



Annals d'oftalmologia

Òrgan de les Societats d'Oftalmologia
de Catalunya i Balears



Comunicación Digital Solicitada

DESAFÍOS DIAGNÓSTICOS EN NEUROOFTALMOLOGÍA

Coordinador por:

Dra. Ana Blázquez

Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Dra. Ester Pascual

Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Dra. Silvia Muñoz

Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

52

CONGRESO
DE LA SOCIEDAD CATALANA
DE OFTALMOLOGÍA

BARCELONA

25, 26 y 27 NOVIEMBRE 2021

AUDITORI AXA. BARCELONA

4

Volumen 29 Núm 4. Octubre-Diciembre 2021





52^è



Congrés de la
Societat Catalana
d'Oftalmologia

Complicacions quirúrgiques en oftalmologia

25, 26 i 27 de Novembre de 2021

AUDITORI AXA / BARCELONA

www.scoft.cat



**Societat
Catalana
d'Oftalmologia**

Annals d'oftalmologia

Òrgan de les Societats d'Oftalmologia
de Catalunya i Balears



Edita

Esmon Publicidad, S.A.
Balmes 209, 3º 2ª
08006 Barcelona
Tel. 932 159 034
Fax: 934 874 064

Departamento de Redacción

E-mail: redaccion@esmon.es

Departamento de Publicidad

E-mail: esmon@esmon.es

Depósito Legal (papel)

B-18360/93

Depósito Legal (electrónico)

B-16965-2010

ISSN (papel)

1133-7737

ISSN (electrónico)

2013-8415

ISBN: 978-84-17394-88-2

Suscripciones

Tel: 932 159 034
Fax: 934 874 064
E-mail: suscripciones@esmon.es

Indexada en:

Índice Médico Español

Publicación autorizada por el Ministerio de Sanidad como Soporte Válido con referencia S.V. 91044R

COMITÉ EDITORIAL

Director

Rafel Alcubierre Bailac

Comité de Redacción

Isaac Alarcón Valero

Suhel Elnayef

Marta López Fortuny

Sílvia Muñoz

Comité de Expertos

Mercè Fossas Real

Laura Gutiérrez Benítez

Juan Iglesias Martín

Elena Jurado González

Daniel Lorenzo Parra

Jordi Loscos Arenas

José Luis Macaya Pascual

Carme Macià Badia

Vanesa Martín Gómez

Gorka Martínez Grau

Marta Morales Ballús

Carlos Luis Moser Würth

Juan Pablo Figueroa

Ester Pascual Benito

Joan Prat i Bartomeu

Joan Pujol Balcells

Noemí Roselló Silvestre

Francisco Ruiz Tolosa

Angel Sánchez Sanz

Bernardo Sánchez Dalmau

Sílvia Sanz Moreno

Ezequiel Siedi

Jesús Téllez Vázquez

Josep Torras Sanvicens

Xavier Valldeperas Belmonte

Alfonso Vásquez Pérez

Maravillas Abia Serrano

Sílvia Alarcón Portabella

Antoni Alomar Sitjar

Juan Álvarez de Toledo Elizalde

María Isabel Ayet Roger

Helena Brosa Morros

Josep Caminal Mitjana

Mª Isabel Canut Jordana

Amadeu Carceller Guillaumet

Jaume Català Mora

Bruno Dias Medeiros

Agnieszka Dyrda

Alejandro Filloy Rius

JUNTAS SOCIEDADES CIENTÍFICAS



Junta de la Societat Catalana
d'Oftalmologia

Presidente: Jeroni Nadal Reus

Vicepresidenta: Alicia Serra

Secretaria: Marta Pazos

Tesorero: Anna Boixadera

Vocal: Bàrbara Delàs

Vocal: Jesús Tellez



Secció d'Oftalmologia
de la Acadèmia
de Ciències
Mèdiques Balears

Representante:
Jaume Vila Castro

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra sólo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

Desafíos diagnósticos en Neurooftalmología

PRÓLOGO

<i>Jeroni Nadal</i>	143
---------------------------	-----

INTRODUCCIÓN

<i>Ana Blázquez, Ester Pascual, Silvia Muñoz</i>	144
--	-----

CAPÍTULO 1. SISTEMA VISUAL SENSORIAL

Capítulo 1.1. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda

1.1.1. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda con edema de papila <i>Acute unilateral visual loss with optic disc edema</i> <i>B. Sánchez-Dalmau, L. Sánchez-Vela</i>	147
1.1.2. Pérdida visual aguda unilateral con fondo de ojo normal <i>Acute unilateral visual loss with a normal fundus</i> <i>BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti, L. Miguel, A. Camós</i>	152
1.1.3. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda “plus” (asociada a otros signos oculares) <i>Unilateral acute visual loss plus (related with other ocular signs)</i> <i>E. Moix, BF. Sánchez-Dalmau, S. Muñoz</i>	158
1.1.4. Pérdida visual aguda asociada a un antecedente relevante conocido <i>Acute visual loss in the context of a relevant history</i> <i>A. Blázquez, L. Sánchez-Vela, B. Sánchez-Dalmau</i>	165

Capítulo 1.2. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva

1.2.1. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva con atrofia óptica <i>Progressive unilateral visual acuity loss with optic atrophy</i> <i>A. González Martínez, L. Castillo, C. Gómez Gómez, M. Llago</i>	171
1.2.2. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a otros signos o síntomas oculares <i>Progressive unilateral visual loss associated with other ocular signs or symptoms</i> <i>E. Pascual, A. Blázquez</i>	176
1.2.3. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a enfermedad sistémica del paciente <i>Progressive unilateral visual loss associated with systemic disease</i> <i>E. Pascual, A. Blázquez, F. Núñez Marín</i>	182

Capítulo 1.3. Pérdida de agudeza visual bilateral aguda

1.3.1. Disminución aguda de agudeza visual bilateral con edema de papila. Papiledema fulminante <i>Bilateral acute visual loss in papilloedema. Fulminant papilledema</i> <i>D. Celdrán, J. Moreno, A. Vieira</i>	188
1.3.2. Disminución aguda de agudeza visual bilateral con fondo de ojo normal. Un diagnóstico de exclusión: neuropatía óptica isquémica posterior <i>Acute bilateral visual loss with normal fundus. A diagnosis of exclusion: posterior ischemic optic neuropathy</i> <i>D. Celdrán, R. Ramos, S. Quintas</i>	196

1.3.3. Pérdida de agudeza visual bilateral aguda con fondo de ojo normal asociado a dolor con los movimientos oculares <i>Acute and bilateral visual loss with normal ocular fundus associated with painful eye movements</i> MP. Ruiz del Tiempo, MP. Rojas.....	201
Capítulo 1.4. Pérdida de agudeza visual bilateral progresiva	
1.4.1. Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos centrales en el campo visual <i>Progressive visual acuity loss with central visual field defects</i> A. Camós Carreras, BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti-Boada	207
1.4.2. Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos en el campo visual que respetan el meridiano vertical <i>Progressive visual acuity loss with visual field defects that respect vertical meridian</i> A. Camós Carreras, BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti-Boada, S. Ubía-Sáez.....	213
Capítulo 1.5. Pérdida de visión transitoria	
1.5.1. Pérdida visual transitoria <i>Transient vision loss</i> C. Gómez Gutiérrez, A. González Martínez, L. Castillo, M. Llago.....	218
Capítulo 1.6. Pérdida de agudeza visual en niños	
1.6.1. Pérdida de visión unilateral y edema de papila <i>Unilateral vision loss and optic disc swelling</i> N. Martín-Begué, A. Felipe-Rucián, I. Delgado, E. Vázquez.....	223
1.6.2. Disminución de agudeza visual unilateral con edema de papila y estrella macular <i>Unilateral vision loss with optic disc swelling and macular star</i> N. Martín-Begué.....	231
Capítulo 1.7. Detección casual de papila anormal en paciente asintomático	
1.7.1. Detección casual de una papila anormal en un paciente asintomático: papiledema <i>Asymptomatic patient with abnormal optic disc: papilledema</i> N. Martín-Begué.....	236
1.7.2. Detección casual de papila anormal en un paciente asintomático: neuropatía óptica compresiva <i>Asymptomatic patient with abnormal optic disc: compressive optic neuropathy</i> N. Martín-Begué.....	242
CAPÍTULO 2. MOTILIDAD OCULAR EXTRÍNSECA (MOE)	
2.1. Diplopía binocular horizontal y vertical aguda. Parálisis del III nervio craneal <i>Acute binocular horizontal and vertical diplopia. Third cranial nerve palsy</i> R. Alcubierre, JP. Figueroa-Vercellino	250
2.2. Diplopía binocular vertical: abordaje racional <i>Vertical diplopia: step by step</i> R. Martín Pujol, MC. Baradad, E. Jurado, S. Muñoz.....	255
2.3. Diplopía binocular horizontal aguda <i>Acute horizontal binocular diplopia</i> FJ. Montañez Campos, A. García Ortega.....	262
2.4. Alteración aguda de la motilidad ocular extrínseca con ausencia o mínima diplopía <i>Acute ocular motility disturbance with minimal or absent diplopia</i> A. García Ortega, FJ. Montañez Campos.....	269
2.5. Diplopía fluctuante y ptosis <i>Fluctuating diplopia and ptosis</i> M. Saint-Gerons, M.A. Rubio, A. Matheu	275

2.6.	Diplopía binocular horizontal progresiva. Cuando una paresia del VI nervio craneal progresa <i>Progressive horizontal binocular diplopia. When a VI cranial nerve palsy progresses</i>	
	A. Blázquez, E. Pascual, A. Massuet i Vilamajó	282
2.7.	Neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente <i>Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy</i>	
	A. García Ortega, FJ. Montañez, FJ. Molina	287
2.8.	Diplopía y síntomas orbitarios <i>Diplopia and orbital symptoms</i>	
	E. Jurado	292
 CAPÍTULO 3. MOTILIDAD OCULAR INTRÍNSECA		
3.1.	Midriasis unilateral... ¿o bilateral? <i>Unilateral mydriasis... or is it bilateral?</i>	
	O. Balaguer, S. Muñoz	302
3.2.	Anisocoria dolorosa <i>Painful anisocoria</i>	
	M. Saint-Gerons, A. Matheu, MA. Rubio	308
3.3.	Otras anomalías pupilares infrecuentes <i>Other uncommon pupillary abnormalities</i>	
	A. Blázquez, M. Balboa, E. Pascual	314
 CAPÍTULO 4. OTROS SÍNTOMAS EN NEUROOFTALMOLOGÍA		
4.1.	Nistagmos <i>Nystagmus</i>	
	A. Gálvez-Ruiz	320
4.2.	Pérdida visual no orgánica <i>Non-organic visual loss</i>	
	JC. López García, R. Alcubierre	326
4.3.	Alucinaciones visuales <i>Visual hallucinations</i>	
	C. Gutiérrez Ortiz, G. Liaño Sanz-Díez de Ulzurrun	333
4.4.	Anomalías adquiridas de la visión del color: cromatopsia y discromatopsia <i>Acquired anomalous color vision: chromatopsia and dyschromatopsia</i>	
	J. Iglesias, R. Alcubierre	338
4.5.	Fotofobia <i>Photophobia</i>	
	R. Alcubierre, J. Iglesias	344
5.	ÍNDICE DE AUTORES	350

Prólogo

Es para mí un placer poder presentar esta comunicación digital solicitada de la Societat Catalana d'Oftalmologia 2021 que trata sobre “Desafíos diagnósticos en neurooftalmología”. Las coordinadoras y colaboradores han conseguido, de forma magistral, realizar un manual muy práctico y de fácil lectura basado en los síntomas neurooftalmológicos usándolos como guías para ir desglosando alternativas en sintomatología e imagen que paso a paso permiten concluir en un diagnóstico.

Cada capítulo se inicia con la presentación de un síntoma y se describe un caso clínico real e ilustrado que da lugar a la elaboración de un algoritmo diagnóstico muy práctico. Esto lo convierte en un monográfico ameno e ilustrativo para adentrarse en el conocimiento de esta subespecialidad para todos los oftalmólogos.

Por todo ello, es de esperar que se convertirá en un manual de referencia para el conocimiento de la neurooftalmología.

Jeroni Nadal Reus

President de la Societat Catalana d'Oftalmologia

Introducción

No es infrecuente que un oftalmólogo perciba como un desafío una primera visita del paciente con patología neurooftalmológica. El clínico se enfrenta a la necesidad de reconocer signos y detalles de la historia clínica que marquen un recorrido diagnóstico certero, identificar signos de alarma que requieran priorizar el estudio o, por el contrario, evitar al paciente someterse a innecesarias pruebas y visitas sucesivas.

Es todo un reto.

Por esta razón, decidimos realizar esta monografía digital con el formato que os presentamos a continuación. Describimos diferentes escenarios clínicos reales, pretendiendo que se conviertan en desafíos diagnósticos para el lector. A partir del caso clínico, se elabora un diagnóstico diferencial y un algoritmo diagnóstico, o dicho de otro modo, se representa cómo piensa y actúa un neurooftalmólogo en su práctica diaria. El orden de los capítulos, basado en la semiología y sintomatología del paciente, favorece su utilización como libro de consulta.

Este proyecto ha sido elaborado por el Grup de Treball de Neurooftalmologia de Catalunya i de Balears, que mantiene desde hace años reuniones periódicas para la actualización, optimización y fomento de la subespecialidad. Hemos contado también con aportaciones de grandes expertos en neurooftalmología de otras instituciones. Queremos expresar nuestro agradecimiento al presidente de la Societat Catalana d'Oftalmologia y a la junta directiva, por haber confiado en nosotros para la realización de esta monografía. También queremos agradecer al equipo de la editorial Esmon por hacerlo posible. Dedicamos esta monografía a los “miembros de honor” de nuestro grupo de trabajo, el Dr. Jorge Arruga y el Dr. Carles Roig.

Ana Blázquez

Ester Pascual

Silvia Muñoz

1. Sistema visual sensorial

1.1. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda

- 1.1.1. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda con edema de papila
B. Sánchez-Dalmau, L. Sánchez-Vela..... 147
- 1.1.2. Pérdida visual aguda unilateral con fondo de ojo normal
B. Sánchez-Dalmau, M. Dotti, L. Miguel, A. Camós..... 152
- 1.1.3. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda “plus” (asociada a otros signos oculares)
E. Moix, BF. Sánchez-Dalmau, S. Muñoz..... 158
- 1.1.4. Pérdida visual aguda asociada a un antecedente relevante conocido
A. Blázquez Albisu, L. Sánchez-Vela, B. Sánchez-Dalmau..... 165

1.2. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva

- 1.2.1. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva con atrofia óptica
A. González Martínez, L. Castillo Campillo, C. Gómez Gómez, M. Llago Fernández 171
- 1.2.2. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a otros signos o síntomas oculares
E. Pascual Benito, A. Blázquez Albisu 176
- 1.2.3. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a enfermedad sistémica del paciente
E. Pascual Benito, A. Blázquez Albisu, F. Nuñez Marín..... 182

1.3. Pérdida de agudeza visual bilateral aguda

- 1.3.1. Disminución aguda de agudeza visual bilateral con edema de papila. Papiledema fulminante
D. Celdrán Vivancos, J. Moreno Alemán, A. Vieira Campos 188
- 1.3.2. Disminución aguda de agudeza visual bilateral con fondo de ojo normal. Un diagnóstico de exclusión: neuropatía óptica isquémica posterior
D. Celdrán Vivancos, R. Ramos Rojas, S. Quintas Gutiérrez 196
- 1.3.3. Pérdida de agudeza visual bilateral aguda con fondo de ojo normal asociado a dolor con los movimientos oculares
MP. Ruiz del Tiempo, MP. Rojas Lozano..... 201

1.4. Pérdida de agudeza visual bilateral progresiva

- 1.4.1. Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos centrales en el campo visual
A. Camós Carreras, BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti-Boada207
- 1.4.2. Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos en el campo visual que respetan el meridiano vertical
A. Camós Carreras, BF. Sánchez-Dalmau M. Dotti-Boada, S. Ubia-Sáez213

1.5. Pérdida visual transitoria

- 1.5.1. Pérdida visual transitoria
C. Gómez Gutiérrez, A. González Martínez, L. Castillo Campillo, M. Llago Fernández218

1.6. Pérdida de agudeza visual en niños

- 1.6.1. Pérdida de visión unilateral y edema de papila
N. Martín-Begué, A. Felipe-Rucián, I. Delgado, E. Vázquez223
- 1.6.2. Disminución de agudeza visual unilateral con edema de papila y estrella macular
N. Martín-Begué231

1.7. Detección casual de papila anormal en paciente asintomático

- 1.7.1. Detección casual de una papila anormal en un paciente asintomático: papiledema
N. Martín-Begué236
- 1.7.2. Detección casual de papila anormal en un paciente asintomático: neuropatía óptica compresiva
N. Martín-Begué242

Pérdida de agudeza visual unilateral aguda con edema de papila

Acute unilateral visual loss with optic disc edema

B. Sánchez-Dalmau, L. Sánchez-Vela

Resumen

Se presenta el caso de una paciente con neuropatía óptica isquémica anterior arterítica.

