

REVISION BIBLIOGRAFICA

Papilledema. Un enfoque actualizado.**Papilledema. An updated approach.**

Dra. Yaney González Yglesias,⁽¹⁾ Dra. Pilar Chang Chao,⁽²⁾ Dra. Inés Zamora Galindo,⁽²⁾ Dr. Eduardo Hernández Peña.⁽²⁾

¹Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de I Grado en Oftalmología. Profesor Instructor.² Especialista de I Grado en Oftalmología. Profesor Instructor. Hospital Provincial Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

¹ Advanced Professional Degree in General Comprehensive Medicine. Advanced Professional Degree in Ophthalmology. Instructor Professor. ² Advanced Professional Degree in Ophthalmology. Instructor Professor. University Hospital "Dr. Gustavo Aldereguía Lima". Cienfuegos.

RESUMEN

El término papiledema se refiere al edema de papila que se produce después de una hipertensión intracraneal. Dentro de sus causas más comunes se citan: las lesiones intracraneales, la hipertensión intracraneal idiopática, hidrocefalia, trombosis de los senos venosos y meningitis. El aumento de la presión intracraneal se relaciona con los hallazgos encontrados en el fondo de ojo, los cuales se clasifican en diferentes estadios: incipiente, establecido, crónico y atrófico, en dependencia de su gravedad o avance. Es imprescindible realizar pruebas imaginológicas antes de realizar la punción lumbar; así como el cuidado integral del enfermo. En el presente trabajo se propone un acercamiento al diagnóstico y tratamiento de dicha entidad nosológica.

Palabras clave: Papilledema; diagnóstico clínico; terapéutica

Límites: Humanos, adulto

ABSTRACT

The term papilledema refers to the edema that appears in the optic papilla after intracranial hypertension. Some

of its most frequent causes are intracranial lesions, hydrocephaly, thrombosis venous sinus and meningitis. The increase of intracranial tension is related with the results of the eye's fundus examination, which are classified differently: incipient, established, chronic, and atrophic, depending on its severity or development. It is indispensable to carry out imaging tests before performing lumbar puncture. This article is an approach to the diagnosis and treatment of this gnoseological entity.

Key words: Papilledema; diagnosis, clinical; therapeutics

Limits: Humans; adult

INTRODUCCIÓN

El papiledema es una condición que usualmente se manifiesta en los dos ojos, como un edema bilateral del disco óptico. Este se produce después de una hipertensión intracraneal (HTIC) por encima de 200 mm de agua, y a menudo denota un proceso serio.

La causa de la HTIC no puede ser determinada solo realizando un fondo de ojo. Las personas que padezcan de HTIC requieren una urgente evaluación porque la causa de la presión intracraneal elevada puede ser un

Recibido: 25 de mayo de 2009

Aprobado: 9 de junio de 2009

Correspondencia:

Dra. Yaney González Yglesias.

Servicio de Oftalmología.

Hospital Provincial Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima".

Calle 51 A y Ave. 5 de Septiembre. Cienfuegos.

CP: 45 100.

Dirección electrónica: yanex.gonzalez@gal.sld.cu

proceso que, si es irreversible, suele conducir a serias secuelas neurológicas e incluso a la muerte. ⁽¹⁾

El aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo (LCR) hace que este aumente en la porción retrolaminar del nervio óptico, lo cual condiciona que disminuya el flujo axoplásmico, primeramente el lento, luego el rápido y cause edema de la capa de fibras nerviosas peripapilares en orden (inferior, superior, nasal y temporal); de manera secundaria aumenta la presión venosa hidrostática lo que provoca colapso de la microcirculación capilar venosa, ruptura de los vasos arteriales; condiciona infartos de la capa de fibras nerviosas, formación de cuerpos hialinos debido a la apoptosis, proliferación glial y finalmente atrofia. ^(1,2,3)

Este aspecto en el estudio del papiledema ha sufrido algunas modificaciones recientes, influenciado por la introducción de novedosas tecnologías en el campo de la Oftalmología, razón por la que consideramos oportuno abordarlo desde una perspectiva que facilite su diagnóstico y tratamiento.

