

Papiledema crónico secundario a craneofaringioma. Caso clínico

Dr. Igal Meir Zand-Hadas, Dr. Marco Pedro Hernández-Abrego

RESUMEN

Descripción clínica de un paciente con papiledema crónico secundario a hipertensión intracraneal crónica. La sospecha diagnóstica inicial fue papiledema crónico o neurorretinitis bilateral debido a la presencia de edema bilateral de papila y aparente estrella macular en ojo derecho. La presentación clínica no era típica de papiledema, ya que la paciente refería pérdida súbita de la agudeza visual en ambos ojos, además de la clara asimetría entre ambos ojos. El diagnóstico definitivo se estableció al día siguiente de la primera consulta, ya que la paciente se encontraba irritable, con cefalalgia intensa y marcha atáxica, por lo que fue enviada inmediatamente con neurocirugía, donde fue confirmado el diagnóstico y la paciente fue tratada. La etiología fue craneofaringioma.

Palabras clave: Papiledema crónico, hipertensión intracraneal, craneofaringioma.

SUMMARY

We describe a clinical case of a patient with chronic papilledema secondary to chronic intracranial hypertension. The initial diagnostic suspicion was chronic papilledema or bilateral neuroretinitis because of the bilateral papilla edema and an apparent macular star in the right eye. The clinical presentation was not typical of papilledema because the patient referred sudden loss of visual acuity in both eyes, and the clear asymmetry between both eyes. The definitive diagnosis was established the next day, the patient was irritable, with intense cephalalgia and ataxic gait, so she was immediately send to neurosurgery, where the diagnosis was confirmed and the patient was treated. The etiology was craniopharyngioma.

Key words: Chronic papilledema, intracranial hypertension, craniopharyngioma.

INTRODUCCIÓN

Las implicaciones del edema de la papila óptica son ya conocidas. Papiledema es el edema bilateral del la papila óptica debido a hipertensión intracraneal, aguda o crónica (1). A cualquier otra causa de inflamación de la papila óptica se le conoce como edema de papila (2). También se sabe de la dificultad diagnóstica que a veces representa. La hipertensión intracraneal presenta un cuadro clínico característico: Cefalea, náusea, vómito y papiledema (1, 2). Además puede haber meningismo, alteraciones de la agudeza visual (50% de los casos) y de los campos visuales, irritabilidad o somnolencia y alteraciones en la marcha, entre otras (1, 3).

El edema de la papila óptica se debe al edema de sus axones, secundario al arresto del transporte axoplásmico (1).

Las características clínicas oftalmológicas principales del papiledema son edema de papila bilateral, bordes mal definidos, hiperemia papilar, exudados, cuerpos hialoideos, microhemorragias y anillo de Paton, pueden además presentar

exudados y edema maculares. Para estadificar el papiledema existe la escala de Lars Frisen (1).

La escala de papiledema de Lars Frisen se divide en 6 etapas: *Etapa 0:* Papila óptica normal. *Etapa 1:* Bordes nasales de la papila óptica mal definidos, con pérdida del arreglo radial normal de la capa de fibras nerviosas, y un halo grisáceo en la circunferencia de la papila. *Etapa 2:* Etapa 1 más elevación de la circunferencia nasal de la papila, borramiento de los bordes temporales y un halo grisáceo en toda la circunferencia de la papila. *Etapa 3:* Etapa 2 más elevación de la circunferencia temporal, aumento del diámetro de la papila óptica, oscurecimiento de los vasos que emergen de la papila y aumento del halo peripapilar. *Etapa 4:* Etapa 3 más elevación de toda la papila, obliteración de la copa óptica, oscurecimiento de un segmento de la arteria o vena central de la retina. *Etapa 5:* Expansión lateral de la papila óptica, la cual adopta una protrusión en forma de domo, con un halo levemente marcado, los vasos peripapilares se encuentran oscurecidos y escalan drásticamente la superficie del domo (1).

Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, Asociación Para Evitar la Ceguera en México.

Correspondencia: Dr. Igal Meir Zand-Hadas. Dirección: Asociación Para Evitar la Ceguera en México, Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, Vicente García Torres, Colonia San Lucas, Delegación Coyoacán, C.P. 04030. Tel: 10841400. E-mail: igoalzand@gmail.com



Fig. 1a. Papiledema.

El diagnóstico de papiledema no suele ser fácil ya que existen múltiples diagnósticos diferenciales para el mismo: Procesos ocupativos orbitarios, inflamatorios/infecciosos (neurorretinitis), vasculares, metabólicos, autoinmunes, sistémicos (retinopatía hipertensiva grado IV), neoplásicos, e hipertensión intracraneana idiopática (pseudotumor cerebri) (2, 3).

