

Pseudo Foster-Kennedy

Pseudo Foster-Kennedy

DAVID ARISTIZÁBAL-COLORADO, CARLOS ANDRÉS MARÍN-HOYOS, KAREN JULIANA MORENO-SOTO,
JOSÉ MAURICIO CÁRDENAS-PRieto • CALI (COLOMBIA)

DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2024.2998>

Resumen

El síndrome de Foster-Kennedy es una entidad caracterizada por una pérdida monocular de la visión, generada por presión la presión directa de un tumor sobre el nervio óptico, posterior a esto producto de la hipertensión endocraneana el nervio óptico contralateral se ve afectado, presentando pérdida visual progresiva. En el caso que discutiremos a continuación presentamos un paciente con pérdida visual y atrofia del nervio óptico secundaria a hipertensión endocraneana idiopática, el cual posteriormente comienza con deterioro progresivo monocular contra lateral simulando un Foster-Kennedy. El paciente finalmente requirió derivación ventrículo peritoneal por alto riesgo de pérdida visual total. (*Acta Med Colomb* 2024; 49. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2024.2998>).

Palabras clave: *síndrome pseudo Foster-Kennedy, hipertensión intracraneal idiopática, nervio óptico, alteraciones visuales, cefalea.*

Abstract

Foster-Kennedy syndrome is a condition characterized by monocular vision loss caused by direct pressure by a tumor on the optic nerve. Subsequently, due to intracranial hypertension, the contralateral optic nerve is affected, causing progressive vision loss. In the case we will discuss, we present a patient with vision loss and optic nerve atrophy secondary to idiopathic intracranial hypertension, who subsequently began to experience progressive contralateral monocular vision loss, mimicking a Foster-Kennedy syndrome. The patient ultimately required a ventriculoperitoneal shunt due to a high risk of total blindness. (*Acta Med Colomb* 2024; 49. DOI: <https://doi.org/10.36104/amc.2024.2998>).

Keywords: *pseudo Foster-Kennedy syndrome, idiopathic intracranial hypertension, optic nerve, visual disturbances, headache.*

Dr. David Aristizábal-Colorado: Residente de Medicina Interna, Grupo Investigación Medicina Interna; Dr. Carlos Andrés Marín-Hoyos : Estudiante de Medicina; Dra. Karen Juliana Moreno-Soto: Residente de Medicina Interna, Grupo Investigación Medicina Interna; Dr. José Mauricio Cárdenas-Prieto: Grupo Investigación Medicina Interna, Docente Titular de Neurología Clínica. **Universidad Libre.** Cali (Colombia).

Correspondencia: Dr. David Aristizábal-Colorado. Cali (Colombia).

E-Mail: dvrstzbl@gmail.com

Recibido: 22/VII/2023 Aceptado: 07/XII/2023

Introducción

El síndrome de Foster-Kennedy (FKS por sus siglas en inglés) es un conjunto signos y síntomas, caracterizado por pérdida progresiva de la agudeza visual unilateral. Esta pérdida resulta de la atrofia provocada por la compresión directa del nervio óptico, generalmente causada por una lesión compresiva en la fosa anterior, asociado a papiledema contralateral secundario al aumento de la presión intracraneana (1). Además, los pacientes pueden manifestar cefalea, anosmia y/o tinnitus (2). Existe una clasificación alternativa en donde se encuentran las manifestaciones descritas en ausencia de la lesión compresiva, a este tipo en específico se le denomina “Pseudo-Foster-Kennedy” (2).

Dentro de las causas principales asociadas al Pseudo-Foster-Kennedy se encuentra la neuritis óptica, traumatismos, déficit de vitamina B12 (3), neurosifilis y la hipertensión intracraneana idiopática (4). A continuación, presentaremos el caso de un hombre de 46 años de edad, quien presentó pérdida progresiva de la agudeza visual y anosmia, debido a hipertensión endocraneana idiopática.

