

PERSPECTIVAS EN MEDICINA

## NEUROPATIA OPTICA ISQUEMICA Y GLAUCOMA DE TENSION OCULAR BAJA \*

MAGÍN PUIG-SOLANES ‡

Esta comunicación tiene por objeto discutir un concepto debatido por largo tiempo en oftalmología: el del llamado "glaucoma de tensión ocular baja" o "seudoglaucoma". Para esto, conviene recordar, si quiera sea en forma escueta, algunos datos esenciales acerca de dos cuadros clínicos: la neuropatía óptica isquémica † y el glaucoma simple.

### Neuropatía óptica isquémica

La neuropatía óptica isquémica es uno de los últimos cuadros nosológicos introducidos en el capítulo de los padecimientos del nervio óptico. Es curioso que su integración haya sido laboriosa, ya que su sintomatología era, cuando menos en parte, conocida desde la época Gowers (1879)<sup>1</sup> la etiología de muchos de los casos era sospechada correctamente y los anatomopatólogos oculares tenían en sus colecciones ojos con lesiones que —ahora se ha visto— correspondían en muchas ocasiones a la enfermedad que nos ocupa. Quizá el retraso para la integración de un cuadro nosológico verdadero con todos los datos ya conocidos

se debió a que el mecanismo fisiopatogénico de la afección no pudo ser establecido hasta que se tuvieron ideas correctas acerca de la vascularización de la cabeza del nervio óptico.

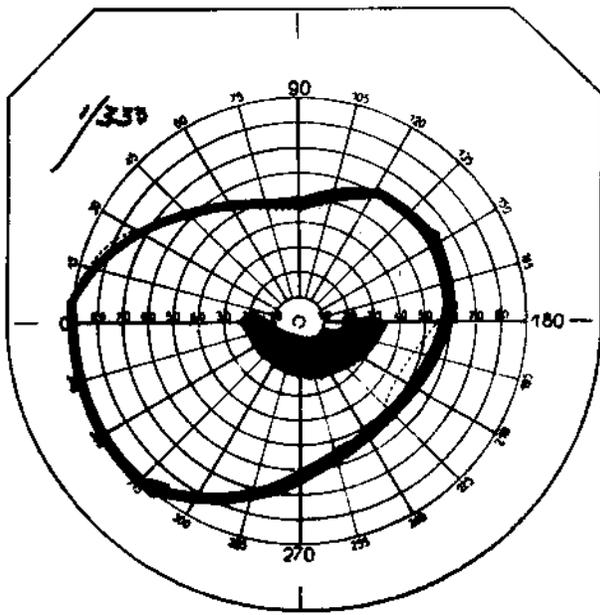
### Cuadro clínico

La afección evoluciona según dos formas clínicas: aguda y crónica. La primera se manifiesta por un cuadro clínico característico que en la generalidad de los casos lleva fácilmente al diagnóstico. El enfermo nota baja brusca de la visión, generalmente en sector, en uno de los ojos. Con frecuencia hay hemianopsia altitudinal, en la mayoría de los casos inferior; en otras ocasiones, la hemianopsia puede ser lateral, la alteración campimétrica ocupar un sector de menos extensión (un cuadrante, principalmente inferior) o manifestarse —hecho de particular interés en esta ocasión— por escotomas arciformes que indiquen interrupción de paquetes de fibras nerviosas (fig. 1). La oftalmoscopia muestra en los casos típicos palidez acentuada de la papila con edema que borra sus bordes y los detalles de la superficie (fig. 2) con mucha frecuencia hemorragias, a veces pequeñas, lineales, en el borde de la papila o en la región yuxtapapilar. La exploración funcional permite encontrar, no raras veces, buena visión central. El edema de la papila óptica

\* Presentado en la sesión que en homenaje de los señores académicos con cincuenta años de serlo, celebró la Academia Nacional de Medicina, el 27 de octubre de 1976.

‡ Académico titular.

† "Seudopapilitis vascular", "papilitis isquémica", "papilopatía isquémica", "neuro-óptico-malacia", "apoplejía neural".



