

## Capítulo 2

# Edema de papila - Papila elevada

---

### 2A. Introducción

*G. Rebolleda*

### 2B. Edema de papila unilateral

#### **2B-1. Edema de disco monocular en menores de 45 años**

*G. Rebolleda, S. Noval, I. Contreras, J. Hurtado, A. García-García, H. R. Won Kim, F. J. Muñoz-Negrete*

##### NEURITIS ÓPTICA TÍPICA VS ATÍPICA

##### NEURITIS ÓPTICA TÍPICA

- Rasgos clínicos
- Hallazgos funduscópicos
- Exploraciones complementarias
- Diagnóstico
- Tratamiento

##### NEURITIS ÓPTICA ATÍPICA

- Neuromielitis óptica (síndrome de Devic)
- Neuritis óptica en infancia
- Neuropatía óptica en pacientes inmunocomprometidos
- Neurorretinitis
- Papilitis esteroide-dependiente
- Otras neuropatías ópticas

#### **2B-2. Edema de disco monocular en mayores de 45 años**

*G. Rebolleda, I. Contreras, F. J. Muñoz-Negrete, S. Noval, R. Fernández-Buenaga, M. Pérez-López*

##### NOIA TÍPICA vs ATÍPICA

##### NOIA TÍPICA

- Características clínicas
- Rasgos funduscópicos
- Exploraciones complementarias

##### NOIA ARTERÍTICA vs NO ARTERÍTICA

##### DIAGNÓSTICO EN NOIA TÍPICA

##### TRATAMIENTO DE LA NOIA

- NOIA no arterítica
- NOIA arterítica

##### NOIA-NA ATÍPICA

- NOIA incipiente o presintomática
- Neuropatía óptica hipertensiva
- NOIA en diabetes
- NOIA asociada a fármacos

##### OTRAS NEUROPATÍAS

- Neuropatía óptica paraneoplásica

##### DIAGNÓSTICO DE LA NOIA ATÍPICA

### **2B-3. Edema de disco monocular a cualquier edad**

*G. Rebolleda, M. Sales, S. Noval, N. Oblanca*

#### INTRODUCCIÓN

##### NEUROPATÍA ÓPTICA COMPRESIVA/INFILTRATIVA

- Tumores del disco
- Tumores del nervio óptico
- Compresión orbitaria

##### EDEMA DE PAPILA EN ENFERMEDADES SISTÉMICAS

- Vasculitis
- Diabetes
- Neuropatía óptica anterior infecciosa
- Neuropatía asociada a cáncer

##### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON EL PAPILEDEMA UNILATERAL

##### NEUROPATÍA ÓPTICA DE LEBER

##### NEUROPATÍA ÓPTICA POST-TRAUMÁTICA

### **2C. Edema de papila bilateral**

*G. Rebolleda, L. Guerrero, F. J. Muñoz-Negrete, N. Oblanca*

#### INTRODUCCIÓN

##### EDEMA BILATERAL SIN DISFUNCIÓN VISUAL

- Papiledema
- Diagnóstico diferencial con el pseudo-papiledema
- Otras neuropatías con edema de papila bilateral sin disfunción visual
- Diagnóstico diferencial del papiledema asimétrico
- Protocolo diagnóstico basal en el papiledema
- Protocolo de seguimiento de la hipertensión intracraneal idiopática
- Protocolo terapéutico de la hipertensión intracraneal

##### EDEMA DE PAPILA BILATERAL CON DISFUNCIÓN VISUAL

- Edema papilar bilateral con pérdida brusca de visión
- Edema/Elevación de papila bilateral con pérdida de visión crónica

#### BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

## Capítulo 2

# Edema de papila - Papila elevada

## 2A. Introducción

G. Rebolleda

El edema de papila es un hallazgo inespecífico resultado de la obstrucción del flujo axoplásmico a nivel de la lámina cribosa y puede obedecer a múltiples causas. Como ya se ha comentado en el capítulo 1, la *lateralidad*, *edad* de comienzo, *forma de instauración* (brusca o insidiosa), *evolución* (típica o atípica), *antecedentes personales* (tóxicos, patología sistémica asociada,...) y *familiares*, así como el *grado de disfunción visual* acompañante son rasgos fundamentales para establecer la orientación diagnóstica inicial.

El edema papilar puede ser mono o bilateral, siendo el enfoque diagnóstico completamente diferente, por lo que los abordaremos en secciones independientes (algoritmo 1).

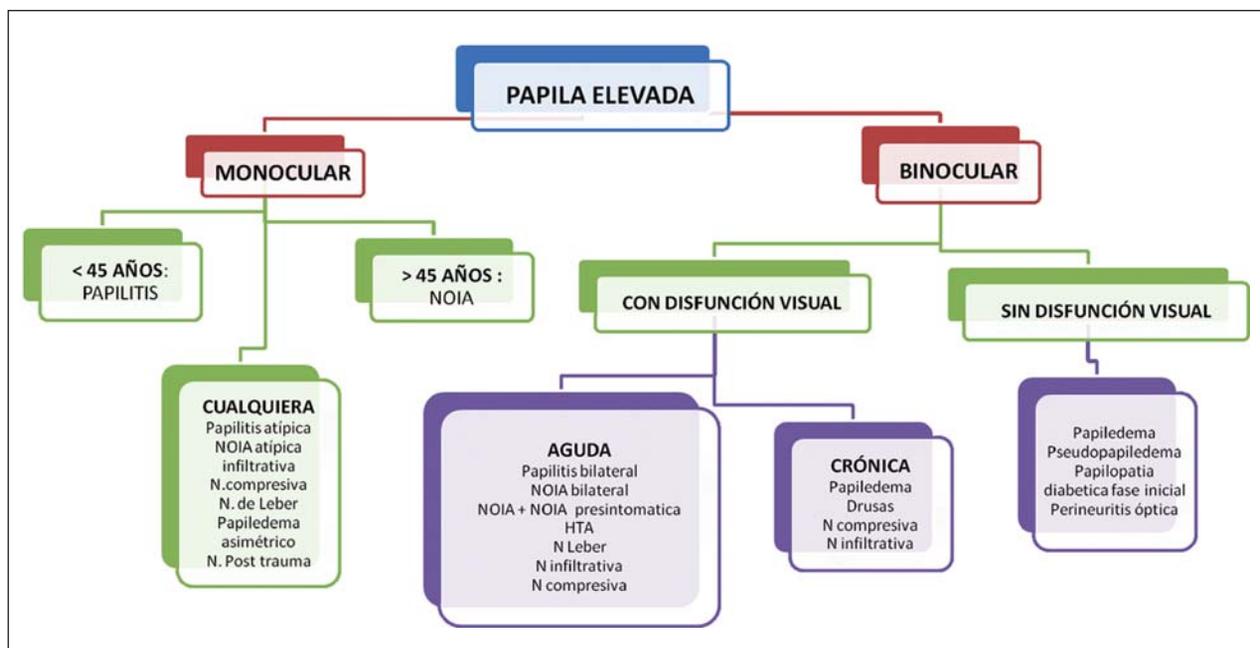
En el edema monocular, uno de los datos diagnósticos más orientativos es la edad de comienzo. En mayores de 45 años es más común la neuropatía

óptica isquémica anterior (NOIA) que la papilitis, siendo también útiles los rasgos fundoscópicos asociados (la presencia de edema sectorial y hemorragias de disco nos inclinan hacia formas isquémicas).

En otras neuropatías con edema de papila unilateral, ya sean de tipo compresivo/infiltrativo o en la fase inicial de una neuropatía óptica de Leber será la forma de evolución atípica la que nos alertará sobre el diagnóstico.

En la neuropatía óptica post-traumática, en el contexto de una neoplasia o de inmunodepresión será el antecedente clínico el que determine los criterios diagnósticos a seguir.

Ante neuropatías ópticas bilaterales con edema de disco, debemos discernir si éste es o no secundario a un aumento de la presión intracraneal (PIC). Aquí el dato más relevante es la pobreza de datos clí-



Algoritmo 1.



Fig. 1: Oclusión de vena central de la retina (OVCR) OD. Izqda.: En la fase inicial se ve un edema papilar incipiente similar al de una neuropatía. Centro: En los días sucesivos el edema papilar aumenta y aparecen múltiples hemorragias en los 4 cuadrantes, así como edema macular y exudados característicos de esta entidad. Dcha.: Aspecto característico de la OVCR más evolucionada.

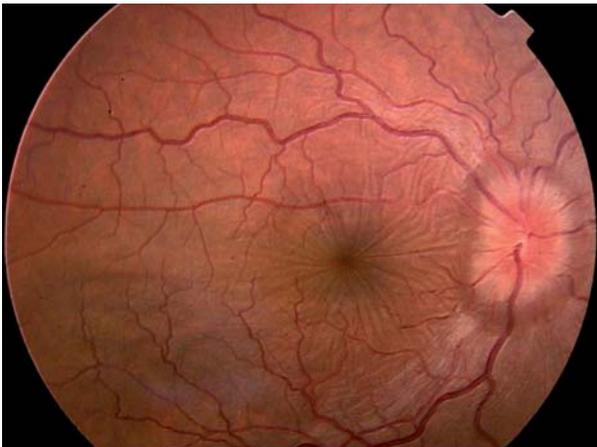


Fig. 2: Edema de papila y pliegues maculares por hipotonía severa.

nicos visuales en el caso del papiledema, frente a la pérdida de visión y/o perimétrica más acusadas que acompañan a otras neuropatías.

El edema de papila no es característico ni de las neuropatías ópticas de origen tóxico (exceptuando la intoxicación aguda por metanol), ni de las formas hereditarias (salvo el pseudo-edema de la neuropatía óptica de Leber).

**Las neuropatías ópticas de origen compresivo y/o infiltrativo se pueden producir a cualquier edad, cursar con o sin edema papilar, producir daño uni o bilateral, y cursar con una pérdida visual de comienzo insidioso, subagudo o brusco, por lo que deben incluirse en el diagnóstico diferencial de cualquier neuropatía, salvo en casos de neuritis óptica y neuropatía óptica isquémica anterior típicas.**

Por último, debemos recordar que el edema de disco no siempre obedece a una neuropatía (hipotonía, uveítis, éstasis venoso,...), en cuyo caso la ausencia de defecto pupilar aferente relativo

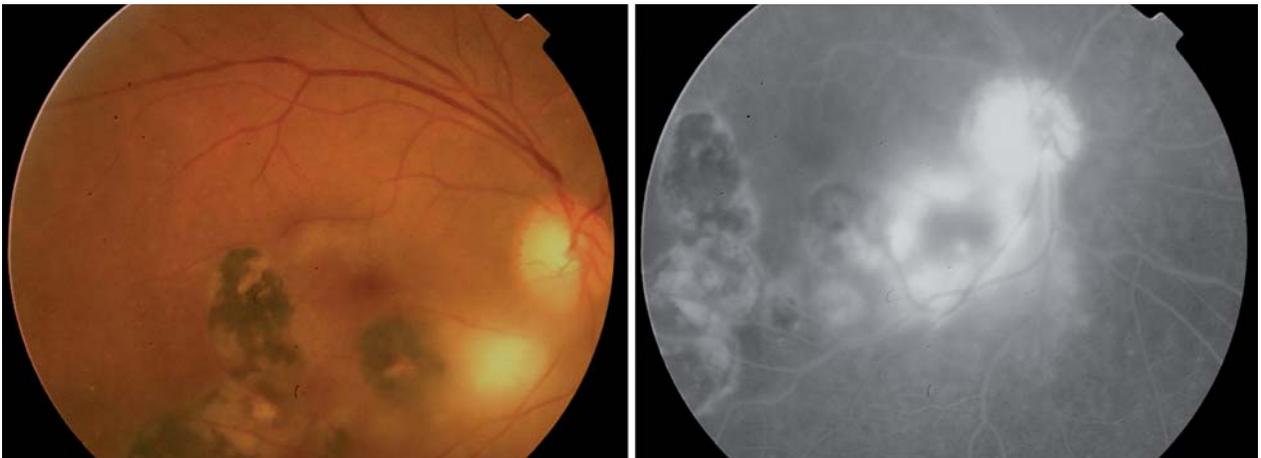
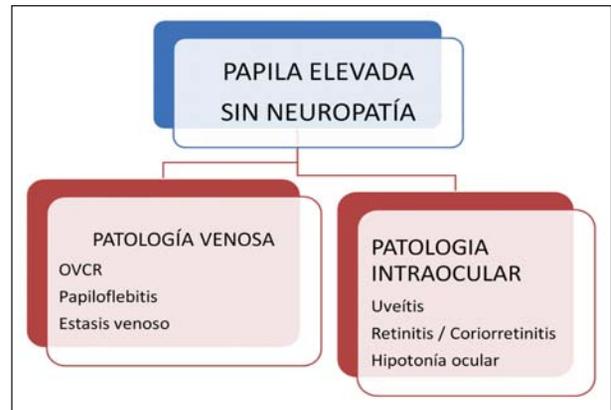


Fig. 3: Coroiditis yuxtapapilar con edema papilar asociado.



Fig. 4: Papiloflebitis OS.

(DPAR) y los signos oculares acompañantes (figs. 1, 2, 3 y 4) nos ayudarán en el diagnóstico diferencial (algoritmo 2).



Algoritmo 2.

OVCR: oclusión vena central de la retina.

Por otro lado, la neuritis óptica puede presentarse como un hallazgo más en el contexto de una retinitis o uveítis posterior.

## 2B. Edema de papila unilateral

El edema de papila unilateral es un rasgo característico de la neuritis óptica anterior ó papilitis y de la neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA). Aún no siendo una característica constante, puede verse también en neuropatías de naturaleza diversa (compresiva, infiltrativa, infecciosa...) (algoritmo 1).

Como ya se ha mencionado, la edad en el momento de la presentación es clave como primer paso en la orientación diagnóstica, de ahí que abordaremos el edema papilar unilateral en función de dicho criterio.

1. Edema unilateral en menores de 45 años.
2. Edema unilateral en mayores de 45 años.
3. Edema unilateral a cualquier edad.

### 2B-1. Edema de disco monocular en menores de 45 años

G. Rebolleda, S. Noval, I. Contreras, J. Hurtado, A. García-García, H. R. Won Kim, F. J. Muñoz-Negrete

#### NEURITIS ÓPTICA TÍPICA VS ATÍPICA

La neuritis óptica es la causa más frecuente de edema de papila en personas menores de 45 años. Este término se emplea habitualmente para designar al proceso inflamatorio que el nervio óptico puede sufrir de modo aislado (idiopático) o en el contexto de una enfermedad desmielinizante.

Cuando la inflamación del nervio óptico es secundaria a un trastorno sistémico inflamatorio (vasculitis,

sarcoidosis), infeccioso o intraocular, hablamos de neuritis óptica atípica. Es fundamental diferenciar ambas formas clínicas, ya que el diagnóstico precoz y el tratamiento es decisivo en las formas atípicas.

La *neuritis óptica típica* (con o sin edema de papila) se caracteriza por una pérdida brusca de visión monocular en un paciente joven –15 a 45 años–, con dolor en los movimientos oculares, y tendencia a la recuperación espontánea. Cualquier modificación en estas características será atípica (tabla 1).

Tabla 1. Rasgos diferenciales entre neuritis óptica típica y atípica

	TÍPICA	ATÍPICA
<b>Edad</b>	15-45 años	< 15 y > 45 años
<b>Lateralidad</b>	Unilateral	Bilateral
<b>Comienzo</b>	Brusco	Insidioso
<b>Dolor</b>	Presente	Ausente
<b>Si edema*</b>	Edema cede a los 2 meses	Edema persiste después del 2.º mes
<b>Otros signos oculares</b>	Ausentes, salvo periflebitis	Exudados retinianos, vitritis, vasculitis, etc...
<b>Evolución</b>	Mejoría espontánea	Progresión después 2 semanas. No recuperación de al menos 2 líneas AV. Recuperación córtico-dependiente.
<b>DPAR#</b>	Presente	Presente

\* Presente sólo en las papilitis.

# En ambas formas es obligado, salvo cuando hay una neuropatía en el ojo adelfo.

**La presencia o no de edema papilar no es un rasgo diferencial entre formas típicas y atípicas. Son la edad de aparición, lateralidad del cuadro, forma de instauración, evolución, así como los rasgos clínicos los que marcan la diferencia.**

**La presencia de un defecto pupilar aferente relativo (DPAR) es una característica diagnóstica obligada para el diagnóstico de neuropatía óptica unilateral de cualquier origen.**

## NEURITIS ÓPTICA TÍPICA

### Rasgos clínicos

La neuritis óptica típica se presenta como una pérdida visual brusca monocular acompañada de leve dolor periorbitario, que aumenta con los movimientos oculares.

La pérdida visual suele progresar durante una o dos semanas y comienza a recuperarse a lo largo del primer mes de evolución. La historia natural asocia un buen pronóstico visual, con una recuperación de la visión excelente en la mayoría de los casos (en ONTT –Optic Neuritis Treatment Trial– a los 15 años el 72% de los casos tenía una agudeza visual –AV–  $\geq 20/20$ ).

Se puede ver de forma aislada (formas *monosintomáticas o monofocales*) o en el contexto de un paciente ya diagnosticado de enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple –EM– y neuromielitis óptica).

La existencia o no de edema papilar nos lleva a diferenciar dos formas de neuritis óptica, la *papilitis o neuritis óptica anterior*, que abordaremos en este capítulo y la *neuritis óptica retrobulbar* que se tratará en el capítulo 3.

### Hallazgos fundoscópicos

La exploración del fondo de ojo muestra en la fase aguda edema de papila hasta en el 35% de los casos, que suele ser leve y difuso (figs. 5, 6 y 8).

En un porcentaje variable de casos (10-26%) podemos ver focos de periflebitis (difusa o focal), a menudo en ambos ojos y distribuidos en la zona ecuatorial, que pueden pasar desapercibidos. Su hallazgo ensombrece el pronóstico, ya que se asocian con mayor riesgo de nuevas recaídas a los dos años de seguimiento y de evolución a EM.

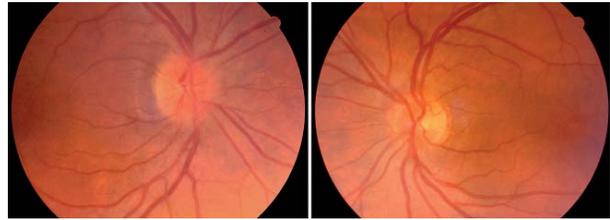


Fig. 5: Neuritis óptica OD anterior, con edema leve difuso. OS normal.

**Ante un paciente con NO típica, es importante evaluar la retina para descartar la existencia de periflebitis asociada, ya que incrementa el riesgo de nuevos brotes y de conversión a EM.**

El edema papilar se va reduciendo hasta su resolución, que suele ser completa al segundo mes (fig. 6), dejando paso en los casos más severos a una atrofia papilar secundaria de intensidad variable. La palidez puede ser difusa o de predominio temporal (fig. 7).

Dado que la clínica entre papilitis y neuropatía óptica isquémica se puede solapar (pérdida brusca de visión monocular con DPAR ipsilateral y edema de papila), existen algunos rasgos diferenciales que pueden ser útiles. La presencia de hemorragias epi o peripapilares, junto a edema sectorial papilar y la atenuación arteriolar son muy característicos de las formas isquémicas (fig. 8).

## Exploraciones complementarias

### Perimetría

En la fase aguda se puede encontrar cualquier tipo de defecto, aunque la disminución difusa de la sensibilidad es lo más común. Dada la inespecificidad de los hallazgos, la perimetría orienta poco al diagnóstico etiológico; sin embargo es imprescindible para descartar signos indirectos de compromiso

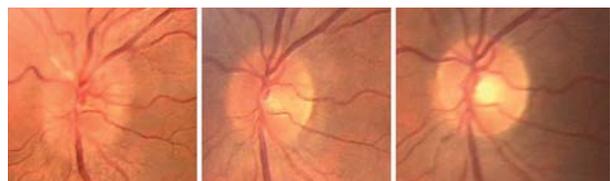


Fig. 6: Neuritis óptica anterior OS. Izquierda: Edema difuso papilar. Centro: El edema se ha reducido notablemente. Derecha: Resolución completa del edema sin palidez residual (AV: 20/20).

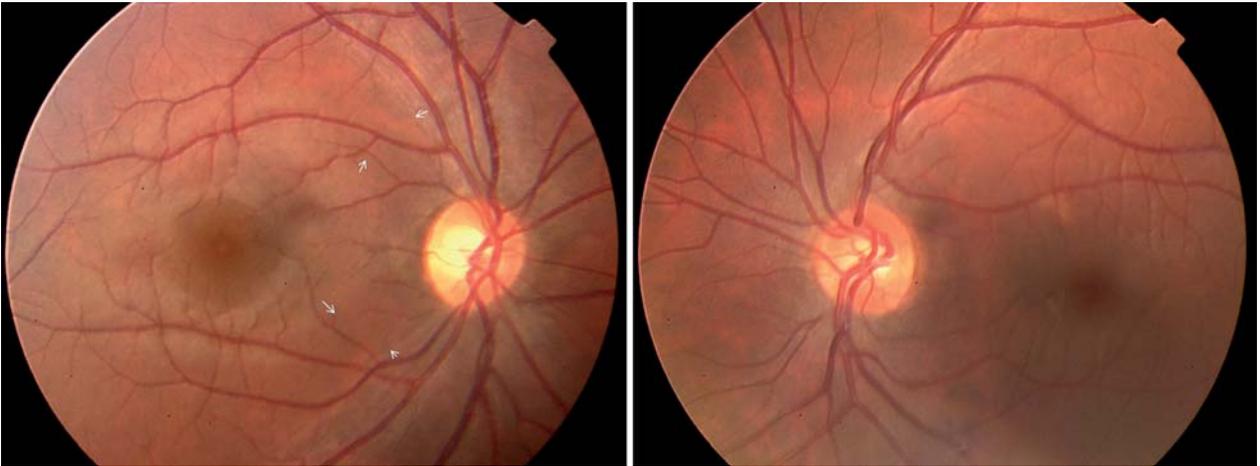


Fig. 7: Atrofia óptica OD a los 3 meses de una papilitis típica, con defectos visibles de la CFNR (flechas). Se objetiva así mismo una asimetría en la relación E/D en comparación con el ojo adelfo no afecto.

de las vías ópticas (p. ej. respeto del meridiano vertical o escotoma de Traquair).

La mejoría de la perimetría acompaña a la recuperación visual y a la resolución del edema, siendo independiente de la gravedad inicial (figs. 9 y 10).

Dado que las perimetrías seriadas en estos pacientes muestran gran variabilidad, es probable que sean relegadas progresivamente por exploraciones más reproducibles, sensibles y objetivas como la tomografía de coherencia óptica.

### Potenciales evocados visuales

El papel diagnóstico de los Potenciales Evocados Visuales (PEV) en la fase aguda es mínimo, ya que la amplitud está directamente relacionada con la visión del paciente. Sin embargo, tiene relevancia con carácter retrospectivo porque la prolongación de la latencia es un marcador permanente de daño en

aproximadamente el 80% de los casos; siendo útiles para el diagnóstico de formas antiguas, dudosas, subclínicas o latentes (fig. 11).

**Solicitaremos PEV en pacientes con historia dudosa de neuritis óptica en el pasado o en pacientes con enfermedad desmielinizante para valorar daño ocular subclínico.**

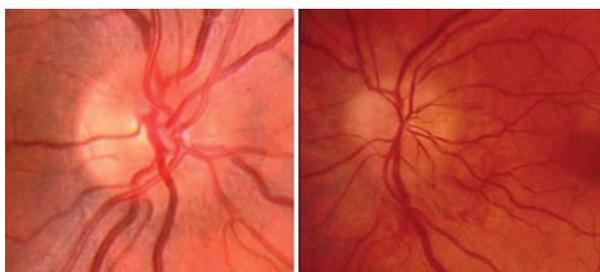


Fig. 8: Izquierda: Papilitis OD. Derecha: NOIA aguda, con edema papilar sectorial inferior y hemorragias en llama peripapilares.

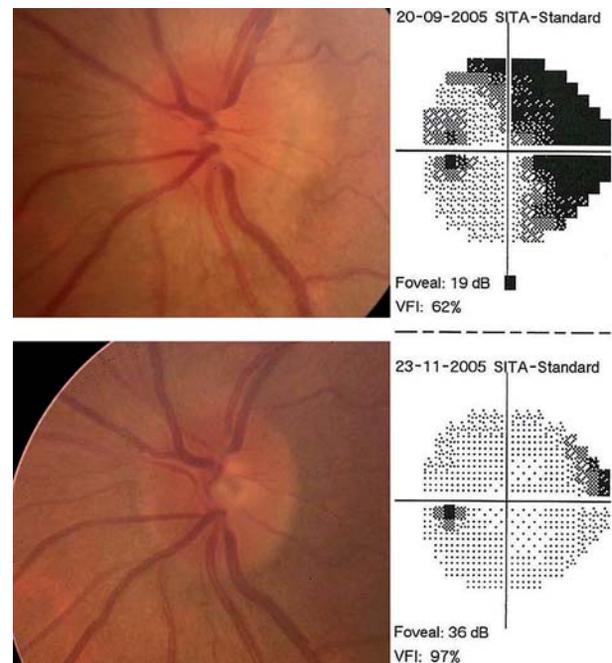


Fig. 9: Evolución de papilitis por examen del fondo de ojo y perimetría. Imagen superior: Fase aguda. Imagen inferior: A los 2 meses de evolución.

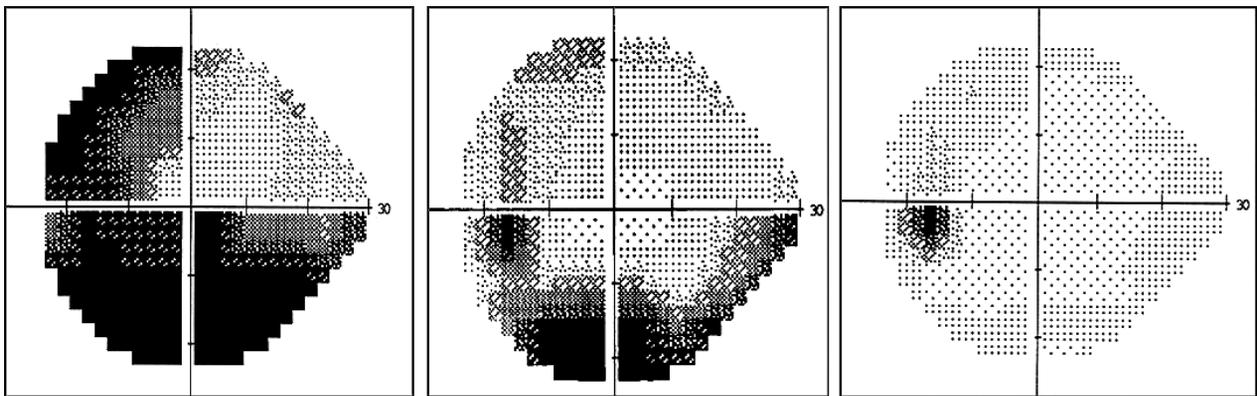


Fig. 10: Evolución perimétrica de una papilitis OS. Izquierda: Fase aguda. Centro: 6 semanas. Derecha: 3 meses tras el episodio agudo.

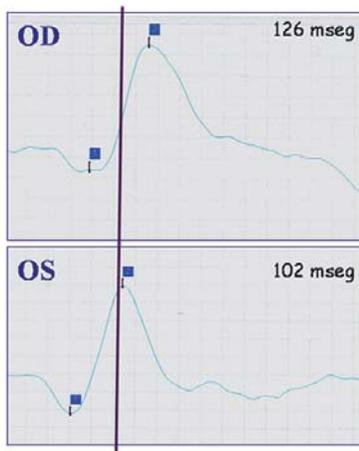


Fig. 11: Neuritis óptica OD con latencia prolongada y leve reducción de la amplitud. La línea vertical marca el corte para una latencia de la onda P a 100 msec.

### Resonancia magnética

El realce del nervio óptico en la resonancia magnética (RM) es muy común, pero no es un hallazgo imprescindible para el diagnóstico (fig. 12).

Su valor radica en que la RM cerebral es la exploración con mayor valor predictivo en estos pacientes, ya que nos permite determinar el riesgo de desarrollar una EM en el futuro. Entre el 40-60% de los pacientes puede presentar lesiones desmielinizantes en el primer brote de neuritis óptica. El riesgo acumulado al cabo de 15 años es del 50%; siendo mayor en presencia de lesiones sugestivas de desmielinización, y se acentúa con el número de lesiones (70% si 3 o más lesiones vs 57% si 1-2) (fig. 13).

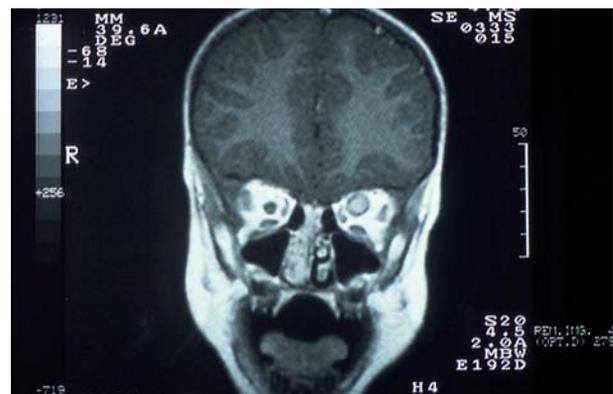


Fig. 12: RM craneal corte coronal en neuritis óptica OS.

