla 1. Se destacan como hallazgos comu-

nes: el predominio del sexo femenino en edad premenopáusicas, la obesidad y la multiparidad. Fueron comunes la cefalea y el edema de papila, excepto en el Caso II que presentaba atrofia papilar postedema. En todos los casos se practicaron estudios neuro-radiológicos apreciándose una silla turca abalonada en las radiografías de perfil de cráneo; imágenes hipodensas (Densidad Agua) intraselar en la TAC (Casos I, III, IV, V), ventrículos pequeños y surcos disminuidos de tamaño; en el Caso II se realizó TAC con Metrizamida intratecal y en el Caso VI una neumatografía computada de cerebro, en ambos casos, el contraste penetró en el interior de la silla. En los Casos I y III se confirmó el aracnoidocele intraselar mediante Neumocisternografía.

El estudio endocrinológico demostró Gonadotrofinas altas con bajos niveles de Estradiol (Casos I y III), hiperprolactinemia (Caso I) y dosajes de hormonas tiroideas por debajo de la normalidad sin respuesta al TRH (Caso IV).

Tabla 1  
SÍNDROME DE PAPIEDEMA ARACNOIDOCELE INTRASELAR  
SIGNOSINTOMATOLOGÍA

Caso	Sexo Edad	Obesidad	Embarazos	Galactorrea	Amenorrea	Diabetes	Cefalea	A. Visual *	F. ojo	Manometría Cm agua
I	F45	+	5	+	+	—	+	7/10 9/10	edema papila	PL 25
II	F32	+	estéril	+	+	+	+	amauro- sis	atrofia post edema	PL 20
III	F30	+	—	—	—	—	+	10/10 7/10	edema papila	PL 30
IV	F25	—	2	+	—	—	+	10/10 bilat.	edema papila	T. subdu- ral 40
V	F45	—	3	—	—	—	+	10/10 bilat.	edema papila	PL 26
VI	M43	+	—	—	—	—	+	cuenta dedos 6/10	edema papila	PL 31

\*A. Visual Ojo der. Ojo Izq.

Se constató hipertensión del LCR mediante punción lumbar o por el tornillo subdural, en tal caso se obtuvieron ondas en meseta que oscilaban entre los 35 y 45 cm de agua.

La serie presentada mejoró con el tratamiento con Acetazolamida y Dexametasona

no requiriendo tratamiento quirúrgico.

Posteriormente a la presentación de esta serie se diagnosticó un Síndrome de Papiledema asociado con aracnoidocele intraselar en una mujer de 46 años la cual no mejoró con el tratamiento médico y fue necesario practicar una derivación lumboperitoneal.

## Discusión

La aparición de edema de papila como manifestación clínica aislada o preponderante, plantea difíciles diagnósticos diferenciales, entre ellos, con pseudopapiledemas como las drusas papilares, restos congénitos epipapilares (fibras mielínicas) o acentuación de las estriaciones retinales peripapilares como suele encontrarse en la migraña, y principalmente, con las papilitis.

Estas últimas pueden ser de causa vascular (hipertensión arterial, trombosis arterial o venosa, embolia, collagenopatía, arteritis craneal), de causa desmielinizante, hereditaria, irritativa, tóxica o dismetabólica; casi todas ellas se acompañan de una disminución rápida de la agudeza visual (AV) y predominan en forma unilateral.

El edema de papila de estasis puede preservar inicialmente la A.V. pero ésta se deteriora al pasar a la etapa de atrofia postedema o a la cronicidad, con la aparición de gliosis.

La retinofluoreceinografía (RFG) demuestra en el papiledema retención y extravasación del colorante y permite diferenciarlo del pseudopapiledema, pero no de la papilitis.

El Síndrome de Hipertensión Intracraneana Benigna (HIB) o Seudotumor Cerebri no tiene tampoco una etiología única ni un mecanismo claro reconocido.

Desde su descripción por Quinke en 1897 ha sido relacionado a múltiples alteraciones postuladas como factores etiológicos posibles (1, 6, 7).

De la completa revisión de Fishman destacamos por su frecuencia la obesidad, la incidencia en el sexo femenino, la supresión de corticoides, las enfermedades de Cushing y Addison, Trombosis de senos venosos por mastoiditis, anticonceptivos, postraumática o en el embarazo y postparto, y la hipervitaminosis A. No obstante la mayor parte de los casos publicados pertenecen al grupo idiopático (4).

Los mecanismos propuestos han sido también diversos: edema cerebral para Sahs y Joynt (1956), de acuerdo al resultado de biopsias; o alteraciones en el volumen sanguíneo cerebral para Dandy (1937). La teoría más acertada es la de trastornos en la reabsorción de L.C.R. desarrollada por Johnston, quien postula una obstrucción relativa de las vellosidades aracnoideas o un incremento en la presión del seno sagital alterando la presión di-

ferencial que controla la absorción del L.C.R. (6, 7).

Chazal y colaboradores confirman clínicamente estos dos mecanismos, pero sin encontrar alteraciones significativas en la Cisternografía radioisotópica. Coinciden con Johnston en que la secreción de L.C.R. continúa a la tasa usual, incrementando la presión del sistema hasta sobrepasar la obstrucción o hasta encontrar otras vías de salida del líquido encéfalo-lorraquídeo no utilizadas habitualmente por su mayor resistencia (3).

La HIB remite en la mayoría de los casos, pero aproximadamente en un 10% hay recidivas, en otro 10% hay persistencia del papiledema y en un 30% aparece gliosis de la papila indicando cronicidad (8, 10).