DESARROLLO

Mecanismos de producción de aumento de la presión intracraneal:

1. Aumento de la cantidad de tejido intracraneal por una lesión que ocupa espacio.
2. Aumento de la producción de LCR.
3. Bloqueo de la circulación de LCR a nivel del sistema ventricular o de las granulaciones aracnoideas.
4. Disminución de la absorción por obstrucción del sistema venoso intracraneal o extracraneal.
5. Incremento del volumen sanguíneo cerebral.

Causas asociadas a la elevación de la presión intracraneal: ^(3,4,5)

A) Causas comunes

1. Lesiones intracraneales
2. Hipertensión intracraneal idiopática
3. Hidrocefalia
4. Trombosis de los senos venosos
5. Meningitis

B) Menos comunes

1. Malformaciones arteriovenosas durales
2. Síndrome de apnea obstructiva del sueño
3. Síndrome de Guillain-Barré
4. Tumores de la médula espinal
5. Craneosinostosis
6. Alteraciones nutricionales (Hipervitaminosis A, hiperalimentación)
7. Síndrome de la vena cava superior
8. Tumores de glomos yugular
9. Vaciamiento radical del cuello
10. Alteraciones endocrinas
11. Tetraciclinas

C) Causas posibles

1. Amiodarona
2. Sarcoidosis
3. Fenitoína
4. Litio
5. Sulfamidas
6. Anemia por déficit de hierro

D) Causas citadas pero no probadas

1. Tratamiento corticoideo
2. Hipertiroidismo
3. Hipovitaminosis A
4. Irregularidades menstruales
5. Anticonceptivos orales
6. SIDA

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Manifestaciones oculares:

El papiledema temprano o incipiente no afecta la agudeza visual central, la visión cromática o la función pupilar. Los pacientes pueden estar totalmente asintomáticos y sin embargo presentar un papiledema al examen del fondo de ojo. La sensibilidad al contraste es normal al inicio del padecimiento y se considera como un buen indicador temprano de disfunción del nervio óptico. Los oscurecimientos visuales transitorios (fenómenos de *blackouts o grayouts*), son descritos por muchos pacientes como breves episodios de pocos segundos de duración caracterizados por oscurecimiento de la visión, ya sea monocular o binocular y que se pueden presentar con mayor frecuencia al ejercicio físico o maniobras de Valsalva. Se cree que están relacionados con isquemias locales transitorias del disco. ⁽⁴⁾ La diplopia es otro de los síntomas referidos y se debe a la paresia o parálisis del sexto nervio craneal, sin que sea un signo de localización y es vista hasta en un 30 % de los casos. Esta puede ser unilateral o bilateral. Sin embargo, otras parálisis de pares craneales o trastornos de la motilidad no son comunes en el papiledema, al menos que se deban a causas específicas (por ejemplo: Síndrome de Parinaud en la hidrocefalia y, raramente, parálisis del cuarto par también en la hidrocefalia). ^(4,5)

Otras manifestaciones:

No focales:

Cefaleas que ocurren diariamente, de moderada intensidad, que tienden a empeorar con los movimientos oculares y en ocasiones son descritas como retrooculares. La cefalea tiende a ser peor al levantarse, en muchas ocasiones despierta al paciente en la madrugada o primeras horas de la mañana y propende a mejorar a medida que transcurre el día. En ocasiones se pueden presentar náuseas y vómitos, dolor en el cuello, que se puede asociar a rigidez nuchal, especialmente si está concomitando con irritación meníngea o herniación cerebral. Puede presentarse sensación de latidos cardíacos en uno o ambos oídos, lo que es visto en el 60

% de los pacientes y puede ser debido a procesos locales en el laberinto o en los senos venosos. (4-7)

Focales:

Signos neurológicos focales que pueden incluir debilidad o parestesias en casos de lesiones ocupantes intracraneales (por ejemplo: tumores, abscesos, coágulos sanguíneos). Cambios cognitivos que pueden ser localizados (por ejemplo: afasia) o no localizados (por ejemplo: cambios globales en las funciones corticales altas) en casos de hidrocefalia, una lesión de masa o meningitis. Variaciones en el nivel de conciencia, irritabilidad (más común en los niños), vértigos, etc. La rigidez motora es un signo presente en muchos casos como señal de herniación tentorial. (8-10)

