

FOCAL POINTS

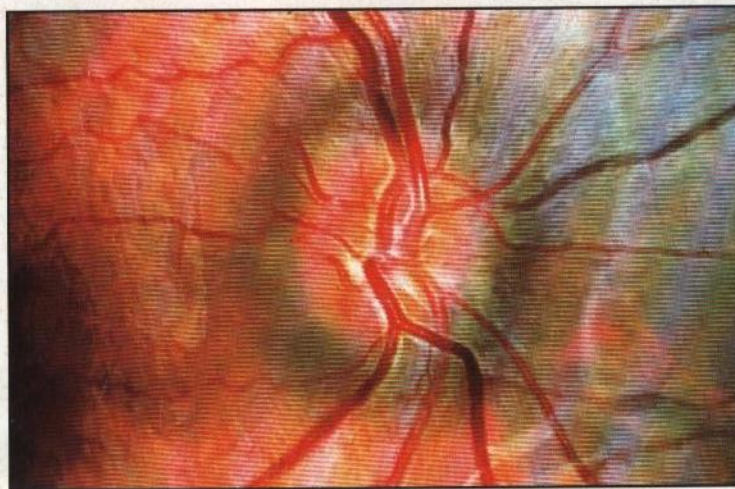
FASCICULOS CLINICOS PARA OFTALMOLOGOS

Edición para América Latina

Presentada por
HIGHLIGHTS OF OPHTHALMOLOGY

Diagnóstico Diferencial del Edema del Disco Óptico

Dr. Anthony C. Arnold



Consultores:

Dr. Thomas R. Mizen

Dr. Robert C. Sergott

**Revisión y Colaboración
Editorial**

Editor de Neuro-oftalmología:
Dr. Lyn Sedwick

*Profesor del Curso de Ciencias
Básicas y Clínicas, Sección 5:*
Dr. Thomas Hedges

Con el auspicio de la
ASOCIACION PANAMERICANA DE OFTALMOLOGIA

*Comité Consultor de Educación de
Oftalmólogos en Ejercicio*
Dra. Marilyn Kay



HIGHLIGHTS OF OPHTHALMOLOGY

INTERNATIONAL

Visite Nuestro Sitio en la Web: www.thehighlights.com
Su Mejor Fuente de Información en Oftalmología



AMERICAN ACADEMY
OF OPHTHALMOLOGY

The Eye M.D. Association

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL EDEMA DEL DISCO ÓPTICO

INTRODUCCIÓN

EDEMA VERDADERO DEL DISCO ÓPTICO VERSUS PSEUDOEDEMA

PSEUDOEDEMA

Discos Ópticos Elevados
Discos Ópticos con Bordes Borrosos

PAPILEDEMA

Papiledema Crónico
Conclusión Aguda o Crónica

EDEMA DEL DISCO ÓPTICO CON DISFUNCIÓN DEL NERVIO ÓPTICO

Neuropatía Óptica Isquémica Anterior
Neuritis Óptica (Papilitis)
Neuropatía Óptica Hereditaria de Leber
Compresión Intraorbital
Neuropatía Óptica Infiltrativa
Neuropatía Óptica Tóxica y Metabólica

EDEMA DEL DISCO ÓPTICO SIN DISFUNCIÓN DEL NERVIO ÓPTICO

Oclusión Venosa Retinal Central
Papiloflebitis
Papilopatía Diabética
Otra Inflamación

CONCLUSIÓN

RINCÓN DEL CLÍNICO

Portada: Figura 8. Aspecto del fondo del ojo en la neuropatía óptica hereditaria de Leber. El disco está hiperémico, con elevación y borramiento del borde en toda la capa de las fibras nerviosas. Las arteriolas retinales son tortuosas. La angiografías fluoresceínicas en este caso no mostraron escapes.

Objetivos del Aprendizaje

El estudio de este módulo de *Focal Points* ayudará al lector a:

- Diferenciar el edema verdadero del disco del pseudoedema
- Abordar el diagnóstico diferencial de las enfermedades que producen el edema verdadero del disco

Palabras Claves: papilopatía diabética, neuropatía óptica isquémica, drusen del disco óptico, edema del disco óptico, neuritis óptica, papiledema, pseudoedema, oclusión venosa retinal

Introducción

El edema de la cabeza del nervio óptico es un signo neuro-oftálmico común, no específico. Puede representar ya sea edema verdadero o "pseudoedema" del disco óptico. Si la hinchazón es producida por edema verdadero, puede ser producida por una amplia variedad de causas, desde el más grave (papiledema), hasta la relativamente inofensiva (papiloflebitis). Para evaluar con precisión las múltiples causas potenciales del edema del disco óptico, el clínico debe realizar inmediatamente varias determinaciones cruciales:

1. ¿El edema del disco óptico representa edema verdadero o pseudoedema?
2. ¿El edema verdadero es producido por un aumento en la presión intracraneal (papiledema)?
3. ¿Existe disfunción del nervio óptico?

Las respuestas a estas preguntas iniciales ayudarán a dirigir otros diagnósticos y medidas terapéuticas.

Edema Verdadero del Disco Óptico versus Pseudoedema

La necesidad del diagnóstico diferencial entre el edema verdadero y el pseudoedema surgen en cuanto el clínico observa elevación del disco y borramiento del borde, sin disfunción significativa del nervio óptico. En esta situación, que con mayor frecuencia es bilateral, la diferenciación no es difícil si la atención se concentra en ciertas características específicas:

1. **¿Tiene hiperemia el disco óptico?** El edema verdadero del disco, con excepción de la neuropatía óptica isquémica (en la

cual también existe disfunción significativa del nervio óptico), se asocia usualmente con congestión de la microvasculatura del disco, dándole un tono rojizo acentuado. A pesar de que en los casos de edema crónico, la hiperemia puede desaparecer a medida que el disco se vuelve atrófico, como regla general es poco probable que el edema de un disco *no* hiperémico represente un verdadero edema agudo.

2. **¿Existen anomalías microvasculares sobre la superficie del disco?** El edema verdadero del disco normalmente está asociado con tales hallazgos, los cuales incluyen dilatación y telangiectasia de las capilares de la superficie del disco y hemorragias en forma de llama sobre o adyacentes al disco. Estos hallazgos ocasionalmente se observan con pseudoedema, específicamente drusen del disco óptico (DDO) con isquemia asociada, pero en general están ausentes en los casos no complicados. Estas anomalías se diferencian de los vasos telangiectásicos comunicantes observados en la neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL), los cuales son principalmente peripapilares en su ubicación y no exudan fluoresceína.
3. **¿A qué profundidad en la retina ocurre el borramiento del margen del disco?** El margen del disco se borra en el verdadero edema del disco porque el disco edematoso, engrosado y opacificado y la sustancia de la capa de fibras nerviosas peripapilares oscurecen tanto los vasos retinales como el límite entre las fibras mielinizadas del nervio óptico y las no mielinizadas de la retina peripapilar. En el pseudoedema, el borramiento del margen del disco a menudo se produce por cambios a nivel del epitelio pigmentario retinal peripapilar (EPR), y de esta forma los vasos retinales se observan claramente a medida que cruzan el margen del disco. Sin embargo, las excepciones a la regla, como mielinización de las fibras nerviosas, no son infrecuentes.

Pseudoedema

Las condiciones que simulan el edema verdadero del disco pueden clasificarse como aquellas que principalmente elevan la sustancia del disco u oscurecen el margen del disco (ver la Tabla 1). En la mayoría de los casos producen poca o ninguna disfunción del nervio óptico, a pesar que los campos visuales pueden mostrar cambios leves, como el agrandamiento de la mancha ciega o defectos arqueados, particularmente en casos de DDO.

Discos Ópticos Elevados

Drusen. La enfermedad más importante que imita al verdadero edema del disco óptico es el DDO. El drusen puede estar escondido o visible. A pesar de que la forma escondida generalmente produce confusión con el edema verdadero, los drusen visibles sobre la superficie del disco ocasionalmente pueden confundirse con los cuerpos refráctiles del disco que se observan en el edema verdadero permanente. El drusen escondido, más frecuentemente observado en niños, produce una apariencia específica en el disco que usualmente puede distinguirse del edema verdadero. El disco no está hiperémico y normalmente no muestra anomalías de la microvasculatura de la superficie, aunque rara vez puede ocurrir hemorragia de la capa de fibras nerviosas.

Tabla 1. Causas de Edema del Disco Óptico

Pseudoedema

Discos ópticos elevados

Edema del disco óptico (EDO)
Discos congénitamente "lentos" (estructuralmente apretados)
Hipermetropía
Residuos hialoideos

Imágenes borrosas

Capa de fibras nerviosas mielinadas
Displasia gliótica

Papiledema (presión intracraneal aumentada)

Masa intracraneal
Hidrocefalia
Pseudomotor cerebral
Meningitis o encefalitis
Infiltración granulomatosa o maligna del SNC

Edema del disco óptico con disfunción del nervio óptico

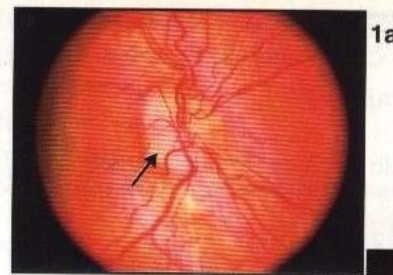
Neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA)
Neuritis óptica (papilitis)
Neuropatía óptica hereditaria de Leber
Compresión intraorbital del nervio óptico
Neuropatía óptica infiltrativa
Neuropatía óptica tóxica

Edema del disco óptico sin disfunción del nervio óptico

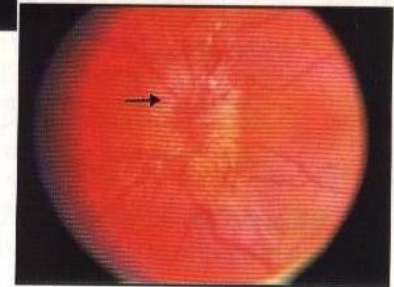
Oclusión venosa retinal central
Papiloflebitis
Papilopatía Diabética
Perineuritis Óptica
Inflamación Intraocular

El borramiento del margen del disco se produce por cambios a nivel del EPR; comúnmente los tejidos peripapilares profundos tienen un aspecto amarillento y nublado obscureciendo el borde entre el disco y la retina, pero permitiendo que la visión de los vasos retinales permanezca intacta (ver la Fig. 1a). Un tanto distinta es la apariencia blanquecina, leve, liviana o aperlada del edema de la capa de las fibras nerviosas que se muestra en la Figura 1b. Este verdadero edema del disco tiene un borde aplumado y un aspecto estriado en su forma leve y obscurece los vasos retinales cuando es lo suficientemente denso.