Una RM normal no protege al 100%, pero reduce el riesgo de conversión a EM al 25%. En estos casos, otros factores basales que reducen el riesgo son el sexo masculino, la presencia de edema de papila severo o algún signo de neuritis atípica.

Del mismo modo, una RM con lesiones desmielinizantes no condena al desarrollo de EM.

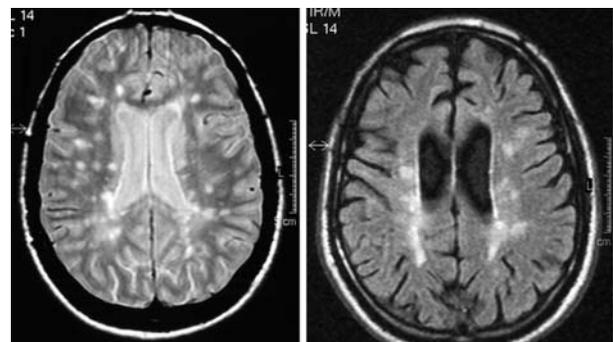


Fig. 13: RM craneal axial en esclerosis múltiple mostrando múltiples lesiones típicas periventriculares.

**La RM sigue siendo la prueba con mayor valor predictivo de cara al riesgo de conversión a EM.**

**Tomografía de coherencia óptica**

Ha marcado un hito en la evaluación de estos pacientes, ya que nos permite medir de un modo no invasivo la capa de fibras nerviosas desprovista de mielina y por lo tanto el daño axonal asociado. De hecho es considerado en la actualidad un biomarca-

dor de la actividad en neuritis óptica aislada, así como en EM y neuromielitis óptica (tabla 2).

La OCT nos permite cuantificar el edema papilar y monitorizar su evolución. En la fase aguda se observa un engrosamiento significativo de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) más o menos acentuado en función de la intensidad del edema de disco (figs. 14 y 15). A partir del mes y medio se puede detectar ya si se ha producido pérdida de fibras nerviosas, que suele estabilizarse entre el 3.º-6.º mes salvo en el contexto de EM o si se producen nuevas recurrencias. Este adelgazamiento se produce en el 51-74% de los ojos según las series.

Ni la presencia o ausencia de edema, ni el grado de edema tienen valor pronóstico visual, de modo que su intensidad no se correlaciona ni con el grado de pérdida de visión, ni perimétrica en fase aguda; ni con el grado de adelgazamiento de la CFNR ni con la función visual una vez resuelto el cuadro.

Los parámetros que sí influyen en el mayor o menor grado de adelgazamiento de la CFNR son la pérdida de visión en fase aguda y el número de recurrencias, no viéndose afectado por el tratamiento con esteroides vía endovenosa.

Existe una correlación significativa entre el grado de adelgazamiento de la CFNR, la agudeza visual (AV), la desviación media (DM) en perimetría, y la sensibilidad al contraste. Se estima que se produce una pérdida de una línea de AV Snellen y sensibilidad al contraste por cada 5 micras de adelgazamiento del valor promedio de la CFNR.

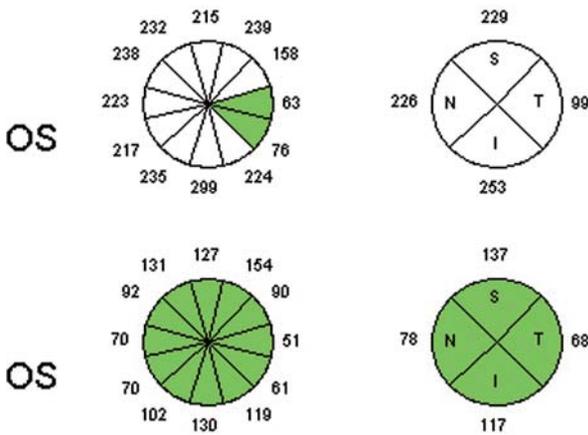


Fig. 14: OCT correspondiente a la paciente de la figura 9. Imagen superior: Aumento significativo del grosor de la CFNR (tanto en valor promedio  $-201,6 \mu-$ ; como en cada uno de los cuadrantes y en 10 de los 12 sectores horarios). Imagen inferior: Grosor de la CFNR dentro de la normalidad al año de seguimiento.

**El adelgazamiento de la CFNR implica daño estructural y asocia menos posibilidad de recuperación visual cuando se reduce a 74-78 micras.**

El adelgazamiento de la CFNR condiciona un aumento adquirido de la excavación, que es clínicamente relevante (asimetría  $\geq 0,2$ ) en 23% de los casos (figs. 7 y 16) Este hallazgo es más acusado

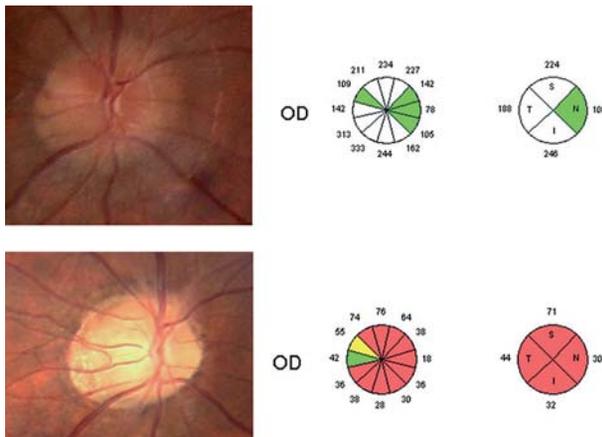


Fig. 15: Evolución de papilitis OD por examen de fondo de ojo y OCT. Imagen superior: Fase aguda: Edema papilar y engrosamiento significativo de la CFNR en 3 cuadrantes. Imagen inferior: A los 3 meses: Palidez severa y difusa del disco con adelgazamiento severo de los cuatro cuadrantes.

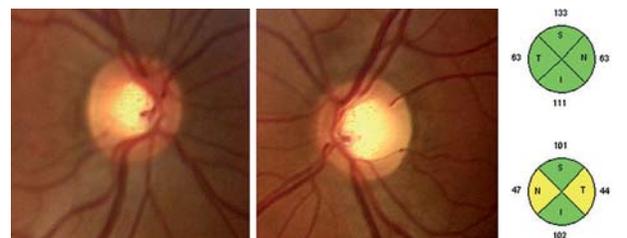


Fig. 16: Asimetría en excavación papilar tras una neuritis óptica OS, con adelgazamiento significativo de la CFNR en los cuadrantes nasal y temporal del OS.

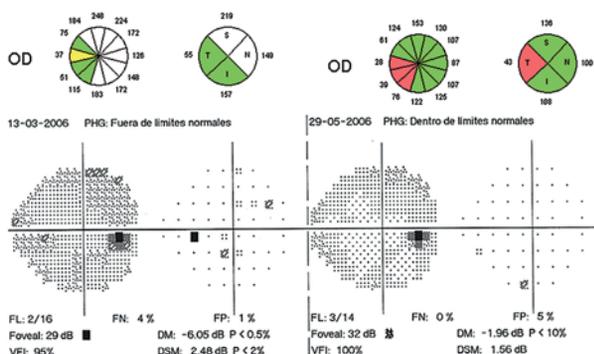


Fig. 17: Discrepancia entre los hallazgos en OCT y perimetría. Imagen superior: OCT en fase aguda (papilitis típica OD con engrosamiento superonasal de la CFNR) y a los 3 meses (adelgazamiento significativo en el cuadrante temporal). Imagen inferior: Daño leve perimétrico en fase aguda con normalización a los 3 meses.

cuanto peor sea la AV y mayor el grado de adelgazamiento.

**La neuritis óptica puede producir un aumento adquirido de la excavación, debiendo incluirse en el diagnóstico diferencial de las papilas excavadas no glaucomatosas.**

La OCT es más sensible que la perimetría, y así en algunas series más de la mitad de los ojos con perimetría normal una vez resuelto el cuadro, tenían al menos un cuadrante con una reducción significativa del espesor de la CFNR (fig. 17).

El adelgazamiento de la CFNR se ha documentado también en pacientes con EM en sus diversas variantes clínicas (remitente-recurrente, primaria y secundaria progresiva; siendo ésta última la más afectada), y tanto en ojos afectados como sin antecedente de neuritis óptica, si bien es cierto que el adelgazamiento es más pronunciado en los ojos con historia de neuritis óptica.

Al igual que en el glaucoma, existe buena correlación entre los hallazgos obtenidos con distintos modelos de OCT, pero los valores no son intercambiables, de modo que en la fase de atrofia observamos valores generalmente mayores con OCT de dominio temporal (como Stratus) que con OCT de dominio espectral (como Cirrus) tanto en el grosor promedio como por cuadrantes (fig. 18). Esta tendencia se invierte cuando la atrofia es muy severa, de modo que en estos casos los valores obtenidos con Cirrus suelen ser mayores.

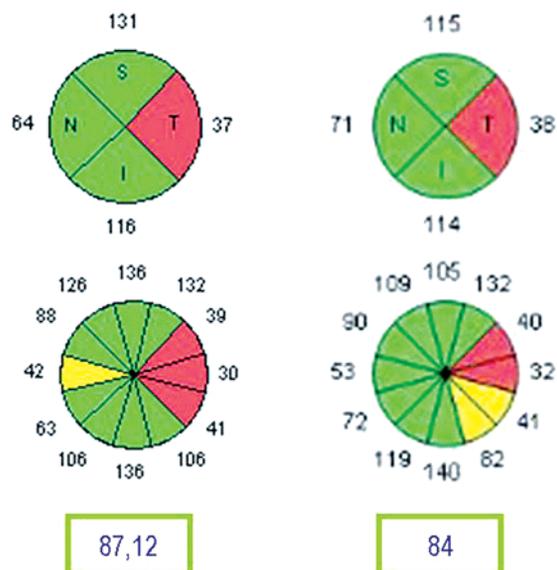


Fig. 18: Buena concordancia en la localización de los defectos con ambas modalidades de OCT (STRATUS: izquierda; CIRRUS: derecha) tanto por cuadrantes como por sectores horarios. Los valores promedio del espesor de la CFNR son superiores con STRATUS que con CIRRUS (87,12 micras vs 84 micras).

### Diagnóstico

En pacientes con síntomas y signos de neuritis óptica típica, no es necesaria ninguna otra prueba complementaria salvo una exploración oftalmológica completa para confirmar el diagnóstico de la neuropatía. Sin embargo, dado el elevado valor predictivo, ya comentado, de la RM se aconseja su realización (ver capítulo 7).

**Tabla 2. Aplicaciones de la OCT en neuritis óptica/esclerosis múltiple**

1. Permite confirmar y cuantificar el grado de edema.
2. Detecta y cuantifica el daño axonal.
3. El grado de adelgazamiento de la CFNR se correlaciona con los parámetros globales de la perimetría, amplitud de los PEV y con la agudeza visual.
4. La OCT presenta mayor sensibilidad diagnóstica que la perimetría.
5. En pacientes con esclerosis múltiple, la OCT detecta adelgazamiento de la CFNR incluso en ojos sin clínica de neuritis óptica.
6. Permite la detección de muerte axonal subclínica, por lo que la monitorización mediante OCT podría ser útil para evaluar el rendimiento de nuevas terapias neuroregeneradoras o neuroprotectoras.

Por otro lado, la RM craneal nos permite descartar patología compresiva y/o infiltrativa del nervio óptico; hallazgo que suele ser raro (<1%).

*En pacientes inmunocompetentes con características clínicas de neuritis óptica típica, sin hallazgos en la exploración sistémica, las causas infecciosas, autoinmunes e inflamatorias son excepcionales y por tanto es innecesario la realización de estudios de laboratorio o radiografía de tórax.*

### Tratamiento

Los objetivos terapéuticos incluyen la recuperación de la función visual y la prevención de evolución a una EM (tabla 3).

**Tabla 3. Evidencias científicas sobre el tratamiento con interferón en neuritis óptica aislada**

- El efecto beneficioso es menos llamativo que en otras formas de síndrome neurológico aislado.
- El efecto no es mayor que el observado con megadosis de esteroides endovenosa (ONTT) los primeros dos años.
- Los efectos secundarios son frecuentes.
- El coste es elevado.
- No se ha demostrado un efecto beneficioso sustancial sobre el grado de discapacidad.

ONTT: Optic Neuritis Treatment Trial.

### Recuperación visual

- A raíz de los resultados del ONTT, sabemos que ninguna fórmula de tratamiento supera a la historia natural de la enfermedad. La mayoría de los pacientes recuperan de forma espontánea niveles buenos de visión.

- A los 15 años de seguimiento, el 90% tiene una AV superior a 0,5 y sólo un 3% tendrán una AV <0,1.

- La terapia con megadosis de esteroides vía endovenosa acelera dicha recuperación, pero este efecto beneficioso se pierde progresivamente a partir del primer mes.

*El uso de corticoides orales (mg/kg) en neuritis óptica típica está contraindicado ya que aumenta el riesgo de recurrencias ipsi y contralaterales.*

- Tampoco se objetiva ninguna diferencia significativa en el grado de deterioro neurológico.

### Reducir la conversión a EM

Entre la segunda y cuarta décadas de vida, la EM es la causa conocida más frecuente de neuritis óptica. De hecho existe una fuerte asociación entre ambas entidades. Cuando se produce un brote de neuritis óptica aproximadamente un tercio ya tienen el diagnóstico de EM; y como ya ha sido mencionado la mitad de las formas aisladas serán diagnosticados de EM tras 15 años de seguimiento.

Hace unos años se abría una puerta de esperanza en este sentido ya que en dos ensayos clínicos, el uso de interferón beta en administración intramuscular (*CHAMPS - Controlled High-Risk Subjects Avonex Multiple Sclerosis Prevention Study*) o subcutánea (*ETOMS - Early Treatment of Multiple Sclerosis*) en pacientes con un **brote monosintomático** (síndrome neurológico aislado) y **alto riesgo** de conversión a EM (evidencias de desmielinización subclínica en RM) reducía el riesgo de evolución a EM de forma significativa tras 2 años de seguimiento. Es imperativo recordar que un efecto protector similar se publicó en el ONTT para la megadosis de esteroides endovenosa, efecto que desaparecía al prolongar el seguimiento más allá de los 2 años.

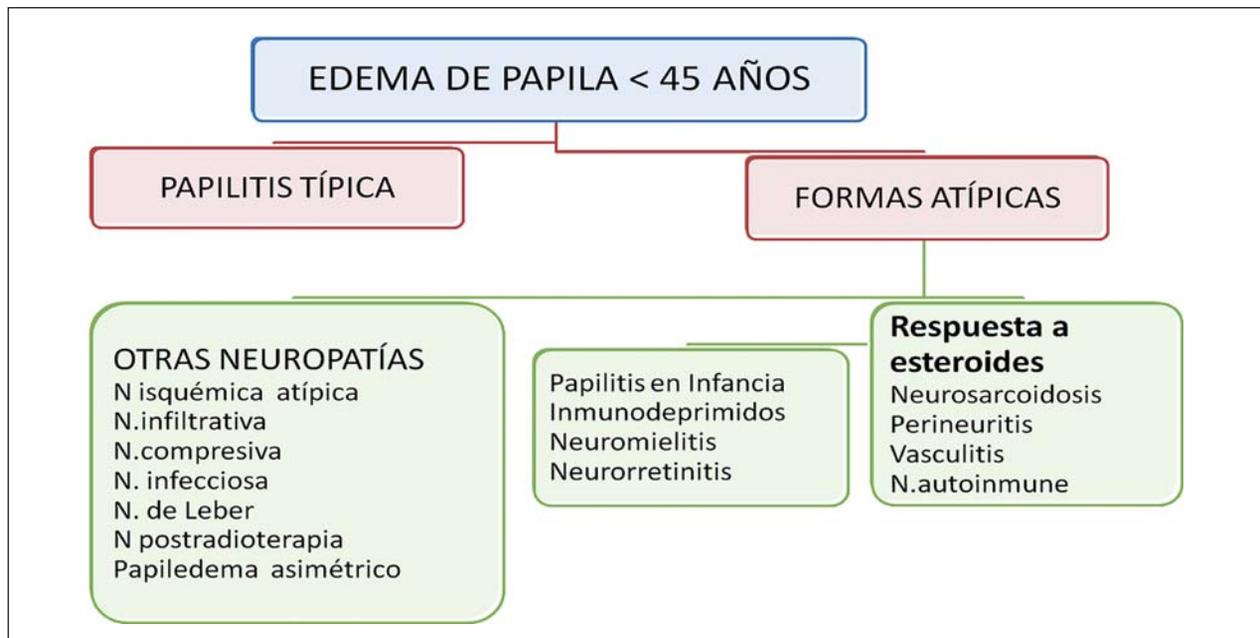
Ensayos clínicos posteriores comparando pacientes tratados de modo precoz con interferón frente a aquellos que comienzan con el interferón de forma demorada, encuentran cambios significativos en la progresión de la discapacidad, pero el beneficio del tratamiento precoz es modesto y clínicamente poco relevante. Además, el beneficio es mayor cuando el número de lesiones en RM es elevado (>9) y en casos multifocales; por lo que no es extrapolable a formas aisladas de neuritis óptica.

*En neuritis óptica típica, con los conocimientos actuales, tanto la abstención terapéutica como el tratamiento con megadosis de esteroides IV con o sin interferón en presencia de lesiones en RM son actitudes justificables.*

### NEURITIS ÓPTICA ATÍPICA

El abordaje diagnóstico es más complejo y es fundamental de cara a un tratamiento correcto. Para simplificar nos basaremos en el contexto clínico, y diferenciaremos la neuromielitis óptica, la papilitis de la infancia, así como las neuritis que se producen en el paciente inmunodeprimido y la neurorretinitis.

Diversas vasculitis, la neuritis óptica autoinmune, la perineuritis y la sarcoidosis pueden debutar como



Algoritmo 3.

una papilitis óptica que responde de forma inmediata a los esteroides.

Hay una serie de neuropatías de diversa índole (infecciosas, isquémicas, compresivas, infiltrativas...) que pueden simular una neuritis óptica. Trataremos en este apartado aquellas entidades que pueden provocar edema de papila y que tienen predilección por los jóvenes, abordando el resto de entidades en el apartado de edema unilateral a cualquier edad (algoritmo 3).

### Neuromielitis óptica (síndrome de Devic)

Es una enfermedad desmielinizante de origen autoinmune, definida clásicamente como la concurrencia de *neuritis óptica* y *mielitis transversa*. Los pacientes sufren episodios de neuritis óptica (tanto anterior como retrobulbar), mielitis o ambas, en porcentajes variables según sea el curso de la enfermedad monofásico o recurrente.

**Tabla 4. Criterios diagnósticos de neuromielitis óptica**

- Neuritis óptica + Mielitis transversa (pueden darse por separado con un intervalo variable de tiempo).
- Al menos 2 de los 3 signos:
  - RM: Lesión medular contigua  $\geq 3$  segmentos.
  - RM cerebral: No hallazgos de EM.
  - NMO-IgG seropositivos (AQP4).

AQP4: acuoporina 4.

**En la neuromielitis óptica los brotes de neuritis óptica tienen características atípicas, ya que suelen asociar un déficit visual grave con baja probabilidad de recuperación visual.**

Desde la identificación de los auto-anticuerpos IgG-NMO altamente específicos de la enfermedad (relacionados con la hemostasia acuosa e integridad de la barrera hemato-cerebral), el espectro clínico de esta entidad se ha ampliado sustancialmente. La tabla 4 muestra los criterios diagnósticos para esta enfermedad. La presencia de al menos dos de estos tres signos tiene una sensibilidad y especificidad diagnóstica superior al 90%.

La neuromielitis óptica puede ocurrir en pacientes con criterios clínicos de lupus eritematoso sistémico o síndrome de Sjögren o simplemente con anticuerpos anti SSA o ANA positivos.

En esta entidad, al igual que en la neuritis óptica y en la EM hay una correlación entre el adelgazamiento de la CFNR objetivable mediante OCT, AV, sensibilidad al contraste, perimetría y grado de discapacidad. Sin embargo, el pronóstico visual es peor y la pérdida de CFNR es significativamente mayor.

Algunos autores han sugerido que pérdidas superiores a 15 micras en el espesor promedio de la CFNR tras un episodio de neuritis óptica podrían ser un dato de sospecha de esta entidad.

La terapia en esta entidad es fundamental y debe ser agresiva, recomendándose esteroides vía endove-



Fig. 19: Izquierda. Papilitis OS asociada a coriorretinitis por toxoplasmosis, con zona de actividad sobre foco cicatricial antiguo, arteritis nodular (placas de Kyrieleis) y focos miliars múltiples. Derecha. Aspecto a los 6 meses del tratamiento con AV = 1.

nosa en las fases agudas, seguido de plasmaféresis y terapia inmunosupresora para prevenir las recurrencias. Recientemente se ha constatado mediante OCT que el tratamiento precoz con esteroides reduce el daño anatómico residual.

**Se ha descrito que hasta un 14% de pacientes con RM craneal normal y brotes recurrentes de neuritis óptica, podrían presentar una variante de neuromielitis, por lo que en éstos estaría indicada la determinación de anticuerpos anti-NMO.**

### Neuritis óptica en infancia

En niños es más común la afectación *bilateral* (casi el 50%) que en adultos, así como la existencia de edema papilar.

Las neuritis ópticas pueden tener origen inflamatorio o infeccioso. La neuritis óptica puede ocurrir una a tres semanas después de una infección viral o en menor medida, bacteriana. Más raras son las neuritis tras vacunación. Al igual que en los adultos, la presencia de lesiones desmielinizantes en RM incrementa el riesgo de evolución a EM de estos pacientes.

**En las neuritis ópticas infantiles es importante descartar otras neuropatías, por lo que es aconsejable solicitar una RM cerebral, un estudio de senos y de órbita; así como en ocasiones una punción lumbar.**

### Neuropatía óptica en pacientes inmunocomprometidos

El espectro clínico de neuropatías con edema papilar en pacientes inmunodeprimidos es muy amplio (papilitis, perineuritis, neurorretinitis, papiledema).

Hasta un 7% de pacientes VIH (virus de la inmunodeficiencia humana) positivos con síntomas neurológicos por toxoplasmosis cerebral, meningitis criptocócica o tuberculosa presentan papilitis (figs. 19 y 20). El propio virus puede causar una neuropatía óptica primaria que suele ser anterior en dos de cada tres casos.

En la infección por toxoplasmosis, la presencia de un foco de coriorretinitis cicatricial asociada al foco de reactivación o al edema papilar ayuda al diagnóstico (fig. 19).

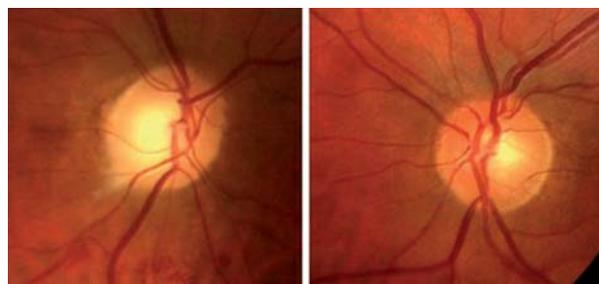


Fig. 20: Neuritis OD en paciente VIH con tuberculosis resuelta tras antibiototerapia específica, con aumento de excavación papilar, palidez del anillo neurorretiniano y gliosis residual inferior.

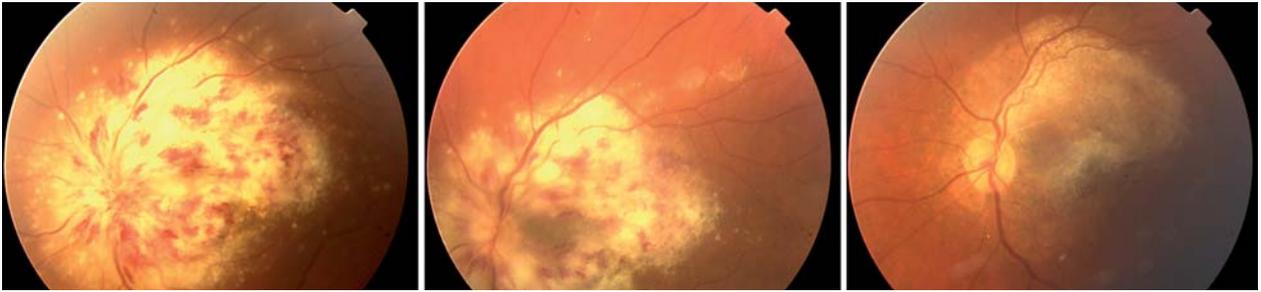


Fig. 21: Retinitis peripapilar por CMV en un paciente que recibía tratamiento inmunomodulador tras un trasplante de células madre. Izquierda: Aspecto en el momento diagnóstico con una retinitis hemorrágica-necrotizante que engloba la papila. Centro: Al mes de terapia anti-CMV con valganciclovir. Derecha: A los 3 meses con alteración macular severa. Éxito a los 3 meses.

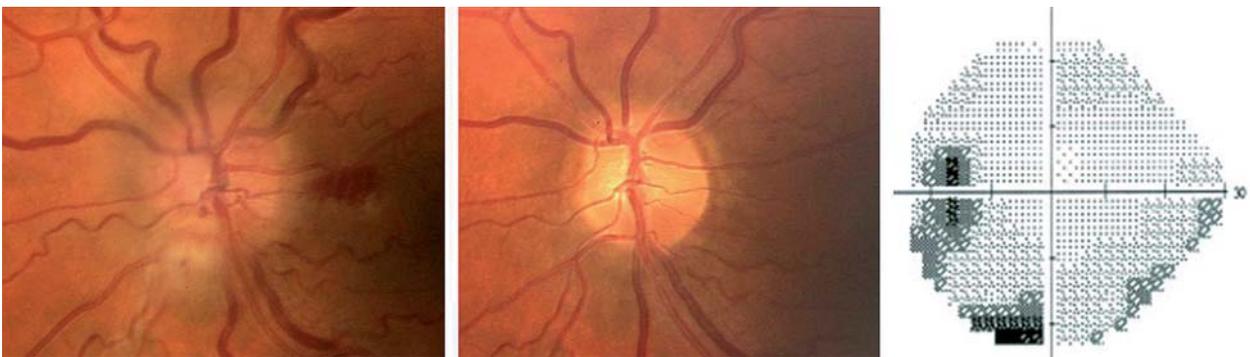


Fig. 22: Izquierda: Papilitis en paciente HIV tratado con interferón alfa por hepatitis C. Todos los exámenes fueron negativos y el cuadro cedió al retirar el interferón (centro), con defecto residual inferior en perimetría (derecha).

En estos pacientes, la tasa de infección por citomegalovirus (CMV) y otros gérmenes oportunistas se ha reducido de forma considerable gracias a la terapia HAART (terapia antiretroviral de alta actividad).

En la actualidad están apareciendo nuevos casos de CMV en pacientes con leucemia recibiendo aloinjertos de células madre y tratamiento inmunomodulador (anticuerpo monoclonal antiCD52). Entre un 15-30% de los casos tiene alguna forma de retinitis (fig. 21).

En la *retinitis por CMV peripapilar*, la AV puede estar preservada inicialmente, el diagnóstico es más sencillo (retinitis típicamente necrotizante-hemorrágica) y el pronóstico es mejor. Sin embargo, la *papilitis por CMV aislada* tiene un pronóstico visual nefasto y asocia una mortalidad elevada. El tratamiento será el específico del germen causante.

Se han descrito casos aislados en relación con la terapia con interferón alfa (fig. 22).

**En pacientes INMUNODEPRIMIDOS además de pruebas de neuroimagen y punción lumbar se debe solicitar serología para descartar infecciones oportunistas como CMV, toxoplasmosis, sífilis, herpes zoster, criptococo, hepatitis, neumocystis y tuberculosis.**

### Neurorretinitis

En esta entidad confluyen una pérdida aguda de visión con edema de disco y un edema macular con exudados lipídicos en el polo posterior. Habitualmente de naturaleza infecciosa y más comúnmente en relación con la enfermedad por arañazo de gato (fig. 23). A diferencia de la neuritis óptica no existe riesgo de evolución a EM.

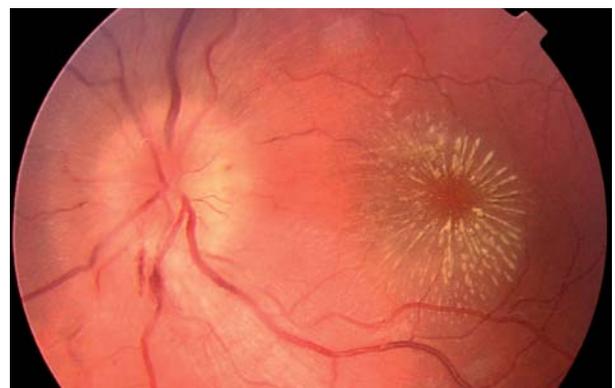


Fig. 23: Neurorretinitis OS secundaria a infección por Bartonella Henselae. Aspecto del fondo característico con edema papilar y estrella macular completa.



