

## *Atrofia óptica\**

Por los Dres.:

OTTO HERNÁNDEZ-COSSÍO,\*\* LEONEL VALLES CALAÑA,\*\*  
ANGEL CASTRO MESTRE,\*\*\* ALBERTO LÓPEZ CÁSCALES\*\*\*\*  
y GLADYS COLÓN SERRA\*\*\*\*\*

Hernández-Cossío, O. et al. *Atrofia Optica*. Rev. Cub. Med. 13: 2, 1974.

Se revisan los conceptos sobre atrofia óptica, así como los mecanismos fisiopatológicos que dan lugar a ella, presentando las posibilidades de clasificación según la patología, aspecto oftalmoscópico y etiología. Se exponen los resultados de la revisión de 57 casos de atrofia óptica estudiados en los hospitales, Neurológico y "William Soler", en los que se enumeran las principales causas que los llevaron a consultar ocupando un lugar destacado por su incidencia el déficit visual.

La atrofia óptica, con su secuela (le disminución de la visión o amaurosis, no es de excepcional aparición en la práctica médica diaria, sobre todo para los oftalmólogos y neurólogos.

De todo esto puede deducirse la importancia del diagnóstico precoz y del tratamiento de los procesos patológicos que la originan. Por lo anteriormente expuesto se ha realizado la revisión de esta entidad basada en un reciente simposium, en el que hubimos de participar, y donde se revisó el tema y la casuística acumulada en los hospitales Neurológico y William Soler.

\* Trabajo resumen del simposium sobre atrofias Ópticas, efectuado en la Jornada Nacional de Oftalmología Pediátrica.

\*\* Residente de 3er. año de neurología, Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D, Habana 4.

\*\*\* Residente de oftalmología, Hospital "Calixto García", Habana.

\*\*\*\* Especialista de 1er grado en oftalmología, Hospital "Carlos J. Finlay", Marianao. \*\*\*\*\*

\*\*\*\*\* Especialista de 1er. grado en oftalmología, profesor de oftalmología de la Universidad de la Habana, Hospital "Nacional", Altahabana, Habana.

### CONCEPTO

La atrofia óptica es el estado que sigue a la desaparición o degeneración de las fibras nerviosas, con la consecuente pérdida de su función, caracterizándose por la palidez del disco óptico con un test capilar de Kestenbaum<sup>1</sup> en que sólo es posible contar menos de 8 vasos pequeños, pasando por el borde de la papila.

### *Fisiopatología*

El nervio ante las agresiones de distinto tipo que puede recibir, reacciona con tumefacción del axón seguida de fragmentación física y química de la mielina, proceso conocido como degeneración walleriana, y se acompaña de reacciones celulares retrógradas con tendencia a favorecer el establecimiento de un estado atrófico estable, en las lesiones más distantes del cuerpo celular y que en lesiones cercanas al núcleo precipitan una atrofia progresiva con

pérdida celular.<sup>2</sup> En los nervios periféricos la degeneración walleriana es seguida de proliferación de las células de Schwann y regeneración de las vainas destruidas. Los axones del sistema nervioso central, entre los que incluimos a las fibras ópticas, poseen cubierta de mielina sin vaina de Schwann lo que impide el proceso de regeneración.

Debemos también señalar, que las lesiones de los nervios periféricos producen una degeneración que se detiene en la primera colateral del axón más próxima a la lesión, pero que en el nervio óptico, por no tener éste colaterales, va habitualmente hasta la célula ganglionar, pudiendo llevar a alteraciones retinianas a nivel de los fotorreceptores, membrana cordea y de la sinapsis entre la primera y segunda neurona de la vía óptica,<sup>3</sup> por lo que se puede encontrar degeneración de la célula del cuerpo geniculado (degeneración transneuronal) que recibe sinapsis únicas de la vía visual. Habiendo encontrado *Van Greve*<sup>4</sup> que la degeneración walleriana ocurre más rápidamente en el nervio óptico que en el haz piramidal.