Los drusen escondidos frecuentemente están acompañados de otras características que guían hacia la consideración de éste diagnóstico. La ramificación anómala de los vasos retinales, como las asas, trifurcaciones y generalmente el aumento en las ramificaciones, son comunes en los ojos con drusen. Además, la dispersión peripapilar del EPR puede producir una región gris o negra adyacente al disco y profunda hacia la retina, que no se observa en el edema verdadero, el cual oscurece la visión de este tejido más profundo. Puede observarse una apariencia "de concha" del margen del disco, producido por la visibilidad de los márgenes del drusen, pero no está siempre presente.



1a



1b

Figura 1. 1a: Fotografía del fondo del disco óptico con drusen escondido. El margen del disco está borroso, con opacidad amarillenta del tejido papilar profundo (flecha). Los tejidos retinales se observan claramente sobre el disco y dentro de la capa de fibras nerviosas peripapilares. 1b: Fotografía del disco óptico con papiledema verdadero del disco óptico. El margen del disco está borroso de color blanco grisáceo, con engrosamiento opalescente de la capa de fibras nerviosas peripapilares (flecha). Los vasos retinales están oscurecidos parcialmente en el margen del disco y dentro de la retina peripapilar.

En casos en los cuales el diagnóstico del DDO no es definitivo, las medidas diagnósticas adicionales podrían ser de mucho valor:

1. El DDO se hereda como una característica dominante irregular; el examen de los padres de un niño con sospecha de drusen puede presentar hallazgos similares, los cuales corroboran la sospecha clínica.
2. La ultrasonografía B-scan discrimina el drusen calcificado del edema verdadero del disco al producir imágenes de las porciones intraoculares e intraorbitales del nervio óptico. La cabeza del nervio óptico con DDO está elevada y altamente reflectiva; al reducirse la sensibilidad de la exposición, el drusen calcificado mantiene su señal de alta intensidad dentro de la cabeza del nervio, mientras que en el caso del edema verdadero, la intensidad de la señal se reduce junto con el resto de la señal ocular (no está claro qué porcentaje de casos de DDO no calcificado escondido puede ser detectado por medio de ultrasonido). Con el edema verdadero, la porción intraorbital del nervio óptico normalmente es ampliada y reducirá su amplitud con la mirada lateral prolongada (la llamada prueba de los 30°), mientras que el drusen no produce ensanchamiento del nervio intraorbital.
3. La angiofluoresceinografía también constituye un método efectivo para distinguir entre el drusen y el edema del disco. Ciertos drusen, si están localizados cerca de la superficie del disco, presentan el fenómeno de *autofluorescencia*, los cuales pueden observarse con la luz sin rojo de un oftalmoscopio o las imágenes brillantes de pre-exposición del angiograma, confirmando el diagnóstico sin requerir el uso del tinte. El drusen, aún en su forma escondida, típicamente bloquea la fluorescencia focalmente en los cuadros iniciales con la absorción gradual de tinte, el cual produce una tinción nodular tardía sin fugas desde las capilaridades superficiales del disco (ver la Fig. 2a).

Por el contrario, el edema del disco, produce hiperfluorescencia difusa temprana con fugas tardías, adyacentes al disco (ver la Fig.2b).

4. Ocasionalmente, en los casos difíciles o cuando existe pérdida visual con drusen, el estudio de neuroimágenes puede estar indicada para descartar el tumor intracraneal o del nervio óptico e intentar confirmar directamente la presencia de drusen calcificados. La tomografía computarizada (TC) continúa siendo superior a las imágenes de resonancia magnética (RNM) para la detección del drusen. El calcio es representado pobremente en la RNM, mientras que produce una señal brillante y fácilmente detectada en la unión posterior nervio-globo en la TC. Sin embargo, la RNM tiene ventajas en la creación de imágenes de las masas intracraneales.

Otras Causas. Una apariencia elevada del disco que imita al verdadero edema también puede producirse por residuos hialoideos y tejido glial sobre la superficie del disco, por "llenado" congénito del disco asociado con la entrada del nervio óptico en el ojo a través de un canal escleral relativamente pequeño, y por el llenado del disco asociado con la hipermetropía.

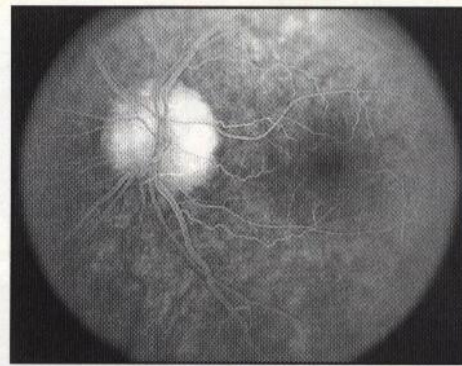
Los residuos hialoideos se asemejan muchísimo al papiledema crónico con gliosis secundaria. Sin embargo, los exámenes cuidadosos revelarán un disco subyacente normal y gliosis con tendencia hacia la difusión y que se proyecta dentro del vítreo, en lugar del aspecto adelgazado, moteado que descansa sobre el margen del disco y la lámina de los vasos retinales que se observa en el papiledema crónico.

Los discos congénitamente completos y los hipermetrópicos a menudo muestran bordes borrosos, pero la capa de fibras nerviosas es normal, permitiendo una visión clara de los vasos retinales sobre el margen del disco. La ramificación anormal de los vasos retinales, como se observa en el drusen, puede presentarse con cualquier estructura anormal del disco, orientando hacia la confirmación de este diagnóstico. Las pulsaciones venosas espontáneas usualmente se presentan en estos casos y ayudan en la diferenciación.

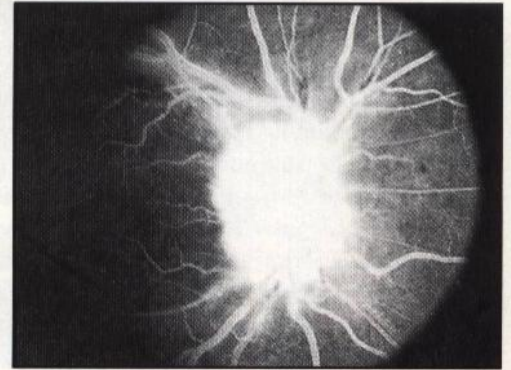
Discos Ópticos con Bordes Borrosos

Los márgenes del disco óptico pueden oscurecerse como resultado de opacidades de la capa de fibras nerviosas diferentes al edema, incluyendo la mielinación y displasia gliótica de la capa de fibras nerviosas. La mielinación se observa comúnmente en el margen del disco, en el cual oscurece el límite disco-retina. Su ubicación en la capa de fibras nerviosas también oscurece los vasos retinales causando un borde aplumado que se asemeja al edema verdadero. Sin embargo, la mielinación puede ser diferenciada fácilmente del edema, por su densa opacidad blanca, comparada con la apariencia parcialmente translúcida, blanca grisácea del edema verdadero. Los parches aislados de fibras mielinizadas pueden estar presentes en la retina periférica, alertando al observador sobre la naturaleza de la opacidad peripapilar.

La displasia gliótica dentro de la capa de fibras nerviosas puede casi semejar el edema verdadero. El supuesto aumento del tejido retinal glial peripapilar produce una opacidad estriada y grisácea que puede oscurecer el margen del disco y los vasos retinales. En asociación con el "llenado" congénito y la hiperemia leve, podría mostrar muchas de las características asociadas con el



2a



2b

Figura 2. 2a:

Angiofluoresceinografía, fase tardía, de un caso de drusen del disco óptico, mostrando tinción nodular tardía del disco sin fuga. 2b:

Angiofluoresceinografía, fase tardía, en un caso de papiledema verdadero, demostrando tinción tardía del disco.

edema verdadero. A pesar de que la ramificación vascular retinal anormal puede alertar al clínico que se trata de discos anormales, en ciertos casos debe suponerse que el paciente muestra verdadero papiledema hasta que pueda ser descartado por medio de estudios de neuroimágenes y punción lumbar.

Papiledema

El término *papiledema* se refiere, estrictamente, a un edema verdadero de la cabeza del nervio óptico que se produce por el aumento en la presión intracraneal. La apariencia del disco en el papiledema no se diferencia de otras formas de edema, las cuales son denominadas en forma no específica como *edema del disco óptico*. El papiledema usualmente se asocia con los síntomas de aumento en la presión intracraneal, como la cefalea, náusea y oscurecimiento visual transitorio. La ausencia de estos síntomas plantea la interrogante de otra explicación de la apariencia del disco.

A pesar de que el papiledema casi siempre es bilateral, se pueden producir formas bilaterales, asimétricas y hasta unilaterales, posiblemente relacionadas con anomalías de las láminas ópticas con transmisión deficiente de la presión intracraneal. Sin embargo, en general, el edema unilateral del disco indica un proceso localizado que afecta el nervio óptico, especialmente si la función visual está comprometida. El papiledema agudo típicamente produce una mínima disfunción del nervio óptico, con agudeza visual, visión de colores y pupilas normales y sin más anomalías que el agrandamiento de la mancha ciega en la prueba del campo visual. Sin

embargo, el papiledema crónico puede producir descompensación del nervio óptico y reducción de la función visual, con pérdida del campo visual generalizada o periférica.

