

Protocolo de evaluación de la neuropatía óptica glaucomatosa

E. Arrondo
S. Freixes

Hospital Mutua
de Terrassa

Resumen

El glaucoma se define actualmente como una neuropatía óptica excavativa progresiva, asociada a la pérdida de células ganglionares de la retina y cuya consecuencia final es la pérdida del campo visual y la consiguiente ceguera del paciente. Por ello, la correcta evaluación clínica de la cabeza del nervio óptico (NO) es imprescindible en el manejo de los pacientes con glaucoma. Además de la excavación, se producen otros cambios a nivel de la papila y del área parapapilar que ayudan a llegar al diagnóstico y facilitan el seguimiento de dicha patología. Este protocolo describe cómo evaluar las diferentes alteraciones papilares que se pueden producir en un paciente con glaucoma.

Resum

El glaucoma es defineix actualment com una neuropatia òptica excavativa progressiva, associada a la pèrdua de cèl·lules ganglionars de la retina i la conseqüència final de la qual és la pèrdua del camp visual i la conseqüent ceguesa del pacient. Per això, la correcta avaluació clínica del cap del nervi òptic (NO) és imprescindible en el treball amb els pacients amb glaucoma. A més de l'excavació, es produeixen altres canvis a nivell de la papil·la i de l'àrea parapapil·lar que ajuden a arribar al diagnòstic i faciliten el seguiment d'aquesta patologia. Aquest protocol descriu com avaluar les diferents alteracions papil·lars que es poden produir en un pacient amb glaucoma.

Summary

Glaucoma is defined as a progressive excavative optic neuropathy, associated with loss of retinal ganglion cells and eventually leading to visual field loss and blindness. Accurate clinical evaluation of the optic nerve head plays a critical role in managing glaucoma patients. Besides cupping, other changes in the intrapapillary and parapapillary area help in the diagnosis and follow up of this pathology. This protocol describes how to explore the optic nerve head, and the different signs to be evaluated, when treating glaucoma patients.

Introducción

El glaucoma incluye un grupo de enfermedades caracterizadas por cambios típicos a nivel de la papila del nervio óptico, degeneración progresiva del nervio óptico, y pérdida de células ganglionares retinianas, y que finalmente conlleva la pérdida del campo visual y ceguera¹.

El examen de la papila óptica es imprescindible cuando nos encontramos ante un paciente en el que

queremos descartar un glaucoma. Para una correcta evaluación estereoscópica de la papila se debe dilatar al paciente y explorarlo en la lámpara de hendidura, utilizando lentes indirectas (78 o 90 dioptrías) o directas (lente de Goldmann, Zeiss o Hruby). El oftalmoscopio directo, aunque tiene las ventajas de ser portátil y dar alta magnificación, no nos muestra una imagen estereoscópica, por lo que no suministra toda la información requerida para una buena evaluación de la cabeza del nervio óptico^{2,3}.

Correspondencia:
Elena Arrondo Murillo
Servicio de Oftalmología
Hospital Mutua
de Terrassa
Plaza Dr. Robert, 5
08221 Terrassa
E-mail:
32348eam@comb.es

Protocolo de exploración de la papila glaucomatosa

Además de la excavación del nervio óptico, existen una serie de variables que deben ser evaluadas cada vez que se explora la papila⁴.

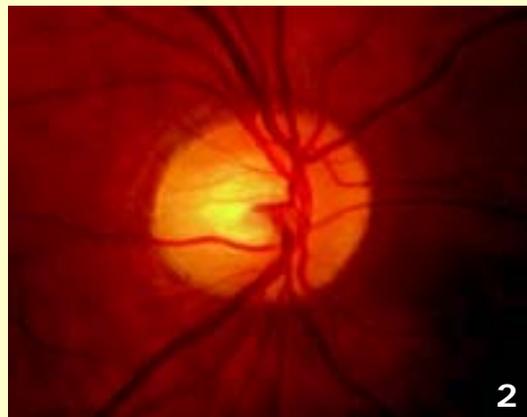
Tabla 1.
Factor de corrección de la magnificación según la lente utilizada en la exploración de la papila del nervio óptico