Se revisan las causas de pérdida visual aguda con edema papilar, diferenciadas por grupos de edad, y se comentan las características de cada una.

Palabras clave: Neuropatía óptica isquémica anterior. Edema papilar. Arteritis de células gigantes.

Resum

Es presenta el cas d'una pacient amb neuropatia òptica isquèmica arterítica. Es revisen les causes de pèrdua visual aguda amb edema papil·lar, diferenciades per grups d'edat i es comenten les característiques de cadascuna.

Paraules clau: Neuropatia òptica isquèmica anterior. Edema papil·lar. Arteritis de cèl·lules gegants.

Abstract

The case of a patient with arteritic ischemic optic neuropathy is presented.

The causes of acute visual loss with optic disc edema are reviewed, differentiated by age groups, and the characteristics of each one are discussed.

Key words: Anterior ischemic optic neuropathy. Optic disc edema. Giant cell arteritis.

1.1.1. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda con edema de papila

Acute unilateral visual loss with optic disc edema

B. Sánchez-Dalmau¹, L. Sánchez-Vela²

¹Institut Clínic d'Oftalmologia. Hospital Clínic. Barcelona. ²Servicio de Oftalmologia. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona.

Correspondencia:

Bernardo Sánchez-Dalmau

E-mail: bsanchezdalmau@gmail.com

Caso clínico

Mujer de 77 años de edad que acude a urgencias con pérdida visual aguda en el ojo izquierdo de dos días de evolución.

La exploración muestra una agudeza de 0,7 en el ojo derecho y movimientos de mano en el ojo izquierdo, se aprecia un defecto pupilar aferente 3+ izquierdo. Biomicroscopía: facoescclerosis cortical bilateral. Presión intraocular de 17/19 mmHg, respectivamente.

El fondo de ojo muestra una papila normal en el ojo derecho con una relación excavación-papila de 0,5 y un edema papilar pálido con hemorragias en llama en ojo izquierdo (Figura 1).

Se realiza una analítica con estudio de reactantes de fase aguda, que mostró: hemoglobina de 9,8 mg/dL, 470.000 plaquetas, proteína C-reactiva de 8,7 y una velocidad de sedimentación globular (VSG) de 94 mm.

Rehistoriando, la paciente refería una cefalea de aparición en los últimos dos meses y varios episodios de pérdida de visión transitoria en el ojo izquierdo durante la última semana.

Ante la sospecha de neuropatía óptica isquémica anterior arteri- tica (NOIA), se inició tratamiento corticoideo intravenoso 1 g de



Figura 1. Edema de papila pálido izquierdo con hemorragia en astilla peripapilar

metilprednisolona durante tres días, seguida de pauta oral. Se remitió, asimismo, de forma urgente, al servicio de enfermedades autoinmunes, donde se realizó una biopsia de la arteria temporal izquierda, que confirmó el diagnóstico de arteritis de células gi-

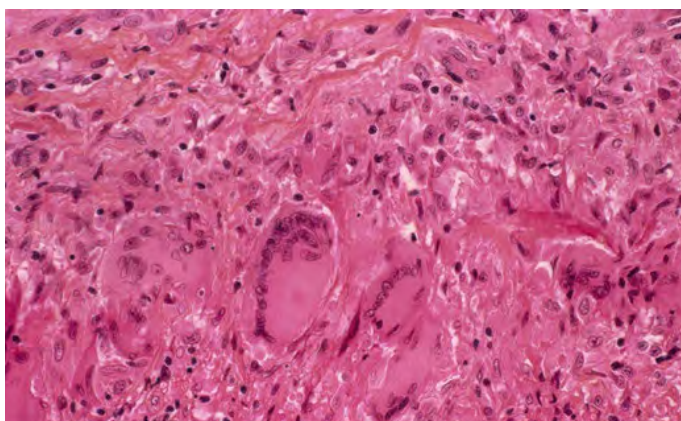


Figura 2. Infiltrado linfocitario y presencia de células gigantes multinucleadas.

gantes (ACG, también llamada arteritis de Horton), apreciándose en el estudio anatomopatológico la presencia de disrupción de la íntima vascular, infiltrado linfocitario y presencia de células gigantes multinucleadas (Figura 2).

Se realizó un estudio mediante una angiografía por tomografía computarizada de aorta y vasos supraaórticos, que fue normal, y se pautó tratamiento con tocilizumab subcutáneo semanal (162 mg) y pauta decreciente de corticoides a seguir durante un año. La agudeza visual del ojo izquierdo no se modificó y evolucionó a una atrofia papilar difusa severa.

Discusión

La arteritis de células gigantes es una vasculitis que afecta a pacientes mayores de 50 años. A nivel oftalmológico, suele presentarse en forma de neuropatía óptica isquémica anterior (ocasionalmente puede ser posterior), oclusión arterial retiniana, parálisis oculomotora o signos de isquemia orbitaria o de musculatura extraocular.

En caso de pérdida visual aguda, y ante su sospecha, debe instaurarse tratamiento corticoideo de forma inmediata, para proteger la visión del ojo no afecto, teniendo en cuenta que sobre el ojo afecto los efectos del tratamiento suelen ser mínimos.

Suele asociarse con síntomas sistémicos, como pérdida de peso, fiebre, cefalea, polimialgia reumática, hipersensibilidad del cuero cabelludo y/o claudicación mandibular. En un porcentaje que suele ser de un 20%, no se asocian otros síntomas salvo los visuales,

siendo considerada entonces una arteritis en forma oculta. Así mismo, un 20% de los pacientes con ACG tienen pérdida visual irreversible.

La ACG típicamente afecta al arco aórtico y sus ramas, pero en ocasiones, se puede afectar casi cualquier arteria del cuerpo, así como algunas venas. La inflamación tiende a afectar las arterias de forma segmentaria o parcheada, aunque se pueden afectar grandes porciones. Las arterias que se afectan con más frecuencia son las vertebrales extracraneales, temporales superficiales, ciliares posteriores, oftálmicas y occipitales. Las carótidas interna y externa y las arterias centrales de la retina se afectan con menor frecuencia.

La sospecha diagnóstica se apoya en el reconocimiento de los síntomas asociados y la presencia de reactantes de fase aguda elevados (VSG, proteína C-reactiva y trombocitosis). También puede asociarse anemia normocítica normocrómica.

Para la confirmación diagnóstica, se debe realizar una biopsia de arteria temporal, inicialmente del lado afecto, que debe ser al menos de 2 cm, dado que la afectación es segmentaria. Se debe realizar dentro de las dos primeras semanas tras el inicio del tratamiento corticoideo. Para la confirmación histológica no es imprescindible la presencia de células gigantes multinucleadas, apreciándose en muchos casos solo engrosamiento de la íntima con infiltrado linfocitario en esta y en las capas elástica y adventicia.

Puede ser de ayuda el ecodópler de la arteria temporal. La presencia del signo del halo indicaría inflamación periarterial. Si este signo se presenta de forma bilateral es muy significativo.

El tratamiento, como ya se ha comentado, consiste inicialmente en corticoides a altas dosis, existiendo controversia en si inicialmente debe ser en forma de megadosis endovenosa o altas dosis orales. Existe una cierta tendencia a tratar con megadosis si la forma de debut es visual, para intentar minimizar el riesgo de afectación del otro ojo, aunque no está claramente demostrado.

En los últimos años, diversos estudios han mostrado que el uso asociado de tocilizumab en infusión mensual o subcutánea semanal o cada 2 semanas, entre 6 y 12 meses disminuía muy significativamente la incidencia de recurrencias (56% de remisión completa a un año frente al 14% en el grupo de placebo) y reduciendo la necesidad del uso de corticoides más allá de los 6-12 meses establecidos¹.

Diagnóstico diferencial

En el caso de pérdida visual unilateral con edema de papila, es importante tener en cuenta la edad del paciente. Hemos establecido tres grupos según la edad: inferior a 15 años, entre 15 y 50 años y por encima de los 50 años (Tabla 1).

Edad inferior a 15 años

A veces, en la edad pediátrica, especialmente cuando los pacientes son de muy corta edad, es difícil determinar el tiempo que lleva la pérdida visual. En casos de pérdida visual aguda unilateral con edema papilar, se deberían descartar papilitis posviral o posvacunal, neurorretinitis, aunque también podría apreciarse en el contexto de meningitis o encefalomiелitis, o en infiltraciones de enfermedades hematológicas, como leucemias agudas.

Otra situación a esta edad son las neoplasias propias del nervio óptico (glioma) o compresiones extrínsecas de causa tumoral.

La neuropatía óptica de Leber puede aparecer también en la edad pediátrica, representando aproximadamente el 10-15% de

los casos descritos. En este caso, no es un edema de papila real, sino que podría apreciarse un pseudoedema papilar con telangiectasias peripapilares².

Otras causas descritas de pérdida visual aguda con edema papilar son enfermedades desmielinizantes, sífilis congénita, sarcoidosis o lupus.

Edad entre 15 y 50 años

Si cambiamos al espectro de edad comprendida entre 15 y 50 años, las causas de pérdida visual asociadas a edema papilar son: neuritis óptica desmielinizante, siendo de especial atención por el edema acusado que presentan en ocasiones las de la enfermedad asociada a anticuerpos anti-glicoproteína del oligodendrocito (anti-MOG)³, las asociadas a infecciones (neurorretinitis, sífilis), enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, enfermedad de Behçet), postraumática, infiltraciones del nervio óptico (sarcoidosis, tuberculosis, leucemias) o compresiones extrínsecas (tumores, oftalmopatía tiroidea...).

Pérdida visual aguda con edema de papila		
<15 AÑOS	15-50 AÑOS	>50 AÑOS
- Papilitis posviral o posvacunal - Neurorretinitis - Meningitis o encefalomiелitis - Infiltraciones de enfermedades hematológicas - Neoplasias propias del nervio óptico (glioma) - Compresiones extrínsecas de causa tumoral. - Neuropatía óptica de Leber - Enfermedades desmielinizantes - Sífilis congénita - Sarcoidosis o lupus	- Neuritis óptica desmielinizante: - EM - anti-MOG+ - NMO - Infecciones: - Neurorretinitis - Sífilis - Enfermedades autoinmunes: - LES - Síndrome de Sjögren - Enfermedad de Behçet - Infiltraciones del nervio óptico (sarcoidosis, tuberculosis, leucemias) - Compresiones extrínsecas (tumores, oftalmopatía tiroidea...) - Neuropatía óptica de Leber	- Neuropatía óptica isquémica: - NOIA-A - NOIA-NA - Infiltraciones del nervio óptico - Sarcoidosis - Linfoma - Carcinomatosis - Compresiones del nervio óptico - Infecciones (sífilis) o inflamatorias (LES), - Trastorno de senos paranasales: - Vasculitis ANCA+ - Micosis: aspergilosis - Neuritis ópticas asociadas a MOG+ - Síndromes paraneoplásicos - Anticuerpos CRMP-5
A: arterítica; ANCA: anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos; EM: esclerosis múltiple; LES: lupus eritematoso sistémico; MOG: glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina; NA: no arterítica; NMO: neuromielitis óptica; NOIA: neuropatía óptica isquémica anterior. CRMP-5: Anticuerpo contra la proteína mediadora de la respuesta de la colapsina		

Tabla 1. Causas de pérdida visual unilateral con edema de papila.

La edad más frecuente de aparición de la neuropatía óptica de Leber es entre los 20 y 35 años, afecta más a varones (85%), y suele ser una pérdida indolora unilateral seguida semanas después de la afectación del otro ojo. En muchos casos se diagnostica y puede tratarse inicialmente de forma errónea de neuritis óptica.

Edad mayor de 50 años

En mayores de 50 años, como en el caso descrito, en casos de pérdida visual con edema papilar, hay que descartar la NOIA, tanto la arterítica (NOIA-A) como la no arterítica (NOIA-NA).

Aparte de tener en cuenta los posibles síntomas asociados a la ACG, hay una serie de signos que pueden permitir diferenciar entre ambas. La NOIA-A puede tener pérdidas visuales transitorias previas, el edema suele ser más pálido, y la pérdida visual, más severa. Por lo general, son pacientes de mayor edad y con predominio del sexo femenino. La presencia de infartos de capa de fibras de la retina retinianos es muy sugestiva de ACG.

Respecto a la NOIA-NA, puede asociarse a factores de riesgo vascular, hipotensión nocturna, uso de inhibidores de la fosfodiesterasa-5 o síndrome de apnea obstructiva del sueño. La presencia de un disco de riesgo sin excavación central (valorando el ojo contralateral) es muy sugestiva. No tiene tratamiento efectivo en la actualidad⁴.

La pérdida visual con edema papilar también puede asociarse a infiltraciones del nervio óptico (sarcoidosis, linfoma, carcinomatosis) o compresiones del nervio óptico. Otras causas son infecciones (sífilis) o inflamatorias (lupus eritematoso sistémico), o asociada a trastornos de senos paranasales como la vasculitis anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos positivos o algunas micosis como la aspergilosis.

A esta edad, no hay que olvidar tampoco las neuritis ópticas asociadas a MOG+.

Recientemente se han descrito también casos tras la vacunación para la enfermedad por coronavirus del 2019, siendo en un 40% de los casos aproximadamente asociado a MOG+.

Otras causas de edema papilar y pérdida visual son los síndromes paraneoplásicos, asociado a anticuerpos CRMP-5⁵ (Anticuerpo contra la proteína mediadora de la respuesta de la colapsina).

Conclusión

En resumen, hay múltiples etiologías de pérdida visual con edema de papila, siendo alguna de ellas una emergencia neurooftalmológica como la arteritis de Horton. Se debe tener en cuenta la edad del paciente, forma de presentación y características clínicas.

Bibliografía

1. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, Klearman M, Aringer M, Blockmans D, *et al.* Trial of Tocilizumab in Giant-Cell Arteritis. *N Engl J Med.* 2017;377(4):317-28.
2. Majander A, Bowman R, Poulton J, Antcliff RJ, Reddy MA, Michaelides M, *et al.* Childhood-onset Leber hereditary optic neuropathy. *Br J Ophthalmology.* 2017;101(11):1505-9.
3. Chen JJ, Flanagan EP, Jitrapakulsan J, López-Chiriboga ASS, Fryer JP, Leavitt JA, *et al.* Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein Antibody-Positive Optic Neuritis: Clinical Characteristics, Radiologic Clues, and Outcome. *Am J Ophthalmol.* 2018;195:8-15.
4. Morrow MJ. Ischemic Optic Neuropathy. *Continuum.* 2019;25(5):1215-35.
5. Sawaya R, El Ayoubi N, Hamam R. Acute neurological visual loss in young adults: causes, diagnosis and management. *Postgrad Med J.* 2015;91(1082):698-703.

