

Alteraciones morfológicas del disco óptico

E. Cobos¹
N. Martín²
S. Muñoz¹
J. Arruga¹

¹Hospital Universitari
de Bellvitge

²Hospital Universitari
Vall d'Hebron
Barcelona

Resumen

Las alteraciones morfológicas del disco óptico pueden ser congénitas o adquiridas. En el primer grupo, algunas anomalías pueden asociarse a importantes malformaciones sistémicas, por lo que la detección de estas formas displásicas del nervio óptico se convierte en un signo de alerta. En otras circunstancias, pueden presentar dudas en el diagnóstico diferencial con neuropatías adquiridas como en la excavación papilar o en el contexto de papiledema-edema de papila *versus* pseudopapiledema. Se proporcionan las guías para realizar una correcta aproximación clínica.

Resum

Les alteracions morfològiques del disc òptic poden ser congènites o adquirides. En el grup de les congènites, algunes anomalies es poden associar a malformacions sistèmiques importants, per tant la detecció d'aquestes anomalies del nervi òptic és un signe d'alerta. En un altre context clínic, es poden presentar dubtes en el diagnòstic diferencial amb neuropaties adquirides com les que es manifesten amb excavació papil·lar, o bé amb papil·ledema o edema de papil·la *versus* pseudopapil·ledema. Es proporcionen les guies per realitzar una correcta aproximació clínica.

Summary

Morphological abnormalities of the optic disk may be either congenital or acquired. Amongst the congenital, some types are associated to severe systemic malformations. Therefore the diagnosis of these dysplastic abnormalities of the optic nerve may be regarded as an alert sign. In other clinical setting, they also may be present in the differential of two types of acquired neuropathies. First, as those presenting with optic disc cupping, and second, between papilloedema, optic disk swelling and pseudopapilloedema. We provide the guidelines to perform an accurate diagnostic approach.

Introducción

La papila óptica o disco óptico es la parte más distal del nervio óptico y comprende su porción intraocular. Su principal particularidad es que es una estructura visible para el clínico y que puede estudiarse directamente mediante oftalmoscopia. Se pueden realizar múltiples clasificaciones para su estudio. En función de la forma de la cabeza del nervio óptico se puede distinguir entre las alteraciones morfológicas congénitas o adquiridas. El objetivo de este protocolo es proporcionar las herramientas apropiadas para el correcto diagnóstico diferencial entre las diferentes variantes de una papila anómala. La propuesta de

este protocolo distingue tres grandes grupos en función de su apariencia en la valoración inicial: el disco óptico displásico, elevado o atrófico (Tabla 1).

Disco óptico displásico

En este apartado se engloban un grupo heterogéneo de anomalías congénitas y del desarrollo del nervio óptico que puede ser responsable de incapacidad visual¹. Algunas se asocian a otras alteraciones sistémicas y síndromes poli-malformativos; la exploración oftalmológica es de vital importancia para el

Correspondencia:

Silvia Muñoz
Feixa Llarga, s/n
08907 L'Hospitalet
de Llobregat

E-mail:
smq@bellvitgehospital.cat

Displasia	Alteraciones morfológicas de la papila óptica	
	Elevación papilar	Atrofia óptica / Aumento de excavación papilar
Hipoplasia nervio óptico	Congénita	Primaria
Aplasia del nervio óptico	Drusas papilares	Secundaria
Disco óptico oblicuo	Elevación nasal	
Foseta papilar	Disco repleto	
Coloboma papilar	Adquirida	
Anomalía de Morning Glory	Sin pérdida visual	
Estafiloma peripapilar	Con pérdida visual	
Megalopapila		
Síndrome papilo-renal		
Tejido anormal		
Fibras de mielina		
Tumores papilares		
Membrana glial		

Tabla 1.
Clasificación de las
anomalías papilares

diagnóstico precoz de estas anomalías y establecer qué pruebas complementarias son necesarias en cada caso concreto. El estudio de neuroimagen, especialmente la resonancia magnética craneal, es fundamental en muchos de estos casos. La idea clásica que el defecto de cierre de la hendidura embrionaria en el desarrollo de la vesícula óptica era el causante de la foseta, el coloboma papilar, y la anomalía de Morning Glory se ha abandonado. Actualmente solo el coloboma se origina por este mecanismo por lo que se describen como entidades diferentes.

Hipoplasia del nervio óptico

Está producida por una reducción de la población de las células ganglionares de la retina (CGR), cuyos axones convergen en el disco óptico, por un agente causal que actúa durante el desarrollo embrionario o fetal^{1,2}. La hipótesis más aceptada es que la hipoplasia del nervio óptico no se produce por un fallo primario en la formación de las CGR y sus axones, sino por fenómenos degenerativos intrauterinos durante el periodo de sinaptogénesis, apoptosis y reorganización en un sistema visual inmaduro.