Fig. 24: Granuloma papilar inferior en paciente con sarcoidosis, que se resolvió con tratamiento esteroideo.

El protocolo diagnóstico incluye anamnesis dirigida (antecedente de contacto con animales, arañazo, ingesta de alimentos crudos, búsqueda de rash cutáneo, ...), y serología para bartonella, sífilis, toxoplasmosis, tuberculosis, VIH, enfermedad de Lyme y hepatitis.

En los casos producidos por Bartonella, el tratamiento antibiótico es obligado en pacientes inmunodeprimidos, siendo controvertido su uso en inmunocompetentes.

### Papilitis esteroide-dependiente

#### Neurosarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria granulomatosa típica de adultos jóvenes y más frecuente en la población afro-americana. La neuropatía óptica es la manifestación neurooftalmológica más frecuente, con edema de papila en la mayoría de los casos, que puede obedecer a distintos mecanismos (fig. 24) (tabla 5).

La neuritis óptica asociada a sarcoidosis puede solaparse clínicamente con la neuritis desmielinizante, pudiendo cursar de forma aguda, con dolor y defectos inespecíficos en el campo visual. En algo más de la mitad de los casos hay signos de inflamación orbitaria u ocular asociados.

**Tabla 5. Mecanismos del edema papilar en la neurosarcoidosis**

- Papilitis.
- Uveítis posterior.
- Infiltración granulomatosa del disco o del nervio óptico.
- Aumento de la presión intracraneal.

Datos clínicos de sospecha son una magnífica respuesta al tratamiento esteroideo y la presencia de otras manifestaciones oculares o sistémicas asociadas (periflebitis de retina, uveítis, dacrioadenitis, parálisis facial, artritis, afectación pulmonar ...).

Pruebas complementarias útiles para el diagnóstico son la radiografía de tórax, gammagrafía ósea, RM, determinación de enzima convertidora de angiotensina (ECA) y calcemia.

La papilitis por sarcoidosis puede ser la primera manifestación de la enfermedad, de modo que una radiografía de tórax normal no excluye el diagnóstico. Del mismo modo, parece que la ECA puede ser positiva sólo en un tercio de los casos de neurosarcoidosis.

**Cuando la neuropatía óptica es la forma de presentación de la enfermedad, la confirmación definitiva de sarcoidosis se hará mediante biopsia tisular (granulomas no caseificantes en conjuntiva, glándula lagrimal, bronquios...).**

#### Neuritis óptica autoinmune

En esta entidad existe evidencia serológica de vasculitis autoinmune y dependencia del tratamiento con corticoides, estando ligada a la presencia de diversos autoanticuerpos. Aunque la respuesta a los corticoides es buena, suele ser preciso terapia de mantenimiento para evitar recidivas.

A diferencia de otras vasculitis no hay manifestaciones sistémicas y la RM es normal. Ya que es muy raro el edema papilar, se ampliará en el capítulo 3.

#### Perineuritis y Vasculitis

Se discuten en el apartado 2B-3 de este capítulo.

#### Otras neuropatías ópticas

Aquí sólo incluimos aquéllas que tienen predilección por niños o jóvenes, tratando el resto en otros apartados.

#### Infiltración leucémica del nervio óptico

El nervio óptico puede sufrir infiltración leucémica en torno al 10% de casos, sobre todo en las variantes blásticas agudas. La pérdida visual suele ser severa e irreversible, pueden existir otros signos de retinopatía leucémica (hemorragias o telangiectasias) y suele asociar daño del sistema nervioso central (SNC) y médula (fig. 25).

Otros mecanismos distintos del infiltrativo para el edema papilar son la hipertensión intracraneal secundaria a fármacos (ciclosporina o ácido transretinoico), y las infecciones oportunistas.

Puesto que puede tratarse del primer signo de recaída, ante todo niño con antecedente de leucemia está indicado además de la RM, solicitar un hemograma, una punción lumbar con estudio citológico y estudio de médula ósea.

**Una papilitis en el contexto de un paciente con leucemia es una emergencia clínica, porque la afectación ocular se asocia con daño en el SNC, menor supervivencia y alto riesgo de pérdida de visión irreversible.**

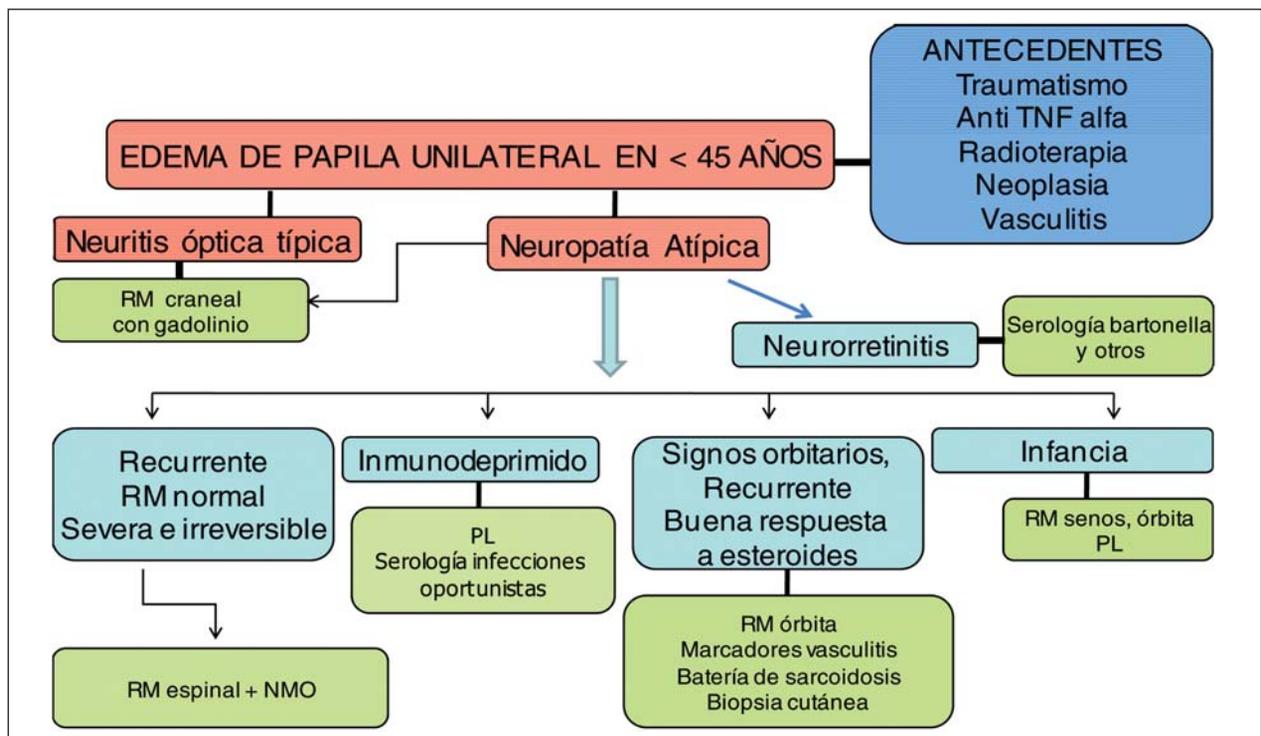


Fig. 25: Neuropatía óptica infiltrativa OS por leucemia con infiltrado central blanquecino e importante componente hemorrágico.

### Neuropatía óptica por glioma óptico

Los gliomas son la neoplasia más frecuente del nervio óptico y la mayoría se diagnostican en menores de 20 años. Hasta la mitad de los casos ocurren en niños con neurofibromatosis tipo 1. Habitualmente los gliomas presentan cierto grado de atrofia papilar, pero en los más próximos al globo ocular puede haber edema de papila.

El diagnóstico de sospecha se produce por el contexto clínico (neurofibromatosis, síntomas orbitarios asociados) y se confirma mediante las pruebas de neuroimagen (capítulo 7).



Algoritmo 4: Algoritmo diagnóstico del edema de papila monocular en menores de 45 años (RM: resonancia magnética; PL: punción lumbar; NMO: neuromielitis óptica).

## 2B-2. Edema de disco monocular en mayores de 45 años

G. Rebolleda, I. Contreras, F. J. Muñoz-Negrete, S. Noval, R. Fernández-Buenaga, M. Pérez-López

La causa más frecuente de edema de papila unilateral en pacientes mayores de 45 años es la *neuropatía óptica isquémica anterior* (NOIA) que se produce por una isquemia aguda en la circulación del disco óptico (arterias ciliares posteriores). El grado de daño dependerá de la severidad y duración de dicha isquemia.

La NOIA se clasifica según su etiología en arterítica (NOIA-A) y no arterítica (NOIA-NA), siendo ésta última mucho más frecuente.

En función del modo de presentación podemos diferenciar la NOIA clásica o típica de la atípica (menos común) y de más complejo diagnóstico.

La variante de neuropatía óptica isquémica sin edema de papila (NOI posterior), se aborda en el capítulo 3.

### NOIA TÍPICA vs ATÍPICA

La patogenia de la NOIA-NA se ha vinculado con una hipoperfusión transitoria de la cabeza del

nervio óptico. Aunque suele presentarse en pacientes mayores de 45 años, se estima que el 10% ocurren en pacientes de menor edad, de modo que ninguna edad inmuniza contra esta patología.

Diferenciaremos dos formas de presentación con abordajes diagnósticos diferentes, la variante típica y la atípica (tabla 6).

En la forma típica se produce una pérdida de visión brusca, monocular e indolora con un DPAR ipsilateral, normalmente al despertarse. Sin embargo, hasta un 12% de los pacientes con NOIA-NA pueden referir dolor asociado a la pérdida de visión. Es tan característica la presencia de factores de riesgo (tabla 8), que la ausencia de los mismos se considera atípica.

Aunque la afectación del ojo adelfo tras un tiempo de latencia variable es relativamente común (25% a los 3 años), la presentación bilateral simultánea es atípica, estando relacionada habitualmente con un cuadro de anemia y/o hipotensión arterial severo (ver NOIA peri-operatoria).

Tabla 6. Rasgos diferenciales entre la NOIA típica y la NOIA atípica

	NOIA TÍPICA	ATÍPICA
<b>Pérdida de visión</b>	Monocular	Binocular simultánea
<b>Pérdidas transitorias de visión previas</b>	No	+/-
<b>Edad</b>	> 45 años	Cualquiera
<b>Comienzo</b>	Brusco	Insidioso
<b>Factores de riesgo</b>	Sí	No
<b>Papila de «riesgo» ojo adelfo</b>	Sí	No
<b>Progresión o edema &gt;2-3 meses</b>	No	Sí
<b>DPAR*</b>	Sí	Sí
<b>Recurrencia ipsilateral</b>	Rara	+/-
<b>Inflamación/oclusión vascular</b>	No	+/-

\* El DPAR puede estar ausente si existe neuropatía en el ojo adelfo.

*La edad de presentación, la ausencia de dolor y la menor tendencia a la recuperación espontánea, así como determinados signos fundoscópicos asociados (hemorragias y edema altitudinal o sectorial papilar y atenuación arteriolar) ayudan a diferenciar la NOIA de la neuritis óptica anterior o papilitis.*

### NOIA TÍPICA

#### Características clínicas

El paciente refiere una pérdida brusca de visión o de campo visual monocular habitualmente indolora,

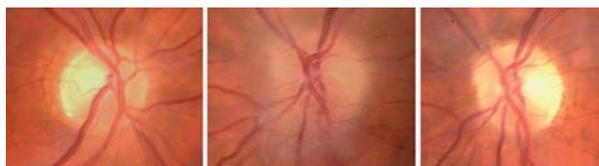


Fig. 26: NOIA bilateral secuencial. Izquierda: Atrofia OD tras NOIA-NA típica. Centro: NOIA típica aguda en el ojo adelfo 1 año después. Derecha: Palidez temporal papilar OS 3 meses después de la fase aguda.

al despertar, acompañada de DPAR ipsilateral, edema de papila y algún factor de riesgo sistémico u ocular.

**La presencia de edema de disco y DPAR ipsilateral son características imprescindibles para el diagnóstico de la NOIA unilateral tanto típica como atípica.**

En el momento agudo, la agudeza visual puede variar entre la normalidad y la pérdida de percepción luminosa, siendo superior a 20/30 en aproximadamente la mitad de los pacientes.

**Una agudeza visual normal en la fase aguda no excluye el diagnóstico de NOIA.**

### Rasgos fundoscópicos

En el examen del fondo de ojo se observa un edema papilar que puede ser difuso o predominar en un sector de la cabeza del nervio óptico (*edema sectorial o altitudinal*), siendo frecuente la presencia de hemorragias peri o epipapilares. El ojo adelfo suele presentar una excavación pequeña o ausente «disco de riesgo», por apelsonamiento de las fibras nerviosas (fig. 27). El hallazgo de una papila excavada en el ojo adelfo no es característico de esta entidad.



Fig. 27: Superior: NOIA OD con edema papilar difuso, hemorragias epi y peripapilares, y «disco óptico de riesgo» característico en OS. Inferior: Palidez difusa OD a los 2 meses de seguimiento.

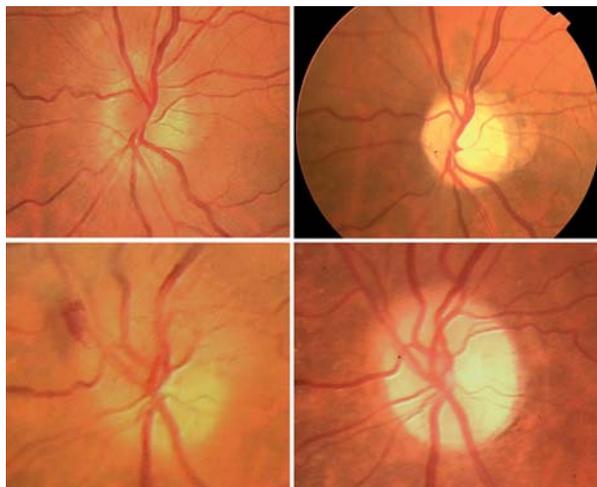


Fig. 28: Imagen superior: NOIA-NA OS aguda típica con edema papilar difuso, que evoluciona a la atrofia con palidez difusa leve 3 meses después del episodio agudo. Imagen inferior: NOIA-NA típica OS con edema sectorial en fase aguda y palidez difusa y severa a partir del tercer mes.

El edema de papila ya sea difuso o sectorial se va resolviendo de forma gradual, para dar paso a la atrofia secundaria papilar en 2 ó 3 meses, (figs. 26, 27, 28 y 29).

### Exploraciones complementarias

#### Perimetría

No existe un defecto perimétrico patognomónico de esta entidad, siendo el más frecuente el defecto

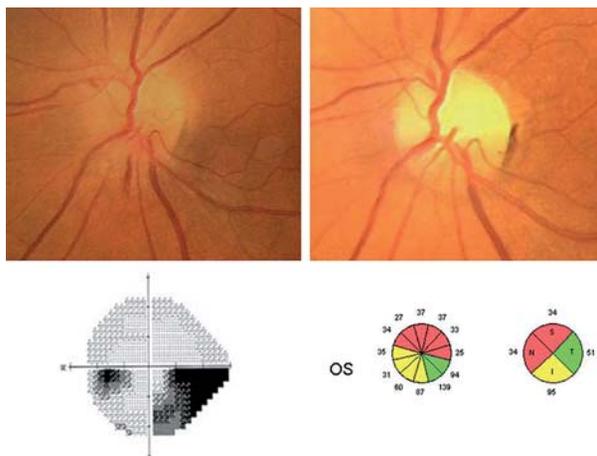


Fig. 29: NOIA típica OS que evoluciona a palidez altitudinal superior con un defecto campimétrico ínfero-nasal característico y adelgazamiento de la CFNR mas acusado en la zona superior (OCT, imagen inferior).

arqueado infero-nasal, seguido del altitudinal inferior (figs. 29 y 32). También es posible la aparición de un defecto altitudinal superior, escotomas centrales o de pérdidas difusas intensas, solapándose de este modo con otras neuropatías.

**Los hallazgos perimétricos en la NOIA son inespecíficos y no permiten de manera aislada orientar el diagnóstico. El respeto del meridiano vertical no es característico de esta entidad y si está presente nos obliga a descartar mediante neuroimagen otras patologías que comprometan las vías ópticas.**

La visión y la perimetría pueden mejorar de forma espontánea en el 40% de los pacientes, sin cambios significativos después de los 6 primeros meses.

**Tomografía de coherencia óptica**

El edema papilar se puede evaluar y cuantificar mediante OCT dónde se objetiva el engrosamiento de la CFNR peripapilar (fig. 30).

La intensidad del engrosamiento de la CFNR tiene un valor pronóstico limitado, ya que el grosor en fase aguda no se correlaciona ni con el grado de adelgazamiento posterior, ni con parámetros funcionales como la agudeza visual o el defecto campimétrico.

En fase aguda, los valores del grosor de la CFNR obtenidos con las nuevas generaciones de OCT (OCT-Cirrus de dominio espectral) suelen arrojar valores superiores a la OCT convencional (OCT Stratus), por lo que no son intercambiables (fig. 31).

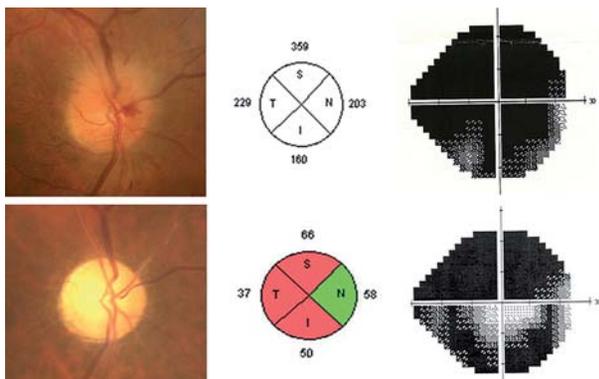


Fig. 30: Evolución funduscópica, perimétrica y por OCT de NOIA-NA. Imagen superior: NOIA OD con edema sectorial superior. En la OCT se objetiva un engrosamiento significativo de la CFNR en el OD. Imagen inferior: Atrofia secundaria difusa con importante déficit visual y perimétrico, así como adelgazamiento severo de la CFNR que incluye el cuadrante temporal.

La OCT nos permite cuantificar la pérdida de células ganglionares tras la resolución del edema, no siendo común la progresión más allá del sexto mes. El porcentaje de adelgazamiento respecto al ojo adelfo es aproximadamente del 40% a los 3 meses del episodio, siendo más acusado en el cuadrante superior, en concordancia con la mayor frecuencia de defectos en el hemicampo inferior (figs. 29 y 32).

Al igual que en la atrofia óptica asociada a glaucoma, neuritis óptica y neuropatía por drusas de nervio óptico, los valores obtenidos con la OCT de dominio espectral y temporal no son intercambiables; arrojando el OCT Stratus valores superiores a Cirrus.

La pérdida de visión se relaciona con el grado de adelgazamiento del haz papilo-macular y por lo tanto con el respeto o no del cuadrante temporal. (figs. 30, 32 y 33).

**El respeto del cuadrante temporal en OCT tras una NOIA se puede considerar un marcador de visión central preservada**

La zona de adelgazamiento de la CFNR suele corresponderse topográficamente con la zona de palidez observada a nivel papilar y con el defecto perimétrico (figs. 29, 30, 32 y 33).

En pacientes con pobre recuperación visual también se produce una reducción significativa en el espesor macular, más pronunciada en los segmentos maculares nasales y superiores internos, en concordancia con el déficit perimétrico más común inferior.

La pérdida de fibras nerviosas en la NOIA-NA condiciona un aumento de la excavación papilar que ha podido demostrarse mediante OCT (fig. 34), pero

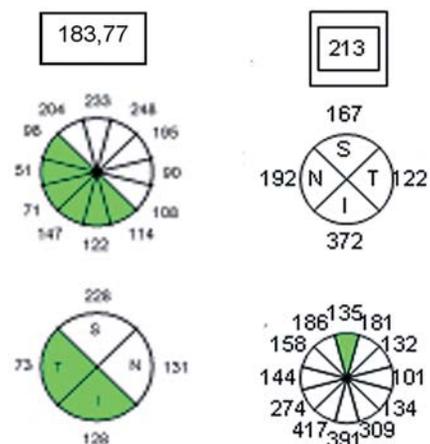


Fig. 31: OCT Stratus (imagen izqda) y Cirrus (imagen dcha) de NOIA aguda OS, con engrosamiento más acusado con este último (213 μ vs 183,77 μ).



Fig. 32: Izquierda: NOIA aguda OS en varón de 78 años. Centro: Palidez temporal a los 2 meses. Derecha: Adelgazamiento significativo superotemporal en OCT (AV: conteo de dedos).

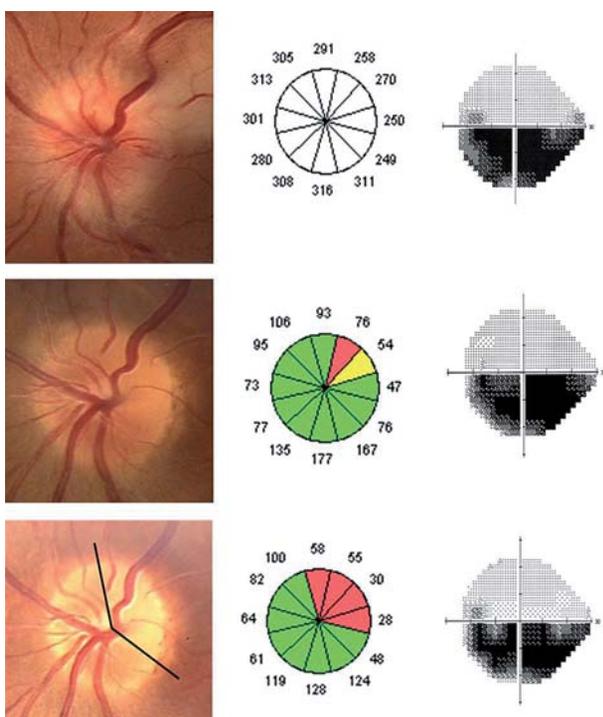


Fig. 33: Evolución de NOIA OS en fase aguda (superior), al mes y medio (centro) y a los 6 meses (inferior), donde se objetiva un adelgazamiento significativo de la CFNR a nivel temporal superior, en concordancia con la palidez papilar en la misma zona y el defecto perimétrico altitudinal inferior correspondiente.

al ser poco llamativa pasa clínicamente desapercibida, a diferencia de la NOIA arterítica, donde el aumento de la excavación es característico.

### NOIA ARTERÍTICA vs NO ARTERÍTICA

La forma arterítica se produce en el contexto de la arteritis de células gigantes (ACG), vasculitis sistémica que afecta a los vasos que nutren el nervio óptico. Representa una urgencia oftalmológica, de modo que el diagnóstico precoz es imprescindible para evitar el riesgo potencial de ceguera bilateral.

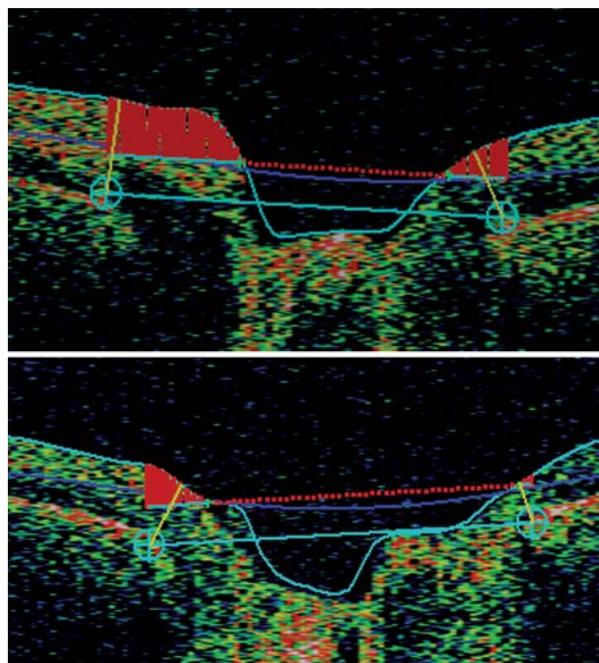


Fig. 34: Imagen superior. OCT de disco óptico OS 8 meses antes de la NOIA. Imagen inferior: OCT de disco un año después de la NOIA-NA. Se ha producido un incremento de la excavación papilar que pasa de 0,431 a 0,79.

Esta entidad aparece después de los 55 años, y presenta una serie de rasgos clínicos que nos pueden orientar en el diagnóstico (tabla 7).

Es fundamental una anamnesis dirigida para evaluar si hay otras manifestaciones sistémicas de la enfermedad (cefalea de reciente instauración, claudicación mandibular, dolor a la palpación del cuero cabelludo, dolor cervical, pérdida de peso, fiebre o anemia).

**La ausencia de sintomatología sistémica no excluye el diagnóstico de NOIA-A ya que en un 20% de los casos, la NOIA puede ser la forma de debut (forma oculta).**

A diferencia de la NOIA-NA es común la aparición de una excavación adquirida no glaucomatosa al resolverse el edema (fig. 35). Un rasgo diferencial

Tabla 7. Signos clínicos sugestivos de NOIA-A

- Sintomatología general (claudicación mandibular, dolor cervical...).
- Episodios premonitorios de amaurosis fugax (15%) o diplopía.
- Pérdida de visión severa.
- Edema de papila pálido de color blanco yeso.
- Oclusión de las arterias ciliarretinianas.

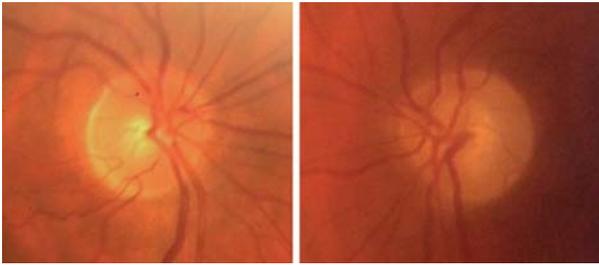


Fig. 35: Aumento de la excavación papilar OS tras NOIA en ACG, con palidez asociada del ANR. El ojo adelfo (OD) no presenta el aspecto de «disco de riesgo» típico de la forma no arterítica.

con el glaucoma es que la excavación de la NOIA-NA no se acompaña de atrofia peripapilar (indicativa de un proceso crónico).

## DIAGNÓSTICO EN NOIA TÍPICA

**Ante una NOIA en un paciente >55 años, lo primero que se debe hacer es descartar la presencia de una ACG. En ninguna enfermedad la profilaxis de la ceguera está tan vinculada con el diagnóstico y el tratamiento precoz.**

- En todos los casos se determinarán los reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular –VSG– y proteína C reactiva –PCR–) así como el nivel de plaquetas en sangre, ya que es común la trombocitosis (especificidad 97%).

**La elevación de la PCR constituye un parámetro más específico que la VSG, alcanzando la combinación de VSG y PCR la mejor sensibilidad (99%) y especificidad (97%) para el diagnóstico de ACG.**

- Si los parámetros de laboratorio indican sospecha de ACG se debe instaurar tratamiento inmediato con corticoides sistémicos y realizar una biopsia de la arteria temporal ipsilateral a la NOIA.
  - Aunque no conviene demorarla, el tratamiento con esteroides no interfiere con el resultado de la biopsia al menos durante las 2 primeras semanas.
  - Es controvertido realizar una biopsia de la arteria temporal contralateral cuando la biopsia ipsilateral resulta negativa, ya que la rentabilidad diagnóstica de esta segunda biopsia es muy baja (<1%).

**Cuando la sospecha clínica es elevada y los reactantes de fase aguda positivos, no se debe esperar al resultado de la biopsia para comenzar el tratamiento de una NOIA-A.**

- Cuando hay una sospecha firme de ACG (episodios previos de amaurosis fugax, edema papilar color blanco yeso u oclusión ciliarretiniana asociada), debe prevalecer el criterio del neuro-oftalmólogo a la hora de instaurar tratamiento, ya que se han descrito falsos negativos tanto en los valores de la VSG, como en la biopsia de la arteria temporal.

- El diagnóstico de la NOIA típica es eminentemente clínico y no son precisas exploraciones adicionales una vez descartada la asociación con la ACG.

- El paciente debe ser observado para confirmar la resolución del edema de papila, que se produce aproximadamente entre las 6 semanas y los 3 meses del episodio de NOIA-NA, momento en el que el diagnóstico de presunción queda confirmado. Este tiempo es algo más prolongado en pacientes con diabetes y en pacientes que toman amiodarona.

- Si transcurrido este periodo el edema de disco persiste habrá que solicitar una prueba de imagen orbitaria y craneal para descartar patología infiltrativa o compresiva a dicho nivel.

