

UNIVERSIDAD CATÓLICA DE VALENCIA
“San Vicente Mártir”

**ENFERMEDAD DE PAPILEDEMA Y
PSEUDOPAPILEDEMA PEDIÁTRICO
REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA A PROPÓSITO DE DOS CASOS**

**TRABAJO FIN DE GRADO PARA OPTAR AL TÍTULO DE
“GRADO EN MEDICINA”**

**Presentado por:
D^a. BELÉN CASTEJÓN BARRACHINA
Tutor/a:
Dra. D^a ROSA DOLZ-MARCO**

Valencia, a 9 de MAYO de 2022



FACULTAD DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Dolz-Marco, por haberme dado la oportunidad de vivir esta experiencia y despertar en mí todavía mayor interés por una especialidad tan completa como lo es la Oftalmología. Por su implicación, comprensión y paciencia. Gracias por confiar en mí y en mis tiempos, espero haber estado a la altura.

A la UCV y sus profesores, por hacer posible que hoy esté aquí, graduándome en Medicina. Me llevo para siempre no solo conocimientos académicos, sino también valores humanos.

A los tutores y profesionales médicos con los que he tenido la suerte de realizar mis prácticas durante todos estos años, en especial el último curso. Gracias por vuestro tiempo, por las ganas de que aprendamos y por hacerme sentir una más del equipo. He disfrutado cada una de las especialidades por las que he rotado como si fuese la mejor. Me llevo la sensación de ilusión y pasión por vuestro trabajo y, lo más importante, el trato y cuidado inmejorable a cada uno de vuestros pacientes.

A mis padres, para los cuales no tengo palabras suficientes de agradecimiento. Gracias por haber hecho posible que estudiase lo que más feliz me hace en la vida. Gracias por el apoyo y sacrificio diario. Gracias por confiar siempre en mí.

A mi hermano Carlos, gracias por los días de estudio compartidos, por ser mi compañero de deporte, por aguantar cada queja o momento de cansancio (que han sido muchos) y, por encima de todo, cada una de nuestras risas.

A mis amigos, mis primos y a Cristina. No hubiese podido conseguir todo esto sin vosotros. Gracias por compartir tiempo, conversaciones y experiencias conmigo. Cada palabra de ánimo o abrazo que me habéis dado han hecho posible esto.

A May.

A todos, gracias por haber hecho este camino más fácil, soy muy feliz.



FACULTAD DE MEDICINA Y CIENCIAS DE LA SALUD
Belén Castejón Barrachina

ÍNDICE DE CONTENIDOS

1. INTRODUCCIÓN	3
1.1. DEFINICIÓN	3
1.2. INCIDENCIA.....	3
1.3. ETIOLOGÍA	4
1.3.1. GENERALIDADES PTCS	4
1.3.2. INCIDENCIA PTCS	5
1.3.3. FISIOPATOLOGÍA PTCS.....	5
1.3.4. PATOGENIA PTCS	5
1.3.5. ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO PTCS	6
1.3.6. CLÍNICA PTCS.....	7
1.4. CLÍNICA	8
1.5. CLASIFICACIÓN.....	9
1.6. IMPORTANCIA DETECCIÓN PRECOZ.....	10
1.7. DIAGNÓSTICO.....	11
1.7.1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS	11
1.7.2. GENERALIDADES DIAGNÓSTICAS	11
1.7.3. DESCRIPCIÓN DE LAS PRUEBAS	12
1.7.3.1. FONDO DE OJO.....	13
1.7.3.2. AUTOFLUORESCENCIA	14
1.7.3.3. TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA.....	14
1.7.3.4. ULTRASONOGRAFÍA B-SCAN.....	15
1.7.3.5. RESONANCIA MAGNÉTICA	16
1.7.3.6. ANGIOGRAFÍA CON FLUORESCEÍNA.....	17
1.7.3.7. PUNCIÓN LUMBAR.....	18

1.7.3.8. TECNOLOGÍA MULTICOLOR LÁSER	19
1.8. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	20
1.8.1. FONDO DE OJO	21
1.8.2. AUTOFLUORESCENCIA.....	21
1.8.3. TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA	22
1.8.4. ULTRASONOGRAFÍA B-SCAN	22
1.8.5. ANGIOGRAFÍA CON FLUORESCEÍNA	23
1.9. TRATAMIENTO	24
1.10. PRONÓSTICO	25
2. JUSTIFICACIÓN DEL TRABAJO	25
3. HIPÓTESIS	26
4. OBJETIVOS	26
4.1. OBJETIVO PRINCIPAL.....	26
4.2. OBJETIVOS SECUNDARIOS.....	26
5. MATERIALES Y MÉTODOS	27
5.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	27
5.2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	28
5.3. BIBLIOGRAFÍA.....	28
5.3.1. FÓRMULAS DE BÚSQUEDA.....	29
5.4. CASOS CLÍNICOS	29
6. RESULTADOS	30
7. DISCUSIÓN	37
8. CONCLUSIONES.....	42
9. GLOSARIO.....	43
10. BIBLIOGRAFÍA.....	44

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Etiología Pseudotumor Cerebral.	7
Figura 2. Caso 1. OCT basal, ojo izquierdo (OS), 04/05/2020.	31
Figura 3. Caso 1. OCT basal, ojo derecho (OD), 04/05/2020.	31
Figura 4. Caso 1. OCT de seguimiento. Columna de la izquierda los OD, a la derecha los OS. Por orden: primera fila 11/05/2020, segunda fila 18/05/2020, tercera fila 27/05/2020.	32
Figura 5. Caso 1. OCT final OS, 31/01/2022.	33
Figura 6. Caso 1. OCT final OD, 31/01/2022.	33
Figura 7. Caso 2. OCT basal OS, 28/07/2020.	35
Figura 8. Caso 2. OCT basal OD, 28/07/2020.	35
Figura 9. Caso 2. OCT seguimiento. Columna de la izquierda los OD, a la derecha los OS. Por orden: primera fila 23/11/2020, segunda fila 31/05/2021.	36
Figura 10. Caso 2. OCT final OS, 24/01/2022.	36
Figura 11. Caso 2. OCT final OD, 24/01/2022.	37

RESUMEN

HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

El papiledema y el pseudopapiledema (PPE) son dos entidades difíciles de distinguir entre sí ya que presentan características oftalmológicas comunes. Ambas pueden coexistir, haciendo todavía más difícil el diagnóstico correcto. Además, en edades pediátricas los hallazgos son distintos a la forma adulta, así como el tipo de paciente que consulta. El papiledema es una urgencia oftalmológica que precisa de un estudio detallado. El objetivo de este trabajo es realizar una revisión de las técnicas diagnósticas actuales para la detección de papiledema, así como su diagnóstico diferencial con el PPE infantil.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión bibliográfica sistemática del papiledema y PPE pediátrico (0-18 años), incluyendo definición, epidemiología, etiología, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento. Contraste de la información obtenida con dos casos clínicos.

RESULTADOS

Se presentan dos casos, ambos con edema de papila bilateral en el fondo de ojo y agudeza visual conservada al examen inicial. Destaca engrosamiento de las fibras nerviosas de la retina peripapilar. Inician tratamiento con Acetazolamida asociando mejoría, en el caso 2 muy significativa y rápida, solicitándose una ultrasonografía (USG-B) ocular, la cual diagnostica drusas.

CONCLUSIONES

La mejor modalidad para diferenciar entre papiledema y PPE en niños no se ha establecido aún. El uso de USG-B como herramienta de cribado en pacientes con inflamación bilateral de la cabeza del nervio óptico junto con un examen oftalmológico completo es la opción inicial ideal.

PALABRAS CLAVE

Papiledema, Edema de la papila, Edema de la papila óptica, Edema del Disco Óptico, Papilitis Óptica.

ABSTRACT

HYPOTHESIS AND OBJECTIVES

Papilledema and pseudopapilledema (PPE) are two entities hard to distinguish from each other since they have common ophthalmological characteristics. Both can coexist, making the right diagnosis challenging. In addition, in pediatric ages the findings are different from the adult form, as well as the type of patient who consults. Papilledema is an ophthalmological emergency that requires a detailed study. The objective of this work is to review the current diagnostic techniques to detect papilledema, as its differential diagnosis with PPE.

METHODOLOGY

Systematic bibliographic review of pediatric papilledema and PPE (age 0-18), including definition, epidemiology, etiology, pathophysiology, symptomatology, diagnosis and treatment. We will contrast the information obtained with two clinical cases.

RESULTS

Two cases are presented, both with bilateral papilla edema in the fundus and visual acuity preserved at initial examination. Highlights thickening of the nerve fibers of the peripapillary retina. They began Acetazolamide associating improvement, very significant and quick in case 2, requesting an ocular ultrasonography (USG-B), which diagnosed drusen.

CONCLUSIONS

The best test to distinguish papilledema and PPE in children has not been established yet. The use of USG-B as a screening tool in patients with bilateral inflammation of the optic nerve head along with a complete ophthalmological examination is the finest initial option.

KEY WORDS

Papilledema, Choked Disk, Choked Disks, Edema of the Optic Disc, Edema of the Optic Disk, Increased Intracranial Pressure Associated Papilledema, Optic Disc Edema, Optic Disk Edema, Optic Nerve Papillitis, Optic Papilla Edema, Optic Papillitis, Papilledema Associated with Increased Intracranial Pressure, Papillitis, Retinal Edema, Retinal Edemas.

1. INTRODUCCIÓN

1.1. DEFINICIÓN

El edema del disco óptico puede ser visto en muchas condiciones, sin embargo, el término papiledema se refiere específicamente a la inflamación de la cabeza del nervio óptico debido al aumento de la presión intracraneal (PIC). (1) Ocurre cuando se interrumpe el transporte axonal en la cabeza del disco óptico. (2)

El término y neuritis óptica hace referencia también a una inflamación de la cabeza del nervio óptico, unilateral generalmente, con causas inflamatorias o isquémicas. Puede confundirse fácilmente en la oftalmoscopia con el papiledema, pero éste es bilateral, aunque con frecuencia asimétrico. (3)

1.2. INCIDENCIA

La incidencia de papiledema verdadero entre niños remitidos por sospecha de papiledema basado en el examen de fondo de ojo (FO) es muy baja, debido a que un número sustancial de pacientes con papiledema son asintomáticos. Esto está en línea con estudios previos y se correlaciona con la hipertensión intracraneal idiopática (HII) asintomática, que puede ser más común en niños y sugiere que la prevalencia de HII está también subestimada. Además, existen las presentaciones recidivantes de HII asintomáticas, las cuales tampoco se tienen en cuenta para calcular la prevalencia real de la enfermedad. En los estudios actuales, las tasas de recurrencia no son tan bajas como en anteriores estudios, por lo que el seguimiento a largo plazo de los pacientes también está recomendado. (4)

Comprender la incidencia relativa de las etiologías del papiledema destaca la urgencia de un estudio adecuado y la necesidad de considerar las etiologías de baja frecuencia. Hasta donde sabemos, la incidencia relativa de las causas subyacentes no se ha informado previamente en la población pediátrica. Es importante para realizar una evaluación apropiada y oportuna junto a un buen tratamiento. (2)

1.3. ETIOLOGÍA

Las causas de enfermedad de papiledema son múltiples. Contamos con una causa primaria (HII/Síndrome pseudotumor cerebral (PTCS)), la cual es la de mayor prevalencia (5) y otras causas secundarias como los tumores ocupantes de espacio (frecuentemente en la fosa posterior, que muestran papiledema en hasta un tercio de los casos) (6), anomalías estructurales, infecciones, sinusitis, trombosis venosas, medicación, etc. (7) La hemorragia intracraneal, la hidrocefalia, las craneosinostosis y los síndromes inflamatorios también pueden provocar papiledema. (2)

Cuando se eliminan las causas más comunes de inflamación del disco óptico, es importante investigar etiologías hematológicas (como anemia y neoplasias malignas hematológicas) o infecciosas (como enfermedad de Lyme o sífilis). (8)

1.3.1. GENERALIDADES PTCS

La HII es la causa primaria más frecuente y en la que nos vamos a centrar. HII es sinónimo de PTCS primario, y describe pacientes con hipertensión intracraneal sin causa conocida. (1)

El término se acuñó a principios del siglo XX. En 1904 Nonne utilizó por primera vez el término “pseudotumor cerebri” para casos que imitaban clínicamente a tumores intracraneales con signos y síntomas de aumento de PIC, pero sin tumor presente. En 1969, el término HII y PTCS fueron los términos más populares, ampliándose la nomenclatura del PTCS en 1991, agregando "síndrome" al nombre. Un siglo después, la confusión continúa con múltiples propuestas para renombrar casi la misma constelación de síntomas. Dada la importancia de categorizar los síntomas como un síndrome, nos referiremos a esta condición en esta revisión como PTCS. (1)

1.3.2. INCIDENCIA PTCS

A nivel internacional, la incidencia de PTCS pediátrico es similar a la de adultos, y se informa como 0'60 a 0'71 casos por 100.000 niños, aumentando esta con la edad. (1)

1.3.3. FISIOPATOLOGÍA PTCS

Se desconoce la fisiopatología exacta del PTCS pediátrico, pero en última instancia, los denominadores finales son cambios en la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR) que provocan un aumento de la PIC.

Se han propuesto dos mecanismos principales de PIC inducida por anemia. En primer lugar, la sobrecirculación de sangre a través del plexo coroideo debido al aumento del gasto cardíaco secundario a la anemia puede provocar una sobreproducción de LCR. En segundo lugar, la hipoxia cerebral relativa activa los mecanismos de autorregulación que provocan una sobrecirculación la cual elevará la PIC, aumentando la presión de la vaina del nervio óptico, lo que conduce a un aumento de la presión venosa oftálmica y una reducción del flujo de salida venoso central de la retina y la perfusión capilar. Las presiones sistólicas aumentadas ayudan a mantener estable la presión de perfusión cerebral, explicando así el aumento de la PIC del paciente. (8)

1.3.4. PATOGENIA PTCS

El adulto típico con PTCS secundario es una mujer obesa en edad fértil. Sin embargo, este no es el caso en niños con PTCS primario. Son estas diferencias las que estimulan el interés en la fisiopatología del PTCS adulto y pediátrico.

