
Neurooftalmología

Dr. Abelardo Cuadrado Montes

I. DEFINICIÓN

La Neurooftalmología es una rama de la oftalmología que se dedica al estudio anatomofisiológico y patológico de la estrecha relación que existe entre el ojo y el sistema nervioso central y en particular el nervio óptico y la vía visual.

2. ANATOMÍA DEL NERVIO ÓPTICO

El nervio óptico viene a ser una extensión del SNC, su diámetro dentro de la esclerótica (1,5 mm) aumenta al salir del ojo (3 mm).

2.1. PORCIONES DEL NERVIO ÓPTICO

El nervio óptico posee una porción prelaminar, laminar y retrolaminar:

1. Porción Prelaminar: se halla por delante de la lámina cribosa, vendría a ser la porción intraocular del nervio óptico que se puede examinar en parte con un examen de fondo de ojo.

* Fondo de ojo normal:

- a. Disco óptico: viene a ser la porción oftalmoscópicamente visible del nervio óptico, es decir la papila o cabeza del nervio óptico. Se encuentra en el lado nasal del fondo de ojo.

Características:

- * Forma: redondeada u ovalada
- * Color: amarillento rosado
- * Tamaño: diám. aprox. 1,5 mm, diám. vertical mayor que el horizontal
- * Copa óptica: es una depresión central que ocupa aproximadamente 30 a 40% de la superficie papilar (relación copa/disco= 0,3-0,4)
- * Bordes: son nítidos, aunque algo irregulares

- b. Mácula: zona ovalada localizada a dos diámetros de disco, al lado temporal de la papila.
 - c. Retina peripapilar: se encuentra alrededor del disco, muestra con claridad la llegada de las fibras retinales especialmente hacia los polos del disco, en estas zonas se observa una tenue borrosidad o color blanquecino finamente estriado, que representa los axones de las células ganglionares de la retina, estos axones se hallan en los 360° del disco pero son más numerosos en los polos, siendo el lado temporal el más difícil de distinguir, porque aquí solamente se hallan los axones del haz papilomacular que forman fibras muy finas. Las fibras nerviosas que vienen sobre la retina al llegar al disco cambian su dirección en 90° y se dirigen hacia la esclera para salir del globo.
2. Porción Laminar: La esclera presenta la lamina cribosa a través de la cual salen los axones.
 3. Porción retrolaminar: las fibras nerviosas al salir por la lámina cribosa son cubiertas por:
 - a. Mielina: Que cubre los axones del nervio óptico, lo que significa la aparición de células de oligodendroglía.
 - b. Meninges:
 - * Duramadre: es la meninge más gruesa y externa, se inserta directamente en la esclera, alrededor de la salida de las fibras axonales.
 - * Aracnoides: se encuentra por debajo de la dura-madre, es una capa menos fibrosa y un poco más celular, de-

limita el espacio subaracnoideo, por donde circula el líquido cefalorraquídeo.

- * Piamadre: capa eminentemente vascular de la cual parten septos dentro del nervio óptico, dividiéndolo en compartimentos por donde corren las fibras axonales.

2.2. IRRIGACIÓN

1. Porción prelaminar y laminar: aún está en discusión su irrigación, algunos piensan que está dada principalmente por los vasos coroideos y otros piensan que las ramas de las arterias ciliares cortas posteriores perforan la esclera y dan la irrigación, siendo la contribución de los vasos coroideos de poca importancia.
2. Porción retrolaminar: aquí el nervio óptico se nutre de las arterias meníngeas y sus anastomosis con la arteria central de la retina que se encuentra en el centro del nervio óptico, además recibe ramas de la arteria meníngea media que es rama de la carótida externa.

3. ESTUDIO DEL NERVIO ÓPTICO

Semiológicamente podemos estudiar el nervio óptico mediante los siguientes exámenes:

- * ESTUDIO OFTALMOSCÓPICO DIRECTO

- * ESTUDIO RETINOGRÁFICO

- * ESTUDIO CON LUZ ANERITRA

Es decir con luz de onda corta que estaría representado por el filtro verde de los oftalmoscopios y retinógrafos, que permite ver con mayor nitidez la capa de fibras nerviosas que se dirigen hacia el disco óptico. Permite estudiar mejor las fibras temporales (arcuatas), que ingresan por los polos del disco.