Papiledema Agudo

Como se observa arriba, el papiledema agudo produce hiperemia del disco óptico (ver la Fig. 3). Esta propiedad es tan característica que el diagnóstico es seriamente cuestionado cuando no se presenta. Únicamente en el papiledema crónico con desarrollo de atrofia óptica secundaria, el disco no está hiperémico. Además, como el papiledema es frecuentemente asociado con dilatación de la red capilar superficial del disco existente y telangiectasia de los vasos superficiales y peripapilares radiales, esta congestión vascular a menudo produce hemorragias peripapilares en forma de llama. La capa de fibras nerviosas retinales peripapilares, engrosada y parcialmente opacificada por el edema, es blanca grisácea y opalescente, con márgenes estriados y aplumados como se observan en la Figura 1b. El edema oscurece en el margen del disco y también los vasos retinales, porque también pasa a través de esta capa y cruza el margen del disco. Sin embargo, en el papiledema inicial el compromiso de la capa de fibras nerviosas a menudo es incompleto y los tejidos retinales peripapilares pueden estar parcialmente visibles.

A pesar que la destrucción de la copa óptica fisiológica y de la congestión venosa retinal son características posteriores del papiledema, su presencia no es necesaria para el diagnóstico; de hecho, la ausencia de la copa fisiológica refleja más frecuentemente pseudoedema que papiledema temprano. Las pulsaciones venosas retinales espontáneas (PVE) en el disco generalmente desaparecen a medida que la presión intracraneal aumenta a niveles anormales; su desaparición después de su presencia previamente documentada en un paciente con sospecha de papiledema es una fuerte evidencia confirmatoria. Sin embargo, su ausencia al momento del examen inicial, es de un valor limitado, ya que el 20% de la población normal no muestra PVE. A medida que progresa el papiledema, se hace más fácil distinguirlo del pseudoedema, con el desarrollo de acúmulos algodonosos y de exudados sobre el disco y, ocasionalmente, exudados maculares, edema y hemorragia. En raras ocasiones, se produce hemorragia subretinal o preretinal.

Papiledema Crónico

El papiledema crónico puede ser más difícil de distinguir del pseudoedema. Como se observó anteriormente, en esta fase el disco puede no estar hiperémico y hasta puede mostrarse pálido. Las características adicionales de cronicidad también pueden asemejarse al pseudoedema:

1. Gliosis, un fenómeno reactivo a cualquier tipo de edema crónico del disco, puede borrar los márgenes del disco después que se ha resuelto el edema verdadero. A pesar que este borramiento puede ser similar al que se observa en el pseudoedema, su localización en la capa de fibras nerviosas y su tendencia a seguir a los vasos retinales a cierta distancia del disco, produciendo laminación vascular, ayuda a la diferenciación.
2. Pueden reproducirse partículas refractivas sobre la superficie del disco como resultado de la exudación crónica rica en lípidos con reabsorción lenta de fluido, dejando cuerpos redondos que

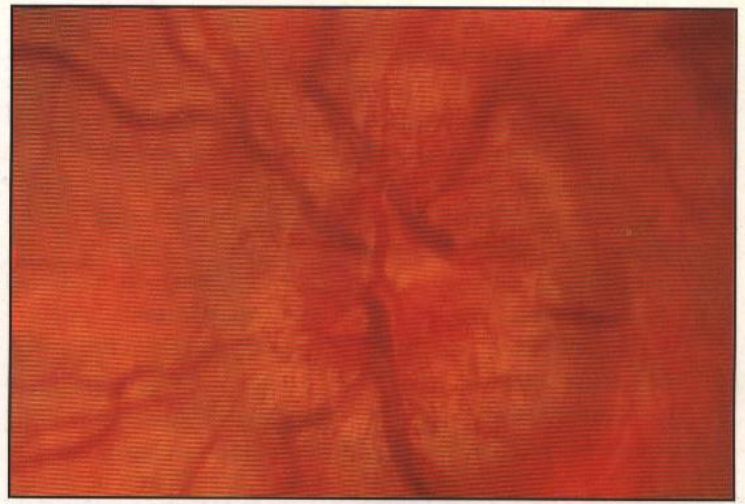


Figura 3. Papiledema e inflamación hiperémica del disco con dilatación y telangiectasia de la red capilar de la superficie del disco.

se asemejan al drusen del disco. En el examen inicial, se diferencian del drusen en que tienden a ser más pequeños, permaneciendo en la superficie del disco y no dentro de su sustancia, con frecuente agrupación en el margen del disco (ver la Fig. 4). No están calcificados y eventualmente desaparecen con la resolución del edema.

3. Los vasos optociliaris comunicantes, los canales venosos preexistentes en la superficie del disco que se dilatan por una obstrucción venosa retinal central crónica, se desarrollan con el papiledema crónico como con otras condiciones, como el meningioma de la lámina del nervio óptico. Al contrario de las anomalías vasculares retinales que a menudo acompañan el drusen y las anomalías congénitas del disco, estos vasos desviados siguen un curso evolutivo de agrandamiento con el tiempo y característicamente se entierran profundamente dentro de la coroides adyacente inmediatamente al disco.
4. La atrofia de la capa de las fibras nerviosas y la neovascularización subretinal peripapilar pueden desarrollarse en papiledema crónico como en drusen del disco óptico.

El papiledema, ya sea agudo o crónico puede producirse por una variedad de condiciones, incluyendo la masa intracraneal, hidrocefalia, infección de la SNC como la meningitis o meningoencefalitis, bacteriana o viral, infiltración por un proceso granulomatoso o maligno, o por pseudotumores cerebrales, los cuales pueden ser idiopáticos, inducidos por medicamentos, o relacionadas con la obstrucción venosa cerebral. Los pacientes que presentan papiledema deben someterse a un *urgente* examen de neuroimagen para descartar una masa intracraneal. La consulta neurológica subsiguiente con

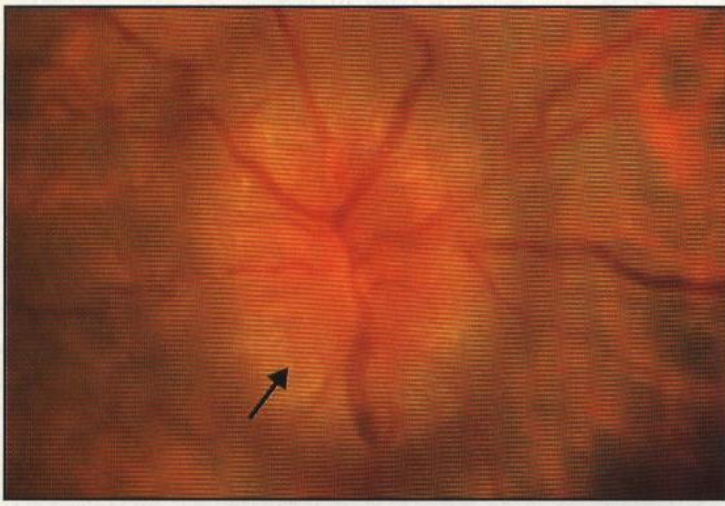


Figura 4. Cuerpos refráctiles (pseudodrusen) en un caso de papiledema crónico. Estas partículas tienden a ser más pequeñas que el drusen y acumularse en el margen del disco (flecha). Note la hiperemia del disco.

una evaluación de la presión abierta del fluido cefaloraquídeo (FCR) y la composición, se obtienen si el estudio de imágenes es normal. Otras pruebas diagnósticas pueden requerirse en ciertos casos, cuya discusión está fuera del alcance de este fascículo.

Edema del Disco Óptico con Disfunción del Nervio Óptico

Los pacientes con edema del disco óptico unilateral o bilateral no producido por un aumento en la presión intracraneal a menudo presentan síntomas de disfunción del nervio óptico y en el examen muestran una agudeza visual o campos anormales, discromatopsia, y una respuesta pupilar anormal (defecto pupilar aferente relativo si la implicación del nervio óptico es unilateral). Los síndromes clínicos más importantes en esta categoría incluyen la neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA), neuritis óptica (papilitis), neuropatía óptica hereditaria de Leber (NOHL), compresión intraorbital del nervio óptico, neuropatías ópticas infiltrativas, y neuropatías ópticas tóxicas o metabólicas.

Neuropatía Óptica Isquémica Anterior

La NOIA es la neuropatía óptica aguda más común en pacientes mayores de 50 años y se manifiesta normalmente por una pérdida aguda, indolora y monocular de la visión, la cual se desarrolla en unas horas o en varios días. Cualquier tipo de defecto del campo visual correspondiente al daño del nervio óptico puede observarse, a pesar que la pérdida altitudinal es la más común, una característica que ayuda a distinguir entre la NOIA y otras neuropatías ópticas, las cuales con menor frecuencia muestran este patrón. Generalmente, la agudeza visual está disminuida. Un defecto pupilar aferente está presente invariablemente a no ser que la neuropatía óptica sea bilateral. El edema del disco óptico está visible desde su aparición

y en raras ocasiones puede predecir la pérdida visual. El edema segmental y con palidez, se ha descrito como el sello distintivo de la isquemia del disco. Sin embargo, el edema también puede ser hiperémico y difuso. Las hemorragias peripapilares en forma de llama y el adelgazamiento arteriolar también se observan a menudo.

La NOIA puede clasificarse ya sea como *arterítica* (NOIAA), la cual se asocia con la arteritis temporal o *no arterítica* (NOIAN), y cuando el cirujano observa un caso de NOIA aguda, primero debe hacer esta diferenciación. La NOIAA es menos frecuente (aproximadamente en el 5% de los casos de NOIA), y usualmente ocurre en pacientes de más edad (edad promedio es 70 años). El edema del disco en la NOIA es más frecuente y es muchísimo más pálido que en la NOIAN (ver Figura 5a). La coroides peripapilar también puede mostrarse isquémica, produciendo edema retinal y coroidal, la cual continúa oscureciendo la arquitectura del disco (ver Fig. 5b). La copa fisiológica del disco óptico en el otro ojo es generalmente de tamaño normal, contrario a la NOIA, la cual a menudo es pequeña o no se presenta.