CLASIFICACIÓN

De acuerdo a la progresión del papiledema podemos clasificar el aspecto del fondo de ojo en cuatro fases o estadios. (2,3,4,10)

1. Incipiente:

El papiledema incipiente se caracteriza por una elevación junto a la que se borran los márgenes papilares. Inicialmente se borran los márgenes superiores e inferiores. Se produce también una hiperemia del disco y desaparece el pulso venoso espontáneo. Hay que tener en cuenta que el 20 % de los ojos normales no presentan pulso venoso. Puede observarse una dilatación de los capilares y alguna hemorragia en astilla en el margen del disco. Se mantiene la excavación fisiológica.

2. Establecido:

En el papiledema establecido los bordes del disco ya no se ven y los vasos quedan enterrados en su salida del disco. Aparecen los microinfartos que se observan como exudados algodinosos y hemorragias en llama. Pueden aparecer exudados duros alrededor de la mácula que producen el aspecto de estrella macular. El edema de capa de fibras nerviosas puede desplazar hacia fuera la retina circumpapilar, dando lugar a pliegues concéntricos a la papila denominados líneas de Paton. Pueden aparecer alteraciones retinianas asociadas como un desprendimiento seroso de la mácula, exudados maculares lipídicos en estrella, hemorragias prerretinianas y subretinianas, alteraciones de epitelio pigmentario y, más raramente, oclusiones de rama arterial retiniana, neovascularización subretiniana peripapilar o retinopatía por éxtasis venoso. (11,12)

3. Crónico:

Se desarrolla cuando no se resuelve la causa del papiledema y la PIC permanece elevada por mucho tiempo. Desaparecen progresivamente los componentes exudativos y hemorrágicos y los márgenes papilares se vuelven más definidos, pero se mantiene la elevación y la superficie papilar borrada ("papila en corcho de champán"), persisten también los capilares dilatados. Pueden aparecer los cuerpos hialinos. (12,13).

4. Atrófico:

La evolución natural de la HTIC no resuelta y de larga duración es hacia un aplanamiento y una palidez progresiva de la papila, con persistencia del borramiento vascular. El disco aparece atrofiado, los vasos retinales atenuados; en los casos severos pueden verse pliegues coroideos y alteraciones pigmentarias. Con menor frecuencia puede observarse corto circuito opto-ciliar (signo de Hoyt-Spencer) como mecanismo de defensa. Estos hallazgos caracterizan el papiledema atrófico que corresponde a una atrofia del nervio óptico por pérdida axonal. (12,13)

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico puede ser difícil clínicamente si se usa solo un oftalmoscopio directo. Debe requerir *técnicas de visión estereoscópica en lámpara de hendidura* usando lentes especiales, ya sean de no contacto (Rhuby, 78 D, 90 D, y *superfield*), o lentes de contacto para una mejor visualización del fondo de ojo. (12,13)

- Se debe realizar *análisis fotográfico del fondo de ojo* (fotos a color y libre de rojo en cámaras especiales con sistemas para tomar imágenes; ej. FF 450), lo cual permite almacenar las fotos y seguir al paciente evolutivamente de forma comparativa.

Si existen dudas se debe realizar angiografía (la angiografía fluoresceínica puede ser útil en el estadio precoz. Se observa dilatación capilar, pérdida de colorante (*leakage*) y microaneurismas en las fases iniciales del angiograma). (13)

Tomografía óptica coherente (TOC):

En los últimos 10 años se ha venido desarrollando esta tecnología que aporta imágenes de la retina y el nervio óptico de muy alta resolución; se basa en una técnica denominada

interferometría de baja coherencia en la que se proyecta un haz de luz en el espectro infrarrojo (810 nm) hacia el tejido a estudiar y que posteriormente es reflejada hacia una cámara; mediante el análisis de la intensidad y el retraso de la luz reflejada se obtiene una imagen en profundidad del punto estudiado.

