

Patología del nervio óptico

Introducción

Las patologías que afectan al segundo par tienen como síntoma principal el déficit visual en sus distintos aspectos y presentan disminución de agudeza visual como motivo de consulta más frecuente.

Por lo tanto, es fundamental establecer claramente las características de la disminución visual: si es de tipo transitorio (como en las amaurosis fugax), de tipo ictal (como en la neuropatía isquémica), si es aguda o avanza a lo largo de horas o días (como en las neuropatías desmielinizantes, infecciosas, inflamatorias), si es subaguda, progresando a lo largo de semanas (característica que ofrecen las neuropatías tóxicas, nutricionales) o crónica (como en los procesos infiltrativos o tumorales).

Si bien existen excepciones, la forma de comienzo de la pérdida visual suele brindar una buena orientación sobre su etiología así como un interrogatorio detallado en relación con el período previo a la disminución de visión (por ejemplo, el antecedente de una enfermedad infectocontagiosa o de una vacuna en las semanas previas prácticamente establece el diagnóstico en un niño con papilitis).

La primera consideración semiológica se formulará sobre si esta disminución visual se presenta en forma aislada, se acompaña de otros síntomas oculares (exoftalmía, trastornos de la motilidad, dolor, congestión) o aparecen manifestaciones generales (cefalea, trastornos neurológicos, de piel, inmunológicos, etc.).

Se deberá luego evaluar el estado del fondo de ojo: si el mismo se encuentra alterado habrá que definir si se ve un edema, un proceso inflamatorio o una atrofia de papila, pero si no hay alteraciones, será imperioso pensar en una neuropatía retrolbulbar y sus probables causas.

En ambos casos se realizará el examen funcional del nervio óptico mediante exámenes complementarios: campo visual, potencial occipital evocado, test de visión del color, test de contraste, estudios electrofisiológicos (especialmente si se considera el diagnóstico diferencial con patología retinal para lo cual será preciso recordar también la utilidad del test de deslumbramiento).

Si el oftalmólogo lo estima conveniente también se efectuará una RFG y jamás se descartará de ser necesaria –ya al final– la posibilidad de solicitar neuroimágenes, recordando indicar, en caso de efectuar una RNM, técnicas especiales para evaluar el nervio óptico, que son las que permitirán obtener mayor información.

De acuerdo con la orientación diagnóstica se completará el estudio con una evaluación sistémica clínica, de laboratorio o con estudios especiales como por ejemplo una biopsia de la arteria temporal ante la sospecha de una AION arterítico o una biopsia de piel si se piensa en un proceso inmunológico.

Dado entonces que establecer un diagnóstico etiológico requiere a veces de prolongados estudios y como en algunos casos no es posible establecerlo precozmente, es fundamental iniciar el tratamiento lo más temprano posible, a fin de evitar la atrofia óptica que inexorablemente llevará a un déficit visual definitivo, conducta que implicará en muchos casos recurrir al uso de corticoides hasta poder instaurar el tratamiento específico.

En este capítulo sus respectivos autores abordarán las siguientes patologías:

- A. Malformaciones de papila
- B. Amaurosis fugaz
- C. Edema de papila
- D. Neuritis ópticas
- E. Neuropatías ópticas isquémicas
- F. Tumores del nervio óptico
- G. Neuropatías ópticas traumáticas
- H. Atrofia de papila

A. Malformaciones de la papila consideraciones generales

Si bien algunas anomalías del nervio óptico son evidentes otras no lo son tanto, por lo que cuando se observa la papila es importante evaluar metódicamente los puntos más salientes para detectar la presencia de alteraciones (cuadro 1).

Cuadro 1. Semiología de la papila

1.	Tipo
2.	Tamaño
3.	Forma
4.	Color
5.	Bordes
6.	Relación excavación/disco
7.	Vasos

1. Se describen, en términos generales, tres tipos de papila:
 - a) plana, que es la más frecuente y en la que los vasos se despliegan en el mismo plano retinal, b) la excavada, en la que hay poco tejido de sostén y los vasos se dividen por debajo del plano de la retina y c) la saliente, que por abundancia del tejido de sostén los vasos se bifurcan en un plano más anterior que el retinal.

