

Detección casual de una papila anormal en un paciente asintomático: papiledema

Asymptomatic patient with abnormal optic disc: papilledema

N. Martín-Begué

Resumen

El papiledema se define como el edema de papila secundario a un aumento de la presión intracraneal. La cefalea es la principal sintomatología de la hipertensión intracraneal, aunque los niños pueden ser totalmente asintomáticos. Es preciso diferenciarlo del pseudopapiledema, que se presenta con una papila óptica elevada y de márgenes mal definidos de forma constitucional y no secundaria a un aumento de la presión intracraneal. Ambos trastornos pueden detectarse de manera casual.

Palabras claves: Papiledema. Pseudopapiledema. Hipertensión intracraneal. Síndrome del pseudotumor *cerebri*.

Resum

El papil·ledema es defineix com l'edema de la papil·la secundari a l'augment de la pressió intracranial. La cefalea és el principal símptoma, tot i que pot faltar en l'edat pediàtrica. És d'importància cabdal diferenciar-ho del pseudopapil·ledema, que es presenta amb una papil·la òptica elevada i de marges mal definits de manera constitucional i no secundària a l'augment de la pressió intracranial. Ambdós trastorns poden detectar-se de manera casual.

Paraules claus: Papil·ledema. Pseudopapil·ledema. Hipertensió intracranial. Síndrome del pseudotumor *cerebri*.

Abstract

Papilledema refers to optic disc swelling due to raised intracranial pressure. Headache is the main presenting feature although children may be totally asymptomatic. It is of uttermost importance to distinguish it from pseudopapilledema, a constitutionally elevated and blurred optic disc not secondary to increased intracranial pressure. Both disorders may be diagnosed in a routine examination.

Key words: Papilledema. Pseudopapilledema. Intracranial hypertension. Pseudotumor *cerebri* syndrome.

1.7.1. Detección casual de una papila anormal en un paciente asintomático: papiledema

Asymptomatic patient with abnormal optic disc: papilledema

N. Martín-Begué

Unidad de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Correspondencia:

Nieves Martín-Begué

E-mail: nmartin@vhebron.net

Caso clínico

Un niño de 8 años fue remitido a consulta para su valoración oftalmológica en diciembre de 2020 por molestias oculares inespecíficas y cefalea intermitente durante el periodo de confinamiento por la pandemia por la enfermedad por coronavirus. Hubo una mejora espontánea al reiniciar el curso escolar en septiembre.

Presentaba una historia de intolerancia a múltiples alimentos y colitis hemorrágica de etiología no filiada que requirió colectomía en 2014. Su tratamiento habitual era Sulfintestin® y hormona de crecimiento desde mayo de 2019.

La agudeza visual era de 0,9 en ambos ojos, con un leve astigmatismo, en contra de la regla, no corregido con gafas. No presentaba ningún estrabismo y la movilidad ocular extrínseca e intrínseca eran normales. La exploración del segmento anterior resultó anodina, pero en el fondo de ojo se apreció un edema de papila bilateral (Figura 1).

Se realizó una resonancia magnética cerebral con fase venosa: solo se objetivaron signos indirectos de hipertensión intracraneal (leve ectasia de los nervios ópticos y cierto aplanamiento posterior de

los globos oculares). No se evidenció trombosis de los senos venosos. La punción lumbar mostró una presión de apertura de 28 cm H₂O, siendo la composición del líquido cefalorraquídeo normal.

Se orientó como un papiledema incipiente en el contexto de un síndrome de pseudotumor *cerebri* primario. Era un varón, con bajo peso para su edad y sexo (menor al décimo percentil) y, dado que llevaba más de cuatro meses en tratamiento con hormona de crecimiento, no se consideró secundario a dicho tratamiento. Se inició tratamiento con acetazolamida oral, con resolución del papiledema.

Discusión: hipertensión intracraneal en la edad pediátrica

La hipertensión intracraneal (HTIC) tiene múltiples etiologías, algunas de las cuales requieren un manejo urgente por el compromiso vital que representan. Deben descartarse en primer lugar entidades como las lesiones ocupantes de espacio y las meningitis/encefalitis. Las diferentes causas de HTIC en la edad pediátrica se resumen en la Tabla 1¹.