La angiografía fluoresceínica en la NOIAN revela características típicas que ayudan a distinguir entre esta forma de edema del disco y otras formas. En la fase temprana de llenado de la angiografía, el disco óptico prelaminar normal se llena totalmente en 5 segundos después de la coroides peripapilar. En la NOIA, la mayoría de los casos muestran retardo en el llenado ya sea de un segmento o del disco entero de por lo menos 5 segundos, lo que sugiere un flujo microcirculatorio disminuido hacia el disco. (ver Fig. 6). Por el contrario, otras formas de edema del disco, incluyendo el papiledema y la papilitis, no muestran retardo en el llenado.

En un período de tiempo entre 4 y 8 semanas, se corrige el edema del disco en la NOIA, dejando una atrofia óptica segmental o difusa en su lugar. Posteriormente, si la NOIA se muestra en el otro ojo, se produce la apariencia clínica del "pseudosíndrome de Foster Kennedy (SFK)", con edema del disco en el ojo severamente afectado y atrofia óptica en el otro ojo. Por el contrario, el SFK verdadero se produce por una masa intracraneal como un meningioma subfrontal, el cual gradualmente presiona el nervio óptico causando atrofia, desarrollándose posteriormente a un tamaño que aumenta la presión intracraneal, produciendo edema del disco (papiledema) en el otro ojo.

Neuritis Óptica (Papilitis)

La neuritis óptica se presenta en pacientes jóvenes (edad promedio de 32 años), en su mayoría mujeres (cerca del 75%), y se manifiesta por una pérdida visual monocular subaguda desarrollándose en el período de los días y semanas subsiguientes. El dolor periorbital, específicamente por el movimiento del ojo, es común (>90%) y a menudo precede la pérdida visual. Aunque en la mayoría de los casos el disco óptico se muestra normal desde su aparición, en aproximadamente el 35% es edematoso, en cuyo caso se le llama papilitis. El edema del disco es no específico, usualmente hiperémico y difuso. Puede presentarse una exudación macular en forma de estrella, una característica típica de la neuroretinitis, en cuyo caso, una enfermedad demielinizante subyacente es poco probable.

La papilitis puede ser aislada o asociada con los procesos virales, demielinizantes, vasculíticos o granulomatosos. Las infecciones virales pueden afectar las meninges o parénquima del nervio óptico directamente o por una reacción inmunológica lenta (neuritis

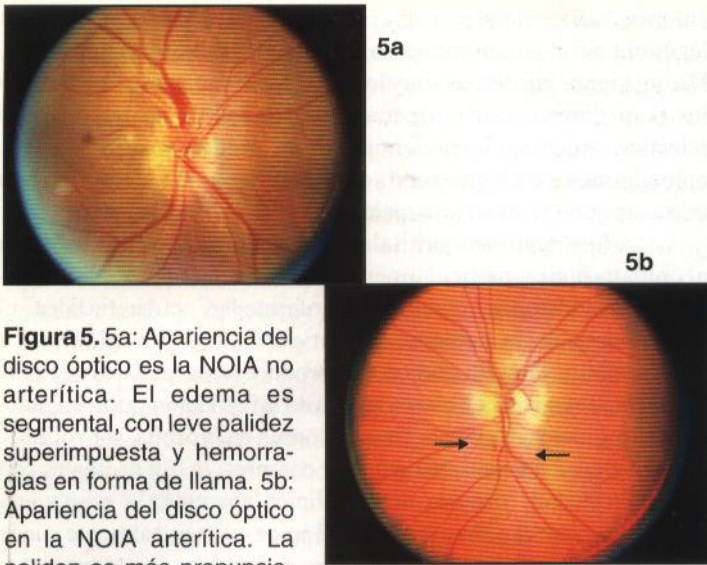


Figura 5. 5a: Apariencia del disco óptico es la NOIA no arterítica. El edema es segmental, con leve palidez superimpuesta y hemorragias en forma de llama. 5b: Apariencia del disco óptico en la NOIA arterítica. La palidez es más pronunciada, y en este caso, la isquemia coroidal peripapilar crea una edematización pálida de la retina y la coroides peripapilar profunda (flechas), con mayor oscurecimiento del borde del disco-retina.

óptica postviral). Esta afectación ocurre con frecuencia en niños y es particularmente bilateral y simultánea desde su aparición. La neuritis óptica demielinizante puede ser aislada o estar asociada con la esclerosis múltiple (EM); aproximadamente el 30% de los pacientes con un primer episodio de neuritis óptica aislada desarrollarán EM en un período de tiempo de 5 años. El lupus eritematoso sistémico y otras vasculitis pueden asociarse con la inflamación del nervio óptico, y la minoría de los casos muestran edema del disco. Finalmente, los procesos granulomatosos como la sífilis y la sarcoidosis pueden afectar los nervios ópticos. A pesar que la neuritis óptica en estos desórdenes tiende a presentarse en asociación con otros signos oculares de la enfermedad, como uveítis, coriorretinitis, o periflebitis retinal, puede producirse en forma aislada.

En el caso de neuritis óptica normal, con presentación clásica y una recuperación en un período de tiempo entre 1 y 3 meses, las pruebas auxiliares generalmente no son necesarias para el diagnóstico. Sin embargo, usualmente se recomiendan las imágenes de la RNM del cerebro y las órbitas, para evaluar el futuro riesgo de EM y seguir las recomendaciones del tratamiento indicadas en el Examen de Tratamiento de la Neuritis Óptica. Las imágenes de la RNM pueden mostrar inflamación y del nervio óptico afectado característico de la neuritis como de las lesiones de la materia blanca periventricular consistentes con la demielinización; también puede descartar las lesiones compresivas o infiltrativas. En ciertos casos, particularmente cuando se asocian con signos oculares (vasculitis retinal, coriorretinitis o uveítis), como dolor, pérdida visual, o inflamación del disco, donde se plantea el interrogante sobre los procesos específicos de las enfermedades que requieren tratamiento, los nuevos exámenes hematológicos, serológicos y otros pueden ser valiosos. Pueden requerirse muestras de suero y líquido cefaloraquídeo, VDRL y FTA-ABS para descartar la neuritis luética; pueden utilizarse radiografías del tórax, el Scan con Galio, los niveles de la enzima angiotensina convertasa (EAC) en el suero,

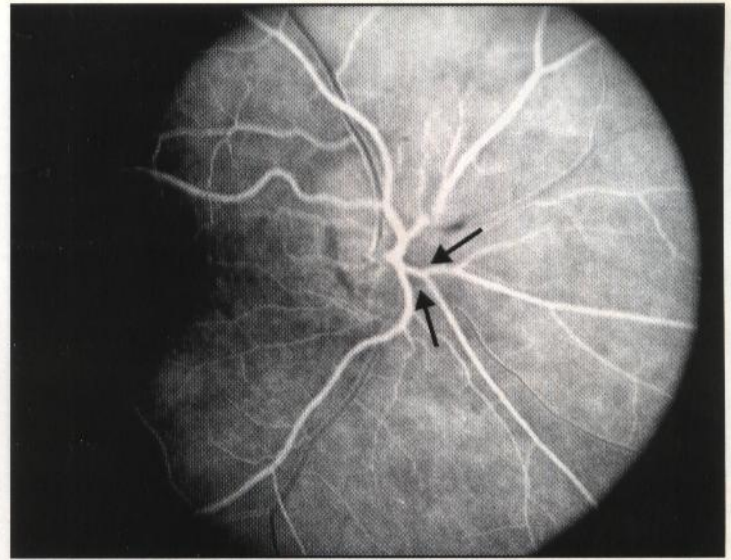


Figura 6. La angiofluoresceinografía, en su fase temprana, NOIAN, mostrando un llenado segmental demorado del disco (flecha). La coroide peripapilar se llena en esta fase.

y las pruebas cutáneas para detectar la sarcoidosis, la incidencia de sedimentación eritrocita, los anticuerpos antinucleares (AAN), y pueden requerirse nuevas pruebas antigénicas para evaluar el lupus y otras enfermedades vasculíticas.

Una forma específica de papilitis fue descrita originalmente por Leber como la *neuroretinitis idiopática en forma de estrella*. En este síndrome, el dolor al movimiento ocular es menos frecuente, y el edema del disco óptico está acompañado por exudación macular en forma de una estrella total o parcial (ver Fig. 7). La lesión macular puede estar presente desde el inicio o puede desarrollarse durante varias semanas después del edema del disco. La retina peripapilar puede estar edematosa y pueden estar presentes otros signos de inflamación retinal o vascular. La angiofluoresceinografía revela un prominente escape en el disco sin escape macular, ya que la ubicación principal de inflamación es el disco, y los capilares parafoveales permanecen intactos; los exudados maculares pueden producir el defecto de bloqueo de fluoresceína.

A pesar que muchos casos son precedidos por una enfermedad viral y se consideran virales o postvirales de origen, el síndrome también se asocia con la sífilis, toxoplasmosis, y, más recientemente, con la infección de *Bartonella (Rochalimaea) henselae* ("enfermedad del arañazo de gato"). Deben considerarse las pruebas serológicas en estas enfermedades.

En los casos bilaterales, los diagnósticos diferenciales incluyen el papiledema, la papilopatía hipertensiva, y la vasculitis. En estos casos, se requiere estudio de neuroimágenes, punción lumbar, e interconsultar con Medicina Interna. La neuroretinitis solo se relaciona en raras ocasiones con la EM, y sin nuevas características sospechosas, no se requiere una evaluación para enfermedades demielinizantes.