El software de este equipo presenta 18 protocolos de examen que fundamentalmente se centran en el análisis del nervio óptico y de la capa de fibras nerviosas (CFN) y ofrece datos cuantitativos del grosor de la CFN en la retina peripapilar. La estrategia de la TOC más apropiada para evaluar una papila edematosa se denomina análisis de la capa de fibras nerviosas; en ella se realiza un barrido circular alrededor de la papila y se analiza el grosor de la CFN a ese nivel, produciendo una imagen del perfil del grosor de esta, lo que permite contabilizar ese grosor y compararlo con una base de datos normativa de pacientes que posee el aparato, por lo que resulta muy útil como técnica de estudio anatómico en el seguimiento de los pacientes con papiledema al poder medir y evaluar las modificaciones temporales del grosor de la CFN peripapilar. Resulta, sin embargo, poco útil en el diagnóstico diferencial del papiledema con el

seudopapiledema porque en este último, sin existir edema de la CFN, su grosor también está aumentado por la alteración anatómica papilar.⁽¹⁴⁻¹⁸⁾

Perimetría:

Los defectos al campo visual son comunes. El papiledema temprano causa ensanchamiento de la mancha ciega en más del 90 % de los pacientes. A medida que el papiledema progresa se comienza a afectar el campo nasal inferior, pero se puede presentar una variedad de defectos tales como reducción concéntrica generalizada, defectos arqueados, defectos paracentrales, así como visión de tunel en que solo se conserva un islote temporal (similar al glaucoma), progresando a ceguera completa que es vista cuando se presenta una disfunción severa del nervio óptico secundaria a la atrofia óptica posterior al papiledema. Todos estos hallazgos están correlacionados con el grado de pérdida de la CFN que se presentan en el 60-70 % de los casos crónicos.^(12,19,20) Se recomienda en la actualidad el uso de la perimetría computarizada (por ejemplo: HFA 750, Octopus 101, entre otros).

Ultrasonido de órbita:

Nos permite diferenciar entre verdaderos edemas del disco y pseudoedema secundario a la presencia de drusas del nervio óptico. Un ultrasonografista experimentado puede encontrar líquido subaracnoideo alrededor del nervio óptico en el test de los 30 grados.^(21,22)

Estudios imagenológicos:

Una vez establecido el diagnóstico de papiledema y ante la sospecha de una hipertensión intracraneal (HTIC) hay que realizar siempre una prueba de imagen, preferiblemente una RM cerebral, que puede ser contrastada o no. Se puede usar también una TAC de cráneo simple o contrastada si no contamos con la primera.

Si se descarta la existencia de una lesión intracraneal debe realizarse una punción lumbar con manometría del líquido cefalorraquídeo (LCR). Se considera que existe una HTIC cuando la presión de apertura, con el paciente en decúbito lateral, excede de 200 mmH₂O o de 250 en obesos (en los obesos, de 230 a 250 puede considerarse normal). Se debe realizar estudio bioquímico, microbiológico y citológico del LCR. Si no se encuentra ninguna causa, sobre todo en mujeres no obesas y en varones, se debe hacer una anamnesis detallada en relación con tóxicos, fármacos, antecedentes patológicos, etc., y puede requerirse la realización de arteriografías, estudios endocrinológicos, ecocardiogramas, etc., en dependencia de la sospecha clínica que se tenga. Si no se llega a encontrar una causa, se realiza el diagnóstico de HTIC idiopática o pseudotumor cerebral (causa más frecuente de papiledema).^(23,24)

Se describen hallazgos encontrados en la RMN en el papiledema como son: aplanamiento de la esclera

posterior, dilatación del espacio perióptico, tortuosidad vertical del nervio óptico y silla turca vacía.⁽²⁵⁾

TRATAMIENTO

El tratamiento del papiledema está fundamentalmente dirigido a tratar la causa que lo provoca, es por tanto imprescindible el seguimiento conjunto del paciente por neurólogos, neurocirujanos, endocrinólogos, etc. Es importante la valoración neurooftalmológica para el seguimiento de la función visual, así como para el monitoreo de la altura del edema.

