

Protocolo diagnóstico-terapéutico del papiledema

A. Sánchez
S. Muñoz
J. Arruga

Hospital Universitari
de Bellvitge
Servei d'Oftalmologia
Barcelona

Resumen

El papiledema es el edema del disco óptico secundario a hipertensión intracraneal. El hallazgo de esta alteración en el fondo de ojo puede llevar al diagnóstico de procesos infecciosos, endocrinos, autoinmunes, trombóticos, expansivos intracraneales, etc. Sin tratamiento causal puede conducir al deterioro de la función visual a pesar que en fases iniciales no suele verse comprometida. Se recuerda el carácter multidisciplinario que implica el diagnóstico etiológico del papiledema y la hipertensión intracraneal, y se proporcionan las bases para su manejo terapéutico.

Resum

El papil·ledema és l'edema del disc òptic secundari a hipertensió intracranial. La troballa d'aquesta anomalia al fons de l'ull pot conduir al diagnòstic de processos infecciosos, endocrins, autoimmunes, trombòtics, expansius intracranials, etc. Sense tractament causal pot produir disminució de la funció visual tot i que en fases inicials no sol haver-hi compromís. Es recorden els aspectes multidisciplinaris que implica el diagnòstic etiològic del papil·ledema i de la hipertensió intracranial; i es proporcionen les guies per a la seva conducta terapèutica.

Summary

Papilloedema is the optic disk swelling secondary to intracranial hypertension. It may provide the hallmark to diagnose any infectious, endocrine, autoimmune, thrombotic, expansive intracranial disorder etc. If the underlying disorder is left untreated, it may lead to visual function impairment though it is not usually menaced at initial stages. Etiologic study of papilloedema and intracranial hypertension require a multidisciplinary approach, so diagnostic and therapeutic guidelines are provided.

Introducción

El papiledema se define como una elevación pasiva de la papila secundaria al aumento de la presión intracraneal. Esta elevación es la traducción macroscópica de los cambios histológicos derivados de la tumefacción de los axones de las células ganglionares de la retina (CGR), causados por la interrupción del flujo axoplásmico. Es necesaria la concurrencia de tres factores¹ para la aparición del papiledema.

- Transmisión del aumento de la presión intracraneal al espacio subaracnoideo perióptico.
- Aumento de la presión en el sistema venoso del nervio óptico retrobulbar.
- Integridad de la lámina cribosa.

Si en un paciente con hipertensión intracraneal no se transmite el aumento de la presión intracraneal al espacio subaracnoideo perióptico, o existen anomalías de la lámina cribosa, no desarrolla el

Correspondencia:
Silvia Muñoz
Hospital Universitari
de Bellvitge
Servei d'Oftalmologia
Feixa Llarga, s/n
08907 L'Hospitalet de Llobregat
E-mail:
smq@bellvitgehospital.cat

papiledema y por tanto no se producirá afectación visual. El papiledema suele ser bilateral, aunque no siempre es simétrico, y el aspecto del disco óptico varía en función del tiempo de evolución. En base a esta duración, el papiledema se clasifica en cuatro estadios evolutivos².

- Papiledema incipiente (Figura 1): Los cambios más precoces consisten en la borrosidad de los márgenes papilares superior e inferior. Existe mínima hiperemia del disco óptico con leve opacificación de la capa de fibras nerviosas por la tumefacción de los axones de las CGR. La excavación central fisiológica del disco se encuentra preservada en esta fase.
- Papiledema agudo o desarrollado (Figura 2): Hay un incremento de la borrosidad de los márgenes papilares y de la superficie del disco óptico, que aparece elevado, acompañado del aumento del tamaño papilar. Existe congestión venosa que puede acompañarse de ausencia del pulso venoso espontáneo, de hemorragias y de exudados.
- Papiledema crónico (Figura 3): Hay una disminución del edema papilar y del tamaño del disco óptico producido no por la resolución del cuadro, sino por la atrofia axonal. No obstante, la superficie del disco óptico permanece borrosa y pueden hacerse evidentes telangiectasias capilares, pseudodrusas y vasos óptico-ciliares, mientras que las hemorragias y los exudados tienden a desaparecer.
- Papiledema atrófico (Figura 4): En esta fase se instaura una palidez progresiva del disco óptico con bordes y superficie borrosos, debidos a la gliosis. También se produce un envainamiento de los vasos prelaminares por fenómenos de hialinización.