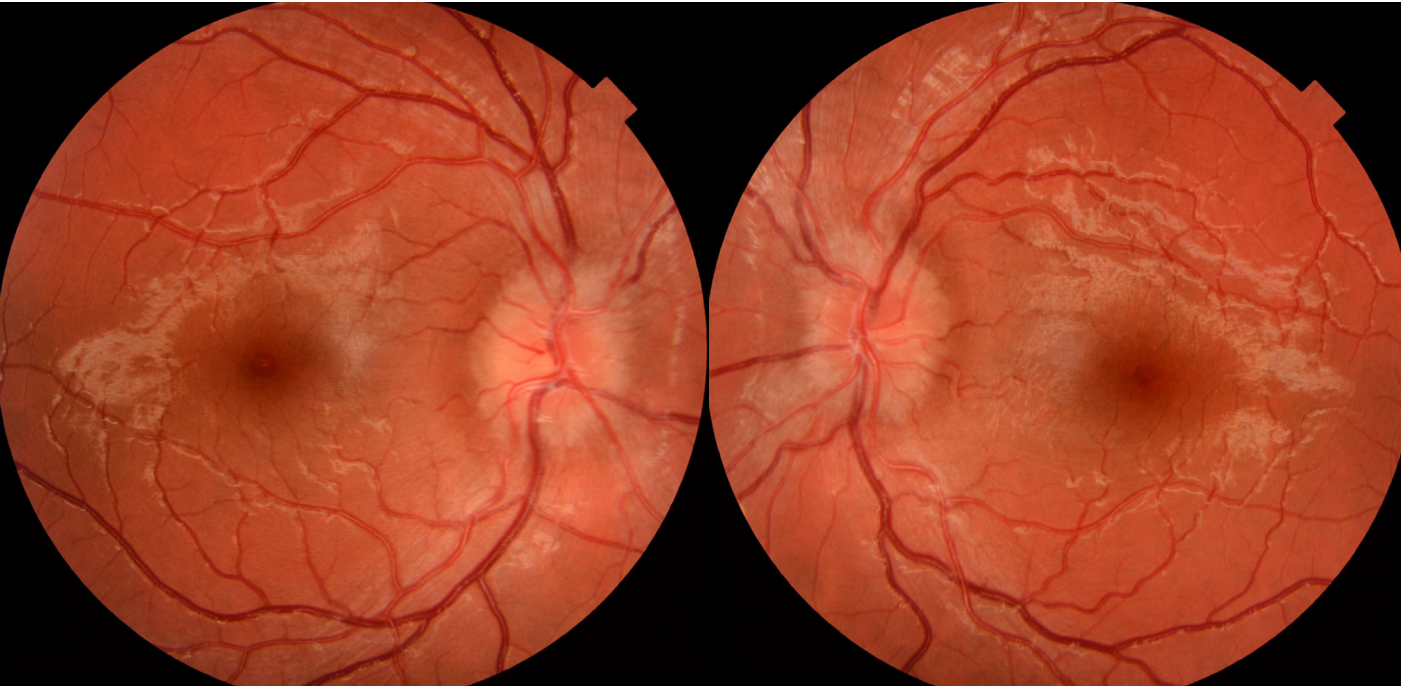


Figura 1. Retinografía que muestra un borramiento de ambas papilas, sin hemorragias ni exudados algodunosos; el resto del fondo de ojo es normal.

- Lesiones expansivas intracraneales y medulares.
- Carcinomatosis y gliomatosis.
- Infecciones: abscesos cerebrales, meningitis y encefalitis
- Enfermedades autoinmunes: lupus eritematoso sistémico, sarcoidosis...
- Enfermedades vasculares: trombosis de los senos venosos duros, fístulas duros, hemorragias subaracnoideas, hemorragias cerebrales...
- Traumatismos: hematomas, hemorragias cerebrales y edema cerebral focal o difuso.
- Alteraciones óseas craneales congénitas y adquiridas: craneosinostosis, osteopetrosis, malformación de Chiari.
- Hidrocefalia obstructiva congénita.
- Síndrome de pseudotumor *cerebri*.