Presentación del caso

Paciente masculino de 46 años, sin antecedentes de interés previos, con cuadro clínico de aproximadamente 10 meses de evolución consistente en pérdida progresiva de la agudeza visual, la cual inicia en ojo izquierdo con posterior afectación del ojo derecho, asociado a tinnitus y anosmia. Al examen físico, se encuentra sin alteraciones en los signos vitales. En el ojo izquierdo se identifica una pupila de Marcus Gunn, visión de bultos a un metro y visión cuenta dedos a menos de 20 cm de distancia; se evidenció pupila hiporreactiva y papiledema en ojo derecho, con agudeza visual conservada (20/20). El fondo de ojo con atrofia de nervio óptico izquierdo y papiledema en ojo derecho.

Se llevó a cabo una resonancia magnética cerebral y de órbitas sin lesiones compresivas, con evidencia de silla vacía y dilatación de la vaina del nervio óptico (Figura 1). En la angiografía cerebral se descarta trombosis de senos venosos y campos visuales de Humphrey representan el defecto visual del paciente (Figura 2). Se toman paraclínicos complementarios, los cuales se encuentran dentro de parámetros

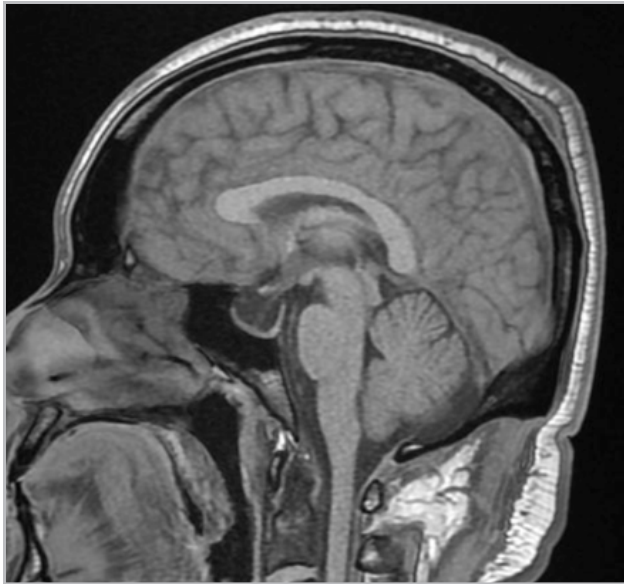


Figura 1. Resonancia magnética cerebral con secuencia T1 corte sagital, en la cual se visualiza una silla turca vacía.

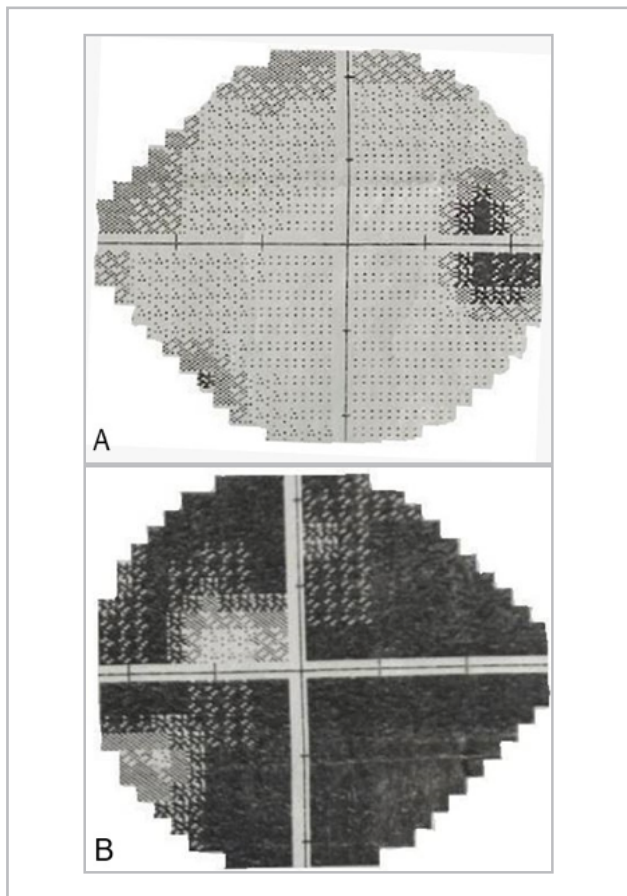


Figura 2. A. Ojo derecho. B. Ojo izquierdo. En los campos visuales de Humphrey se observa la pérdida de campo visual en ojo izquierdo evidenciado por un mínimo de 0 decibelios (dB) en zonas más oscuras y un máximo de 24 dB en cuadrante superior derecho (zonas más claras). Además, se encuentra un mínimo de 5 dB con un máximo de 30 dB en ojo derecho, en rangos de normalidad.

de normalidad. Además, se realizó una punción lumbar con presión de apertura de 46 cm H₂O sin resultados patológicos del líquido cefalorraquídeo estudiado (Tabla 1).