Pérdida visual aguda unilateral con fondo de ojo normal

Acute unilateral visual loss with a normal fundus

BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti, L. Miguel, A. Camós

Resumen

Se presenta un caso de neuritis óptica típica como forma de debut de enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple). Se describen características clínicas, diagnósticas y opciones terapéuticas. Se comentan otras posibles causas de pérdida visual aguda con fondo de ojo normal.

Palabras clave: Pérdida visual aguda. Neuritis retrobulbar. Neuritis ópticas atípicas. Trauma. Neuropatía de Leber.

Resum

Es presenta un cas de neuritis òptica típica com a forma de debut de malaltia desmielinitzant (EM). Es descriuen característiques clíniques, diagnòstiques i opcions terapèutiques. Es comenten altres possibles causes de pèrdua visual aguda amb fons d'ull normal.

Paraules clau: Pèrdua visual aguda. Neuritis retrobulbar. Trauma. Neuritis òptiques atípiques. Neuropatia de Leber.

Abstract

A case of typical optic neuritis is presented as the onset form of demyelinating disease (MS). Clinical characteristics, diagnoses and therapeutic options are described. Other possible causes of acute visual loss with a normal fundus are discussed.

Key words: Acute visual loss. Retrobulbar neuritis. Atypical optic neuritis. Trauma. Leber's optic neuropathy.

1.1.2. Pérdida visual aguda unilateral con fondo de ojo normal

Acute unilateral visual loss with a normal fundus

BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti, L. Miguel, A. Camós

Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Hospital Clínic. Barcelona. Universitat de Barcelona.

Correspondencia:

Bernardo F. Sánchez-Dalmau

E-mail: bsanchezdalmau@gmail.com

Caso clínico

Paciente de 29 años de sexo femenino que consulta en el servicio de urgencias de oftalmología por pérdida visual en el ojo derecho (OD) de tres días de evolución, precedida de dolor con los movimientos oculares desde un par de días antes de la pérdida visual.

Entre los antecedentes, solo era reseñable la toma de anticonceptivos desde hacía tres años.

En la exploración, la agudeza visual era de 0,2 en el OD y 1,0 en el ojo izquierdo (OI). Persistía el dolor a la motilidad ocular, especialmente a la aducción y a la retropulsión del globo, la motilidad ocular extrínseca era normal, y se apreciaba un defecto pupilar aferente de 0,9 unidades logarítmicas en el OD. La visión de los colores mostró una identificación de 4/21 láminas de Ishihara y 21/21 en el OI. A la biomicroscopía, el segmento anterior era normal. La presión intraocular era de 16 mm Hg en el OD y 14 mm Hg en el OI.

La campimetría computarizada mostraba un escotoma centrocecal con extensión temporal en el OD y era normal en el OI (Figura 1).

En el fondo de ojo, no se apreció ninguna alteración, con mácula y nervio óptico de aspecto normal. La tomografía de coherencia óptica (OCT) de capa de fibras nerviosas mostró un ligero aumento de espesor en el OD, respecto al OI (122 en el OD y 106 en el OI). La OCT macular y la segmentación de células ganglionares fue normal en ese momento.

Se solicitó una resonancia magnética nuclear cerebral y orbitaria, que mostró realce del nervio óptico derecho en T2 y captación en la secuencia en T1 con contraste. Así mismo, se apreciaron abundantes lesiones desmielinizantes periventriculares (Figuras 2A y 2B).

Se diagnosticó de neuritis óptica retrobulbar en un contexto de enfermedad desmielinizante (síndrome clínico aislado), y se pautó tratamiento con metilprednisolona 1 g endovenoso durante tres días.

Al cabo de una semana, la agudeza visual había mejorado hasta 0,8 en el ojo afecto; después de un mes, se apreció un descenso de la capa de células ganglionares de la retina; y a los tres meses, la capa de fibras nerviosas mostraba un descenso, siendo de 79 micras.

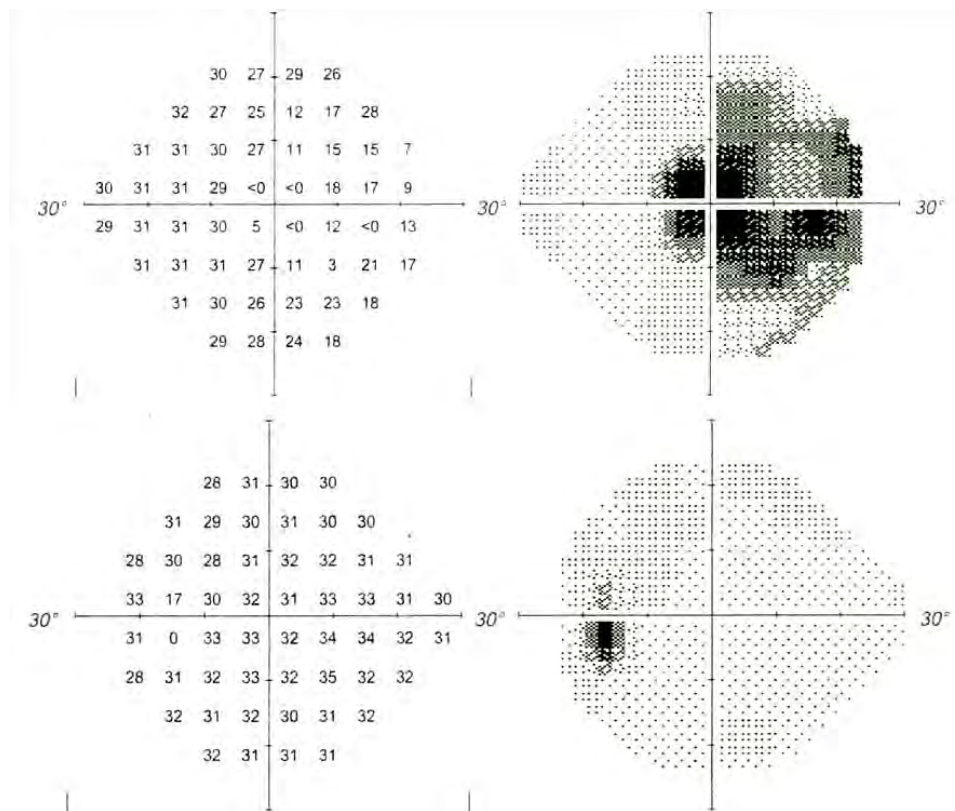


Figura 1. Campo visual de la paciente: escotoma centrocecal con extensión temporal en el ojo derecho. Es normal en el ojo izquierdo.

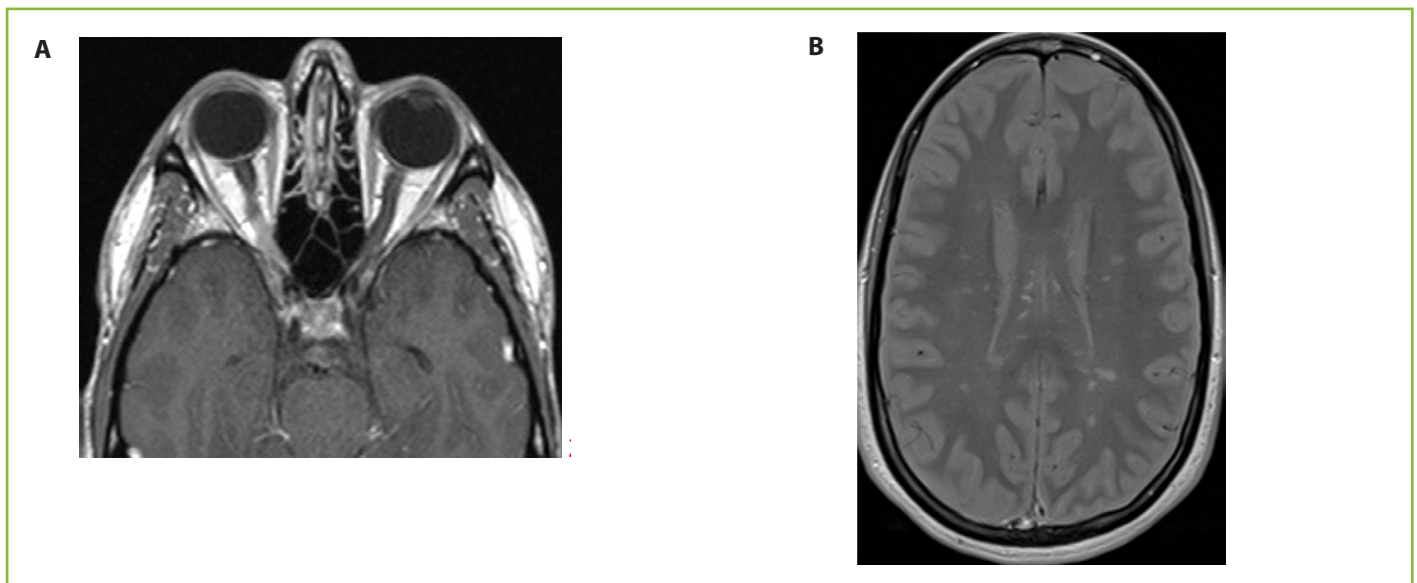


Figura 2. Resonancia magnética nuclear cerebral. **A.** Captación del nervio óptico derecho en la secuencia en T1 con contraste. **B.** Abundantes lesiones hiperintensas periventriculares (lesiones blancuecinas) en T2.

Inició tratamiento con fingolimod oral para su enfermedad desmielinizante. Sigue controles en la unidad de neuroinmunología.

Discusión

El diagnóstico diferencial de una pérdida visual aguda con fondo de ojo normal (al inicio) se establece entre diversas etiologías. Aunque los que comentaremos son neuropatías ópticas con fondo normal, no debe olvidarse que en patología retiniana, en fases iniciales o en lesiones sutiles, el fondo de ojo puede apreciarse como normal.

Patología retiniana

La oclusión de la arteria central de la retina, salvo causa embolígena apreciable o fragmentación del árbol vascular, puede no mostrar alteraciones en el fondo de ojo en las primeras horas.

Otras alteraciones retinianas, como la maculopatía media para-central aguda (PAAM), la neurorretinitis macular aguda y el síndrome de aumento de mancha ciega idiopática, en el contexto de síndrome de manchas blancas evanescentes, pueden no apreciarse si no se realiza un examen muy exhaustivo de la retina, incluyendo la OCT.

Neuritis ópticas

Inicialmente la sospecha clínica de neuropatía se basa en la pérdida visual, dolor a la motilidad, presencia de discromatopsia y la constatación de defecto pupilar aferente. El diagnóstico es clínico. Se complementa con la campimetría computarizada y la tomografía de coherencia óptica.

El estudio *Optic Neuritis Treatment Trial* (ONTT) definió un perfil clínico y radiológico de neuritis óptica aislada o asociada a esclerosis múltiple, con pérdida visual subaguda, precedida de dolor a la motilidad ocular, una semana de instauración, discromatopsia y fondo normal en un 60% de los casos. Este sería el concepto de neuritis óptica típica¹.

Neuritis óptica atípicas

Por el contrario, se han definido otros tipos de neuritis como atípicas, como afectación bilateral, persistencia del dolor pasados

2-3 semanas del inicio del cuadro, progresión de la pérdida visual más allá de las tres semanas, y la recurrencia de la pérdida visual al reducir el tratamiento corticoideo (corticodependencia).

La identificación de anticuerpos dirigidos contra la acuaporina 4 y las glicoproteínas del oligodendrocito asociadas a la mielina (MOG)-inmunoglobulina G han permitido establecer criterios diagnósticos diferenciales en un grupo de estas neuritis ópticas atípicas.

Un alto porcentaje de pacientes etiquetados previamente con neuritis óptica inflamatoria crónica recurrente, tras la aparición de los anticuerpos específicos, se ha visto que en realidad eran pacientes con la enfermedad asociada a MOG+. Pese a ello, aún persiste en este grupo un porcentaje más pequeño de cuadros de neuritis recurrentes no filiada, corticodependientes, y que pueden precisar inmunosupresores para su control.

La afectación bilateral y la presencia de datos clínicos atípicos (raza no caucásica, edad infantil) obliga a descartar causas menos frecuentes, como neuromielitis óptica o MOG+, que precisan distinto abordaje terapéutico.

La asociada a enfermedad de MOG+ suele relacionarse con edema papilar más marcado. En otro apartado, se describen los criterios de diagnóstico de trastorno del espectro de la neuromielitis óptica. Los criterios de enfermedad asociada a MOG² se describen en la Tabla 1.

Otras causas de neuritis pueden ser infecciosas³ (sífilis, toxoplasmosis, tuberculosis, enfermedad de Lyme...), inflamatorias (sarcoïdosis, enfermedad de anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos positivos, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren), vasculitis (periarteritis nodosa)⁵.

1. Determinación en suero de anticuerpos de IgG MOG+ mediante ensayo celular
2. Hallazgos clínicos, con una de las siguientes presentaciones:
 1. Encefalomielitis aguda diseminada
 2. Neuritis óptica, incluyendo CRION
 3. Mielitis transversa
 4. Síndrome cerebral o troncoencefálico compatible con desmielinización
 5. Cualquier combinación de las anteriores
3. Exclusión de alternativas diagnósticas

CRION: neuritis óptica inflamatoria crónica recurrente; IgG: inmunoglobulina G; MOG.

Tabla 1. Criterios de diagnóstico de trastorno asociado a MOG+:

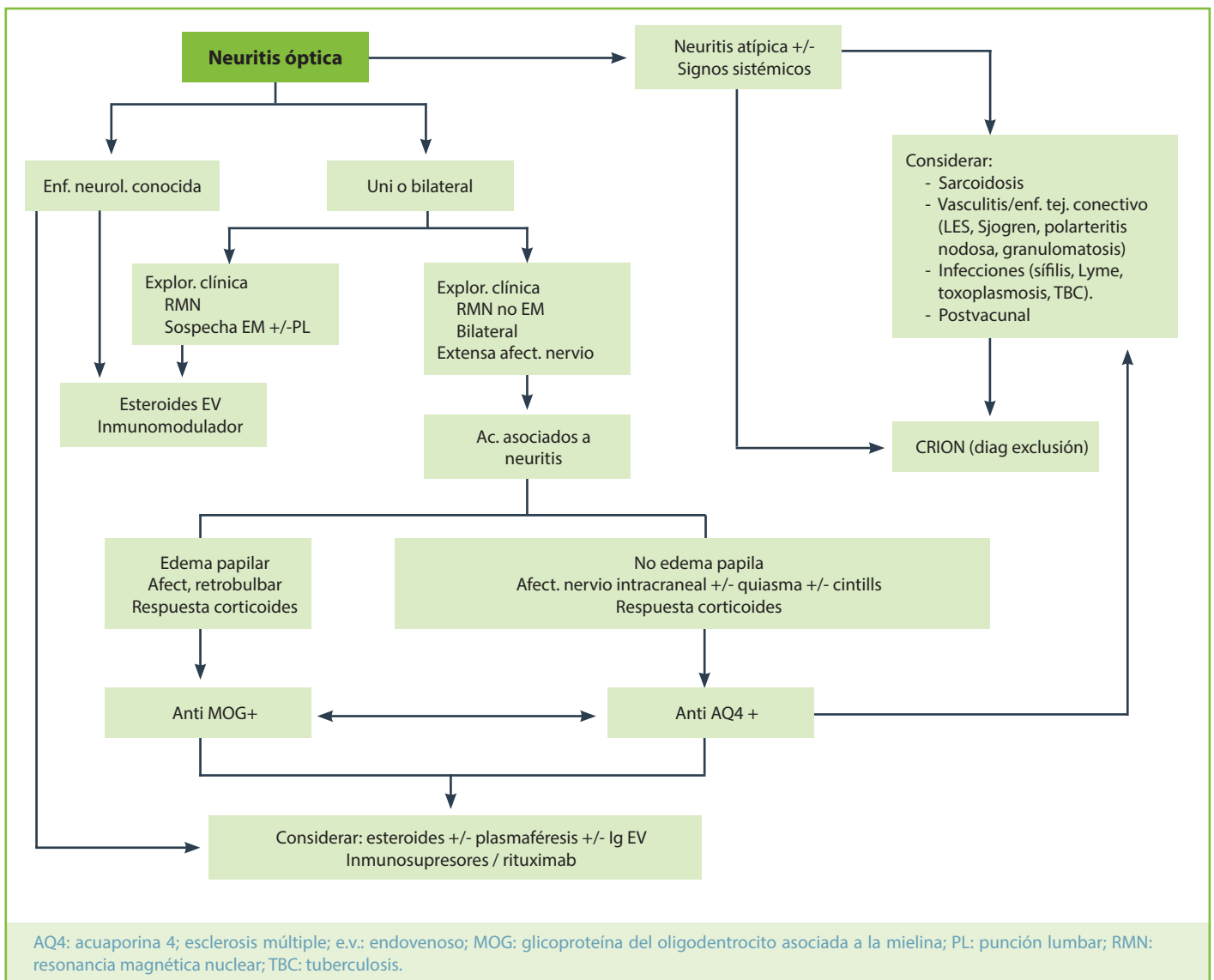


Figura 3. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de neuritis óptica.