**Ante una NOIA-NA típica no son precisas exploraciones complementarias una vez descartada la variante arterítica, y siempre que el edema se resuelva a los 2-3 meses.**

## TRATAMIENTO DE LA NOIA

### NOIA no arterítica

Recientemente Hayreh ha sugerido que el tratamiento con esteroides orales en pauta descendente mejora el pronóstico visual de estos pacientes. Sin embargo, la naturaleza retrospectiva del estudio, así como la distribución desigual de los factores de riesgo que eran más acusados en el grupo no tratado limitan la fiabilidad de los resultados. Además en un estudio prospectivo propio comparando la eficacia de esta pauta terapéutica con la historia natural de la enfermedad no hemos podido demostrar una eficacia significativa respecto a la historia natural de la enfermedad y sí un número mayor de efectos secundarios asociados al tratamiento esteroideo.

Tampoco disponemos de ninguna terapia para prevenir la aparición de un nuevo episodio de NOIA-NA en el ojo adelfo.

**Aunque se han utilizado múltiples terapias para la NOIA-NA no existe ninguna evidencia científica actual clase I sobre la utilidad de ninguna de ellas.**

En esta entidad el control de los factores de riesgo (tabla 8) es fundamental con el fin de reducir el riesgo de un nuevo episodio en el ojo adelfo, enfatizando el riesgo de un tratamiento excesivo de la hipertensión arterial, sobre todo en administración nocturna (en este sentido podría ser recomendable modificar la pauta del tratamiento antihipertensivo a administración matinal). Asimismo se evitarán los fármacos y sustancias que asocian de forma colateral hipotensión nocturna (sedantes, analgésicos, alcohol, alfa 1 bloqueantes, fármacos para la disfunción eréctil...).

**Tabla 8. Factores de riesgo de NOIA**

#### Sistémicos

- Hipertensión arterial (HTA) y arterioesclerosis
- Hipotensión arterial nocturna
- Diabetes
- Hiperlipidemia en jóvenes
- Apnea del sueño
- Hemorragias masivas, recurrentes
- Vasculitis
- Trombofilia

#### Oculares

- Disco de riesgo
- Drusas del nervio óptico

### NOIA arterítica

Ante la sospecha de la variante arterítica el tratamiento con corticoides es imperativo y urgente, revisando la necesidad de continuar con el mismo en función del resultado de la biopsia de la arteria temporal.

Es controvertido si optar por tratamiento con esteroides por vía oral a dosis altas o megadosis por vía endovenosa (1 gramo diario de metil-prednisolona), existiendo algunas características que podrían hacer recomendable la utilización de esta última vía de administración:

- Pérdida severa y brusca de visión (NPL).
- Ceguera o pérdida de visión severa contralateral.
- Pérdida de visión tras administración de corticoides orales.
- Amaurosis fugax en un paciente con ACG.

**El tratamiento con corticoides a dosis altas es obligado y urgente en al NOIA-A y tiene un papel esencialmente preventivo no curativo.**

El tratamiento debe prolongarse durante años, con la dosis de mantenimiento más baja posible para mantener los reactantes de fase aguda dentro de valores normales.

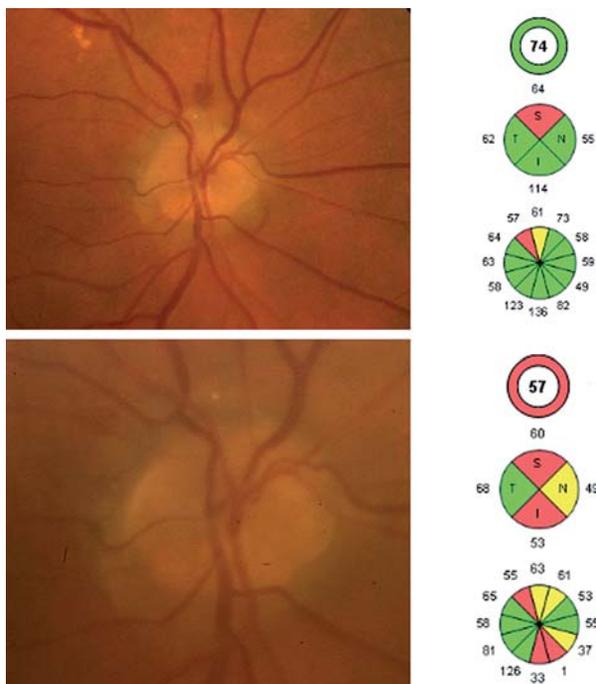


Fig. 36: Paciente con drusas del nervio óptico y hallazgo casual de hemorragia de disco. En esta situación (pseudopedema) puede ser complejo diferenciar la borrosidad papilar de un edema papilar real (imagen superior). Además no es excepcional que tras la hemorragia el daño previo se agrave (imagen inferior), condicionando un mayor adelgazamiento de la CFNR a los 6 meses tras reabsorción de la hemorragia (el espesor global se reduce de 74 a 57 micras).

**Ante la sospecha clínica firme de una ACG se debe instaurar tratamiento, ya que se han descrito falsos negativos tanto en los parámetros bioquímicos como en la biopsia de la arteria temporal. La ausencia o demora de tratamiento puede condicionar en un plazo inferior a la semana la pérdida de visión severa bilateral.**

### NOIA-NA ATÍPICA

Incluiremos aquí diversas formas de NOIA con edema de papila y características diferenciales respecto a la forma clásica, ya sea por la forma de comienzo o progresión, contexto clínico o bilateralidad del cuadro.

### NOIA incipiente o presintomática

Representa la fase pre-sintomática de la NOIA-NA (edema papilar sin alteración de la visión, ni perimétrica) (tabla 9). Progresa a la forma sintomática.

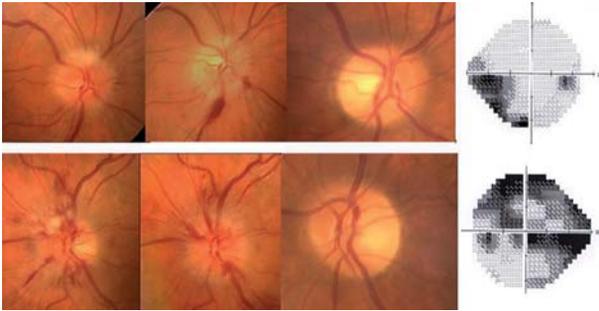


Fig. 37: NOIA-NA más NOIA presintomática. Imagen Superior: NOIA-NA presintomática OD (edema sectorial superior asintomático) con evolución a forma sintomática a las 4 semanas (mayor edema, hemorragias, pérdida de visión y déficit funcional) y a la atrofia posterior con déficit perimétrico inferior. Imagen inferior: NOIA-NA aguda OS del mismo paciente, con reducción progresiva del edema y resolución con palidez papilar y déficit perimétrico difuso.

ca o NOIA típica en el 45% de los casos, ya sea en las primeras semanas (20%) o de forma demorada.

En algo más de la mitad de los casos (55%), existe historia de una NOIA-NA típica en el ojo adelfo, apoyando el diagnóstico (fig. 37).

Respecto al tratamiento de esta entidad, aunque en un primer estudio parecía que los esteroides podrían acelerar la recuperación, en una revisión posterior no se ha podido corroborar dicho efecto.

**Tabla 9. Criterios diagnósticos de la NOIA presintomática o incipiente**

- Edema sectorial o difuso que predomina en un sector papilar.
- No existe pérdida de visión, ni perimétrica.
- No hay otras causas que puedan justificar el edema papilar (origen ocular, hematológico, orbitario o neurológico), siendo por lo tanto un diagnóstico de exclusión.

### Neuropatía óptica hipertensiva

Es una NOIA en el contexto de una hipertensión arterial (HTA) maligna. A diferencia de la forma típica suele ser *bilateral*, la pérdida de visión es más insidiosa y son comunes las alteraciones típicas de la retinopatía hipertensiva (fig. 38).

**En la NOIA asociada a HTA maligna se aconseja una reducción paulatina de la tensión arterial para prevenir complicaciones cardiovasculares graves así como la pérdida completa de la visión.**

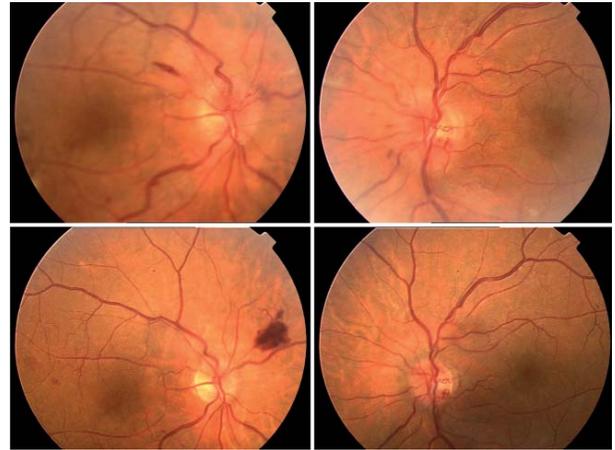


Fig. 38: Imagen superior: Neuropatía óptica hipertensiva bilateral, con resolución paulatina del edema papilar (imagen inferior).

### NOIA en diabetes

Mal denominada por algunos como *papilopatía diabética*, ya que es una variante de NOIA-NA con algunas características clínicas y demográficas diferenciales.

- La duración del edema papilar es más prolongada.
- Es común la afectación bilateral.
- Menos pérdida de visión y perimétrica en fases iniciales (*fase presintomática*), sin diferencias más allá del sexto mes.
- Son característicos los vasos telangiectásicos sobre la superficie del disco en la fase aguda, y son más comunes las hemorragias que en los pacientes con NOIA no diabéticos (fig. 39). A diferencia de los neovasos, no se elevan sobre el plano papilar y desaparecen cuando lo hace el edema.
- Más prevalencia de HTA, isquemia miocárdica y accidentes isquémicos transitorios.

**La presencia de microtelangiectasias epipapilares es un dato característico de la papilopatía diabética.**

### NOIA asociada a fármacos

#### Amiodarona

Aunque la relación causal con este fármaco sigue siendo controvertida, a raíz de una demanda legal, la NOIA fue incluida en el prospecto del medicamento como un efecto potencial indeseable del fármaco. A favor está el hecho de que la prevalencia en pacien-

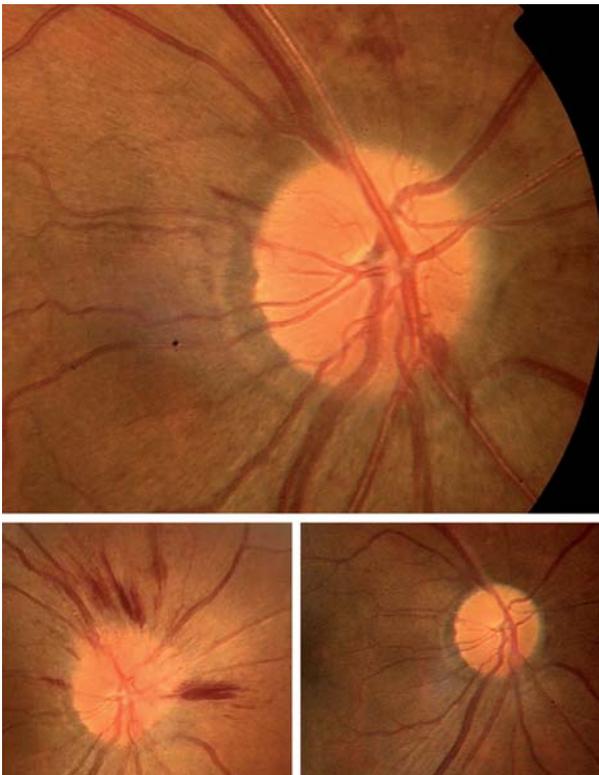


Fig. 39: Imagen superior: Papila de paciente diabético con telangiectasias radiales. Imagen inferior izqda: Aspecto a los 2 meses característico de NOIA clásica con resolución del cuadro 3 meses después (inferior dcha).

tes sometidos a este tratamiento antiarrítmico (1,7%) es superior a la encontrada en pacientes sin este antecedente tóxico. Esta neuropatía óptica presenta ciertas peculiaridades ya que suele tener un debut insidioso, afectación bilateral generalmente simultánea, de progresión lenta y con edema de papila que tiende a estabilizarse durante los meses siguientes a la supresión del fármaco.

**La NOIA asociada a la amiodarona presenta algunos rasgos clínicos ATÍPICOS, ya que el comienzo suele ser insidioso y puede darse de forma bilateral y simultánea. Además el edema papilar tiene una duración más prolongada.**

### NOIA e inhibidores de la alfa reductasa

La asociación entre los inhibidores de la 5alfa-reductasa (*sildenafil*, *tadalafil* y *vardenafil*) y el desarrollo de NOIA-NA también es controvertida. No obstante es oportuno preguntar al paciente sobre su uso para alertarle de este riesgo potencial, que se

incrementa en varones con historia de infarto de miocardio o HTA.

### NOIA Post-facoemulsificación

Debemos diferenciar la forma *precoz*, que representa aproximadamente la quinta parte de los casos, habitualmente relacionada con picos hipertensivos (PIO > 45 mmHg) y la forma *tardía* más común, que aparece con un tiempo promedio de latencia en torno a los 35 días tras la cirugía, normalmente en los primeros 6 meses.

La relación causal sigue siendo motivo de controversia. A diferencia de la NOIA típica, no suele ser común el disco de riesgo en el ojo adelfo y los factores cardiovasculares son menos prevalentes.

**Tras NOIA post-facoemulsificación unilateral, el riesgo de NOIA tras una facoemulsificación en el ojo adelfo se incrementa x3,6.**

Medidas profilácticas para reducir el riesgo de un nuevo episodio contralateral incluyen evitar la hipotensión arterial (sedación intensa, hiper-tratamiento de la HTA...), así como evitar los picos hipertensivos (lavado intensivo de viscoelástico, uso de hipotensores oculares...).

Debemos diferenciar el edema papilar post-cirugía de catarata asociado a NOIA del edema postoperatorio que se puede objetivar en relación con la hipotonía ocular por descompresión brusca y que a diferencia del primero no produce clínica y se resuelve sin secuelas.

### NOIA Perioperatoria

Se produce tras una intervención quirúrgica no ocular. Globalmente la prevalencia es muy baja (0,002%), pero asciende al 0,2% tras cirugía cardíaca y espinal. La NOIA que ocurre tras cirugía cardíaca suele cursar con edema papilar, mientras que tras cirugía espinal suele ser retrobulbar.

De patogenia multifactorial se han postulado múltiples mecanismos (posición en decúbito prono prolongada, hipotensión arterial, hipoxia, anemia, pérdida de sangre, aumento de la presión venosa...).

**La NOIA perioperatoria es típicamente bilateral y severa a diferencia de la forma típica.**

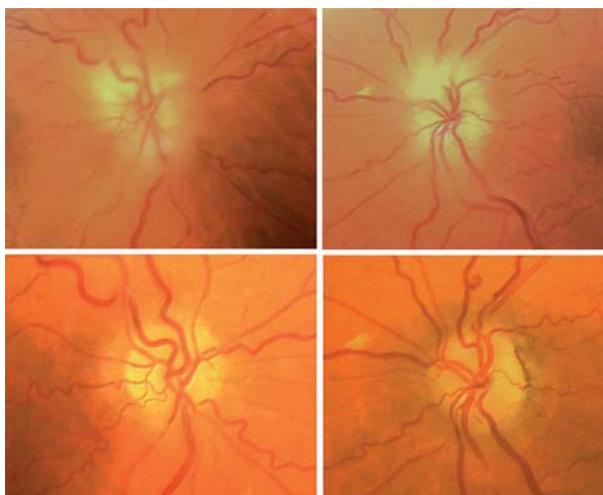


Fig. 40: Imagen superior: NOIA-NA bilateral tras cirugía de revascularización miocárdica (Cortesía de Dra. Cabrejas). Imagen inferior: A los 6 meses se objetiva atrofia óptica bilateral.

Al igual que en la NOIA típica el tratamiento ideal es su prevención, reduciendo al máximo los factores de riesgo previamente mencionados (fig. 40).

**Ante toda pérdida de visión perioperatoria, sin causa ocular aparente está indicado solicitar pruebas de neuroimagen para descartar patología intracraneal.**

## OTRAS NEUROPATÍAS

Diversas neuropatías de origen compresivo o infiltrativo, así como algunas asociadas a vasculitis, pueden cursar ocasionalmente con edema de papila y solaparse clínicamente con una NOIA. Dado que pueden verse en cualquier rango de edad serán tratadas en dicho apartado.

### Neuropatía óptica paraneoplásica

Otra entidad a tener presente en pacientes con más de 45 años es la neuropatía óptica paraneoplásica, neuropatía de naturaleza *autoinmune* asociada habitualmente a distintos tipos de carcinomas (tiroides, pulmón, mama..) y linfomas; en relación con un efecto remoto sin que existan metástasis a nivel ocular ni en el SNC.

Se manifiesta por una pérdida de visión indolora uni o bilateral, casi siempre aguda y progresiva, con o sin edema de papila, asociada a otros síntomas neurológicos (diplopía, nistagmus, vértigo o ataxia).

El diagnóstico se confirma mediante el estudio del líquido cefalorraquídeo y la demostración de autoanticuerpos específicos.

La neuropatía puede mejorar con el tratamiento específico de la neoplasia correspondiente o con corticoides.

**La neuropatía óptica paraneoplásica debe sospecharse en pacientes que padecen cáncer y desarrollan una neuropatía óptica progresiva asociada a síntomas neurológicos sin otra causa que los justifique.**

## DIAGNÓSTICO DE LA NOIA ATÍPICA

- Al igual que en las formas típicas, cuando el edema persiste durante más de 2-3 meses será obligado solicitar una prueba de imagen, preferentemente una resonancia magnética de la órbita y craneal, para descartar patología compresiva o infiltrativa.

- En los casos bilaterales sin antecedente clínico relacionado (hipotensión, anemia, sangrado masivo o recurrente, postcirugía con anestesia general, hipertensión maligna...), así como en jóvenes sin factores de riesgo cardiovasculares o en presencia de hemorragias o tortuosidad vascular marcada se debe solicitar una prueba de imagen orbitaria y craneal, estudiar los factores protrombóticos (tabla 10) y descartar la presencia de vasculitis e infecciones asociadas.

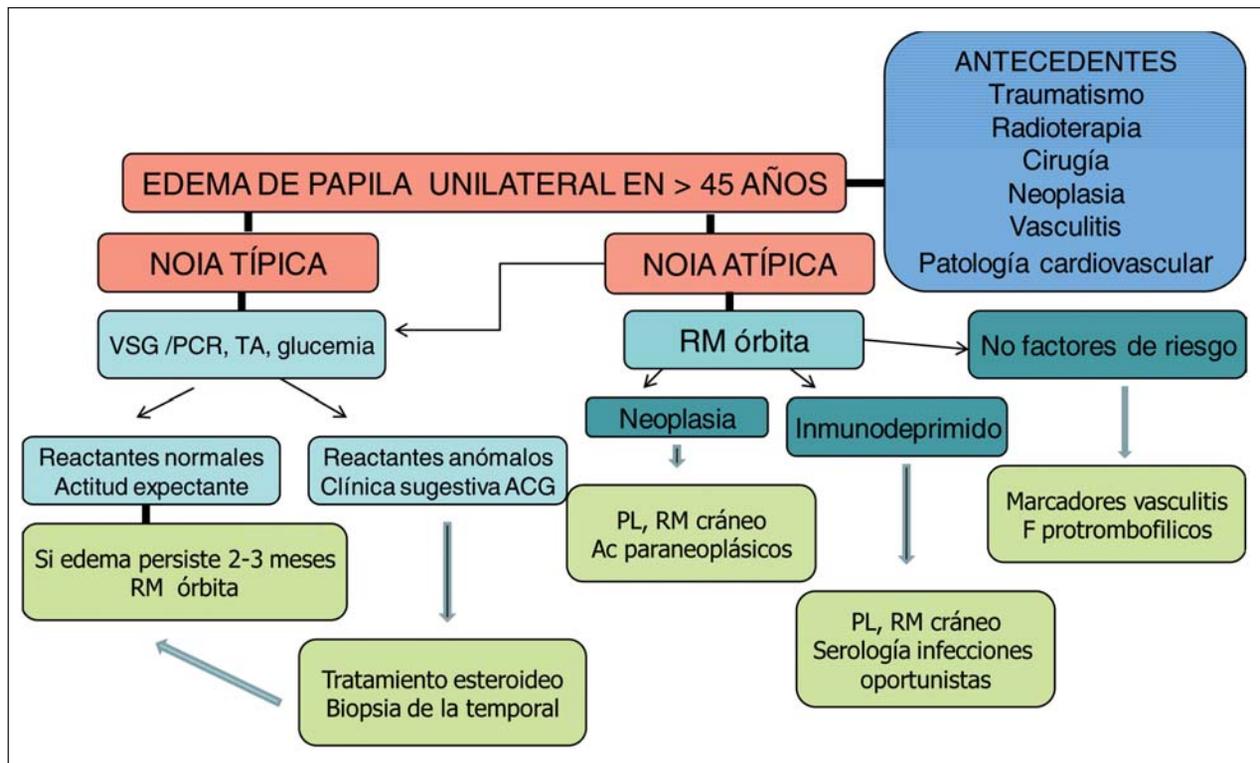
- Si existe antecedente tóxico (amiodarona, sildenafilafil) se aconsejará la interrupción del tratamiento.

- Si existe antecedente de neoplasia o síntomas neurológicos asociados, será preciso el examen del líquido cefalorraquídeo y la determinación de anticuerpos específicos para descartar una neuropatía paraneoplásica.

**Tabla 10. Factores trombofílicos**

- Hiperfibrinogenemia
- Deficiencia de proteína C, S, antitrombina III, activador del plasminógeno
- Anticoagulante lúpico
- Resistencia a la proteína C activada
- Factor V de Leiden
- MTHFR C677T\*
- GPIIIa A1/A2\*
- Otros factores (V H1299R, II G20210A, MTHFR A1298C, polimorfismos ACE I/D)

\* Se han descrito recientemente como los factores de trombofilia más significativos en NOIA respecto a grupo control.



Algoritmo 5: Diagnóstico del edema de papila unilateral en mayores de 45 años.

### 2B-3. Edema de disco monocular a cualquier edad

G. Rebolleda, M. Sales, S. Noval, N. Oblanca

#### INTRODUCCIÓN

Como ya se ha mencionado previamente el edema de papila es un rasgo clínico de las neuropatías ópticas anteriores inflamatorias (papilitis) típicas y atípicas; así como de las neuropatías ópticas isquémicas anteriores (NOIA) típicas y atípicas. Muchas de estas formas atípicas se presentan fuera del rango de edad clásico y se han discutido en los apartados previos.

Otras neuropatías (infiltrativa, compresiva, infecciosa, traumática), pueden cursar con edema de papila con un rango de edad de presentación muy amplio.

Por otro lado hay una serie de enfermedades sistémicas (vasculitis, sarcoidosis, tuberculosis, sífilis) en las que el edema papilar puede obedecer a múltiples mecanismos (hipertensión intracraneal, inflamación, infiltración, isquemia) y que deben incluirse por lo tanto en el diagnóstico diferencial de cualquier edema de papila con características clínicas atípicas, independientemente de la edad de aparición.

Mención especial requieren aquellas neuropatías que acontecen en un paciente con neoplasia y que pueden presentar formas clínicas diversas.

## NEUROPATÍA ÓPTICA COMPRESIVA/INFILTRATIVA

- La compresión del nervio óptico, independientemente de su origen, puede inducir edema de papila cuando el proceso se encuentra en la *órbita anterior*; siendo excepcional en patología compresiva intracanalicular o intracraneal.
- La mayoría de estas lesiones provocan una *pérdida visual progresiva* asociada a otros signos clínicos orbitarios (proptosis, alteraciones de la motilidad ocular, éxtasis venoso, vasos óptico-ciliares...). También son características las pérdidas visuales transitorias inducidas por los movimientos oculares.
- No obstante, puede observarse un edema de papila clínicamente silente en algunos tumores primarios del nervio óptico, en las fases precoces del hemangioma y meningioma orbitario o en metástasis vía hematogena.

### Tumores del disco

**Solicitaremos una prueba de neuroimagen ante todo edema de papila asociado con otros signos o síntomas orbitarios (proptosis, diplopia, éxtasis venoso...) o en presencia de episodios de amaurosis fugax. Igualmente, en todos los casos de edema de papila unilateral aislado que persiste más de 2-3 meses está indicado solicitar una prueba de imagen orbitaria e intracraneal (RM, TC, ecografía orbitaria).**

### Hemangioma papilar

Se diferencian 3 variedades con aspecto clínico diferente, el hemangioma capilar, el cavernoso y el racemoso. Este último no nos suele plantear dificultades diagnósticas con un edema de papila.

El *hemangioma capilar* puede llevarnos a error tanto en la variedad endofítica (crecimiento hacia vítreo, masa bien delimitada y color rojo) como en la exofítica (borrosidad de los márgenes papilares) (fig. 41). Al margen del aspecto clínico, suelen asociarse a hemangiomas en el SNC o formar parte de la enfermedad de von Hippel-Lindau.

Las hemorragias profundas en disco ocasionalmente pueden plantearnos dificultades diagnósticas, pero a diferencia del hemangioma desaparecerán en unas semanas y suelen asociarse a patología sistémica predisponente (fig. 41).

El *hemangioma cavernoso* es raro, unilateral, de herencia dominante y no suele comprometer la

visión. Puede asociarse con otras malformaciones cutáneas o cerebrales.

El *hemangioma racemoso*, de naturaleza no hereditaria, no es sino una malformación congénita arteriovenosa, monocular con una imagen clínica característica que no suele plantear dudas diagnósticas (fig. 42). Puede asociarse a otras malformaciones cerebrales (*síndrome de Wyburn-Mason*).

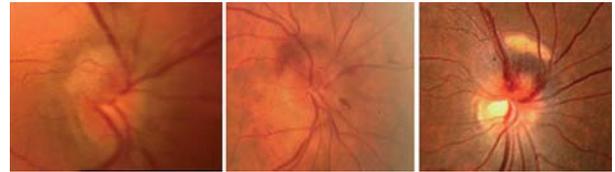


Fig. 41: Izquierda. Angioma endofítico de disco. Centro: Hemorragias peripapilares superficiales y profundas en paciente VIH positivo con trombopenia. Derecha: Hemorragia profunda peripapilar en reabsorción por membrana neovascular.

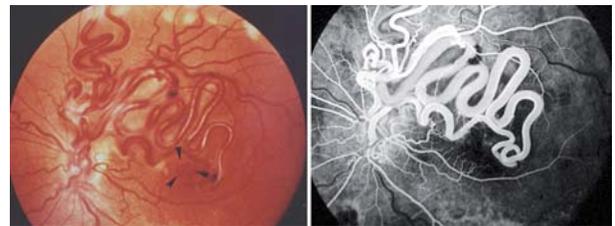


Fig. 42: Aspecto funduscópico y angiográfico característico en un angioma racemoso, que asocia un agujero macular (flechas).

**El diagnóstico de los hemangiomas papilares se basa en el aspecto funduscópico característico, antecedentes familiares y malformaciones sistémicas asociadas.**

### Granulomas del disco

- Pueden ser de origen *infeccioso* (tuberculosis, sífilis, infección por bartonella...), en cuyo caso el diagnóstico se hará mediante examen serológico.

- En la *neurosarcoidosis*, la infiltración granulomatosa (elevación nodular del disco óptico) es uno de los múltiples mecanismos de neuropatía ya comentados (fig. 24).

**La perineuritis óptica inflamatoria crónica, la neurosarcoidosis, la tuberculosis meníngea, los linfomas/leucemias y las siembras aracnoideas pueden provocar cuadros clínicos y neuroimágenes similares. En caso de duda, el diagnóstico definitivo será histológico. Una mejoría con esteroides reduce la posibilidad de que se trate de un meningioma.**

### Tumores del nervio óptico

Los gliomas benignos en la infancia y los meningiomas de la vaina suponen más del 90% de los tumores primarios del nervio óptico.

#### *Glioma del nervio óptico*

El diagnóstico de sospecha se produce por el contexto clínico (neurofibromatosis 1, síntomas orbitarios asociados) y se confirma mediante pruebas de neuroimagen (capítulo 7).

#### *Meningioma de la vaina del nervio óptico*

El aspecto del fondo de ojo varía según el momento evolutivo, pudiendo presentar edema papilar, vasos óptico-ciliares o atrofia óptica de intensidad variable. Algunos pacientes refieren pérdidas visuales transitorias de segundos de duración (*oscurecimientos visuales transitorios*), desencadenadas por cambios posturales o movimientos de la cabeza, siendo esto más frecuente si existe edema de papila asociado.

El diagnóstico se basa en los exámenes de neuroimagen (capítulo 7). En los casos en los que la neuroimagen no es definitiva puede ser preciso recurrir al examen histológico. La biopsia diagnóstica del nervio óptico suele reservarse para ojos con baja visión que no mejoran con corticoides y tras un estudio sistémico exhaustivo y del líquido cefalorraquídeo (LCR) negativo.