1 Neuropatía óptica isquémica (forma aguda). Escotoma arciforme.

desaparece espontáneamente, las hemorragias peripapilares se absorben, pero se instala rápidamente atrofia de la papila, de bordes ligeramente irregulares.

En tanto que esta forma aguda de la afección, por la brusquedad de su presentación, no puede pasar inadvertida para el enfermo, la forma crónica —no admitida todavía por todo el mundo— es de evolución lenta y de diagnóstico difícil. El cuadro clínico se manifiesta por atrofia de la papila con excavación de tipo glaucomatoso y por alteraciones campimétricas en paquetes de fibras. Según Hayreh, existe degeneración cavernosa de la porción retrolaminar del nervio óptico.

#### *Mecanismo fisiopatogénico*

Para entenderlo, es preciso tomar en cuenta datos recientes acerca de la irrigación arterial de la "cabeza" del nervio óptico.

Tal vez de manera un poco artificial, denominamos "cabeza del nervio óptico" a la porción prelaminar de la papila óptica a la lámina cribosa y a la porción inmediatamente retrolaminar del tronco del segundo par craneal. Quizá se deba agregar, también, una pequeña lámina de fibras procedentes de la capa de fibras nerviosas de la retina, que antes de acodarse para salir del globo ocular por la papila, quedan un tanto sobre ella.

Las limitaciones inevitables de espacio impiden describir en detalle la irrigación arterial de la "cabeza del nervio óptico". Pero de los estudios prolijos llevados a cabo por anatomistas especializados en el tema debe concluirse que la cabeza del nervio óptico es

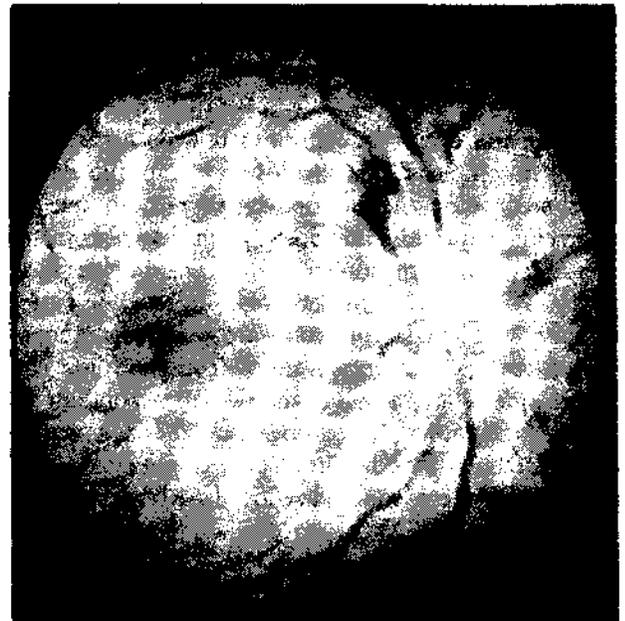
irrigada por sangre arterial que proviene en su casi totalidad del sistema de los vasos ciliares posteriores; únicamente la delgada lámina de fibras procedentes de la capa de fibras nerviosas de la retina recibe sangre del sistema de la arteria central de la retina (fig. 3).

Conocido este dato, no ofrece dificultades comprender el mecanismo fisiopatogénico de la neuropatía óptica isquémica: la oclusión de una o de varias de las ramas nutricias permite sistematizar las alteraciones visuales: baja brusca de la visión en forma global cuando son todos los vasos ocluidos; pérdida en sector del campo visual o escotomas arciformes por interrupción de paquetes de fibras nerviosas cuando la oclusión es segmentaria. El infarto producido da lugar a palidez de la papila y aparición de edema. La atrofia de la papila es la consecuencia obligada cuando la isquemia no ha podido ser rápidamente modificada.