Es la anomalía congénita del nervio óptico más frecuente. Suele ser bilateral y es más prevalente en varones. La agudeza visual puede oscilar entre la unidad y la no percepción de luz; es muy difícil de predecir por el aspecto del disco óptico. Diversos agentes causales han sido relacionados, como:

- Teratógenos: quinina, antiepilépticos, inhibidores de la recaptación de la serotonina, LSD, cocaína, y abuso de alcohol durante el embarazo.
- Hijo de madre afecta de diabetes mellitus tipo 1: el llamado “topless optic disk” o hipoplasia segmentaria superior.
- Lesiones retroquiasmáticas, por degeneración transináptica (“homonymous hemioptic hypoplasia”).
- Displasia septo-óptica: ausencia de *septum pellucidum* e hipoplasia de nervios ópticos, quiasma y cintillas ópticas, además de agenesia o atrofia del cuerpo caloso en la mayoría de casos, y anomalías hipofisarias. Su diagnóstico precoz permite el tratamiento sustitutivo con hormona del crecimiento, el déficit hormonal más prevalente.
- Casos familiares: recurrencia de la exposición al teratógeno, mutación HESX1 en algunos casos de displasia septo-óptica.
- Leucomalacia periventricular: se considera causa de hipoplasia segmentaria del disco óptico³. La lesión de la vía visual inmadura después de la 28 semana de gestación origina la aparición de unas papilas de tamaño normal pero con una gran excavación. Estas alteraciones son típicas en niños prematuros que presentan esta complicación.

El aspecto del disco óptico es variable en función del grado de afectación, pero suele tener un tamaño me-

nor y aloja un menor número de axones. Es característico, aunque no patognomónico, el signo del doble anillo que consiste en un anillo blanco-amarillento alrededor de la papila producido por la unión de la esclera y la lámina cribosa y un anillo más interno que contiene el tejido neural (Figura 1). Los vasos del polo posterior suelen presentar una importante tortuosidad. En los casos dudosos, es útil determinar la distancia desde el centro del disco óptico a la fóvea

y dividirlo por el diámetro del disco. Si este número es mayor a 3 se considera sugestivo de hipoplasia. Ante la sospecha de hipoplasia del nervio óptico, uni o bilateral, se debe solicitar una prueba de neuroimagen para descartar anomalías cerebrales asociadas. Si se confirma un síndrome de Morsier y/o alteración en la neurohipófisis, es obligado el estudio endocrinológico para descartar un déficit hormonal.

Figura 1.

Hipoplasia del nervio óptico. El nervio óptico presenta un tamaño muy inferior a lo normal y se puede adivinar el signo del doble anillo alrededor de toda la papila



Figura 2.

Aplasia del nervio óptico. No hay nervio óptico ni vasos centrales de la retina, la vasculatura que se observa es de origen coroideo

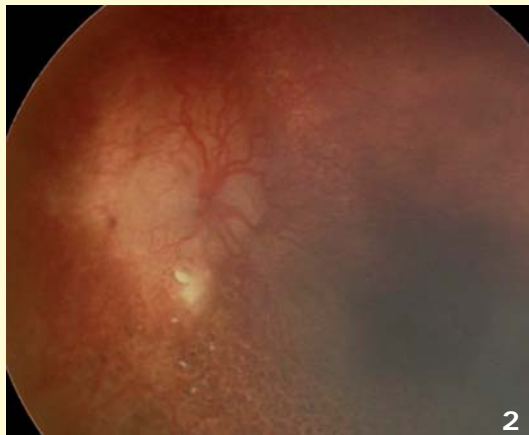


Figura 3.

Figura 3a. Disco óptico oblicuo, retinografía
Figura 3b. Resonancia de órbita (corte axial) del mismo paciente. Se aprecia un aumento del diámetro vertical y desplazamiento de la salida de los vasos retinianos en la papila. La neuroimagen revela la inserción oblicua del nervio en la esclera y la presencia de una ectasia del polo posterior (caso Dr Jaume Català)



Aplasia del nervio óptico

Es una anomalía rara y habitualmente unilateral causada por una total ausencia de los axones de las células ganglionares y de los vasos centrales de la retina⁴. Se cree que está originado en un defecto primario del desarrollo de las CGR y sus axones cuya patogenia es desconocida. Cursa con una visión de no percepción luminosa, y la neuroimagen pone de manifiesto la presencia de un nervio óptico de menor grosor ya que está formado únicamente por la cubierta meníngea y el tejido del sostén, sin contener axones (Figura 2). Esta patología congénita y no hereditaria se asocia a múltiples anomalías oculares, sobretudo microftalmía, esclero-córnea, enoftalmos, aniridia, coloboma de iris, catarata, vítreo primario hiperplásico y displasia retiniana. Pueden coexistir también otras alteraciones neurológicas. Las formas unilaterales suelen asociarse a otras anomalías oculares pero sin alteraciones en el SNC, mientras que las bilaterales suelen producirse en el contexto de malformaciones importantes del SNC. Es conveniente solicitar una prueba de neuroimagen, especialmente en los casos bilaterales.