- * ANGIOFLUORESCENOGRAFÍA

También conocida como angiografía fluoresceínica, es el estudio de los vasos retinales previa inyección de 5 cc de fluoresceína sódica EV. A los 15" el colorante ya llega a la retina, se observa que los vasos del disco tienen las mismas cualidades que los vasos de la arteria central de la retina, es decir no permiten el

escape del colorante, son impermeables a la fluoresceína, esto se debe a que estos vasos tienen doble unión de sus células endoteliales, a diferencia de los vasos coroideos que sí dejan escapar las moléculas de fluoresceína.

- * CAMPOS VISUALES
- * VISIÓN DE COLORES
- * ESTUDIOS ELECTROFISIOLÓGICOS: POTENCIALES VISUALES EVOCADOS
- * ECOGRAFÍA OCULAR
- * TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA
- * RESONANCIA MAGNÉTICA
- * ANGIOGRAFÍA DIGITAL

El nervio óptico normal tiene sus variaciones, por ejemplo, puede no observarse oftalmoscópicamente la copa óptica o ser muy amplia sin que exista atrofia óptica; lo importante es observar que la copa tenga bordes regulares y sean paralelos al borde del disco.

4. PATOLOGÍA DEL NERVIÓ ÓPTICO

Nos ocuparemos de la atrofia del nervio óptico, y de las causas de elevación de la papila.

4.1. ATROFIA ÓPTICA

Es la pérdida de las fibras nerviosas de la papila, es decir de los axones del nervio óptico. Es importante detectar precozmente una atrofia óptica, para poder tratarla, detener el proceso y preservar la visión. La atrofia óptica empieza con la pérdida de axones, oftalmológicamente se observan hendiduras en la superficie de la retina peripapilar, y su color blanquecino, finamente estriado es reemplazado por surcos grisáceos (Lámina 18. Foto 4 y 5).

De persistir la enfermedad, el proceso avanza, y estos surcos se hacen más patentes, aparecen cambios en el mismo disco y se observa que la copa óptica aparece ampliada, en realidad lo que hay es una muesca en el anillo neural, por lo que la copa se ve

aumentada, con bordes irregulares que en lugar de ser paralelos a los del disco, tiende a unirse a ella, lo que representa la pérdida de un paquete de axones. Cuando se ven los vasos con extrema claridad, es porque no hay fibras nerviosas a ese nivel, que normalmente los cubren y les da un tono opalescente.

5. ETIOLOGÍA DE LA ATROFIA ÓPTICA

- a. Síndrome compresivo: produce disminución paulatina de la agudeza visual, palidez del disco y atrofia de la retina peripapilar, lo que permite ver con mayor nitidez los vasos retinales.
- b. Enfermedades oclusivas vasculares: son de aparición súbita, con pérdida aguda de la visión. Pueden ser ocasionadas por obstrucción de la arteria central de la retina o de las ciliares cortas posteriores, lo que lleva a una atrofia óptica tardía.
- c. Traumatismos: Importantes porque lesionan al nervio óptico produciendo su atrofia. Son de relativa frecuencia en emergencias oculares.
- d. Procesos inflamatorios: tenemos principalmente a la neuritis óptica, en su forma retrobulbar, que a pesar de su localización, se puede observar palidez de papila en el fondo de ojo, existiendo además una pérdida de fibras nerviosas en la retina peripapilar que tiene su correlato en los estudios de campo visual.
- e. Hidrocefalia congénita: En esta enfermedad se observa aumento del diámetro craneal. Al fondo de ojo se puede encontrar atrofia óptica, edema del disco, o fondo de ojo normal, dependiendo del estado de cierre de las suturas craneales y la magnitud del defecto congénito que altera la circulación del líquido cefalorraquídeo. El tratamiento es realizar la derivación ventricular para controlar la HTE, mediante la colocación de válvulas, con buena recuperación cerebral, pero teniendo en cuenta que los trastornos en la papila óptica son irreversibles.
- f. Síndrome Quiasmático: En general las lesiones del quiasma

producen hemianopsias bitemporales en el campo visual y atrofia óptica en banda, que es una atrofia óptica segmentaria que une el borde nasal con el temporal, conservando las fibras del polo superior e inferior del disco.