Tabla 1. Etiología de la hipertensión intracraneal en la edad pediátrica.

El síndrome de pseudotumor *cerebri* se define como un aumento de la presión intracraneal con estudio de neuroimagen y composición del líquido cefalorraquídeo normales. Se considera idiopático o primario cuando se han excluido factores de riesgo asociados a esta entidad y son responsables del pseudotumor *cerebri* secundario (Tabla 2). El pseudotumor *cerebri* es menos frecuente en la

- **Fármacos:** corticoides (retirada tras tratamiento crónico), tiroxina, ácido nalidixico, tetraciclinas (minociclina y doxiciclina), testosterona, nitrofurantoína, ciclosporina, hormona del crecimiento, danazol, carbonato de litio, ciprofloxacino, retinoides (ácido transretinoico, retinol, isotretinoína), medroxiprogesterona, sulfonamidas, penicilina, gentamicina, amiodarona, indometacina, citarabina, tiazidas.
- **Enfermedades endocrinas y metabólicas:** hipoparatiroidismo, hiperplasia adrenal congénita, síndrome del ovario poliquístico, galactosemia, déficit de galactocinasa, enfermedad de Addison.
- **Infecciones:** otitis, mastoiditis, faringitis, amigdalitis, sinusitis, enfermedades exantemáticas, gastroenteritis.
- **Enfermedades sistémicas:** síndrome de Turner, síndrome de Wiskott-Aldrich, fallo renal, insuficiencia respiratoria, apnea del sueño, anemia ferropénica grave, síndrome de Alagille, cistinosis.
- **Trastornos vitamínicos:** exceso de vitamina A, déficit de vitamina D.
- **Nutricional:** malnutrición y renutrición.

Tabla 2. Causas de pseudotumor *cerebri* secundario en la edad pediátrica.

edad pediátrica y suele ser secundario en un 53-78% de los casos, por lo que es extremadamente importante realizar una exhaustiva historia clínica². Ni la obesidad ni el predominio de sexo femenino son características en los casos prepuberales³.

La principal manifestación de la HTIC es la cefalea, pero hasta un 33% de los casos prepuberales son totalmente asintomáticos y el papiledema se diagnostica en una exploración oftalmológica rutinaria⁴. Hay que recordar que el término papiledema solo debe utilizarse cuando el edema de papila es secundario a un aumento de la presión intracraneal.

El tratamiento de la HTIC ha de ir dirigido a tratar la causa subyacente cuando sea posible. Si el pseudotumor *cerebri* es secundario a fármacos, se debe suspender el fármaco; en muchas ocasiones, esto es suficiente para resolver el papiledema. Al igual que en el adulto, el manejo de la HTIC se inicia con tratamiento médico, acetazolamida (tratamiento médico de elección) o topiramato. En los casos refractarios al tratamiento médico, o si en el momento del diagnóstico ya hay compromiso de la función visual, se plantea un tratamiento quirúrgico. La indicación de un dispositivo de drenaje (lumboperitoneal o ventriculoperitoneal) o de la fenestración de la vaina del nervio óptico (unilateral o bilateral) depende de la clínica predominante del paciente y la función visual⁵. El algoritmo diagnóstico de la HTIC se resume en la Figura 2.

Discusión: papilas anormales en paciente asintomático

La detección de una papila anormal en ambos ojos en una exploración de un paciente asintomático plantea en primer lugar el diagnóstico diferencial entre un pseudopapiledema y un papiledema verdadero. Es imprescindible practicar una exploración oftalmológica completa que incluya agudeza visual, visión de colores, refracción bajo cicloplejía, movilidad ocular extrínseca e intrínseca, además de la valoración del fondo del ojo, tanto el polo posterior como la periferia, para poder establecer un correcto diagnóstico. En muchas ocasiones, será necesario realizar pruebas complementarias. En la Figura 3, se resume el diagnóstico diferencial de las papilas borradas/elevadas bilaterales.