La obesidad pediátrica tiene una fisiopatología compleja, y puede sugerir posibles alteraciones en la hormona del crecimiento y hormonas gonadales como contribuyentes a HII. Un estudio reciente estratificó las edades pediátricas, mostrando que los niños pequeños prepuberales (mujeres menores de 7 años y niños

menores de 8'5 años) tienden a tener una estatura y peso normal y sin distinción por sexos. Los adolescentes tempranos suelen ser más altos y con sobrepeso y, por último, los adolescentes tardíos presentan características similares a los adultos típicos con PTCS, mujeres obesas con altura normal. (1)

La mayoría de los pacientes diagnosticados con HII/PTCS eran mujeres prepuberales, siendo poco frecuente en bebés. (2) (9)

Concluimos que la obesidad es más común sólo entre los adolescentes, pero no en niños pequeños. La masa normal en los niños plantea la posibilidad de que los mecanismos subyacentes sean diferentes a una edad más temprana. Tampoco hay clara correlación de género con la edad, los defectos de motilidad ocular son más frecuentes y presentan mayor incidencia de afecciones médicas en comparación con pacientes adultos. (10)

1.3.5. ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO PTCS

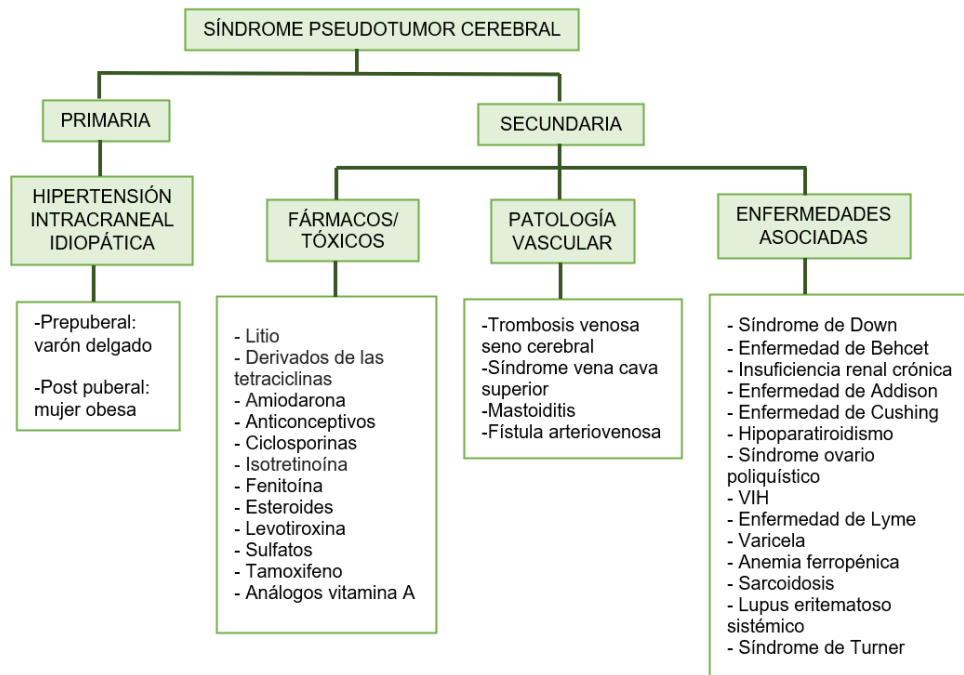
La etiología del PTCS aún es poco clara. Desde su publicación por Dandy en 1937, se ha descrito en adultos y también en niños y adolescentes. Se le atribuyen diferentes factores de riesgo y presentación clínica a lo largo de la vida. El aumento de las presiones intratorácica e intraabdominal puede conducir a una reducción del drenaje venoso intracraneal, disminuyendo la tasa de absorción del LCR y conducir a un aumento de la PIC. También se ha demostrado que la disfunción venosa es más común entre pacientes obesos. Otro mecanismo podría ser la mayor prevalencia de apnea obstructiva del sueño y niveles elevados de leptina en LCR entre pacientes obesos. (11) (12)

Se sabe que se produce hipertensión intracraneal inducida por fármacos con isotretinoína, litio y derivados de las tetraciclinas. (10) Otros medicamentos pueden incrementar el riesgo de desarrollar esta afección, incluyendo la amiodarona, las píldoras anticonceptivas como levonorgestrel (Norplant), la ciclosporina, la citarabina, el tratamiento con hormona del crecimiento, la isotretinoína,

nitrofurantoína y fenitoína, empezar o suspender un tratamiento con esteroides, la levotiroxina (especialmente en niños), la minociclina, el ácido nalidíxico, los antibióticos con sulfatos, el tamoxifeno y ciertos fármacos que contienen vitamina A, como ácido cis-retinoico (Accutane).

Algunas patologías también están relacionados con esta afección, como el síndrome de Down, la enfermedad de Behçet, la insuficiencia renal crónica, la enfermedad de Addison, la enfermedad de Cushing, el hipoparatiroidismo y el síndrome de ovario poliquístico, enfermedades infecciosas como el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), enfermedad de Lyme, varicela, la anemia ferropénica, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Turner, etc. (9)

Figura 1. Etiología Pseudotumor Cerebral.



1.3.6. CLÍNICA PTCS

Los niños son menos capaces de describir sus síntomas y, en estos casos, el diagnóstico se realiza posteriormente por el hallazgo de papiledema. La falta de quejas puede ser un desafío en el diagnóstico de PTCS en niños y requiere un alto índice de sospecha. (12)

En niños es más probable que sean asintomáticos o presenten síntomas atípicos como apatía e irritabilidad con respecto a los adultos. (1) (13)

El principal síntoma en niños es el dolor de cabeza, que aumenta al acostarse o con la maniobra de Valsalva y, a menudo, se acompaña de tinnitus pulsátil o dolor ocular. (8) Se hace evidente por la mañana al despertar e irradia a veces a cuello y hombro. Este dolor es debido al estiramiento de las vainas durales de las raíces espinales. (7) (12) Son dolores de cabeza punzantes, diarios e irregulares, (9) que mejoran al ponerse de pie (8) y pueden empeorar durante la actividad física, especialmente cuando se tensionan los músculos del estómago al toser o hacer un gran esfuerzo. (9) La diplopía suele ser la segunda queja de presentación más común, aunque los impedimentos visuales como luces centellantes e incluso pérdida de la visión suelen ser más comunes entre adolescentes y adultos en comparación con los niños, así como los vómitos y la discapacidad visual. (9) (12) Los vómitos son en forma de chorro y a veces existe parálisis del sexto par craneal. La visión del color se conserva. (7) La HII se caracteriza por signos clínicos de aumento de la presión intracraneal, papiledema, aumento de la presión de apertura y ausencia de lesión de masa, hidrocefalia o realce meníngeo en las neuroimágenes. (12) (11) (5) Concluimos que las quejas en general aumentan con la edad. (12)

Es importante que los médicos sean conscientes de las diferentes presentaciones del PTCS a lo largo del curso de vida, manteniendo siempre un alto índice de sospecha para no obviar el diagnóstico y garantizar un adecuado tratamiento.(12)

1.4. CLÍNICA

A la principal pregunta sin respuesta sobre el momento de aparición del papiledema pediátrico diremos que está en relación con la aparición del aumento de la PIC. Algunas series de pacientes adultos sugieren que el papiledema puede no aparecer hasta varios días después del inicio de los signos y síntomas de la elevación de la PIC. (6)

Generalmente, no hay ningún paciente con papiledema sin quejas. (7) El papiledema se presenta como un fenómeno bilateral y puede desarrollarse durante horas o semanas. Los síntomas clásicos incluyen dolor de cabeza característicamente peor al despertar (síntoma más frecuente), vómitos proyectivos y visión borrosa. (14) La disminución de la agudeza visual (AV) y el defecto de mirada lateral se observan con menor frecuencia, (15) así como la presencia aislada de tinnitus y acúfenos. (16) Está caracterizado por hiperemia ocular, desenfoque de los márgenes del disco, microhemorragias, agrandamiento del punto ciego e ingurgitación de las venas de la retina. El papiledema crónico puede causar atrofia óptica y pérdida visual. (1) Además, puede existir desviación hacia abajo de los ojos en "puesta del sol", problemas de equilibrio y mala coordinación, alteración de la marcha, incontinencia urinaria, retraso en el desarrollo, letargia, somnolencia, irritabilidad u otros cambios en la personalidad o la cognición, incluida pérdida de memoria. (17)

Sin embargo, todos estos hallazgos no siempre están presentes, y su ausencia puede inducir a error. El papiledema es poco frecuente en niños con duración de los síntomas menor a 24h, independientemente de la etiología del dolor. Los síntomas de aparición repentina están más comúnmente asociados con condiciones extracraneales o sistémicas como infección de las vías respiratorias superiores, sinusitis y trastornos sistémicos, y suelen acompañarse de otras manifestaciones neurológicas además de dolor de cabeza. (6) El papiledema grave completamente desarrollado puede no producir síntomas visuales más allá de episodios transitorios de desenfoque. Estos oscurecimientos duran varios segundos y puede ser la razón por la cual el paciente busque atención médica. (18)

1.5. CLASIFICACIÓN

El edema de papila se estratificó utilizando la clasificación de Frisen modificada, la cual se basa en signos oftalmoscópicos de transporte axonal alterado. (5) Clasifica como (19):

- Normal: cuando el diámetro de la copa del disco óptico está entre el 10-50% del diámetro total del disco, sin desenfoque y con fibras nerviosas normales en los cuatro cuadrantes.

- Estadio 0: existe difuminación de la región superior e inferior del margen del disco óptico.
- Etapa 1: borrosidad nasal adicional con o sin hemorragia y halo peripapilar.
- Etapa 2: borrosidad nasal y temporal con o sin hemorragia y con o sin pliegues retinocoroideos.
- Etapa 3 (edema de papila moderado): desenfoque de los cuatro cuadrantes del margen del disco, con oscurecimiento de los vasos principales por hinchazón axonal.
- Etapa 4: papiledema evidente y bien establecido con hemorragias y exudados.

1.6. IMPORTANCIA DETECCIÓN PRECOZ

El papiledema verdadero en los niños puede ser el primer signo de presentación de un trastorno potencialmente mortal como meningitis o tumor cerebral. (20) El potencial de daño del nervio óptico causado por el aumento incesante de la presión en el espacio subaracnoideo circundante hace que el reconocimiento temprano del edema de papila sea de vital importancia (21), así como la diferenciación del pseudopapiledema (PPE), el cual es un proceso benigno que requiere solo observación. (22) Los bebés con signos y síntomas neurológicos siempre deberían someterse a un examen óptico de urgencia para descartar hemorragia retiniana sugestiva de síndrome del bebé sacudido. (6)

Si bien la gravedad del papiledema no se ha correlacionado con el grado de discapacidad visual, los grados altos de papiledema conllevan un mayor riesgo de discapacidad visual, incluida la pérdida permanente de la visión si no se trata de inmediato. (15)

Además, la identificación del papiledema verdadero en niños es especialmente importante a la luz de las dificultades para realizar neuroimágenes y/o punciones lumbares, las cuales a menudo requieren anestesia general o sedación, siendo crucial minimizar el número de niños sometidos a dichas investigaciones adicionales innecesarias. No solo se creará una carga financiera extra sobre los gastos de salud, también se someterá al paciente al riesgo de posibles complicaciones secundarias a las técnicas.(7) (23) (6)

1.7. DIAGNÓSTICO

1.7.1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

El PTCS pediátrico se diagnostica utilizando los mismos criterios que los adultos, salvo algunos parámetros diferentes en la presión de apertura. Los criterios diagnósticos de 2013 para el PTCS definitivo incluyen papiledema, examen neurológico normal (excepto por anomalías en los pares craneales), neuroimagen normal, composición normal del LCR y elevación de la presión de apertura en la punción lumbar. (1)

1.7.2. GENERALIDADES DIAGNÓSTICAS

Antes de empezar, cabe resaltar que ninguna prueba es infalible, y la confianza en una sola prueba, incluso la más precisa, puede conducir a un diagnóstico erróneo sin el adecuado contexto clínico. (20)

Los desafíos en la evaluación de la apariencia del nervio óptico en los niños se ven agravados por múltiples factores. Estos incluyen no tener exámenes comparativos previos, estar dentro de un período dinámico de crecimiento ocular con ojos alargados y siendo cambiante la apariencia del nervio óptico, así como la presencia de drusas de disco óptico (DDO) enterradas que cambian dentro de la cabeza del nervio óptico. También existe una alta probabilidad de mala cooperación del niño pequeño, lo que afecta a la capacidad de obtener una visión de calidad. (1)

Es de vital importancia realizar una historia clínica detallada, junto a exámenes neurológicos y oftalmológicos. (4)

Los niños con sospecha de aumento de la PIC deben someterse a una evaluación de la visión completa por un oftalmólogo capacitado en pediatría. Esto debería, como mínimo, incluir la AV, un examen de FO con lámpara de hendidura con dilatación de las pupilas y un estudio de los campos examinados por confrontación. (1) (4)

Se le suman métodos de neuroimagen no invasivos, como la ultrasonografía ocular en modo B (USG-B) y la tomografía de coherencia óptica (OCT) y otros métodos

invasivos, como la punción lumbar (PL) con o sin evaluación cerebroespinal de la presión del fluido y la autofluorescencia. (4) (24) Si con estas pruebas se observase papiledema, una resonancia magnética (RM) cerebral con y sin contraste y una venografía por RM de la cabeza serían necesarias con urgencia.(1) La imagen MultiColor combinada es también útil como complemento de las modalidades tradicionales de obtención de imágenes del disco.(23)

Algunas de las técnicas de imagen ya comentadas están estandarizadas, como la OCT, la fotografía de FO o la autofluorescencia, mientras que los resultados de la USG-B varían según el ecografista que la realiza. Las imágenes por ultrasonido son dinámicas y en tiempo real, deben ser interpretadas por la misma persona, preferiblemente un médico capacitado y experimentado en imágenes oculares pediátricas. (25) Además, se necesita un escáner de alta resolución para realizarlo y no está disponible en todos los hospitales, lo cual podría ser un inconveniente a la hora de utilizarla de forma rutinaria. (24)

Todas estas pruebas también han demostrado ser útiles, en diversos grados, en el diagnóstico diferencial entre papiledema verdadero y PPE. (23) (24)

1.7.3. DESCRIPCIÓN DE LAS PRUEBAS

Lo primero a realizar, por obvio que parezca, es un examen físico completo. Los signos de PTCS que algunas veces están presentes incluyen la protrusión de las fontanelas anteriores y el giro interno del ojo hacia la nariz, lo cual indica parálisis del sexto par craneal. Aunque hay un aumento de la PIC, no hay cambio en la lucidez mental del niño. (9) La motilidad ocular y los campos visuales a la confrontación suelen ser normales, y las pupilas se mantienen iguales, redondas y reactivas a la luz. (8) A continuación, vamos a describir en profundidad cada una de las pruebas.