Dada la clínica del paciente y procedimientos realizados, donde se resalta una presión de apertura elevada en la punción lumbar sin desencadenante en exámenes complementarios, se llegó a un diagnóstico primario de síndrome de hipertensión intracraneana idiopática. En consecuencia, se decide iniciar tratamiento con acetazolamida 250 mg/12 horas sin mejoría de los síntomas. Posteriormente, debido al riesgo elevado de

Tabla 1. Paraclínicos realizados al paciente y sus valores de referencia.

Exámenes de laboratorio.	Resultados en el paciente	Valores de referencia
Hemoglobina (g/dL)	16.12	14 - 18
Hematocrito (%)	46	42 - 50
Volumen corpuscular medio (fL)	93.8	80 - 98
Hemoglobina corpuscular media (pg/cell)	32.2	28 - 32
Recuento de plaquetas (10 ³ /uL)	282	150 - 500
Leucocitos totales (cell/microlitro)	8020	5 - 10
Neutrófilos (cell/microlitro)	4210	1.4 - 6.5
Linfocitos (cell/microlitro)	3100	1.2 - 3.4
Creatinina en suero (mg/dL)	1.09	0.7 - 1.3
Proteína C reactiva (mg/dL)	0.4	<0.8
Glucosa en suero (mg/dL)	97	70 - 99
PTT (segundos)	25.2	25 - 35
PT (segundos)	10.3	11 - 13
TSH (uUI/mL)	1.54	0.5 - 4
Vitamina B12 (pg/mL)	432	232-1245
Elisa para VIH	No Reactivo	No Reactivo
VDRL	No Reactivo	No Reactivo
Anticuerpos antinucleares	No Reactivo	No Reactivo
Anticuerpos anti-Ro	No Reactivo	No Reactivo
Anticuerpos anti LA/SSB	No Reactivo	No Reactivo
Anticuerpos anti SM	No Reactivo	No Reactivo
Anticuerpos anti RNP	No Reactivo	No Reactivo
Citoquímico de LCR	Incoloro - transparente Leucocitos: 0 - hematíes: 0 Glucosa: 61 mg/dL Proteínas: 35.9 mg/dL	
VDRL en LCR	No reactivo	No Reactivo
Gram en LCR	Negativo	Negativo
Adenosin deaminasa en LCR	0.2 U/L	0 a 32 U/L
Baciloscopia en LCR	Negativo	Negativo
Antígeno para criptococo en LCR	No reactivo	No reactivo

PTT: Tiempo de tromboplastina parcial; PT: tiempo de protrombina; INR: índice internacional normalizado; TSH: hormona estimulante de tiroides; ADA: adenosina deaminasa; LCR: líquido cefalorraquídeo; VIH: virus de inmunodeficiencia humana; VDRL: laboratorio de investigación de enfermedades venéreas, prueba no treponémica para sífilis; g: gramos; mg: miligramos; pg: picogramos; dL: decilitro; mL: mililitro; fL: femtolitro; cell: células.

pérdida visual completa, se indicó, en conjunto con servicio de neurocirugía, una derivación ventriculoperitoneal, procedimiento que se realizó sin complicaciones. Finalmente, el paciente cursa sin progresión del déficit visual contralateral.