#### *Otros tumores*

Los *gliomas malignos* del adulto son raros, pero muy agresivos. Se presentan con una pérdida de visión brusca dolorosa, invadiendo rápidamente el quiasma

**Tabla 11. Patologías que pueden producir enfermedad inflamatoria orbitaria**

- Idiopática
- Síndromes linfoproliferativos
- Sarcoidosis
- Inflamación orbitaria esclerosante
- Enfermedad de Wegener
- Lupus eritematoso sistémico
- Arteritis de la temporal
- Tumores (quiste dermoide, melanoma coroideo con extensión extraescleral, rabdomiosarcoma)
- Infecciones

y nervio óptico contralateral, con una supervivencia media inferior al año. En la RM muestran una intensa captación de contraste.

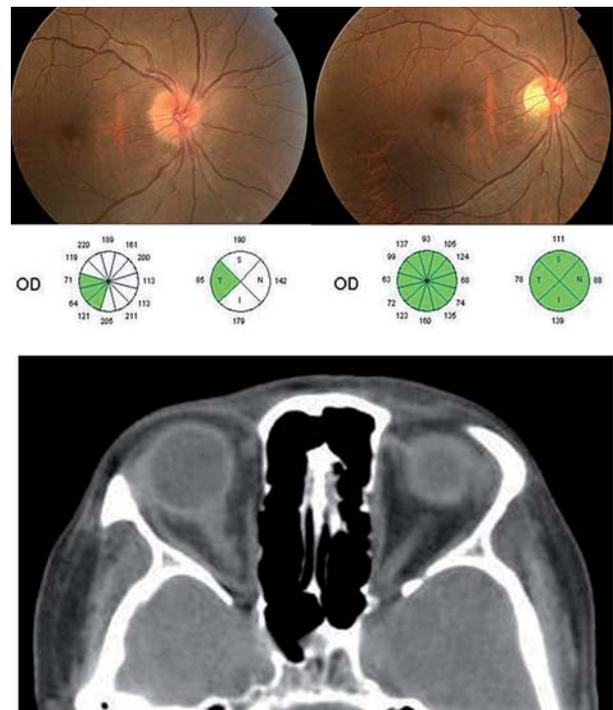
Los *meningoceles o quistes de aracnoides* no suelen afectar a la visión, pero pueden asociar edema de papila mantenido y estable. En la TC pueden presentar una imagen lobulada o quística, con nervio indemne y sin calcificaciones (capítulo 7).

### Compresión orbitaria

En procesos orbitarios, la neuropatía óptica suele venir precedida o acompañada de proptosis y/o disfunción oculomotora.

### *Enfermedad inflamatoria orbitaria*

Puede obedecer a distintas causas (tabla 11). En cuanto a su localización puede clasificarse según su



**Fig. 43:** Imagen superior: Izquierda: Perineuritis óptica derecha donde se aprecia el edema de papila. Derecha: Resolución del edema tras 6 semanas de tratamiento corticoideo. Centro: Izquierda: OCT basal con engrosamiento significativo de la CFNR en OD y normalización tras tratamiento esteroideo (derecha). Inferior: TC de la paciente donde se puede observar el engrosamiento del nervio óptico derecho con afectación de la grasa perineural, sobre todo en la porción adyacente al globo.

topografía en formas *anteriores, apicales o difusas* (estas dos últimas pueden cursar con o sin edema de papila), o según la estructura orbitaria afectada (*miositis, dacrioadenitis o perineuritis*).

La *perineuritis óptica exudativa* es una forma localizada de enfermedad inflamatoria orbitaria que afecta a la vaina del nervio óptico. La mayoría de los casos son idiopáticos y unilaterales, y es más común en *mujeres* de edad adulta. Cursa con pérdida de visión aguda y/o dolor y presenta edema de papila hasta en el 70% de los casos, con o sin síntomas orbitarios asociados, por lo que hay que tenerla en mente en el diagnóstico diferencial de las neuritis ópticas (fig. 43).

El diagnóstico se realiza habitualmente mediante pruebas de imagen.

Suele responder de forma característica al tratamiento con altas dosis de corticoides.

**Los hallazgos de la perineuritis exudativa en neuroimagen pueden recordar al meningioma perióptico, pero a diferencia de éste responden muy bien a los esteroides orales, pudiendo recaer al cesar el tratamiento.**

### Orbitopatía tiroidea

Es la orbitopatía que con mayor frecuencia causa neuropatía óptica, ocurriendo en torno al 3-5% de pacientes con orbitopatía de Graves. Se produce fundamentalmente por compresión del nervio óptico por los músculos engrosados a nivel del apex, factor conocido como *hacinamiento apical* («*apical crowding*»).

El daño se produce por compresión directa del nervio y por aumento de la presión retrobulbar, sobre todo en casos de septum orbitario poco distensible y poco exoftalmos. Otro mecanismo de daño mucho menos frecuente es la neuropatía por estiramiento.

Se ha descrito a cualquier edad entre la tercera y la octava décadas de la vida, aunque es más frecuente en ancianos, debido probablemente a la mayor frecuencia de vasculopatía asociada.

Los factores de riesgo de neuropatía óptica en pacientes con orbitopatía tiroidea son la *diabetes* (la incidencia de neuropatía se eleva en ellos al 33%), el *tabaquismo*, la *edad avanzada*, y la *restricción en los movimientos oculares*, sobre todo en la elevación (fig. 44). Dicha restricción está presente en el 50-70% de las neuropatías tiroideas. Existe una correlación directa entre el grado de *engrosamiento* muscular y el riesgo de neuropatía (tabla 12).

**Tabla 12. Factores de riesgo de neuropatía en orbitopatía tiroidea**

<ul style="list-style-type: none"> <li>• Diabetes</li> <li>• Tabaquismo</li> <li>• Edad avanzada</li> <li>• Oftalmoplejía</li> <li>• Engrosamiento muscular</li> </ul>
--

Para diferenciar los síntomas visuales relacionados con una neuropatía de otras etiologías en el contexto de la orbitopatía tiroidea hay varios datos de gran ayuda.

- En la neuropatía óptica la visión borrosa no mejora con el parpadeo (excluye las molestias derivadas de la sequedad ocular, común en estos pacientes), ni en visión monocular al ocluir un ojo (excluye diplopías sutiles).

- Una alteración en la visión cromática debe hacer sospechar una neuropatía incluso con agudezas visuales normales.

- El dolor orbitario profundo, sobre todo si aumenta con los movimientos oculares y se asocia a restricción muscular (<30°) también deben hacernos sospechar la existencia de neuropatía.



**Fig. 44:** Imagen superior. Paciente con orbitopatía tiroidea asimétrica con mayor afectación izquierda. Se observa una limitación casi completa en la elevación del OI. Imagen inferior: TC de órbita dónde se observa el gran engrosamiento del recto inferior y menos acusado del recto superior.

**En la neuropatía óptica asociada a orbitopatía tiroidea, el defecto pupilar aferente relativo puede estar ausente, ya que en el 40% de los casos la afectación es similar en ambos ojos.**

Entre el 30-56% de los casos presentan edema papilar. Muy raramente la papila aparece pálida.

La RM de órbita es la prueba de imagen de elección para valorar el ápex orbitario, donde el nervio óptico está comprimido por el engrosamiento de los músculos extraoculares, aunque el «apical crowding» fue inicialmente descrito con la TC.

Los signos radiológicos de neuropatía son el borramiento de la grasa perineural superior al 50% en el apex (sensibilidad del 80% y especificidad del 70,6%) (fig. 45). También es un signo de neuropatía el prolapso intracraneal de la grasa orbitaria a través de la fisura orbitaria superior.

La dilatación de la vena oftálmica superior tiene poco valor predictivo positivo (fig. 46).

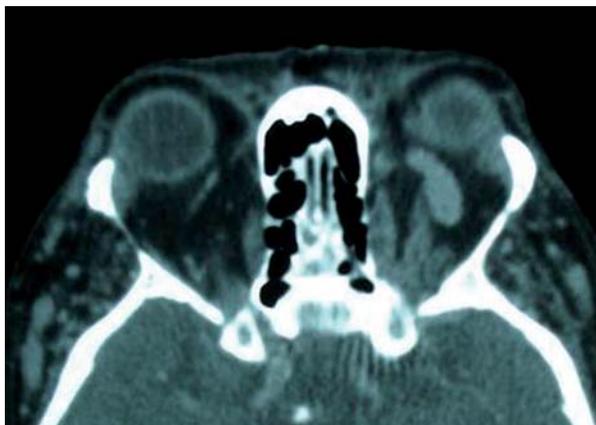


Fig. 46: Dilatación de la vena oftálmica superior en órbita izquierda.

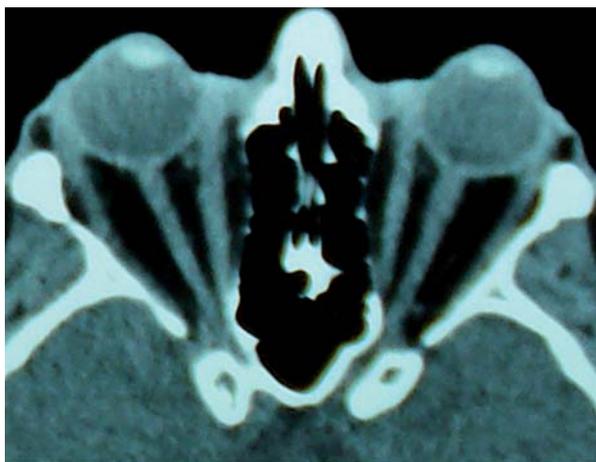


Fig. 47: Imagen superior. Estiramiento de ambos nervios ópticos con pérdida del contorno normal redondeado del globo produciendo un contorno posterior en «V». Imagen inferior: Aspecto antes y después de una descompresión orbitaria bilateral de pared medial, suelo y lateral por abordaje transcaruncular-transconjuntival con cantotomía ampliada, y cirugía palpebral bilateral (müllerectomía en párpado superior y expansión de lámina posterior de párpado inferior con un injerto tarso-conjuntival).



Fig. 45: Imagen superior: Paciente con orbitopatía tiroidea antes y después de una descompresión orbitaria de pared medial (vía transcaruncular) y lateral (vía surco superior), y cirugía palpebral (müllerectomía en párpado superior y expansión de lámina posterior de párpado inferior con un injerto tarso-conjuntival). Imagen inferior: Hacinamiento apical. Se observa un borramiento mayor del 50% de la grasa perineural en la región apical.

El daño por estiramiento puede sospecharse radiológicamente en los cortes axiales de la TC cuando existe una pérdida del contorno redondeado del globo en su unión al nervio óptico, apareciendo una imagen en «V» (fig. 47).

### Síndrome compartimental orbitario

Se produce por un aumento brusco del volumen orbitario que compromete el aporte sanguíneo al globo ocular, pudiendo inducir una pérdida visual irreversible en pocas horas si no se realiza cirugía urgente.

La causa más frecuente es la *hemorragia orbitaria* secundaria a un traumatismo, cirugía, sangrado de una lesión vascular orbitaria o a alguna patología sistémica subyacente. Otras causas son la *celulitis orbitaria*, *los abscesos*, y *el enfisema orbitario*.

El paciente suele referir una pérdida de visión aguda, oftalmoplejía, edema palpebral doloroso y proptosis. Si es por celulitis o absceso a lo anterior habrá que añadir fiebre y mal estado general.

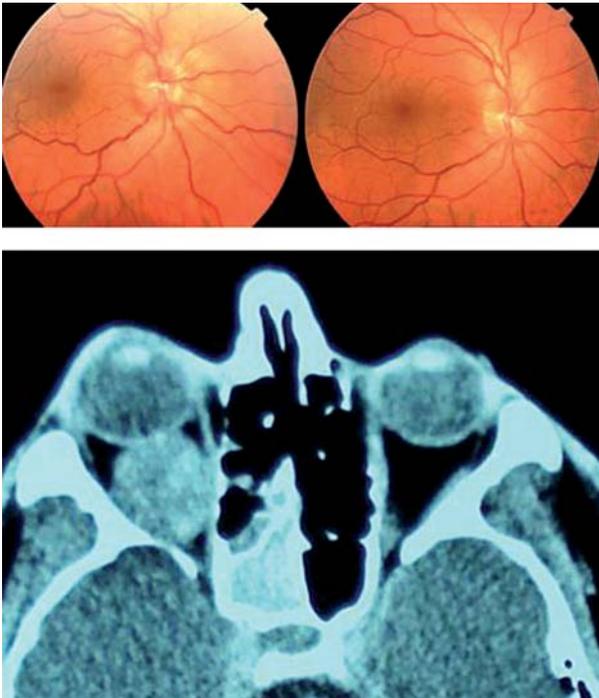


Fig. 48: Neuropatía óptica compresiva por hemangioma intracónico. Imagen superior: Izquierda: Edema de papila OD en paciente con hemangioma cavernoso. Derecha: Resolución del edema a las 2 semanas de la extirpación del tumor. Imagen inferior: TC del paciente donde se observa un gran hemangioma cavernoso intracónico. Se realizó la extirpación completa a través de abordaje transconjuntival perilímbico.

Además del edema de papila, en el fondo de ojo podemos ver tortuosidad venosa y edema retiniano por la obstrucción vascular.

**El diagnóstico del síndrome compartimental orbitario se basa en los antecedentes clínicos, siendo la TC y la RM las pruebas de imagen de elección. La angio-RM puede ser necesaria para localizar malformaciones venosas orbitarias. Es necesario realizar un estudio de coagulación en los casos de hemorragia espontánea.**

### Otras lesiones orbitarias

El nervio óptico puede verse comprometido y comprimido en distintos procesos tumorales (hemangioma cavernoso, rhabdomyosarcoma...), metástasis o procesos vasculares orbitarios (variz, linfangioma, malformación arteriovenosa), siendo de nuevo la neuroimagen pieza clave en el diagnóstico. La velocidad de aparición y progresión de la neuropatía orientará al tipo de comportamiento del tumor, con pérdidas subagudas en los casos de tumores benignos, como hemangiomas cavernosos (fig. 48) y pudiendo perderse la visión por completo en semanas en los casos de tumores malignos (fig. 49).

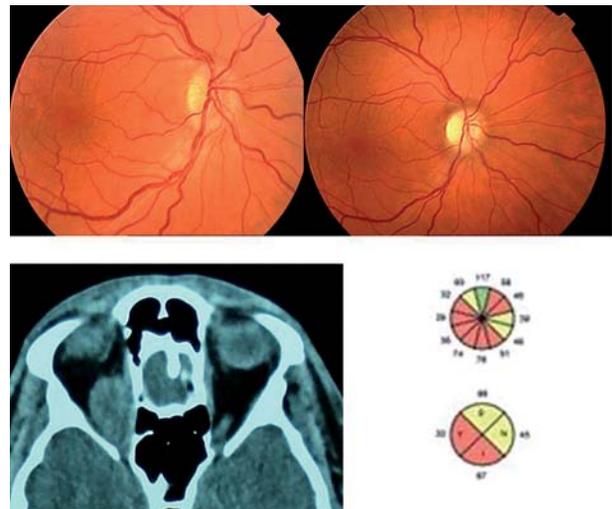


Fig. 49: Neuropatía óptica por Sarcoma de Ewing. Imagen superior: Izquierda: Edema de papila OD con pérdida de visión severa y progresiva, pasando de 20/30 a amaurosis en tres semanas. Derecha. Aspecto a las 4 semanas de la cirugía, con mejoría de visión (20/40). Imagen inferior: Izquierda: TC donde se observa un tumor intracónico en apex que afecta al canal óptico. Se realizó la resección del tumor por abordaje transcraneal, confirmándose el diagnóstico de Sarcoma de Ewing. Derecha: OCT mostrando adelgazamiento severo difuso de la CFNR.

## EDEMA DE PAPILA EN ENFERMEDADES SISTÉMICAS

### Vasculitis

La mayoría de las vasculitis son de origen desconocido y pueden afectar al nervio óptico por múltiples mecanismos (inflamación, isquemia, hipertensión intracraneal).

Cada una de ellas tiene unas características clínicas bien definidas para su diagnóstico, que exceden el marco docente de este libro.

### Enfermedad de Behçet

Vasculitis sistémica oclusiva que se caracteriza por la aparición de úlceras orales, genitales, artritis, uveítis y lesiones cutáneas. Aparece con mayor frecuencia en pacientes varones jóvenes, pero las manifestaciones neuro-oftalmológicas pueden ocurrir a cualquier edad.

El nervio óptico se afecta de modo aislado en el 5-7% de los pacientes, habitualmente tras una media de cinco años del diagnóstico de la enfermedad (*neuro-Behçet*). Sin embargo, hasta en el 15% de los casos la neuropatía puede preceder al diagnóstico.

Las formas anteriores (90%) son más frecuentes que las retrobulbares, y obedecen a múltiples mecanismos. La papilitis responde rápido al tratamiento con megadosis de corticoides.

**Dado que habitualmente los pacientes con Behçet están inmunodeprimidos por el tratamiento, es aconsejable excluir infecciones oportunistas mediante examen de LCR, serología y RM. También es aconsejable una angio-RM para descartar trombosis de senos venosos.**

### Lupus eritematoso sistémico

Enfermedad inflamatoria crónica de origen desconocido más frecuente en mujeres. La neuritis óptica suele aparecer en adultos jóvenes y puede ser la primera manifestación de la enfermedad hasta en un tercio de los casos. Se trata de neuritis severa, habitualmente dolorosa y con edema de papila en un tercio de los casos (fig. 50). El nervio óptico realza de forma difusa o segmentaria en la RM con gadolinio.

### Otras vasculitis que pueden cursar con papilitis

- Poliarteritis nodosa.
- Enfermedad de Churg Strauss.

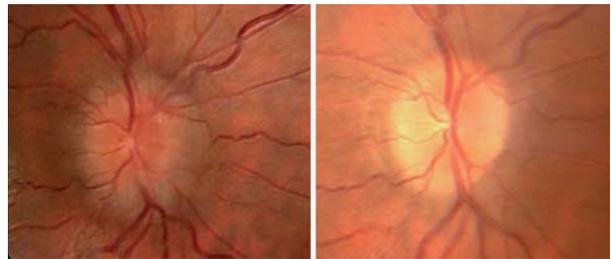


Fig. 50: Edema de papila OS en paciente con LES con magnífica rápida respuesta al tratamiento esteroideo.

- Síndrome de Sjögren.
- Artritis reumatoide.
- Enfermedades inflamatorias intestinales (Crohn y colitis ulcerosa).

**En las vasculitis que producen papilitis el diagnóstico se realiza en función de criterios clínicos específicos y detección de marcadores autoinmunes.**

### Diabetes

Como ya se ha comentado en las NOIA atípicas, la NOIA que ocurre en pacientes con diabetes (tanto tipo I como II) tiene unas características peculiares (el edema papilar es más prolongado y con mayor frecuencia el trastorno es bilateral).

Es común ver signos de retinopatía diabética asociados al edema de papila (figs. 39 y 51).

### Neuropatía óptica anterior infecciosa

(Ver papilitis atípica en inmunodeprimidos).

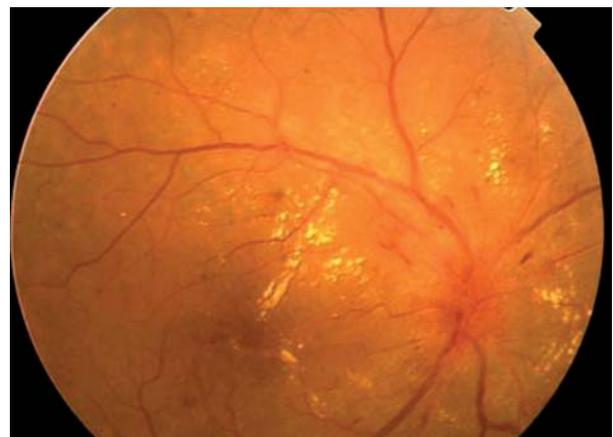


Fig. 51: Papilopatía diabética con signos evidentes de retinopatía.

## Neuropatía asociada a cáncer

### Metástasis

Las metástasis de tumores sistémicos (leucemias, linfomas sobre todo no Hodgkin, algunos carcinomas y la carcinomatosis meníngea) pueden afectar al nervio óptico o a sus meninges (fig. 52).

Salvo las leucemias típicas de niños (ver papilitis en la infancia); el resto de las metástasis son propias de edades avanzadas.

La pérdida de visión suele ser monocular, aguda y progresiva y es común el edema o masa papilar; salvo en la *carcinomatosis meníngea* (infiltración carcinomatosa de las meninges) donde la pérdida visual es bilateral, simultánea o secuencial asociada a hipertensión intracraneal y encefalopatía (fig. 53).

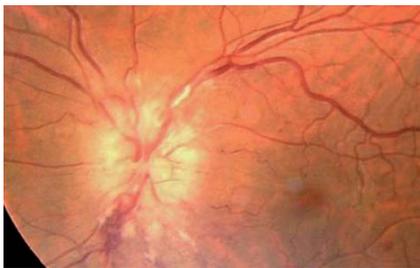


Fig. 52: Pérdida de visión severa OS (CD) en paciente de 33 años con leucemia linfoblástica aguda T, con citología positiva en segunda punción lumbar. Éxito pese a buena respuesta inicial a quimioterapia intratecal e intravenosa.



Fig. 53: Carcinomatosis meníngea con edema papilar bilateral y éxitis a los pocos meses.



Fig. 54: Edema de papila asociado a traumatismo penetrante OS por hipotonía.

**La carcinomatosis meníngea puede cursar con edema papilar uni o bilateral. Su diagnóstico se basa en los hallazgos en RM y en la identificación de células neoplásicas en el LCR, siendo preciso en ocasiones repetir la PL para la detección de células neoplásicas.**

### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON EL PAPIEDEMA UNILATERAL

Si bien es cierto que el papiledema suele ser bilateral, aunque en ocasiones muy asimétrico, se pueden ver formas monoculares en caso de atrofia óptica o malformación congénita papilar (capítulo 2C).

Característicamente se define el **síndrome de Foster-Kennedy** como un papiledema unilateral por atrofia del disco adelfo secundaria a la compresión por un tumor sub-frontal. Excepcionalmente puede producirse por un déficit de transmisión de la hipertensión intracraneal por una anomalía de las vainas.

A diferencia de otras neuropatías, la disfunción visual asociada es mínima en estadios iniciales.

### NEUROPATÍA ÓPTICA DE LEBER

Tiene un gran espectro clínico (capítulo 4), con una fase *presintomática*, que se caracteriza por un engrosamiento de la CFNR y telangiectasias papilares. A diferencia del edema papilar real aquí no existe fuga en la AGF.

Dependiendo de la edad de comienzo y del debut uni o bilateral, se puede confundir con una neuritis, una neuropatía isquémica o con el papiledema.

El diagnóstico se hará mediante análisis genético.

### NEUROPATÍA ÓPTICA POST-TRAUMÁTICA

La orientación diagnóstica es sencilla por el antecedente, siendo más común la lesión a nivel canalicular que precanalicular.

Dado que el fondo de ojo no suele mostrar edema papilar, salvo en el caso de que el trauma ocasione un síndrome compartimental agudo, esta neuropatía se tratará en el capítulo 3 (fig. 54).

Cualquiera de las formas descritas puede simular una neuritis óptica si aparece en un paciente joven, o una NOIA si lo hace en un adulto, pero en cualquier caso presentarán características atípicas y la batería diagnóstica incluirá la referida en los apartados comentados correspondientes a papilitis atípica y NOIA atípica.

## 2C. Edema de papila bilateral

G. Rebolleda, L. Guerrero, F. J. Muñoz-Negrete, N. Oblanca

### INTRODUCCIÓN

Ante una papila elevada bilateral se nos plantean dos dilemas diagnósticos:

1. En primer lugar debemos valorar si se trata de una elevación adquirida, y por tanto patológica de la papila; o bien de un *pseudopapiledema*, relacionado normalmente con anomalías papilares congénitas.

2. Ante neuropatías ópticas bilaterales con edema de disco, debemos discernir si éste es o no secundario a un aumento de la presión intracraneal (PIC). Aquí el dato más relevante es la pobreza de datos clínicos visuales en el caso del papiledema en fases iniciales frente a la pérdida de visión y/o perimétrica más acusadas que acompañan a otras neuropatías.

**Siempre que nos encontremos con un edema de papila bilateral debemos descartar que sea secundario a un aumento de la presión intracraneal.**

### EDEMA BILATERAL SIN DISFUNCIÓN VISUAL

El hallazgo de edema papilar bilateral sin apenas sintomatología visual es típico de la Hipertensión Intracraneal (HIC). Aunque hay otras entidades que cursan con edema bilateral sin HIC, normalmente suelen acompañarse de pérdida de visión y/o campo visual.

#### Papiledema

El término *papiledema* hace referencia al edema papilar secundario a un aumento de PIC, reservando el término más ambiguo e inespecífico de *edema de papila* para otras etiologías. Las elevaciones congénitas bilaterales de papila se designan como *pseudopapiledemas*.

Hablamos de HIC cuando la presión de apertura del líquido cefalorraquídeo (LCR) en decúbito lateral excede los 200-250 mm H<sub>2</sub>O (en pacientes no obesos y obesos respectivamente). Estos valores han sido reevaluados recientemente en HIC pediátrica (tabla 15), de modo que el punto de corte para neonatos se esta-

blece en 76 mm H<sub>2</sub>O y en niños menores de 8 años con papiledema en 180 mm H<sub>2</sub>O.

Hay que tener en cuenta que las maniobras de Valsalva (tos, estornudos o contener la respiración durante la punción lumbar) aumentan de forma artefactual la presión de salida del LCR. Además, los niveles de PIC no son estáticos, siendo comunes las fluctuaciones tanto en condiciones normales como en HIC, por lo que una determinación aislada puede ser insuficiente.

#### Rasgos clínicos diagnósticos

Dentro de la clínica ocular, el paciente puede referir *pérdidas transitorias de visión* de intensidad variable, que pueden ocurrir en un ojo, alternar o aparecer de forma simultánea en ambos ojos. Suelen durar segundos (oscurecimientos transitorios de visión), pudiendo producirse múltiples episodios en el día, que se pueden desencadenar por cambios posturales (al levantarse) y por maniobras de Valsalva. También pueden consultar por diplopía por afectación del VI par.

La visión suele ser normal en fases precoces (excepto si existen exudados, hemorragias, o pliegues a nivel macular), dato de gran ayuda para el diagnóstico diferencial con el resto de las neuropatías.

Dentro de los síntomas no oculares, la *cefalea* es uno de los más precoces y comunes, también empeora con maniobras de Valsalva o con cambios posturales. La intensidad de la misma no se correlaciona de forma directa con el nivel de PIC.

En ocasiones el diagnóstico obedece a un hallazgo casual en un paciente asintomático.

#### Fondo de ojo

Aunque existen técnicas muy sofisticadas para cuantificar el grado de edema papilar, el humilde examen del fondo de ojo del paciente sigue siendo una pieza clave e imprescindible en el diagnóstico precoz. Podemos clasificar el papiledema en distintos estadios evolutivos (incipiente/precoz, desarrollado/moderado, crónico, atrofia).

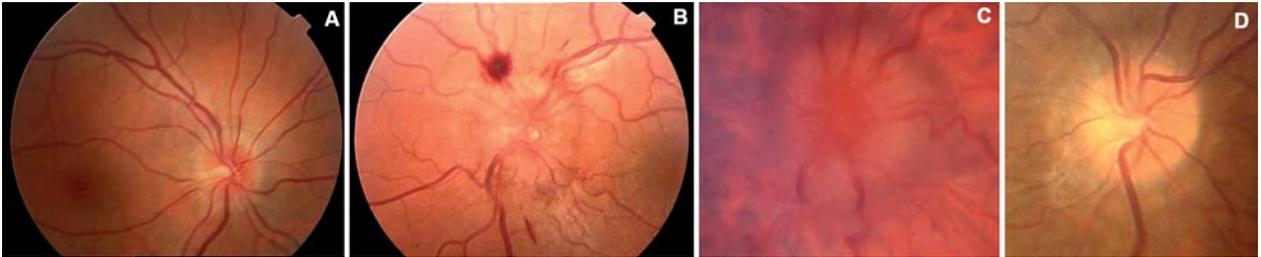


Fig. 55: A: Incipiente/Precoz - Hiperemia e incipiente opacificación de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR). B: Desarrollado - Opacificación evidente de la CFNR con hemorragias. C: Crónico - Persiste la elevación papilar y la hiperemia con obliteración de la excavación y ocultamiento de los vasos por el edema de la CFNR. D: Atrófico - Disco pálido, no elevado, con estrechamiento e hialinización vascular por gliosis.

- En un estadio *incipiente* la papila no está elevada, hay borramiento del borde nasal y podemos ver edema de la capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR) en los polos verticales, con el sector temporal normal. En el estadio *precoz* el borramiento es difuso y puede existir elevación de papila (fig. 55A).

- En un estadio más *desarrollado-moderado*, el diámetro papilar aumenta, siendo común ver proyecciones irregulares de los márgenes papilares, que corresponden a la CFNR engrosada, además se produce una ocultación parcial de los vasos a su salida del disco. Es común ver fenómenos secundarios (hemorragias, exudados, microinfartos), así como pliegues circumpapilares o líneas de Paton y pliegues coroideos (fig. 55B).