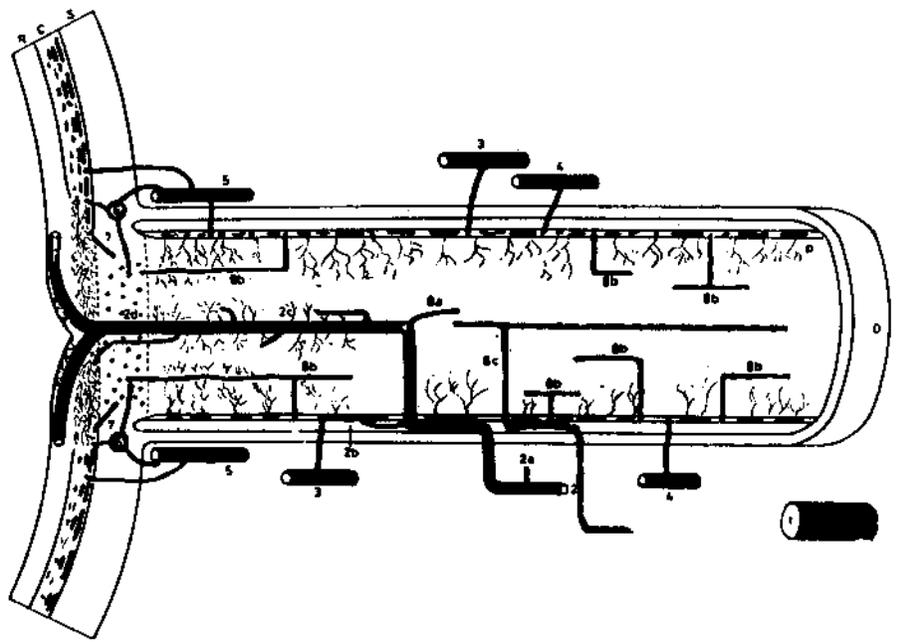
En los casos crónicos, los fenómenos fisiopatogénicos son semejantes, si bien el mecanismo no se instala de manera brusca: el cuadro clínico es mucho menos significativo y la confusión con otros procesos que también producen atrofia de la papila (especialmente con el llamado "glaucoma de tensión ocular baja") es frecuente.

#### *Anatomía patológica*

Existen publicados pocos estudios histopatológicos de neuropatía óptica isquémica de variedad aguda, ya que las afecciones que causan el cuadro ocular no suelen



2 Neuropatía óptica isquémica (forma aguda). Edema pálido de la papila óptica; hemorragias supra y peripapilares.



3 Irrigación arterial de la "cabeza" del nervio óptico. (Copiado de François y Neetens,<sup>10</sup> con datos agregados de Hayreh,<sup>11</sup> Wise, Dollery y Henkind y Lieberman, Maumenee y Green.)

ser mortales en los primeros momentos en que éste se produce. En cambio, en el material de los anatomopatólogos oculares pueden encontrarse nervios ópticos con las alteraciones características de la neuropatía óptica isquémica de evolución crónica, aunque han sido catalogados en vida del enfermo bajo otras rúbricas, especialmente bajo la de "glaucoma de presión baja". Su imagen histopatológica pertenece a la llamada, desde finales del siglo pasado, atrofia óptica cavernosa de Schnabel, y se ha relacionado con el glaucoma (fig. 4 y 5). Existe, fundamentalmente, desaparición de las fibras nerviosas en la porción retrolaminar de la papila. Se constituyen, por ello, espacios ocupados por material mucoso el cual se ha demostrado es sensible a la hialuronidasa. Llama la atención la ausencia de proliferación reactiva de la glía (astrocitos) y del tejido conjuntivo de los septos del nervio.