Discusión

El síndrome de Foster-Kennedy (FKS) como conjunto signos y síntomas, tiene como síntoma cardinal la pérdida progresiva de la agudeza visual unilateral, generada por la atrofia secundaria a la compresión directa del nervio óptico, causados por una masa compresiva en la fosa anterior y asociado a papiledema contralateral secundario al aumento de la presión intracraneana (1). Adicionalmente, los pacientes pueden manifestar cefalea en 84% la cual puede ser de características migrañosas (52%) o tensionales (22%); así como tinnitus (52%) o anosmia (2–5). En el caso que se describe, el paciente inicialmente se presenta con afectación visual crónica en ojo izquierdo y un deterioro agudo en campos visuales de ojo derecho. En el examen físico se evidencia papiledema unilateral derecho, asociado atrofia del nervio óptico izquierdo. Los campos visuales de Humphrey demuestran la pérdida de campo visual en ojo izquierdo, manteniendo campo visual normal en el derecho. Además, el paciente también reportaba anosmia.

En la clasificación para el FKS, se busca también abarcar el Pseudo Foster-Kennedy, el cual se define como un cuadro en el que el paciente manifiesta todos los signos y síntomas característicos, en ausencia de masa compresiva en las neuroimágenes (2). En el caso de este paciente, se evidenció pérdida visual de manera progresiva con atrofia de nervio óptico izquierdo, y posterior afectación del nervio óptico derecho, asociado a anosmia. Notablemente, en este caso no se presentaba cefalea, en contexto de un paciente con una RMN cerebral sugestiva de hipertensión endocraneana de larga data, en ausencia de una masa compresiva en las neuroimágenes. Adicionalmente, se descartaron causas infecciosas, autoinmunes y hematológicas como agentes etiológicos de hipertensión endocraneana (Tabla 1).

Dentro de las neuroimágenes normales en casos de hipertensión endocraneana idiopática (HEI) se han descrito varias características como: silla turca vacía; aplanamiento posterior de globo orbitario y protrusión de nervio óptico, mostrando una sensibilidad de 57% pero con la especificidad más alta en cuanto a características radiológicas, evidenciando un valor de 97%; dilatación de las vainas del nervio óptico con una sensibilidad de 51% y especificidad de 83%; estenosis de la porción distal de los senos transversos, con una sensibilidad de 78% y especificidad indeterminada; todos estos hallazgos son sugestivos de hipertensión endocraneana de larga data (6). Adicionalmente, en caso de presentarse al menos tres de estas características, se obtiene una especificidad cercana al 100% manteniendo una sensibilidad aproximada de 64% (7). En el caso específico de nuestro paciente, en la Figura 1 se encuentra la silla turca vacía y realce en la vaina del nervio óptico de predominio izquierdo.

La resonancia magnética cerebral se debe realizar en búsqueda de lesiones que puedan ser agente causal de la hipertensión endocraneana. Entre estas posibles etiologías se encuentran las lesiones con efecto de masa, hidrocefalia, trombosis de senos venosos, fístulas arteriovenosas, bloqueos bilaterales de venas yugulares y la hemorragia subaracnoidea (5). En el paciente, se llevaron a cabo estudios que confirman la ausencia de estas lesiones.

Una vez realizada la punción se documentó una presión de apertura elevada y se realizaron estudios complementarios en líquido cefalorraquídeo (Tabla 1). Los resultados indicaron un líquido cefalorraquídeo sin características patológicas; así como una resonancia magnética cerebral que descarta sangrados, afecciones en senos venosos y masas expansivas, consolidando así el diagnóstico de hipertensión endocraneana de etiología idiopática, cumpliendo los criterios de Dandy modificados (Tabla 2). También cabe descartar que, para el diagnóstico, se puede utilizar los criterios de Friedemann cuando el paciente no presenta compromiso en nervios ópticos (8, 9).

La hipertensión endocraneana de etiología idiopática (HEI) ha demostrado un riesgo siete veces mayor de presentar defectos visuales asociados sobre la población general, con un OR de 8 (95% CI 3.7–17.1) (10). En cuanto al tratamiento de la HEI, se cuenta con diferentes líneas de tratamiento tanto médico como quirúrgico.

En la primera línea de tratamiento encontramos medicamentos como la acetazolamida, que inhibe anhidrasa carbónica a nivel de plexos coroideos, impactando secreción de LCR (6). Otras opciones incluyen los corticosteroides, los cuales no se recomiendan para cursos prolongados. El topiramato, que contribuye al manejo de la cefalea, control de peso, y disminuye anhidrasa carbónica (6).