1.7.3.1. FONDO DE OJO

La prueba más simple y barata es el examen de FO o funduscopia. Generalmente se realiza para examinar la cabeza del nervio óptico. (16) Se realiza de forma rutinaria después de aplicar fenilefrina tópica (empleada para aliviar el enrojecimiento debido a irritaciones menores del ojo) como procedimiento ambulatorio, sin sedantes ni anestesia. (26) La cabeza del nervio óptico normal está sólo ligeramente elevada por encima de la retina circundante y el disco tiene márgenes bien delimitados, atravesados por los vasos sanguíneos de la retina central. (18)

En la enfermedad de papiledema, los discos muestran hiperemia y oscurecimiento de los bordes, disminución o llenado de la copa óptica, ingurgitación y congestión de las venas tortuosas, edema macular bilateral y exudados algodonosos perifoveales en forma de estrella. Además, se visualiza desenfoque difuso de los márgenes del disco e inflamación de uno o ambos polos superior e inferior. Usualmente, los márgenes nasales del disco se vuelven borrosos primero, porque aquí las fibras retinianas que entran en el disco son más compactas. Pueden pasar semanas antes de que estos cambios progresen a un punto donde el proceso es reconocible para el observador. A medida que aumenta el edema, se aprecian signos de neovascularización y hemorragias en astilla. También pueden observarse pliegues o estrías retinianas circunferenciales (líneas de Paton) en el lado temporal. (1) (7) (26) (18) (3) (10) (8) Cuando solo se observa ingurgitación venosa, sin o con sólo un desenfoque mínimo de los márgenes del disco, el disco se etiqueta como sospechoso de papiledema. La presencia o ausencia de pulsaciones venosas espontáneas o inducidas en sí mismo no decide el diagnóstico. (26) (18)

La AV, campos visuales y visión suelen estar conservados y son de color normales (10), así como la córnea, cámara anterior, iris y cristalino. (8)

El papiledema se convertirá muy rápidamente en una imagen inconfundible o se desvanecerá gradualmente con resolución o adaptación a la enfermedad. (3)

1.7.3.2. AUTOFLUORESCENCIA

La autofluorescencia es un método de exploración rápido, cómodo, no invasivo y con una curva de aprendizaje muy corta, que aporta información para el diagnóstico de múltiples enfermedades con afectación del FO. Su interés radica en la posibilidad de evitar la realización de angiografías (prueba invasiva) y en la información adicional que nos aporta sobre la situación funcional de las células y pigmentos retinianos. (27) De manera similar, en la autofluorescencia, tanto DDO como PE enterrados se caracterizan por la ausencia de lesiones hiperautofluorescentes en la cabeza del nervio óptico. (20)

1.7.3.3. TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA

La OCT es una modalidad de imagen no invasiva y rápida de alta resolución que visualiza las capas de la retina y el nervio óptico. (1) Se suele emplear para la confirmación diagnóstica del examen de FO. (8) (10) Posee una resolución espacial de 10nm o menos. Es una técnica que proporciona información sobre la microestructura del tejido, similar al que se ve histopatológicamente. Empleamos la OCT para medir el engrosamiento de las capas de fibras nerviosas de la retina peripapilar (RNFL), resultado de la estasis del flujo axoplásmico en el papiledema y en pacientes con apiñamiento congénito del nervio óptico (PPE), determinando así la distinción entre estas dos entidades. (1) (24) (19)

En la imagen, el grosor alrededor del disco óptico presenta una "doble joroba" típica. Suele haber mayores grados de engrosamiento en los cuadrantes superior e inferior. Las diferencias en cantidad de soporte glial de haces de la RNFL por encima y por debajo el disco óptico puede desempeñar un papel en la distribución de la hinchazón del papiledema, al igual que estos factores pueden tener un papel en la degeneración axonal que se observa en el glaucoma. (19)

Además, los ojos con papiledema leve presentan una mayor apertura de la membrana de Bruch (BMO), con inclinación anterior (24) y mayor espesor de la RNFL, así como un desplazamiento de la lámina cribosa y pérdida de fotorreceptores

perimaculares. (24) (28) (29) El diámetro transversal horizontal de la BMO se agranda en ojos con papiledema leve y se estrecha a medida que se resuelve. (29)

1.7.3.4. ULTRASONOGRAFÍA B-SCAN

Por otro lado, la USG-B, método indirecto, no invasivo y seguro, es útil para detectar la PIC elevada en presencia de atrofia óptica y para distinguir el papiledema verdadero del PPE. Se correlaciona bien con la gravedad del edema de papila y se puede utilizar también en el seguimiento y control del tratamiento de pacientes con PIC crónicamente elevada, como es la HII. (5)

Esta prueba presenta una serie de ventajas e inconvenientes. Es una buena técnica para aplicar en el punto de atención de urgencias pediátricas, ya que la cuenca del ojo y el globo ocular son medios muy adecuados al estar llenos de líquido, proporcionando una ventana acústica ideal para evaluar las estructuras intraoculares y la anatomía adyacente. (30) Además, está disponible en la grandísima mayoría de hospitales y centros sanitarios. (5) Un inconveniente es que la USG-B solo puede obtener imágenes de la parte anterior de la vaina óptica. La hinchazón posterior pasará desapercibida. (24)

El papiledema se visualiza como protrusión hiperecogénica del disco óptico hacia la retina. (30)

En pacientes con aumento de la PIC, aumenta el diámetro de la vaina del nervio óptico (ONSD), manifestación casi instantánea y, en ocasiones, incluso precoz a la aparición de papiledema. (5) La medición de ONSD mediante USG-B se basa en el hecho de que el espacio subaracnoideo alrededor del nervio óptico está en continuidad con el espacio subaracnoideo intracraneal. Por lo tanto, cualquier PIC elevada se transmitirá al espacio subaracnoideo del nervio óptico. Esto conducirá al inflado de la porción retrobulbar de la vaina del nervio óptico, que es lo que se mide con la USG-B. (5) El nervio óptico puede estar elevado de manera desigual, por lo que se evalúa en las orientaciones axial, horizontal y vertical. (31)

Existe una buena relación entre la medición transorbitaria de la ONSD y la PIC. La ONSD es significativamente mayor en los niños con aumento de la PIC, siendo un marcador de neuroimagen confiable como signo objetivo, junto a la tortuosidad del nervio óptico, aplanamiento posterior del globo ocular y protrusión intraocular del nervio óptico para diagnosticar HII en la infancia. (4) Un ajuste por edad para el diámetro ONSD normal se debe aplicar, siendo $<3'1-4'0\text{mm}$ de 0–1 años, $<3'5-4'5\text{mm}$ en 1–15 años y $<4'55\text{mm}$ en >15 años. (16) (30) En general, en presencia de síntomas, la ecografía ONSD $>4\text{mm}$ es diagnóstica de papiledema. (5) (16) Cuando el exceso de líquido se acumula dentro de la subaracnoides, en el espacio perineural del nervio óptico, una “media luna” o “rosquilla” anecoica puede ser detectada en la sección transversal en el modo B. Este signo puede ser útil en la detección de casos severos y su confirmación diagnóstica, aunque su ausencia no excluye papiledema. (5) (31)

1.7.3.5. RESONANCIA MAGNÉTICA

La RM y la venografía por RM son necesarias para buscar realce del nervio óptico, hidrocefalia obstructiva, trombosis de los senos venosos o incluso, en algunos pacientes, signos de silla turca vacía parcial (glándula pituitaria aplanada), sugestivo de HII. (8)

Una RM cerebral se define como normal si hay parénquima cerebral sin hidrocefalia, sin lesión estructural o sin realce meníngeo en la RM con y sin gadolinio o tomografía axial computarizada con contraste. (1)

Algunos signos de PIC elevada visibles en la imagen son edema macular difuso, cambios en el epitelio pigmentario de la retina, exudados maculares en forma de estrellas, hemorragias peripapilares en astilla y hemorragias intrarretinianas en el polo posterior. Estas hemorragias intrarretinianas fuera de la región peripapilar generan preocupación por un trastorno vascular primario como la oclusión de la vena retiniana, la retinopatía hipertensiva, la retinopatía leucémica o el síndrome de hiperviscosidad. Otros signos en las imágenes pueden incluir aplanamiento de los

globos oculares posteriores y agrandamiento de la vaina del nervio óptico, que se visualiza como hiperintensidad de la cabeza del nervio óptico en imágenes ponderadas por difusión. (8) (4) También se incrementa la tortuosidad horizontal en el nervio óptico. (4) Al examinar las secuencias axiales, los pacientes con papiledema tienen agrandamiento de la vaina del nervio óptico. Según estudios previos, el diámetro de la óptica se considera anormal cuando la vaina nerviosa detrás del globo óptico mide $>5\text{mm}$. La ONSD se agranda significativamente en pacientes con HII en comparación a la de controles sanos. (4) Una RM y una venografía RM normales no descartan el diagnóstico. (10) (23)

1.7.3.6. ANGIOGRAFÍA CON FLUORESCEÍNA

La angiografía con fluoresceína (AF) es un examen ocular en el que se usa un tinte y una cámara especiales para examinar el flujo sanguíneo en la retina y la coroides, las dos capas en la parte posterior del ojo. Un resultado normal significa que los vasos aparecen de tamaño normal, que no existen neovasos ni obstrucción o filtración. (32) Un gran inconveniente de esta prueba es la necesidad de su administración convencional intravenosa, que por lo general impide su uso más amplio en niños pequeños. El papel de la administración oral del colorante está ganando importancia. (26)

A interpretación positiva de la fluoresceína oral en el papiledema temprano es que la tinción papilar depende únicamente de la alteración de la integridad funcional de la barrera vascular retiniana de los capilares de la cabeza del nervio óptico. Esta etapa de tinción patognomónica de la cabeza del nervio después de la fluoresceína oral es equivalente a la fase tardía de la AF intravenosa convencional. (26)

La AF se evalúa según la presencia o ausencia de autofluorescencia en aquellos angiogramas que incluyen fotografías previas a la inyección, la presencia o ausencia de bloqueo temprano, la presencia y características de fluorescencia temprana, la presencia y características de fluorescencia tardía, y la presencia de fuga de colorante del disco óptico en cualquier punto durante el angiograma. (22)

Es posible pasar por alto las etapas más tempranas del papiledema, manifestándose solo como ingurgitación venosa sin trasudación detectable del líquido intravascular en los tejidos gliales de la cabeza del disco. Desafortunadamente, no parece haber más datos disponibles para probar o refutar esto. (26) Son características de papiledema la opacificación de la fibra nerviosa retiniana con oscurecimiento de los vasos retinianos, anomalías microvasculares, como dilatación de la red capilar de la superficie del disco óptico, telangiectasias, hemorragias retinianas y exudados. (22) La fluoresceína, después de su administración vía oral o intravenosa, se une a las proteínas plasmáticas, y por lo tanto es detectable sólo como 'manchas' o 'fugas' cuando se localiza fuera de la circulación con el plasma extravasado. (26) (20)

1.7.3.7. PUNCIÓN LUMBAR

Después de obtener imágenes de la cabeza por RM, se debe realizar una PL para evaluar tanto el LCR como la PIC. La PL es una prueba invasiva, cuya presión de apertura se considera elevada por encima de 250mmcan, siendo esta la primera vez que se define y se integra en los criterios de valores normales de presión de apertura en niños. Aunque hay mucho debate sobre el umbral de la presión de apertura normal (200 versus 250 versus 280 mm), es importante recordar que es solo un número en un único punto en el tiempo, y el diagnóstico y tratamiento deben no guiarse únicamente por él. La presión de apertura debe interpretarse en el ajuste de los otros hallazgos clínicos y radiológicos para identificar qué niños sufren de presión alta y corren el riesgo de pérdida de visión. Inger et al afirmaron que usar solo los signos objetivos podrían excluir erróneamente a algunos niños de ser diagnosticados correctamente, aunque reconocieron que también es posible que los síntomas de dolor de cabeza crónico y la presión intracraneal elevada pueden no estar siempre relacionados con el papiledema. (1) (16) (19) (33)

Estudios recientes han recomendado la evaluación de la presión media del LCR durante más de 20 min en niños y adolescentes, ya que la presión de apertura sobrestima la PIC en comparación con la monitorización de la PIC real, pudiendo así ayudar a reducir el índice negativo/positivo de medición. Sin embargo, en la práctica

clínica, esto es poco práctico y bastante invasivo. (4) La celularidad y la bioquímica del LCR suelen ser normales. (4) (10)

1.7.3.8. TECNOLOGÍA MULTICOLOR LÁSER

Por último, la Tecnología MultiColor Láser (Heidelberg Engineering, Alemania) escanea la retina con tres longitudes de onda de luz simultáneamente. Cada longitud de onda penetra en la retina a una profundidad diferente y, en consecuencia, se refleja en diferentes estructuras retinales en diferentes formas. Estas tres imágenes se combinan para producir una imagen combinada de alta resolución multicolor. Al evaluar cada imagen por separado, la naturaleza y la ubicación de la patología se pueden determinar los cambios. Ya se ha demostrado que las imágenes MultiColor son útiles para evaluar muchas patologías retinianas, incluida la degeneración macular relacionada con la edad y la patología vascular retiniana. En pacientes con papiledema verdadero, en la imagen MultiColor combinada se ve consistentemente la forma de un anillo verde elevado. Este anillo también era hiperreflectante en imágenes azules y verdes y estaban rodeados de una "sombra" central, que se veía mejor en la reflectancia de infrarrojo cercano. Los márgenes del disco y la vascularización estaban oscurecidos en el combinado de verde, imágenes azules y en la reflectancia infrarroja. Las imágenes MultiColor de niños con papiledema confirmado tenían tres características consistentes y presentes independientemente de la gravedad de la inflamación del disco:

- Imagen en forma de anillo verde hiperreflectante elevado, en el centro del cual hay una "sombra" relativamente deprimida.
- Márgenes de disco indistintos, más evidentes en las imágenes combinadas, azul e imágenes de reflectancia verde.
- Oscurecimiento de la vascularización del disco por el anillo hiperreflectante.