### Glaucoma

El glaucoma es una afección bien conocida por el oftalmólogo y de la que el médico general ha oído hablar tanto que considero que bastará recordar brevemente sus características generales. El glaucoma primario evoluciona según dos formas clínicas: *a*) glaucoma de bloqueo angular y *b*) glaucoma simple. La segunda variedad —glaucoma simple—, la única que ahora nos interesa, tiene como características esenciales: 1) aumento de la presión intraocular; 2) alteraciones campimétricas en "paquetes de fibras", que en los casos clásicos se manifiestan por escotomas arciformes en una región particular del campo visual (zona de Bjerrum);\* 3) excavación y atrofia de la papila óptica, y 4) desde el punto de vista anatomopatológico, atrofia cavernosa de la porción retrolaminar del nervio óptico. Ya se ve, desde este momento, que el cuadro anatomoclínico del glaucoma simple tiene de común con el de la neuropatía óptica isquémica de variedad crónica lo siguiente: *a*) muchas veces las mismas alteraciones campimétricas, *b*) modificaciones oftalmoscópicas semejantes en la papila óptica y *c*) lesiones idénticas en la porción retrolaminar del nervio óptico. Lo que diferencia, fundamentalmente, los dos cuadros, es que en el glaucoma existe siempre aumento de la presión intraocular y que este aumento se descubre únicamente en una parte de los casos de neuropatía óptica isquémica (para Foulds,<sup>2</sup> en 29 por ciento de sus enfermos).

El mecanismo fisiopatogénico del aumento de la presión intraocular en el glaucoma simple se conoce con bastante seguridad: aumento de la "resistencia a la salida del humor acuoso" fundamentalmente en la porción más profunda (cercana al canal de Schlemm) del trabéculo en el ángulo de la cámara anterior. En cambio, el mecanismo de las alteraciones campimétricas y de la papila óptica (excavación con atrofia) no ha terminado aún de debatirse. Se ha discutido, en primer lugar, si la lesión inicial producida por el aumento de la presión intraocular empieza en la retina y las alteraciones de la papila óptica son secundarias a ella o si la lesión inicial es directamente en la cabeza

\* Estudios recientes hacen dudar que los escotomas arciformes en la zona de Bjerrum sean las alteraciones campimétricas más tempranas y más frecuentes en el glaucoma simple.



4 Excavación de la papila óptica y cavernas de Schnabel. (Cortesía de Sadi de Buen.)



5 Atrofia cavernosa de la papila óptica. (Cortesía de Sadi de Buen.)

del nervio óptico y las lesiones retinianas son concomitantes, o aun posteriores. Sin poderme detener en la discusión del problema, puedo asegurar que la mayoría de los investigadores ha llegado, actualmente, a la conclusión, al parecer indudable, de que el daño primordial se realiza en la cabeza del nervio óptico: la lesión de las células ganglionares de la retina es posterior.

En el nervio óptico mismo, dos teorías patogénicas han compartido la opinión de los investigadores: 1) teoría neurogénica y 2) teoría vascular (isquemia de la cabeza del nervio óptico).

1) Teoría neurogénica: la pasaremos por alto por interesar menos en el problema que ahora nos ocupa.

2) Teoría vascular: la alteración inicial provocada por el aumento de la presión intraocular sería la isquemia de la cabeza del nervio óptico. Tampoco es el momento oportuno para detenerme a analizar los argumentos en favor de esta teoría que, en definitiva, es la que viene siendo admitida por un número cada vez mayor de investigadores.

Vemos así, que el mecanismo fisiopatogénico de las alteraciones visuales en el glaucoma simple es el mismo

que el que párrafos antes se describió en la neuropatía óptica isquémica: isquemia en la cabeza del nervio óptico. Sin embargo, un hecho fundamental —repito— separa las dos entidades: en el glaucoma simple existe hipertensión ocular, en tanto que ya hemos mencionado que ésta no se encuentra en los casos puros de neuropatía óptica isquémica.

Ahora bien, Von Graefe describió, en 1857, atrofiyas de la papila óptica con excavación de tipo glaucomatoso, pero sin hipertensión ocular. Las llamó "amaurosis con excavación"\* y así consideró al cuadro como una entidad clínica genuina. Sin embargo, pronto se desdijo de esta manera de pensar y afirmó que toda excavación de la papila implicaba la existencia de hipertensión ocular. Bjërrum (1889) demostró la existencia de alteraciones campimétricas de tipo glaucomatoso en enfermos con "amaurosis con excavación" idénticas a las del glaucoma simple y no a las de otras atrofiyas de la papila. Nació, así, la idea de los "glaucomas de presión intraocular baja", idea controvertida desde un principio.