Hallazgos clínicos y exploratorios

El paciente con papiledema puede presentar oscurecimientos transitorios de la visión de segundos de duración y que ocurren en uno o en ambos ojos. Los oscurecimientos suelen desencadenarse por cambios posturales, aunque pueden aparecer de manera espontánea. Este síntoma visual aparece únicamente en el papiledema establecido y probablemente está causado por la compresión de los vasos sanguíneos en el disco óptico³. La agudeza visual suele estar preservada en las fases del papiledema incipiente y desarrollado, a menos que exista también edema macular acompañante, hemorragias o exudados maculares o pliegues coroideos con afectación macular. En estos estadios, el único hallazgo campimétrico



Figura 1.
Papiledema incipiente

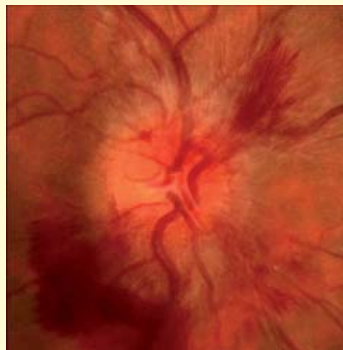


Figura 2.
Papiledema desarrollado



Figura 3.
Papiledema crónico



Figura 4.
Papiledema atrófico

es un aumento de tamaño de la mancha ciega. Por el contrario, en el papiledema crónico aparecen defectos campimétricos de tipo arciforme similares a los glaucomatosos, más comunes en el sector nasal inferior. La disminución de la agudeza visual es un hallazgo tardío y para que se produzca es necesario que en el disco óptico se haya desarrollado edema papilar. En el papiledema atrófico se afecta la visión central y existe una marcada contracción concéntrica del campo visual, en el que únicamente queda un islote temporal de visión.

Etiología de la hipertensión intracraneal

El líquido cefalorraquídeo (LCR) es secretado por los plexos coroideos situados en los ventrículos laterales del cerebro. Circula por el tercer y cuarto ventrículo, y por el canal central de la médula espinal en sentido descendente, llega al espacio subaracnoideo y finalmente se reabsorbe en las vellosidades aracnoideas. Desde allí pasa a los senos venosos duros. Cuando se produce alguna alteración en la producción, circulación o reabsorción del LCR puede aparecer la hipertensión intracraneal (Figura 5). Las principales causas de hipertensión intracraneal sin tener en cuenta si cursa con hidrocefalia o no, son⁴:

- Lesiones expansivas intracraneales. Los gliomas del mesencéfalo y cerebelo, meduloblastomas y ependimomas producen hipertensión intracraneal con mayor frecuencia. Otras neoplasias a tener en cuenta son las metástasis tumorales, los tumores neuroectodérmicos, el papiloma de los plexos coroideos, los meningiomas, los

neurinomas del acústico, los pinealomas, los linfomas y los quistes coloides.

- Carcinomatosis y gliomatosis.
- Infecciones como abscesos cerebrales, meningitis, y encefalitis.
- Enfermedades vasculares. Trombosis de los senos venosos duros, fístulas duros, hemorragias subaracnoideas, hematomas epidurales o subdurales, hemorragias intracerebrales, malformaciones arteriovenosas, infartos cerebrales, etc.
- Traumatismos. Pueden producir hematomas, hemorragias intracraneales, y edema cerebral focal o difuso.
- Alteraciones óseas craneales congénitas y adquiridas. Las craneosinostosis cursan con el cierre prematuro de una o más suturas craneales. Si el crecimiento del cerebro excede al del cráneo, se produce un aumento de la presión intracraneal. La enfermedad de Crouzon es la que provoca hipertensión intracraneal con mayor frecuencia. La enfermedad de Paget y la osteopetrosis pueden causar hipertensión intracraneal en el adulto.

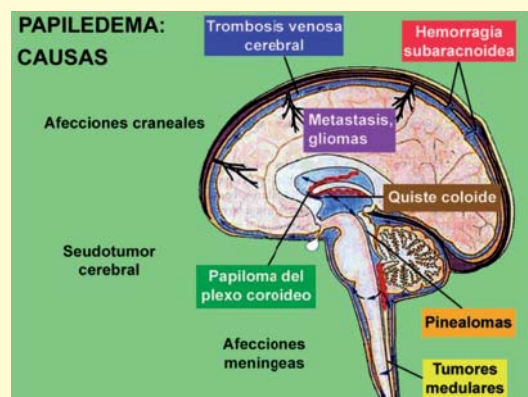
Hidrocefalia

Según su momento de aparición, la hidrocefalia⁴ se clasifica en congénita o adquirida. La congénita se caracteriza por acumulación del líquido cefalorraquídeo en el sistema ventricular ya presente en el nacimiento. Sus causas más frecuentes son la estenosis del acueducto de Silvio, la malformación de Arnold-Chiari con mielomeningocele, la hidrocefalia comunicante y la malformación de Dandy-Walker. La hidrocefalia adquirida se desarrolla en el momento del nacimiento o posteriormente. Puede estar causada por infecciones, hemorragias intraventriculares o tumores.