Disco óptico oblicuo

Es una anomalía bilateral no hereditaria que puede afectar hasta el 2% de la población, y se produce por la inserción oblicua del nervio óptico en el globo ocular (Figura 3). La papila presenta una elevación en su porción supero-temporal y un desplazamiento posterior de la porción nasal inferior, por lo que adopta una forma oval con su eje mayor orientado de forma oblicua. Se acompaña de *situs inversus* de los vasos retinianos, atrofia peripapilar, estafiloma del polo posterior, y adelgazamiento corio-retiniano inferonasal yuxtapapilar. La ectasia del polo posterior se asocia a astigmatismo miópico y a defectos relativos de campo visual supero-temporal similares a los producidos por una incipiente compresión del quiasma. Los defectos campimétricos no respetan el meridiano vertical en el caso del disco oblicuo, y suelen desaparecer con la adición de lentes negativas. La papila oblicua no se asocia a otras anomalías del sistema nervioso central

(SNC) ni sistémicas, por lo no es necesario realizar otras pruebas de imagen complementarias. Se debe practicar una esquiocopia y corregir el defecto refractivo asociado si se diagnostica en la edad infantil.

Foseta papilar

La foseta papilar es una depresión oval o redondeada de color grisáceo que se encuentra en el sector temporal del disco (Figura 4). La mayoría de los casos son unilaterales, aunque pueden ser múltiples o bilaterales. Su estudio mediante angiografía fluoresceínica pone de manifiesto unos cambios característicos: hipofluorescencia temprana en la zona de la foseta seguida de hiperfluorescencia con aumento de difusión en fases tardías. La agudeza visual es normal excepto en algunos casos que se asocia un desprendimiento de retina seroso en el área macular, el cual suele ser tardío. Es controvertida la procedencia de dicho fluido subretiniano (espacio subaracnoideo, vasos de la base de la foseta o de la cavidad vítrea) El desprendimiento seroso puede resolverse de forma espontánea o bien requerir tratamiento con una vitrectomía *pars plana* con gases taponadores y endofotocoagulación.

Coloboma papilar

El coloboma papilar está producido por el cierre incompleto o anormal de la hendidura embrionaria, como se ha comentado previamente. La localización más frecuente es en el cuadrante inferonasal y puede acompañarse de colobomas en iris, cuerpo ciliar, coroides, retina, y párpado. El grado de malformación es variable, en general son discos de gran tamaño con una gran excavación en su interior (Figura 5a). No es infrecuente la asociación entre el coloboma papilar y diversos síndromes polimalformativos. Las más conocidas son la asociación CHARGE (coloboma, atresia de coanas, retraso mental, alteraciones cardíacas, genitales y sordera), el síndrome de Goltz, síndrome del nevus sebáceo lineal o síndrome de Gorlin, etcétera. Los síndromes cromosómicos frecuentemente asociados al coloboma son la trisomía 13, la triploidía y el síndrome del ojo de gato. Existe una forma de coloboma, en la que la anomalía colobomatosa corio-retiniana adopta una forma de pseudopapila. Ésta se encuentra por debajo de la verdadera y están unidas por puentes vasculares (Figura 5b). El estudio sistémico del niño con un coloboma papilar lo realiza un pediatra para descartar un síndrome polimalformativo asociado. Por el contrario, no estaría indicada la prueba de neuroimagen en un primer momento.



Figura 4.
Foseta papilar. Se aprecia una imagen grisácea redondeada en el margen temporal del disco. En este caso, la foseta se asociaba a un desprendimiento seroso que afectaba al área macular

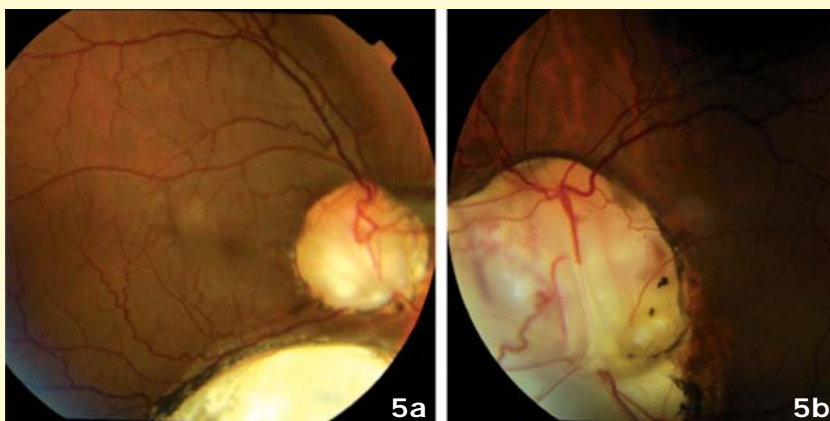


Figura 5.
Fondo de ojo de una paciente afectada de coloboma bilateral del nervio óptico.
Figura 5a. En el ojo derecho se aprecia un disco óptico de grandes dimensiones y una gran excavación, sólo la porción superior presenta tejido nervioso y vasos
Figura 5b. En el ojo izquierdo el coloboma papilar se continúa con el coriorretiniano inferior y simula la presencia de una doble papila (pseudodoble-papila)