Tipo de lente	Factor de corrección de la magnificación
Volk 60dp	0.88-0.92
Volk 78 dp	1.11-1.15
Volk 90 dp	1.33-1.39
Nikon 60 dp	1.02-1.03
Nikon 90 dp	1.54-1.63
Haag-Streit Goldmann	1.14-1.27
Super Field	1.5

Figura 1.
Papila pequeña (1 mm de diámetro) en hipermetrope



Figura 2.
Papila grande (2,8 mm) en paciente miope



- Tamaño y forma de la papila.
- Tamaño, forma y coloración del anillo neuroretiniano (ANR).
- Tamaño, configuración y profundidad de la excavación.
- Presencia de hemorragias en llama parapapilares.
- Presencia de atrofia coriorretiniana peri-parapapilar.
- Cambios a nivel de los vasos sanguíneos.
- Pérdida localizada o difusa de la capa de fibras retinianas (CFNR).

A continuación se exponen las características de cada una de estas variables en un ojo normal y en uno glaucomatoso.

Tamaño y forma de la papila

Existe una gran variabilidad en cuanto al tamaño y morfología de la papila del NO en la población general, lo cual hace que la evaluación de la papila sea muy difícil en algunos casos.

El *área de la papila*⁴ en la población general oscila entre 0,80 mm² y 6,00 mm², con valores medios entre 2,1 mm² y 2,8 mm². Para calcular el área del disco se utiliza la siguiente fórmula:

$$A = P \times r / 4 \times \text{diámetro horizontal} \times \text{diámetro vertical.}$$

Existen unos factores de corrección (Tabla 1) según la lente utilizada durante la exploración de la papila para calcular el valor real del área del NO, tal como se obtendría en una fotografía del nervio óptico^{2,3}.

Por otro lado, los valores poblacionales de *diámetro vertical*² oscilan entre 0,95 y 2,9 mm (media 1,85-1,95mm) y entre 0,9 a 2,6 mm de *diámetro horizontal* (media 1,7-1,8 mm).

A pesar de esta variabilidad interindividual, el tamaño es normalmente simétrico en ambos ojos, por lo que una asimetría interocular es sospechosa de patología.

Existen una serie de variables individuales que muestran tamaños papilares mayores o menores, como son la raza (papilas más grandes en individuos de raza negra) y el error refractivo, siendo las papilas de mayor tamaño en miopes altos (>/= -8 D) y de menor tamaño en hipermetros altos (>/= + 4 D)^{4,5}. (Figuras 1 y 2) .

Algunas patologías están relacionadas con el tamaño de la papila, siendo más frecuente encontrar dis-

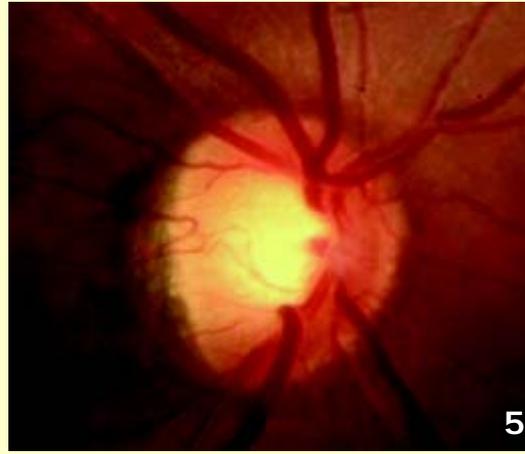
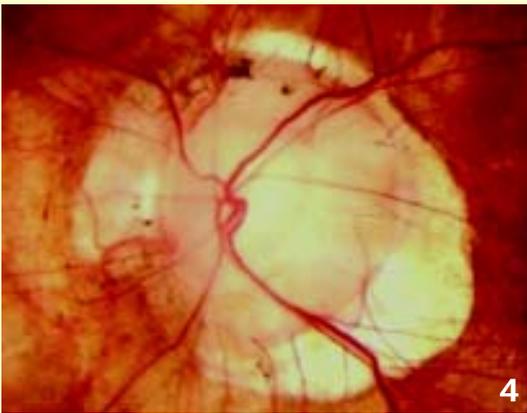