Según el mecanismo etiopatogénico, la hidrocefalia se clasifica en:

- Hidrocefalia por hipersecreción de líquido cefalorraquídeo, producida por un papiloma de los plexos coroideos. Es una neoplasia rara que representa el 2-4% de los tumores intracraneales en la infancia. Suele presentarse en la primera década de la vida y su localización más frecuente es en los ventrículos laterales. La resección tumoral es curativa.
- Hidrocefalia no comunicante. Existe un bloqueo de la circulación del líquido cefalorraquídeo en cualquier punto del sistema ventricular. Los tumores son su causa principal.

Figura 5.
Esquema de la circulación del líquido céfalo-raquídeo y mecanismo de producción de la hipertensión intracraneal



- Hidrocefalia comunicante. Se produce por una obstrucción extraventricular con falta de reabsorción del líquido cefalorraquídeo en las vellosidades aracnoideas. Las causas son variadas: hemorragias intraventriculares, meningitis, siembra tumoral en el LCR, trombosis de los senos venosos duros, etc.

Hipertensión intracraneal o pseudotumor cerebral

Cuando no es posible identificar una causa de las arriba mencionadas tras los estudios apropiados como responsable de la hipertensión intracraneal, se habla de hipertensión intracraneal idiopática, antiguamente conocida como pseudotumor cerebral. Los criterios diagnósticos del pseudotumor cerebral (criterios de Dandy Walker) son los siguientes³:

- Signos y síntomas de elevación de la presión intracraneal, normalmente manifestada por la presencia de papiledema.
- Ausencia de signos neurológicos, con la excepción de la paresia del VI nervio craneal.
- No evidencia de ventriculomegalia o de lesiones intracraneales ocupantes de espacio en los estudios de imagen. Hasta en un 25% de los pacientes, se puede detectar una silla turca vacía.
- Aumento de la presión de salida del líquido cefalorraquídeo (> 20 cm H₂O o 14,71 mm Hg) y con una composición *normal*.

Recientemente, se ha sugerido añadir las siguientes condiciones⁵ a los criterios diagnósticos del pseudotumor cerebral: la ausencia de patología de los senos venosos duros, de ingesta de fármacos relacionados, de patología espinal, y del síndrome de la apnea del sueño. Si no existe una causa aparente para la hipertensión intracraneal se trata de una forma idiopática, mientras que si está producido por una causa identificable se trata de una forma no idiopática o secundaria. En la Tabla 1 se presentan las principales causas identificadas⁶. En la mayoría de los casos de hipertensión intracraneal, tanto en la infancia como en los adultos no se llega a identificar una causa, por lo que son etiquetados de hipertensión intracraneal idiopática.

Esta enfermedad se presenta principalmente en mujeres jóvenes y obesas y su prevalencia es mucho menor en la edad pediátrica. En individuos prepúberes no existen diferencias en la prevalencia entre los dos sexos, y la obesidad no es un factor de riesgo.

Tras la pubertad, el patrón es similar al del adulto^{4,7}. La incidencia de la hipertensión intracraneal idiopática es de 0,9/100.000 en la población general, pero en mujeres entre 20 y 44 años aumenta hasta 3,5/100.000, y si presentan sobrepeso, asciende hasta 13/100.000 en esta franja de edad. Se considera que la presión intracraneal está elevada si se encuentra por encima de 20 cm H₂O (14,71 mm Hg) en no obesos y de 25 cm H₂O (18,38 mm Hg) en obesos. Estos valores son válidos para los adultos, pero no se conoce con exactitud la presión intracraneal normal en los niños. La hipertensión intracraneal idiopática puede comportarse como un trastorno autolimitado que se resuelve en meses, pero la tasa de recurrencias es de hasta el 40%, y la enfermedad puede prolongarse durante un periodo de varios años³. Aunque la hipertensión intracraneal idiopática se presenta de forma esporádica, se han descrito casos con afectación en más de un miembro de algunas familias. El significado exacto de esta asociación familiar no es conocido, aunque estudios recientes sugieren que estos casos familiares están infradiagnosticados⁸.

La fisiopatología de este proceso sigue siendo desconocida. La hipótesis más aceptada es la del aumento de la resistencia al drenaje del LCR en las vellosidades aracnoideas^{3,7}. Otra teoría sostiene que una anomalía en la microcirculación cerebral provocaría el aumento del volumen sanguíneo, conduciendo a una tumefacción del tejido cerebral por mayor contenido acuoso y que esto se traduciría en una elevación de la presión intracraneal. También se ha descrito la asociación entre hipertensión intracraneal idiopática y estenosis de los senos venosos duros, aunque se desconoce si éstas pueden ser causa o consecuencia de dicha hipertensión intracraneal⁹.

Manifestaciones clínicas de la hipertensión intracraneal

Las manifestaciones clínicas de la hipertensión intracraneal dependen de la velocidad de instauración (aguda o crónica), de los valores de la presión intracraneal y de la edad del paciente⁴. En niños menores de 2 años, la sintomatología principal son los vómitos y la irritabilidad. Los signos clínicos de alerta en niños con fontanelas abiertas son:

- Aumento del perímetro craneal.
- Fontanelas a tensión.
- Irritabilidad.
- Retraso del crecimiento.