El pseudopapiledema se define como una papila borrada/elevada de forma constitucional y no es secundario a un aumento de la presión intracraneal. La presencia de drusas enterradas en el disco óptico y las papilas repletas en hipermetropes son las principales causas de pseudopapiledema (Figura 4).

Algunas características del aspecto de la papila pueden ayudar a diferenciar el pseudopapiledema secundario de drusas enterradas

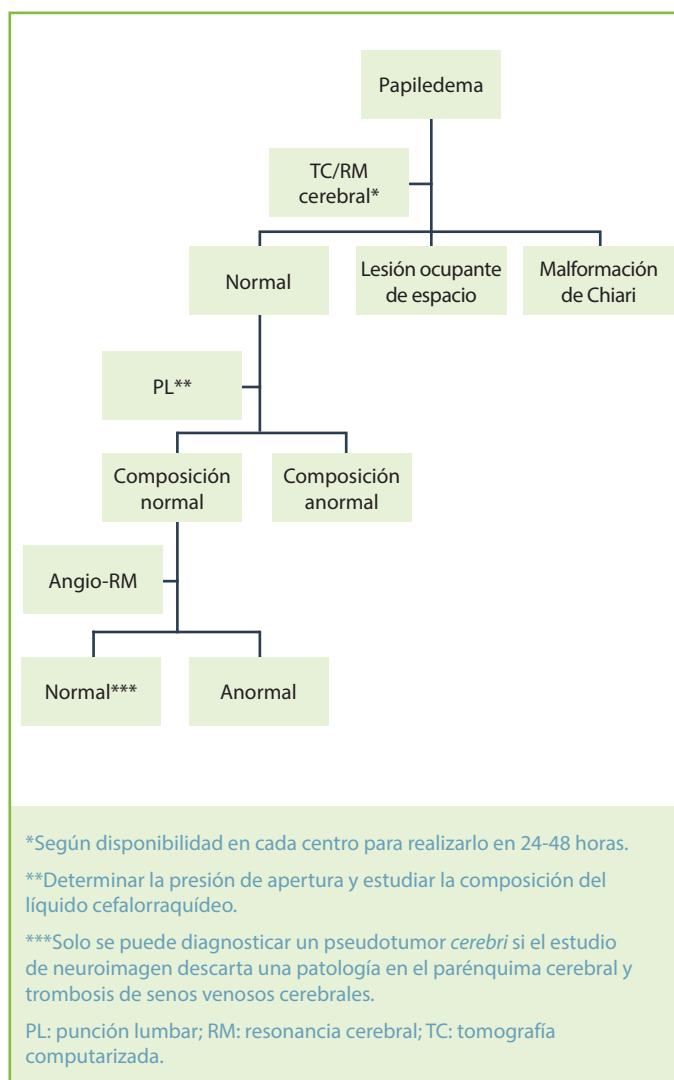


Figura 2. Algoritmo diagnóstico ante un papiledema en la edad pediátrica.

de un papiledema incipiente (Tabla 3), pero en muchas ocasiones se deberá recurrir a pruebas complementarias, como la ecografía ocular, la autofluorescencia y la tomografía de coherencia óptica papilar de alta resolución, para intentar confirmar la presencia de drusas en el espesor del disco óptico^{6,7}. Las retinografías seriadas y el grosor de la capa de fibras nerviosas son herramientas muy útiles para el seguimiento de estos pacientes. Es importante recordar que la presencia de drusas en el disco óptico no protege del desarrollo de un papiledema, por lo que ambas entidades pueden coexistir, aumentando la complejidad del diagnóstico.

	Papiledema incipiente	Pseudopapiledema por drusas enterradas
Excavación papilar	Presente*	Ausente
Aspecto de las CFN peripapilares	Borradadas	Nítidas
Elevación papilar	Se extiende a la retina peripapilar	Sólo afecta a la papila
Patrón de ramificación de vasos de la retina	Normal	Anormal
Aspecto de las venas	Ingurgitación venosa**	No ingurgitación venosa
Vascularización en el borde papilar	Se oculta en el edema	Es visible
Pulso venoso espontáneo	Presente o ausente	Presente o ausente
Presencia de exudados y/o hemorragias superficiales	±	No

*Siempre que la papila previamente tuviera excavación.
**Suele ser más aparente en papiledemas desarrollados.
CFN: capa de fibras nerviosas.