Anomalía de Morning Glory

Es un defecto poco frecuente que se suele presentar de forma unilateral, es esporádico y más frecuente en mujeres. Se caracteriza por una papila de mayor tamaño, de bordes irregulares y con una excavación central rellena de tejido glial blanquecino. Se acompaña de alteraciones del epitelio pigmentario de coloración azulada en forma de anillo peripapilar. Los vasos retinianos emergen de forma radial, con trayectos estrechos, rectificadas y con algunas

Figura 6.
Anomalía de Morning Glory. La papila presenta unas grandes dimensiones, bordes irregulares y disposición radial de los vasos, que emergen de los bordes. La excavación está ocupada por un tejido glial. Existe una pigmentación peripapilar en forma de anillo (Fotografía cortesía de la Dra. Mariona Vidal)

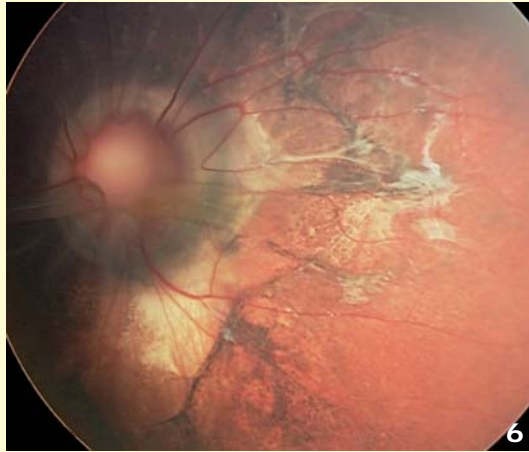


Figura 7.
Estafiloma peripapilar. Hay una gran excavación del polo posterior en el interior de la cual se encuentra una papila de morfología relativamente normal

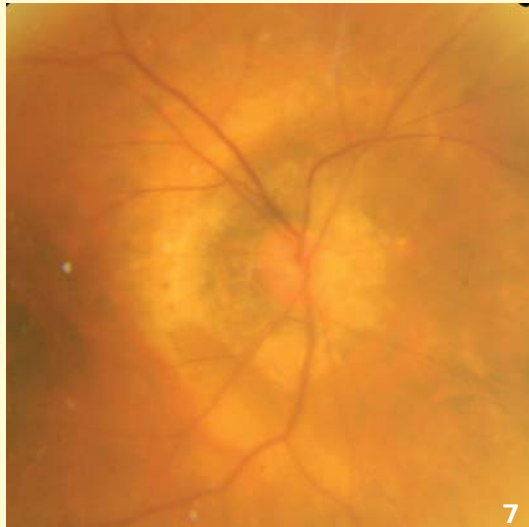


Figura 8.
Síndrome papilo-renal. El disco tiene una gran excavación en su interior y presenta una anomalía de los vasos centrales, ya que emergen del polo superior e inferior sin haber las ramificaciones normales tras la salida central de los vasos



conexiones arteriovenosas (Figura 6). Es posible observar movimientos contráctiles de la papila con apertura y cierre de la excavación por la presencia de fibras musculares. La agudeza visual en estos ojos suele ser muy baja, y además se agrava por la ambliopía en los casos unilaterales, a la que contribuye el astigmatismo miópico. La aparición de un desprendimiento de retina seroso que debuta en edades tempranas empeora el pronóstico visual. También se asocia a malformaciones como anomalías medio-faciales, encefalocele basal que puede simular pólipos nasales, enfermedad de Moyamoya y síndrome PHACE (hemangioma facial ipsilateral, afectación meníngea, malformaciones de fosa posterior y cardíacas, coartación de aorta y hendidura esternal). En estos casos se debe realizar el estudio de imagen del SNC (RM y angio-RM) para descartar encefalocele transesfenoidal y la enfermedad de Moya-moya⁵.

Estafiloma peripapilar

Esta anomalía, generalmente unilateral, es de tipo congénito y no es hereditaria. A diferencia de las anteriores, existe una alteración en el desarrollo de la capa mesenquimal, lo que se traduce en un defecto del soporte escleral. Se observa una excavación o ectasia de la esclera peripapilar, en el fondo de la cual se halla una papila que tiene una morfología normal o casi normal (Figura 7). Suele asociarse a baja agudeza visual, acentuada por la ambliopía². No suele acompañarse de otras anomalías, por lo que no está indicado solicitar pruebas complementarias⁶.

Megalopapila

Este término se utiliza para describir discos ópticos de morfología normal pero de mayor tamaño (diámetro papilar mayor a 2,1 mm) El anillo neuroretiniano puede parecer pálido al repartirse el mismo número de fibras en mayor espacio. La agudeza visual suele ser normal o levemente disminuida y en la campimetría se observa un aumento de la macha ciega.