En la Figura 3, se adjunta un algoritmo diagnóstico-terapéutico en el caso de neuritis óptica.

Otras causas

La *neuropatía óptica isquémica* suele manifestarse con edema papilar marcado, pero en ocasiones se presenta la *forma posterior* (con disco óptico normal inicialmente) que suele asociarse a pérdida visual postoperatoria (en situaciones de *shock* o hipovolemia) o a arteritis de células gigantes⁴.

Lesiones tumorales, compresivas o infiltrativas

Provocan pérdida visual subaguda o crónica, pero en ocasiones, se detecta de manera casual al ocluir el otro ojo y se piensa erróneamente que es aguda.

Los hallazgos en el fondo de ojo son variables, según la localización de la lesión y el momento del diagnóstico. La prueba de neuroimagen establece el diagnóstico. En casos de sospecha de infiltración de nervio óptico, puede ser necesario realizar una punción lumbar diagnóstica.

Puede haber lesiones neurológicas agudas que cursan con afectación visual, pero que esta sea asimétrica y se manifieste como pérdida visual unilateral. Por ejemplo, apoplejía hipofisaria.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La neuropatía óptica hereditaria de Leber suele confundirse en su debut con la neuritis óptica desmielinizante por la edad de presentación y la relativa normalidad del fondo de ojo. La presencia de telangiectasias peripapilares, el sexo masculino y la no presencia de dolor al movimiento ocular, debe hacer sospechar de esta neuropatía. Las alteraciones papilares (pseudoedema y telangiectasias) no se aprecian en un porcentaje elevado de casos⁶.

Neuropatía traumática

Es preciso el antecedente traumático accidental o iatrogénico. En fase aguda, el fondo puede ser normal hasta el desarrollo de

la atrofia óptica. Se comenta más en profundidad en el capítulo de pérdida visual con antecedente relevante conocido.

Bibliografía

1. Bennett JL. Optic Neuritis. *Continuum*. 2019;25(5):1236-64.
2. López-Chiriboga AS, Majed M, Fryer J, Dubey D, McKeon A, Flanagan EP, *et al*. Association of MOG-IgG Serostatus With Relapse After Acute Disseminated Encephalomyelitis and Proposed Diagnostic Criteria for MOG-IgG-Associated Disorders. *JAMA Neurol*. 2018;75(11):1355-63.
3. Kahloun R, Abroug N, Ksiaa I, Mahmoud A, Zeghidi H, Zaouali S, *et al*. Infectious optic neuropathies: a clinical update. *Eye Brain*. 2015;7:59-81.
4. Bioussé V, Newman NJ. Ischemic Optic Neuropathies. *N Engl J Med*. 2015;372(25):2428-36.
5. Prasad S, Galetta SL. Approach to the patient with acute monocular visual loss. *Neurol Clin Pract*. 2012;2(1):14-23.
6. Hage R, Vignal-Clermont C. Leber Hereditary Optic Neuropathy: Review of Treatment and Management. *Front Neurol*. 2021;12:651639.

Pérdida de agudeza visual unilateral aguda “plus” (asociada a otros signos oculares) *Unilateral acute visual loss plus (related with other ocular signs)*

E. Moix, BF. Sánchez-Dalmau, S. Muñoz

Resumen

Una joven experimentó pérdida visual dolorosa con edema de papila unilateral. La aparición de elementos atípicos, como reacción vítrea, nódulos coroideos y desprendimiento neurosensorial, amplió el diagnóstico diferencial inicial más allá de la neuritis óptica desmielinizante para incluir causas infecciosas, granulomatosas y las inmunomediadas, como los síndromes de manchas blancas. El estudio demostró enfermedad de Birdshot unilateral. Dos años después desarrolló el mismo cuadro clínico en el ojo contralateral. Las técnicas diagnósticas que revelan afectación de otras estructuras oculares (angiografía fluoresceínica, verde de indocianina, autofluorescencia, tomografía de coherencia óptica, electroretinografía) son necesarias en las neuritis “plus”.

Se recomienda el abordaje conjunto con expertos en enfermedades inflamatorias de la retina.

Se revisan las causas de afectación del nervio óptico asociadas a otras alteraciones retinianas.

Palabras clave: Papilitis. Neuritis óptica. Nódulo coroideo. Desprendimiento neurosensorial. Síndrome de manchas blancas. Vasculitis retinianas. Infarto de capa de fibras nerviosas.

Resum

Una jove consultà per pèrdua visual dolorosa amb edema de papil·la unilateral. L'aparició d'elements atípics com reacció vítria, nòduls coroïdals o despreniment neuro-sensorial, va ampliar el diagnòstic diferencial més enllà de la neuritis òptica desmielinitzant per incloure causes infeccioses, granulomatoses i les immuno-mediades com les síndromes de taques blanques. L'estudi demostrà malaltia de Birdshot unilateral. Dos anys després, va desenvolupar el mateix quadre clínic a l'ull contralateral.

Les tècniques diagnòstiques que revelen afectació d'altres estructures oculars (angiografia de fluorescència, verd indocianina, autofluorescència, tomografia de coherència òptica, electro-retinografia) són necessàries a les neuritis “plus”. Es recomana el maneig conjunt amb experts en malalties inflamatòries de la retina.

Es revisen les causes d'afectació del nervi òptic associades a altres alteracions retinianes.

Paraules clau: Papil·litis. Neuritis òptica. Nòdul coroïdal. Despreniment neuro-sensorial. Síndrome de taques blanques. Vasculitis retinianes. Infart de capa de fibres nervioses.

Abstract

A young woman experienced unilateral painful visual loss with optic disc swelling. Atypical features appeared during the follow-up (vitreous cells, choroid lesions, neuro-sensorial retinal detachment) led to include in the differential other causes beyond demyelinating optic neuritis, as infections, granulomatous and white dot syndrome immune-mediated diseases. The diagnostic study was consistent with unilateral Birdshot disease. Two years later the fellow eye developed the same clinical involvement.

In optic neuritis “plus” are necessary diagnostic techniques revealing further involvement of eye structures (fluorescein angiography, indocyanine green, autofluorescence, optical coherence tomography, electro-retinography).

These cases should be managed in collaboration with retinal inflammatory disease experts.

We review the causes of optic nerve damage associated with other retinal alterations.

Key words: Papillitis. Optic neuritis. Choroid lesion. Neurosensorial retinal detachment. White dot syndrome. Retinal vasculitis. Cotton-wool spots.

1.1.3. Pérdida de agudeza visual unilateral aguda “plus” (asociada a otros signos oculares)

Unilateral acute visual loss plus (related with other ocular signs)

E. Moix¹, BF. Sánchez-Dalmau², S. Muñoz¹

¹Servei d'Oftalmologia. Hospital Universitari de Bellvitge. Hospitalet del Llobregat. ²Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Hospital Clínic. Barcelona. Universitat de Barcelona.

Correspondencia:

Bernardo Sánchez-Dalmau

E-mail: bsanchezdalmau@gmail.com

Caso clínico

Una mujer de 39 años consultó por pérdida visual subaguda, escotoma paracentral y dolor con los movimientos oculares en el ojo izquierdo (OI), acompañado de parestesias en los dedos y debilidad generalizada. Tenía antecedentes familiares de esclerosis múltiple y personales de diabetes *mellitus* tipo 1 desde los 13 años.

Su visión era 1,0 en el OD y 0,4 en el OI, y la visión cromática fue normal en ambos ojos. Presentaba un leve defecto pupilar aferente en el OI, y un defecto inferior paracentral arciforme del OI en la campimetría. El campo visual y el fondo del OD fueron normales, mientras que había borramiento del disco óptico en el OI y desprendimiento neurosensorial yuxtapapilar asociado (Figura 1A-1B).

La exploración neurológica objetivó una leve hiperreflexia en las extremidades inferiores. La resonancia magnética reveló la compresión medular dorsal responsable de las parestesias, pero no se detectaron lesiones desmielinizantes cerebrales. Un mes

después apareció vitritis, envainamiento vascular peripapilar y una estrella macular en el OI (Figura 2).

El despistaje para neurorretinitis infecciosa fue negativo para tuberculosis, *Herpesviridae*, hepatitis, sífilis, y virus de la inmunodeficiencia humana. La placa de tórax no mostró aumento de los hilios ni alteraciones pulmonares. Tras dos meses, no había resolución del edema de papilar y se detectaron manchas blancas coroideas de distribución centrífuga respecto el disco óptico (Figura 3).

La angiografía fluoresceínica (AGF) mostró hiperfluorescencia del disco óptico izquierdo y múltiples puntos coroideos inicialmente hipofluorescentes sugestivos de granulomas coroideos (Figura 4). La angiografía con verde de indocianina reveló lesiones coroideas en el OI compatibles con la enfermedad de Birdshot (Figura 5). Se inició tratamiento con corticoterapia vía oral a 0,5 mg/kg/día y micofenolato, con buena respuesta inicial.

Dos años después, tuvo un episodio de pérdida visual con edema de papila, desprendimiento neurosensorial y fluido intrarretiniano en el OD y lesiones coroideas asociadas, de manera similar al de-

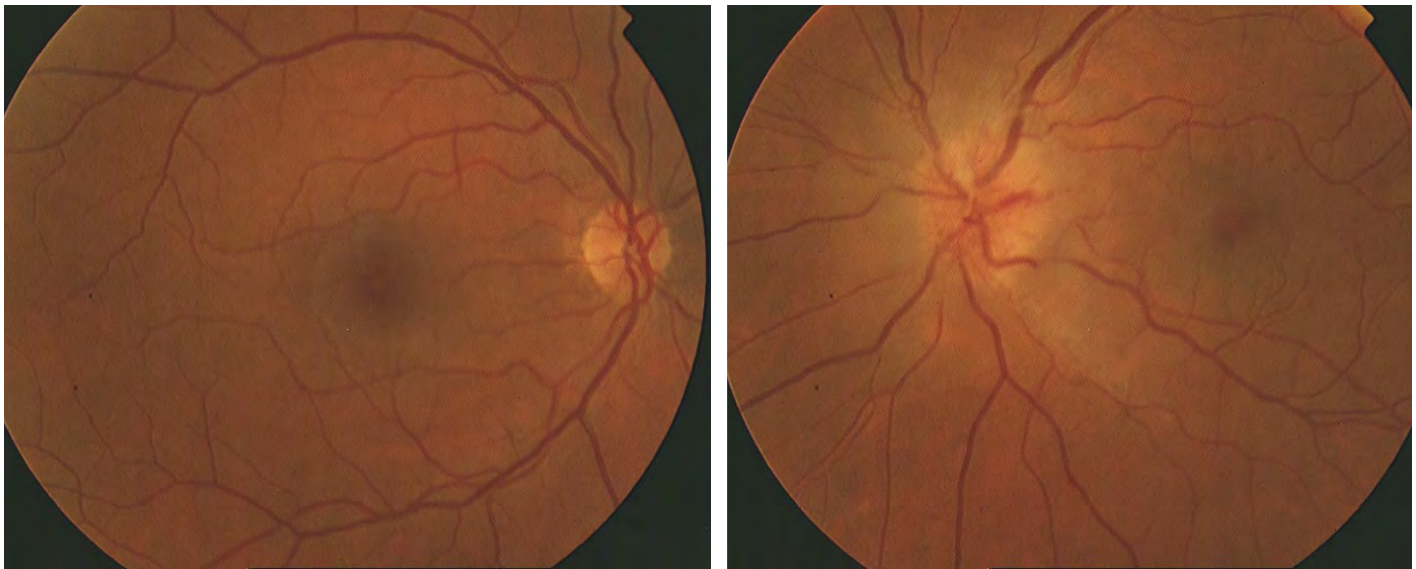


Figura 1A. Fondo de ojo en el momento del debut. Hay borramiento del disco óptico izquierdo sin hemorragias con hiperemia asociada en OI.

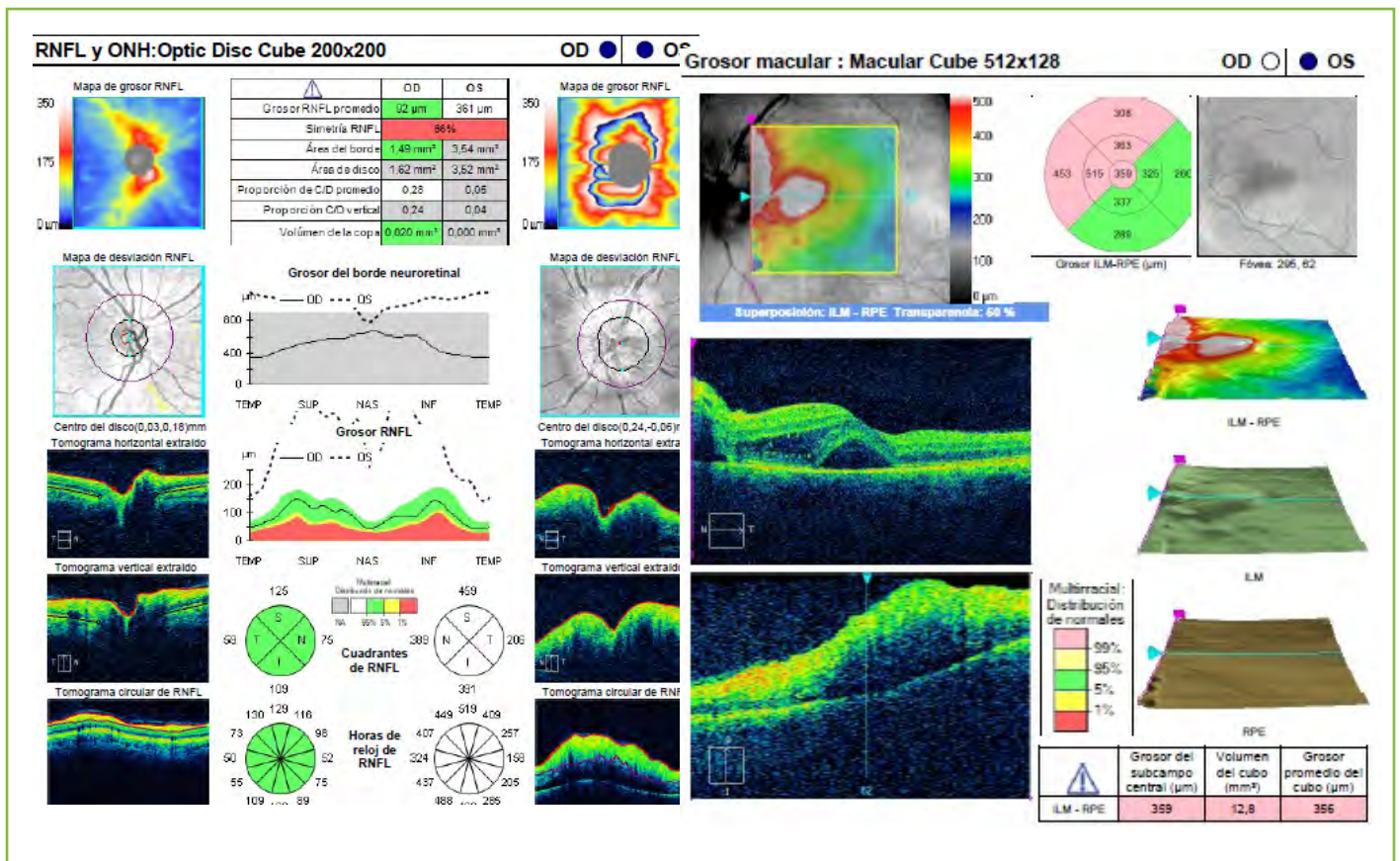


Figura 1B. Tomografía de coherencia óptica (OCT) papilar (izquierda) y macular (derecha) inicial. Se aprecia aumento del grosor capa de fibras peripapilares en el ojo izquierdo. La OCT macular revela afectación del haz papilomacular izquierdo y desprendimiento seroso subfoveal y del epitelio pigmentario de la retina.