ETIOLOGÍA

1. Craneofaringioma: tumor que se origina a partir de los restos embrionarios de la bolsa de Rathke. El 50% del diagnóstico se hace con una placa de rayos X donde se pueden observar calcificaciones supraselares. Afecta especialmente a niños, es muy raro en adultos pero a partir de la 6ta. a 7ma. década puede volver a aumentar su incidencia. En estos casos la compresión es de arriba hacia abajo por lo que los defectos aparecen primero a las 6 horas; es decir, invaden primero los cuadrantes temporales inferiores y luego pasan a los superiores.
 2. Tumores hipofisarios: es la causa más frecuente de hemianopsia temporal en adultos, generalmente se debe a tumores no funcionantes o al prolactinoma. El examen de los campos visuales sirve para el diagnóstico diferencial con el craneofaringioma, ya que la compresión por adenomas hipofisarios es inferior y las alteraciones del campo visual aparecen precozmente a las 12 hrs, es decir invaden los cuadrantes temporales superiores, luego los inferiores. Las placas simples muestran un aumento de la silla turca.
 3. Meningiomas Paraselares: es otra causa frecuente en adultos.
 4. Gliomas: los gliomas del quiasma óptico se presentan con mayor frecuencia en niños.
- g. Enfermedades Tóxicas: de las cuales es característica la ambliopía alcohol-tabaco, también se presenta por consumo de medicamentos como ethambutol, INH, cloran-fenicol y tranquilizantes, también en pacientes con síndrome de mala absorción y en malnutrición severa como en la anorexia nerviosa. Se caracterizan por pérdida de la agudeza visual y pérdida de la visión de colores. El fondo de ojo muestra palidez temporal de los discos y en los campos visuales es

característico el escotoma cecocentral, es decir un escotoma que une la mancha ciega con el punto de fijación. El tratamiento es dejar de consumir alcohol, tabaco o el medicamento causante, una dieta balanceada, ác. fólico y vitamina B12 parenteral.

- h. Enf. Heredodegenerativas: se heredan con los tres tipos de patrones: recesivos, dominantes y ligados al sexo. Las más frecuentes son las ligadas al sexo. Se transmiten a través de la línea femenina y la enfermedad la presentan los varones. Tenemos como ejemplo, la Atrofia Óptica de Leber, que se presenta en jóvenes de 20 a 30 años, con pérdida progresiva de la agudeza visual unilateral, comprometiendo el otro ojo posteriormente, con compromiso de la visión de colores y campos visuales que presentan escotomas cecocentrales. En el fondo de ojo al inicio tiene un aspecto moderadamente congestivo y en los estadios terminales se va a tener un aspecto muy similar al de las ambliopías tóxicas, con palidez temporal y escotoma cecocentral. No tiene tratamiento. Se hereda por la línea femenina y generalmente existen otros miembros varones de la familia que sufren esta patología, lo que debemos averiguar para poder realizar un diagnóstico certero, evitando exámenes innecesarios. Actualmente se tiene el conocimiento de que la transmisión se realiza por defectos del DNA mitocondrial que son transmitidos por la madre.

ELEVACIÓN DE LA PAPILA

El estudio de las elevaciones de papila implica una distinción importante entre el pseudopapiledema y el verdadero edema de papila.

Entre las causas de elevación de papila tenemos:

- a. Pseudopapiledema:
Es una elevación no patológica de la papila, que se puede presentar en algunas alteraciones especialmente congénitas, que hacen que parezca edematosa. Debemos considerar las siguientes entidades para diferenciarlas del edema de papila:
 1. Alto hipermetrópe
 2. Síndrome del disco ladeado

3. Presencia de fibras mielínicas intraoculares: si bien la mielinización empieza por detrás de la lámina cribosa, a veces la oligodendroglia congénitamente anómala aparece dentro del globo produciendo mielina que borra los bordes del disco aparentando estar edematoso (Lámina 18. Foto 1).