Figura 3.
Foseta papilar congénita

Figura 4.
Megalopapila con atrofia coriorretiniana asociada a paciente miope magna

Figura 5.
Papila normal ovalada en paciente miope y astigmata

Figura 6.
Configuración normal del ANR. Regla ISNT correcta



cos pequeños en drusas de nervio óptico, pseudo-papiledema y en neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA), y discos de mayor tamaño en foseta congénita del NO (Figura 3) y en el síndrome de morning glory^{4,6}.

En la mayoría de los glaucomas el NO es de tamaño normal, a excepción del Glaucoma primario de ángulo abierto (GPAA) en los altos miopes (Figura 4) en los que el disco puede ser anormalmente grande y en el glaucoma pseudoexfoliativo donde la papila puede ser más pequeña.

El disco óptico tiene una *forma* ligeramente ovalada vertical con el diámetro vertical 7-10% mayor que el horizontal. La variabilidad interindividual es menos marcada que la ya comentada para el área del disco y aquí también puede verse influenciada por el error refractivo (sobre todo astigmatismo alto y miopía alta) (Figura 5). No existe correlación entre la forma del disco y la predisposición a desarrollar un glaucoma²⁻⁴.

Tamaño, forma y coloración del ANR

El *tamaño del ANR* también presenta gran variabilidad interindividual, correlacionándose con el área del disco. Cuanto mayor es el disco, mayor es el ANR. Parece existir una mayor reserva anatómica en ojos con papilas grandes y ANR grande^{2,4,6}.

En ojos normales el ANR tiene una *configuración* especial, basada en la forma oval vertical del disco óptico y la forma oval horizontal de la excavación (Figura 6). El grosor del ANR es mayor en la zona inferior, seguido de la superior, la nasal y la temporal (configurando la denominada *regla ISNT*). Esta forma característica es de vital importancia para valorar la papila, sobre todo en los glaucomas incipientes preperimétricos, donde los cambios morfológicos del ANR preceden a las pérdidas de campo visual (CV). El adelgazamiento del ANR se inicia normalmente en el área inferotemporal (Figura 7) y superotemporal del disco, zonas donde suelen aparecer las hemorra-

Figura 7.
Pérdida de ANR en zona temporal inferior por glaucoma

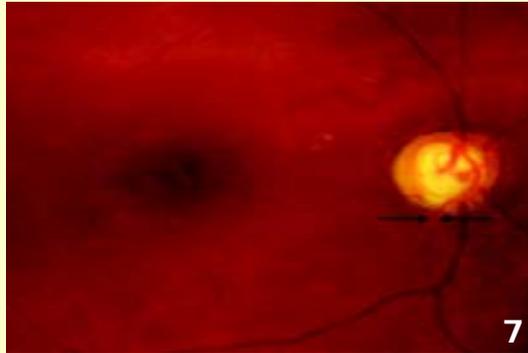


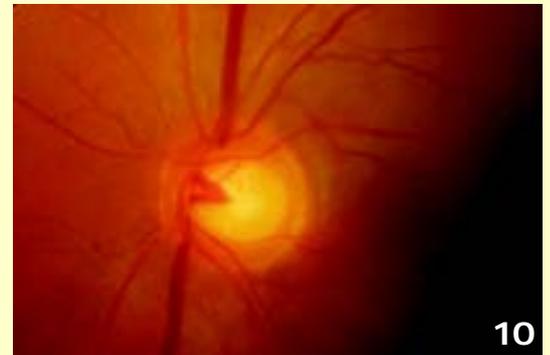
Figura 8.
Excavación verticalizada en un paciente con glaucoma. Violación de la regla ISNT