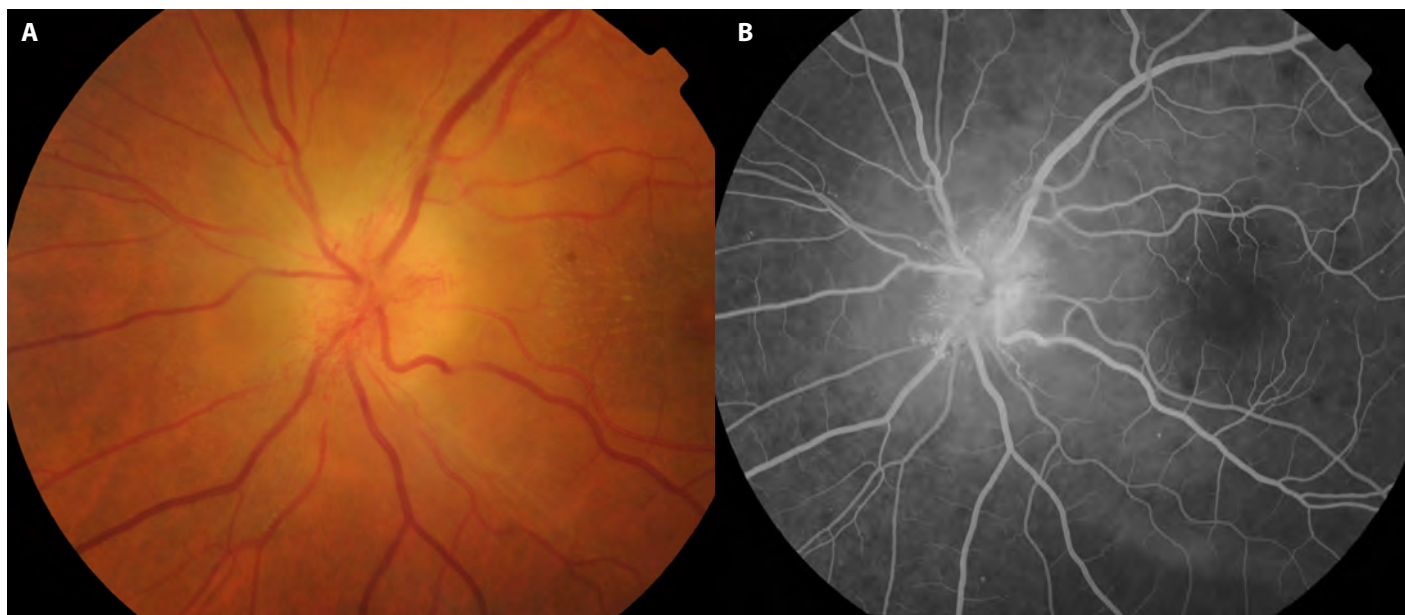


Figura 2A. Retinografía OI un mes después. Persiste el edema de papila con borramiento en 4 cuadrantes. Aparecen hemorragias intraretinianas en haz papilomacular junto con hemi-estrella macula. **2B:** angiografía fluoresceínica. Se constata la fuga de contraste de la papila y se aprecia una hiperfluorescencia en la retina peripapilar anómala.



Figura 3. Retinografía OI dos meses después. Se aprecia una parcial resolución del borramiento del disco. Se observan lesiones hipopigmentadas coroideas con distribución radial centrada en la papila. El aspecto amarillento y su distribución es sugestivo de un tipo de enfermedad de manchas blancas como la retinocoroiditis de birdshot.

but de la enfermedad en el ojo adelfo. Se instauró adalimumab (Humira®) mensual, sin presentar nuevas recaídas desde 2016.

Discusión

La presencia de edema de papila con un grado variable de pérdida visual siempre debe ser investigado de manera adecuada. El primer paso, tras un detallado interrogatorio sobre los síntomas y la presentación, es una minuciosa exploración oftalmológica. En algún caso, la detección de anomalías coroideas, retinianas o vítreas, sugieren la presencia de una neuritis óptica "plus". En la evolución del caso clínico se distinguen tres etapas: papilitis "aislada", neurorretinitis y neurocoriorretinitis. La investigación de la forma anterior de neuritis o papilitis se discute en otros apartados de este trabajo.

En otras ocasiones, la pérdida visual atribuida a patología del nervio óptico se asocia con otras anomalías, como puede ser vasculitis retiniana o la presencia de exudados retinianos por isquemia en la capa de fibras nerviosas de la retina.

A continuación, se comentan las situaciones específicas.

Neurorretinitis unilateral

La asociación de papilitis con estrella macular (exudados lipídicos) o desprendimiento neurosensorial de la retina demuestra la existencia de un proceso que involucra a más estructuras aparte del nervio óptico. El diagnóstico diferencial incluye causas infecciosas,



Figura 4. A. Angiografía fluoresceínica de OI. Se observa fuga de contraste en el disco en fases tempranas, hay microaneurismas en polo posterior y lesiones coroideas redondeadas inicialmente hipofluorescentes. Retinografía *red-free*. Las áreas hipofluorescentes en AGF se pueden correlacionar con las irregularidades redondeadas más blanquecinas y se aprecia cierto grado de confluencia en el polo posterior.

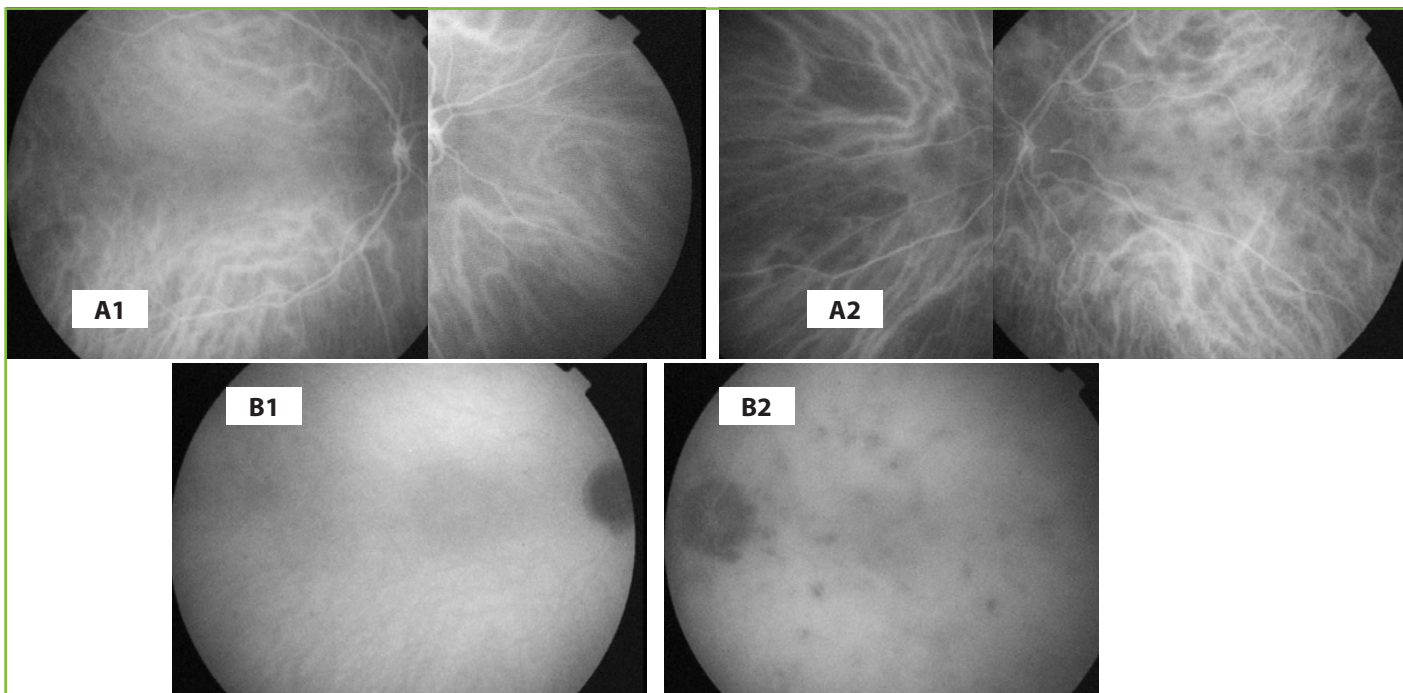


Figura 5. Angiografía verde de indocianina en fases iniciales **A** (arriba) y tardías **B** (abajo). El ojo derecho (**A1** y **B1**) presenta un patrón angiográfico normal a lo largo de toda la exploración. El ojo izquierdo (**A2** y **B2**) revela múltiples defectos redondeados hipofluorescentes (oscuros) en el polo posterior tanto en fases iniciales como tardías, de manera más evidente que la angiografía fluoresceínica.

inflamatorias, farmacológicas (interferón, tacrolimus) y paraneoplásicas (Tabla 1). El estudio serológico para determinar causas infecciosas se complementa con un interrogatorio detallado sobre viajes recientes, parejas, contacto con animales, alimentos,

picaduras. La sífilis, la tuberculosis y la sarcoidosis adoptan múltiples expresiones oculares, y es obligado su despistaje cuando se involucra más de una estructura ocular (uveítis anterior y papilitis, neurorretinitis o corioneurorretinitis).

- Radiografía de tórax y PPD o quantiferón.
- Analítica (bioquímica y hemograma).
- Serologías: lúes, VIH, hepatitis B y C. Herpes, EBV, Bartonella, toxoplasma, enfermedad de Lyme, clamidia.
- Anticuerpos antineuronales*.
- Biopsia vítrea**

*Si hay sospecha de síndrome paraneoplásico.

**Si hay sospecha de linfoma-síndrome de enmascaramiento.

EBV: virus de Epstein-Barr; PPD: prueba cutánea de derivado proteico purificado; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Tabla 1. Exploraciones indicadas en neurorretinitis.

Papilitis y múltiples lesiones en retina o corioide

Aparte de las causas infecciosas involucradas en la neurorretinitis, hay que considerar las granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis) y las enfermedades de manchas blancas. Estas últimas son un conjunto de trastornos inflamatorios de causa desconocida que afectan a la retina, al epitelio pigmentado de la retina, coriocalpilar y la coroides. Pueden involucrar el nervio óptico en algún momento de su evolución. En su diagnóstico diferencial, la autofluorescencia del fondo y la tomografía de retina son pruebas diagnósticas imprescindibles que han llegado a desplazar a los estudios de angiografía fluoresceínica (Tabla 2). Se describe únicamente la causa del caso presentado. En la referencia bibliográfica, hay una revisión muy amplia y actual al respecto.

La enfermedad de Birdshot es infrecuente, tiene una fuerte asociación con el HLA-A-29 (antígeno de histocompatibilidad HLA A29),

	Epidemiología	Afectación	Lesión	Fondo de ojo	Evolución
Retinocoroidopatía de Birdshot o en perdigonada	Caucásicos (M > H). HLA-A29 (80-96%). Mediana edad	Unilateral o bilateral recurrente	Independiente afectación de estroma corioideo y retina	Afectación corioidea: lesiones corioideas hipopigmentadas 200-500 µm, inicio peripapilar. Afectación retiniana: edema macular, edema de papila, vitritis	Progresiva en múltiples recurrencias
Epiteliopatía pigmentaria placoidal posterior multifocal aguda	H = M 20-40 años. Asociada a patología sistémica (infecciosa > inflamatoria)	Bilateral asimétrica	Coriocalpilar y retina externa	Manchas blancas en polo posterior, DR sectoriales +/- edema de papila. Vitritis 50%	Resolución espontánea en 4-8 semanas. Se asocia a vasculitis cerebral, es preciso estudio sistémico y neurológico
Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes	Mujeres jóvenes	Unilateral aguda autolimitada. Recurrente 10-15%	EPR	Manchas 100-200 µm en EPR en polo posterior y periferia media +/- edema de papila (DPAR). Vitritis leve	Resolución espontánea en 2-10 semanas, no precisa tratamiento
Coroiditis multifocal idiopática (antigua coroiditis multifocal con panuveítis)	Mujeres jóvenes miopes	Bilateral crónica progresiva	EPR y coriocalpilar.	Uveítis anterior, vitritis. Manchas blanco-amarillentas de 50-200 µm peripapilares, paracentrales y retina periférica muy cicatriciales, agrupadas en <i>clusters</i> o lineales	Secuelas: vascularización corioidea (40-60%) o atrofia coriorretiniana con hiperpigmentación. Atrofia peripapilar. EMQ (10-40%). Tratamiento de según grado de inflamación (EMQ, vitritis densa, neovascularización), pronóstico bueno salvo por cicatrización/neovascularización

DPAR: defecto pupilar aferente relativo; DR: desprendimiento de retina; EMQ: edema macular quístico; EPR: epitelio pigmentario de la retina; H: hombres; M: mujeres. HLA-29: antígeno de histocompatibilidad HLA A29.

Tabla 2. Síndromes con manchas blancas evanescentes con afectación de nervio óptico.

pero no es indispensable para el diagnóstico, el cual se basa en criterios clínicos. Es necesaria la presencia de lesiones coroideas ovoides, pálidas, amarillentas o de aspecto cremoso. Pueden pasar desapercibidas en estadios iniciales de la enfermedad o si no hay afectación macular o de nervio óptico con pérdida visual. En la mayoría de publicaciones, se considera que la enfermedad es bilateral, sin embargo, el caso aquí descrito sugiere que el diagnóstico en fases iniciales de la enfermedad de Birdshot es compatible con afectación unilateral. La AGF ha sido muy útil en identificar el edema macular quístico hasta el advenimiento de la tomografía de coherencia óptica, así como la vasculitis retiniana asociada y la papilitis. Las lesiones coroideas características son más evidentes con la angiografía con verde de indocianina. Las técnicas diagnósticas de tomografía de barrido *swept source* son útiles para detectar de manera no invasiva las lesiones coroideas.