Tabla 1. Causas de la hipertensión intracraneal

Altamente probables	<ul style="list-style-type: none"> A. Disminución del flujo de salida de líquido cefalorraquídeo a través de las vellosidades aracnoideas. <ul style="list-style-type: none"> a. Cicatrización secundaria a inflamaciones previas (meningitis, hemorragias subaracnoideas...) B. Obstrucción del drenaje venoso <ul style="list-style-type: none"> a. Trombosis de los senos venosos <ul style="list-style-type: none"> - Estados de hipercoagulabilidad (Behçet, LES, déficit de proteína C o S, déficit de antitrombina III, déficit de factor V, síndrome de anticuerpos antifosfolípido, toma de anticonceptivos orales, embarazo, cáncer, trombocitosis, L-asparaginasa, hemoglobinuria paroxística nocturna). - Infecciones contiguas (de oído medio o mastoides). - Relacionadas con tumores. - Por traumatismos craneales. b. Cirugía cervical radical bilateral. c. Síndrome de la vena cava superior. d. Aumento de la presión cardíaca derecha. e. Tumores yugulares de tipo glomus. C. Enfermedades endocrinas y metabólicas: <ul style="list-style-type: none"> a. Enfermedad de Addison. b. Hipoparatiroidismo. c. Obesidad. d. Retirada de esteroides. D. Trastornos nutricionales: <ul style="list-style-type: none"> a. Hipervitaminosis A (ingesta de vitamina, hígado y otros alimentos ricos en vitamina A o isotretinoína). b. Hiperalimentación en el enanismo por privación. E. Malformaciones arteriovenosas. F. Tratamiento sustitutivo con hormona del crecimiento sintética. G. Uso de tetraciclinas.
Probables	<ul style="list-style-type: none"> A. Esteroides anabolizantes (pueden provocar trombosis de los senos venosos). B. Intoxicación por clordecone (Kepone®). C. Ketoprofeno o indometacina en el síndrome de Bartter. D. Tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea en el hipotiroidismo infantil. E. Uremia.
Posibles	<ul style="list-style-type: none"> A. Amiodarona. B. Difenilhidantoína. C. Anemia ferropénica. D. Carbonato de litio. E. Ácido nalidíxico. F. Sarcoidosis. G. Antibióticos sulfatados.
	<p>Etiologías que se han nombrado con frecuencia, pero no han sido probadas:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. Ingesta de corticoesteroides. B. Hipertiroidismo. C. Hipovitaminosis A o D. D. Menarquia. E. Irregularidades menstruales. F. Ingesta multivitamínica. G. Uso de anticonceptivos orales. H. Embarazo.
	<p>Etiologías recientemente nombradas, pero no probadas:</p> <ul style="list-style-type: none"> A. Síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). B. Infección del seno frontal. C. Ácido <i>trans</i>-retinoico. D. Trasplante renal.

En niños con suturas craneales cerradas y en adultos, las principales manifestaciones de la hipertensión intracraneal son:

- Cefalea. Entre un 68 y un 99% de los pacientes según las series presentan cefalea cuyas características clínicas son variables. Aparte de la clásica cefalea bifrontal que aumenta con las maniobras de Valsalva, también adopta patrones de migraña o cefalea tensional. Su prevalencia en niños es inferior que en adultos.
- Vómitos. Sólo una tercera parte de los pacientes presentan vómitos en escopetazo.
- Pérdidas de visión transitorias. Las oscurecimientos visuales aparecen entre el 57 y 72% de los pacientes adultos. La frecuencia de aparición en niños no ha sido estimada.
- Alteraciones de la agudeza y del campo visual. Se comentan en el apartado previo de hallazgos clínicos y exploratorios.
- Diplopía. Es una manifestación excepcional en adultos, pero no infrecuente en la infancia. No tiene valor localizador y sólo indica el aumento generalizado de la presión intracraneal. La afectación del VI nervio craneal es la más frecuente en el contexto de un aumento de la presión intracraneal, mientras que la afectación del III o del IV nervios craneales son menos frecuentes.
- Otros síntomas que aparecen con menor frecuencia son acúfenos intracraneales pulsátiles (60%), rigidez cervical (31%), tinnitus (27%), parestesias (22%), y artralgiás (13%).

Manejo diagnóstico

El primer paso a efectuar en el manejo diagnóstico de un paciente con papiledema es una adecuada

anamnesis. Ésta debe preceder a la exploración y a la realización de pruebas complementarias. El interrogatorio debe ser exhaustivo para obtener datos relativos a la presencia de enfermedades sistémicas, la ingesta de fármacos o preparados naturales, exposición a tóxicos, recientes cambios ponderales, y hábitos nutricionales.