El glaucoma de presión baja estaría representado por los casos, que se encuentran de cuando en cuando, de ojos con alteraciones funcionales de glaucoma simple, excavación de la papila óptica, degeneración cavernosa del nervio óptico y que, sin embargo, han cursado durante toda la enfermedad sin hipertensión ocular. Es obvio que del grupo hay que excluir los sujetos en quienes la hipertensión ocular existe (o ha existido), pero que ha quedado oculta por diferentes razones: a) enfermos en quienes la hipertensión existe solamente a determinadas horas del día y en los que, por lo tanto, no es descubierta si no se estudia una curva horaria de la presión; b) casos en los que, por diferentes motivos, la rigidez escleral está disminuida y, por lo tanto, a menos de corregir este parámetro, las cifras tensionales parecen —sin serlo— normales o bajas, y c) casos de los llamados por la escuela de Becker "glaucomas consumidos": glaucomas muy antiguos, en sujetos viejos en quienes la esclerosis o hialinización del cuerpo ciliar hacen bajar la presión intraocular, en otra época elevada, por disminución de la producción de acuoso. Pero, independientemente de estos casos de ojos falsamente hipotensos, existe, ciertamente, un grupo de enfermos en los que, excluidas las causas de error mencionadas, los síntomas y signos de glaucoma simple nunca parecen haberse acompañado de hipertensión ocular: son los enfermos que se catalogan todavía como "glaucomas de tensión ocular baja" o "seudoglaucomas".

Los llamados "glaucomas de tensión ocular baja" son muy poco frecuentes, pero su hallazgo no es ex-

\* El cuadro es llamado todavía por algunos "enfermedad de Von Graefe".

cepcional. Así, Hollows y Graham, por el estudio desde el punto de vista del glaucoma de todos los habitantes de una pequeña población de Gales, encuentran lo siguiente: 1) en 8.61 por ciento de los habitantes, hipertensión ocular sin síntomas ni signos de glaucoma; 2) en 0.28 por ciento de ellos, un glaucoma simple bien constituido, y 3) en 0.15 por ciento de los habitantes, el cuadro completo del llamado "glaucoma de tensión ocular baja".

Drance<sup>3,4</sup> es quien, en los últimos tiempos, ha analizado en forma más cuidadosa el problema, enfocándolo bajo un aspecto epidemiológico. Ha formado tres grupos de sujetos: I) enfermos con datos clínicos de glaucoma simple sin hipertensión ocular ("glaucomas de tensión baja"); II) sujetos con tensiones oculares elevadas, pero sin síntomas ni signos de glaucoma, y III) sujetos, también sin síntomas ni signos de glaucoma, pero con presión intraocular baja. En todos los sujetos ha llevado a cabo un estudio ocular minucioso y estudio clínico general también muy minucioso. Los enfermos fueron seguidos de uno a siete años y los datos obtenidos procesados por procedimientos bioestadísticos. Encuentra en 93 por ciento de los enfermos con "glaucoma de tensión baja" anomalías sistémicas: viejos con presión sistólica menor de 120 mm. de mercurio y diastólica más baja de 70 mm. de mercurio; presiones en la arteria oftálmica (determinadas por esfigmoscopia retiniana) menores de la normal y sujetos que han sufrido una o varias crisis hemodinámicas (caídas bruscas de la presión arterial por hemorragias gastrointestinales profusas, infarto del miocardio, paros cardiacos transitorios o choque séptico). Estas anomalías no se encontraron en los otros dos grupos. Drance concluye, lógicamente, que en estos sujetos el gradiente de perfusión sanguínea de la cabeza del nervio óptico (presión intraocular sobre presión intravascular de los vasos nutricios) se ha alterado al bajar bruscamente la presión arterial, no por aumento de la presión intraocular—como en el glaucoma—sino por baja de la presión intravascular; el resultado ha sido el mismo: isquemia más o menos acentuada y más o menos sostenida de la cabeza del nervio óptico que da el cuadro clínico del glaucoma pero, naturalmente, sin hipertensión ocular.