4. Drusens en el nervio óptico: se hereda en forma autosómica dominante, está producido por la presencia de células astrocíticas anómalas en el disco, que producen unas granulaciones o cuerpos hialinos, caracterizados por acúmulos de mucopolisacáridos, depósitos de calcio y otros. Estos deforman el disco y hacen sus bordes irregulares. Tienen propiedad de autofluorescer, es decir tienen autofluorescencia cuando se estimulan con luz de onda corta e hiperfluorescencia cuando se les coloca fluoresceína. En los adultos estos drusens migran a la superficie del disco, pero en los niños estos son profundos (prelaminares), elevan el disco y lo hacen aparecer edematoso, haciendo en los niños más difícil el diagnóstico. Ya que posee un patrón dominante debemos examinar a los adultos de la familia, es decir a los padres y tíos ya que si éstos presentan este cuadro, esto nos ayuda mucho en el diagnóstico. Estos pacientes presentan aumento de la mancha ciega, en los campos visuales, tienen buena agudeza visual y la angiofluorescinografía es normal, como en todos los pseudopapiledemas.

b. Papiledema:

Es el edema de papila producido por hipertensión endocraneana (HTE). La presión elevada produce un verdadero edema axonal, de la porción prelaminar, se edematiza la fibra nerviosa, el disco se eleva y se proyecta hacia la cavidad vítrea y sale de sus límites empujando hacia los lados a la retina que lo circunda. Las fibras nerviosas de la retina también se edematizan.

1. Etiología de la HTE: la HTE puede ser debida a la obstrucción o estenosis congénita del acueducto, por hemorragia en los ventrículos, trastornos en la reabsorción por aumento de las proteínas o sangre en el LCR, a veces por hiperproducción de LCR, por tumores de los plexos coroideos, por aumento de la presión venosa de los senos, esto debido a trastornos de la circulación venosa central,

masas tumorales y otras causas. En nuestro medio frecuentemente son la neurocisticercosis y la TBC causas de HTE.

2. Fisiopatología del papiledema: antes se pensaba que el papiledema se debía sólo a un trastorno vascular, en la vena central de la retina al pasar por el espacio subaracnoideo y encontrar una hipertensión del LCR que la ocluía y esto dificultaba el drenaje venoso y se producía el papiledema, pero esto no explica todos los fenómenos observados.

Ahora se sabe que existe un flujo axoplasmático que parte del cuerpo de la neurona y va por el axón hasta la sinapsis. En el ojo la neurona es la célula ganglionar de la retina y los axones son relativamente grandes ya que salen del globo, recorren la cavidad craneal hasta llegar a los cuerpos geniculados laterales, por lo que necesita de un flujo axoplásmico importante para mantener su viabilidad y función neuronal, teniendo en cuenta que por esta vía, el cerebro recibe la mayor cantidad de información. Este dinámico flujo axoplasmático se bloquea con el aumento de la presión del LCR a nivel prelaminar. Siempre es bilateral, pero no siempre es simétrico.

3. Evolución:

I. Establecimiento del papiledema: El papile-dema aparece a las 24 a 48 horas de la elevación de la presión endocraneana (en promedio 2 a 5 días) la excepción a esta regla son las hemorragias intracraneales producidas por ejemplo por ruptura de aneurisma y hemorragia subaracnoidea aguda, en estos casos se presenta en 8 horas y se acompaña de hemorragia en el vítreo (Síndrome de Terson). En su estadio inicial se observa congestión del disco con desaparición de la pulsación venosa, comienza el borramiento de los bordes del disco, iniciándose por el borde nasal, luego los polos y al final el borde temporal. En su periodo de estado desaparece la copa óptica, la papila se proyecta hacia el vítreo y se considera que la elevación de una dioptría equivale a una protrusión de 0,3 mm del disco óptico. Aparecen hemorragias, exudados con gran edema de la retina peripapilar llegando a aparecer estrellas maculares (Lámina 18. Foto 2 y 3).

Los pacientes con alta miopía o atrofia óptica no presentan papiledema en HTE.

II. Reabsorción del papiledema: tarda 6 - 8 semanas y luego de eso queda una papila con una cubierta gliótica de

bordes alterados, un poco opacificada por la membrana que la está cubriendo.

III. Periodo terminal: Si no se resuelve la HTE, la papila va hacia la atrofia óptica, la cual se presenta como promedio al tercer mes de evolución del papiledema.