La Neuropatía Óptica Hereditaria de Leber

La NOHL, aunque poco común, es una consideración importante en el diagnóstico diferencial del edema del disco óptico ya que en muchos casos no se requiere otra evaluación si su apariencia es

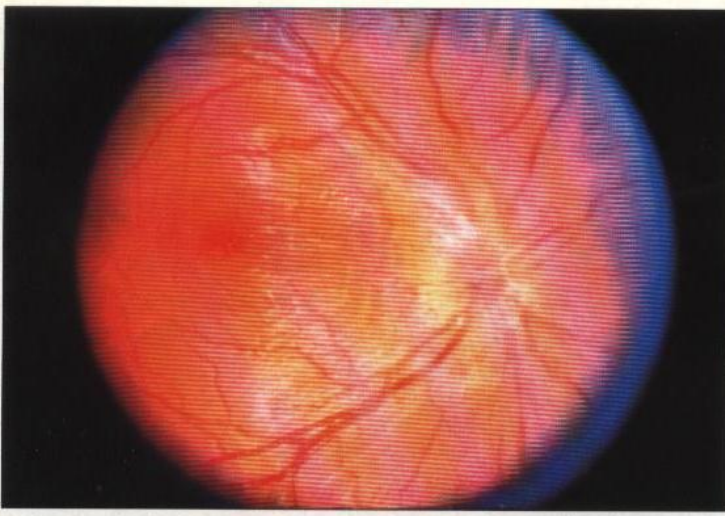


Figura 7. Fotografía de fondo del ojo en la neuroretinitis idiopática en forma de estrella. El disco óptico está edematoso, asociado con exudación macular en forma de estrella.

patognomónica. Normalmente afecta a los hombres entre los 10 y 30 años pero puede ocurrir más tarde; ocasionalmente afecta a las mujeres, probablemente porque la NOHL se transmite por medio del ADN mitocondrial. Cuando la historia clínica es positiva, generalmente afecta la primera generación de varones.

El síndrome se presenta inicialmente con una pérdida visual aguda, severa (<20/200), indolora e inicialmente monocular, asociada con el defecto pupilar aferente y la disminución del campo visual central o cecocentral. La apariencia clásica de fondo del ojo que se muestra en la Figura 8 (ver portada) usualmente incluye:

1. Hiperemia y elevación del disco óptico y engrosamiento de la retina peripapilar, causando el llamado pseudoedema del disco;
2. Telangiectasia peripapilar; y
3. Tortuosidad de las arteriolas retinales de tamaño mediano.

Por el contrario de las neuropatías ópticas inflamatorias con edema, en el NOHL el disco no muestra fuga o tinción de la angiofluoresceinografía. Usualmente, el otro ojo se afecta en semanas o meses, y el disco óptico afectado inicialmente se vuelve atrófico, con pérdida de telangiectasias peripapilares. La pérdida visual casi siempre es permanente, aunque en la minoría de los casos se ha reportado la recuperación parcial de la visión años después de la pérdida inicial.

La NOHL se ha relacionado con una mutación mitocondrial del ADN, a menudo en la posición 11778, con mutaciones en la 3460, 14484 y menos comúnmente en la 15257. La prueba sanguínea para estas mutaciones puede confirmar el diagnóstico y también puede brindar información sobre el pronóstico, ya que la mutación en la 11778 se asocia con menor frecuencia a la recuperación visual espontánea. En pacientes sin una historia clínica positiva, se recomienda el estudio de neuroimágenes para descartar otro tipo de pérdida de la visión más fácil de tratar.

Compresión Intraorbital

A pesar de que la mayoría de las lesiones compresivas intraorbitales del nervio óptico no producen edema del disco, pueden haber excepciones. Los pacientes normalmente presentan pérdida visual lenta y progresiva, y pueden presentar signos asociados con las

enfermedades orbitales como el edema palpebral, retracción o lagoftalmos; ptosis; proptosis; o anomalía muscular extraocular. Dichos signos pueden ser muy lentos, y el cirujano debe diferenciarlos para diagnosticar correctamente las enfermedades orbitales iniciales. Además, la presencia ya sea de los vasos desviados optociliares o los pliegues coroidales, aunque no específicos para la masa orbital, levantarán sospechas.

Las lesiones orbitales más comunes que producen neuropatía óptica, particularmente si existen signos orbitales relativamente moderados, incluyen la enfermedad ocular tiroidea, el meningioma de la cubierta del nervio óptico, y el glioma. La inflamación orbital idiopática que produce neuropatía óptica normalmente se asocia con claros signos de inflamación y dolor agudo. El hemangioma cavernoso, aunque común en la órbita, solo ocasionalmente produce neuropatía óptica compresiva. En pacientes con una enfermedad tiroidea ocular clínica aparente, la orbitopatía puede presionar el nervio óptico en el ápice y ocasionalmente puede causar el edema del disco. La enfermedad en los senos adyacentes a la órbita puede causar neuropatía óptica por una abertura en la órbita o el canal óptico. Si existen sospechas de una lesión con presión orbital, se recomienda el estudio por neuroimágenes. A pesar que las imágenes de la RNM de alta resolución son la óptima prueba para evaluar las anomalías del tejido blando en la órbita, particularmente para diferenciar entre el meningioma y el glioma, la TAC con secciones pequeñas es una alternativa altamente aceptable y se prefiere para la evaluación de la calcificación y las anomalías pequeñas.

Neuropatía Óptica Infiltrativa

La infiltración de la cabeza del nervio óptico por células inflamatorias o neoplásicas produce una pérdida visual progresiva y a menudo severa. En ocasiones, la implicación del nervio óptico puede ser el signo indicativo de una enfermedad sistemática. Las causas más comunes incluyen la sarcoidosis, glioma, y leucemia; la metástasis al nervio óptico se presenta en raras ocasiones. Puede existir edema del disco no específico (si la infiltración es retrolaminar) o infiltración celular prelaminar visible, ya sea difusa o focal, la cual tiende a ser más opaca, con una decoloración grisásea o amarillenta (ver Fig. 9). Cuando el edema o la pérdida visual persiste o progresa en una manera anormal por las causas comunes de la neuropatía óptica o cuando el infiltrado prelaminar es visible, se realizan pruebas auxiliares para las lesiones infiltrativas. Tales pruebas incluyen el estudio de neuroimágenes para descartar cualquier lesión compresiva y confirmar la infiltración parenquimal o meníngea, los análisis del LCR para las células inflamatorias o neoplásicas o elevación proteínica, y la serie de pruebas usuales para la sarcoidosis.

El diagnóstico correcto en estos casos es esencial, ya que la terapia de radiación paliativa para la infiltración maligna puede mejorar la visión significativamente, aunque el pronóstico a largo plazo no es bueno. La terapia con corticosteroides, si se inicia a tiempo, puede revertir parcialmente el daño como resultado de una infiltración inflamatoria.

La Neuropatía Óptica Tóxica y Metabólica

La neuropatía óptica como resultado de causas tóxicas o metabólicas usualmente presenta una pérdida visual subaguda, bilateral, simétrica, e indolora, afectando la visión central y causando escotoma

central o cécocentral temprano. En su presentación temprana, los signos oftalmológicos pueden ser mínimos o no detectables; la agudeza visual, las reacciones pupilares, las pruebas de colores estándares, la perimetría y los discos ópticos pueden ser normales. La única anomalía puede ser una leve depresión de la sensibilidad visual en la región de fijación sobre la perimetría concentrada dentro de los 5° centrales o en la prueba de rejilla de Amsler. Sin embargo, a medida que la molestia se vuelve progresivamente más severa, la pérdida visual central empeora, con disminución de la agudeza visual y la visión de colores y un escotoma central en la perimetría. Los discos ópticos ocasionalmente desarrollan un edema de tamaño mediano a moderado; la exposición ya sea al metanol como al glicol etileno causa una rápida aparición y pérdida visual bilateral severa con edema del disco prominente. La toxicidad con amiodarona puede presentarse con pérdida aguda de la visión y edema del disco similar a la NOIA.

El diagnóstico requiere una historia clínica cuidadosa de los posibles medicamentos u otra exposición tóxica, adicciones o deficiencias dietéticas. Estos síndromes de edema del disco bilateral con pérdida visual no deben confundirse con el papiledema agudo, el cual normalmente no presenta pérdida visual. Sin embargo, el estudio de neuroimágenes y los exámenes de FCR a menudo se realizan en pacientes para diagnosticar una lesión infiltrativa, meningitis, o para descartar el papiledema crónico, lo que puede producir pérdida visual.

Edema del Disco Óptico sin Disfunción del Nervio Óptico

Cuando el edema del disco se presenta con alguno de los signos de disfunción del nervio óptico, o no presenta signos, las consideraciones deben incluir el papiledema, las anomalías vasculares retinales, la papilopatía diabética, y la inflamación de las estructuras adyacentes como la retina, uvea, o las meninges. En los casos bilaterales, las pruebas iniciales se realizan para descartar la presión intracraneal elevada, ya que este es el diagnóstico más importante como causa de la elevación del disco sin pérdida visual.

Oclusión Venosa Retinal Central

La oclusión venosa retinal central (OVRC) frecuentemente se asocia con el edema del disco óptico moderado por su congestión venosa. Se presenta normalmente en pacientes mayores de 50 años con factores de riesgos vasculopáticos como la hipertensión y la diabetes sistémica, los estados de hiperviscosidad o hipercoagulabilidad, o el glaucoma. A pesar que el edema del disco en estos casos se puede distinguir normalmente por las hemorragias retinales presentes y un engrosamiento desproporcionado de las venas retinales, los casos tempranos o moderados pueden ser confusos. En general, la visión se preserva a menos que la hemorragia afecte la mácula, o se presenta un defecto pupilar aferente mínimo, o no se presenta defecto.