La exploración oftalmológica debe comprender el examen de la agudeza visual, la visión cromática, la motilidad intrínseca y extrínseca, el fondo del ojo y el estudio del campo visual. En general, la edad y la colaboración del paciente determinan las exploraciones a realizar, por ejemplo en edades extremas de la vida o en casos de depresión del nivel de conciencia. Las láminas pseudoisocromáticas de Ishihara son sencillas y de fácil interpretación. El fondo del ojo debe ser explorado bajo midriasis farmacológica. La perimetría automatizada estándar 30-2 es la prueba de elección para el estudio del campo visual, aunque con una perimetría automatizada rápida 24-2 puede ser suficiente.

Ante el hallazgo de un edema de papila bilateral, es necesario realizar inicialmente el diagnóstico diferencial entre papiledema y pseudopapiledema². En el presente protocolo, se asume que ya se ha efectuado dicho diagnóstico diferencial. En la Tabla 2 se exponen las características diferenciales más relevantes entre ambos procesos desde el punto de vista de la oftalmoscopia. La determinación de la tensión arterial y de la glicemia pueden aportar información relevante para diferenciar el papiledema del edema de papila bilateral en el contexto de hipertensión arterial maligna con neuro-retinopatía, o asociado a diabetes mellitus (papiopatía diabética).

Una vez establecido el diagnóstico sindrómico de papiledema verdadero, debe investigarse el diagnóstico etiológico lo que obliga a realizar, una prueba de imagen de manera inmediata. La prueba de elección

Papiledema incipiente	Pseudopapiledema por drusas enterradas
Excavación papilar presente	Ausencia de excavación central
Borrosidad de las fibras nerviosas peripapilares	Las fibras nerviosas peripapilares aparecen nítidas
La elevación se extiende a la retina peripapilar	La elevación sólo afecta a la papila
No reflejo luminoso alrededor de la papila	Retroiluminación peripapilar de las drusas
Ramificaciones vasculares de configuración normal	Patrones anómalos de ramificación vascular
Ingurgitación venosa	No ingurgitación venosa
Pulso venoso espontáneo puede estar ausente	Pulso venoso espontáneo presente o ausente
La vascularización se oculta en los bordes de la papila	La vascularización es visible en los bordes de la papila
+/- exudados o microinfartos	No exudados ni microinfartos

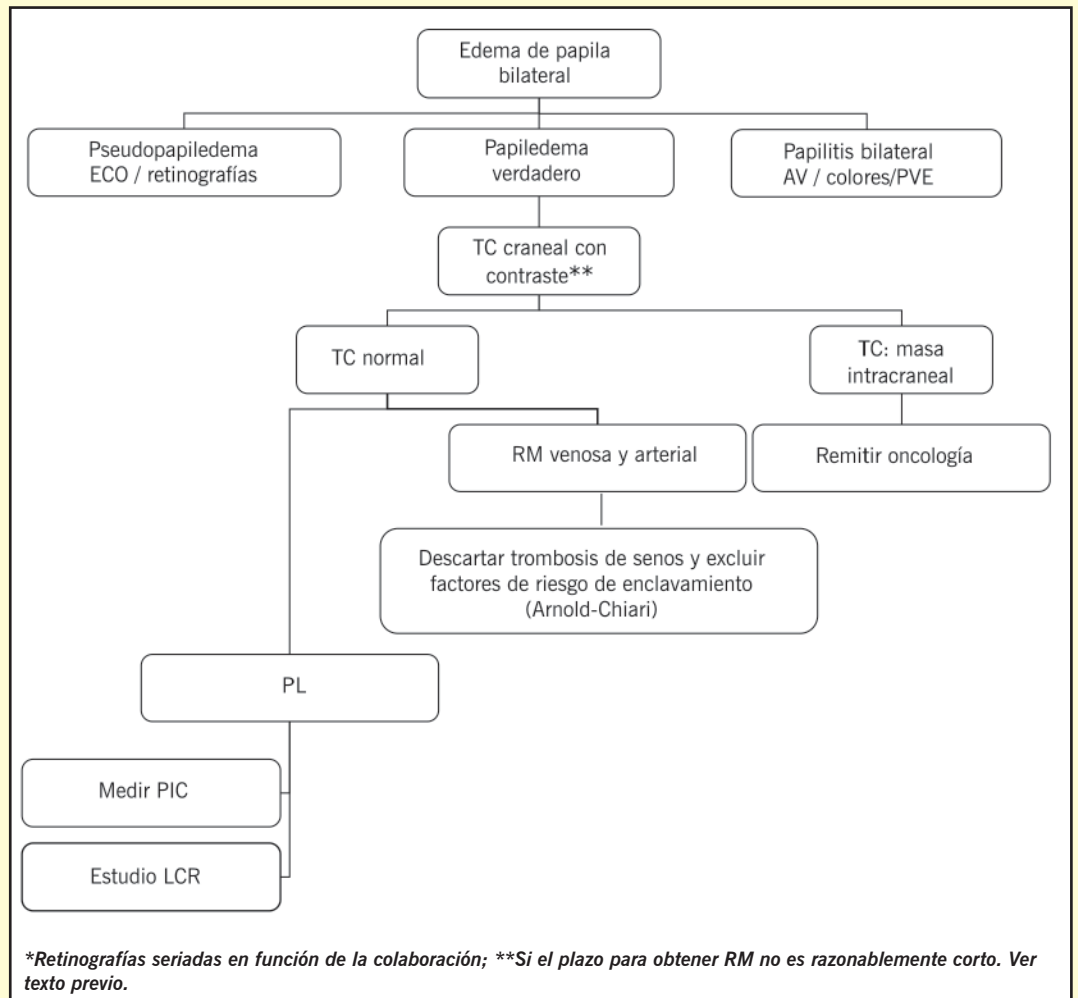
Tabla 2.
Características oftalmoscópicas diferenciales entre el papiledema y el pseudopapiledema