(23)

1.8. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Se nos plantea un problema diario en la consulta de urgencias hospitalarias, ya que el edema de papila leve puede ser difícil de distinguir del PPE (enfermedad causada por elevación congénita anómala del disco óptico) solo con la clínica y la observación del FO. (19)

La causa subyacente en la gran mayoría de los casos se identifica como PPE, generalmente debido a una anomalía congénita, DDO, hipermetropía o penachos gliales. (28) (2)

El PPE se ha confundido con el papiledema verdadero en niños hasta en un 76% de los casos. La causa más común de PPE en niños son las DDO. Debido a que las DDO están enterradas y no calcificadas en las edades tempranas de la vida, volviéndose más superficiales y calcificadas en el tiempo, pueden simular papiledema, siendo difíciles de detectar. (20) En ambas patologías pueden presentar dolor de cabeza, vómitos asociados, visión borrosa... (6)

La gran mayoría de las consultas a urgencias para descartar papiledema muestran hallazgos normales, particularmente entre niños con signos y síntomas que duran menos de 24 horas y (6), aunque los niños que presentan papiledema requieren intervención urgente, no todos los niños con síntomas necesitan someterse a un estudio diagnóstico invasivo de alto coste. (20) (4) Por el contrario, el diagnóstico erróneo de papiledema como PPE puede tener efectos potencialmente mortales. (20)

Cabe destacar que el papiledema y el PPE pueden coexistir, y la prevalencia de drusas aumenta en pacientes con HII. Las drusas pueden ser una causa o un resultado de la enfermedad de papiledema. (20) En algún estudio hubo alta prevalencia de DDO después de la resolución del papiledema, lo que sugiere que la formación de DDO puede ser una secuela de papiledema. Esta asociación complica aún más la diferenciación entre las dos entidades. No podemos saber si el material hiperreflectante enterrado visto después de la resolución del papiledema era de hecho drusas nuevas o ya estaban presentes previamente. (29)

A continuación, presentamos las mejores técnicas empleadas en el diagnóstico diferencial entre las dos patologías.

1.8.1. FONDO DE OJO

Para diferenciar el papiledema del PPE, aunque la congestión venosa leve e hiperemia se pueden observar igualmente en ambas patologías con márgenes de disco indistintos, el patrón de fibra nerviosa en los márgenes puede ayudarnos a discernir con bastante claridad en un examen cuidadoso de FO, especialmente con oftalmoscopia rojo-libre. (26)

En el FO el PPE se presenta como hinchazón asimétrica bilateral, (33) con vasos anómalos ramificados y presencia de pulsaciones venosas espontáneas. (1) (18) (28) Las drusas, normalmente retráctiles, son visibles en la superficie del disco en presencia de margen de disco óptico borroso y apariencia de disco elevado, pero sin presencia de hiperemia del nervio, anomalías microvasculares o edema alrededor de los vasos peripapilares. (1) (4) (18) (22) A diferencia de los adultos con drusas visibles, las DDO en niños generalmente están enterradas dentro de la cabeza del nervio óptico haciendo que aparezca el disco óptico hinchado y sin copa. (1) (33) A menudo son asintomáticas, pero pueden presentarse como defectos de campo en la visión periférica o pérdida de AV, debido a la isquemia neuropática óptica. (34) Otras veces la AV y visión del color suelen conservarse. (33) (18) El PPE es también observado en muchas condiciones incluyendo hipermetropía, anomalías congénitas estructurales y neuritis óptica. (4)

La altura papilar en papiledema leve es similar al PPE (aunque mayor en los dos casos que los controles sin patología), no siendo un punto para tener en cuenta en la distinción de las dos entidades. (28,29)

1.8.2. AUTOFLUORESCENCIA

Las DDO en la autofluorescencia se diagnostican por la presencia de lesiones hiperfluorescentes observadas en el FO. (23) La detección de autofluorescencia de disco óptico en la fotografía previa a la inyección para la realización de AF confirma la DDO, pero la técnica es más eficaz cuando las DDO están en la superficie del disco

o cerca de ella. Para DDO enterradas, la sensibilidad de la autofluorescencia es baja.
(22)

1.8.3. TOMOGRAFÍA DE COHERENCIA ÓPTICA

Los autores han descrito la aparición de DDO en exploraciones OCT como masas focales subretinianas hiperreflectantes con elevación retinal adyacente en forma de bota. Inicialmente la drusa comienza como una masa peripapilar hiperreflectante que representa estasis axoplásmica. La estasis provoca la extrusión de mitocondrias calcificadas, que se ven como bandas hiperreflectantes o drusas “granulares” y, finalmente, la deposición de calcio conduce a masas hiporreflectantes con márgenes hiperreflectivos.(20) (34) También se encuentran depósitos hialinos extracelulares e intracelulares en la cabeza del nervio óptico, que se encuentran en aproximadamente del 0’4 al 1% de los niños, siendo probablemente subestimados, ya que las drusas enterradas en los niños son difíciles de confirmar. (1)

La OCT está limitada no solo por el grosor de 1’5 mm de las secciones orbitales, que pueden pasar por alto la DDO, sino también por el hecho de que debe haber calcificación de las drusas para su detección. Si bien esta técnica es prometedora, parece más eficaz en los casos en los que el DDO superficial es clínicamente aparente. En casos más sutiles, las características distintivas de OCT son menos claras para la distinción. (1) (22) Las RNFL en el papiledema también pueden tener un aspecto normal o engrosado. (1)

1.8.4. ULTRASONOGRAFÍA B-SCAN

En el PPE se visualiza lo ya comentado en los estudios ópticos explicados arriba: hinchazón asimétrica del disco, drusas calcificadas y apiñamiento de fibras nerviosas en el disco óptico. Los pacientes con PPE presentaron un ONSD de $4,62 \pm 0,64$ mm.
(22) (4)

1.8.5. ANGIOGRAFÍA CON FLUORESCÉINA

Los criterios de la AF para diferenciar las DDO del edema del disco óptico no están claros. (22) Esta prueba puede detectar las drusas enterradas que no se ven en el examen de FO dilatado. En AF, las drusas incrustadas se determinan como lesiones hiporreflectantes rodeadas por un borde hiperreflectante. Sin embargo, la naturaleza invasiva y más laboriosa de esta prueba restringe su uso como primera opción, ya que está relacionada con posibles efectos secundarios sistémicos graves. (7) (5) (18) Las DDO exhiben tinción nodular temprana y tinción nodular tardía de la cabeza del nervio óptico, en contraste con fuga, la cual ocurre en el edema verdadero del disco óptico. Pineles y Arnold encontraron tinción nodular temprana en el 25% y tinción nodular tardía en el 29% de los ojos con ocultación de drusas. Además, la ausencia de fugas excluye edema superpuesto. (20)

Los DDO enterrados se caracterizan por la falta de tinción temprana (75%) o por una tinción nodular temprana característica (25%). El DDO enterrado también suele mostrar tinción peripapilar tardía, ya sea nodular (29%) o circunferencial (80%) o ambos, que no se observa en ODE. (22)

Se clasifican como drusas superficiales no visibles a la elevación de disco junto a márgenes borrosos, sin oscurecimiento peripapilar vascular retiniano, sin borde nodular del disco óptico u otra evidencia clínica de papiledema. Se clasifican como DDO enterradas con evidencia de papiledema superpuesto, en presencia de DDO oculto visible, además del oscurecimiento peripapilar vascular retiniano por opacidad de la capa de fibras nerviosas. (22)

Como el PPE puede coexistir con papiledema, se recomienda el uso de la AF para evaluar la fuga de disco óptico en niños con PPE, incluso cuando las drusas se hayan ya identificado, si existen signos o síntomas que sugieran aumento de la PIC. (20) La AF no es infalible, y confiar en una sola prueba, incluso la prueba más precisa, puede conducir a un diagnóstico erróneo. Además, la AF no se puede utilizar para distinguir entre la enfermedad de papiledema y otras causas como inflamación o neuritis óptica infecciosa, ya que todos muestran fugas del disco óptico en AF. (20)

1.9. TRATAMIENTO

El objetivo principal del tratamiento es preservar la visión y disminuir la gravedad de los dolores de cabeza. (9)

El primer paso es el tratamiento de la causa subyacente, en este caso HII/PSTC. Se pueden incluir medidas higiénico-dietéticas como la restricción de líquidos, de sal o la pérdida de peso en los casos indicados. (9) La pérdida de peso puede ser crucial en el tratamiento del PTCS. Parece que, aunque un abordaje farmacológico, derivación de LCR y fenestración óptica de la vaina nerviosa son las modalidades terapéuticas de elección para el alivio a corto plazo y la salvación visual en pacientes con PTCS, la reducción de peso puede ser requerido a largo plazo. (12) En vista de la posible HII inducida por fármacos, se deben suspender de inmediato. (10)

Los pacientes son típicamente tratados con farmacoterapia, usando corticosteroides, acetazolamida, furosemida y topiramato. (9) El tratamiento farmacológico de elección es la Acetazolamida oral (2 gramos/día) (35), y la resolución total del papiledema se da a los meses. (4) La interrupción de la acetazolamida sin asegurarse de que la PIC sea permanentemente normal aumenta el riesgo de pérdida irreversible de la visión. (8)

Si la causa es la hidrocefalia, a menudo se trata con la colocación quirúrgica de un sistema de derivación para aliviar la presión a raíz de la acumulación de LCR (9). Este sistema deriva el flujo de LCR de un sitio dentro del sistema nervioso central a otra área del cuerpo donde se puede absorber como parte del proceso circulatorio. Un número limitado de personas se puede tratar con un procedimiento alternativo llamado tercer ventriculostomía. En este procedimiento, se hace un pequeño orificio en el piso del tercer ventrículo, lo que permite que el LCR supere la obstrucción y fluya hacia el sitio de reabsorción alrededor de la superficie del cerebro. (17)

En el caso del síndrome inflamatorio multisistémico, tenemos el ejemplo de un paciente que fue tratado con éxito con inmunoglobulina intravenosa 2 gr/kg y acetazolamida. En el segundo día de tratamiento, su dolor de cabeza y sus funciones visuales mejoraron notablemente. Posteriormente, el papiledema remitió por completo y el tratamiento con acetazolamida se redujo gradualmente. Los esteroides pueden reservarse para pacientes sin una rápida mejoría en las funciones visuales. (36)

1.10. PRONÓSTICO

La afección normalmente desaparece por sí sola dentro de los 6 meses siguientes o resuelve con el tratamiento adecuado. (9) En ojos con papiledema leve, la medida de BMO, RNFL y la altura papilar disminuyó cuando el papiledema se resolvió con el tratamiento. (28)

Sin embargo, los síntomas pueden reaparecer en algunas personas, empeorando lentamente hasta la ceguera. La pérdida de la visión es una complicación grave de esta enfermedad. (9) Si el nervio óptico permanece bajo presión prolongada (8) o si el proceso edematoso continúa sin tratamiento (afortunadamente una rara ocurrencia hoy en día), se producirá un tipo reactivo de gliosis o una cicatrización, con la resultante atrofia óptica y visual variable, pero con pérdida permanente de la visión.(18)

En conclusión, los resultados visuales en niños son favorables si el papiledema se detecta a tiempo. La precaución es necesaria siempre, aún más en casos atípicos (1), siendo en todos los casos imprescindible mantener un seguimiento ambulatorio por parte de Oftalmología, brindando estrictas precauciones de retorno, incluyendo empeoramiento de la visión o dolor de cabeza, porque sería indicación de repetir urgentemente una PL terapéutica. (8)

2. JUSTIFICACIÓN DEL TRABAJO

Las consultas oftalmológicas para descartar papiledema son solicitadas con frecuencia desde urgencias. El entorno clínico y el momento óptimo para el examen no están bien establecidos. Además, hasta donde conozco, no existen demasiados estudios de su incidencia y etiologías en un entorno de clínica oftalmológica ambulatoria. Específicamente, si un paciente acude a un profesional de la salud ocular con edema del disco óptico, ¿cuál es la probabilidad de que sea un edema de papila causado por una afección potencialmente mortal? He aquí la importancia de esta revisión bibliográfica.

Aunque existen numerosas pruebas que se utilizan para la detección del papiledema, la sensibilidad y la especificidad de cada una de estas pruebas objetivas aún se debaten. La mejor técnica diagnóstica para el diagnóstico diferencial tampoco se ha establecido. Es

necesaria una evaluación del rendimiento de estas pruebas, con el objetivo de establecer el momento óptimo y la eficacia máxima de la consulta. Se necesitan más estudios antes de poder sacar conclusiones, pero con esta revisión bibliográfica pretendo recoger lo publicado hasta el momento.

3. HIPÓTESIS

El edema de papila tiene causas anatómicas sin ninguna repercusión a nivel de la visión, pero puede ser también causado por enfermedades del nervio óptico con repercusión visual, incluso por lesiones del sistema nervioso central potencialmente mortales. Las características oftalmológicas comunes hacen que un estudio detallado de las distintas modalidades de imagen sea de vital importancia. Además, el PPE puede coexistir con papiledema, haciendo todavía más difícil un diagnóstico correcto. En edades pediátricas los hallazgos pueden ser distintos a la forma adulta, así como el tipo de paciente que acude a consulta, siendo importante conocer estas diferencias.

El conocimiento de las distintas características en las modalidades de imagen y exploración oftalmológicas ayuda en esta importante diferenciación y puede mejorar el pronóstico de nuestros pacientes.

4. OBJETIVOS

4.1. OBJETIVO PRINCIPAL

- Revisión bibliográfica sistemática de las técnicas diagnósticas actuales para la detección de papiledema, así como su diagnóstico diferencial con el PPE infantil.

4.2. OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Proporcionar un resumen exhaustivo de la literatura publicada acerca de la etiología, epidemiología, fisiopatología, clínica, clasificación, diagnóstico y

tratamiento del papiledema infantil para exponer una actualización de la enfermedad.

- Correlacionar la información recogida junto a la descripción de dos casos, uno con diagnóstico de papiledema y otro con diagnóstico de PPE.

5. MATERIALES Y MÉTODOS

El propósito de este trabajo es hacer una revisión bibliográfica general de la enfermedad del papiledema a partir de dos casos, poniendo énfasis en las herramientas de diagnóstico y el diagnóstico diferencial con el PPE. De los dos casos incluidos, uno de ellos corresponde a un caso de papiledema infantil y el otro es en realidad un PPE.

El esquema empleado se realizó de manera deductiva, es decir, de lo general a lo particular. Primero buscando información que englobase de manera más amplia la enfermedad, con especial atención en la definición, epidemiología, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento para a continuación ir paso a paso desglosando cada punto de manera más específica. En el diagnóstico se incluyeron artículos novedosos y muy específicos, todo ello empleando criterios de inclusión y exclusión explícitos para evaluar el potencial de cada estudio primario, teniendo así asegurada la posibilidad de replicar la búsqueda y verificar la misma conclusión.