Síndrome papilo-renal

Esta anomalía es bilateral y cursa con papilas displásicas y excavadas. No existen los vasos centrales de la retina ya que la presencia de la mutación del gen PAX2 provoca un fallo en la angiogénesis (Figura 8). Se hereda de forma autosómica dominante y se

asocia con hipoplasia renal, sordera neurosensorial moderada, y ocasionalmente reflujo vesico-ureteral⁷. Los avances en el diagnóstico genético han permitido caracterizar este síndrome óculo-renal, ya que antiguamente estas papilas se clasificaban como colobomatosas. El estudio sistémico se dirige al diagnóstico de la hipoplasia renal con una ecografía abdominal. El oftalmólogo puede detectar de manera precoz este síndrome en niños que presentan estas anomalías papilares antes que aparezca la insuficiencia renal, ya que la enfermedad renal es subclínica hasta la primera década de la vida por la reserva funcional de este órgano.

Disco óptico con tejido anormal

En este apartado se describen tres alteraciones: la presencia de fibras de mielina, los tumores del disco óptico y persistencia de la arteria hialoidea.

Fibras de mielina

La mielinización de la vía óptica se inicia en el cuerpo geniculado lateral del tálamo en el cuarto mes de la gestación y termina en la lámina cribosa hacia la semana 39 de gestación⁸. En ocasiones, y por causas no dilucidadas, los oligodendrocitos no se detienen al llegar a la lámina cribosa y se extienden hacia el interior del globo ocular. Las fibras ganglionares de la retina mielinizadas tienen una apariencia de mancha blanca alrededor del disco óptico, con bordes desgastados y plumosos con la misma orientación que las fibras retinianas normales, y pueden ocultar parcialmente los vasos en su trayecto (Figura 9). Suele ser una anomalía benigna asociada a miopía, ambliopía o estrabismo, pero también puede estar presente en otros síndromes polimalformativos. Es imprescindible realizar la esquiocopia en casos de fibras de mielina unilaterales.

Tumores del disco óptico

Dentro de este grupo se puede realizar una clasificación en función de su origen (primarios o secundarios) o de su tipo celular o extirpe (histología del tumor). Entre los primarios se citan los de tipo vascular (hemangioma capilar, cavernoso y racemoso), el astrocitoma y el melanocitoma. Entre los secundarios se distinguen aquellos que invaden el nervio óptico por extensión de una enfermedad contigua (retinoblastoma, melanoma coroideo) y los tumores metastáticos (leucemias, linfomas, y carcinomas). Su estudio está fuera del objetivo de este protocolo y se remite al lector a la bibliografía correspondiente⁹.

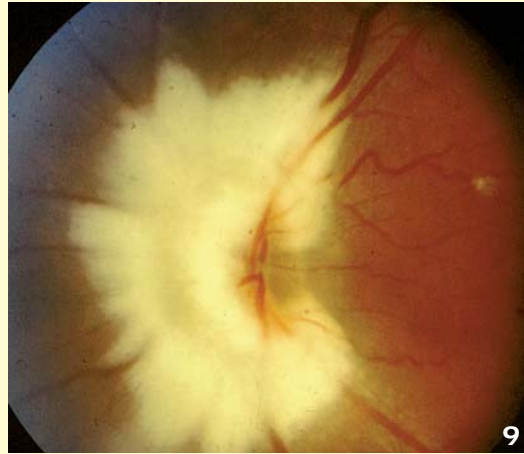


Figura 9. Presencia de fibras de mielina peripapilares. Los márgenes de la papila y los vasos centrales de la retina están oscurecidos por la mielina que recubre las fibras ganglionares de la retina

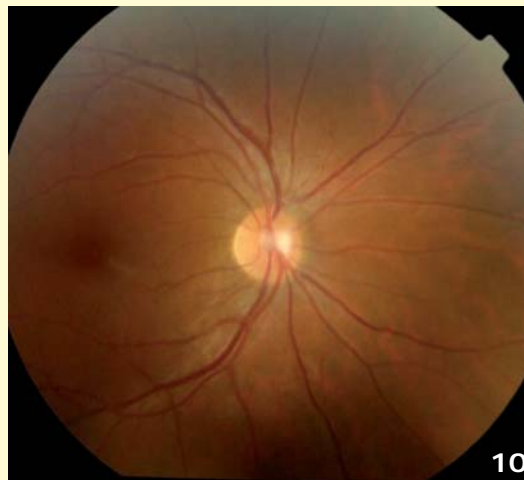


Figura 10. Membrana glial. Existe un material blanquecino sobre el disco que representa el remanente de la papila embrionaria

Persistencia de la arteria hialoidea/ membrana glial epipapilar

Si esta arteria no es reabsorbida previamente al nacimiento, puede observarse un cordón fino que se extiende desde la papila hacia el cristalino con la presencia o no de vasos fetales persistentes. Si sólo se observa el resto de tejido glial sobre la papila, se denomina papila de Bergmeister (Figura 10).

Disco óptico elevado

La elevación del disco óptico puede ser producida por alteraciones morfológicas congénitas de tipo constitucional, es decir, no causadas por un edema

del mismo. Es importante reconocer estas alteraciones para no confundirlas con un edema verdadero y someter a estos pacientes a exploraciones innecesarias. En este grupo se encuentran también causas adquiridas que pueden producir una elevación de la papila óptica tanto uni como bilateral.