En el estadio *crónico* desaparecen las hemorragias, pero persiste el edema y la elevación, con oscurecimiento completo de los vasos (fig. 55C). Aunque poco frecuente, se han descrito membranas neovasculares subretinianas tanto a nivel macular como peripapilar. También podemos encontrar exudados duros sobre la superficie del disco, generalmente cerca de los márgenes, similares a las drusas de nervio óptico (pseudo-drusas), pero que a diferencia de éstas desaparecerán al resolverse el papiledema.

- *Atrofia*: Se objetiva la papila a plano, con palidez más o menos acusada. Puede apreciarse envainamiento vascular y borrosidad de los bordes (fig. 55D).

A veces existen shunt optociliares, que no son un hallazgo patognomónico, ya que pueden verse de forma congénita y asociados a cualquier patología que dificulte el retorno venoso ocular.

## Diagnóstico diferencial con el pseudo-papiledema

### Hallazgos fundoscópicos

El término pseudo-papiledema designa a la elevación congénita del disco óptico, con o sin borra-

miento de los márgenes, cuya naturaleza es constitucional, es decir, no secundaria a un edema pasivo del mismo.

La mayor dificultad diagnóstica se nos plantea en la fase incipiente del papiledema, dónde los signos de edema son sutiles y la papila no está aún elevada. La principal causa de pseudo-papiledema es la presencia de drusas en el espesor de la papila, aunque existen otras como el disco «hacinado» («*crowded disc*»), el disco de la hipermetropía, la elevación papilar en el «disco oblicuo» o la persistencia de fibras de mielina. Es importante reconocer todas estas entidades, a fin de no confundirlas con el papiledema.

Existen varios datos oftalmoscópicos que nos pueden ser de ayuda (tabla 13)

- El hallazgo de márgenes papilares poco definidos o borrados es inespecífico y poco útil.
- En el pseudo-papiledema no existe hiperemia, ni exudados ni congestión venosa. No hay excavación (tampoco en estadios avanzados del papiledema) y son comunes los patrones vasculares anómalos (trifurcaciones arteriales y venosas, espirales y bucles vasculares) y los defectos del epitelio pigmentario de la retina (figs. 56 y 57).
- En el pseudo-papiledema la elevación está confinada al disco y no se extiende en la CFNR peri-

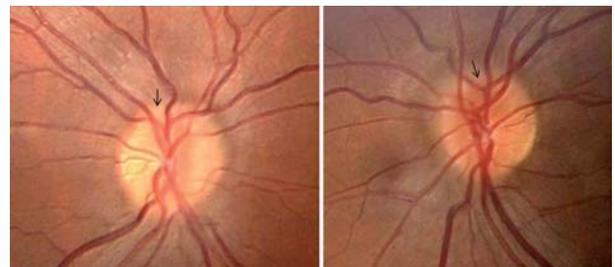


Fig. 56: Pseudo-papiledema por drusas ocultas en OU. Se pueden ver las trifurcaciones vasculares (flecha) con buena visualización de la trayectoria de los vasos.



Fig. 57: Disco elevado congénito, márgenes no definidos con asa vascular epipapilar. Los vasos salen del centro de un disco no excavado y existen alteraciones del epitelio pigmentario peripapilar.

papilar, que retiene el reflejo en creciente circumpapilar (fig. 58).

- En cuanto a la presencia o ausencia de pulso venoso espontáneo, sabemos que éste cesa cuando la PIC supera los 200 mm H<sub>2</sub>O, pero por un lado son frecuentes las fluctuaciones tensionales y por otro lado un 20% de sujetos normales no tienen pulso venoso espontáneo con valores menores de PIC.
- La opacificación de la CFNR en el papiledema real oculta la trayectoria de los vasos superficiales, siendo éste el dato más específico (fig. 59).

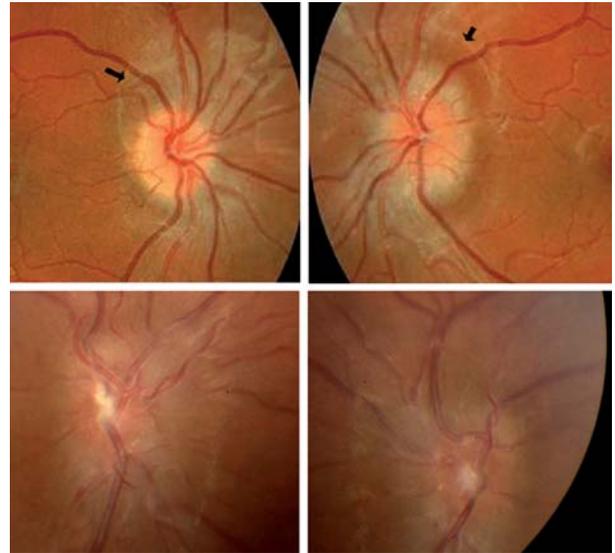


Fig. 58: Pseudopapiledema. Imagen superior: Discos pequeños con elevación central prominente, sin excavación. Se observa el reflejo en creciente peripapilar OU (flecha). Imagen inferior: Discos anómalos congénitos con resto embrionario papilar central (papila de Bergmeister) y reflejo peripapilar pronunciado.

- Aunque son poco frecuentes, la presencia de hemorragias a nivel papilar no excluye el diagnóstico de pseudo-papiledema, que puede asociarse también a drusas ocultas del nervio óptico (fig. 60).

**Tabla 13. Diagnóstico Diferencial entre papiledema y pseudopapiledema**

PAPILEDEMA	PSEUDO-PAPILEDEMA - ELEVACIÓN CONGÉNITA
Excavación en fase incipiente	Ausencia de excavación central
Borrosidad de fibras nerviosas peripapilares	Fibras nerviosas peripapilares nítidas
Vascularización oculta	Vascularización visible
Hiperemia (color rojo)	Capilaridad normal (color amarillento)
Ramificación vascular normal	Patrón anómalo de ramificación vascular
No reflejo luminoso alrededor de la papila	Reflejo en creciente peripapilar
Pulso venoso espontáneo –	Pulso venoso espontáneo +/-
Ingurgitación venosa	No ingurgitación venosa
Exudados y/o microinfartos	No exudados, ni microinfartos
Hemorragias	Hemorragias raras
Pseudo-drusas en crónicas	Drusas +/-
Centro menos elevado	Centro papilar más elevado

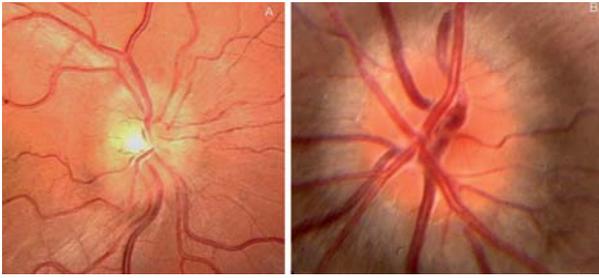


Fig. 59: A: Papiledema incipiente. Edema de la CFNR con borramiento parcial de la trayectoria de los vasos en el sector nasal. Persiste la excavación central. B: Pseudo-papiledema. No hay hiperemia. La trayectoria de los vasos se visualiza a pesar del borramiento de los márgenes. No hay excavación.

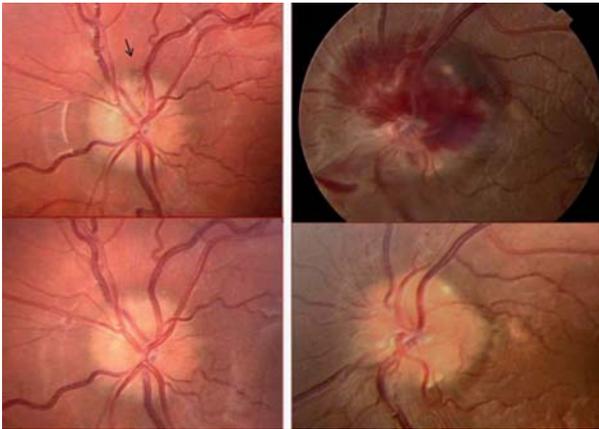


Fig. 60: Columna izquierda. Hemorragia en astilla (flecha) (imagen superior) por drusas ocultas que se reabsorbe al mes (imagen inferior). Columna derecha. Hemorragia epi y peripapilar profunda (imagen superior) en paciente con drusas visibles con reabsorción completa a las 6 semanas (inferior).

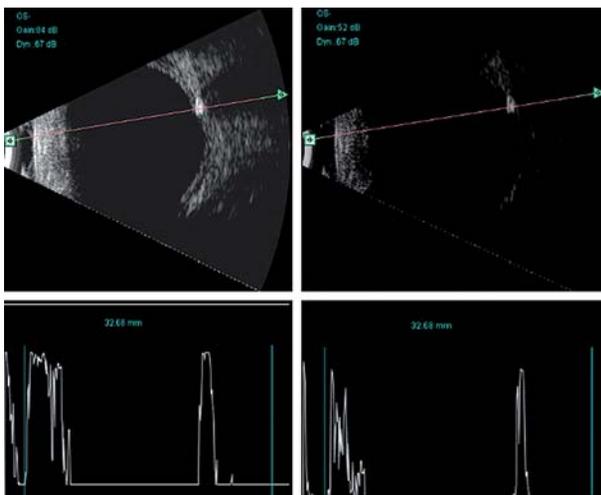


Fig. 61: Drusas ocultas. Izquierda: Imagen hiperecogénica en modo B y A, que mantiene la reflectividad al reducir la ganancia, cuando el resto de las estructuras oculares han desaparecido (Dcha).

**En el diagnóstico diferencial de la hipertensión intracraneal tiene más valor diagnóstico la presencia de pulso venoso espontáneo que su ausencia.**

**El disco elevado congénito tiene una apariencia muy monótona. No tiene excavación, la elevación es más prominente en el centro y los vasos se originan en el centro del disco.**

**El dato más útil en el diagnóstico diferencial es la ausencia de edema de la CFNR en el pseudo-papiledema, por lo que los vasos superficiales no están borrados.**

### Ecografía

Para visualizar las drusas ocultas o enterradas del disco (estadio 0), la exploración complementaria más útil sigue siendo la ecografía. Las drusas son hiperecogénicas y persisten con ganancias muy bajas (fig. 61).

### Tomografía computerizada (TC)

Aunque puede revelar la presencia de drusas, es menos sensible que la ecografía y expone al paciente a radiación.

### Autofluorescencia

Las drusas son a veces autofluorescentes de forma espontánea (filtros excitador y barrera sin inyección de contraste) (fig. 62).

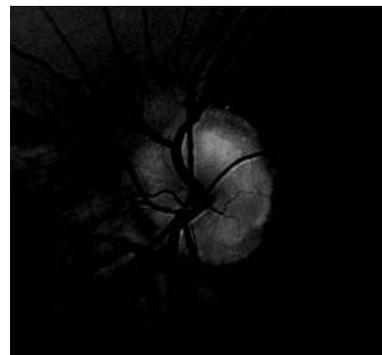


Fig. 62: Autofluorescencia de drusas de nervio óptico.

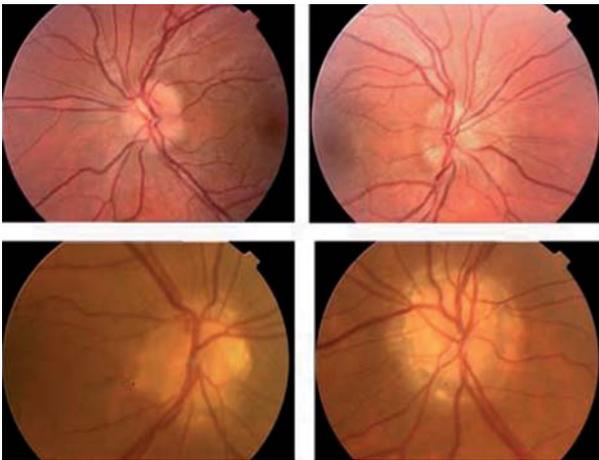


Fig. 63: Drusas en madre e hija. Imagen superior: Drusas ocultas OU en hija. Inferior: Drusas visibles en OU correspondientes a la madre.

### Angiografía papilar

Los resultados pueden no ser concluyentes en estadios iniciales del papiledema.

### Examen de la familia

Las drusas tienen herencia dominante con penetrancia incompleta, por lo que es conveniente explorar el fondo de ojo de familiares de primera línea (fig. 63).

**En comparación con la TC y la autofluorescencia, la ecografía tiene mayor sensibilidad y especificidad diagnóstica, además de ser menos invasiva que la TC.**

### Fotografía seriada

En caso de duda, es recomendable tomar fotografías seriadas con un intervalo de seguimiento no superior a las 2-3 semanas.

### Papel de la OCT en el diagnóstico diferencial

Cuando existe elevación papilar, independientemente del origen, se puede observar en el análisis del nervio óptico un aumento del área vertical integrada, que es un indicador del grado de elevación papilar. Este hallazgo es poco específico y de poca ayuda en el diagnóstico diferencial.

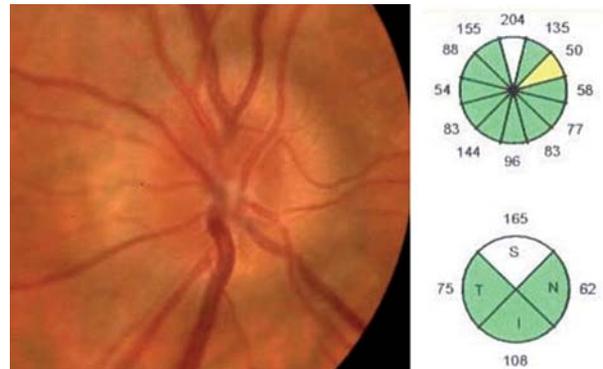


Fig. 64: Disco hipermétrope, con bordes poco definidos y sin excavación. La OCT revela un engrosamiento significativo de la CFNR en el cuadrante superior.

En el caso de discos congénitos repletos y discos hipermetrópicos, es relativamente común encontrar valores promedio de espesor de la CFNR superiores a lo normal, así como cuadrantes o sectores horarios con mayor grosor (blancos), de modo que dicho hallazgo tampoco es útil en el diagnóstico diferencial.

En la hipermetropía el espesor promedio de la CFNR se incrementa a medida que lo hace el grado de ametropía, habiéndose estimado un incremento de 1,7 micras en la CFNR por cada dioptría de hipermetropía (fig. 64).

En un estudio realizado por Ophir y col. concluían que la presencia de al menos 7 segmentos horarios blancos contiguos era un buen indicador de papiledema. En nuestra experiencia, aproximadamente un 20% de pacientes con drusas ocultas (estadio 0) pueden tener 5-6 sectores contiguos blancos. Además ocasionalmente se puede superar este límite, de modo que el punto de corte señalado debe interpretarse con precaución (fig. 65).

**El hallazgo de 7 o más sectores blancos contiguos en OCT, suele indicar edema papilar franco, pero excepcionalmente puede verse en el pseudo-papiledema.**

En pacientes con edema de disco óptico de distintas etiologías se ha descrito la presencia de un espacio hiporreflectivo localizado entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario de la retina. Este mismo espacio también se ve en pacientes con drusas del nervio óptico, aunque con algunas diferencias. Recientemente, Johnson et al han publicado diversas características tanto cuanti como cualitativas que pueden ayudar en el diagnóstico diferencial.

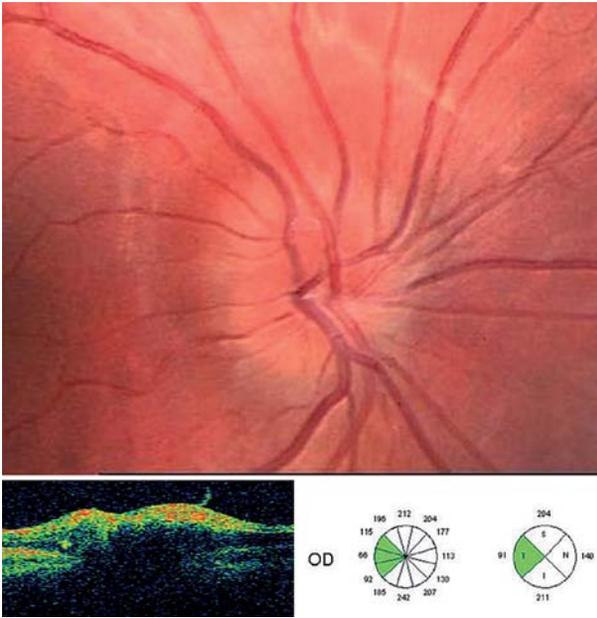


Fig. 65: Imagen superior: Drusas ocultas OD. Imagen inferior: OCT mostrando 9 sectores horarios contiguos engrosados y grosor del cuadrante nasal superior al punto de corte  $86 \mu$  ( $140 \mu$ ).

En el papiledema, el contorno interno del espacio hiporreflexivo es regular, con un descenso gradual del espesor conforme nos alejamos hacia la periferia, dando lugar a un patrón en «V» tumbada; mientras que en las drusas el contorno es irregular, con un descenso abrupto del espesor hacia la periferia.

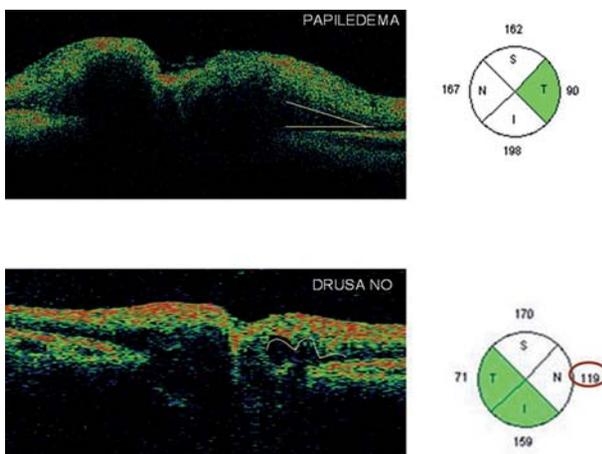


Fig. 66: Imagen Superior: Papiledema. Contorno interno del espacio hiporreflexivo regular en «V» reclinada. Aumento del grosor de la CFNR en 3 cuadrantes. Imagen inferior: Drusas ocultas. Contorno festoneado y fin abrupto del espacio hiporreflexivo. Aumento del grosor de la CFNR en los cuadrantes superior y temporal, con espesor de la CFNR en el cuadrante nasal de 119 micras (superior a 86 micras).

Entre las diferencias se ha publicado que un espesor de la CFNR con OCT en el cuadrante nasal mayor de  $86 \mu\text{m}$  es más común en el papiledema y podría ayudar a discriminar entre ambas entidades.

En nuestro análisis, si bien es cierto que la mayoría de los pacientes con drusas presentan un contorno interno del espacio hiporreflexivo festoneado (criterio cualitativo), el 67% presentaron un espesor de la CFNR en el cuadrante nasal superior a  $86 \mu\text{m}$  (criterio cuantitativo) (figs. 65 y 66).

**Los diversos criterios propuestos para ayudar al diagnóstico diferencial entre edema del disco óptico y pseudopapiledema mediante OCT tienen claras limitaciones, con importantes solapamientos entre ambas entidades.**

Otra entidad que nos puede hacer dudar sobre la existencia o no de edema es el *disco óptico oblicuo* («tilted disc»), anomalía congénita bilateral que se caracteriza por una elevación de la papila superior o supero-temporal con el eje mayor orientado de forma oblicua y con morfología oval.

Los vasos siguen una trayectoria anómala (situs inversus) saliendo del sector nasal, para luego incurvarse hacia el lado temporal. Son comunes las alteraciones pigmentarias y la ectasia en el sector infero-nasal, que pueden condicionar defectos perimétricos supero-temporales (pseudo-hemianopsia bitemporal). Datos que apoyan el diagnóstico son el astigmatismo asociado, la orientación anómala del eje papilar y las alteraciones pigmentarias asociadas.

Estos pacientes suelen presentar en la OCT un adelgazamiento significativo del cuadrante superior (fig. 67).

**En los discos oblicuos, el patrón de la OCT suele ser anómalo, ya que la CFNR rota en la dirección de la papila y por lo tanto la distribución de las mismas no sigue un patrón normalizado.**

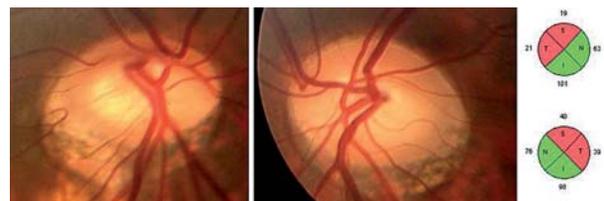


Fig. 67: Papilas oblicuas de eje mayor horizontal OU, con creciente peripapilar semilunar inferior bilateral.

## Otras neuropatías con edema de papila bilateral sin disfunción visual

### **Papilopatía diabética**

Como ya se mencionó en las NOIA atípicas, la *papilopatía diabética* es una entidad controvertida, ya que para muchos representa una variante de la NOIA no arterítica. En la fase presintomática, sobre todo en los casos bilaterales con edema papilar bilateral y sin pérdida de visión ni de campo visual, puede plantear dudas diagnósticas con el papiledema.

Las formas presintomáticas probablemente se diagnostican con más frecuencia en pacientes con diabetes que en la población normal porque el paciente es revisado de forma periódica para screening de retinopatía diabética.

La presencia de microtelangiectasias papilares y signos de retinopatía diabética asociados ayudan al diagnóstico.

### **Perineuritis óptica**

La perineuritis óptica cuando es bilateral, se produce por la extensión a las meninges de un proceso infeccioso intracraneal. Así la perineuritis purulenta que acompaña a la neurosífilis puede producir edema papilar bilateral sin pérdida visual (fig. 68).

La pista diagnóstica en estos casos es el valor normal de la PIC, al margen del diagnóstico serológico del proceso.

**La pobreza de sintomatología visual es la clave para diferenciar el papiledema de otras entidades con edema de papila bilateral.**

#### **EXCEPCIONES:**

- a) *Papilopatía diabética bilateral en fase incipiente*
- b) *Perineuritis óptica bilateral*

**NINGUNA DE LAS DOS CURSA CON HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL**

### **Diagnóstico diferencial del papiledema asimétrico**

A menudo el papiledema se manifiesta de forma asimétrica, habiendo una correlación entre el déficit funcional y el grado de edema papilar. Podemos tener más dificultad diagnóstica en los casos asimétricos, por lo que es fundamental prestar atención a ambos discos ópticos (fig. 69).

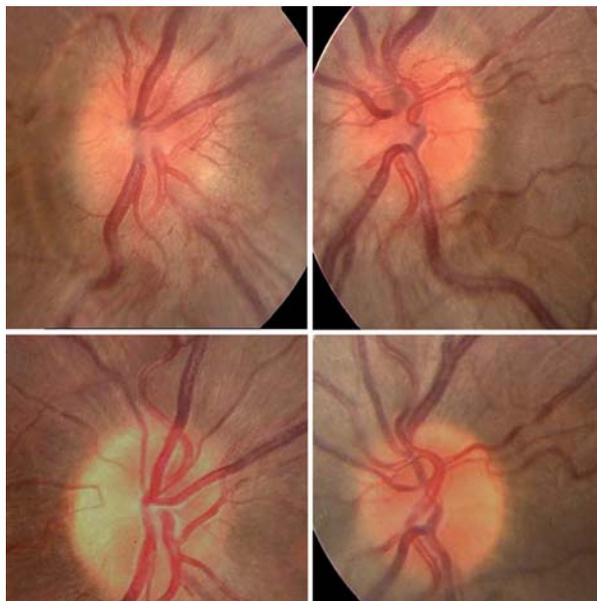


Fig. 68: Edema de papila bilateral en una perineuritis asociada a neurosífilis, que se recupera tras tratamiento antibiótico.

- Un edema papilar unilateral raramente es un papiledema, y en general estará vinculado con patología local, bien de naturaleza isquémica, inflamatoria, infiltrativa o compresiva siendo frecuente la presencia de DPAR.

- Una papila atrófica o anómala puede no desarrollar papiledema o hacerlo sólo en las regiones con axones funcionantes (los axones muertos no se edematizan) (*Síndrome de Foster-Kennedy*).

- La mayoría de los casos unilaterales asociados a HIC son realmente papiledemas asimétricos bilaterales.

Los casos de edema monocular por neuropatía óptica, suelen tener una clínica florida con pérdida de visión o defectos en la perimetría, así como un DPAR y otros signos oculares ú orbitarios asociados. Sin embargo, en el papiledema la visión central suele estar preservada, salvo en formas muy avanzadas o bien en relación con fenómenos secundarios (fig. 69).



Fig. 69: Papiledema marcadamente asimétrico por obstrucción de la válvula de derivación lumboperitoneal en paciente con malformación de Arnold Chiari, con pérdida de visión en OS por exudación y edema macular.

### Protocolo diagnóstico basal en el papiledema

Cuando sospechamos que el edema papilar bilateral obedece a un aumento de la PIC, nos enfrentamos a una urgencia real, por lo que además de medir la presión arterial y pedir una analítica, solicitaremos con carácter urgente pruebas de neuroimagen, preferentemente una RM, que nos permite valorar mejor los senos duros, las malformaciones arteriovenosas y el espacio perióptico que la TC.

Si no hay masa intracraneal asociada, ni dilatación ventricular, se realizara una punción lumbar para valorar la presión de apertura y por lo tanto confirmar el diagnóstico, así como para estudiar la composición del líquido cefalorraquídeo (LCR) y descartar o diagnosticar otras patologías como carcinomatosis o meningitis.

La lista de etiologías potenciales es muy amplia, ya que cualquier situación que cree un conflicto de espacio entre contenido y continente intracraneal o que bloquee el flujo y reduzca la absorción puede provocar una hipertensión intracraneal (HIC).

Un subtipo especial de papiledema lo constituye el *PSEUDOTUMOR CEREBRI* o *HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL benigna*, que representa la causa

**Tabla 14. Protocolo diagnóstico en HIC**

- **Anamnesis detallada** (aumento de peso reciente, ingesta de fármacos, vitaminas, dieta rica en hígado, antecedente cirugía cervical, trauma, radioterapia).
- **Analítica** (bioquímica, hemograma, coagulación, proteinograma).
- **Tensión arterial.**
- **Neuroimagen (RM electiva sobre TC).**
- **Punción lumbar:**
  - Registro de presión intrameningea.
  - Estudio bioquímico, bacteriológico, inmunológico y citológico del LCR (En carcinomatosis meníngea pueden precisarse varias punciones).
- **Flebo-RM con contraste\*** (hay autores que aconsejan flebo-RM sólo en grupos atípicos, otros la consideran en todos los casos).
- **Estudio inmunológico, endocrinológico.**
- **Serología sífilis.**
- **Si sospecha de síndrome de apnea- sueño:**
  - Oximetría nocturna.
  - Registro prolongado de PIC.

#### ATÍPICOS

- **Varones.**
- **Mujeres sin sobrepeso.**
- **Niños.**
- **Antecedente de sinusitis u otitis reciente.**
- **Presentación hiperaguda.**
- **Mala respuesta al tratamiento.**

más común de papiledema. Aunque puede verse a cualquier edad, es más común en mujeres obesas en la 3ª década de la vida. Por lo tanto, la incidencia de esta entidad va a fluctuar en función de la prevalencia de la obesidad en las distintas zonas geográficas.

En función de la causa, se puede clasificar en *idiopática*, que es la forma más común, sin evidencia de patología subyacente con y sin papiledema asociado y *secundaria* más común en hombres no obesos.

La lista de patologías secundarias que pueden producir este cuadro es extraordinariamente amplia, pero básicamente puede relacionarse con cualquier entidad que interfiera con el drenaje venoso, diversos trastornos metabólicos, trastornos sistémicos como la insuficiencia respiratoria crónica, la uremia o la anemia y la administración o retirada de determinados fármacos.

La *HIPERTENSIÓN INTRACRANEAL IDIOPÁTICA (HII)* viene definida por los siguientes criterios:

- Signos y síntomas de HIC (cefalea, náuseas, vómitos, pérdidas transitorias de visión, edema de papila..).
- Ausencia de masa intracraneal e hidrocefalia o lesión vascular en RM en casos típicos y en flebo-RM en el resto.
- Aumento de la presión del LCR, con composición normal.
- Ausencia de focalidad neurológica, salvo parálisis uni o bilateral del VI par.
- Ausencia de causa objetivable.

Estos criterios se han modificado en el caso de la HII pediátrica o prepuberal, de modo que en neonatos un conteo celular en LCR <32 leucocitos/mm<sup>3</sup> y de proteínas <150 mg/dl no excluye el diagnóstico (tabla 15)

Del mismo modo se acepta la presencia de diversas parálisis motoras además del VI par (III, IV, VII, XII), que revierten cuando cede la hipertensión.

#### ¿Cuándo solicitar una flebo-RMN?

Los avances en técnicas de imagen han propiciado conocer que entidades catalogadas dentro del marco de HII, son en ocasiones secundarias a trombosis o malformaciones de los senos venosos gracias al estudio con flebo-RMN y secuencias específicas (fig. 70).