5.1. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Artículos científicos de revisiones bibliográficas donde aparezca información general de la enfermedad de papiledema: definición, epidemiología, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento.
- Artículos científicos de revisiones bibliográficas donde aparezca información general de la Hipertensión Intracraneal Idiopática, la cual es la etiología principal del papiledema verdadero.
- Artículos científicos con pacientes entre 0 y 18 años.

- Las publicaciones debieron ser metaanálisis, ensayos clínicos, estudios retrospectivos, estudios de casos y controles, y series de casos.
- Se incluyeron estudios publicados en revistas con un alto factor de impacto.

5.2. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Publicaciones sobre un único caso.
- Estudios con errores metodológicos.
- Artículos de revisión sistemática, ensayos clínicos o estudios de casos que no incluyan casos de pacientes relacionados con el tema expuesto.

5.3. BIBLIOGRAFÍA

Primero se seleccionaron las palabras clave a partir del término “papiledema”, así como sus sinónimos en la plataforma DeCS/MESH. Para la búsqueda bibliográfica se emplearon las siguientes bases de datos bibliográficos disponibles en Internet:

- Elsevier
- MEDLINE/Pubmed
- Web of Science

Se seleccionaron numerosos artículos científicos, desde estudios observacionales hasta metaanálisis, que recogen toda la información actualizada necesaria para describir detalladamente la enfermedad en cuestión. A continuación, se realizó más exhaustivamente una búsqueda detallada sobre los métodos diagnósticos actuales de la enfermedad, ya que todavía no existe un consenso científico ni se ha demostrado superioridad diagnóstica clara, mucho menos en población pediátrica. Es de vital importancia establecer un algoritmo diagnóstico con base científica para detectar y diferenciar esta enfermedad debido a la necesidad de tratamiento urgente. También se ha realizado una búsqueda de estudios que contuviesen la última información acerca de los tratamientos posibles, principalmente médicos.

Una vez claros los conceptos asimilados en la búsqueda amplia y general, se procedió a la búsqueda punto por punto de artículos más recientes y específicos.

5.3.1. FÓRMULAS DE BÚSQUEDA

DeCS: “papilledema”

PUBMED:

- "papilledema"[MeSH Major Topic], 690 resultados
- (((((((("papilledema"[Title/Abstract]) OR ("choked disk"[Title/Abstract])) OR ("choked disks"[Title/Abstract])) OR ("edema of the optic disk"[Title/Abstract])) OR ("papillitis"[Title/Abstract])) OR ("optic nerve papillitis"[Title/Abstract])) OR ("optic disk edema"[Title/Abstract])) OR ("optic papilla edema"[Title/Abstract])) OR ("optic papillitis"[Title/Abstract])), 1.262 resultados.
- ("papilledema"[Title/Abstract]) AND ("symptoms"[Title/Abstract]), 286 resultados.

WEB OF SIENCE: “Papilledema AND Pseudopapilledema”, 101 resultados.

5.4. CASOS CLÍNICOS

Para la realización de esta revisión bibliográfica se han tomado de ejemplo dos casos clínicos de dos pacientes atendidos y tratados en el hospital IMED Valencia. Toda la información, pruebas diagnósticas e imágenes se facilitaron por la directora de este Trabajo de Fin de Grado, la Doctora Rosa Dolz-Marco, preservando la intimidad y manteniéndose su anonimato en todo momento.

6. RESULTADOS

6.1. CASO CLÍNICO 1: PAPILEDEMA

Varón de 6 años, que acude a urgencias por dolor en ojo derecho de unos días de evolución acompañado de cefaleas, según refiere.

Sin reacciones medicamentosas conocidas. En la exploración actual presenta endoforia. Par craneal oculomotor externo (VI) conservado. En el fondo de ojo se visualiza edema de papila bilateral, sin otros hallazgos patológicos de significación. En la OCT macular tampoco se visualizan alteraciones. La biomicroscopía anterior era normal. El paciente es remitido a pediatría para valoración con diagnóstico de papiledema.

Vuelve a consulta a los 15 días para comprobar buena evolución, habiendo desaparecido la cefalea y la diplopía. También se observa mejoría de la papila en la OCT. Cover test negativo. El paciente está en tratamiento con Edemox 250mg (Acetazolamida), con duración prevista de 3 meses. Se observa mejoría progresiva de RNFL. Bordes nítidos en ambos ojos, sin evidencia de edema.

Durante las sucesivas revisiones programadas cada 10-15 días, el paciente continúa asintomático, con VI par craneal y AV de 1/1 en todo el proceso. Las OCT se mantienen estables, sin cambios y sin visualización de signos de edema.

A los 3 meses se decide reducir la dosis de Acetazolamida, continuando estable e incluso con adelgazamiento de las RNFL.

Figura 2. Caso 1. OCT basal, ojo izquierdo (OS), 04/05/2020.

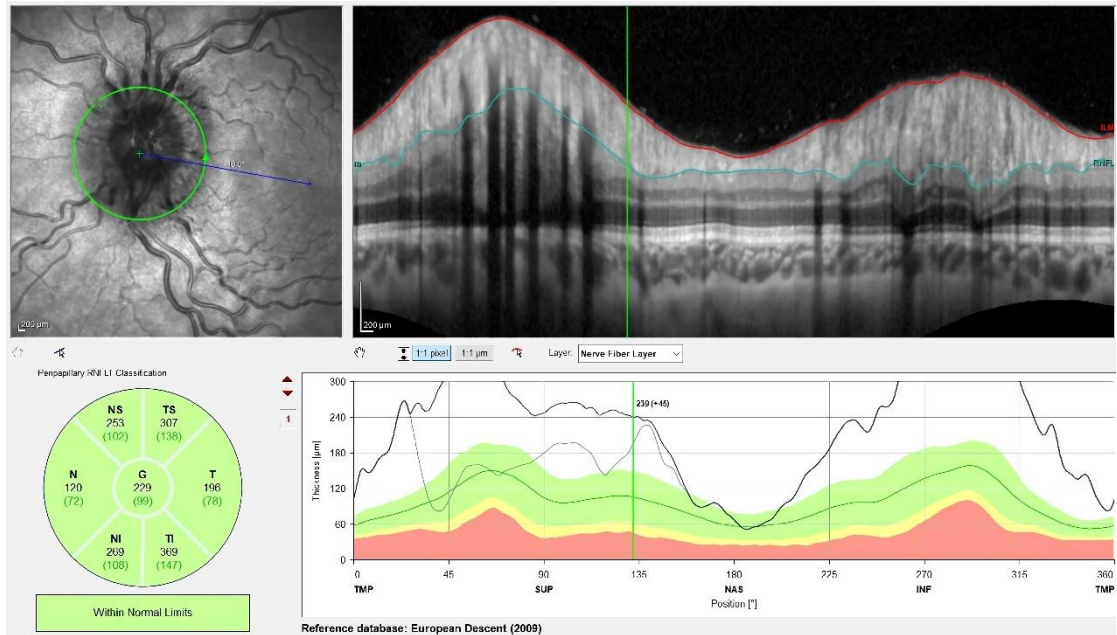


Figura 3. Caso 1. OCT basal, ojo derecho (OD), 04/05/2020.

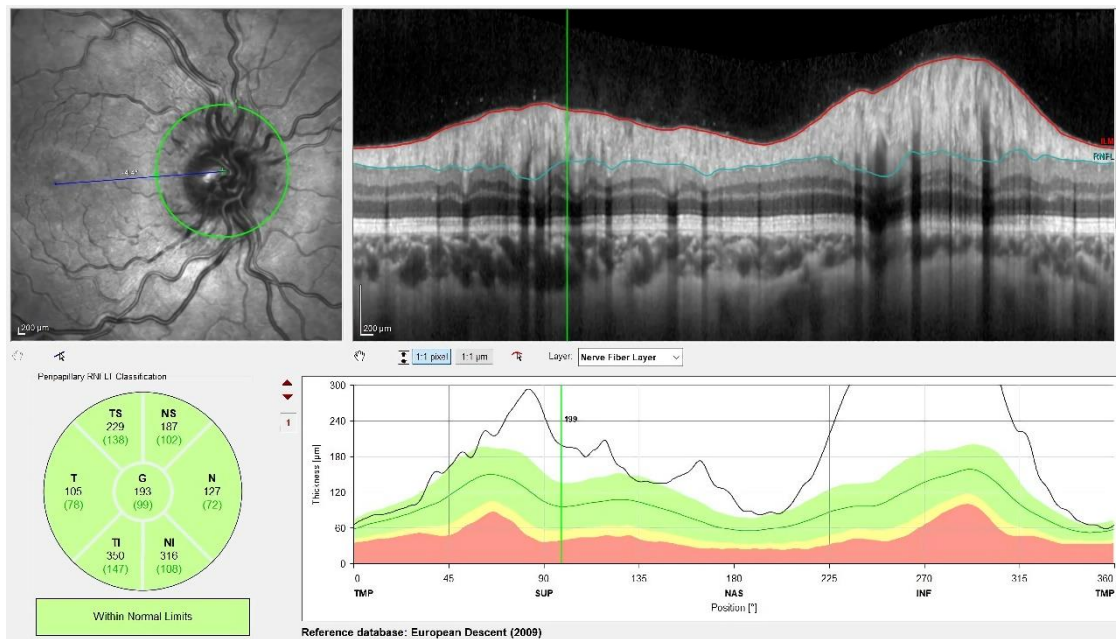


Figura 4. Caso 1. OCT de seguimiento. Columna de la izquierda los OD, a la derecha los OS. Por orden: primera fila 11/05/2020, segunda fila 18/05/2020, tercera fila 27/05/2020.

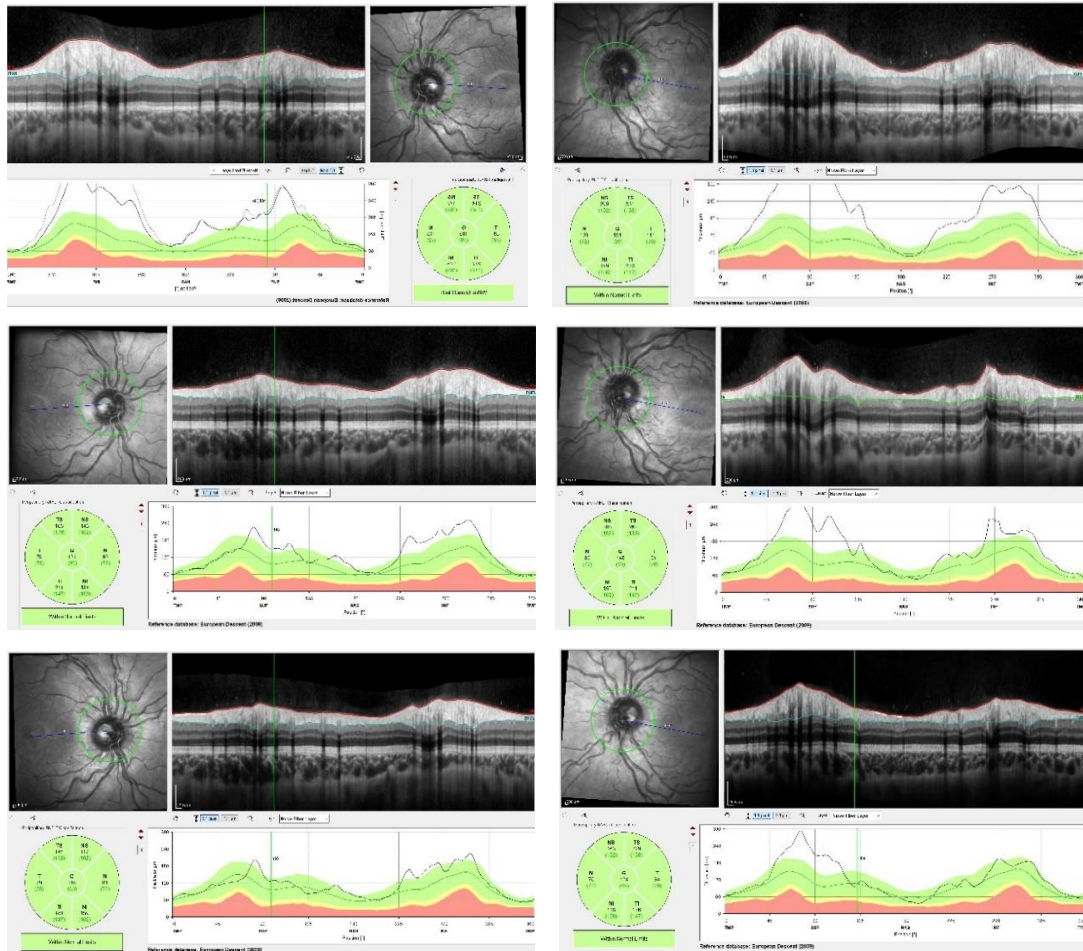


Figura 5. Caso 1. OCT final OS, 31/01/2022.