Neuropatía óptica unilateral e infarto de capa de fibras nerviosas

La presencia de infartos de capa de fibras nerviosas (exudados algodinosos), asociado a un cuadro de edema papilar con hemorragias en llama y pérdida visual compatible en un paciente de edad avanzada, con el diagnóstico de neuropatía óptica isquémica anterior, sugiere, con una probabilidad muy alta, que la etiología del cuadro sea una arteritis de células gigantes. También podría causarlo la poliarteritis nodosa, aunque es mucho más infrecuente.

Los infartos algodinosos pueden preceder a la pérdida visual severa.

Otra alteración que causa exudados del mismo tipo es el lupus eritematoso sistémico, por vasculopatía oclusiva.

Edema papilar y vasculitis retiniana

También puede haber pérdida visual por afectación del nervio óptico en las patologías que suelen cursar en sus manifestaciones con vasculitis retiniana de diversa etiología, como en la enfermedad de Behçet, sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, tuberculosis y otros.

Bibliografía

1. Arruga J, Sánchez D. *Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2002. p. 155-73.
2. Mejía K, Muñoz S, García O. Neuropatía óptica atípica con lesiones coroideas bilaterales: debut de enfermedad de Birdshot. *Annals Ophthalmol*. 2015;23(3).
3. Shao EH, Menezo V, Taylor SR. Birdshot chorioretinopathy. *Curr Opin Ophthalmol*. 2014;25(6):488-94.
4. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Classification Criteria for Birdshot Chorioretinitis. *Am J Ophthalmol*. 2021;228:65-71.
5. Herbort CP, Mantovani A, Tugal-Tutkun I, Papasavvas I. Classification of Non-Infectious and/or Immune Mediated Choroiditis: A Brief Overview of the Essentials. *Diagnostics*. 2021;24;11(6):939.
6. Papagiannuli E, Rhodes B, Wallace GR, Gordon C, Murray PI, Denniston AK. Systemic lupus erythematosus: An update for ophthalmologists. *Surv Ophthalmol*. 2016;61(1):65-82.
7. Abdelhakim A, Rasool N. Neuroretinitis: a review. *Curr Opin Ophthalmol*. 2018;29(6):514-9.

Pérdida visual aguda asociada a un antecedente relevante conocido

Acute visual loss in the context of a relevant history

A. Blázquez, L. Sánchez-Vela, B. Sánchez-Dalmau

Resumen

Se presenta el caso de una paciente con neuropatía óptica por radioterapia.

Se revisan las características clínicas y las opciones terapéuticas. Se comentan otras causas de pérdida visual en contexto de antecedentes relevantes: traumatismo, fármacos, inmunodepresión o antecedente neoplásico.

Palabras clave: Neuropatía por radioterapia. Neuropatía traumática. Infiltración de nervio óptico. Síndrome paraneoplásico.

Resum

Es presenta el cas d'una pacient amb neuropatia òptica per radioteràpia.

Es revisa les característiques clíniques i opcions terapèutiques. Es comenten altres causes de pèrdua visual en context d'antecedent rellevant: traumatisme, fàrmacs, immunodepressió o antecedent neoplàstic.

Paraules clau: Neuropatia per radioteràpia. Neuropatia traumàtica. Infiltració de nervi òptic. Síndrome paraneoplàstic.

Abstract

The case of a patient with optic neuropathy due to radiotherapy is reported.

The clinical characteristics and therapeutic options are reviewed. Other causes of visual loss are discussed in the context of a relevant history: trauma, drugs, immunosuppression, or a neoplastic history.

Key words: Radiotherapy neuropathy. Traumatic neuropathy. Optic nerve infiltration. Paraneoplastic syndrome.

1.1.4. Pérdida visual aguda asociada a un antecedente relevante conocido

Acute visual loss in the context of a relevant history

A. Blázquez¹, L. Sánchez-Vela², B. Sánchez-Dalmau³

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

²Servicio de Oftalmología. Hospital Vall d'Hebrón. Barcelona. ³Institut Clínic d'Oftalmologia. Hospital Clínic. Barcelona.

Correspondencia:

Ana Blázquez

E-mail: ablazquez.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Un varón de 64 años, sin antecedentes de interés, fue diagnosticado de una lesión intraparenquimatosa temporal izquierda compatible con tumor glial de alto grado, tras padecer un episodio de amnesia anterógrada con alteración de la nominación. Se realizó una exéresis subtotal de la lesión, con confirmación histopatológica de glioblastoma grado IV de malignidad. Inició temozolamida y radioterapia (focal 3D con márgenes en lecho tumoral 60 Gy, 30 fracciones, 2 Gy/fracción con Temodal® concomitante).

Un año después de finalizar el tratamiento, acudió a urgencias por pérdida rápidamente progresiva de agudeza visual en su ojo izquierdo (OI) sin dolor ni otra sintomatología asociada. Una semana antes, se había realizado una resonancia magnética (RM) en la que no se identificaban imágenes sugestivas de progresión tumoral. A la exploración, se objetivó una agudeza visual de 1 en el ojo derecho (OD) y no había percepción luminosa en el OI, con respuesta pupilar amaurótica en el OI. El fondo de ojo en la visita inicial no mostraba alteraciones.

Con el diagnóstico de *neuropatía retrobulbar unilateral, aguda y severa de OI* en el paciente con el antecedente neurooncológico

mencionado, se realizó una tomografía computarizada (TC) de urgencias, que descartó una lesión compresiva a nivel de la vía óptica anterior. Se inició tratamiento con megadosis de corticoides endovenosos. La RM (Figura 1) mostró en secuencias T1 una *captación de contraste* uniforme de nervio óptico izquierdo desde su emergencia del canal óseo hasta el hemiquiasma izquierdo, sin aumento del volumen sanguíneo en el estudio de perfusión.

La *tomografía por emisión de positrones (PET) con 11C-metionina*, útil en la diferenciación precoz entre recurrencia tumoral y radionecrosis en pacientes tratados de gliomas de alto grado, no objetivó una captación de la lesión. Este resultado, junto con el análisis de la dosis y la localización de radiación recibida por el paciente hicieron probable el diagnóstico de radionecrosis del nervio óptico y hemiquiasma izquierdo.

El paciente permaneció visualmente estable. El campo visual realizado posteriormente en su OD (Figura 2) mostró una hemianopsia temporal absoluta de OD y los discos ópticos evolucionaron a atrofia OI >OD (Figura 3). El paciente falleció por progresión de su enfermedad meses más tarde.

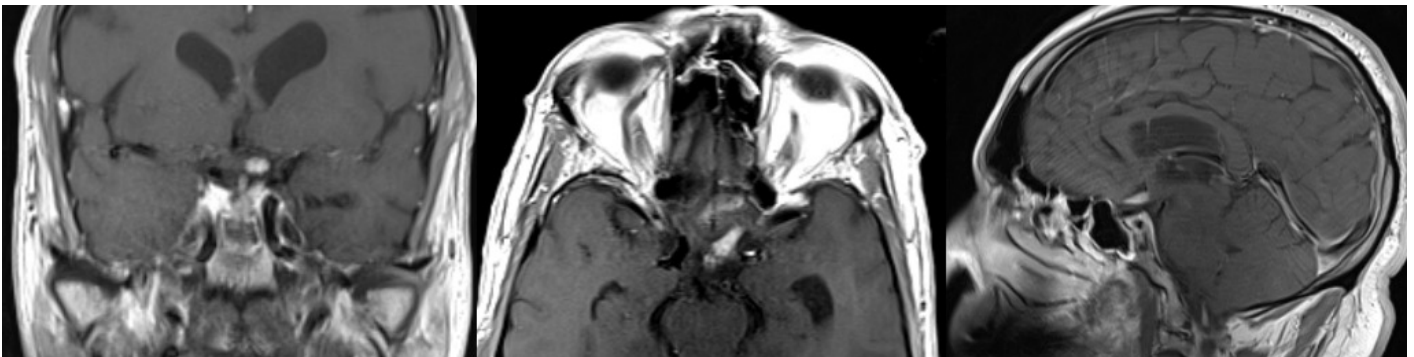


Figura 1. Secuencia T1 con gadolinio (corte coronal, axial y sagital). Captación uniforme del nervio óptico izquierdo desde su emergencia del canal óseo hasta el hemiquiasma izquierdo. Sin aumento del volumen sanguíneo en el estudio de perfusión.

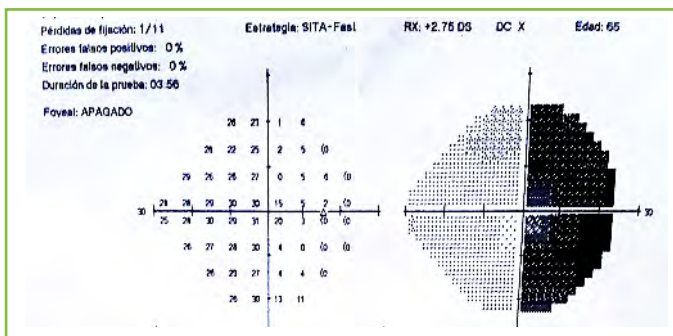


Figura 2. Campo visual del ojo derecho: hemianopsia temporal por afectación quiasmática (agudeza visual: 1).

Comentario

La neuropatía óptica por radiación puede ser una complicación diferida tardía (>1 año) del tratamiento y, por lo general, depende de la dosis de radiación y los factores de riesgo cardiovascular concomitantes. Su incidencia está aumentada por el considerable aumento de la supervivencia actual de estos pacientes oncológicos. Cursa con pérdida de visión severa por mecanismo isquémico (necrosis fibrinoide, hialinización) y desmielinización secundaria al daño vascular. Puede afectar a la parte anterior del nervio óptico (con edema de papila y hemorragias peripapilares) o a la posterior

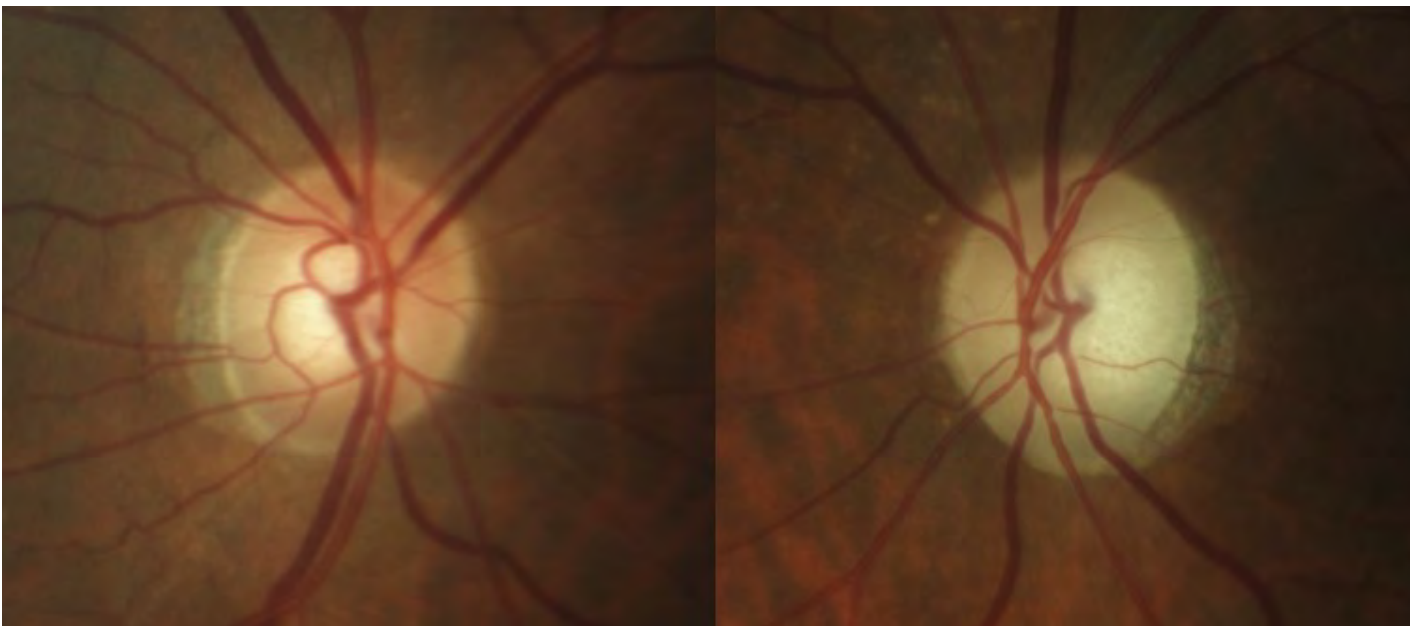


Figura 3. Fondo de ojo: los nervios ópticos que inicialmente no mostraron alteraciones evolucionaron a atrofia (el ojo izquierdo más que el derecho) al mes del diagnóstico.

del nervio óptico, donde la RM objetiva un aumento de captación de contraste en el nervio óptico. La PET con metionina suele mostrar imágenes hipermetabólicas en la recurrencia tumoral, al contrario de lo que sucede en la radionecrosis, por lo que se considera útil en el diagnóstico diferencial de las dos entidades. Se han probado sin demasiado éxito varias medidas profilácticas y terapéuticas (anticoagulación, corticoides, oxígeno hiperbárico, bevacizumab)¹.

Discusión

En aquellos casos con antecedente conocido, hay que tener presente que, en ocasiones, dicho antecedente es claramente causal (traumatismo), pero en otras ocasiones, incluso con historia relevante, se debe realizar un exhaustivo diagnóstico diferencial para descartar causas neoplásicas, tóxicas o secundarias a fármacos, asociadas a la patología de forma indirecta (paraneoplásica), o bien siempre puede existir una afectación cuya causa no tenga nada que ver con la enfermedad de base.

Por dicho motivo, y aunque exista el antecedente relevante, no se debe dejar de hacer una exploración neurooftalmológica completa, realizando las exploraciones complementarias necesarias. A veces, hemos visto algún caso de patología retiniana en pacientes con antecedentes de esclerosis múltiple, tratados con megadosis de corticoides, que en realidad correspondía a un desprendimiento de retina. Por ello, cualquier pérdida visual en estos contextos debe ser tenida en cuenta como si fuera primaria, eso sí, valorando los antecedentes, pero no dando por supuesto ningún diagnóstico previo sin explorar al paciente.

Como posible causa de neuropatía óptica con pérdida visual aguda, se incluyen las patologías que se detallan a continuación.

Neuropatía óptica traumática

En estos casos, sería la excepción al comentario previo, ya que el antecedente y la evolución causal suelen ser claros. En el estudio, hay que valorar si hay lesión ósea del canal (mediante TC orbitario con ventana ósea). Aunque la forma más frecuente es la forma indirecta, por vibración del nervio dentro del canal y pérdida del flujo de las arterias nutrientes piales, también puede haber lesión directa por esquirlas óseas, o incluso arrancamiento parcial o completo del nervio del globo ocular (avulsión).

El estudio de neuropatía óptica traumática no demostró ningún tipo de opción terapéutica superior al resto. Dicho estudio comparó entre la simple observación, la megadosis de esteroides o la descompresión del canal. Uno de los problemas del estudio fue que el reclutamiento resultó insuficiente para demostrar diferencias significativas.

Como son pacientes, por lo general, politraumáticos, con otros componentes asociados (traumatismos craneoencefálicos, fracturas, lesiones en órganos internos...), la prioridad suele ser la estabilización vital y, en ocasiones, se diagnostican en fase más tardía al recuperar la consciencia el paciente y referir la pérdida visual.

A pesar de lo comentado previamente, en general, la tendencia es a tratar con altas dosis de esteroides y, si hubiera respuesta y empeorase nuevamente al bajar o parar los esteroides, plantear la descompresión del canal. Si no hay respuesta al tratamiento con esteroides, no se suele hacer nada más².

En aquellas situaciones con lesión ósea directa, el pronóstico es peor, y aunque en algunos casos se propugna un tratamiento quirúrgico inicial según la subespecialidad implicada (neurocirugía, otorrinolaringología, oftalmología), los resultados son decepcionantes.