**Entre 10-37% de las HIC etiquetadas como idiopáticas son secundarias a una trombosis de senos duros, y de éstas en algunas series sólo 1 de cada 10 se ponen de manifiesto con la RM convencional.**

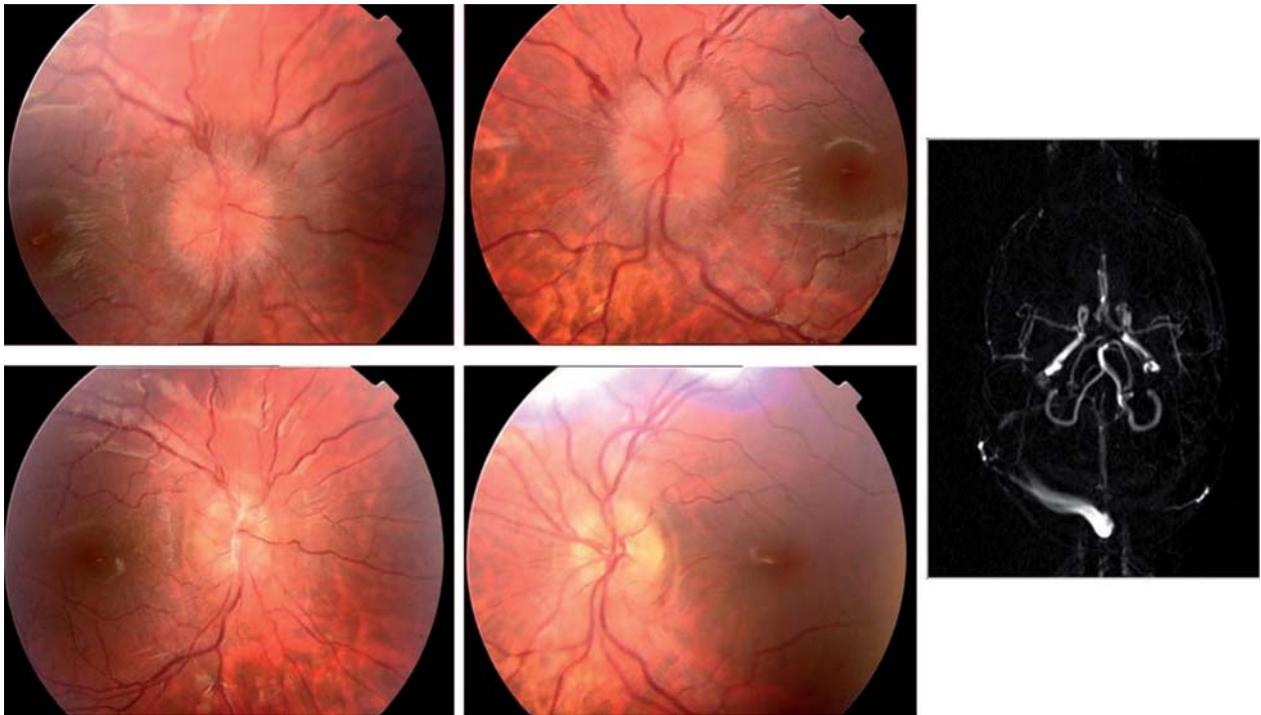


Fig. 70: Papiledema en paciente con enfermedad de Behcet, con RM normal, donde se objetiva mediante flebo-RM la trombosis del seno transversal derecho. Normalización tras tratamiento anticoagulante.

La flebo-RM sin contraste puede dar lugar a interpretaciones erróneas de oclusiones durales, por lo que se aconseja realizarla siempre con contraste.

La *estenosis de senos* es un hallazgo común en flebo-RM, cuyo origen se sigue discutiendo. Se especula si es un trastorno primario (causal) o secundario (consecuencia), produciéndose el colapso del seno por el aumento de la PIC. Es también un hallazgo común en pacientes con cefalea, HII y sin papiledema.

La hipótesis de la estenosis de senos como causa resulta muy atractiva, ya que implicaría la opción de tratamiento mediante angioplastia. A favor está el hecho de que hay casos anecdóticos resueltos con este abordaje. Por el contrario, no todos los casos mejoran tras la angioplastia y se ha descrito su desaparición tras reducir la PIC con técnicas de derivación (fig. 71).

Tabla 15. Criterios diagnósticos de HII pediátrica

1. **Prepuberal.**
2. **Estado mental normal.**
3. **Aumento de PIC en decúbito lateral:**
  - Neonatos >76 mm H<sub>2</sub>O.
  - <8 años con papiledema > 180 mm H<sub>2</sub>O.
  - ≥8 años o <8 años sin papiledema: > 250 mm H<sub>2</sub>O.
4. **LCR normal excepto en neonatos en los que se admiten valores hasta 32 leucocitos/mm<sup>3</sup> y proteínas hasta 150 mg/dl.**
5. **No masa, ni hidrocefalia, ni lesiones vasculares en RM con y sin contraste, ni en flebo-RM. Puede existir estenosis del seno transversal.**
6. **Pueden tener parálisis craneales sin otra causa que mejoran al reducirse la PIC o la clínica del papiledema.**
7. **Ninguna otra causa de hipertensión intracraneal.**

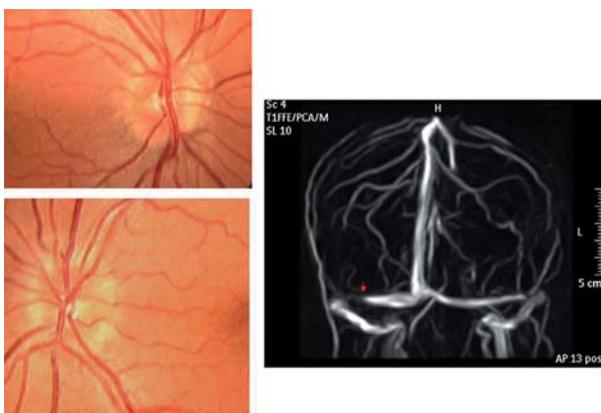


Fig. 71: Papiledema asociado a estenosis de seno transversal derecho (flecha).

### Protocolo de seguimiento de la hipertensión intracraneal idiopática

El papel del oftalmólogo es fundamental en el seguimiento y monitorización de la función visual del paciente con papiledema, máxime en los casos idiopáticos para evitar o limitar el compromiso visual.

La monitorización se hará de forma individualizada, de modo que se explorará al paciente cada 2 semanas hasta establecer el patrón de progresión, y una vez estabilizado se realizará cada 3-4 meses mientras persista el edema.

En la HII, la tasa de recurrencia es del 30-40%, por lo que el seguimiento debe continuar una vez revertido el proceso, con controles anuales o bienales según los casos. En ocasiones el fallo de la derivación lumboperitoneal puede cursar de forma asintomática, dando lugar a pérdidas de visión insidiosas que pueden pasar desapercibidas al paciente si no está siendo evaluado de forma periódica.

#### SEGUIMIENTO

- **Individualizado**
- **Fase inicial: Cada 2 semanas**
- **Edema estabilizado: Cada 3-4 meses**
- **Regresión: Cada 1-2 años según caso**

#### Incluirá al menos:

- **Control fotográfico**
- **Perimetría**
- **OCT\***

\* Opcional

**La monitorización de la HII es necesaria incluso cuando el edema papilar ha revertido y es independiente de que se continúe o no con el tratamiento.**

### Perimetría

Uno de los test más utilizados para el seguimiento de estos pacientes es la perimetría, que se realizará de forma periódica dependiendo de la severidad del papiledema y de la respuesta al tratamiento.

En casos incipientes y leves lo más común es un aumento inespecífico de la mancha ciega (fig. 72). En casos más desarrollados predominan los defectos inferonasales.

En casos no tratados o rebeldes al tratamiento, la pérdida suele ser progresiva y lenta de modo similar

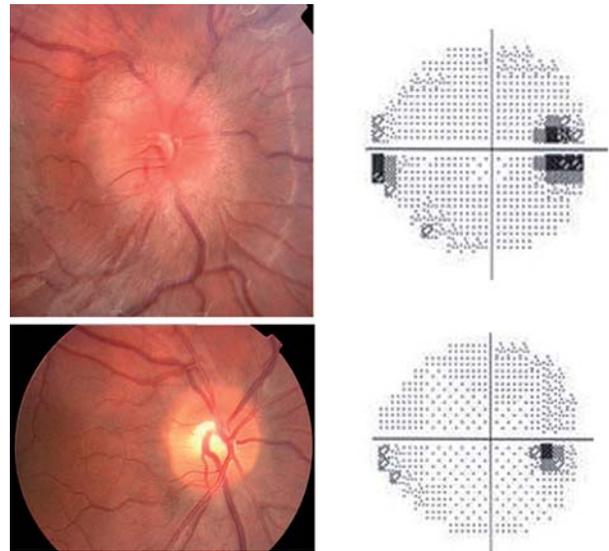


Fig. 72: Papiledema secundario a lupus eritematoso sistémico, donde se objetiva un aumento de mancha ciega en perimetría, que se resuelve sin secuelas.

al glaucoma, siendo lo último en afectarse la visión central (salvo exudación o edema macular, hemorragia, membrana neovascular o pliegues coroides). A diferencia del glaucoma con el que guarda cierta similitud, los defectos pueden ser total o parcialmente reversibles (fig. 73).

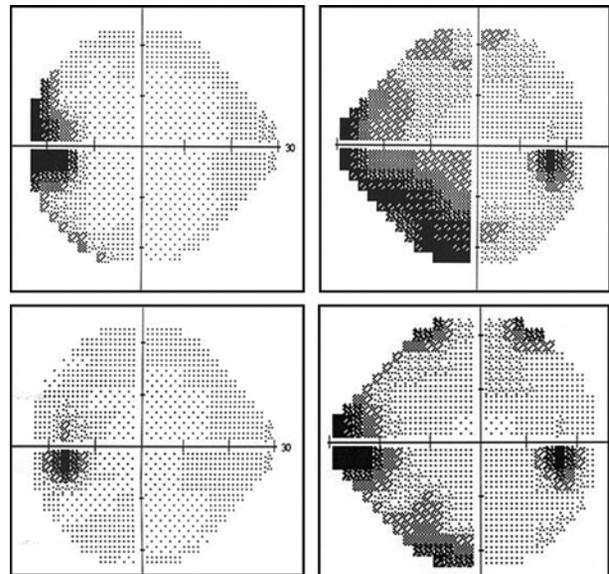


Fig. 73: Arriba: Campos visuales durante la fase inicial del papiledema. Abajo: Perimetría tras la realización de una derivación lumbo-peritoneal con regresión del edema. Normalización del tamaño de la mancha ciega en OS y reducción de la profundidad y extensión de los defectos en OD.

### Monitorización fotográfica papilar

Por tratarse de una prueba objetiva, los controles fotográficos seriados constituyen una de las herramientas clave en la monitorización del papiledema. El examen seriado del fondo de ojo nos permite evaluar los cambios cualitativos y determinar si el edema aumenta, disminuye o permanece estable, al margen de los hallazgos perimétricos que pueden ser mínimos (fig. 74).

Si bien este examen es primordial no deja de tener un carácter cualitativo y no nos aporta datos funcionales, por lo que es preciso combinarlo siempre con una prueba como la perimetría y/o la tomografía de coherencia óptica.

#### VENTAJAS DE LA RETINOGRAFÍA SOBRE LA PERIMETRÍA

- **Objetiva**
- **Precisa menos colaboración**
- **Más rápida**
- **Reproducible**
- **No influye la fatiga o el aprendizaje**

#### INCONVENIENTES

- **No aporta datos funcionales**
- **No datos cuantitativos**

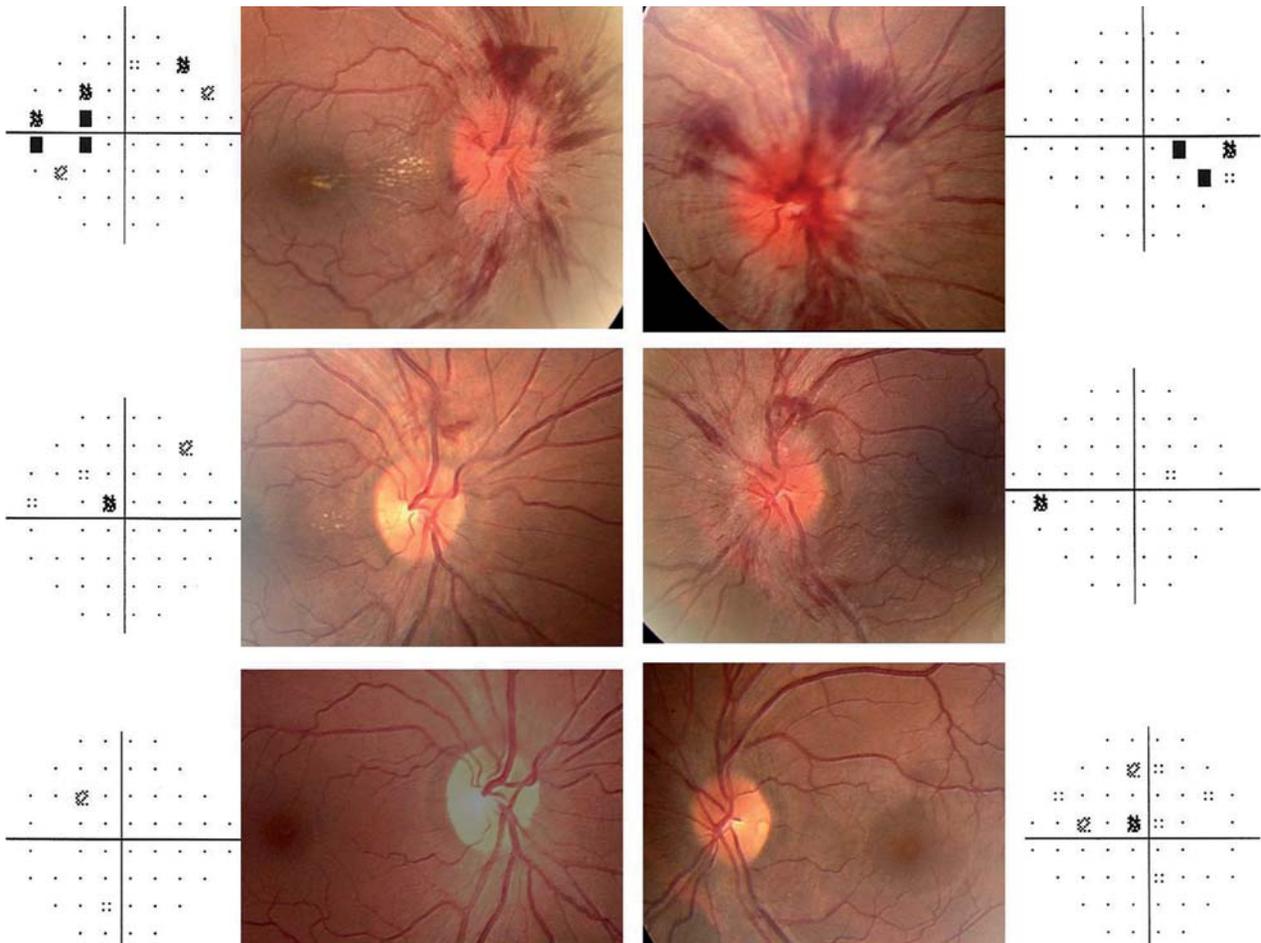


Fig. 74: Control evolutivo por fotografía y perimetría en fase aguda, a los 3 y 6 meses. Columna izquierda: Evolución del CV del OS, con aumento de mancha ciega en fase aguda, reducción y normalización al año. Centro: En fase aguda en OD se puede ver asociado al edema papilar, exudados maculares nasales que reducen la AV, y una vez resueltos se objetiva papilar temporal. En OS edema papilar intenso con hemorragias en fase aguda que se reduce paulatinamente hasta normalización. Columna derecha: Evolución del CV OD. En fase aguda se objetiva un aumento de mancha ciega, que se va reduciendo para dejar al año escotomas paracentrales residuales.

### TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA

La Tomografía de Coherencia Óptica (Optical Coherence Tomography –OCT–) nos permite cuantificar el grado de edema y progresión, así como el daño anatómico asociado (pérdida de CFNR), y los fenómenos secundarios (exudados, edema macular, neovascularización...).

Aunque la información que nos proporciona es extraordinariamente útil y con múltiples ventajas respecto a la perimetría, las referencias en la literatura sobre su uso en el papiledema son escasas.

PERIMETRÍA	OCT
Subjetiva	Objetiva
Precisa la colaboración de paciente	Más independiente del paciente
Artefactos (fatiga, aprendizaje...)	Artefactos (centrado, enfoque...)
Duración larga: 7- 10 minutos	Duración corta (segundos)
Mayor complejidad	Sencilla
Peor reproducibilidad (fluctuación)	Mejor reproducibilidad

#### Cuantificación del grado de edema papilar y CFNR

Dentro del examen del disco, *el área vertical integrada (volumen)*, que es en definitiva un índice del grado de elevación papilar, nos permite monitorizar

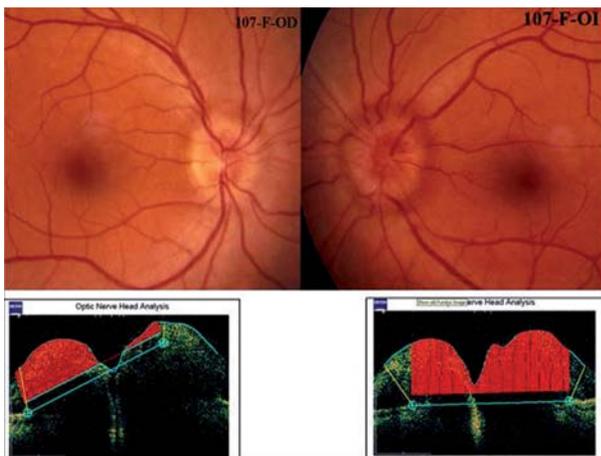


Fig. 75: Análisis del disco óptico (zona sombreada en rojo). Papiledema asimétrico, con mayor área vertical integrada en OS.

y cuantificar los cambios que se suceden en el tiempo, además de poder cuantificar las diferencias en los casos asimétricos (fig. 75).

A nivel del estudio de la CFNR peripapilar, en el papiledema el patrón característico consiste en un aumento significativo del espesor de la CFNR en fases iniciales, con mayor número de sectores horarios blancos cuanto mayor sea el edema. El incremento promedio de la CFNR supone el 75% respecto a la normalidad, pudiendo alcanzar valores que multipliquen por un factor de 2-3 los valores normales.

#### Cuantificar la evolución del edema y el daño asociado en la CFNR

El OCT nos permite evaluar tanto la evolución del edema de disco como la evolución del engrosamiento en la CFNR. En la evolución de la CFNR, podemos evaluar los cambios globalmente, así como por cuadrantes y por sectores horarios (fig. 76).

La OCT nos permite conocer una vez resuelto el edema si existe o no daño asociado de la CFNR; pero no durante la fase de edema.

Recientemente hemos podido objetivar que el grado de edema papilar tiene valor predictivo, ya que cuanto mayor es el edema inicialmente, más probabilidad existe de secuela perimétrica durante el seguimiento.

**En términos numéricos, por cada 10 micras de engrosamiento de la CFNR sobre el valor basal se produce una pérdida final de 0,6 dB en la desviación media (DM) del CV.**

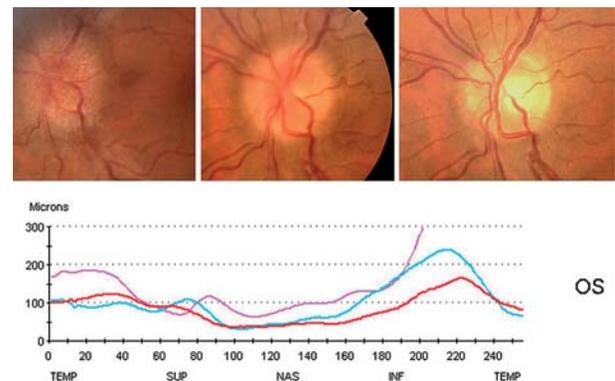


Fig. 76: Imagen superior: Cambios evolutivos en retinografía del OS en papiledema (izqda: basal, centro: a los 3 meses y dcha: al año). Imagen inferior: Mapa evolutivo del OS en OCT (Rosa: Basal, Azul: 3 meses, Rojo: al año).

**OCT de alta resolución**

A partir de 2004 han aparecido nuevas versiones de OCT que emplean la tecnología de dominio espectral (Cirrus). Estos nuevos aparatos tienen una mayor resolución axial y velocidad de escaneo que los anteriores de dominio temporal (Stratus). Además, se adquieren muchos más cortes y se crea una imagen tridimensional de las estructuras. El gran inconveniente es que los valores obtenidos con ambos aparatos no son intercambiables con valores superiores en la fase de edema con el Cirrus (figs. 77 y 78), por lo que el seguimiento se deberá realizar siempre con la misma tecnología.

Ambas modalidades nos permiten realizar un análisis automatizado de progresión.

**Correlación entre las distintas pruebas**

En líneas generales existe una buena correlación entre las pruebas estructurales (fotografía y OCT) y entre éstas y la perimetria (fig. 80).

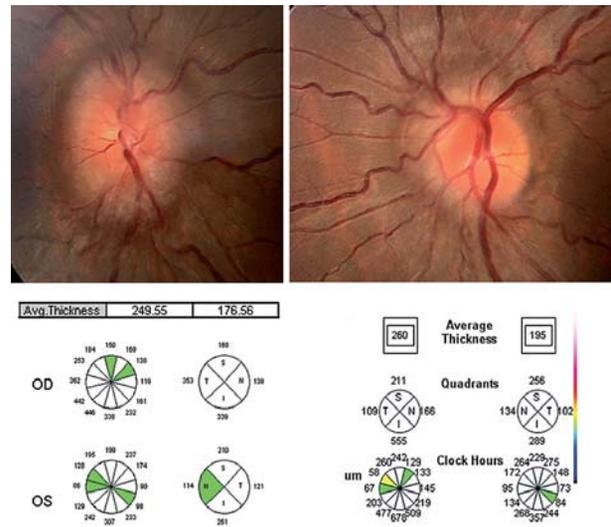


Fig. 77: Papiledema bilateral evaluado con ambas estrategias. OCT con STRATUS (izquierda) y OCT con CIRRUS (derecha). Los valores no son intercambiables ni globalmente, ni por cuadrantes o sectores horarios, siendo superiores en el CIRRUS.

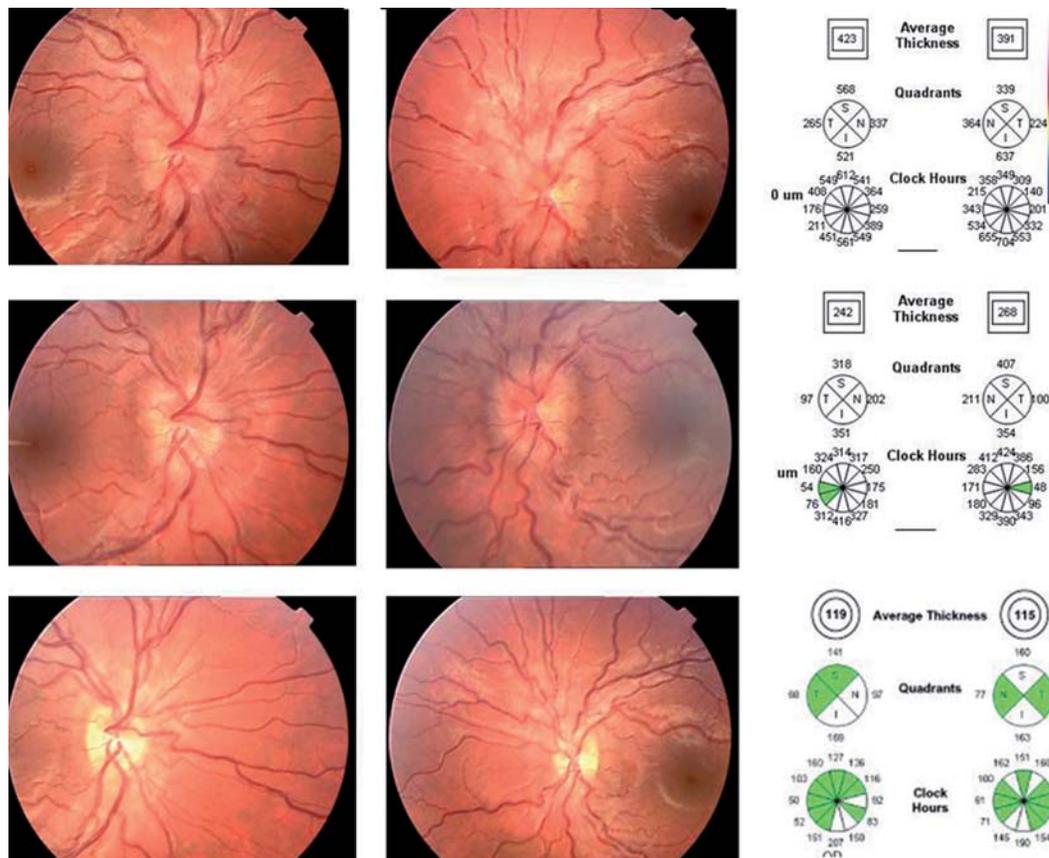


Fig. 78: Cambios evolutivos en el espesor de la CFNR evaluados con OCT CIRRUS. Arriba: Papiledema asimétrico con mayor engrosamiento global de la CFNR en el OS. Centro: 1 mes de seguimiento. Reducción del edema tanto globalmente como por cuadrantes y sectores horarios. Inferior: 3 meses de seguimiento. Mayor reducción del edema.

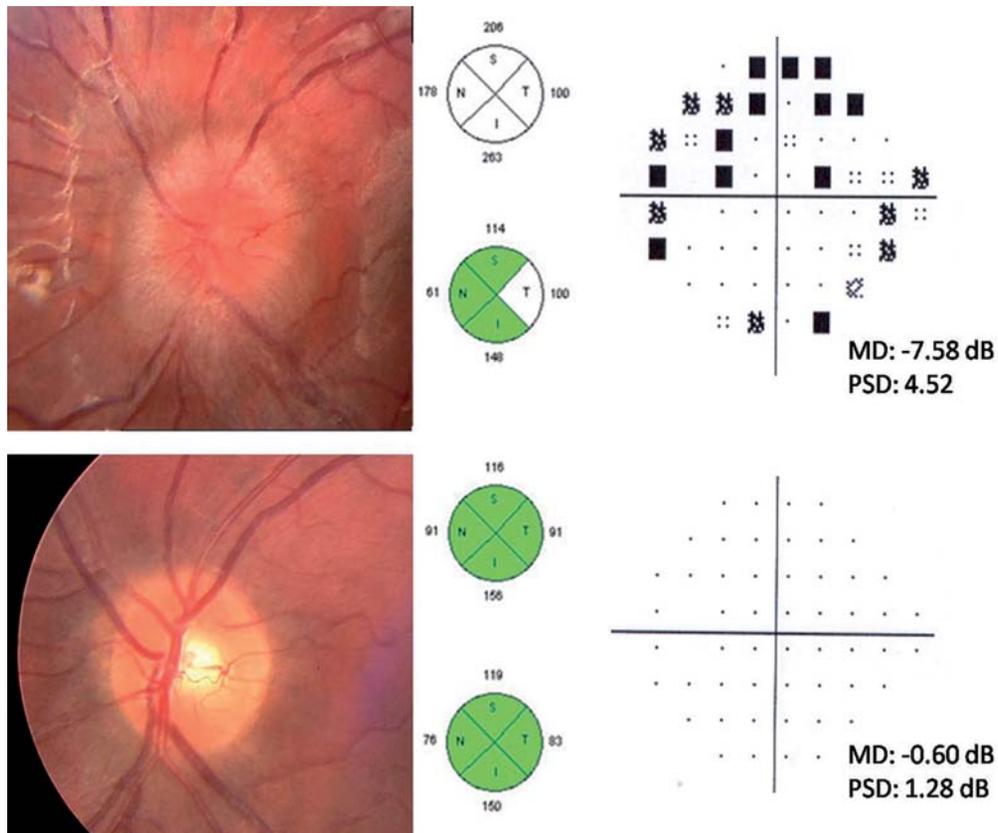


Fig. 79: A medida que se reduce el edema y el engrosamiento de la CFNR, van mejorando de forma correlativa los índices globales perimétricos.

En un estudio prospectivo recientemente publicado, hemos podido demostrar que el valor promedio del espesor de la CFNR se correlaciona de forma sig-

nificativa con los índices globales perimétricos; de modo que cuanto más elevado es el edema, más patológicos son los valores de desviación media (MD) y desviación estándar patrón (PSD) del CV.

Del mismo modo, a medida que el edema se reduce, van mejorando de forma correlativa los índices globales (fig. 79).