En línea general se recomienda la corrección de los factores predisponentes o precipitantes, reducción del peso corporal en caso de obesidad asociada, restricción de líquidos y sal.

Se plantea la elevación de la cabecera de la cama 30 ó 45 grados con respecto al tronco, lo cual disminuye considerablemente la resistencia que impone el cerebro a la circulación del LCR, por lo que este último se absorbe con mayor eficiencia.

Se recomienda la acetazolamida, que disminuye la producción de LCR aproximadamente 30 minutos después de la administración endovenosa. Se pueden usar diuréticos osmóticos como el manitol, y en algunos casos diuréticos de asa como la furosemida.⁽²⁶⁻³⁰⁾

Se recomiendan las punciones lumbares evacuadoras en algunos casos con la finalidad de disminuir la HTIC. El tratamiento quirúrgico se postula cuando a pesar del tratamiento médico adecuado se mantiene la HTIC provocando evolución rápida de los síntomas visuales, cefalea intratable, alteraciones progresivas del campo visual, sobre todo cuando disminuye por debajo de los 30 grados centrales, y/o deterioro marcado de la sensibilidad al contraste; también se tiene en cuenta el tratamiento previo e ineficaz con dosis de acetazolamida a dosis máxima en al menos 2 semanas.

Las posibilidades quirúrgicas son básicamente dos: la fenestración de la vaina del nervio óptico y el corto circuito lumboperitoneal.⁽¹⁴⁾

CONCLUSIONES

El papiledema constituye una emergencia neurooftalmológica, por tal motivo su adecuado reconocimiento es importante. En primer lugar, puede implicar la presencia de procesos intracraneales graves y, por otro lado, puede llevar a una pérdida de visión, dando lugar a una ceguera irreversible si no se reconoce y se trata a tiempo.