Papiloflebitis

El síndrome de congestión venosa retinal unilateral y el edema del disco óptico en pacientes jóvenes y saludables, fue llamado origi-

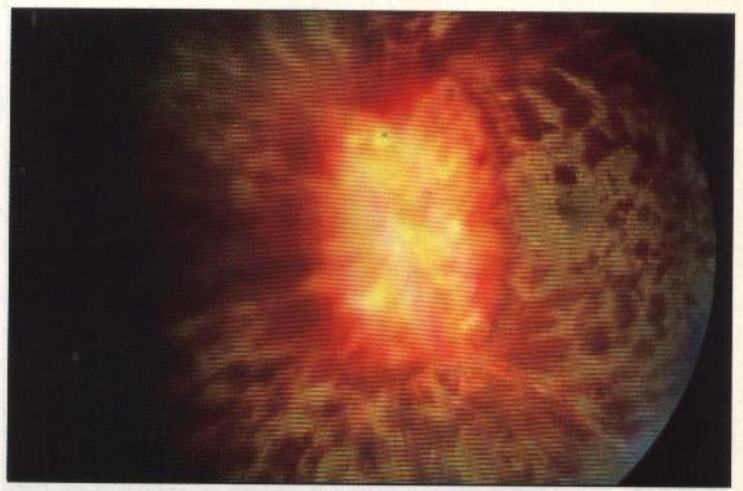


Figura 9. Neuropatía óptica infiltrativa en un caso de leucemia linfocítica aguda. El infiltrado es visible sobre la superficie del disco como una opacidad densa, amarillenta, suave y liviana diferente del edema típico no específico.

nalmente *papiloflebitis* por Lonn y Hoyt en 1966, y también se ha descrito como la *vasculitis del disco óptico y el síndrome de la mancha ciega agrandada*. Este es un subconjunto de la OVRC en pacientes jóvenes donde el edema del disco es usualmente prominente, posiblemente relacionado con la inflamación venosa retinal central del disco, con oclusión venosa secundaria y edema del disco.

Este desorden normalmente se presenta como la OVRC, con quejas visuales leves, pero ocasionalmente presenta oscurecimientos visuales transitorios, posiblemente secundarios al edema del disco. La agudeza visual típicamente es normal o con disminución moderada según la hemorragia macular o el edema. No se presenta defecto pupilar aferente, la visión en colores es normal, y las pruebas del campo visual muestran agrandamiento del punto fisiológico ciego. Pueden presentarse anomalías del campo adicionales mínimas, debido a la afectación retinal.

La evaluación del fondo de ojo muestra un engrosamiento venoso retinal marcado asociado con el edema del disco óptico hiperémico (ver Fig. 10). Las hemorragias retinales que se extienden hacia la región ecuatorial se presenta en muchos casos, pero otros signos adicionales de inflamación o isquemia, como la periflebitis retinal o la no perfusión capilar, sólo se observan con poca frecuencia. La angiografías fluoresceínicas normalmente demuestran una dilatación venosa retinal marcada, tinción y fuga, asociado con la circulación demorada; las regiones de oclusión capilar observadas con la OVRC isquémica únicamente se muestran en raras ocasiones. La vasculitis sistémica ocasionalmente se reporta, y deben considerarse las consultas reumatológicas.

Papilopatía Diabética

La papilopatía diabética se refiere al edema del disco óptico generalmente auto-limitante que puede desarrollarse en los pacientes diabéticos. Los reportes originales usualmente indican una aparición bilateral únicamente en pacientes jóvenes, diabéticos, con dependencia de insulina, pero los datos más recientes sustentan una definición más amplia: la presencia de diabetes tipo I o II a cualquier edad; edema del disco óptico unilateral o bilateral; y la ausencia de la disfunción del nervio óptico sustancial (en el más mínimo defecto pupilar aferente y la depresión moderadamente generalizada o

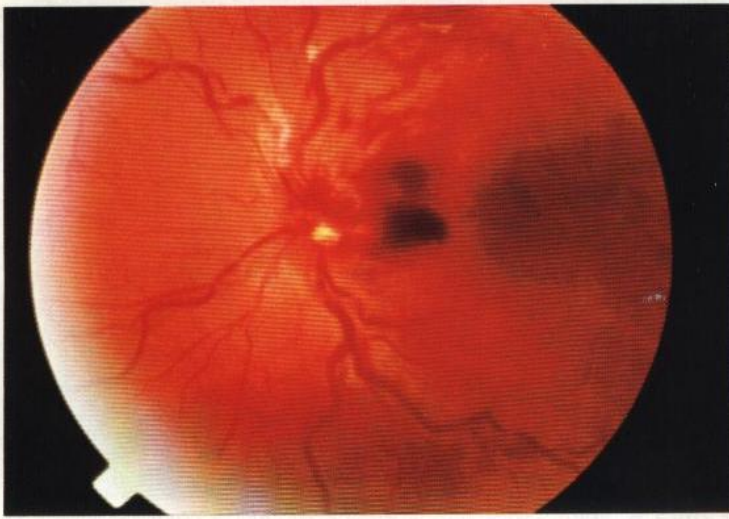


Figura 10. Fotografía del fondo del ojo en la papiloflebitis, con edema del disco marcado, hemorragia peripapilar, y engrosamiento venoso retinal difuso.

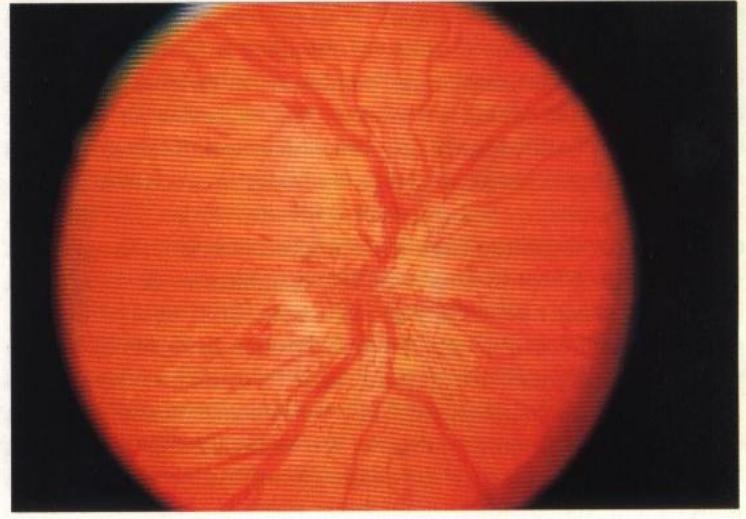


Figura 11. Papilopatía diabética. Telangiectasia típica de la superficie visible, sobrepuesta al edema verdadero en la sustancia del disco. Los vasos dilatados siguen un patrón radial predominante, contrario a la proliferación ramificada del tejido neovascular.

aumento de la mancha ciega en los campos visuales). La agudeza visual puede ser disminuida por una maculopatía diabética coexistente. La falta de evidencia de la inflamación ocular o la elevación de la presión intracraneal también es esencial en el diagnóstico.

Los pacientes normalmente presentan molestias visuales leves, no específicas como borrosidad o distorsiones moderadas, o no presentan quejas. El compromiso del disco o los discos ópticos pueden mostrar ya sea edema hiperémico no específico o, en aproximadamente la mitad de los casos, una telangiectasia marcada de la microvasculatura superficial interna, la cual puede confundirse con la neovascularización (ver Fig. 11). Estos vasos telangiectásicos siguen una distribución generalmente radial, contraria al patrón de ramificación no uniforme de la neovascularización, y tienden a cubrir la superficie del disco, mientras que los frondos neovasculares a menudo se extienden dentro de la cavidad vítrea. La angiografía fluoresceínica característica de la telangiectasia muestra una limitación en el escape del medio de contraste hacia la sustancia del disco y la retina peripapilar, “ensombreciendo” los vasos retinales. Por el contrario, la fuga anteriormente dentro del vítreo, con oscurecimiento de los vasos retinales, ocurre en el tejido neovascular. La verdadera neovascularización del disco ocasionalmente está superimpuesta en el edema de la papilopatía diabética. La retinopatía diabética y el edema macular cistoido pueden presentarse durante la aparición de la papilopatía.

En los casos bilaterales, la diferencia entre el papiledema puede ser imposible, y el estudio de neuroimágenes y la punción lumbar a menudo son necesarias. Si estos estudios son negativos, o en casos unilaterales de pacientes con diagnóstico de diabetes, usualmente no se requieren otras investigaciones. El edema del disco generalmente se resuelve espontáneamente entre 3 y 12 meses.

Otra Inflamación

La inflamación adyacente al nervio óptico puede causar edema del disco sin disfunción significativa. La *perineuritis óptica* es el término usado para describir la inflamación de la cubierta del nervio

óptico, con afectación mínima, o sin afectación del parenquima. Se muestra con edema del disco óptico al no existir otros hallazgos: la agudeza visual y las pupilas a menudo son normales, y los campos visuales pueden mostrar únicamente déficits periféricos moderados o agrandamiento de la mancha ciega. El estudio de neuroimágenes puede mostrar engrosamiento y aumento de la cubierta del nervio óptico afectado. El síndrome es poco común y ocurre con mayor frecuencia con sífilis y sarcoidosis; las pruebas para estos desórdenes están indicados en pacientes con este síndrome.

La inflamación intraocular puede presentar edema óptico conjuntamente. Los desórdenes como la pars planitis, la retinitis, y el síndrome de Irvine-Gass pueden causar edema del disco sin disfunción significativa del nervio óptico. En cualquier caso de edema del disco es asintomático no definido, y la evaluación ocular detallada es esencial.

Conclusión

La inflamación del disco óptico es un signo no específico. El diagnóstico diferencial incluye el pseudoedema, papiledema por aumento en la presión intracraneal, y las etiologías isquémicas, inflamatorias, hereditarias, compresivas, infiltrativas, tóxicas, y vasculares retinales. El tratamiento correcto depende de diferenciar con exactitud entre el pseudoedema y el edema verdadero, la identificación de aquellos pacientes con presión intracraneal elevada, y distinguir entre los síndromes con disfunción del nervio óptico y aquellos sin disfunción.