Los casos de nuestra serie probablemente pertenezcan a este último grupo, lo que justificaría el agrandamiento de la silla turca y la alteración marcada de la A. V. y del campo visual, resultado de su larga evolución, confirmada por la anamnesis.

La proximidad anatómica entre la silla turca y los nervios ópticos llevó en algunos casos a suponer erróneamente algún tipo de compresión directa del aracnoidocele sobre la vía óptica produciendo edema de papila, cuando en realidad ambas manifestaciones deberían ser atribuidas a una H.I.B. de larga data.

La asociación de papiledema y silla turca vacía (STV), o más propiamente, aracnoidocele intraselar es infrecuente, habiendo sido referida esporádicamente en la literatura en relación con la hipertensión endocraneana benigna (1, 5).

La S.T.V. fue descrita por Busch en 1951 como consecuencia de un defecto congénito del diafragma selar. Kaufman en 1968 propone a la presión del L.C.R. normal o elevada, actuando a través del defecto del diafragma como factor determinante del agrandamiento selar (1, 6, 9).

Foley y Rosner presentaron 8 casos de S.T.V. yseudotumor cerebral, y de ellos 4 con defectos campimétricos atribuidos al edema de papila (5).

Beeke y col. (1) sobre 19 casos hallaron 3 con papiledema y diagnóstico de pseudotumor cerebral, sin alteraciones campimétricas, y otros 2 con trastornos del campo pero sin edema de papila. Este autor considera que no hay hallazgos consistentes para atribuir la causa de la S.T.V. a la H.I.B.

Las alteraciones visuales en la silla turca vacía, por descenso del quiasma, por compromiso vascular, por el latido del contenido líquido intraselar sobre el quiasma, o por aracnoiditis asociada, han sido descritas en la forma secundaria a cirugía hipofisaria o a radioterapia pero son excepcionales en la forma primaria (1, 9, 11).

La mayor parte de la patología de la región periselar: adenomas hipofisarios, craneofaringiomas, meningiomas preselares, aneurismas, gliomas del quiasma óptico, aracnoiditis, y la misma S.T.V. suelen acompañarse de atrofia simple de papila, en el período de estado. Cuando se observa papiledema debe pensarse en otro mecanismo agregado, principalmente, en la hipertensión endocraneana, la que puede manifestarse a condición de que no exista atrofia previa. Ejemplo claro de esta circunstancia es el conocido Síndrome de Foster-Kennedy.

La S.T.V. si bien puede ser un hallazgo sin manifestaciones clínicas en muchos casos, ha sido descrita en forma característica en mujeres obesas, multíparas e hipertensas, razón que llevó a postular a la hiperplasia hipofisaria durante el embarazo seguida de involución en el posparto, como causa principal del síndrome (1, 5).

Algunos pacientes presentan alteraciones endócrinas leves que no guardan relación con el tamaño de la silla turca, o hábito cushingoide, sin correlato con los datos de laboratorio (1).

En base a los datos clínicos y bibliográficos de que disponemos, pensamos que no puede invocarse una etiología única para la S.T.V. pero cuando se halla asociada a edema de papila, debería considerarse a ambas entidades como manifestaciones de hipertensión endocraneana benigna.

En relación a la terapéutica habitualmente hay respuesta adecuada a la administración de dexametasona y acetazolamida. En los casos resistentes puede plantearse una derivación lumbo-peritoneal. La decompresión de las meninges del nervio óptico es otro recurso propuesto pero que no hemos utilizado.

Creemos que no existe indicación para la corrección del aracnoidocele ya que como se ha visto anteriormente no es causa sino consecuencia del proceso patológico.

## BIBLIOGRAFIA

1. Breke JP, Buxton LF, Kokmen E: The empty sella. *Neurology* 25:1137-1143, 1975.
2. Boddie HG, Banna M, Bradley WG: Benign intracranial hypertension. A survey of the clinical and radiological features, and long-term prognosis. *Brain* 97:313-326, 1974.
3. Chazal J, Janny A, Georget A et al: Benign intracranial hypertension. A clinical evaluation of the CFS absorption mechanisms. *Acta Neurochirurgica*, Suppl 28:505-508, 1979.
4. Fishman RA: Benign intracranial hypertension (Pseudotumor Cerebri) and related disorders. *Cerebrospinal Fluid Diseases of the Nervous System*. Philadelphia, WB Saunders: 128-138, 1980.
5. Foley KM, Posner JB: Does pseudotumor cerebri cause the empty sella syndrome? *Neurology* 25:565-569, 1975.
6. Johnston I, Paterson A: Benign intracranial hypertension. I - Diagnosis and prognosis. *Brain* 97:289-300, 1974.
7. Johnston I, Paterson A: Benign intracranial hypertension. II - CFS pressure and circulation. *Brain* 97:301-312, 1974.
8. Krogsaa B, Sorensen PS, Seedorff HH et al: Ophthalmologic prognosis in benign intracranial hypertension. *Acta Ophthalmologica* 63 Suppl. 173:62-64, 1985.
9. Olson DR, Guiot G, Derone P: The symptomatic empty sella. Prevention and correction via transphenoidal approach. *J Neurosurg* 37:553-537, 1972.
10. Rush JA: Pseudotumor cerebri. Clinical profile and visual outcome in 63 patients. *Mayo Clin Proc* 55:541-546, 1980.
11. Welch K, Stears JC: Chiasmectomy for the correction of traction on the optic nerve and chiasm associated with descent into an empty sella turcica. *J Neurosurg* 35:760-764, 1971.