Elevación constitucional

La presencia de un disco óptico elevado desde el nacimiento da lugar a lo que conoce como pseudopapiledema. Dentro de este grupo se diferencian algunas causas con entidad propia como las drusas, el disco repleto y la elevación nasal del disco.

Las **drusas** del nervio óptico son depósitos acelulares de material hialino que se acumulan de forma

bilateral en un disco óptico pequeño y repleto; con frecuencia sufren un proceso de calcificación¹⁰. Están causadas por una alteración del transporte axoplásmico y degeneración axonal de las fibras del nervio óptico. Su prevalencia es entre el 2-3% en la población adulta según la literatura anglosajona. Pueden ser superficiales y visibles en los márgenes del disco como pequeños nódulos amarillentos; o bien están enterradas, lo que confiere un aspecto borrado y elevado a la papila (Figuras 11a y 11b). Suele haber una progresión desde la edad infantil hasta la edad adulta en la que pueden pasar de ser drusas enterradas a ser superficiales. Sería infrecuente, por tanto, diagnosticar drusas superficiales mediante oftalmoscopia de un niño menor de diez años.

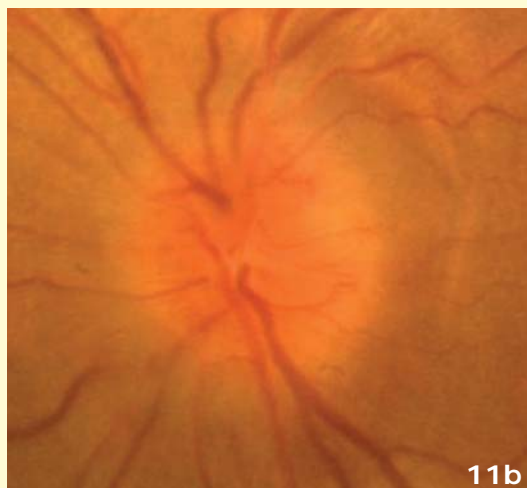
La mayoría de los pacientes con drusas son asintomáticos, en ocasiones presentan pérdidas visuales transitorias o defectos de campo visual. El diagnóstico, por tanto, se suele hacer en un examen oftalmológico de rutina. En el caso de las drusas enterradas, éstas pueden ser de difícil identificación y simular un edema y elevación de la papila de causa adquirida. En estos casos, la ecografía ocular es la técnica más sensible para su identificación¹¹. Otras exploraciones útiles son la retinografía con filtro de angiografía para valorar la autofluorescencia previa a la inyección de la fluoresceína, la tomografía computarizada y la tomografía de coherencia óptica. Es importante recordar que un paciente con drusas, también puede desarrollar un papiledema verdadero por hipertensión intracraneal, lo cual puede complicar más el diagnóstico. Las drusas papilares se asocian a varias entidades como la retinosis pigmentaria y el pseudoxantoma elástico. Algunas de las complicaciones que pueden presentar estos pacientes son hemorragias peripapilares y retinianas, neuropatía óptica isquémica anterior, y neovascularización coroidea yuxtapapilar.

Los ojos miopes pueden presentar una **elevación nasal** del disco debido a la inserción oblicua del nervio óptico al atravesar el canal escleral. Las fibras del cuadrante nasal experimentan una protrusión y una elevación constitucional sin borramiento de la capa de fibras nerviosas. En la hipermetropía el disco óptico es **pequeño y repleto**, y presenta cierta borrosidad de sus márgenes por la aglomeración de las fibras nerviosas en un canal escleral de diámetro inferior a lo normal.

Elevación adquirida

Cuando la elevación es adquirida se habla de edema del disco óptico. En función de la afectación o preservación de la función visual se pueden diferenciar algunas neuropatías.

Figura 11.
Drusas superficiales en disco
óptico (Figura 11a)
y enterradas (Figura 11b).
No es infrecuente que
coexista con bifurcaciones
vasculares anómalas
(trifurcaciones)



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

Edema de papila sin afectación de la función visual

- *Papiledema incipiente o desarrollado.* La elevación adquirida bilateral, aunque no simétrica del disco óptico, sucede a consecuencia de un aumento de la presión intracraneal. En la fase incipiente se observa una elevación con borrosidad de los márgenes papilares, sobretudo en polo superior e inferior del disco, y puede faltar de pulso espontáneo de la vena central de la retina. En el papiledema desarrollado aparece la dilatación de las venas de la retina y de los vasos peripapilares, además de microinfartos y hemorragias peripapilares¹². Durante estos estadios, la función visual está conservada, excepto en el caso que el edema del disco se extienda a la mácula. En la Tabla 2 se presentan las principales diferencias entre el papiledema incipiente y el pseudopapiledema por drusas enterradas.
- *Neurorretinopatía hipertensiva.* En el diagnóstico diferencial del edema de papila uni o bilateral con preservación de la función visual siempre debe estar presente. La retinopatía hipertensiva de grado 4 cursa con tumefacción del disco, borrado de los márgenes y hemorragias peripapilares¹³. La medición de la presión arterial es la prueba clave. Las alteraciones del fondo de ojo suelen revertir en días o semanas al controlar las cifras tensionales.
- *Hipotonía ocular.* La presencia de un bajo tono ocular produce el bloqueo del flujo axonal en la lámina cribosa, lo que se traduce en edema papilar (Figura 12). Suele aparecer en el postoperatorio de cirugía filtrante ocular con marcada hipotonía. Si se acompaña de pliegues corneales o maculares puede haber cierto grado de pérdida visual.