Dr. Anthony C. Arnorld, es Profesor Asociado de Oftalmología, Jefe de la División de Neuro-Oftalmología, y Director del Centro de Neuropatía Óptica de UCLA en el Instituto Ocular Jules Stein, Departamento de Oftalmología en la Universidad de California, en Los Angeles, CA.

Rincón del Clínico

El Rincón del Clínico intenta proporcionar puntos de vista adicionales sobre el tema tratado en este número de Focal Points. Los asesores han sido invitados por el Comité de la Revisión Editorial para responder las preguntas realizadas por el Comité Consultivo de Educación de Oftalmólogos en Ejercicio de la Medicina. Aunque el comité consultivo revisa los fascículos, cada asesor responde sin leer los mismos o las respuestas de otros asesores. —Ed.

1. ¿Qué síntomas visuales podrían esperarse en el drusen del nervio óptico? ¿Existe algún tratamiento efectivo para tratar estos síntomas?

Dr. Mizen: La mayoría de los pacientes con drusen del nervio óptico no presentan síntomas; la condición se detecta incidentalmente en el examen de rutina. Sin embargo, tales pacientes pueden experimentar oscurecimientos transitorios de la visión, para los cuales no existe un tratamiento efectivo. El drusen puede asociarse con el defecto de campo visual que permanece estable por un período de tiempo. En algunos pacientes, usualmente aquellos con drusen avanzado, la pérdida repentina del campo visual periférico puede ocurrir con un patrón de neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA); se cree que esto es producido por la oclusión de vasos pequeños causados por el acúmulo de drusen en el disco.

Dr. Sergott: Los drusen del nervio óptico son condensaciones de material calcificado con forma ondulada, anterior a la lámina cribosa del nervio óptico. Los pacientes a menudo están asintomáticos, y los drusen del nervio óptico se detectan durante un examen de rutina.

Los defectos del campo visual son los síntomas más comunes del drusen del nervio óptico. Posiblemente por la compresión de fibras nerviosas o isquemia, el drusen produce defectos de la copa de las fibras nerviosas, agrandamiento fisiológico de la mancha ciega, o constricción generalizada del campo periférico. La pérdida visual central es inusual, presentándose a menudo con hemorragia macular subretinal o neovascularización subretinal. Solo en raras ocasiones la pérdida visual central puede presentarse sin hemorragia retinal; en estos casos, se requieren estudios de neuroimagen y serológicos para excluir lesiones compresivas e inflamatorias. Solo en las raras ocasiones de neovascularización que responde a la fotocoagulación con láser, no existe ningún tratamiento disponible para la pérdida de campo visual asociado con el drusen del disco óptico.

2. ¿Cuáles son las quejas visuales usualmente asociadas con el papiledema? ¿Cuáles son los cambios del campo visual asociados con el papiledema agudo? ¿papiledema crónico?

Dr. Mizen: Los pacientes con papiledema usualmente se quejan de visión borrosa, y posteriormente se define con mayor exactitud como oscurecimientos transitorios de la visión.

Sin embargo, muchos pacientes con papiledema no presentan queja visual. Si el papiledema es secundario a la hipertensión intracraneal, la cefalea es la queja sistémica más frecuente. Los cambios del campo visual asociados con el papiledema por

hipertensión intracraneal son el agrandamiento de la mancha ciega y defectos de escalón nasal; también puede observarse una constricción generalizada del campo visual periférico.

Dr. Sergott: El papiledema, definido como el edema del disco óptico producido por un aumento de la presión intracraneal, causa oscurecimientos visuales transitorios (OVTS). Los OVTS son episodios de visión borrosa o pérdida visual que demora segundos, contraria a la amaurosis fugaz, que demora entre 1 y 5 minutos, o hasta una hora. Además, los OVTS unilaterales o bilaterales, a menudo se presentan con cambios ortostáticos. En raras ocasiones, el papiledema puede asociarse con el edema macular y puede presentar pérdida de la agudeza visual central.

El papiledema agudo produce agrandamiento fisiológico de la mancha ciega. A medida que el papiledema se vuelve crónico, pueden aparecer los defectos del campo visual de la capa de fibras nerviosas de cualquier tipo. Los cambios del campo visual incluyen (1) escalón nasal, (2) defectos arqueados y altitudinales, (3) constricción generalizada, (4) defectos paracentrales en el área de Bjerrum, y (5) una afectación eventual de la agudeza visual central.

3. ¿Cuál es el curso clínico usual para la neurorretinitis idiopática de Leber, y se recomienda algún tratamiento?

Dr. Mizen: Cuando se excluyen las causas infecciosas de la neurorretinitis, la mayoría de los pacientes con neurorretinitis idiopática se recuperan espontáneamente en los meses subsiguientes. Algunos pacientes inicialmente presentarán distorsión de la visión central. Sin embargo, la mayoría (pero no todos) recuperan una buena agudeza visual después de 6 meses. La posible causa de la neurorretinitis es una enfermedad viral previa. Puede presentarse la interrogante sobre la enfermedad del arañazo de gato, causada por *Bartonella henselae*, si la historia clínica del paciente presenta arañazo de gato por exposición o contacto.

Dr. Sergott: La neurorretinitis idiopática de Leber se caracteriza por edema del nervio óptico hemimacular o totalmente macular en forma de estrella. Los pacientes usualmente presentan pérdida unilateral de la visión asociada ocasionalmente con la molestia periorbital que empeora con el movimiento del ojo.

En su forma normal, la neurorretinitis idiopática de Leber se considera postviral por naturaleza y se corrige espontáneamente sin tratamiento. Sin embargo, los cirujanos deben prestar atención a las enfermedades inflamatorias intraoculares y sistémicas que imitan la neurorretinitis de Leber. De particular importancia es la sarcoidosis y la fiebre de arañazo de gato (causada por *Bartonella henselae*). A pesar que estas dos enfermedades a menudo presentan

una historia y hallazgos fisiológicos diferentes de la neurorretinitis de Leber, los cirujanos deben evitar el sobrediagnóstico de la neurorretinitis idiopática de Leber, si se puede encontrar otra causa más específica y tratable.

4. ¿Si un paciente está tomando hidroclicloruro amiodarona (Cordorone®) y presenta inflamación del disco óptico, cuál es el procedimiento adecuado y cuáles son las recomendaciones para el médico de cabecera y el cardiólogo del paciente?

Dr. Mizen: Una paciente que requiere tratamiento con amiodarona usualmente tiene una condición cardíaca compleja y factores de riesgos vasculares significativos. Se ha probado la toxicidad sistémica con amiodarona con afectación de las funciones pulmonares, del hígado y la tiroides. Cuando el edema del disco óptico se presenta en estos pacientes, la historia clínica y la evaluación son críticos, ya que la neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIAN) se presenta en este grupo de pacientes con factores de riesgos vasculares. Debe realizarse una tasa de eritrosedimentación y posiblemente una biopsia de la arteria temporal para descartar la arteritis.

Una variable desconcertante es la implicación en raras ocasiones de la neuropatía óptica tóxica con amiodarona. Si la historia clínica del paciente muestra una pérdida lenta y progresiva de la visión, puede ser neuropatía tóxica.

Mi recomendación para el médico de cabecera y el cardiólogo en pacientes con edema del disco óptico con amiodarona es evaluar correctamente la necesidad del medicamento, y posiblemente discontinuar su uso. Si el progreso clínico es consistente con el de la NOAIN típica, puede continuarse con amiodarona si es necesario, dándole seguimiento al progreso visual.

Dr. Sergott: La amiodarona es un agente antiarrítmico altamente efectivo que en raras ocasiones causa neuropatías ópticas bilaterales con edema del disco y pérdida visual severa. Si se continúa con amiodarona en este caso, la pérdida visual es irreversible.

Hasta hace poco, la amiodarona era el único agente farmacológico efectivo para tratar ciertas arritmias cardíacas de alto riesgo. Afortunadamente, desde hace poco se dispone de otros medicamentos. Cuando un paciente presenta los hallazgos descritos anteriormente, el oftalmólogo debe contactar de inmediato a su cardiólogo, explicarle la etiología de la pérdida de la visión, y recomendar la suspensión del medicamento para evitar el riesgo de una pérdida de la visión bilateral irreversible. Debido a que discontinuar el medicamento puede ser muy peligroso, el oftalmólogo y el cardiólogo deben tratar juntos la condición del paciente.

5. ¿Cuál es el defecto típico del campo en la neuropatía óptica isquémica anterior? ¿El tipo de defecto de campo visual ayuda al cirujano a distinguir entre la NOIA y la neuropatía óptica demielinizante?

Dr. Mizen: El déficit del campo visual más común reportado en pacientes con NOIA es el altitudinal. Estos defectos relacionados al meridiano horizontal, ayudan a distinguir entre la NOIA y la neuritis óptica, en la cual se reporta un escotoma central o mayor afectación del campo visual central. Sin embargo, los datos de la ONTT (de las siglas para el Tratamiento de la Neuritis Óptica) han mostrado que los defectos altitudinales pueden presentarse con

neuropatía óptica demielinizante, así como con los déficits de hemisferio monocular con relación al meridiano vertical. Por lo tanto, la diferencia clínica entre la NOIA y la neuropatía óptica demielinizante se basa en dos factores, la apariencia del nervio óptico y la edad del paciente. Primero, el nervio óptico muestra una inflamación isquémica característica en la NOIA, mientras que se muestra normal en la mayoría de los pacientes con neuropatía óptica demielinizante. Segundo, la NOIA se presenta con mayor frecuencia en pacientes de más edad, mientras que la neuropatía óptica demielinizante es más común en pacientes más jóvenes.