Figura 9.
Palidez marcada del ANR en paciente con neuropatía óptica no glaucomatosa



Figura 10.
Papila grande con excavación grande fisiológica



gias papilares y las muescas, desapareciendo posteriormente el ANR temporal horizontal y por último el nasal (inferior y superior). Esto produce una excavación oval vertical aumentada, que se considera un signo típico de glaucoma^{2-4,6} (Figura 8). Existen varias teorías para explicar este patrón de pérdida del ANR, como la susceptibilidad especial de esas zonas por tener un adelgazamiento de la lámina cribosa que las sostiene⁷.

La *palidez* del ANR es un signo de daño a nivel del nervio óptico. En el glaucoma la palidez del nervio óptico es debida a la excavación del mismo, por lo que aumenta conforme la excavación se va acentuando. Por el contrario si nos encontramos con una marcada palidez del ANR, ésta irá a favor de una neuropatía óptica no glaucomatosa^{2-4,6} (Figura 9).

Tamaño, configuración y profundidad de la excavación

El aumento de la excavación papilar es una característica muy importante de la neuropatía óptica

glaucomatosa. La *forma* de la excavación en ojos normales es ovalada en el eje horizontal, siendo el diámetro horizontal un 8% mayor que el vertical. El *tamaño* de la excavación en papilas normales oscila entre 0,0 y 0,9. En ojos normales la excavación papilar se correlaciona con el tamaño de la cabeza del nervio óptico (en papilas más grandes la excavación será también más grande), lo que puede hacer que se consideren normales excavaciones glaucomatosas si éstas se producen en papilas pequeñas, y, por el contrario, pueden llegar a considerarse glaucomatosas excavaciones fisiológicamente grandes de papilas grandes²⁻⁴ (Figura 10).

Para medir la excavación papilar debemos fijarnos en el contorno del ANR, ayudándonos del cambio de dirección en la salida de los vasos sobre el anillo para delimitarla. De este modo evitaremos confundir la palidez del NO con la excavación^{2,4} (Figura 11). A diferencia del glaucoma, en las neuropatías ópticas no glaucomatosas la excavación papilar no se incrementa de forma marcada y destaca más el aumento de palidez (Tabla 2).

La *relación copa/disco* en ojos normales es mayor horizontal que vertical. Sólo un 7% de la población

normal presenta una mayor relación copa/disco en el meridiano vertical, tratándose de papilas de configuración oval vertical (Figura 5). En el caso de papilas de gran tamaño con grandes excavaciones fisiológicas, éstas tienden a ser más redondeadas que horizontalmente ovaladas (Figura 10). En el caso del glaucoma, la excavación en estadios iniciales aumenta a expensas del meridiano vertical (Figura 7).

La relación copa/disco y la configuración del ANR tiende a ser simétrica en ojos normales. Algunos estudios han mostrado que sólo en un 1% de la población normal se observa una diferencia en la relación copa/disco mayor de 0,2 entre los 2 ojos. En el estudio Framingham sólo el 7% de la población normal mostró una asimetría de la relación copa/disco mayor de 0.1⁴.

En casos de papilas pequeñas, la variable “tamaño de la excavación en relación con el tamaño del disco” es el factor intrapapilar más importante para detectar glaucoma en estos pacientes.

Cambio a nivel de los vasos sanguíneos

La salida de los vasos retinianos se produce más frecuentemente en el área nasal- superior del disco, y en diferentes estudios se ha constatado una mayor susceptibilidad de daño glaucomatoso en las zonas

del ANR más lejanas a la salida de estos vasos. Esto explicaría el hecho de que las alteraciones incipientes el glaucoma aparezcan en el ANR temporal-inferior. Es posible encontrarnos pacientes con una salida anómala de los vasos retinianos en los cuales la lesión del ANR puede aparecer principalmente en otra zona⁴.