El objetivo de esta presentación es mostrar un caso de papiledema con un cuadro clínico atípico y su dificultad diagnóstica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 11 años de edad sin antecedentes hereditarios ni personales de importancia viene a consulta por pérdida súbita de la agudeza visual en ojo izquierdo hace 20 días y, 2 días después, en ojo derecho. Refiere haber tenido un trauma craneoencefálico contuso con el piso con pérdida del estado de alerta de unos segundos hace dos meses al estar jugando en el colegio y, desde entonces, tiene cefalalgia leve intermitente. A la exploración oftalmológica la capacidad visual era de percepción de luz con discriminación de colores

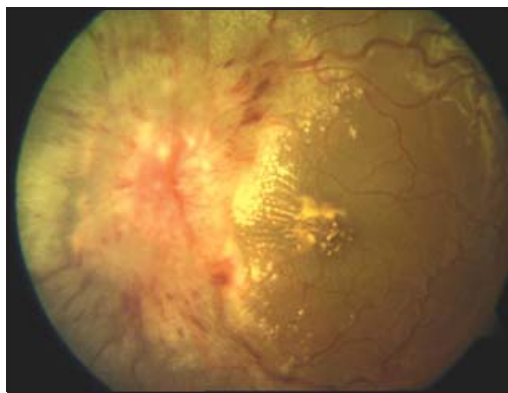


Fig. 1b. Papiledema.

en ojo derecho (OD) y sin discriminación de colores en ojo izquierdo (OI). Se encontró defecto pupilar aferente (DPA) en OI, movimientos oculares normales y posición primaria de la mirada en ortoposición. La presión intraocular era de 16 mmHg en ambos ojos, el segmento anterior en ambos ojos era normal. En el segmento posterior del OD se apreció papila óptica con bordes perdidos, coloración naranja-amarillenta, cuerpos hialoideos, vasos tortuosos y dilatados y gliosis peripapilar (Figura 1a); en OI se apreció papila óptica con bordes perdidos, hiperemia, hemorragias en flama que emergen de la misma, exudados peripapilares y maculares, pliegues maculares y exudados en la fovea (Figura 1b).

Presentó tensión arterial de 90/60 mm Hg. Se realizaron los siguientes estudios: Biometría hemática normal, química sanguínea de 4 elementos normal, examen general de orina con infección de vías urinarias, VDRL negativo. Se citó al día siguiente, donde la paciente se encontró irritable, con cefalea intensa y marcha atáxica, por lo que se realizó el diagnóstico de papiledema crónico secundario a hipertensión intracraneal crónica.

Se refirió de emergencia al Instituto Nacional de Pediatría (INP) donde se confirmó el diagnóstico, ese mismo día

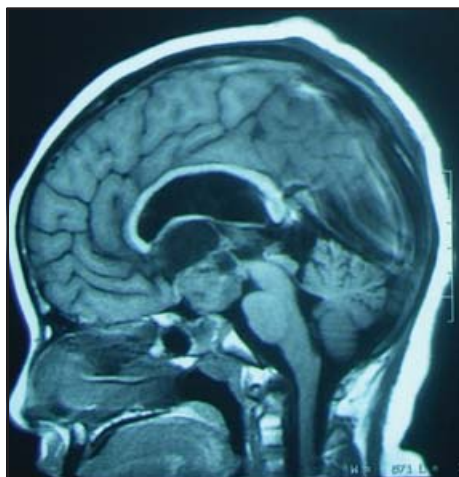


Fig. 2a. Resonancia magnética de cráneo, corte sagital en T1 simple, con lesión suprasilar sólida en su base y quística en la parte superior, con dilatación de ventrículos laterales.

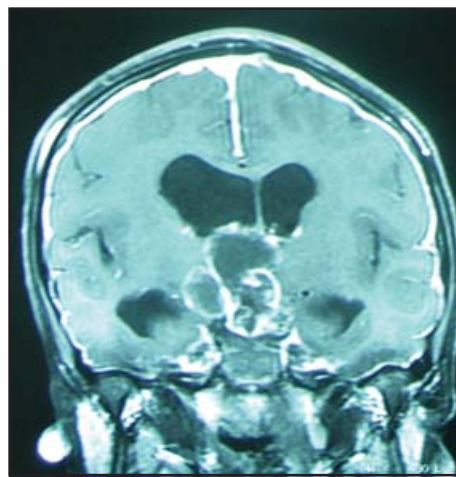


Fig. 2b. Resonancia magnética de cráneo, corte coronal en T1 con contraste, imagen quística en línea media y lobulada parasagital derecha, con dilatación de cuernos frontales y temporales de los ventrículos laterales.