Un signo premonitorio de atrofia papilar es el incremento en la frecuencia de periodos de pérdida temporal de la visión o transitorios de menos de 1' en pacientes con papiledema. De aquí nace la importancia de hacer un trabajo rápido y efectivo. Al paciente se le interna y se le estudia para llegar a un diagnóstico etiológico y se le da un tratamiento para esa causa o en todo caso se realiza una derivación para aliviar la HTE.

c. Neuritis óptica:

Proceso inflamatorio que produce una placa de desmielinización. Tiene dos formas:

1. Retrobulbar: que no da manifestaciones en el fondo de ojo, salvo incipientes cambios de atrofia óptica.

2. Anterior o papilitis: en la que se observa edema de papila generalmente unilateral. Ataca a pacientes jóvenes principalmente del sexo femenino. Generalmente el cuadro está precedido por un dolor retrobulbar que se agrava con el movimiento de los músculos, caída de la agudeza visual que puede ser marcada, los campos visuales muestran defecto de la visión central y además hay un defecto pupilar aferente que un signo valioso.

Desde el punto de vista oftalmoscópico es imposible diferenciarlo del edema de papila. Estos casos se resuelven en 2 a 3 semanas y un 75% de pacientes recuperan una agudeza visual bastante similar a la inicial, pero hay un 25% cuya agudeza visual queda comprometida porque la resolución final de cuadro es una atrofia óptica. El 20% de estos pacientes recidivan y van perdiendo más fibras con más atrofia. Pertenece a la familia de las enfermedades desmielinizantes. No tiene tratamiento. La corticoterapia sirve para acortar el período de enfermedad y los síntomas, pero no mejora el resultado final con respecto a la agudeza visual. Actualmente, especialmente para los casos en que el segundo ojo se compromete, se considera la corticoterapia en pulsos.

- d. Neuritis optoisquémica anterior:
Es un verdadero infarto prelaminar y se presenta oftalmoscópicamente como un edema de papila.

Existen dos formas:

1. Arterioesclerótica: ataca preferentemente a varones de 45 a 55 años que padecen de DM, HTA moderada, hiperlipidemia, alcoholismo, fumadores crónicos. Frecuentemente se encuentra pérdida brusca de agudeza visual. Tiene tendencia a ser unilateral en este tipo y solo el 17% tiene tendencia a ser bilateral, compromiso de la agudeza visual en 45% al final de la evolución del cuadro. Presenta trastornos altitudinales del campo visual y alteraciones aferentes de pupila. El fondo de ojo muestra edema de papila con hemorragias en astilla adyacentes, a veces este edema es parcial, cuando se resuelve deja un área de papila con atrofia óptica en el área de la isquemia.

2. Arterítica: aquí existe una enfermedad general inflamatoria llamada arteritis temporal a células gigantes, la cual se incluye dentro de las enfermedades reuma-tológicas, dentro de las polimialgias reumáticas, ataca más al sexo femenino, ancianas mayores de 60 años, generalmente se caracteriza por presencia de ojo doloroso, cefalea, especialmente superficial, decaimiento, pérdida de apetito, anemia, fiebre, VSG acelerado, dolor de oído y pérdida de audición, claudicación a la masticación, dolor bitemporal, parestesias y pérdida de agudeza visual muy marcada.

Al fondo de ojo se ve edema de papila pálido, exudados algodonosos alrededor del disco, que son infartos de retina peripapilar que evolucionan a una atrofia óptica profunda.

Tiende a ser bilateral, por lo que existe el peligro de que rápidamente comprometa al nervio óptico del otro ojo, por lo que el diagnóstico debe ser rápido, ya que puede ser tratada con corticoterapia a altas dosis para evitar el compromiso del segundo ojo. Tiene mortalidad definida del 17% de los pacientes sin tratamiento.

El diagnóstico etiológico definitivo se da con la biopsia de la arteria temporal con cortes seriados, observándose inflamación granulomatosa de la arteria en todas sus capas, lo que disminuye su luz. Existe destrucción de sus fibras elásticas

y presencia de células gigantes multinucleadas.

e. Otras causas

Mencionaremos la neuroretinopatía hipertensiva o estadio IV de las retinopatías hipertensivas, que con el tratamiento antihipertensivo mejora. Otras causas de elevación de la papila son la trombosis de la vena central de la retina, uveítis posterior, enfermedad de Graves-Basedow, leucemias, tumores de órbita, sarcoidosis, etc.