En la evolución del glaucoma se pueden configurar diversos cambios en las arteriolas intrapapilares: cambios en el trayecto y dirección de los vasos, con “nasalización” de las arteriolas (aunque no es específico de glaucoma y puede ser normal en casos con discos y excavaciones grandes), aparición de vasos

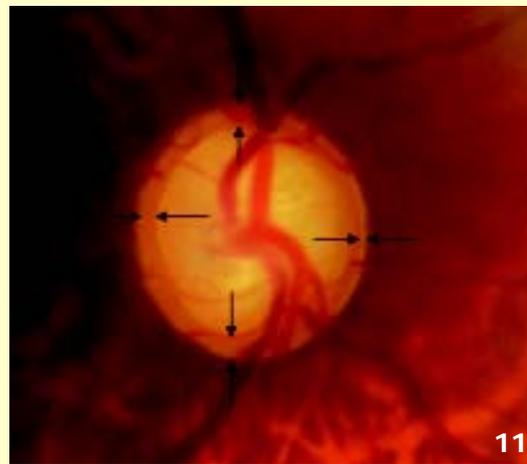


Figura 11.
Palidez del NO secundaria a excavación total en un paciente con glaucoma terminal

	Neuropatía óptica no glaucomatosa	Neuropatía óptica glaucomatosa
Aumento de la excavación y Disminución del ANR	En algunos casos de: NOIA arterítica, NpO compresiva, NpO congénitas (foseta papilar, síndrome de “morning-glory”), NpO hereditarias (NpO Leber y Atrofia óptica dominante), NpO traumáticas, NpO infecciosas	Sí
Atrofia peripapilar	En algunos casos de: Atrofia óptica dominante	Sí
Estrechamiento arteriolar	Sí	Sí
Perdida localizada de CFNR	Drusas NO, papiledema crónico atrófico	Sí
Pérdida difusa de CFNR	Sí	Sí
Palidez ANR	Sí	No
Congruencia aspecto papila y defecto del campo visual	No	Sí

Tabla 2.
Características diferenciales entre la neuropatía óptica (NpO) glaucomatosa y no glaucomatosa

Figura 12.
Salida de vasos retinianos de la papila en "bayoneta" en paciente con glaucoma avanzado