Tabla 3. Diagnóstico diferencial entre el papiledema incipiente y el pseudopapiledema por drusas enterradas, según las características morfológicas del disco óptico.

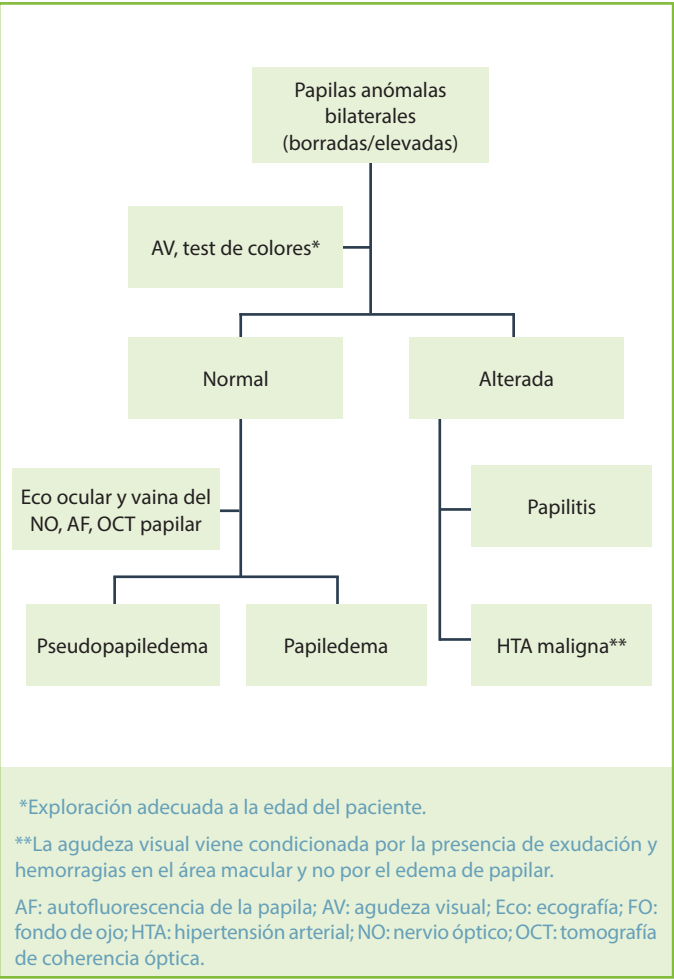


Figura 3. Diagnóstico diferencial de la papila borrada/elevada bilateral en la edad pediátrica.



Figura 4. Pseudopapiledema por drusas enterradas. Se observa una papila repleta y elevada, los vasos y la capa de fibras nerviosas se ven de forma nítida en los bordes de la papila.

Conclusión

La detección de una papila anormal, a pesar de que el paciente esté asintomático, no descarta que se trate de un papiledema. Por otro lado, no toda papila anormal es un papiledema. Si existen dudas, es importante consultar con oftalmólogos expertos para

no someter al paciente a pruebas complementarias cruentas e innecesarias.

Bibliografía

1. Martín-Begué N, Muñoz S. Protocolo papiledema: actualización y manejo. *Ann d'Oftalmología*. 2018;26:348-56.
2. Phillips PH, Sheldon CA. Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *J Neuroophthalmol*. 2017;37:S33-40.
3. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor *cerebri* syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81(13):1159-65.
4. Aylward SC, Reem RE. Pediatric intracranial hypertension. *Pediatr Rev*. 2018;39:121-8.
5. Beres SJ. Update in Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Semin Neurol*. 2020;40(3):286-93.
6. Costello F, Rothenbuehler S, Sibony P, Hamann S, Optic Disc Drusen Studies Consortium: Diagnosing Optic Disc Drusen in the Modern Imaging Era: A Practical Approach. *Neuroophthalmology*. 2020;45(1):1-16.
7. Yan Y, Ludwig CA, Liao YJ. Multimodal imaging features of optic disc drusen. *Am J Ophthalmol*. 2021;225:18-26.