La atrofia, constituye el final de la mayor parte de las afecciones del nervio óptico que han destruido sus fibras, debiendo tenerse presente que en general la palidez<sup>5</sup> y el estado atrófico del disco, tienen por origen la suma de la desmielinización del nervio y la isquemia o atrofia vascular secundaria. Este proceso puede desencadenarse por una lesión primaria nerviosa, bien por compresión, sección de las fibras, o desmielinización primaria, que puede tener lugar desde la retina hasta el cuerpo geniculado externo,<sup>1</sup> con trastornos vasculares secundarios. Se puede reconocer como elemento inicial el trastorno vascular, generalmente isquémico, pudiendo servir también de vía de

acceso, a través de los capilares, a productos tóxicos o a sus metabolitos capaces de producir degeneración de la fibra nerviosa por interferencia metabólica, siendo ésta una lesión bioquímica.

Se pueden aceptar dos tipos principales de atrofia, de acuerdo a la imagen oftalmológica, éstas serían la Primaria y la Secundaria, dividiéndose a su vez la Primaria en neuronal degenerativa y de compresión.

*La atrofia Primaria neuronal degenerativa*, se debe a cambios degenerativos de las neuronas retinianas y de sus axones, caracterizándose por el color blanco grisáceo del disco, al inicio, con sus bordes bien definidos y sin alteraciones en los vasos sanguíneos, posteriormente el disco toma una coloración blancoazulada con enpequeñecimiento de los vasos y sin cambios retinianos.

*En la atrofia óptica Primaria por compresión* de<sup>1</sup> las fibras nerviosas o de los vasos sanguíneos hay una interferencia en la irrigación normal de la cabeza del disco, que se añade a la desmielinización, haciéndose pálido progresivamente, excavándose, y pudiendo preceder la amaurosis a la atrofia. Si hay trauma agudo o sección quirúrgica, además de la destrucción de axones en el sitio de la lesión con fragmentación de la mielina y aparición de polimorfonucleares, ocurre fagocitosis microglial, caso de no haber infección, y proliferación de astrocitos con formación de cicatriz glial.

*La atrofia óptica Secundaria* es la que sigue al edema papilar o a la inflamación del nervio óptico; por impedir el edema el suministro de sangre a las neuronas del nervio que sufren degeneración, acompañándose de la formación de tejido conectivo que oscurece la lámina cribosa y rellena la excavación fisiológica

dándole un aspecto borroso a los bordes del disco. El tejido conectivo al retraerse produce constricción de la arteria central de la retina que disminuye de calibre, tomando el disco un aspecto pálido o blanco por avascularización de la cabeza del nervio.

Los estudios realizados por *Hayrch*<sup>8</sup> con fluorescencia, muestran una relación directa entre la palidez del disco y la disminución de la fluorescencia en el mismo, encontrándose dos tipos de patrones en la atrofia: 1) una reducción generalizada de la fluorescencia en el disco óptico y 2) llene de los vasos coroideos en el disco, aunque con fluorescencia menor que lo normal, habitualmente secundaria a lesiones retinianas. En los ojos normales la fluorescencia del disco es casi siempre más marcada que la del resto del fondo de ojo.

#### CLASIFICACION

*Walsh*<sup>9</sup> atendiendo a la patología las clasifica en:

1. Atrofia óptica primaria.
2. Atrofia óptica secundaria (ambas descritas en el apartado anterior).
3. Atrofia óptica cavernosa (en la que las fibras nerviosas atrofiadas no son reemplazadas ni por tejido glial ni mesodérmicos, sino por fluidos y cuando éstos se eliminan dejan espacios cavernosos).

Según la dirección en que ocurre la degeneración de las fibras, puede ser:

1. Ascendente (cuando avanza de las células ganglionares de la retina hacia el cuerpo geniculado externo).
2. Descendente (cuando progresa desde la entilla, quiasma o porción posterior del nervio hacia la retina).