2. Respecto del tamaño papilar, habitualmente el círculo de iluminación del oftalmoscopio ilumina completamente la papila pero, si se observa una retina circundante muy abundante habrá que sospechar una hipoplasia papilar o, si no ve siquiera algún sector de retina, una megalopapila o estafiloma peripapilar.

La papila mide 1,5 mm de diámetro aunque el lector debe de tener presente que algunos vicios de refracción, cuando se la observa por oftalmoscopia, parecería que le modifican su tamaño (más grande en las altas miopías o más pequeña en las hipermetropías).

Es precisamente su tamaño la razón por la que la papila es la estructura referente del ojo para ubicar y describir otros procesos del fondo de ojo (se dice, por ejemplo, que una hemorragia tiene dos diámetros papilares y ubicada temporalmente a un diámetro papilar).

3. En cuanto a la forma es redondeada o ligeramente oval, con eje mayor vertical (en los grandes astigmatismo puede aparecer deformada).
4. Su color es blanco rosado, aunque la edad y la raza pueden hacer variar su coloración: más rosada aún en los niños, más amarillenta en los viejos y más oscura en los negros.

Tampoco el color es igual en todos sus sectores, puesto que es más coloreada nasalmente y en ambos polos y más pálida en su zona temporal y en la excavación fisiológica.

5. Normalmente los bordes o límites de la papila son nítidos y tal visibilidad es en gran parte originada por la transparencia de las fibras nerviosas amielínicas que permiten ver el canal esclerocoroideo por el que transcurre el segundo par.

De todas maneras los bordes son más nítidos en el lado nasal, sobretodo en las cercanías de ambos polos papilares.

Es importante señalar que a veces, aún tratándose de una papila normal, presenta bordes borrosos capaces de

inducir, al primer examen, la existencia de algún tipo de patologías, sobre las que más adelante se hará referencia.

6. La papila tiene centralmente una zona más deprimida que constituye la excavación fisiológica, cuyas características, aún dentro de la normalidad, son muy variables. En muchos casos no suele ser absolutamente central sino que se halla reclinada hacia el borde nasal, del cual sin embargo la separa tejido papilar no excavado. Además, las paredes de esta depresión son de suave pendiente.

7. Finalmente los vasos que salen o emergen de la papila son dos, que provienen de la arteria central de la retina, que es a su vez rama de la oftálmica y ésta de la carótida interna: la arteria papilar superior y la inferior, que luego, cada una de ellas, se divide en nasal y temporal.

El lugar de división de la ACR mucho tiene que ver, según lo explicado más arriba, con el tipo de papila.

Es importante recordar que las anomalías del nervio óptico pueden asociarse con frecuencia a otras alteraciones oculares o a anomalías del sistema nervioso central cuya detección es fundamental no sólo por el futuro visual y neurológico del paciente sino incluso, en ocasiones, por su pronóstico de vida.

A continuación se describirán las alteraciones más frecuentes, destacando su aspecto oftalmoscópico, compromiso visual, asociaciones y causa probable.

Síndrome de Morning Glory

El área que incluye a la papila se presenta como un estafiloma en forma de embudo rodeado por una zona anular elevada de pigmento.

Habitualmente hay aumento del número de vasos y con frecuencia loops en el borde papilar. La excavación central ha desaparecido y se halla ocupada por tejido glial blanquecino. El conjunto crea un área papilar bastante mayor que la habitual. La AV es variable y puede ir desde mala percepción luminosa a 10/10 (raro) aunque en general la visión es pobre conservando mejor visión en los casos bilaterales.

Puede producirse un desprendimiento seroso retinal que afecta a la 1/3 parte de los pacientes y en tal sentido no se ha llegado a una conclusión acerca del mecanismo por el cual aparece.

Se puede asociar con encefalocele basal en pacientes con anomalías faciales (especialmente hipertelorismo) por lo que ante la sospecha de éstas deben efectuarse imágenes.

La causa de esta anomalía no es clara pero se supone que se debe a un defecto del cierre de la hendidura óptica o un trastorno del desarrollo del tallo óptico en su unión con la vesícula óptica primitiva. No hay tendencia hereditaria evidente pero afecta con mayor frecuencia a las mujeres en una proporción de 2:1 (ilus. 4a-1).

o escotomas pericecales por efecto pantalla de la mielina.