es la resonancia magnética (RM) con estudio vascular que incluya el sistema venoso y arterial. Sin embargo, si el plazo de tiempo en obtenerla no es razonablemente corto, se puede realizar en primer lugar la tomografía computarizada (TC) con contraste. Tanto la TC como la RM simple cerebral son insuficientes para detectar patología venosa o arterial responsables de la hipertensión intracraneal, por ejemplo en el caso de la trombosis de los senos venosos o las fístulas durales. Por consiguiente, en los casos sospechosos cuya RM con estudio vascular no sea definitiva, pueden ser necesarias otras exploraciones como la arteriografía. En caso que las pruebas de imagen mencionadas sean normales, es preciso el estudio del líquido cefalorraquídeo, tanto de su composición para descartar meningitis u otros procesos infeccio-

sos, inflamatorios, neoplásicos o infiltrativos, como de su presión de salida y registro de presiones intracraneales. Para realizar esta exploración se precisa la intervención del neurólogo.

Se recuerda que unas pruebas de imagen normales son compatibles con el diagnóstico de hipertensión intracraneal y que la normalidad del estudio de neuroimagen es uno de los criterios diagnósticos de la hipertensión intracraneal idiopática. Si el estudio de líquido cefalorraquídeo es normal, a excepción de la elevada presión de salida y de los registros de presión intracraneal, el paciente presenta probablemente el síndrome del pseudotumor cerebral. El protocolo diagnóstico a seguir en niños y en adultos se muestra en las Figuras 6 y 7 respectivamente.