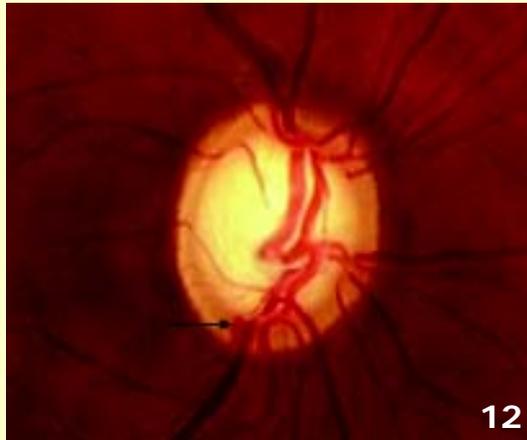


Figura 13.
Foseta papilar adquirida en un caso de glaucoma avanzado

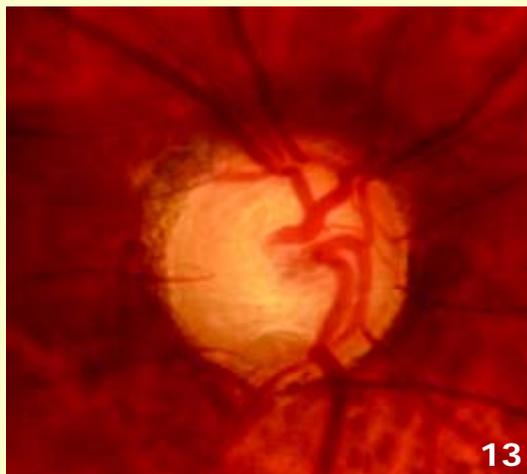


Figura 14.
Hemorragia parapapilar temporal-inferior

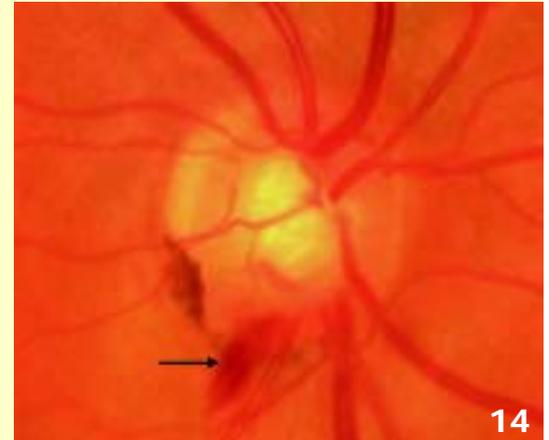
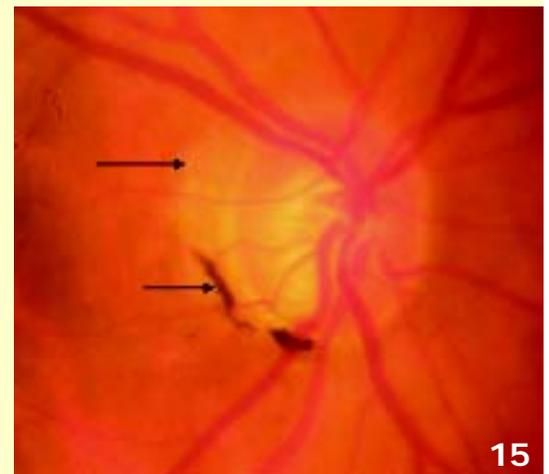


Figura 15.
Atrofia alfa y beta asociadas en un paciente con glaucoma



circumliniarios o "flotantes" por pérdida del soporte tisular del ANR y estrechamiento vascular, ya sea focal o difuso (Figura 12). El estrechamiento focal puede verse producido por el envejecimiento y en patologías del NO, como en neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA), y en el glaucoma, especialmente en los glaucoma de presión normal (GNT)^{2-4,6}.

Hemorragias papilares

Las hemorragias en llama peripapilares son un distintivo de la neuropatía óptica glaucomatosa. Apare-

cen entre un 4-40% de los glaucomas, según diferentes estudios, aumentando su incidencia desde los glaucomas iniciales a los moderados, para descender de nuevo en los avanzados. Se presentan como pequeñas hemorragias en llama localizadas en la CFNR parapapilar. Aparecen sobretodo en área temporal superior e inferior y se asocian con defectos de CFNR y fosetas papilares adquiridas (Figura 13 y 14). Dada su alta especificidad, su presencia indica la existencia de glaucoma y sugiere progresión. Normalmente desaparecen en dos meses, pudiendo dejar un nuevo defecto de CFNR o aumentar uno ya existente previamente. Dentro de los glaucomas es mucho más frecuente encontrar hemorragias en los GNT focales (hasta un 40% de ellos)^{4,8,9}.

Atrofia parapapilar

La atrofia parapapilar aparece a partir de una mala alineación entre los bordes de la retina neurosensorial, el epitelio pigmentario retiniano, la coroides y la esclera.