Pueden asociarse con miopía elevada y la disminución de visión que aparece en tal caso es debido a ésta (ilus. 4a-2).

Coloboma de Fuchs (*tilted disc*)

Se trata de una papila inclinada, por lo que la inserción oblicua del NO a través del canal escleral, hace que el polo superior de la papila se encuentre sobrelevado y el inferior hundido, girado en dirección inferonasal y habitualmente rodeado de un creciente escleral nasal o inferonasal por

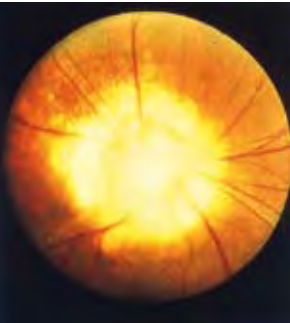


ilustración 4a-1



ilustración 4a-2



ilustración 4a-3

Coloboma del nervio óptico

Se debe a un defecto de cierre de la hendidura óptica y su extensión puede ser variable: puede simplemente deformar la porción inferior de la papila y no tener casi repercusión funcional o comprometer todo el área infrapapilar, especialmente inferonasal (NO, retina y coroides), observándose en la zona inferior un área de esclera rodeada de un borde pigmentado y vasos que cruzan sobre la zona afectada, por lo que produce muy mala agudeza visual. Es frecuente que la apariencia del disco no permita predecir la AV.

Puede ser uní o bilateral y muy asimétrico. En ocasiones se lo ve asociado con desprendimiento regmatógeno, pero no es frecuente.

El coloboma se presenta aislado o asociado a otros defectos oculares del segmento anterior (coloboma de iris) o sistémicos (encefalocele y síndrome de Aicardi).

Fibras de mielina

La mielinización normalmente se detiene a nivel de la lámina cribosa pero a veces la atraviesa (15% de la población) y se evidencia en el fondo de ojo como penachos nacarados que siguen la disposición de las fibras retinales.

Habitualmente se hallan conectados con la papila (81%) pero pueden aparecer aislados a poca distancia de la misma. No alteran el patrón de vasos ni la agudeza visual, aunque, si la mielinización es extensa, es capaz de producir un defecto en el campo visual, con agrandamiento de la mancha ciega

lo que resulta una papila de forma oval con su eje mayor orientado oblicuamente en lugar de vertical.

Los vasos presentan un situs inversus: los temporales emergen en dirección nasal para luego virar bruscamente hacia el lado temporal y hay una ectasia del fondo nasal inferior.

Esto produce astigmatismo miópico con el eje orientado en el sentido de la ectasia y, si es unilateral, frecuentemente produce ambliopía.

El 80% de los casos son bilaterales y en el CV se producen defectos en el cuadrante temporal superior que típicamente no respetan el meridiano vertical (a diferencia de la cuadrantanopsia del compromiso quiasmático) adoptando una disposición oblicua que invade el cuadrante nasal superior. Si el campo visual se efectúa con la corrección astigmática adecuada, el defecto, de origen refractivo, desaparece.

Dado que se han descrito casos asociados con meningioma quiasmático (muy raro), si se observa progresión en el CV hay que efectuar neuroimágenes.

Se discute su asociación con la ceguera congénita estacional nocturna ligada al gen X.

Crecientes coroideo, escleral y pigmentario

Se mencionan de acuerdo con el tejido que queda visible: el coroideo es más oscuro que la retina por la persistencia del EP; el escleral es blanco porque no hay coroides ni EP y son más frecuentes en miopías elevadas con aumento del largo axial.

Se ubican habitualmente del lado temporal produciendo un agrandamiento de la mancha ciega pero no representan patología.

Papila de Bergmeister

Sucede por la persistencia de la arteria hialoidea que normalmente se reabsorbe antes del nacimiento (el canal hialoideo se desarrolla a las 7 semanas, a los 4 meses penetra la arteria hialoidea que forma la túnica vasculosa lentis y comienza a atrofiarse a los 7-8 meses).

Puede observarse en forma completa, extendiéndose de la papila a la cara posterior del cristalino como un cordón fibroso blanquecino o incluso como una arteria llena de sangre, asociándose a hiperplasia del vítreo primario. En este caso el compromiso visual es severo y, si es unilateral, diagnosticarse por el estrabismo la ambliopía.