Neuropatía óptica por fármacos

La afectación visual secundaria al uso de fármacos no suele ser unilateral, aunque se ha descrito en ocasiones. Hay multitud de fármacos que pueden ser responsables de neuropatía, pero la afectación unilateral inicial es rara.

Se ha descrito neuropatía óptica unilateral asociado al uso de tacrolimus³.

Cabe resaltar que los antifactores de la necrosis tumoral (infiximab, adalimumab...) pueden desencadenar cuadros desmielinizantes y, por lo tanto, presentar neuritis óptica.

Los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 incrementan en 2,3 veces la probabilidad de tener una neuropatía óptica isquémica, y están contraindicados en antecedentes de neuropatía óptica isquémica.

Neuropatía óptica inducida por radiación

Ya se ha comentado en el caso del inicio de la sección.

Neuropatía óptica en paciente con insuficiencia renal crónica o trasplantado renal

Los pacientes con insuficiencia renal crónica en diálisis tienen un riesgo aumentado de neuropatía óptica isquémica anterior, bien porque muchos tienen hipertensión arterial, por el uso de fármacos para el manejo de esta, y también, por la hipotensión inducida en la diálisis. Suelen tener además peor adaptación vascular a estos cambios.

En aquellos casos trasplantados, el tacrolimus se ha descrito como agente causal de neuropatía tóxica. La ciclosporina puede causar leucoencefalopatía posterior reversible, una afectación de regulación vasogénica que tiene una predilección por las áreas occipitales con pérdida visual bilateral, generalmente reversible.

Neuritis óptica en pacientes inmunodeprimidos

En pacientes inmunodeprimidos, se presentan diferentes contextos. Puede ser inmunodepresión inducida por fármacos en pacientes trasplantados, en neoplasias por el uso de agentes quimioterápicos y finalmente en pacientes con enfermedades causales de inmunodepresión con el sida.

Los pacientes con sida pueden presentar pérdida visual, bien en el contexto de la enfermedad causal (neuropatía por virus de la inmunodeficiencia humana [VIH]), o dependiendo de la carga viral, por infección por citomegalovirus que pudiera afectar al nervio óptico y a la retina. Otras infecciones que pueden presentarse son: reactivación de toxoplasmosis, candidiasis y necrosis retiniana aguda por el virus de la varicela zóster. En casi todos ellos, se apreciarán lesiones sugestivas (ver el capítulo anterior: Pérdida visual aguda asociada a signos oculares)⁴.

En pacientes VIH+, hay una mayor incidencia de afectación visual por sífilis.

Neuropatía óptica en paciente neoplásico

Los pacientes con neoplasias activas o antecedentes neoplásicos pueden sufrir afectación de nervio óptico con pérdida visual aguda. En este contexto, lo primero es descartar una afectación secundaria (metástasis o infiltración) a la neoplasia original; y en segundo lugar, valorar la posibilidad de que sea un efecto del tratamiento que realiza el paciente. Y ya, como diagnóstico de

exclusión, se debería descartar la posibilidad de un síndrome paraneoplásico.

Muchos de los fármacos quimioterápicos pueden tener toxicidad ocular (ya descritos previamente), producir neuropatía tóxica directa, como el carboplatino, y algunos como el imatinib, taxanos o metotrexato, pueden causar edema papilar.

El oxaliplatino y el ácido transretinoico pueden ser responsables de hipertensión intracraneal.

También se ha descrito afectación secundaria a inhibidores de la tirosina cinasa (binimetinib, cobimetinib, trametinib)⁵ y, menos frecuentemente, con el uso de inhibidores del control inmunológico, como atezolizumab, ipilimumab, nivolumab o pembrolizumab⁶.

Por otra parte, y según el contexto de la neoplasia de base, existe la posibilidad de pérdida visual atribuible a síndrome paraneoplásico. La presencia de anticuerpos puede ayudar en el diagnóstico, aunque no es un requerimiento absoluto. A nivel retiniano, se ha descrito la retinopatía asociada a cáncer con anticuerpos antirrecoverina, retinopatía asociada a melanoma, maculopatía viteliforme paraneoplásica y proliferación melanocítica uveal difusa. A nivel de nervio óptico, puede asociarse neuropatía por anticuerpo CRMP-5⁷.

Conclusión

En casos de pérdida visual asociada a un antecedente relevante conocido, es importante conocer tanto la patología neurooftalmológica asociada a este antecedente como la atribuida a tratamientos que podrían afectar al sistema visual, enfermedades intercurrentes asociadas a la enfermedad de base, o incluso que el trastorno visual pueda no ser asociado a la enfermedad de base y sea coincidente.

Bibliografía

1. Danesh-Meyer HV. Radiation-induced optic neuropathy. *J Clin Neurosci*. 2008;15(2):95-100.
2. Sosin M, De La Cruz C, Mundinger GS, Saadat SY, Nam AJ, Manson PN, et al. Treatment Outcomes following Traumatic Optic Neuropathy. *Plast Reconstr Surg*. 2016;137(1):231-8.
3. Rasool N, Boudreault K, Lessell S, Prasad S, Cestari DM. Tacrolimus Optic Neuropathy. *J Neuroophthalmol*. 2018;38(2):160-6.

4. Laovirojjanakul W, Thanathane O. Opportunistic ocular infections in the setting of HIV. *Curr Opin Ophthalmol*. 2018;29(6):558-65.
5. Méndez-Martínez S, Calvo P, Ruiz-Moreno O, Pardiñas Barón N, Leciñena Bueno J, Gil Ruiz MDR, Pablo L. Ocular adverse events associated with MEK inhibitors. *Retina*. 2019;39(8):1435-50.
6. Parikh RA, Chaon BC, Berkenstock MK. Ocular Complications of Checkpoint Inhibitors and Immunotherapeutic Agents: A Case Series. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020:1-6.
7. Gordon L, Dinkin M. Paraneoplastic Syndromes in Neuro-ophthalmology. *Continuum*. 2019;25(5):1401-21.

Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva con atrofia óptica

Progressive unilateral visual acuity loss with optic atrophy

A. González, L. Castillo, C. Gómez, M. Llago

Resumen

La atrofia óptica resulta un reto diagnóstico, especialmente en el contexto de otras comorbilidades oftalmológicas que producen papilas anormales. Se presenta el caso de una miope magna con pérdida visual progresiva unilateral y defectos campimétricos atribuidos inicialmente a su patología de base y a glaucoma, que desarrolló palidez papilar. El estudio de neuroimagen reveló la presencia de un meningioma esfenotemporal con extensión intraorbitaria.

Ante la presencia de una excavación papilar, además de valorar la posibilidad de glaucoma, es obligado establecer el diagnóstico diferencial con otras causas de excavación papilar no glaucomatosa, especialmente la neuropatía óptica compresiva.

Palabras clave: Atrofia óptica. Glaucoma. Excavación papilar. Meningioma. Miopía magna.

Resum

L'atròfia òptica resulta un repte diagnòstic, especialment en el context d'altres comorbiditats oftalmològiques que produeixen papil·les anòmales. Es presenta el cas d'una miop magna amb pèrdua visual progressiva unilateral i defectes de camp visual atribuïts inicialment a la seva patologia de base i a glaucoma, que desenvolupà pal·lidesa papil·lar. L'estudi de neuroimatge revelà la presència d'un meningioma esfeno-temporal amb extensió intraorbitària.

Quan es detecta excavació papil·lar sospitosa, apart de considerar la possibilitat de glaucoma, s'ha d'establir el diagnòstic diferencial amb altres causes d'excavació papil·lar no glaucomatosa, especialment la neuropatia òptica compresiva.

Paraules clau: Atròfia òptica. Glaucoma. Excavació papil·lar. Meningioma. Miopia magna.

Abstract

Optic atrophy may represent a diagnostic challenge, especially in the context of other ophthalmologic comorbidities causing abnormal papillae. We present a myopic lady with who experienced unilateral progressive visual loss and visual field defects initially attributed to her underlying pathology and glaucoma. She developed optic disc pallor. Neuroimaging study revealed a spheno-temporal meningioma with intraorbital extension. Whenever optic disc cupping is observed, in addition to assessing the possibility of glaucoma, differential diagnosis must be done including non-glaucomatous causes of optic disc cupping, especially compressive optic neuropathy.

Key words: Optic atrophy. Glaucoma. Optic disc cupping. Meningioma. Great myopia.

1.2.1. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva con atrofia óptica

Progressive unilateral visual acuity loss with optic atrophy

A. González¹, L. Castillo², C. Gómez³, M. Llago³

¹Unidad de Neurooftalmología y Oftalmología Pediátrica. Institut Català de la Retina. Barcelona. ²Departamento de Neurooftalmología. Institut Català de la Retina. Barcelona. ³Unidad de Neurooftalmología. Institut Català de la Retina. Barcelona.

Correspondencia:

Alba González

E-mail: albagonzalez.chus@gmail.com

Caso clínico

Se trata de una mujer de 45 años que seguía controles por miopía magna de -8 dioptrías y membrana epirretiniana no quirúrgica bilateral. En una exploración de rutina, se detectó una ligera pérdida visual en su ojo izquierdo, pasando de 0,7 inicial a 0,6, junto con un empeoramiento del campo visual (Figura 1), que pasó de un aumento de mancha ciega a un defecto temporal. Los campos visuales tenían una baja fiabilidad y gran variabilidad. También se objetivó una asimetría de la excavación papilar, facoesclerosis y la presión intraocular era de 22 y 23 mmHg en el ojo derecho y en el izquierdo, respectivamente. Los hallazgos descritos inicialmente se atribuyeron a glaucoma, a la catarata y a su patología de base.

Un mes después, la paciente percibió un deterioro visual e intensa cefalea, por lo que consultó en urgencias. Se objetivó una leve disminución de la agudeza visual (0,5) y una ligera palidez de la porción superior del disco óptico izquierdo (Figura 2). Se practicó

una resonancia magnética cerebral, que reveló una lesión sugestiva de meningioma esfenotemporal con extensión intraorbitaria izquierda. Debido al tamaño y las características de la lesión, fue intervenida por neurocirugía. A los tres años, los restos tumorales persisten estables y la paciente realiza seguimiento en la unidad de neurooftalmología y en neurocirugía, manteniendo campimetrías estables y sin cambios en la agudeza visual.

Discusión: excavación papilar

La detección de excavación del disco normalmente se asocia con glaucoma, sin embargo, puede ser signo de otras neuropatías ópticas. La diferenciación clínica puede ser un reto en el día a día, existiendo una tendencia a diagnosticar el glaucoma ante una excavación papilar. Así pues, algunos estudios indican que hasta un 20% de pacientes diagnosticados con glaucoma pueden tener en realidad otro tipo de neuropatía¹⁻³.

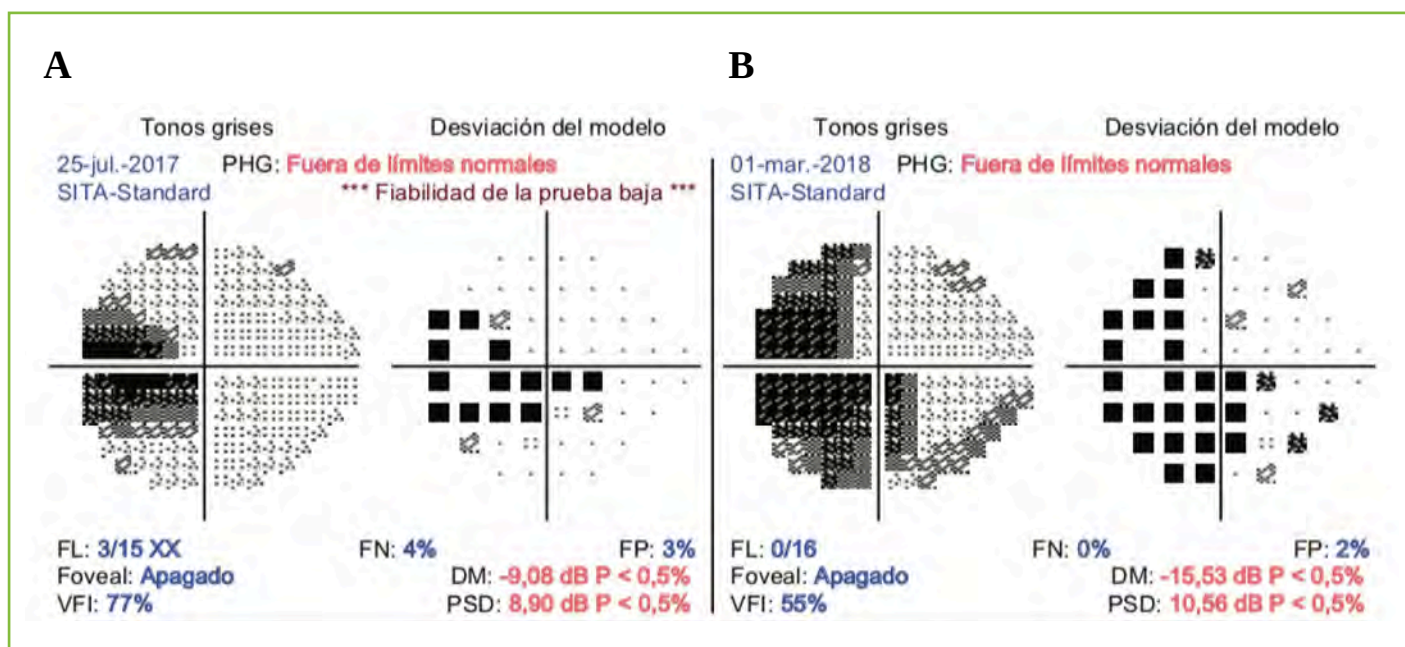


Figura 1. Campimetría visual del ojo izquierdo. Se observa una progresión del defecto, pasando de un aumento de la mancha ciega (A) a un defecto temporal (B). La fiabilidad débil de las campimetrías puede complicar el diagnóstico.

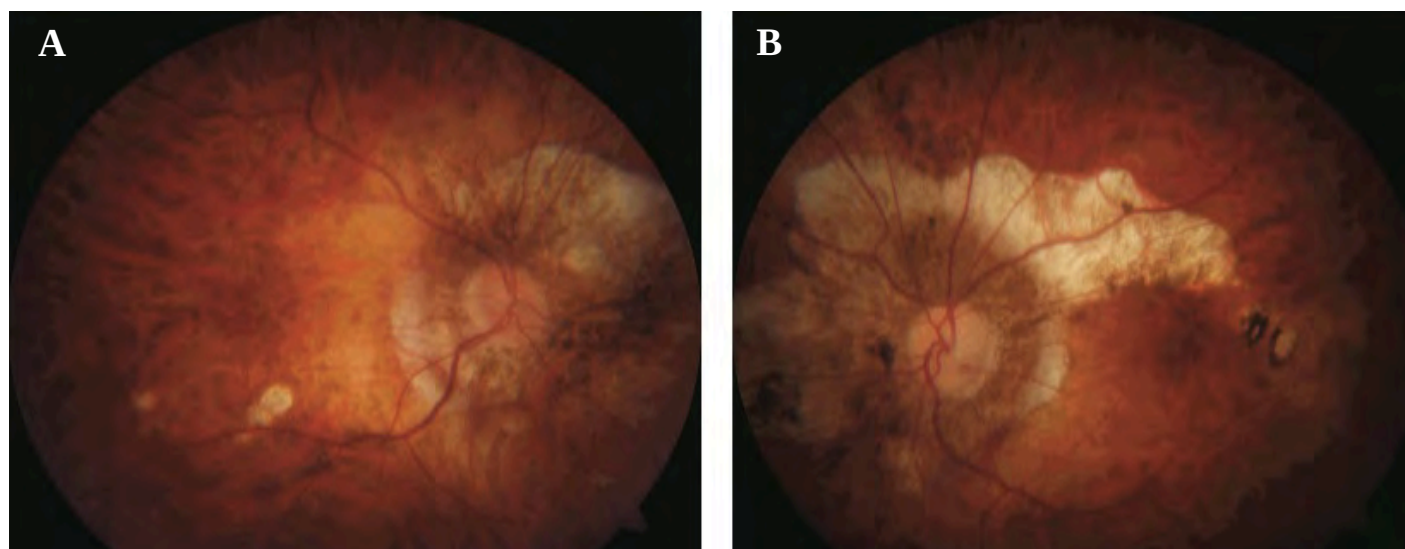


Figura 2. Retinografías de ambos ojos. A. Se aprecia coroidosis miópica con gran atrofia peripapilar. B. En el ojo izquierdo, se observa palidez del disco de predominio superior.