3. Transireuronal (en la que existe una degeneración de los cilindros- ejes del nervio óptico, después de haberse producido una lesión de la vía a nivel de las neuronas geniculadas o calcarinas). Por el aspecto oftalmoscópico<sup>10</sup> se dividen en:

1. Atrofia simple o primaria.

*Color*: la papila pierde su color rosado y se torna blanquecina.

*Lámina cribosa*: con agujeros muy visibles.

*Excavación fisiológica*: conservada y frecuentemente aumentada.

*Bordes de la papila*: bien delimitados.

*Vasos centrales*: normales.

*Pequeños vasos*: han disminuido o desaparecido.

2. Atrofia secundaria.

*Color*: gris sucio o rojo grisáceo, la papila aparece cubierta por un velo, falta el aspecto de porcelana.

*Lámina cribosa*: difícil de distinguir.

*Excavación fisiológica*: ha desaparecido, sustituida por tejido fibroso y glial.

*Bordes de la papila*: borrosos, difusos, con alteraciones pigmentarias alrededor de la papila.

*Vasos centrales*: adelgazados, en ocasiones envaina miento vascular.

*Pequeños vasos*: han disminuido o desaparecido.

3. Atrofia glaucomatosa.

*Color*: blanquecino.

*Lámina cribosa:* bien visible.

*Excavación del disco:* (le tipo patológico, llega hasta los bordes de la papila.

*Bordes de la papila:* bien delimitados, bala glaucomatosa alrededor del disco.

*Pequeños vasos:* han disminuido o desaparecido.

Por su etiología<sup>6</sup> podemos agruparlas en:

1. Atrofias ópticas complicadas con otras alteraciones del fondo de ojo (como en la oclusión de la arteria o la vena central de la retina; retinopatía hipertensiva o diabética; retinosis pigmentaria; coreorretinitis; miopía maligna; discrasias sanguínea; tumores de la papila, etc.).
2. Atrofias ópticas pospapiledema (consecutivas al edema de la hipertensión intracraneal, a la neurorretinitis, neuritis óptica, etc.).
3. Atrofias ópticas simples, sin otras alteraciones del fondo del ojo:
  - a) En afecciones del sistema nervioso central (neurulúee, meningitis, abscesos o tumores, esclerosis cerebrales).
  - b) Por presión mecánica sobre el nervio óptico (tumores o quistes de la órbita o del nervio, aneurismas de la arteria oftálmica y de la carótida interna, malformaciones craneales).
  - c) Con excavación papilar (glaucoma).
  - d) Por enfermedades generales o infecciones agudas o crónicas.

- e) Por acción de agentes externos I tóxicos o químicos, heridas o secciones del nervio, traumas).
- f) Congénitas (hidrocefalia; malformaciones vasculares, etc.).
- g) De origen desconocido (atrofia la heredoataxia; atrofia hereditaria de Leher; ahiotrofias).

#### *Análisis de los casos*

Se revisaron 25 casos en el Hospital William Soler (entre los años 1961- 1972) y 32 casos en el Hospital Neurológico (entre los años 1961- 1971) que agrupados por edades correspondían a:

7 casos menores de un año; 6 entre uno y tres años; 4 entre cuatro y cinco años; 11 entre seis y trece años; 5 entre catorce y dieciseis años y 24 entre los veintitrés y sesenta y cuatro años.

De ellos 45 eran blancos, 5 negros y 7 mestizos.

Por el aspecto oftalmoscópico se distribuyeron' en: atrofia óptica primaria 19 casos (33%), atrofia óptica secundaria 33 casos (587c), no clasificados 5 casos (9%) Cuadro I.

Las principales causas que llevaron a consultar a estos pacientes fueron: el déficit visual, la macrocránea, el retrato mental, los déficit motor, los trastornos de la conducta y las convulsiones (Cuadro II).