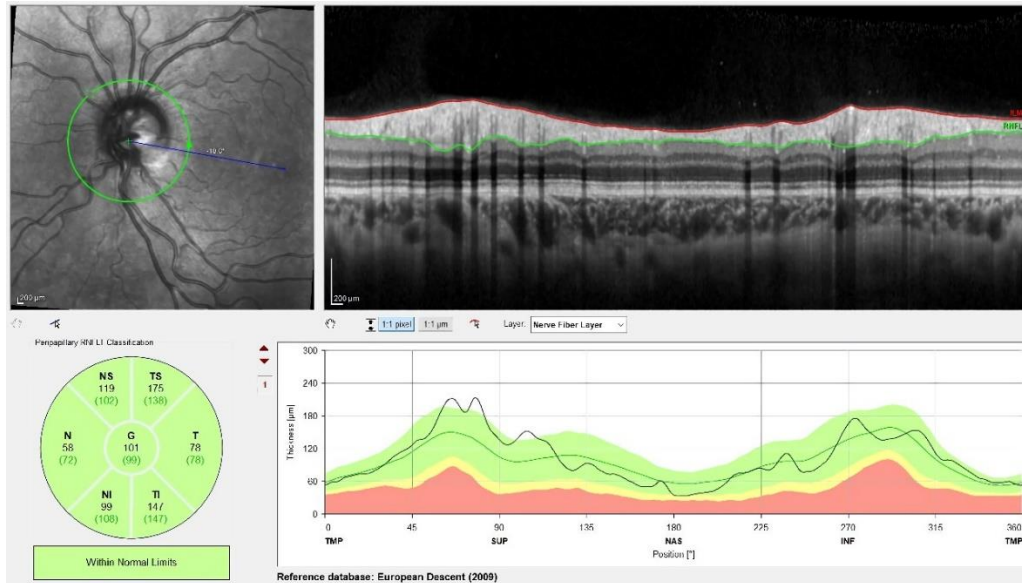
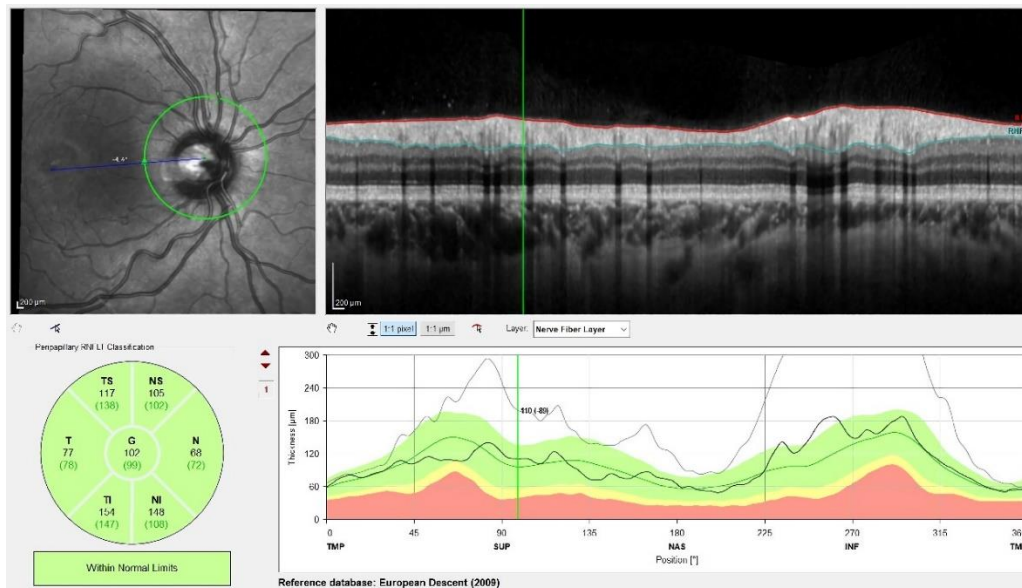


Figura 6. Caso 1. OCT final OD, 31/01/2022.



6.2. CASO CLÍNICO 2: PSEUDOPAPIEDEMA

Varón de 5 años, que acude a consulta refiriendo visión borrosa y “rayada”. Pares craneales oculomotores normales. AV conservada (1/1).

Sin alergias medicamentosas conocidas. En la exploración inicial presenta edema de papila bilateral, sin otros hallazgos patológicos de significación. En la OCT macular

tampoco se visualizan alteraciones. La biomicroscopía anterior era normal. El paciente es remitido a pediatría para valoración con diagnóstico de papiledema. Se le pauta tratamiento diurético y se cita a los 10 días, en la que se observa mejoría mínima, aunque con ligera disminución del edema de papila.

Se le realizan controles evolutivos cada 7-10 días, en los que se constata normalización progresiva de RNFL. AV de 1/1 en todo momento, siempre asintomático.

A los dos meses la mejoría del edema de nervio óptico es muy significativa y rápida, solicitándose una ecografía ocular, la cual sale positiva para drusas (PPE). La OCT continúa mostrando adelgazamiento de RNFL.

A los 3 meses de la primera consulta parece que el proceso se ha estabilizado, decidiéndose espaciar las consultas evolutivas cada mes. Los 4 meses siguientes refiere “ver rayado”. El neuropediatra redujo la dosis de Edemox a 4’5mg cada 12h. Se va reduciendo la dosis primero a 4mg y posteriormente a 3mg, manteniendo esta los meses siguientes. Durante este tiempo presenta algún episodio aislado de dolor de cabeza, posiblemente debido a otro motivo. Las cifras de RNFL en OCT han aumentado ligeramente de tamaño, pero continúan estables. Gracias a la buena evolución, actualmente se revisa cada 3 meses.

Figura 7. Caso 2. OCT basal OS, 28/07/2020.

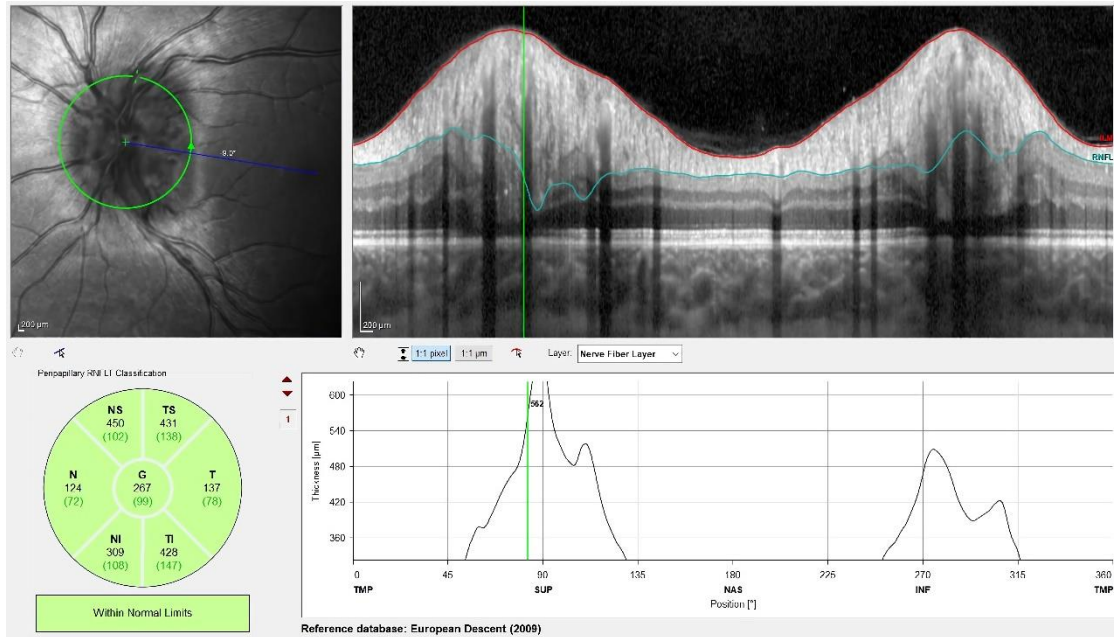


Figura 8. Caso 2. OCT basal OD, 28/07/2020.

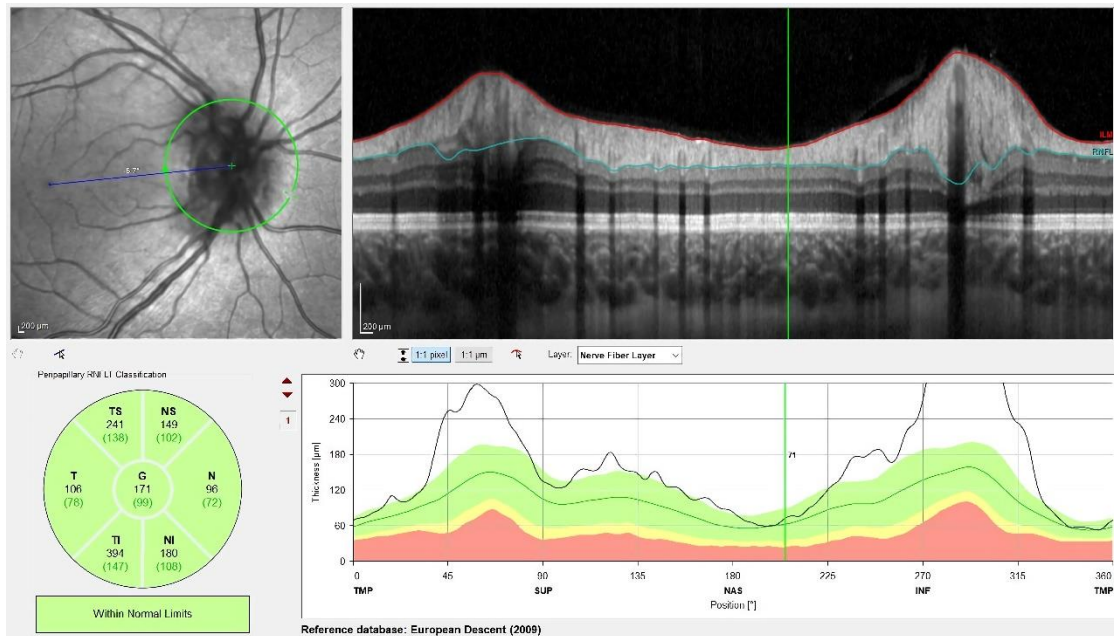


Figura 9. Caso 2. OCT seguimiento. Columna de la izquierda los OD, a la derecha los OS. Por orden: primera fila 23/11/2020, segunda fila 31/05/2021.

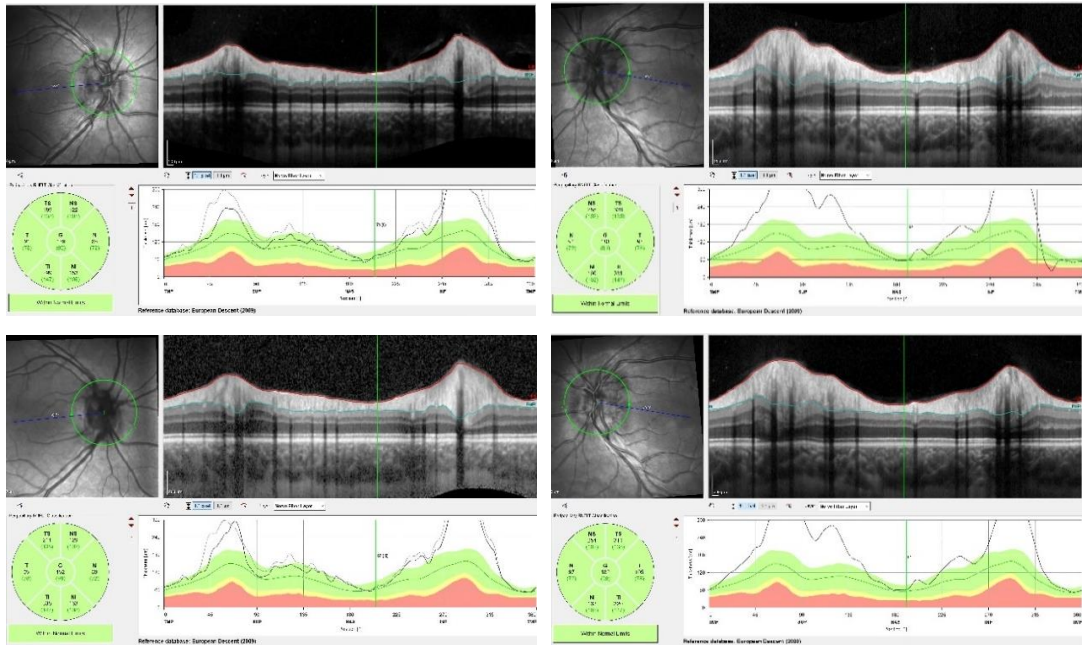


Figura 10. Caso 2. OCT final OS, 24/01/2022.

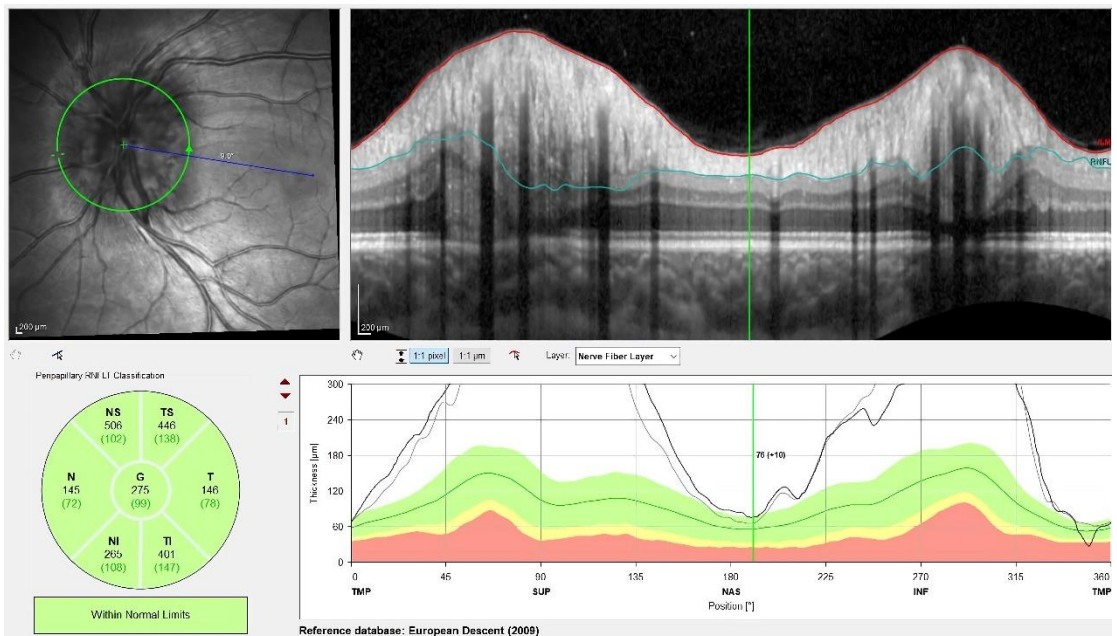
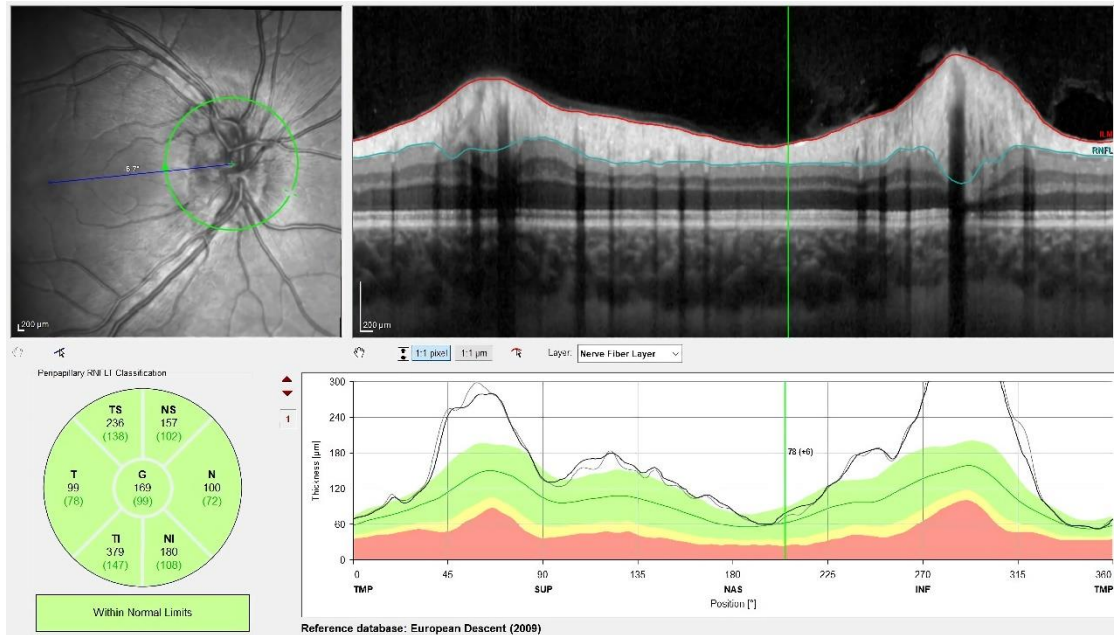


Figura 11. Caso 2. OCT final OD, 24/01/2022.