Esta afección debe distinguirse, en su contexto clínico, de otras entidades adquiridas que cursan con una papila edematosa y que habitualmente sólo tienen repercusión oftalmológica y de otras anomalías congénitas papilares que por su aspecto oftalmoscópico sobreelevado se denominan pseudopapiledemas. Se debe hablar de papiledema exclusivamente cuando este sea posterior a una HTIC.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wirtschafter JD, Rizzo FJ, Smiley BC. Optic nerve axoplasm and papilledema. *Surv Ophthalmol.* 1975;20:157-189.
2. López VE, Bilbao-Calabuig R. Papilledema y otras alteraciones del disco óptico. *Neurol Supl.* 2007; 3(8): 16-26
3. Miller N, Newman N, ed. The Essentials: Walsh & Hoyt's. Clinical Neuro-Ophthalmology. 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1999.
4. Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Optic disc swelling: papilledema and other causes. *Neuro-ophthalmology: diagnosis and management.* Philadelphia: WB Saunders; 2001.
5. Volpe N, Liu G, Galetta S. Idiopathic intracranial hypertension. [Papilledema y otras alteraciones del disco óptico.](http://www.stmeditores.com/pfw_files/cma/ArticulosR/NeurologiaSuplementos/2007/08/11908070016002) [monografía en Internet]. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2004. Disponible en: http://www.stmeditores.com/pfw_files/cma/ArticulosR/NeurologiaSuplementos/2007/08/11908070016002
6. Liu G. Optic disc swelling. [monografía en Internet]. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2005. Disponible en: http://www.stmeditores.com/pfw_files/cma/ArticulosR/NeurologiaSuplementos/2007/08/119080700160026.pdf.
7. Galetta S. The swollen disc. [monografía en Internet]. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2003. Disponible en: http://www.stmeditores.com/pfw_files/cma/ArticulosR/NeurologiaSuplementos/2007/08/119080700160026.pdf
8. Digre K, Corbett J, Purvin V. Common important ophthalmoscopic findings. [monografía en Internet]. San Francisco: American Academy of Ophthalmology; 2005. Disponible en: http://www.stmeditores.com/pfw_files/cma/ArticulosR/NeurologiaSuplementos/2007/08/119080700160026.pdf
9. Pareja J, López L, Cedazo MT. Anomalías congénitas del nervio óptico. En: Teus MA, ed. *Patología del nervio óptico.* Barcelona: MRA; 2004. p. 21-62.
10. Spitzer MS, Weckerle P, Wilhelm H. Bilateral papilledema. *Ophthalmologie.* 2007; 104(11): 985-6.
11. Sathornsumetee B, Webb A, Hill, DL, Newman NJ. Subretinal hemorrhage from a peripapillary choroidal neovascular membrane in papilledema caused by idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol.* 2006; 26(3): 197-9.
12. Shah M, Park HJ, Gohari AR, Bhatti MT. Loss of myelinated retinal nerve fibers from chronic papilledema. *J Neuroophthalmol.* 2008; 28(3): 219-21.
13. Nguyen C, Borruat FX. Bilateral peripapillary subretinal neovessel membrane associated with chronic papilledema: report of two cases. *Klin Monatsbl Augenheilkd.* 2005; 222(3): 275-278.
14. Tang RA, Dorotheo EU, Schiffman JS, Bahrani HM. Medical and surgery of idiopathic intracranial hypertension in pregnancy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2004; 5: 398-409.
15. Montolio M, Poca M, Morral M, Dou A. Follow up of Papilledema with Optical Coherence Tomography in Patients with Intracranial Hypertension. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2006; 47: 743.
16. Catrambone JE, He W, Prestigiacomo CJ, Carmel PW. Monitoring papilledema with Heidelberg Retina Tomograph in a patient with ruptured aneurysm: a case report. *Surg Neurol.* 2008; 70(1): 79-81.
17. Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ. Follow-up of Mild Papilledema in Idiopathic Intracranial Hypertension with Optical Coherence Tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2008; 48: 1167.
18. Frezzotti P, Franceschini R, Ciompi L, Lomurno L. Heidelberg Retina Tomograph in the Follow-Up of Papilledema. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2005; 46: 657.
19. Ophir A, Karatas M, Ramírez JA, Inzelberg R. OCT and chronic papilledema. *Ophthalmology.* 2005; 112(12): 22-38
20. Pribila JT, Ronan SM, Trobe JD. Multiple intracranial meningiomas causing papilledema and visual loss in a patient with nevoid Basal cell carcinoma syndrome. *J Neuroophthalmol.* 2008; 28(1): 41-6.
21. Nazir S, O'Brien M, Qureshi NH, Slape G. Sensitivity of papilledema as a sign of shunt failure in children. *J AAPOS.* 2009; 13(1): 63-6.
22. Baehring JM, Biestek JS. Optic nerve head Drusen mimicking papilledema. *J Neurooncol.* 2005; 72(1): 47.
23. Galetta SL, Byrne ST, Smith JL. Echographic correlation of optic nerve sheath size and cerebro-spinal fluid pressure. *J Clin Neuro-Ophthalmol.* 1989; 9: 79-82.
24. Eliseeva NM, Serova NK, Arutiunov NV. Magnetic resonance imaging of the orbital portion of the optic nerve at different stages of papilledema. *Vestn Oftalmol.* 2005; 121(6): 5-9.
25. Brodsky MC, Vaphiades M. Magnetic resonance imaging in pseudotumor cerebri. *Ophthalmology.* 1998; 105: 1686-1693.
26. Digre KB, Nakamoto BK, Warner JE, Langeberg WJ. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema. *Headache.* 2009; 49(2): 185-93.

- 27.Mehta JS, Plant GT, Acheson JF. Twin and triple peaks papilledema. *Ophthalmology*.2005; 112(7): 1299-301.
- 28.Distelmaier F, Sengler U, Messing-Juenger M, Assmann B. Pseudotumor cerebri as an important differential diagnosis of papilledema in children. *Brain Dev*.2006; 28(3): 190-5.
- 29.Deschamps R, Dehais C, Heran F, Obadia M.Bilateral papilledema: prospective study of fifty patients. *Rev Neurol (Paris)*.2008; 164(1): 42-6. .
- 30.Chong DY, Hirunwiwatkul P, McKeever PE, Trobe JD. Papilledema in obstructive hydrocephalus caused by giant cell astrocytoma of tuberous sclerosis. *J Neuroophthalmol*.2007; 27(1): 50-4.