- *Perineuritis o inflamación de las meninges periorbitarias.* Su presentación clínica es similar a la neuritis óptica aunque el grado de afectación de la función visual es leve¹⁴.

Edema de papila con afectación de la función visual

Dentro de este subgrupo se pueden incluir todas las neuropatías ópticas no retrobulbares agudas y algunas crónicas, tanto uni como bilaterales. Se citan algunas de las más frecuentes que producen elevación del disco óptico¹⁵:

- Papilitis y neuroretinitis, sobretudo en niños.
- Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica y no arterítica.

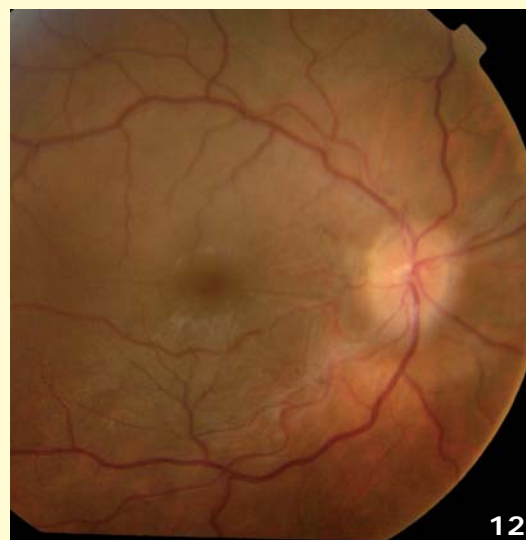


Figura 12.
Hipotonía ocular.
Paciente sometida a trabeculectomía con PIO de 4 mmHg en el postoperatorio. Se aprecian pliegues coroideos adyacentes al nervio óptico que se encuentra borrado

- Procesos compresivos o infiltrativos del nervio óptico.
- Neuropatías por agentes físicos.

El diagnóstico diferencial entre estas entidades está fuera del propósito de este protocolo y se remite al lector a textos más apropiados^{16,17}.

Figura 13.

Atrofia óptica primaria.
El paciente sufrió una pérdida visual subaguda en el contexto de un elevado consumo de alcohol y mala nutrición. Se aprecia una palidez papilar de predominio en el cuadrante temporal, con bordes bien definidos

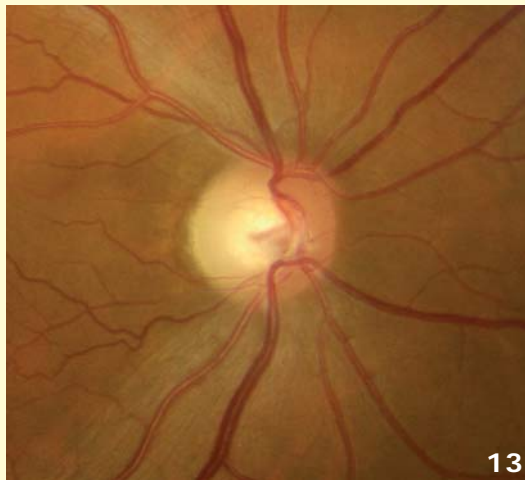
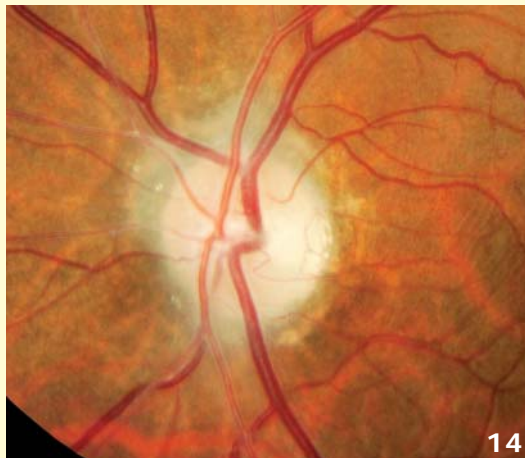


Figura 14.

Atrofia óptica secundaria.
Palidez papilar difusa en un paciente con un meningioma el nervio óptico intraorbitario. La porción nasal aparece con cierta borrosidad en su superficie tras la resolución del edema inicial. Existen alteraciones peripapilares que afectan la capa de fibras nerviosas y el epitelio pigmentario de la retina



Atrofia/excavación del disco óptico

Atrofia óptica

La atrofia óptica es la pérdida parcial o total de los axones que constituyen el nervio óptico, por lo que constituye un signo importante de daño irreversible. Se habla de atrofia óptica primaria cuando se establece en un disco de aspecto inicialmente normal. El término atrofia óptica secundaria se refiere a la que se instaura tras el daño en una papila inicialmente edematosa.