Figura 6.
Protocolo diagnóstico del papiledema en niños



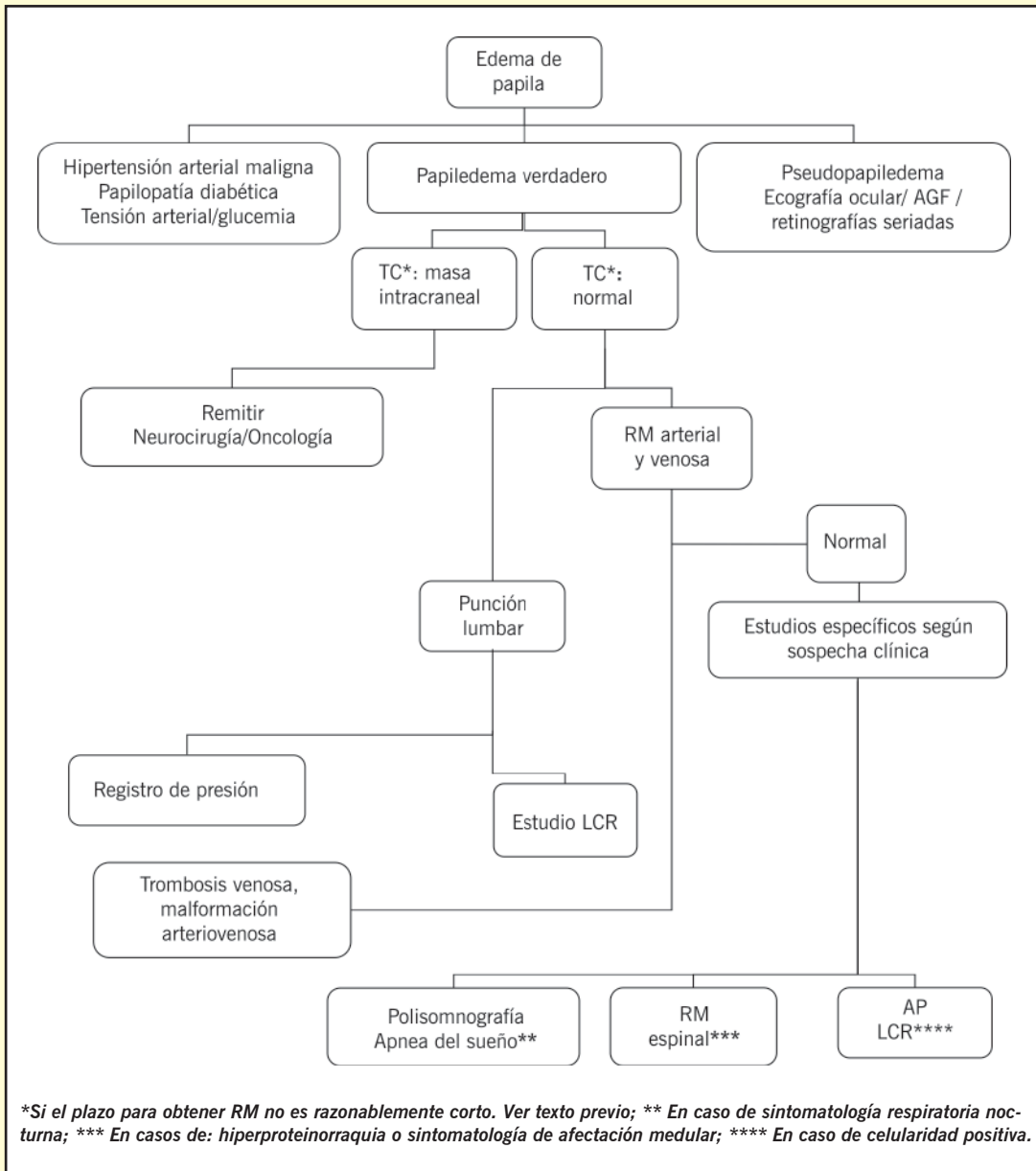


Figura 7.
Protocolo diagnóstico del papiledema en adultos

Tratamiento

El tratamiento de la hipertensión intracraneal es etiológico, aunque éste no siempre resuelve el problema hipertensivo. El objetivo terapéutico desde el punto de vista oftalmológico es la preservación de la función visual. El estadio del papiledema, el tiempo de evolución, la velocidad de instauración

y la respuesta a tratamientos previos determinan el enfoque terapéutico.

En los adultos, se prescriben las medidas conservadoras como la reducción ponderal si existe sobrepeso y el tratamiento médico, en casos de bajo riesgo de afectación visual. Cuando el tratamiento médico fracasa o hay un deterioro irreversible y grave de la función visual está indicado el realizar un procedimiento

quirúrgico. Tanto en casos agudos con afectación severa de la función visual y que no responden a la medicación urgente, o en casos crónicos, si a pesar del tratamiento farmacológico, se produce una cefalea invalidante o acontece una pérdida de visión no atribuible a alteraciones maculares se debe realizar un tratamiento más agresivo.

Las remisiones espontáneas en niños son frecuentes y suelen aparecer tras la primera punción diagnóstica y evacuadora, por lo que, inicialmente, no se suele prescribir tratamiento farmacológico. Si en 4-8 semanas no se ha resuelto el papiledema, se debe realizar una segunda punción lumbar. En el supuesto que la presión intracraneal persista elevada tras la segunda punción, se iniciaría el tratamiento

- Reducción ponderal: La pérdida de peso, sola o en combinación con otro tratamiento médico, puede ser beneficiosa en el tratamiento de la hipertensión intracraneal idiopática¹⁰. Es necesaria una reducción ponderal agresiva en todos los casos de pacientes obesos con hipertensión intracraneal idiopática, a pesar de que la suficiente pérdida de peso necesaria para la reducción de la presión intracraneal es difícil de conseguir.
- Acetazolamida: Disminuye la producción del líquido cefalorraquídeo por inhibición de la anhidrasa carbónica. Es el tratamiento médico de elección y la dosis oscila entre 30-50 mg/kg/día. Los efectos indeseables más frecuentes son las parestesias, disgeusia y disminución del bicarbonato en sangre. Otras reacciones descritas menos frecuentes pero graves son la urticaria, la anemia aplásica y los cálculos renales. Los pacientes tratados con acetazolamida deben ser sometidos a controles periódicos del ionograma en sangre, sobretodo los niños, y deben recibir tratamiento suplementario con potasio oral. En una revisión sobre efectos adversos a las sulfamidas en pacientes alérgicos, ningún individuo presentó reacciones alérgicas graves y los autores afirmaron que el beneficio era superior al riesgo¹¹. En los pacientes alérgicos a las sulfamidas, pueden utilizarse otros diuréticos como la furosemida o la hidroclorotiazida, aunque no existe tanta evidencia de su eficacia como con la acetazolamida. Recientemente se ha descrito también el uso del topiramato, pero tampoco existe una clara evidencia de su eficacia.
- Corticoides: Se desconoce su mecanismo de acción y no está probada su eficacia. Existe la posibilidad de reaparición del papiledema al retirarlos. Es el tratamiento de elección en pacientes gestantes¹² y puede utilizarse para reducir la presión intracraneal en casos de emergencia¹.
- Punciones lumbares seriadas: Sólo está indicado en niños durante períodos cortos de tiempo hasta establecer una terapia definitiva⁴.
- Tratamiento quirúrgico: Las opciones quirúrgicas son procedimientos de derivación (lumbo-peritoneal, ventrículo-peritoneal y ventriculocisternostomía) y la fenestración de la vaina del nervio óptico. Se indica un procedimiento u otro en función de la clínica predominante, la presencia o ausencia de cefalea o de la afectación de la función visual.