La atrofia parapapilar se divide en atrofia alfa y beta. La atrofia alfa (más periférica) presenta áreas de hipo e hiperpigmentación irregular con adelgazamiento del tejido corioretiniano subyacente. Puede aparecer tanto en la población normal como en pacientes afectados de glaucoma, apareciendo como escotoma relativo en el CV (Figura 15). La atrofia beta se presenta en contacto con el borde externo del ANR y corresponde a áreas de atrofia completa del EPR y de la coriocapilar, con buena visibilidad de los vasos corioideos y la esclera, comportándose en el CV como zonas de escotoma absoluto. La zona beta, más característica del glaucoma, aparecen en un 15-20% de ojos normales y un 66% de los glaucomas. El tamaño, la forma y la frecuencia de la atrofia son similares en ojos normales y neuropatías ópticas no glaucomatosas. En cambio los ojos con glaucoma presentan mayor incidencia y tamaño de la zona beta. Su presencia y localización esta relacionada con la severidad del glaucoma y la pérdida del ANR y puede llegar a rodear toda la papila en casos avanzados de glaucoma formando el "halo glaucomatoso" o atrofia peripapilar (Figura 16). Diversos estudios han concluido que el aumento de tamaño de la zona beta parapapilar en ojos glaucomatosos es un factor de riesgo para la progresión del glaucoma. Se ha observado que el 75% de los pacientes con progresión a nivel del nervio óptico presentan progresión de la atrofia parapapilar a diferencia de sólo un 14% de aquellos sin progresión a nivel papilar^{2-4,10-12}.

Defecto de capa de fibras nerviosas de la retina (CFNR)

LA CFNR contiene los axones de las células ganglionares de la retina cubiertas por astrocitos y rodeadas por procesos de las células de Müller.

Para poder apreciar la capa de fibras nerviosas de la retina, es conveniente dilatar al paciente y utilizar una lente indirecta de 78 o 90 dp o bien una lente de Goldmann (permite una mejor visualización de la CFNR) y la luz verde o aneritra de la lámpara de hendidura. Es más fácil ver la CFNR en personas jóvenes y con retinas pigmentadas, que en personas mayores, con opacidad de medios, o con fondos poco

pigmentados. La CFNR se manifiesta como finas y brillantes estriaciones en las capas más profundas de la retina y que emerge de la papila hacia la periferia retiniana (Figura 17).

En ojos normales la CFNR es más visible en el área inferotemporal, seguido de la temporal-superior, nasal-superior, y nasal-inferior^{2,4}.

Por definición la neuropatía óptica glaucomatosa se asocia con la pérdida de fibras nerviosas del NO y de la visibilidad de la capa de fibras nerviosas de la retina. Los defectos de la CFNR se aprecian mejor a

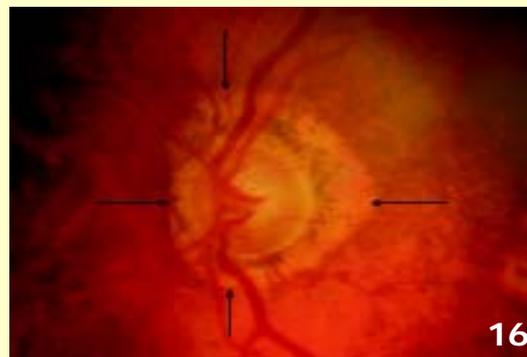


Figura 16.
Atrofia beta peripapilar configurando un "halo glaucomatoso"

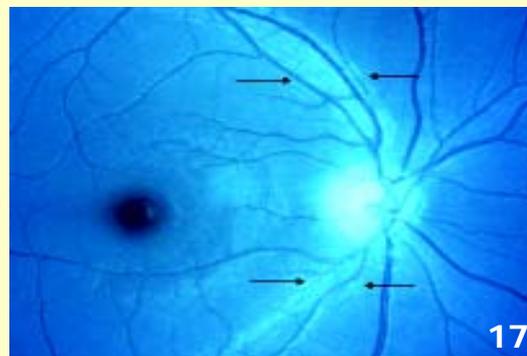


Figura 17.
Imagen con luz aneritra de la capa de fibras nerviosas retinianas en un paciente normal



Figura 18.
Vaso retiniano inferior sin soporte tisular, por defecto de CFNR

una distancia de la papila menor de dos diámetros papilares, y pueden ser de tipo focal o difuso. Es más fácil de observar una pérdida focal que una difusa².