La papila con **atrofia primaria** presenta una palidez de grado variable y sus márgenes están claramente definidos (Figura 13). Existe una reducción en el número de los vasos que la cruzan y una atenuación de los vasos sanguíneos peripapilares y adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas retinianas. Es consecuencia, en la mayoría de las ocasiones, de procesos estructurales compresivos del quiasma o del nervio óptico intracraneal. También puede ser causada por neuropatías ópticas retinobulbares (inflamatorias o isquémicas), las secundarias a agentes físicos (traumatismo o irradiación) y la mayoría de las neuropatías tóxico-nutricionales y hereditarias. La papila con **atrofia secundaria** a edema presenta unos márgenes peor definidos y ligeramente borrosos (Figura 14). Las causas más frecuentes son el papiledema crónico-atrófico, y procesos infiltrativos o compresivos de la porción intraocular y orbitaria del nervio óptico.

Excavación papilar

El aumento de la excavación papilar tiene múltiples causas. El diagnóstico diferencial se realiza entre patología congénita, glaucoma y compresión del nervio óptico. En la Tabla 3 se detallan los aspectos diferenciales de las neuropatías que cursan con excavación del disco, en función del tamaño del mismo, las características de la excavación del disco, del anillo neuroretiniano y la presencia de otras anomalías. Otras causas de neuropatía óptica excavada son detalladas en otros textos¹⁸.

Tabla 3.

Diagnóstico diferencial entre las principales causas de neuropatías con excavación papilar

	Congénita	Glaucoma	Compresión
Tamaño	Megalopapila	Normal	Normal
Excavación	Centrada	Ovalada Vertical	Poco profunda
Márgenes	Bruscos	Variables	Suaves
Anillo N-R	Conservado	Reducido	Pálido
Atrofia peripapilar	No	Sí	No
Hemorragias	No	Posibles	No

Bibliografía

- Gil-Gibernau J, Cavero L, Martín N. Anomalías congénitas y del desarrollo del nervio óptico. En: Arruga-Ginebreda J, Sánchez-Dalmau B, editores. *Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento*. Madrid: Mac Line, 2002;119-33.
- Taylor D. Developmental abnormalities of the optic nerve and chiasm. *Eye*. 2007;21:1271-84.
- Brodsky MC. Congenital optic disc anomalies. En: Brodsky MC ed. *Pediatric Neuro-Ophthalmology*. 2010; 59-89.
- Blanco R, Salvador F, Galán A, Gil-Gibernau J. Aplasia of the optic nerve: report of 3 cases. *J Pediatr Ophthalmol strabismus*. 1992;29:228-31.
- Lee BJ, Traboulsi EI. Update on the Morning Glory disc anomaly. *Ophthalmic Genet*. 2008;29:47-52.
- Kim SH, Choi MY, Yu YS, Huh JW. Peripapillary staphyloma: clinical features and visual outcome in 19 cases. *Arch Ophthalmol*. 2005;123:1371-6.
- Parsa CF, Parsa A. Diagnosing papillorenal syndrome: see the optic papilla. *Pediatr Nephrol*. 2008;23:1893-4.
- Muñoz S, Arruga J, Rubio M. Atrofia de fibras de mielina por neuropatía óptica isquémica. *Annals Oftalmol*. 2001;9:94-7.
- Caminal JM, Arruga J, Martínez J, Muñoz S, Prat J. Tumores, compresiones e infiltraciones del nervio óptico. En: Arruga-Ginebreda J, Sánchez-Dalmau B, editores. *Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento*. Madrid: Mac Line, 2002;239-61.
- Lam L, Morais C, Pasol J. Drusen of the optic disc. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2008;8:404-8.
- Malaika M, Kurz-Levin, Landau K. A comparison of imaging techniques for diagnosing drusen of the optic nerve head. *Arch Ophthalmol*. 1999;117:1045-9.
- Muñoz S, Martín N. Papiledema: ¿verdadero o falso? *Neurología*. 2009;24:263-8.
- Muñoz S, Martín N, Arruga J. Malignant hypertension: ocular manifestations. *The Scientific World Journal*. 2006;6:122-4.
- Planas N, Muñoz S, Arruga J. Protocolo diagnóstico terapéutico de la neuritis óptica en adultos. *Annals Oftalmol*. 2009;17:144-51.
- O'Neill E, Danesh-Meyer H, Connel P, Trounce I, Coote M, Mackey D, Crowston J. The optic nerve head in acquired optic neuropathies. *Neurology*. 2010;6: 221-36.
- Arruga J, Sánchez-Dalmau B, Roig C, Rubio M. Protocolos diagnósticos en las neuropatías ópticas. En Arruga-Ginebreda J, Sánchez-Dalmau B, editores. *Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento*. Madrid: editorial Mac Line, 2002;291-304.
- Rebolleda G, Muñoz-Negrete FJ. *Protocolos en Neurooftalmología*. Madrid: editorial Mac Line, 2010.
- Álvarez G, Sánchez BF. Neuropatías ópticas con excavación papilar no-glaucomatosa. *Annals Oftalmol*. 2009; 17:75-87.