En cuanto a la etiología correspondieron de acuerdo a la clasificación aquí expuesta como sigue; 1) atrofias complicadas con otras alteraciones del fondo de ojo: por oclusión de la arteria central de la retina 1 caso, por discrasia sanguínea 1; 2) en los pospapiledemas: por hipertensión intracraneal 2 casos, por procesos inflamatorios del nervio óptico 9 casos; 3) las simples sin

CUADRO I  
CLASIFICACION DE LAS ATROFIAS OPTICAS REVISADAS SEGUN EL ASPECTO  
OFTALMOSCOPICO

Tipo de atrofia	Hospital William Soler	Hospital Neurológico	Total
Atrofia óptica primaria	9 casos (36%)	10 casos (31%)	19 casos (33%)
Atrofia óptica secundaria	11 casos (44%)	22 casos (69%)	33 casos (58%)
No clasificadas	5 casos (20%)		5 casos (9%)

CUADRO II  
MOTIVOS DE CONSULTA (EN NUMEROS DE CASOS)

Motivo de consulta	Hospital William Soler	Hospital Neurológico	Total
1) Déficit visual	15	25	40
2) Macrocranea	3	-	3
3) Retraso mental	2	-	2
4) Déficit motor (hemiparesia)	1	1	2
5) Trastornos conducta	-	2	2
6) Convulsiones	-	2	2
7) Tumoración lumbo-sacra	1	-	1
8) Hematomas	1	-	1
9) Distrofia y diarreas	1	-	1
10) Síndrome nefrótico	1	-	1
11) Síndrome meníngeo	-	1	1
12) Ataxia	-	1	1
	25	32	57

otras alteraciones «leí fondo <le ojo fueron: al por' meningitis 5 casos, por esclerosis múltiple 1 caso; b) por tumores periquiasmáticos 5 casos; c) por glaucoma 1 caso; d) por trauma 8 casos; e) por procesos infecciosos sistémicos 2 casos; f) por hidrocefalia 3

casos, por parálisis infantil 2 casos, por mielomeningocele 2 casos; g) por enfermedad de haber 1 caso, por heredoataxias 2 casos; no fueron especificados 16 casos. Pudiendo compararse en la tabla estos resultados con los de la serie de *Vázquez*.<sup>10</sup> (Cuadro III).

CUADRO III  
CLASIFICACION SEGUN SU ETIOLOGIA COMPARANDOLA CON LA SERIE  
DE VAZQUEZ

Et i o l o g í a	W. Soler	Neurológico	Vázquez	Total
1) Atrofias ópticas complicadas con otras alteraciones del F.O.	1	1	1	3
2) Atrofias pospapiledema	4	7	0	11
3) Atrofias simples sin otras alteraciones del fondo de ojo				
a) En afecciones del S.N.C.	0	1	5	6
b) Por presión mecánica sobre el N.O.	0	5	2	7
c) Con excavación papilar	1	0	0	1
d) Por enfermedades generales	2	0	0	2
e) Por agentes externos	2	6	1	9
f) Congénitas	6	1	9	16
g) De origen desconocido	2	2	1	5
4) Sin especificar.	7	9	0	16
	25	32	19	76

#### COMENTARIOS

Como se comprobó en nuestros casos, el déficit visual es el síntoma más frecuente e importante en la atrofia óptica, habiendo sido la causa de consulta en 40 de los 17 casos (70%).

La atrofia secundaria fue con gran margen la de mayor incidencia (58%)

en comparación con la primaria (33%), lo que resalta la importancia de las causas que la provocan. Y siendo ambas, fenómenos de carácter irreversible, con efecto deficitario en uno de los órganos de percepción más importantes para el hombre, su prevención debe ser objetivo central de la terapéutica en las patologías que la producen.

## SUMMARY

Hernández-Cossío, O. et al. *Optic atrophy*. Rev. Culi. Med. 13: 2, 1974.