**No podemos prescindir de la perimetría, ya que mientras exista edema residual no somos capaces de inferir con los datos aislados de la OCT en qué casos se está produciendo de forma concomitante muerte neuronal.**

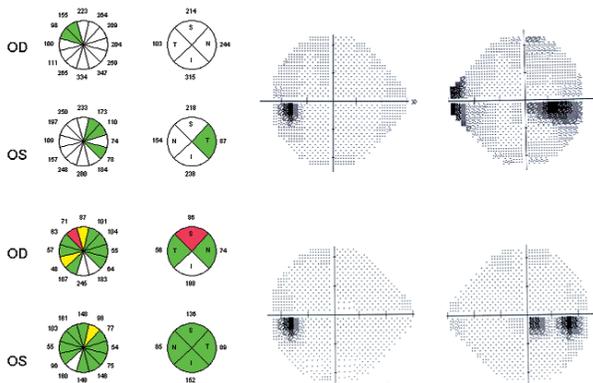
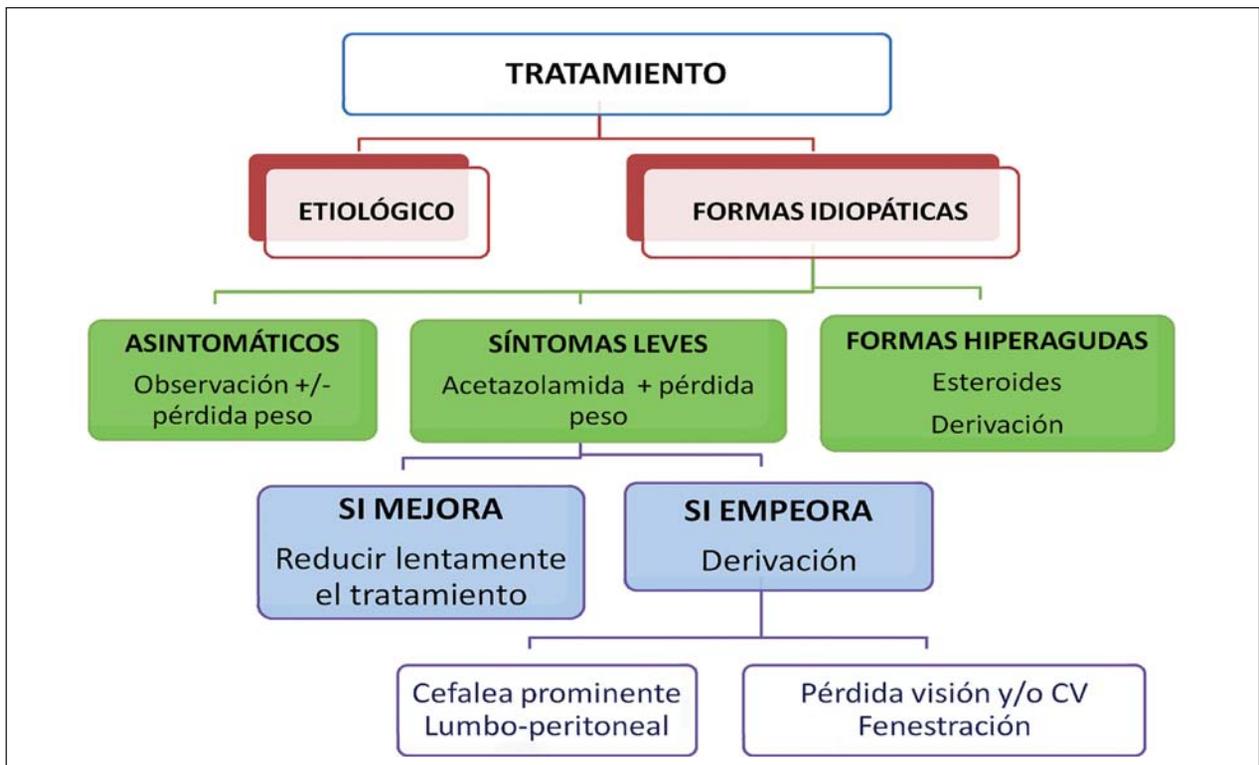


Fig. 80: Imagen superior. OCT y perimetrías basales del paciente de figura 68. Engrosamiento difuso de la CFNR y escotoma cecocentral en OD. Imagen inferior: OCT y perimetrías a los 6 meses. Resolución del papiledema con adelgazamiento significativo del cuadrante superior y su correspondiente defecto paracentral inferior OD. Resolución sin secuelas en OS en concordancia con los hallazgos funduscópicos.

### Protocolo terapéutico de la hipertensión intracraneal (algoritmo 6)

Es evidente que el mejor abordaje de cualquier patología es el tratamiento de la causa que la provoca ya sea infecciosa, neoplásica, vascular... (fig. 81).

Sin embargo, en la mayoría de los casos no se conoce el origen de la HIC, pese a protocolos exhaus-



Algoritmo 6.

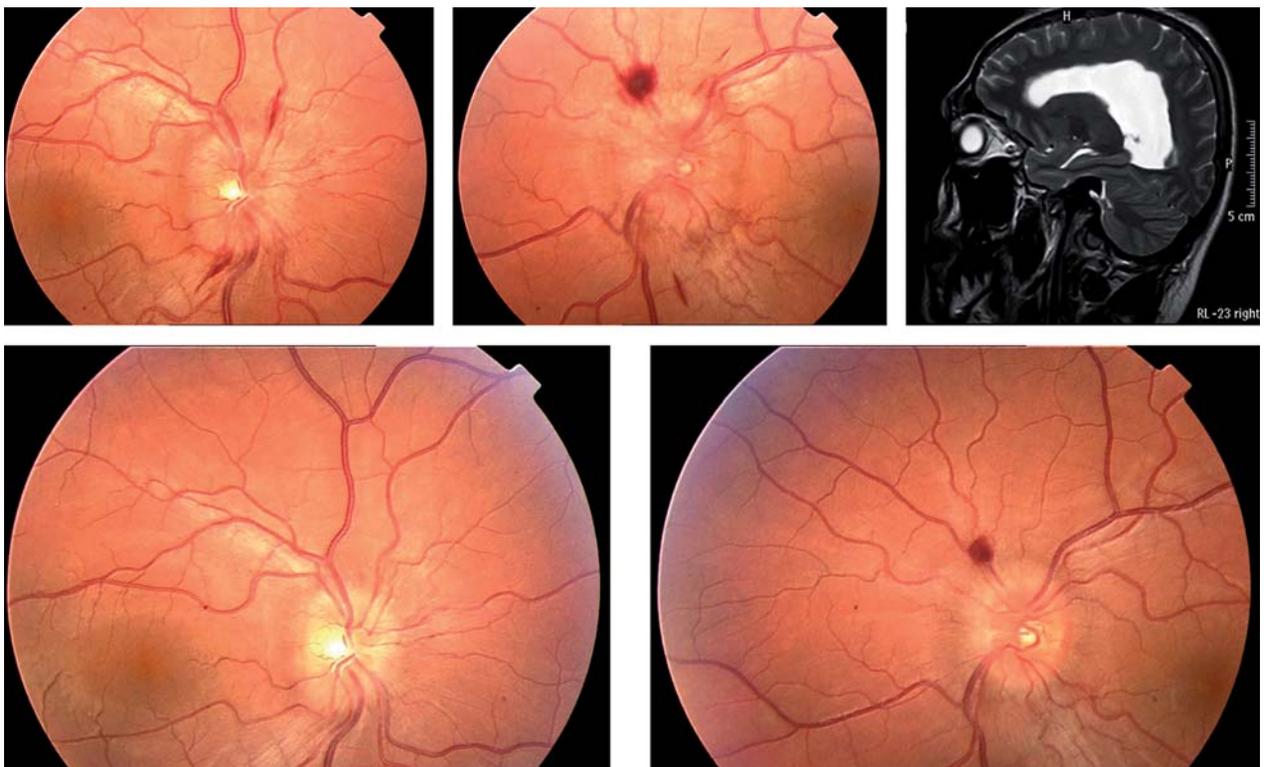


Fig. 81: Hidrocefalia biventricular por quiste colóideo. Imagen superior: Aspecto preoperatorio. Imagen inferior: Aspecto a la semana de la intervención con reducción significativa del edema.

tivos por lo que se opta por tratamientos paliativos, cuya finalidad es preservar la función visual.

En aquellos casos de papiledema asintomático y sin signos de disfunción visual se puede mantener una actitud expectante, sin tratamiento, salvo la reducción de peso en casos de obesidad, y con controles periódicos mensuales, que en caso de no progresión se espaciarán a revisiones trimestrales hasta la resolución del cuadro.

Los casos sintomáticos (que son la mayoría) deben tratarse. No existen evidencias científicas sobre qué modalidad terapéutica es superior.

### **Pérdida de peso**

Es aconsejable sobre todo en situación de sobrepeso, pudiendo ser suficiente de modo aislado si la pérdida es sustancial (superior al 6%). En casos severos de obesidad se puede recurrir a gastroplastias.

### **Inhibidores de la anhidrasa carbónica**

El fármaco más utilizado es la acetazolamida, que reduce la producción de LCR. Se suele comenzar con una dosis diaria de 1 gr repartido en 2-4 tomas. Por encima de los 2 g /día los efectos secun-

darios son tan comunes que dificultan el tratamiento a largo plazo.

No puede utilizarse durante el primer trimestre del embarazo. En alérgicos a sulfamidas se puede utilizar la furosemida o espironolactona.

### **Corticoides**

Dado que pueden motivar una recurrencia tras su retirada, se han utilizado como tratamiento previo a la cirugía en pacientes con pérdida brusca de visión o campo visual. La dosis suele ser vía intravenosa (metil-prednisolona 1 g/día durante 5 días, para continuar por vía oral y seguir una pauta descendente). Suele asociarse a la acetazolamida y si no hay respuesta se procede a la cirugía.

### **Técnicas de derivación**

Aunque no hay consenso, son las técnicas de elección en el papiledema crónico con disfunción visual progresiva o con sintomatología mal controlada, como cefalea invalidante. Asimismo, están indicados en formas hiperagudas con pérdida severa de la función visual.

Si predomina la cefalea, la mayoría de los autores se decantan por una derivación lumbo-peritoneal (fig. 82), mientras que si lo que predomina es el déficit visual progresivo la opción suele ser una fenestración de la vaina del nervio óptico.

El tiempo hasta la resolución completa del edema papilar es variable (fig. 82).

Estos pacientes deben seguir revisiones periódicas por el riesgo de obstrucción de las válvulas o fracaso (fibrosis) de la fenestración.

#### *Fenestración de la vaina del nervio óptico*

Suele aconsejarse en casos con pérdida visual sin cefalea, máxime si son unilaterales, o bien cuando la función visual sigue deteriorándose pese a la colocación de una válvula de derivación lumbo-peritoneal.

En la III del embarazo si la disfunción visual progresa o no responde a medidas conservadoras se optará por la fenestración del nervio óptico.

La tasa de éxito fluctúa entre 68-94%, con mejores resultados en las formas agudas.

Dado que se han descrito mejorías contralaterales en cirugía monocular, se suele operar el ojo con mayor afectación visual.

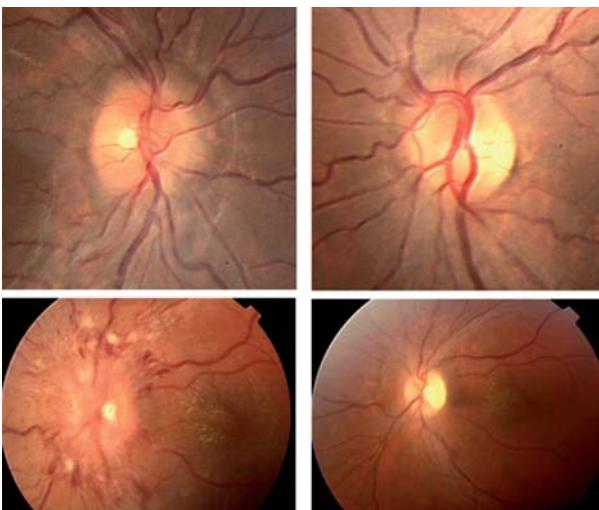


Fig. 82: Evolución del papiledema tras implante de dispositivo de drenaje valvular. Imagen superior: Aspecto OU una semana después de la colocación de válvula lumbo-peritoneal de la paciente de la figura 77, con apenas edema residual. Imagen inferior: Aspecto evolutivo del OS correspondiente a la paciente de la Figura 69 tras revisión de la válvula de derivación obstruida (PIC: 410 mmHg) al mes (izquierda) y a los 3 meses (derecha) de la cirugía.

Existen circunstancias especiales no idiopáticas de papiledema crónico en las que puede plantearse esta cirugía como tratamiento paliativo (por ejemplo: tumor cerebral no resecable, HIC aguda por obstrucción de la válvula...).

## EDEMA DE PAPILA BILATERAL CON DISFUNCIÓN VISUAL

Debemos diferenciar aquellos casos en los que la pérdida de visión o CV se produce de forma brusca, de aquellos en los que tiene lugar de forma insidiosa y progresiva.

### Edema papilar bilateral con pérdida brusca de visión

La mayoría de las neuropatías que cursan con edema simultáneo bilateral de disco se acompañan de pérdida de visión o CV de forma brusca, lo que nos permite diferenciarlas del papiledema (*papilitis bilateral, NOIA arterítica bilateral, neuropatía óptica hipertensiva, neuropatía óptica de Leber, neuropatía por amiodarona, infiltración del nervio óptico, intoxicación por metanol o neuropatía postradioterapia*).

En las **papilitis bilaterales**, más comunes en niños, pero que ocasionalmente pueden verse en adultos, existe una pérdida brusca de la visión que no se produce en el papiledema.

La **neuropatía óptica hipertensiva** es secundaria a HTA y es obligado descartarla ante cualquier edema de disco bilateral. Son comunes las hemorragias y los exudados en papila y mácula y se acompaña de pérdida de visión bilateral (figs. 38 y 83).

La **neuropatía óptica de Leber** puede debutar con una pérdida de visión brusca y simultánea; pero no existe edema real de disco, y si bien puede confundirse el aspecto papilar en la fase presintomática, la clínica es clave en el diagnóstico diferencial (capítulo 4).

Del mismo modo, en la **NOIA arterítica bilateral**, la pérdida súbita de visión, la edad, el edema papilar pálido y otros signos clínicos característicos de la arteritis de células gigantes son piezas clave en el diagnóstico diferencial.

El comienzo simultáneo (no así el secuencial) no es propio de la NOIA no arterítica; sin embargo se puede objetivar un edema de papila bilateral cuando se produce una NOIA-NA clásica en un ojo y una NOIA presintomática en el ojo contralateral, entidad ya tratada en este capítulo.

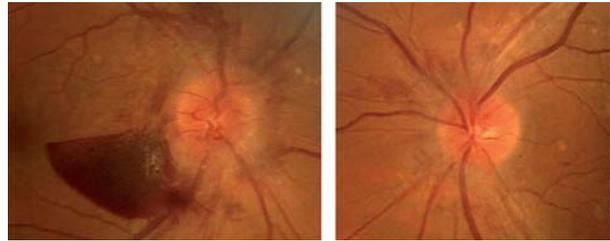


Fig. 83: Neuropatía óptica hipertensiva con edema de papila bilateral y signos asociados de retinopatía hipertensiva.

Son precisamente los casos de aparición simultánea (NOIA-NA clásica + NOIA pre-sintomática) más comunes en pacientes con diabetes, los que nos pueden plantear problemas diagnósticos con el papiledema (fig. 37).

#### CLAVES DIAGNÓSTICAS NOIA-NA CLÁSICA + NOIA-NA PRESINTOMÁTICA

1. **NOIA-NA clásica (DPAR y pérdida brusca de visión y/o campo visual)**
2. **NOIA-NA presintomática en el ojo adelfo:**
  - a) **Edema de disco sectorial o difuso que predomina más en un sector sin pérdida de visión.**
  - b) **Progresión a forma clásica**
  - c) **No existen otras causas de edema papilar (diagnóstico de exclusión)**

Otra variante de NOIA-NA ya comentada que puede debutar simultánea y bilateralmente es la asociada al uso de **amiodarona**. A diferencia de la NOIA-NA clásica el comienzo suele ser más insidioso y el edema se mantiene un tiempo más prolongado. El antecedente farmacológico junto a los rasgos clínicos orientan al diagnóstico.

La intoxicación por **metanol** es más común en el contexto de alcoholismo o tentativa de suicidio. Asocia una pérdida de visión bilateral e irreversible con sintomatología de acidosis metabólica. En la fase aguda los discos ópticos pueden ser normales o edematosos. El antecedente tóxico y la clínica florida asociada suelen ser suficientes para el diagnóstico.

Los trastornos **infiltrativos** (leucemia, sarcoidosis, carcinomatosis) del nervio óptico bilaterales pueden asociar deterioro visual ya sea brusco o gradual.

**Ante cualquier edema de papila bilateral, con o sin disfunción visual, el examen con neuroimagen es obligado (incluso en papilitis bilaterales en la infancia).**

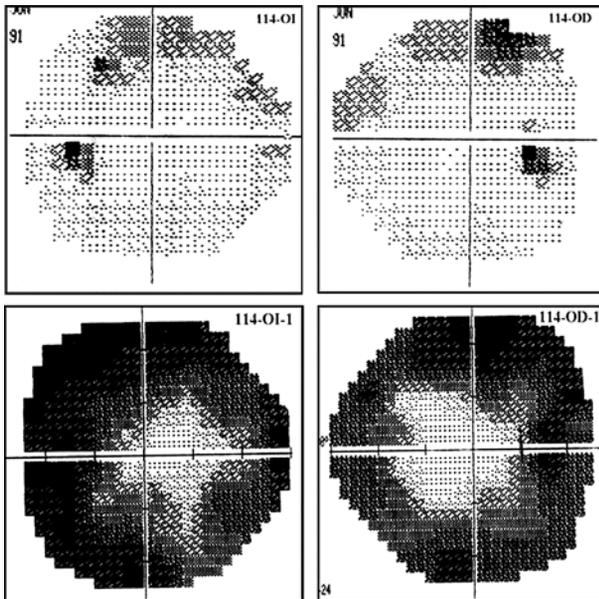


Fig. 84: Evolución natural de un paciente con HII que no acude a revisión durante 9 años. Se observa el gran deterioro perimétrico, con visión central está preservada.

### Edema/Elevación de papila bilateral con pérdida de visión crónica

#### **Papiledema desarrollado**

En fases avanzadas del papiledema los pacientes pueden presentar alteraciones perimétricas progresivas de mayor o menor intensidad que nos dificulten el diagnóstico con otras neuropatías ópticas bilaterales. A diferencia de éstas, la visión central suele estar respetada (fig. 84).

**En las fases precoces del papiledema la visión no suele reducirse (salvo que exista compromiso foveal). Incluso en casos avanzados con grandes pérdidas perimétricas, la visión central permanece respetada a diferencia del resto de neuropatías ópticas bilaterales.**

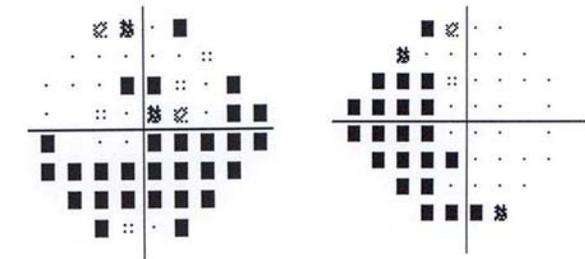
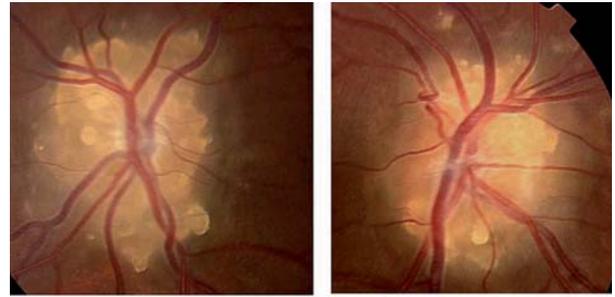


Fig. 85: Drusas estadio III OU con daño avanzado en CV, pero respeto de la visión central.

#### **Neuropatía óptica compresiva**

Algunos trastornos compresivos del nervio óptico pueden ocasionalmente presentar un edema de papila bilateral (ejemplo: Orbitopatía de Graves) con clínica superponible al papiledema crónico. Los hallazgos clínicos asociados, la normalidad de la PIC y los hallazgos en neuroimagen nos proporcionarán el diagnóstico.

#### **Drusas del nervio óptico**

El grado de disfunción visual en las drusas del nervio óptico se correlaciona con el tamaño y número de las drusas. El diagnóstico es sencillo por el aspecto fundoscópico no siendo tampoco habitual la pérdida de visión central (fig. 85).

**Ante todo paciente con drusas de nervio óptico y pérdida de visión central no justificada se debe solicitar una prueba de neuroimagen.**

**BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA**

1. Arruga J, Sánchez-Dalmau B, Roig C, Rubio M. Protocolos diagnósticos en las neuropatías ópticas. In: Arruga J, Sánchez-Dalmau B, eds. *Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento*. Sociedad Española de Oftalmología; 2002: 293-304.
2. Atkins EJ, Bruce BB, Newman NJ, Bioussé V. Treatment of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Surv Ophthalmol* 2010; 55: 47-63.
3. Bataller L, Dalmau J. Neuro-ophthalmology and paraneoplastic syndromes. *Curr Opin Neurol* 2004; 17: 3-8.
4. Beck RW. Comparison of the ONTT intravenous group and the CHAMPS placebo group. *J Neuroophthalmol* 2001; 21: 310.
5. Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Optic neuropathies. In *Clinical decisions in neuro-ophthalmology* Mosby Inc. 2002; 27-59.
6. Contreras I, Noval S, Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ. Follow-up of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy with optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2007; 114: 2338-44.
7. Contreras I, Rebolleda G, Noval S, Muñoz-Negrete FJ. Optic disc evaluation by optical coherence tomography in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007; 48: 4087-92.
8. Costello F, Hodge W, Pan YI, et al. Tracking retinal nerve fiber layer loss after optic neuritis: a prospective study using optical coherence tomography. *Mult Scler* 2008; 14: 893-905.
9. Chan JW, Castellanos A. Infliximab and anterior optic neuropathy: case report and review of the literature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2010; 248: 283-7.
10. Dale RC, Brilot F, Banwell B. Pediatric central nervous system inflammatory demyelination: acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 233-40.
11. Danesh-Meyer HV, Savino PJ, Sergott RC. The prevalence of cupping in end-stage arteritic and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology* 2001; 108: 593-8.
12. Feldon SE, Muramatsu S, Weiner JM. Clinical classification of Graves' ophthalmopathy. Identification of risk factors for optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 1984; 102: 1469-72.
13. Felekis T, Katsanos K, Kitsanou M, et al. Spectrum and frequency of ophthalmologic manifestations in patients with inflammatory bowel disease: a prospective single-center study. *Inflamm Bowel Dis* 2009; 15: 29-34.
14. Fernández-Buenaga R, Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ, Contreras I, Casas-Llera P. Macular thickness. *Ophthalmology* 2009; 116: 1587.
15. Foroozan R, Buono LM, Savino P, Sergott RC. Acute demyelinating optic neuritis. *Curr Opin Ophthalmol* 2002; 13: 375-80.
16. Frederiksen JL, Petrera J. Serial visual evoked potentials in 90 untreated patients with acute optic neuritis. *Surv Ophthalmol* 1999; 44: S54-S62S.
17. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2002; 59: 1492-1495.
18. Gilbert ME, Sergott RC. New directions in optic neuritis and multiple sclerosis. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2007; 7: 259-64.
19. Gundogan FC, Demirkaya S, Sobaci G. Is optical coherence tomography really a new biomarker candidate in multiple sclerosis?. A structural and functional evaluation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007; 48: 5773-81.
20. Hall JK, Volpe NJ, Galetta SL, Liu GT, Syed NA, Balcer LJ. The role of unilateral temporal artery biopsy. *Ophthalmology* 2003; 110: 543-8.
21. Hayreh SS. Ischemic optic neuropathy. *Progress in retinal and eye research* 2009; 28: 34-62.
22. Hazin R, Khan F, Bhatti MT. Neuromyelitis optica: current concepts and prospects for future management. *Curr Opin Ophthalmol* 2009; 20: 434-9.
23. Hayreh SS. Management of non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2009; 247: 1595-600.
24. Hayreh SS, Zimmerman MB. Incipient nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology* 2007; 114: 1763-72.
25. Hayreh SS, Zimmerman MB. NAION: natural history of visual outcome. *Ophthalmology* 2008; 115: 298-305.
26. Hayreh SS, Zimmerman MB. Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy: Clinical Characteristics in Diabetic Patients Versus Nondiabetic Patients. *Ophthalmology* 2008; 115: 1818-25.
27. Janáky M, Fülöp Z, Pálffy A, et al. Non-arteritic ischaemic optic neuropathy (NAION) in patients under 50 years of age. *Acta Ophthalmol Scand* 2005; 83: 499-503.
28. Johnson LN, Diehl ML, Hamm CW, Sommerville DN, Petroski GF. Differentiating optic disc edema from optic nerve head drusen on optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol* 2009; 127: 45-49.
29. Koczman JJ, Rouleau J, Gaunt M, et al. Neuro-ophthalmic sarcoidosis: the University of Iowa experience. *Semin Ophthalmol* 2008; 23: 157-68.
30. Lam B, Jabaly-Habib H, Al-Sheikh N, Pezda MS, M D et al. Risk of Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy After Cataract Extraction in the Fellow Eye of Patients with Prior Unilateral Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 585-7.
31. Lamari H, Baha AT, Benhaddou M, et al. [Involvement of the optic nerve in the course of Behcet's disease (presentation of 148 cases)]. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 2003; 9-14.
32. Lennon VA, Wingerchuk DM, Kryzer TJ, et al. A serum autoantibody marker of neuromyelitis optica: distinction from multiple sclerosis. *Lancet* 2004; 364: 2106-12.
33. Lin A, Foroozan R, Danesh-Meyer HV et al. Occurrence of cerebral venous sinus thrombosis in patients with presumed idiopathic intracranial hypertension. *Ophthalmology* 2006; 113: 2281-2284.
34. Lin YC, Wang AG, Yen MY. Systemic lupus erythematosus-associated optic neuritis: clinical experience and literature review. *Acta Ophthalmol* 2009; 87: 204-10.

35. Macaluso DC, Shults WT, Fraunfelder FT. Features of amiodarone-induced optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 610-2.
36. McKeag D, Lane C, Lazarus JH, Baldeschi L et al. European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO). Clinical features of dysthyroid optic neuropathy: a European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO) survey. *Br J Ophthalmol* 2007; 91: 455-8.
37. Moschos MM, Triglianos A, Rotsos T et al. Tilted disc syndrome: an OCT and mfERG study. *Doc Ophthalmol* 2009; 119(1): 23-8.
38. Mwanza JC, Nyamabo LK, Tylleskar T, Plant GT. Neuro-ophthalmological disorders in HIV infected subjects with neurological manifestations. *Br J Ophthalmol* 2004; 88: 1455-9.
39. Newman NJ. Perioperative visual loss after nonocular surgeries. *Am J Ophthalmol* 2008; 145: 604-610.
40. Newman NJ, Scherer R, Langenberg P, et al. The fellow eye in non-arteritic ischemic optic neuropathy: report from the ischemic optic neuropathy decompression trial follow-up study. *Am J Ophthalmol* 2002; 134: 317-28.
41. Noval S, Contreras I, Rebolleda G, Munoz-Negrete FJ. Optical coherence tomography versus automated perimetry for follow-up of optic neuritis. *Acta Ophthalmol Scand* 2006; 84: 790-4.
42. Ophir A, Karatas M, Ramirez JA, Inzelberg R. OCT and chronic papilledema. *Ophthalmology* 2005; 112: 2238.
43. Optic Neuritis Study Group. Visual function 15 years after optic neuritis: a final follow-up report from the Optic Neuritis Treatment Trial. *Ophthalmology* 2008; 115: 1079-1082.
44. Parikh M, Miller NR, Lee AG, Savino PJ et al. Prevalence of a normal C-reactive protein with an elevated erythrocyte sedimentation rate in biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2006; 113: 1842-5.
45. Pulicken M, Gordon-Lipkin E, Balcer LJ, et al. Optical coherence tomography and disease subtype in multiple sclerosis. *Neurology* 2007; 69: 2085-92.
46. Purvin V, Kawasaki A, Borruat FX. Optic neuropathy in patients using amiodarone. *Arch Ophthalmol* 2006; 124: 696-701.
47. Ratchford JN, Quigg ME, Conger A, et al. Optical coherence tomography helps differentiate neuromyelitis optica and MS optic neuropathies. *Neurology* 2009; 73: 302-8.
48. Rangwala LM, Liu GT. Pediatric idiopathic intracranial hypertension. *Survey of Ophthalmology* 2007; 52: 597-617.
49. Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ. Follow-up of mild papilledema in idiopathic intracranial hypertension with optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2009; 50: 5197-200.
50. Rizzo JF III, Lessell S. Optic neuritis and ischemic optic neuropathy. Overlapping clinical profiles. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1668-72.
51. Wilhelm H. Primary optic nerve tumours. *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 11-8.
52. Wingerchuk DM, Weinshenker BG. Neuromyelitis optica. *Curr Treat Options Neurol* 2008; 10: 55-66.