Como se comentó anteriormente existen dos indicaciones de tratamiento quirúrgico desde el punto de vista oftalmológico. En primer lugar, el deterioro de la visión y del campo visual a pesar del tratamiento médico máximo. Y en segundo lugar, una neuropatía óptica avanzada (fase crónica o atrófica del papiledema) en el momento del diagnóstico. La frecuencia de aparición de pérdidas de visión transitoria, la diplopía, y los valores de la hipertensión intracraneal no influyen en el pronóstico visual, por lo que la decisión terapéutica no se debe basar en estos parámetros. La fenestración de la vaina del nervio óptico sólo se realiza en los casos que el papiledema precisa tratamiento quirúrgico y cursa sin cefalea. A pesar que la literatura revisada sugiere que la fenestración en la edad pediátrica es segura y con resultados similares a los obtenidos en adultos, es difícil decidir cuándo indicar la cirugía y cuál es la sintomatología principal del paciente, para indicar un tipo u otro de intervención, por las limitaciones de la anamnesis y la exploración (agudeza y campo visual) especialmente a cortas edades⁴. El grupo de pacientes con pronóstico más desfavorable (hipertensión intracraneal secundaria a fracaso valvular agudo, tumores cerebrales malignos, meningitis criptocócica y la insuficiencia renal crónica) es candidato a un tratamiento quirúrgico combinado que consiste en la fenestración de la vaina del nervio óptico asociada a la implantación o bien a la revisión de una válvula de derivación lumboperitoneal previamente implantada.

Bibliografía

1. Muñoz S, Gascón J, Reñé R, Arruga J. Papiledema. En: Arruga-Ginebreda J, Sánchez-Dalmau B, editores. Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento. Madrid: Mac Line, 2002;155-73.
2. Muñoz S, Martín N. Papiledema: ¿verdadero o falso? *Neurología* 2009;24:263-8.
3. Optic Disc Abnormalities. In: Sabino PJ, Burde RM, Trobe JD. Clinical Decisions in Neuro-Ophthalmology. 3 ed. St. Louis, Missouri: Mosby; 2002;136-157.

4. Martín N, Muñoz S. Manifestaciones oftalmológicas de la hipertensión intracraneal (revisión) *Thea Innovación* 2008; 50. www.laboratoriossthea.com
5. Friedman DI, Plant GT, Digre K. Current Concepts in Idiopathic Intracranial Hypertension- Symposium presentations. 8th European Neuro-ophthalmology Society (EUNOS) Meeting. 26-29 May 2007. Istanbul, Turkey.
6. Liu GT, Wolpe NT, Galetta SL. Optic disc swelling: papilledema and other causes. In: Liu GT, Wolpe NT, Galetta SL. *Neuro-ophthalmology: diagnosis and management*. 1 ed. W.B. Saunders Company; 2001;206.
7. Ball AK, Clarke CE. Idiopathic intracranial hypertension. *Lancet Neurol* 2006;5:433-42.
8. Corbett JJ. Familial Idiopathic Intracranial Hypertension. *J Neuro-Ophthalmol* 2008;28:337-47.
9. De Simone, R, Marano E, Fiorillo C, Briganti F, Di Sallie F, Volpe A, Bonavita V. Sudden re-opening of collapsed transverse sinuses and longstanding clinical remission after a single lumbar puncture in a case of idiopathic intracranial hypertension. Pathogenic implications. *Neurol Sci* 2005;25:342-4.
10. Wong R, Madill SA, Pandey P, Riordan-Eva P. Idiopathic intracranial hypertension: the association between weight loss and the requirement for systemic treatment. *BMC Ophthalmol* 2007;21:7-15.
11. Lee AG, Anderson R, Kardon RH, Wall M. Presumed "sulfa allergy" in patients with intracranial hypertension treated with acetazolamide or furosemide: cross-reactivity, myth or reality? *Am J Ophthalmol* 2004;138: 114-8.
12. Schiffman JS, Scherokman B, Tang RA, Dorotheo U, Prieto P, Varon J. Evaluation and treatment of papilledema in pregnancy. *Comp Ophthalmol Update* 2006;7:187-202.