7. DISCUSIÓN

La enfermedad de papiledema pediátrico es una enfermedad poco frecuente y con poca literatura en la actualidad. La finalidad de este trabajo es ampliar los conocimientos sobre ella.

La incidencia de papiledema es desconocida. (4) La etiología más frecuente es la HII (5), cuya incidencia, a pesar de creerse subestimada, es de 0'60 a 0'71 casos por 100.000 niños. (1) El prototipo de paciente en edades prepuberales es la de niño delgado, en contraposición al prototipo post puberal o adulto, en el que más frecuentemente consultan mujeres con obesidad. (1) (2) (9) (10) En ambos de nuestros casos los pacientes prepuberales cumplieron las características comentadas.

La mejor modalidad de imagen para diferenciar entre papiledema y PPE en niños no se ha establecido aún. (20) A pesar de su uso prolongado en el papiledema, el FO es desafiante en pacientes jóvenes que no cooperan, siendo inexacta en este contexto, sobre todo si se trata de consultas urgentes donde el paciente no puede abrir suficiente los párpados, presenta

dolor o demasiada hinchazón. (30) Los casos en que surgen dificultades vale la pena repetir el examen de FO en condiciones adecuadas para la oftalmoscopia. (3) Existen otros procedimientos relativamente simples para detectar la hinchazón del disco óptico, como el examen del campo visual con énfasis en el tamaño del punto ciego. El punto ciego se agranda tempranamente en el edema del disco, pero la interpretación de tamaño debe ser cauteloso si los resultados de exámenes anteriores no están disponibles para su comparación. (18) En estos casos limitados, también se puede emplear la evaluación ocular focalizada con USG B-SCAN para el diagnóstico rápido, seguro y eficaz de papiledema. Aquí la cooperación del paciente es útil pero no necesaria para adquirir imágenes de calidad para su interpretación al lado de la cama. (30)

En nuestros casos se decidió empezar con un estudio oftalmológico completo incluyendo la agudeza visual y refracción óptica, cover test, FO, retinografía color, autofluorescencia y OCT. La AV fue normal en todo momento en ambos casos. Podemos afirmar que la AV se conserva en el papiledema y el PPE, y no sería una buena herramienta para el diagnóstico diferencial.

Al comparar los diversos procedimientos no invasivos que se usan actualmente para examinar la inflamación bilateral del nervio óptico, la ecografía fue la herramienta **más sensible** para diferenciar el papiledema del PPE, especialmente con DDO enterradas, y tuvo la mejor correlación con el diagnóstico final, (16) (25) evitando también los riesgos potenciales asociados con una inyección para AF (procedimiento invasivo). (25) Aunque los niños con aumento de la PIC pueden o no tener papiledema, la USG-B ocular demuestra evidencia de inflamación del nervio óptico, junto con signos y síntomas preocupantes, y puede ser útil para establecer la necesidad de realizar otras pruebas invasivas como una PL para confirmar el diagnóstico. (31) En conclusión, su uso como herramienta de cribado en pacientes con inflamación bilateral de la cabeza del nervio óptico cuando los resultados se toman junto con un examen oftalmológico completo es la opción inicial ideal. (25) (16)

Varios estudios ecográficos corroboran que el ONSD aumentado se encontró incluso en papiledema muy temprano, cuando el diagnóstico clínico todavía era equívoco. Además, también ha demostrado que, con el aumento de la gravedad del papiledema según la clasificación de Frisen, hubo un aumento progresivo asociado en ONSD estadísticamente significativo. (5) Como inconvenientes, en niños con DDO enterrado y no calcificado las

drusas no son hiperecogénicas, por lo que son más difíciles de detectar. (25) (20) La detección de drusas aumenta significativamente con el uso de sondas de 20Mhz en comparación con 10Mhz, especialmente para el tipo enterrado más frecuente en niños, como fue el del caso 2. En la literatura algunos estudios informaron resultados de imágenes de ultrasonido más concluyentes en comparación con AF para la detección de drusas en niños. (25) Nosotros no podemos debatir la utilidad y ventajas de la AF sobre el resto de las pruebas ya que no fue empleada en ninguno de los casos expuestos. En el caso 2 sí se realizó USG, la cual fue positiva para drusas ópticas sobrepuestas al papiledema basal. Este hecho corrobora la gran sensibilidad de dicha prueba para diagnosticar drusas enterradas. En el caso 1 no se realizó USG-B porque el paciente ya contaba con una tomografía computarizada (TC) previa solicitado por parte de neuropediatría, en el cual se descartó patología estructural como causa de HII.

Los procedimientos que se consideran **más específicos** que la ecografía incluyeron el examen oftalmológico general (incluida la fundoscopia) y las pruebas de imagen (OTC y RM). Si bien las herramientas de diagnóstico de alta especificidad podrían ser útiles para confirmar el diagnóstico de papiledema, aquellas con alta sensibilidad en lugar de alta especificidad podrían ser herramientas de detección útiles para indicar qué pacientes requieren pruebas invasivas adicionales para confirmar el diagnóstico final. (16) (25)

En cuanto a la OCT, ésta demuestra diferencias medibles en el RNFL entre sujetos normales y pacientes con papiledema o PPE. Sin embargo, el espesor de RNFL no parece diferenciar entre aquellas personas con nervios ópticos atestados congénitamente (PPE) y aquellos con papiledema leve causado por aumento de la PIC. (19) Los ojos con DDO superficial no muestran adelgazamiento RNFL en algunos casos, no siendo significativamente diferente del grosor de la RNFL en ojos con papiledema. (20) Por tanto, el espesor de RNFL medido con OCT es actualmente un parámetro clínicamente poco fiable para diferenciar papiledema leve de PPE, pero aún está bajo investigación. (1) (20) Igualmente, en ambos de nuestros casos presentados, los resultados obtenidos con la medición de la RNFL con OCT fueron inespecíficos, sirviendo para diagnosticar papiledema, pero no para diferenciarlo del PPE. Todas las mediciones de RNFL en OCT de ambos casos estaban dentro de lo considerado “normalidad”, aunque destacando que para edades pediátricas no hay datos de normalidad

de referencia. Consideramos que el RNFL puede ser útil, pero es un parámetro complejo que necesita ser investigado en profundidad. Otros estudios, en cambio, parecen defender la medición del espesor RNFL usando OCT empleada tanto para el diagnóstico en la etapa aguda como para el seguimiento en el período crónico. (7) Es por esto por lo que seguimos apoyando firmemente la necesidad de realizar más estudios experimentales, pudiendo llegar a un consenso.

Sin embargo, la medida del tamaño del BMO sí puede ayudar a distinguir el papiledema de bajo grado del PPE en OCT en niños según la literatura. La BMO complementa perfectamente a la RNFL promedio, pudiéndose usar conjuntamente cuando se trata de distinguir papiledema leve del PPE. (28) Es necesario comparar valoraciones volumétricas de la cabeza del nervio óptico en lugar de la altura papilar. El quid de este argumento es que las medidas de área y volumen son necesarias porque toman en cuenta irregularidades en la forma geométrica de la cabeza del nervio óptico. Se cree que es posible que el BMO aumente de tamaño en ojos pediátricos, pero no en adultos con papiledema porque los tejidos oculares son más flexibles en sujetos más jóvenes. Si tal es el caso, entonces uno podría encontrar que las medidas del BMO serán de mayor valor diagnóstico en niños que en los adultos. (29) Otros estudios han concluido que la OCT de imágenes de profundidad visualiza la estructura DDO, tamaño y forma mejor que otras modalidades de imágenes debido a su penetrancia mejorada. (34)

Al contrario que la USG-B, tanto la OTC como la RM que también son pruebas no invasivas, están limitadas por su alto coste y disponibilidad, así como por la necesidad de anestesia en niños pequeños que se someten a estos procedimientos. La OCT también requiere una exposición relativamente mayor a radiación. (16) (25) Aun así, la RM es la imagen de elección en HII, al excluir otras causas de elevación de la PIC. (4)

Actualmente, la prueba auxiliar estándar de oro para detectar PPE es la USG B-SCAN. Sin embargo, un consorcio internacional reciente establece la recomendación de que la OCT debe convertirse en el estándar de atención en las DDO estudio de diagnóstico, al menos, en adultos. (1)

Si comentamos en profundidad la AF, esta puede detectar DDO enterradas que no se ven en el examen de FO dilatado. Sin embargo, la naturaleza invasiva y más laboriosa del proceso restringe su uso como primera opción. (7)

En uno de los estudios seleccionados, la AF tuvo la precisión más alta para clasificar correctamente un ojo como papiledema o PPE. Defiende, que si la AF se hubiese realizado como prueba inicial cuando el médico aún estaba inseguro de si los pacientes tenían PPE o papiledema, podrían haberse evitado las pruebas invasivas. (20) Sin embargo, esto no aporta gran diferencia, ya que, si el diagnóstico es de papiledema o en casos de ambigüedad clínica, se deben realizar obligatoriamente neuroimágenes y PL para evaluar PIC elevada. Algunos niños ya tienen neuroimagen previa a la evaluación oftalmológica, como fue el caso de nuestro primer paciente. En esta situación, las imágenes de RM o TC previas deben examinarse en busca de signos de PIC elevada, evitando una segunda exposición a radiación. En dicho estudio acabado de comentar, también se informó de que la fotografía de FO tuvo la tasa más baja de mala interpretación de papiledema. (20)

En cuanto a pruebas invasivas, la PL es un método bien establecido para determinar la presión de apertura y el contenido de LCR. Sin embargo, para reducir el riesgo de hernia cerebral, esta prueba solo debe realizarse después de la neuroimagen. Una presión de apertura del LCR alta es un criterio esencial para establecer el diagnóstico de papiledema, mientras que para el diagnóstico de PTCS se requiere una PIC elevada con contenido normal del LCR (células y bioquímica). (25) (16)

Por último, he querido recalcar la importancia de considerar DDO en niños con posible papiledema, particularmente en aquellos con características oculares atípicas y presiones de LCR elevadas en el límite superior de la normalidad establecido. (33) En nuestro segundo caso, el paciente presentó papiledema y también PPE con DDO, las cuales son un factor de confusión para el diagnóstico. Al proporcionar el tratamiento adecuado, el papiledema se resolvió, pero no lo hicieron las drusas. Las DDO se mantienen estables en el tiempo, al ser una alteración congénita del disco óptico.

En varios estudios hubo también una alta prevalencia de DDO después de la resolución del papiledema, lo que sugiere que la formación de DDO puede ser una secuela de papiledema. Esta asociación complica aún más la diferenciación entre las dos entidades.(29)

Resumiendo, existe poca evidencia científica en cuanto a qué pruebas se deben emplear en el diagnóstico de papiledema y PPE. Los artículos empleados poseen evidencia científica similar pero sus resultados siguen siendo dispares entre sí, complicando la elección del algoritmo diagnóstico ideal. Aun así, creemos que la prueba más específica para diagnosticar papiledema es el examen de FO, la autofluorescencia y la OCT. En cuanto al diagnóstico de PPE, la prueba más sensible para detectar DDO es la USG-B.

8. CONCLUSIONES

- La incidencia de papiledema es desconocida.
- La etiología más frecuente es la HII, cuya incidencia posiblemente subestimada es de 0'60 a 0'71 casos por 100.000 niños.
- El paciente pediátrico típico con papiledema es el de niño delgado.
- El síntoma principal es la cefalea.
- La causa más común de PPE en niños son las DDO.
- El diagnóstico erróneo de papiledema como PPE puede tener efectos potencialmente mortales.
- El papiledema y el PPE pueden coexistir.
- La mejor modalidad de imagen para diferenciar entre papiledema y PPE en niños no se ha establecido aún.
- El USG-B ocular es el método diagnóstico más sensible para diagnosticar PPE.
- Los procedimientos más específicos son el examen oftalmológico general (incluida la fundoscopia) y las pruebas de imagen (OCT y RM).
- El uso de USG-B como herramienta de cribado en pacientes con inflamación bilateral de la cabeza del nervio óptico junto con un examen oftalmológico completo es la opción inicial ideal.
- El tratamiento de elección es farmacológico con Acetazolamida oral (2 gramos/día).