Fig. 3a. Atrofia óptica en evolución.



Fig. 3b. Atrofia óptica en evolución

se le realizó una derivación ventrículo-peritoneal, estabilizando así la presión intracraneal.

Posterior a la cirugía se realizó un estudio de resonancia magnética nuclear de cráneo, el cual mostró una lesión suprasilar de componente quístico y sólido de $4.1 \times 3.8 \times 2.1$ cm y dilatación de los ventrículos laterales (Figuras 2a, 2b). Se estableció el diagnóstico de hidrocefalia obstructiva e hipertensión intracraneal crónica secundaria a un probable craneofaringioma. Se realizan potenciales evocados visuales con ausencia de respuesta bilateral. Se realizó una biopsia incisional por endoscopia de la tumoración, posteriormente el servicio de patología del INP confirmó el diagnóstico de craneofaringioma. Además, se dio el diagnóstico de diabetes insípida, por lo que se inició tratamiento con prednisona 5 mg/día y desmopresina 0.4 mg/día.

Un mes después la paciente acude a consulta. Presentó una capacidad visual en OD de movimiento de manos a 30 cm y en OI de percepción de luz. La exploración del segmento anterior en ambos ojos (AO) era normal, continúa con DPA en OI. En OD presentó papila óptica con bordes mal definidos y gliosis; en OI presentó papila con bordes mal definidos, gliosis, exudados peripapilares y maculares, líneas de Paton peripapilares, mácula con pliegues y exudados en la fovea (Figuras 3a y 3b). Cinco meses después acude de nuevo a consulta, encontrando una capacidad visual en OD de movimiento de manos a 30 cm y en OI de percepción de luz, y atrofia óptica bilateral.

DISCUSIÓN

El papiledema se presenta secundario a hipertensión intracraneal aguda o crónica. La mayoría de los casos son de tipo agudo, en pacientes con trauma craneoencefálico previo o neoplasias intracraneal principalmente, aunque existen otras causas de hipertensión intracraneal. En el aspecto oftalmológico, la mayoría de los casos diagnosticados son de tipo agudo, generalmente simétricos entre AO y con una buena capacidad visual o una levemente disminuida. Como ya se mencionó previamente, 50% de los casos presentan alteración de la agudeza visual y algunos presentan defectos campimétricos (1, 3).

Debido a la pérdida súbita de la agudeza visual en ambos ojos, la ausencia de manifestaciones clínicas características de hipertensión intracraneal inicialmente y la notoria asimetría a la exploración entre ambos ojos, el diagnóstico no fue fácil. Se tomaron como diagnósticos diferenciales principales el papiledema crónico, la neurorretinitis infecciosa, la infiltración leucémica y la papilitis secundaria a artritis idiopática juvenil.

El craneofaringioma es una neoplasia que se presenta a nivel de la silla o por arriba de ella, proviene de la bolsa de Rathke, representa 2-5% de las neoplasias intracraneales y 5.6-15% de las neoplasias intracraneales en la infancia. Tiene dos picos de presentación, de los 5 a 14 años, y de los 50 a 74 años. Esta neoplasia se divide en tres subtipos: El adamantinomatoso (0-20 años), el papilar (adultos) y el mixto. Los estudios principales para su diagnóstico son la imagen por resonancia magnética nuclear y la biopsia de la lesión para su estudio histopatológico. Su tratamiento más frecuente es con radioterapia, seguido del quirúrgico. Tiene una recurrencia de 0-23% (4).

Afortunadamente, el pronóstico para la vida de nuestro paciente es bueno. Por desgracia, el pronóstico visual es malo, ya que ambos ojos se encuentran en la fase de resolución del papiledema, en atrofia óptica.

El papiledema es una situación clínica que debe ser referida y tratada de inmediato, ya que traduce hipertensión intracraneal, por lo que representa una amenaza para la vida. El diagnóstico suele no ser fácil, sin embargo, debe ser siempre considerado en pacientes con edema de la papila óptica. El pronóstico visual depende del tiempo de inicio del papiledema, entre más tardío peor pronóstico.

REFERENCIAS

1. Frisén L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1982; 45(1):13-18.
2. Lee AG, Brazis PW. Case Studies in Neuro-Ophthalmology for the Neurologist. *Neurol Clin* 2006; 24:331-345.
3. Arnold AC. Differential diagnosis of optic disc edema. *Focal Points* 1999; 17:1-14.
4. Karavitaki N, Wass JAH. Craneopharyngiomas. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2008; 37(1):173-193.