Los defectos localizados tienen forma de cuña siguiendo la distribución de la CFNR y llegando a la papila. Dado que no aparecen en ojos normales, significan casi siempre la existencia de una patología. Pueden aparecer en el curso de otras neuropatías, y hasta en el 20% de los glaucomas, aunque las demás características de la papila (excavación, ANR, y palidez) nos ayudarán en el diagnóstico⁴ (Tabla 2).

Por orden de frecuencia es más frecuente observarlos en glaucomas moderados, más que en glaucomas incipientes o terminales. Así mismo son más frecuentes en GNT focales que en resto de tipos de glaucoma, y son más frecuentes en el sector temporal inferior, seguidos del temporal superior^{2,4,6}.

La pérdida difusa como hemos comentado es más difícil de apreciar. Si observamos que los vasos retinianos son visibles y que no parecen estar envueltos por la CFNR, esto es debido a que existe una pérdida difusa de la CFNR (Figura 18). En el caso de glaucomas incipientes se puede observar una pérdida focal o difusa de CFNR y en el caso de los avanzados, se produce una pérdida difusa de la CFNR. El examen de la CFNR es especialmente importante en glaucomas preperimétricos, en casos de papilas pequeñas con excavaciones pseudonormales, pero glaucomatosas y en papilas grandes con excavaciones grandes fisiológicas para descartar la existencia de un glaucoma^{2,4}.

Conclusiones

A pesar de la comercialización de nuevas tecnologías (HRT, OCT, GDx) para evaluar la papila glaucomatosa, la exploración estereoscópica del nervio óptico sigue siendo fundamental en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con glaucoma. Los cambios morfológicos que pueden aparecer en la papila y la CFNR son previos a los defectos del CV. Se deben tener en cuenta sobretudo las alteraciones

que acontecen en una serie de parámetros fundamentales como son tamaño y forma del anillo neuroretiniano, tamaño y profundidad de la excavación, aparición de hemorragias en llamas parapapilares y la aparición de defectos de la CFNR (focales o difusos).

Bibliografía

1. Schwartz M. Lessons for glaucoma from other neurodegenerative diseases. Can one treatment suit them all? *J Glaucoma* 2005;14:321-3.
2. Morrison JC, Pollack IP. Glaucoma Science and practice. Nueva York: Thieme verlag, 2003.
3. European Glaucoma Society. Terminología y pautas para el glaucoma. 2ª edición. Savona: Dogma, 2003.
4. Jonas JB, et al. Ophthalmoscopic evaluation of the optic nerve head. *Surv Ophthalmol* 1999;43:293-320.
5. Jonas JB, Budde WM. Optic nerve damage in highly myopic eyes with chronic open-angle glaucoma. *Eur J Ophthalmol* 2005;15(1):41-7.
6. Arruga J, Sanchez B. *Neuropatías ópticas: Diagnóstico y tratamiento. Ponencia Oficial de la Sociedad Española de Oftalmología* 2002.
7. Jonas JB, et al. Anatomic relationship between lamina cribosa, intraocular space and cerebrospinal fluid. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003;44:5189-95.
8. Martus P, et al. Follow-up examination of eyes with chronic open-angle glaucoma and optic disc hemorrhages. *Ophthalmologe* 2004;101(5):505-8.
9. Jonas JB, et al. Morphologic predictive factors for development of optic disc hemorrhages in glaucoma. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2002;43(9):2956-61.
10. Jonas JB, et al. Small neuroretinal rim and large parapapillary atrophy as predictive factors for progression of glaucomatous optic neuropathy. *Ophthalmology* 2003;110(10):2062.
11. Budde WM, Jonas JB. Enlargement of parapapillary atrophy in follow up of chronic open-angle glaucoma. *Am J Ophthalmol* 2004;137(4):646-54.
12. Jonas JB. Clinical implications of peripapillary atrophy in glaucoma. *Curr Opin Ophthalmol* 2005;16(2):84-8.