En cuanto al manejo quirúrgico, la indicación más común de la cirugía es la persistencia en deterioro pese a tratamiento médico óptimo. Las opciones incluyen la derivación de líquido cefalorraquídeo y la fenestración de la vaina de nervio óptico. Aunque esta última opción se recomienda cuando las cefaleas son muy severas, se deja la elección según disponibilidad y experiencia del equipo local (6).

Se ha considerado que la única medida que tiene un impacto para recobrar la visión perdida, cuando el diagnóstico

Tabla 2. Criterios de Dandy modificados para diagnóstico de hipertensión endocraneana idiopática (9).

1.	Signos y síntomas de hipertensión endocraneana: cefalea, cambios en la agudeza visual y papiledema.
2.	Ausencia de signos de focalización neurológica, con excepción de parálisis del sexto par craneal.
3.	Presión de apertura de líquido cefalorraquídeo elevada en una punción lumbar (>25 cm H ₂ O).
4.	Arquitectura normal o pequeña simétrica de ventrículos cerebrales en neuroimagen con ausencia de masa u obstrucción del sistema venoso.
5.	Sin otra causa de aumento de presión intracraneal.

se realiza de manera temprana, es la derivación de líquido cefalorraquídeo (11). En el caso del paciente en cuestión, esta fue la intervención realizada.

Conclusión

El Foster-Kennedy es un síndrome caracterizado por la afección de los nervios ópticos por un incremento de la presión intracraneal, generalmente secundaria a una masa tumoral en sistema nervioso central. No obstante, este síndrome también puede generarse bajo cualquier causa de hipertensión endocraneal que se mantenga en el tiempo. El manejo de esta entidad debe ir orientado al control de la cefalea y preservar la visión. En este caso, se abordó un Pseudo Foster-Kennedy, dado por una hipertensión endocraneana idiopática con realización de derivación ventrículo peritoneal temprana, teniendo como meta terapéutica el preservar la visión.

Referencias

1. **Musa MJ, Zeppieri M.** Foster-Kennedy Syndrome. StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado 11 de enero de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK582149/>
2. **Ramdasi R, Thorve S, Vekariya M, Karnavat C.** Reverse Foster-Kennedy Syndrome Caused by an Intra-axial Tumor. *Neurology India*. agosto de 2022;70:1655.
3. **Rahhal-Ortuño M, Fernández-Santodomingo AS, Marín-Payá E, Aguilar-González M, Villena-Alvarado CK, Ramos-González L.** Hyperhomocysteinemia and low folate levels as the only risk factors in pseudo-Foster-Kennedy syndrome. *Journal Français d'Ophthalmologie*. 2021;44:e353-6.
4. **Visa Reñé N, Paredes Carmona F.** Síndrome de pseudo-Foster-Kennedy por hipertensión intracraneal idiopática. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*. 2019;94:598-601.
5. **Curry WTJ, Butler WE, Barker FGI.** Rapidly Rising Incidence of Cerebrospinal Fluid Shunting Procedures for Idiopathic Intracranial Hypertension in the United States, 1988–2002. *Neurosurgery*. 2005;57:97.
6. **Ahmad SR, Moss HE.** Update on the Diagnosis and Treatment of Idiopathic Intracranial Hypertension. *Semin Neurol*. 2019;39:682-91.
7. **Mallery RM, Rehmani OF, Woo JH, Chen YJ, Reddi S, Salzman KL, et al.** Utility of Magnetic Resonance Imaging Features for Improving the Diagnosis of Idiopathic Intracranial Hypertension Without Papilledema. *Journal of Neuro-Ophthalmology*. septiembre de 2019;39(3):299.
8. **Ahmad SR, Moss HE.** Update on the Diagnosis and Treatment of Idiopathic Intracranial Hypertension. *Semin Neurol*. 2019;39:682-91.
9. **Pan DW, Vanstrum E, Doherty JK.** Idiopathic Intracranial Hypertension: Implications for the Otolaryngologist. *Otolaryngologic Clinics of North America*. 2022;55:579-94.
10. **Raooif N, Hoffmann J.** Diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*. 2021;41:472-8.
11. **Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V.** Fulminant idiopathic intracranial hypertension. *Neurology*. 2007;68:229-32.