Cuando la forma es incompleta o sea que es menos trascendente, produce en la cara posterior del cristalino, en la zona inferonasal, la mancha de Mittendorf que no altera demasiado la visión.

Con mayor frecuencia son restos vasculares atróficos que adoptan la forma de velos prepapilares con variada cantidad

El canal escleral es más grande, permitiendo la dispersión de fibras, lo que of rece una mayor visualización de la lámina cribosa y un aspecto pálido.

La AV es normal o ligeramente disminuida y el CV no muestra defectos glaucomatosos salvo un agrandamiento de la mancha ciega.

Si bien no es frecuente, puede asociarse con glioma del NO (etiología desconocida) por lo que deben efectuarse neuroimágenes para descartarlo. Como en otras anomalías papilares también puede asociarse con encefalocele basal, hipertelorismo y paladar hendido.

Hipoplasia papilar

Es una papila de tamaño menor que el habitual (1/2 a 1/3 de lo normal), habitualmente pálida (aunque hay casos con hiperemia) y asociada con un anillo peripapilar blanquecino o amarillento, que puede ser doble, presentando hipoplasia pigmentaria en el borde interno o externo (signo del doble anillo, producido por extensión del EP y retina sobre la lámina cribosa).

El conjunto de la papila y anillo circundante alcanza habitualmente el tamaño de una papila normal por lo que debe



ilustración 4a-4

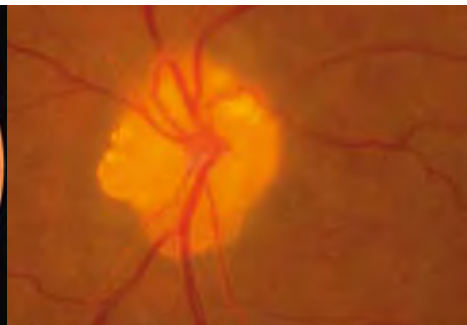


ilustración 4a-4b



ilustración 4a-5

de tejido glial y membranas epipapilares y se llama papila de Bergmeister.

Pueden producir fopsias o miodesopsias y hay que tener en cuenta que su presencia puede ser normal en prematuros de acuerdo con el momento del nacimiento.

Megalopapila

Son papilas de tamaño mayor que el normal (1500 μ m). Con frecuencia hay aumento de la relación excavación / papila por lo que se confunde con un glaucoma de presión normal (ilus. 4a-3). También debe efectuarse el diagnóstico diferencial con otras anomalías que semejan papilas grandes como el Morning Glory, colobomas, drüsen (ilus. 4a-4a y 4a-4b) y con el edema de papila.

observarse muy cuidadosamente para distinguir hasta dónde llega la papila. Los vasos suelen estar adelgazados, en menor número y con frecuencia hay tortuosidad vascular.

La anatomía patológica muestra que se trata de un nervio óptico normal pero con menor cantidad de axones.

La AV puede ser normal o estar severamente afectada sin guardar relación con el tamaño papilar y el CV siempre muestra defectos de fibras.

A veces es bilateral pero con mayor frecuencia los casos son unilaterales o muy asimétricos por lo que produce ambliopía con estrabismo y nistagmus que puede mejorar con la oclusión del ojo dominante.

Se considera que aparece con mucha mayor frecuencia que la reportada por cuanto no se diagnostica, calculándose



ilustración 4a-6



ilustración 4a-7a



ilustración 4a-7b

que el 20% de los pacientes ambliopes tendrían hipoplasia papilar.

Suele asociarse a madres diabéticas insulino-dependientes por lo que se supone que se produce un daño intrauterino en la vía óptica.

También se la ve vinculada con anomalías del sistema nervioso central: displasia del septum pellucidum (síndrome de Morsier) que se acompaña de agenesia del cuerpo calloso que presentan clínicamente manifestaciones de trastornos hipotalámicos e hipofisarios a trastornos del desarrollo, hipoglucemia perinatal, diabetes insípida (menos frecuente: panhipopituitarismo a convulsiones, hipoglucemia, hiperprolactinemia, hipotiroidismo sugerido por ictericia neonatal).

Frecuentemente se asocian trastornos del tono muscular y mala regulación térmica por lo que deben ser monitoreados cuidadosamente ante la aparición de fiebre de cualquier origen.