Dr. Sergott: La NOIA se presenta en dos formas: arterítica (NOIAA), la cual se asocia con la arteritis de células gigantes (temporal), y no arterítica (NOIAN), de etiología incierta pero probablemente vasculopática. En la NOIAA, el defecto de campo visual normal disminuye notablemente la agudeza visual central, a menudo limitándolo al movimiento de manos o peor. En la NOIAN, la pérdida altitudinal inferior es el defecto de campo visual más común. La pérdida visual central puede ocurrir pero oscila entre una pérdida mínima (20/25) y una visión severamente afectada (cuenta dedos).

Se llegó a pensar que el tipo de defecto de campo visual ayudaba a distinguir entre la NOIA y la neuropatía óptica demielinizante, pero los resultados del ONTT junto con las técnicas más precisas y exactas de perimetría automatizada han mostrado que los defectos altitudinales inferiores son muy frecuentes en la neuritis óptica. Por lo tanto, el cirujano depende del historial oftálmico, médico y neurológico del paciente, así como los hallazgos del examen para distinguir entre estas dos enfermedades.

6. ¿Si el cirujano sospecha que un paciente presenta papiledema, existe algún tiempo adecuado de observación? ¿Existen signos que indiquen el progreso del aumento de la presión intracraneal o patología de CNS?

Dr. Mizen: En el caso de un paciente con elevación de la cabeza del nervio óptico, varios parámetros históricos y clínicos dictan el proceso recomendado. En el caso de un paciente con cefalea y edema del disco óptico, se ordena la RNM y posiblemente una punción lumbar. En el caso de un paciente con disco óptico elevado sin cefalea, la perimetría es crítica – si los campos visuales son normales y no presentan cefalea, los exámenes semanales mostrarán si el proceso progresa, se corrige, o se estabiliza. Si no hay progreso después de 1 mes, ni cefalea u otros síntomas neurológicos, y los campos visuales permanecen normales, recomiendo evaluaciones mensuales por algún tiempo para asegurar que no se desarrolla ningún déficit del campo. Si el paciente presenta discos ópticos elevados sin cefalea pero con perimetría anormal, se prescribe la RNM y la punción lumbar. La hipertensión intracraneal idiopática usualmente se asocia con la cefalea, el diagnóstico se realiza únicamente con la RNM y la punción lumbar mostrando una elevación en la presión intracraneal con parámetros de LCR normales.

Dr. Sergott: En este caso, no existen reglas del tiempo de observación adecuado, y la decisión de proceder con otras evaluaciones, como la RNM y la punción lumbar, dependen de los signos sospechosos observados por el cirujano. En nuestra clínica, normalmente fotografiamos los discos ópticos y luego reexaminamos al paciente después de una semana. El desarrollo de las hemorragias de

la capa de fibras nerviosas peripapilares, edema retinal peripapilar, y pliegues peripapilares concéntricos (líneas de Paton) son un fuerte indicativo que el paciente presenta papiledema. Tal paciente requiere un estudio de neuroimágenes inmediato.

7. ¿La papilitis postviral en niños puede diferenciarse clínicamente del papiledema o siempre se requiere el estudio de neuroimágenes en este hallazgo?

Dr. Mizen: La inflamación del disco óptico bilateral en niños es un hallazgo preocupante que generalmente requiere el estudio de neuroimágenes. La hipertensión intracraneal en adultos usualmente se asocia con cefalea, pero este síntoma es menos común en niños que presenten esta enfermedad. En un niño con buena agudeza visual y edema del disco, se recomienda la RNM seguida de una punción lumbar con medidas de la presión y análisis de los parámetros del LCR: químicos, celulares y cultivos. En una historia clínica de enfermedad viral previa, el desarrollo subsiguiente del edema del disco asociado con la pérdida de la agudeza se define como papilitis postviral. Tales pacientes muestran una mejoría espontánea, aunque el tratamiento con corticosteroides produce una rápida recuperación de la visión en algunos casos reportados, especialmente aquellos con afectación del nervio óptico bilateral.

Dr. Sergott: En ciertos casos clínicos, se puede distinguir entre la papilitis postviral y el papiledema, pero otros casos requieren estudios de neuroimágenes. El papiledema, según nuestra experiencia, es invariablemente bilateral pero puede ser altamente asimétrico, mientras que la papilitis postviral puede ser unilateral. La papilitis postviral puede asociarse con una reacción celular vítrea; esta reacción se presenta en el papiledema únicamente con aumento repentino de la presión intracraneal con hemorragia dentro del espacio vítreo (síndrome de Terson). Finalmente, la papilitis postviral a menudo se asocia con disminución de la agudeza visual, mientras que el papiledema agudo no se asocia con la pérdida de la visión central, excepto en el caso de edema macular concomitante.

8. ¿La neuropatía óptica isquémica se presenta en pacientes con diabetes mellitus? ¿Cómo se distingue de la papilopatía diabética?

Dr. Mizen: La neuropatía óptica isquémica usualmente se asocia con pérdida de la agudeza visual, déficit de campos visuales altitudinales, y la apariencia del edema isquémico del disco óptico. Por el contrario, la papilopatía diabética usualmente se asocia con una buena agudeza, agrandamiento de la mancha ciega en caso de déficit del campo visual, y la hiperemia del disco óptico que puede imitar la neovascularización. La apariencia del disco con papilopatía diabética es la del papiledema de la hipertensión intracraneal; esta similitud con la neovascularitis a menudo requiere angiofluoresceinografía. Debido a que estos discos también imitan al papiledema, puede confundirse con casos de papilopatía diabética bilateral, pero no si la condición es unilateral. En casos unilaterales, la confusión con la neuropatía óptica isquémica usualmente se aclara según la edad del paciente, donde la neuropatía diabética se presenta en pacientes más jóvenes.

Dr. Sergott: La papilopatía diabética es una condición poco conocida que produce el edema del disco óptico. La presentación clásica de la papilopatía diabética se presenta en pacientes con diabetes mellitus de larga data (a menudo una enfermedad de

aparición juvenil), con edema del disco simultáneo bilateral que clínicamente no puede distinguirse del papiledema. La visión del paciente usualmente se disminuye sólo levemente. El edema del disco se corrige en forma espontánea en 3 meses aproximadamente, y también existe una mejoría de la pérdida visual en la mayoría de los pacientes. Sin embargo, existe la posibilidad de una pérdida de la visión permanente significativa.

La papilopatía diabética, contraria a la neuropatía óptica isquémica, a menudo es bilateral simultánea, aún cuando es altamente simétrica. También se presentan casos unilaterales. La NOIA normalmente es unilateral al momento de la pérdida de la visión aguda del paciente. En la NOIAN, el disco contralateral normalmente puede presentar una anomalía congénita, de apariencia "apretada". La papilopatía diabética no siempre se presenta en los discos más vulnerables. Finalmente, la papilopatía diabética presenta capilares del disco con un aspecto telangiectásico con mayor frecuencia que en la NOIAN. Además, existe un mejor pronóstico en la papilopatía diabética para la recuperación de la visión.

El Dr. Thomas R. Mizen, es un neuro-oftalmólogo practicante en el Centro Médico Rush-Presbyterian de St. Luke en Chicago, IL.

El Dr. Robert C. Sergott, es Co-Director del Servicio de Neuro-Oftalmología en el Hospital Wills Eye en Philadelphia, PA.

LECTURAS SUGERIDAS

1. Arnold AC. Optic disc drusen. *Ophthalmol Clin C Amer.* 1991;4:505-517.
2. Arnold AC, Hepler RS. Fluorescein angiography in acute nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol.* 1994;117:222-230.
1. Arnold AC. Fluorescein angiography in acute nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Semin Ophthalmol.* 1995;10:221-233.
2. Arnold AC, Badr MA, Hepler RS. Fluorescein angiography in nonischemic optic disc edema. *Arch Ophthalmol.* 1996;114:293-298.
3. Beardsley TL, Brown SVL, Sydnor CF, et al. Eleven cases of sarcoidosis of the optic nerve. *Am J Ophthalmol.* 1984;97:62-77.
4. Jabs DA, Miller NR, Newman SA, et al. Optic neuropathy in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol.* 1986;104:564-8.
5. Lonn U, Hoyt WF. Papillophlebitis: a cause of protracted yet benign optic disc edema. *Eye Ear Nose Throat Monthly.* 1966;45:62-68.
6. Maitland CG, Miller NR: Neuroretinitis. *Arch Ophthalmol.* 1984;102:1146-50.
7. Optic Neuritis Study Group. The 5-year risk of MS after optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Neurology.* 1997;49:1404-1413.
8. Miller NR. Papilledema. In: Miller NR, Newman NJ, ed. *Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*, 5th Edition. Baltimore: Williams & Wilkins; 1997:487-548.
9. Regillo CD, Brown GC, Savino PJ, et al. Diabetic papillopathy. Patient characteristics and fundus findings. *Arch Ophthalmol.* 1995;113:889-895.
10. Newman NJ. Leber's hereditary optic neuropathy. *Ophthalmol Clin N Amer.* 1991;4:431-447.
11. Rizzo JF, Lessell S. Optic neuritis and ischemic optic neuropathy. Overlapping clinical profiles. *Arch Ophthalmol.* 1991;109:1668-1672.
12. Spoor TC, Wynn P, Hartel WC, et al. Ocular syphilis. Acute and chronic. *J Clin Neuro-Ophthalmol.* 1983;3:197-203.

Materiales Académicos Relacionados

Basic and Clinical Science Course. *Neuro-Ophthalmology*. Section 5, 1997-1998.

Friedman DI. *Neuro-Ophthalmology*. LEO Clinical Topic Update. 1995.

Savino PJ. LEO Clinical Update Course on CD-ROM. *Neuro-Ophthalmology*. 1997.

Skuta GL, ed. *Pro Vision Interactive: Clinical Case Studies, Volume 1: Cornea and Neuro-Ophthalmology*. CD-ROM. 1996.