Llama la atención que, después de estudio tan interesante, Drance no se decida a romper con la tradición y abandonar el concepto de "glaucoma sin hipertensión ocular". Considera que éste debe existir realmente, por los dos hechos siguientes: halla glaucoma simple en los antecedentes familiares de algunos enfermos con glaucoma de tensión baja y, una que otra vez, glaucoma indudable (con hipertensión ocular) en uno de los ojos y "glaucoma de presión baja" en el ojo contralateral del mismo sujeto.

Si se repasan con cuidado los trabajos de clínicos como Armaly,<sup>5</sup> Fculds,<sup>6</sup> François,<sup>7</sup> Henkind<sup>8</sup> y de trabajadores de laboratorio como Hayreh<sup>9</sup> y otros, se obtiene la convicción de que todos ellos dudan en realidad de la existencia del llamado "glaucoma de tensión ocular baja", aunque no se decidan a aceptar explícitamente esta duda y a expulsar el nombre de la terminología oftalmológica. Esto crea grave confusión en el terreno de la nosología que, en realidad, es la parte de la medicina que los clínicos debemos tener constantemente enfrente en el manejo diario de los enfermos. Así, Hayreh<sup>9</sup> se ve obligado a definir el glaucoma como "... una enfermedad en la que el balance normal entre la presión intraocular y la presión de los vasos coroideos que suplen la papila y la porción retrolaminar del nervio óptico se altera, resultando insuficiencia vascular en la papila y porción retrolaminar del nervio óptico; lo que produce alteraciones campimétricas, lesiones de la papila..." Póngase atención en que esta definición que, desde el punto de vista fisiopatogénico, es correcta, es heterodoxa desde el punto de vista nosológico, ya que no hace énfasis en la necesidad de la elevación de la presión intraocular para que un glaucoma pueda diagnosticarse; esto último tiene graves implicaciones en el manejo clínico de la afección.

Como conclusión me permito proponer que el término de "glaucoma de tensión ocular baja" o de "seudoglucoma" sea definitivamente excluido de la terminología oftalmológica; los casos que llenen las características de su cuadro clínico deben ser denominados como lo que en realidad son: "neuropatías ópticas isquémicas" de variedad crónica.

#### REFERENCIAS

1. Sanders, M. D.: *Ischaemic papillopathy*. Trans. Ophth. Soc. U. K. 91:369, 1972.
2. Foulds, W. S.; Lee, W. R., y Taylor, W. O. G.: *Clinical and pathological aspects of choroidal ischaemia*. Trans. Ophth. Soc. U. K. 91:323, 1971.
3. Drance, M.: *Some factors involved in the production of low tension glaucoma*. En: *The optic nerve*. Londres, H. Kimpton. 1972.
4. Drance, S. M.: *Low tension glaucoma and its management*. En: *Symposium on glaucoma*. St. Louis, Mosby Co. 1975.
5. Armaly, M. F., y Araki, M.: *Optic nerve circulation y ocular pressure*. Invest. Ophth. 14:725, 1975.
6. Foulds, W. S.; Chisholm, I. A., y Reid, H. C. R.: *The effects of raised intraocular pressure on visual function*. En: *The optic nerve*. Londres, H. Kimpton. 1972.
7. Francois, J., y col.: *Pseudo-papillites vasculaires*. An. Ocul. 195:830, 1962.
8. Henkind, P.: *Ischaemia of the posterior pole. Angio-architecture, experimental data, clinical correlations, speculations*. Trans. Ophth. Soc. U. K. 91:343, 1971.
9. Hayreh, S. S.: *Posterior ciliary arterial occlusive disorders*. Trans. Ophth. Soc. U. K. 91:291, 1971.
10. Francois, J., y col.: *The fine angio-architecture of the anterior optic nerve*. En: *The optic nerve*. Londres, H. Kimpton. 1972.
11. Hayreh, S. S.: *Blood supply and vascular disorders of the optic nerve*. En: *The optic nerve*. Londres, H. Kimpton. 1972.