9. GLOSARIO

- AF: angiografía con fluoresceína
- AV: agudeza visual
- BMO: membrana de Bruch
- DDO: drusas de disco óptico
- FO: fondo de ojo
- HII: hipertensión intracraneal idiopática
- IMC: índice de masa corporal
- LCR: líquido cefalorraquídeo
- OCT: tomografía de coherencia óptica
- OD: ojo derecho
- ONSD: diámetro de la vaina del nervio óptico
- OS: ojo izquierdo
- PIC: presión intracraneal
- PL: punción lumbar
- PPE: pseudopapiledema
- PTCS: síndrome pseudotumor cerebral
- RM: resonancia magnética
- RNFL: capas de fibras nerviosas de la retina peripapilar
- TC: tomografía computarizada
- USG-B: ultrasonografía ocular en modo B
- VIH: virus de la inmunodeficiencia humana

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Beres SJ. Update in Pediatric Pseudotumor Cerebri Syndrome. *Semin Neurol.* junio de 2020;40(3):286-93.
2. Hyde RA, Mocan MC, Sheth U, Kaufman LM. Evaluation of the underlying causes of papilledema in children. *Can J Ophthalmol.* diciembre de 2019;54(6):653-8.
3. Primrose JA. PSEUDOPAPILLOEDEMA AND PSEUDONEURITIS. *Proc R Soc Med.* febrero de 1965;58:116-9.
4. Ozturk Z, Atalay T, Arhan E, Aydin K, Serdaroglu A, Hirfanoglu T, et al. The efficacy of orbital ultrasonography and magnetic resonance imaging findings with direct measurement of intracranial pressure in distinguishing papilledema from pseudopapilledema. *Childs Nerv Syst.* septiembre de 2017;33(9):1501-7.
5. Raghunandan N, Joseph M, Nithyanandam S, Karat S. Role of ultrasonographic optic nerve sheath diameter in the diagnosis and follow-up of papilledema and its correlation with Frisén's severity grading. *Indian J Ophthalmol.* agosto de 2019;67(8):1310-3.
6. A SB, M HG, P F, El A, N W. Yield and clinical efficacy of funduscopic examinations performed in the pediatric emergency room. *European journal of pediatrics* [Internet]. marzo de 2014 [citado 5 de mayo de 2022];173(3). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24146164/>
7. Türay S, Kabakuş N, Hancı F, Ulaş F, Dilek M, Cihan B. The role of clinical signs in the diagnosis of papilledema: development of an algorithm. *Childs Nerv Syst.* febrero de 2021;37(2):599-605.
8. Berk J, Hall D, Stroh I, Armstrong C, Mishra K, Pecker LH, et al. A Child With Pancytopenia and Optic Disc Swelling. *Pediatrics.* noviembre de 2019;144(5):e20182887.

9. Síndrome de seudotumor cerebral: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 5 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000351.htm>
10. Samant H, Samant P. Fluvoxamine-induced intracranial hypertension in a 10-year-old boy. *Indian J Ophthalmol.* mayo de 2018;66(5):712-4.
11. Brun BN, Aylward SC. Pediatric Intracranial Hypertension: A Spotlight on Imaging, the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial, and COVID-19 Associated Cases. *Semin Pediatr Neurol.* diciembre de 2021;40:100922.
12. Mahajnah M, Genizi J, Zahalka H, Andreus R, Zelnik N. Pseudotumor Cerebri Syndrome: From Childhood to Adulthood Risk Factors and Clinical Presentation. *J Child Neurol.* abril de 2020;35(5):311-6.
13. Gaier ED, Heidary G. Pediatric Idiopathic Intracranial Hypertension. *Semin Neurol.* diciembre de 2019;39(6):704-10.
14. Ahuja S, Anand D, Dutta TK, Roopesh Kumar VR, Kar SS. Retinal nerve fiber layer thickness analysis in cases of papilledema using optical coherence tomography – A case control study. *Clin Neurol Neurosurg.* septiembre de 2015;136:95-9.
15. Chang YCC, Alperin N, Bagci AM, Lee SH, Rosa PR, Giovanni G, et al. Relationship Between Optic Nerve Protrusion Measured by OCT and MRI and Papilledema Severity. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* abril de 2015;56(4):2297-302.
16. Neudorfer M, Ben-Haim MS, Leibovitch I, Kesler A. The efficacy of optic nerve ultrasonography for differentiating papilloedema from pseudopapilloedema in eyes with swollen optic discs. *Acta Ophthalmol.* junio de 2013;91(4):376-80.
17. Hidrocefalia | NINDS Español [Internet]. [citado 5 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://espanol.ninds.nih.gov/es/trastornos/hidrocefalia>
18. O'Grady RB. Is the optic disk swollen? *Postgrad Med.* noviembre de 1975;58(6):173-6.

19. Karam EZ, Hedges TR. Optical coherence tomography of the retinal nerve fibre layer in mild papilloedema and pseudopapilloedema. *Br J Ophthalmol.* marzo de 2005;89(3):294-8.
20. Chang MY, Velez FG, Demer JL, Bonelli L, Quiros PA, Arnold AC, et al. Accuracy of Diagnostic Imaging Modalities for Classifying Pediatric Eyes as Papilledema Versus Pseudopapilledema. *Ophthalmology.* diciembre de 2017;124(12):1839-48.
21. Sotoudeh H, Bowerson M, Parsons M, VanStavern G, Viets R, Hildebolt C, et al. Effect of spatial resolution of T2-weighted imaging on diagnostic efficacy of MRI in detection of papilledema. *AJR Am J Roentgenol.* marzo de 2015;204(3):602-7.
22. Pineles SL, Arnold AC. Fluorescein angiographic identification of optic disc drusen with and without optic disc edema. *J Neuroophthalmol.* marzo de 2012;32(1):17-22.
23. Malem A, De Salvo G, West S. Use of MultiColor imaging in the assessment of suspected papilledema in 20 consecutive children. *J AAPOS.* diciembre de 2016;20(6):532-6.
24. Dahlmann-Noor AH, Adams GW, Daniel MC, Davis A, Hancox J, Hingorani M, et al. Detecting optic nerve head swelling on ultrasound and optical coherence tomography in children and young people: an observational study. *Br J Ophthalmol.* marzo de 2018;102(3):318-22.
25. Lecler A, Gillard P. Re: Chang et al.: Accuracy of diagnostic imaging modalities for classifying pediatric eyes as papilledema versus pseudopapilledema (*Ophthalmology.* 2017;124:1839-1848). *Ophthalmology.* marzo de 2018;125(3):e23.
26. Ghose S, Nayak BK. Role of oral fluorescein in the diagnosis of early papilloedema in children. *Br J Ophthalmol.* diciembre de 1987;71(12):910-5.
27. Cuba J, Gómez-Ulla F. Autofluorescencia retiniana: aplicaciones y perspectivas. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología.* febrero de 2013;88(2):50-5.

28. Thompson AC, Bhatti MT, El-Dairi MA. Bruch's membrane opening on optical coherence tomography in pediatric papilledema and pseudopapilledema. *J AAPOS*. febrero de 2018;22(1):38-43.e3.
29. Fard MA. Bruch's membrane opening on optical coherence tomography in pediatric papilledema and pseudopapilledema. *J AAPOS*. junio de 2018;22(3):247.
30. Ben-Yakov M, Desjardins MP, Fischer JWJ. Emergency Point-of-Care Ultrasound Detection of Papilledema in the Pediatric Emergency Department. *Pediatr Emerg Care*. noviembre de 2015;31(11):766-70.
31. Marchese RF, Mistry RD, Scarfone RJ, Chen AE. Identification of optic disc elevation and the crescent sign using point-of-care ocular ultrasound in children. *Pediatr Emerg Care*. abril de 2015;31(4):304-7.
32. Arteriografía: MedlinePlus enciclopedia médica [Internet]. [citado 5 de mayo de 2022]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/003327.htm>
33. Fong CY, Williams C, Pople IK, Jardine PE. Optic disc drusen masquerading as papilloedema. *Arch Dis Child*. agosto de 2010;95(8):629.
34. Malmqvist L, Sibony PA, Fraser CL, Wegener M, Heegaard S, Skougaard M, et al. Peripapillary Ovoid Hyperreflectivity in Optic Disc Edema and Pseudopapilledema. *Ophthalmology*. octubre de 2018;125(10):1662-4.
35. Schirmer CM, Hedges TR. Mechanisms of visual loss in papilledema. *Neurosurg Focus*. 2007;23(5):E5.
36. Bilen NM, Sahbudak Bal Z, Yildirim Arslan S, Kanmaz S, Kurugol Z, Ozkinay F. Multisystem Inflammatory Syndrome in Children Presenting With Pseudotumor Cerebri and a Review of the Literature. *Pediatr Infect Dis J*. 1 de diciembre de 2021;40(12):e497-500.

ENFERMEDAD DE PAPILEDEMA Y PSEUDOPAPILEDEMA PEDIÁTRICO

Castejón Barrachina, Belén; Dolz-Marco, Rosa;

Facultad de Medicina y Odontología, Universidad Católica de Valencia San Vicente Mártir. Hospital IMED Valencia.

Introducción

El término papiledema se refiere a la inflamación de la cabeza del nervio óptico debido al aumento de la presión intracraneal. El papiledema y el pseudopapiledema son dos entidades difíciles de distinguir entre sí ya que presentan características oftalmológicas comunes. Ambos pueden coexistir, haciendo todavía más difícil el diagnóstico correcto. Además, en edades pediátricas los hallazgos son distintos a la forma adulta, así como el tipo de paciente que acude a consulta. El papiledema es una urgencia oftalmológica que precisa de un estudio detallado.

Objetivos

- Principal: revisión de las técnicas diagnósticas actuales para la detección del papiledema, así como su diagnóstico diferencial con el pseudopapiledema infantil.
- Secundarios: resumen de la literatura publicada sobre la etiología, epidemiología, fisiopatología, clínica, clasificación, diagnóstico y tratamiento del papiledema infantil. Correlación con dos casos clínicos.

Material y métodos

Revisión bibliográfica sistemática de la literatura del papiledema y pseudopapiledema pediátrico (0 a 18 años), incluyendo definición, epidemiología, etiología, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento. Contraste de la información obtenida con dos casos clínicos.

Resultados

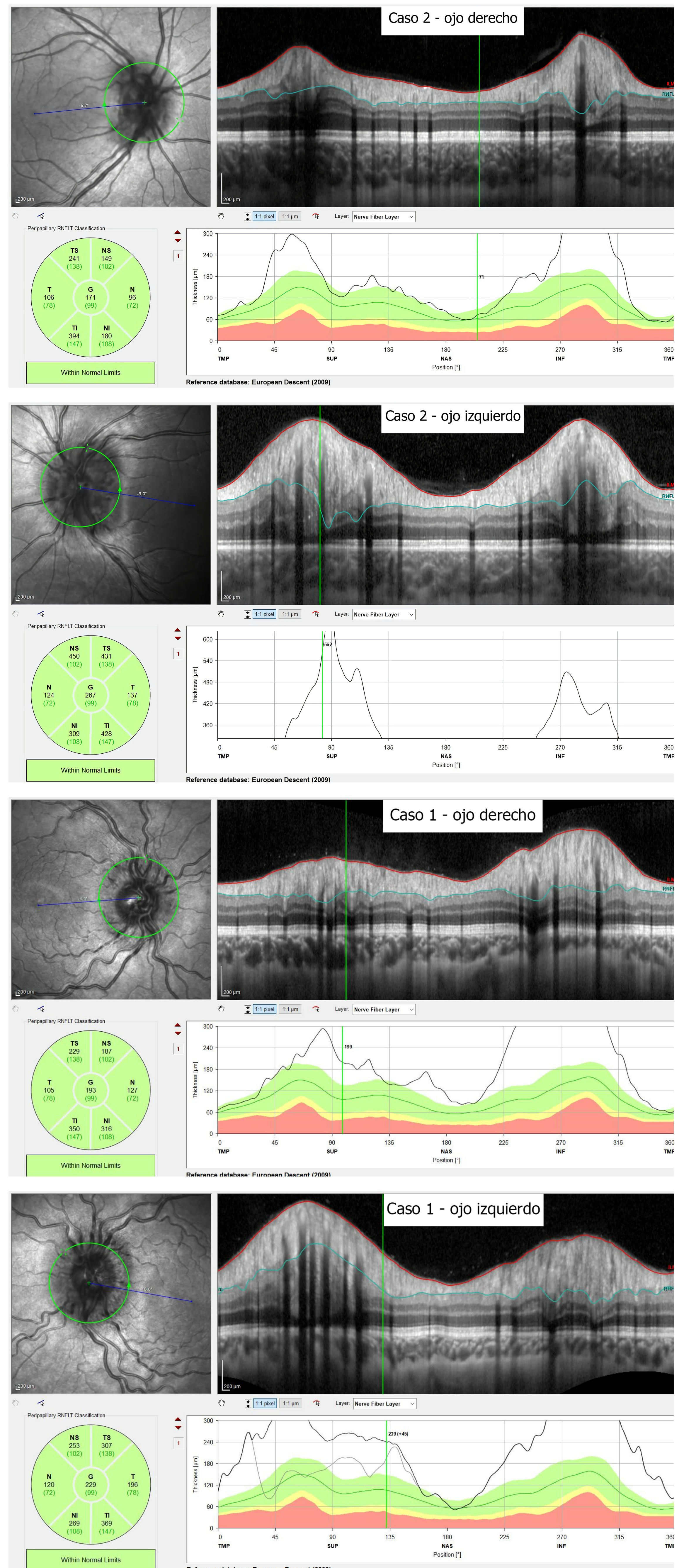
Se presentan dos casos, ambos con edema de papila bilateral en el fondo de ojo y agudeza visual conservada al examen inicial. Destaca engrosamiento de las fibras nerviosas de la retina peripapilar. Inician tratamiento con Acetazolamida asociando mejoría, en el caso 2 muy significativa y rápida, solicitándose una ultrasonografía (USG-B) ocular, la cual es diagnóstica de drusas (pseudopapiledema).

Conclusiones

- La incidencia de papiledema es desconocida.
- La etiología más frecuente es la hipertensión craneal idiopática, cuya incidencia es de 0'60 a 0'71 casos por 100.000 niños.
- El tipo de paciente pediátrico con papiledema es el de niño delgado y el síntoma principal es la cefalea.
- La causa más común de pseudopapiledema en niños son las drusas.
- El diagnóstico erróneo de papiledema como pseudopapiledema puede tener efectos potencialmente mortales.
- El papiledema y el pseudopapiledema pueden coexistir.
- La mejor prueba para el diagnóstico diferencial en niños no se ha establecido aún.
- La ecografía ocular es el método diagnóstico más sensible para pseudopapiledema.
- La fundoscopia, la tomografía de coherencia óptica y la resonancia magnética son los métodos más específicos.
- Prueba oro para el cribado es la ecografía ocular junto al examen oftalmológico completo.
- El tratamiento de elección es farmacológico con Acetazolamida oral

Información de contacto

• belen.castejon@mail.ucv.es



Bibliografía

- Chang MY, Velez FG, Demer JL, Bonelli L, Quiros PA, Arnold AC, et al. Accuracy of Diagnostic Imaging Modalities for Classifying Pediatric Eyes as Papilledema Versus Pseudopapilledema. *Ophthalmology*. diciembre de 2017;124(12):1839-48.
- Neudorfer M, Ben-Haim MS, Leibovitch I, Kesler A. The efficacy of optic nerve ultrasonography for differentiating papilloedema from pseudopapilloedema in eyes with swollen optic discs. *Acta Ophthalmol*. junio de 2013;91(4):376-80.