Concepts on optic atrophy as well as on the physiopathological mechanisms giving rise to it are reviewed and the possibilities of classifying this entity according to its pathology, ophthalmological aspect, and etiology presented. Results from a review on 57 patients admitted at Neurological and William Soler\* hospital\* are exposed; among the main causes which took them to consultation, visual deficit has a remarkable significance due to its high incidence.

## RESUME

Hernández-Cossío, O, et al. *Atrophie aplique*. Rev. Cub. Med. 13: 2, 1974.

Les concepts sur l'atrophie optique, ainsi que ses mécanismes physiopathologiques sont mis à jour. Ils sont classifiés selon la pathologie, l'aspect ophtalmoscopique et l'étiologie. Les résultats d'une étude d'atrophie optique, étudiés aux hôpitaux Neurologique et William Soler, sont présentés, en signalant leurs causes. Il est important de montrer le déficit visuel, par son incidence très haute.

## PE3KME

SpnaH#ec-Kocno o., 11 ap. OnrmeCRafi aTpoFiM. Rev. cub. Med.

ИПОБОИИТЧ неpect/foTp noHimrii oimraecKOii aTporóiai H d'H3iiojioriraecKHX Me- XaHH3I/OB ee B03HHKH0E6HIIH. ripUEOnHTCH B03MO>3HaH KJI8CCKÍ jIKaUiiH corjiac- «0 naTojiorai. occTajiBMocKoniiRieCKORiy acneKTy #cTiiiojionm. IlpeicTaBJIHioT- CR pe3yjiBTaTH ocGOTpa 57 OOIJBHXX onTirrecoKoít aTrocnefi. irccJieioEaHHtix B HeEpojiorCTecKox óoijihime H B óojitHime HMeHH "BnyBM Cojier". IejiacT- CH nepe^eHE rjiaEHtix npiimiH, noóyjiHEiL'ix OOIJBHXX oópaTUTBCE K Epavy 22 OTMeMaETCH, MTO Bejiymee t-icCTO npi-iaijiesHT 3pHTe:n>Hofii HejwcTaTOHHocpa.

## RIBLIOGRAFIA

- 1- —Kestenbaum, A. Clinical methods of neuro-ophthalmologic examination. Gruñe & Stratton, New York, 1946.
- 2- —Beresford, W. A. A discussion on retrograde changes in nerve fibres, Progress in Brain Research, vol. 14, pág. 33-56, Elsevier, Amsterdam, 1965.
- 3 —Levenberger, P. Ultrastructural modifications of the consecutive retina by an atrophy due to optic nerve compression, Ophthalmologica. Basel 161: 157, 1970.
- f ■ Van Crevel, H. The role of secondary degeneration in the central nervous system: an experimental study in the pyramid and optic nerve of the cat. Leiden, Ijdo, 1958.
- 5- Meadows, S.P. Visual failure and optic atrophy, Modern Trends in Neurology-5. Butterworths, London, 1970.
- 6.—Palomar, F. y Palomar, F. Exploración y sintomatología oftalmoneurológica. Jims. Barcelona, 1965.
- 1 ■ —Olees, P. y Janzik, H. Chetnieally induced fibre degeneratio'n in the central nervous system, with reference to clinical and neuropharmacological aspeets, Progress in Brain Research, Vol. 14: págs. 97-121. Elsevier, Amsterdam, 1965.
- 8—Hayrch, S. S. Blood supply of the optic nerve head its role in optic atrophy, glaucoma, an oedema of the optic disc, Br J. Ophthal. 53: 721, 1969.
9. —T alsh, F.B. y Hoyt, WJ. Clinical neuro-ophthalmology, 3a. ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1969.
- 10—Vázquez, A. Atrofia del nervio óptico en la infancia Reporte de 19 casos, Medna. latina, Habana. 18:127, 1959.