Las imágenes, usualmente RNM, muestran la alteración de la línea media por la ausencia del septum pellucidum y la agenesia del calloso, ectopia hipofisaria posterior (su presencia implica efectuar en forma imprescindible seguimiento endocrinológico), anomalías hemisféricas (leuco o escleromalacia) y nervios ópticos hipoplásicos (ilus. 4a-5).

Aplasia del nervio óptico

Ciertamente se trata de un cuadro muy raro. No se observan el nervio óptico ni los vasos.

Fosetas de papila (pits o holes)

Por su origen son similares a los colobomas (defecto de cierre de la hendidura embrionaria) pero se afecta el nervio óptico habitualmente en la región inferotemporal o central. La foseta puede estar bastante superficialmente situada o hallarse muy profundamente y cubierta por un velo grisáceo. También puede ser muy evidente y encontrarse rodeada por un halo pigmentario.

La papila afectada suele ser más grande que la del otro ojo, presentar un patrón vascular alterado y asociarse con arteria cilioretinal en el 60% de los casos.

El defecto campimétrico más frecuente (2/3) es el escotoma arciforme.

Ocasionalmente se asocia con desprendimiento seroso de retina de origen desconocido en la 2da o 3era década. Entre el 40 al 60% están en el área macular y peridiscal, lo que lleva a disminución de AV y metamorfopsias (en algunos casos mejora con FC en el sitio de difusión).

El origen del fluido subretinal ha sido muy discutido habiendo quienes sostienen que se trata de vítreo, LCR o trasudado coroideo sin que se haya comprobado ninguna de las teorías fisiopatológicas (ilus. color 4a-6 / 4a-7a y 4a-7b).

Estafiloma peripapilar

Es un hundimiento posterior de la esclera temporal con la papila ubicada en el borde nasal más elevado. La coroides se halla atrofiada permitiendo entonces que se vea la esclera.

Produce el efecto de una atrofia temporal de papila si no se delimitan exactamente los bordes de la misma, confusión favorecida porque presentan habitualmente mala AV.

La ecografía permite establecer la presencia del estafiloma posterior (ilus. 4a-8).

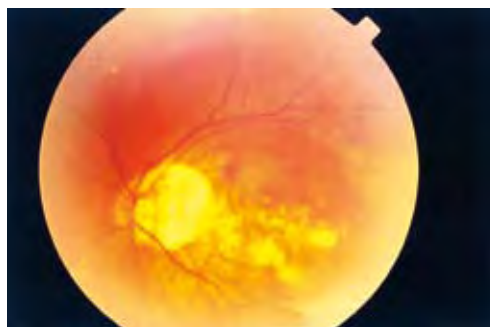


ilustración 4a-8

Actividad

a.	¿Oftalmoscópicamente cómo se presenta el síndrome del morning glory?
b.	¿Con qué se puede asociar este síndrome en enfermos con anomalías faciales?
c.	¿Por qué se produce el coloboma del nervio óptico?
d.	¿Cuál es la imagen en el fondo de ojo del coloboma de Fuchs?
e.	¿Qué son los crecientes coroideo, escleral y pigmentario?
f.	¿A qué se debe la papila de Bergmeister?
g.	¿Cómo está la AV en la megalopapila?
h.	¿Qué visión hay en la hipoplasia papilar?
i.	¿Cuál es el defecto campimétrico más frecuentemente encontrado en la foseta de papila?
j.	¿Qué es el estafiloma peripapilar?



Dr. Jorge A. Lynch,
director de la Maestría

La Maestría a Distancia es un curso académico no presencial que tiene como objetivo ampliar los conocimientos y oportunidades de aquellos profesionales médicos que empíricamente practican la oftalmología. Organizada por el Consejo Argentino de Oftalmología y la Universidad Católica de Salta, funciona desde 1993 y su experiencia no sólo se proyecta a la Argentina. Desde su cuarta edición se expandió a Latinoamérica, incorporando alumnos de prácticamente todo el continente. Sus módulos son la base teórica en los que participan los más destacados profesionales del país y del mundo. Cada texto aborda un tema específico y así se convierte no sólo en una herramienta de estudio, sino también en un material de consulta permanente y fundamental.