¿Cómo diferenciar la excavación papilar de la atrofia óptica?

La excavación papilar está aumentada cuando su índice *cup-disc* es mayor a 0,6 o su asimetría derecha-izquierda en dicho índice es mayor a 0,2.

La atrofia óptica es el adelgazamiento patológico del nervio por un proceso degenerativo en cualquier lugar de la vía visual pregeniculada, que se traduce en una pérdida de función. Esto conlleva una pérdida de la coloración rosada y la consiguiente aparición de palidez en el disco óptico. Por lo tanto, la aparición de palidez del disco sugiere que la causa no se trata de glaucoma.

	Excavación papilar glaucomatosa	Atrofia óptica
Agudeza visual	Mantenida hasta estadios finales	Baja
Visión de colores	Preservada	Alterada
Aspecto de la papila	Hemorragias peripapilares, muescas o defectos del anillo neuroretiniano, elongación del anillo	Palidez del anillo neuroretiniano
Campo visual	Escalón nasal, defectos arciformes, defectos periféricos con afectación central	Defectos verticales
Correlación de anatomía-función	Buena	Mala
Edad del paciente	Típica en >45 años	Cualquiera
Historia clínica	Compatible	Signos de alarma

Tabla 1. Características clínicas de la excavación papilar glaucomatosa y de la atrofia óptica.

Indicaciones para realizar pruebas de neuroimagen ante una papila excavada
– Edad inferior a 50 años* – Agudeza visual menor a 0,5 no explicada** – Palidez mayor que la excavación – Defectos del campo visual verticales – Falta de correspondencia de anatomía-función – Síntomas neurológicos – Alteraciones campimétricas en discos anómalos que no permitan una buena evaluación
*Por debajo de los 50 años, se considera excepcional el glaucoma normotensivo y requiere excluir otras patologías mediante neuroimagen antes de diagnosticarlo.
**Agudezas visuales que no se justifiquen por otras patologías, o pérdidas de agudeza visual progresivas.

Tabla 2. Indicaciones para realizar pruebas de neuroimagen ante una papila excavada.

La clave para discriminar entre atrofia óptica y la excavación papilar típica de glaucoma puede complicarse, especialmente en papilas displásicas o miópicas, o en pacientes cuya campimetría no sea valorable. En la Tabla 1, se detallan las características clínicas que orientan hacia una excavación papilar glaucomatosa o hacia una atrofia óptica.

En el caso clínico, concurren varios criterios de alarma, principalmente la progresiva pérdida visual, la aparición de la palidez y el cambio de patrón en el defecto de campo visual. La palidez puede ser difícilmente detectable en papilas miópicas como la del caso, y la disminución de agudeza visual y el deterioro del campo visual se podrían atribuir a su comorbilidad oftalmológica

y a la baja fiabilidad de la prueba, respectivamente. El patrón de defecto campimétrico del glaucoma debe cumplir con una buena correlación anatomía-función, y es nasal, arciforme o con contracción periférica con preservación de islote central, en función del nivel de daño del nervio. Si esto no se cumple, hay que pensar en excavación papilar no glaucomatosa. El defecto campimétrico con respeto del meridiano vertical sugiere una neuropatía compresiva cerca del quiasma.

Dentro de las causas de atrofia óptica, la principal es la neuropatía óptica compresiva, como la comentada en el caso. Otras causas a tener en cuenta son la neuropatía isquémica, por neuropatía tóxica nutricional, hereditaria, traumática, por radiación, inflamatoria etc.

La sospecha de neuropatía óptica compresiva obliga a practicar un estudio de neuroimagen. En la Tabla 2, se enumeran las principales indicaciones de neuroimagen ante una papila excavada.

Discusión: meningioma

El meningioma es la causa de neuropatía óptica compresiva más habitual⁴. Los orbitarios son mucho más frecuentes que los meningiomas de la vaina del nervio óptico, representando estos solo el 2% de los casos⁵. Típicamente afectan a mujeres de entre 30 y 50 años. Son tumores benignos que no metastatizan y no están relacionados con un aumento de la mortalidad.

El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética, son isointensos en T1-T2 y presentan un aumento de señal tras la inyección de contraste. Rara vez se debe recurrir a la biopsia, ya que las características radiológicas son típicas. El diagnóstico diferencial se establece con gliomas, inflamaciones granulomatosas, infiltrados leucémicos, melanomas y neuritis ópticas.

El tratamiento requiere una valoración interdisciplinar entre el oftalmólogo y el neurocirujano. La opción quirúrgica se prefiere cuando hay una afectación de la visión central, extensión intracranial o exoftalmos importante. La radioterapia estereotáctica fraccionada ha obtenido resultados prometedores, pero hay que tener muy en cuenta la posibilidad de efectos secundarios, como retinopatía de la radiación. La quimioterapia no es actualmente de primera elección, pero al tratarse de un tumor con muchos receptores hormonales, estos pueden utilizarse como dianas terapéuticas.

Conclusiones

Diagnosticar una neuropatía óptica compresiva puede ser un reto en el día a día. Es útil conocer bien los criterios de sospecha clínica (Tabla 1) y las indicaciones para solicitar pruebas de neuroimagen desde oftalmología (Tabla 2), ya que permitirá realizar diagnósticos más precoces.

Se debe pensar en atrofia óptica si se detecta palidez papilar, defectos campimétricos con respeto del meridiano vertical, pérdida de visión progresiva o alteración en la visión de colores, o si no se encuentra patrón típico de glaucoma con una buena correlación anatomía función.

Bibliografía

1. Choudhari NS, Neog A, Fudnawala V, George R. Cupped disc with normal intraocular pressure: the long road to avoid misdiagnosis. *Indian J Ophthalmol*. 2011;59(6):491-7.
2. Trobe JD, Glaser JS, Cassady JC. Optic atrophy. Differential diagnosis by fundus observation alone. *Arch Ophthalmol*. 1980;98(6):1040-5.
3. Choudhari NS, Neog A, Fudnawala V, George R. Cupped disc with normal intraocular pressure: the long road to avoid misdiagnosis. *Indian J Ophthalmol*. 2011;59(6):491-7.
4. Furdová A, Babál P, Kobzová D. Optic nerve orbital meningioma. *Cesk Slov Oftalmol*. 2018;74(1):23-30.
5. Solli E, Turbin RE. Primary and Secondary Optic Nerve Sheath Meningioma. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2021;82(1):27-71.

Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a otros signos o síntomas oculares

Progressive unilateral visual loss associated with other ocular signs or symptoms

E. Pascual, A. Blázquez

Resumen

Las malformaciones venosas cavernosas (MVC), anteriormente conocidas como hemangiomas cavernosos, son los tumores benignos más frecuentes de la órbita. Producen una proptosis lentamente progresiva e indolora y, en algunas ocasiones, también diplopía y dolor. La pérdida visual o campimétrica es la complicación más grave de esta entidad.

Palabras clave: Malformaciones venosas cavernosas. Hemangioma cavernoso orbitario. Proptosis. Neuropatía óptica compresiva.

Resum

Les malformacions venoses cavernoses (MVC), anteriorment conegudes com hemangiomes cavernosos són els tumors benignes més freqüents de l'òrbita. Produeixen proptosi indolora i lentament progressiva, de vegades també diplopia i dolor. La pèrdua visual o campimètrica és la complicació més greu d'aquesta malaltia.

Paraules clau: Malformacions venoses cavernoses. Hemangioma cavernós orbitari. Proptosi. Neuropatia òptica compressiva.

Abstract

Cavernous venous malformations (CVM), previously known as cavernous hemangioma are the most frequent benign tumors of the orbit. They produce slowly progressive painless proptosis, sometimes also diplopia and pain. The most severe complication of these tumors is the visual loss or visual field defect.

Key words: Cavernous venous malformations. Orbital cavernous hemangioma. Proptosis. Compressive optic neuropathy.

1.2.2. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a otros signos o síntomas oculares

Progressive unilateral visual loss associated with other ocular signs or symptoms

E. Pascual¹, A. Blázquez²

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ²Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:

Ester Pascual Benito

E-mail: epascual.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 57 años, sin alergias medicamentosas ni antecedentes patológicos de interés, que consultó por proptosis progresiva indolora y disminución de agudeza visual (AV) del ojo derecho (OD) de seis meses de evolución. Como antecedentes oftalmológicos, presentaba una hipermetropía bilateral y astigmatismo oblicuo corregido con gafas.

Su visión era 0,1 en el OD y 0,9 en el ojo izquierdo (OI), tenía grave discromatopsia y defecto pupilar aferente relativo en su OD. Se apreció una importante proptosis del OD, con limitación en la abducción de este ojo, aunque sin diplopía. En el fondo de ojo, no se detectó edema ni atrofia de papila. Tampoco se observaron pliegues coroides en el polo posterior. El estudio del campo visual (CV) del OD reveló un defecto del cuadrante superotemporal con una disminución generalizada de la sensibilidad, mientras que el CV del OI era normal (Figura 1). La tomografía de coherencia óptica (OCT) de papila del OD detectó un defecto incipiente en la capa de fibras nerviosas peripapilares superonasal (Figura 2).

No se observaron defectos en la capa de células ganglionares de la retina en la OCT macular.

La resonancia magnética (RM) confirmó la sospecha de neuropatía óptica compresiva por tumoración orbitaria. Se objetivó una lesión ocupante del espacio intraconal derecho, que desplazaba el nervio óptico y los músculos extraoculares hacia la parte superior y nasal (Figura 3). Ligeramente heterogénea con bordes bien definidos, pseudocapsulada, presentaba una hiperintensidad en secuencias T2, compatible con hemangioma cavernoso. Tras la extirpación, el estudio anatomopatológico de la pieza confirmó que se trataba de un hemangioma cavernoso con fenómenos de trombosis focal.

Algoritmo diagnóstico y diagnóstico diferencial

La pérdida de AV unilateral progresiva acompañada de otros signos oftalmológicos, como la proptosis, diplopía o estrabismo,

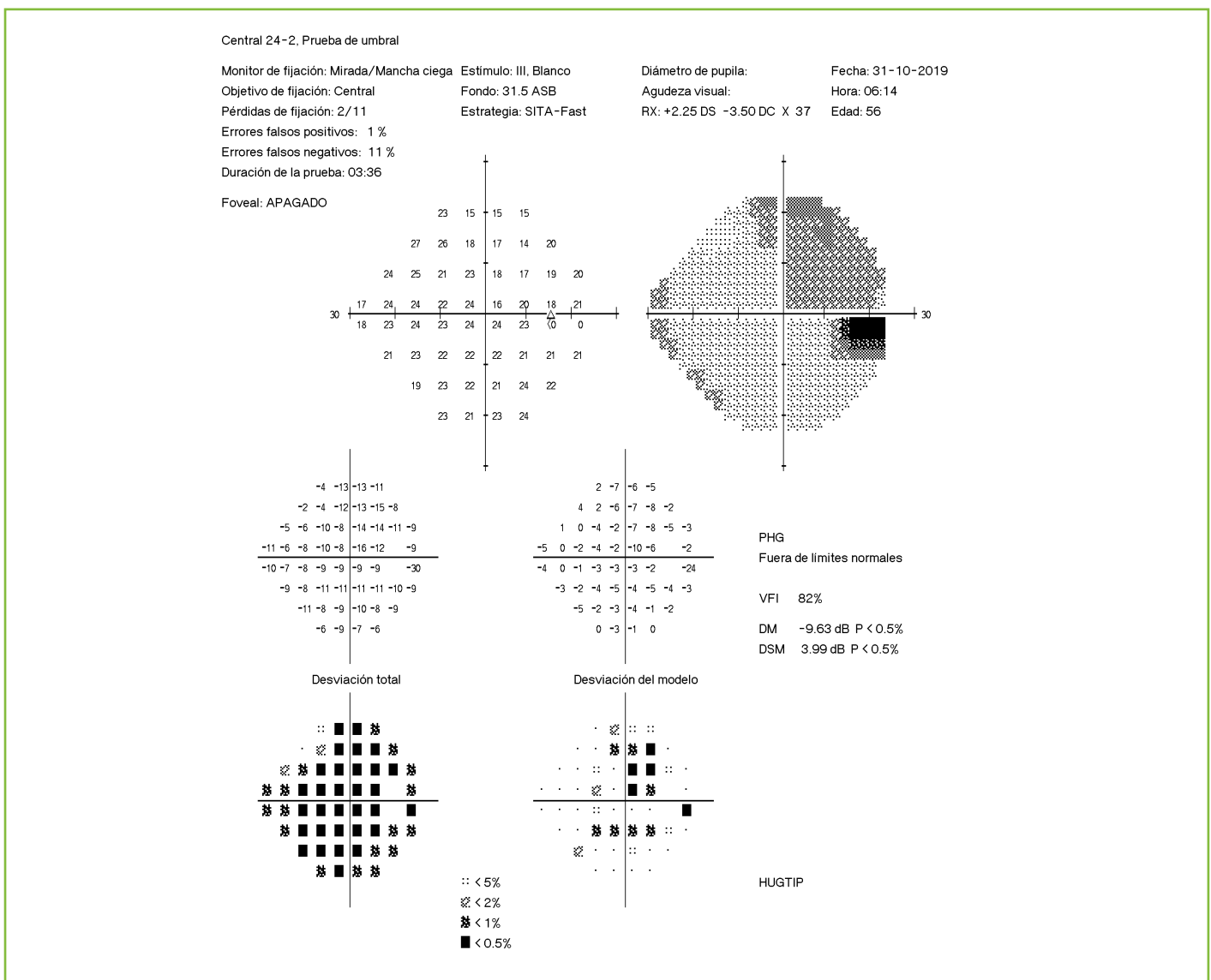


Figura 1. Campimetría visual del ojo derecho. Se aprecia, además de una reducción generalizada de la sensibilidad, un defecto en el cuadrante superotemporal.

indica la presencia de una patología orbitaria. Típicamente, las lesiones localizadas en la parte más posterior de la órbita (ápex orbitario) producen mayor pérdida visual que proptosis¹.

Puede ser de ayuda la regla de las 6 P en la anamnesis y la exploración orbitarias² (Tabla 1).

Aparte de la exploración orbitaria, se debe explorar la función visual completa: AV monocular bilateral, motilidad ocular intrínseca (incluyendo el estudio del defecto pupilar aferente relativo), visión cromática monocular, segmento anterior y posterior del ojo bajo

midriasis, presión intraocular, campimetría visual automatizada y OCT de papila y macular de células ganglionares.

El estudio de neuroimagen es imprescindible para caracterizar mejor la lesión². La tomografía axial computarizada (TAC) es una técnica rápida, fácilmente accesible y que proporciona imágenes de alta resolución de las estructuras óseas y el tejido blando adyacente. Resulta especialmente útil en pacientes con antecedentes de traumatismo órbita-facial y ante la sospecha de orbitopatía asociada al tiroides. Aunque la RM es una técnica más costosa y

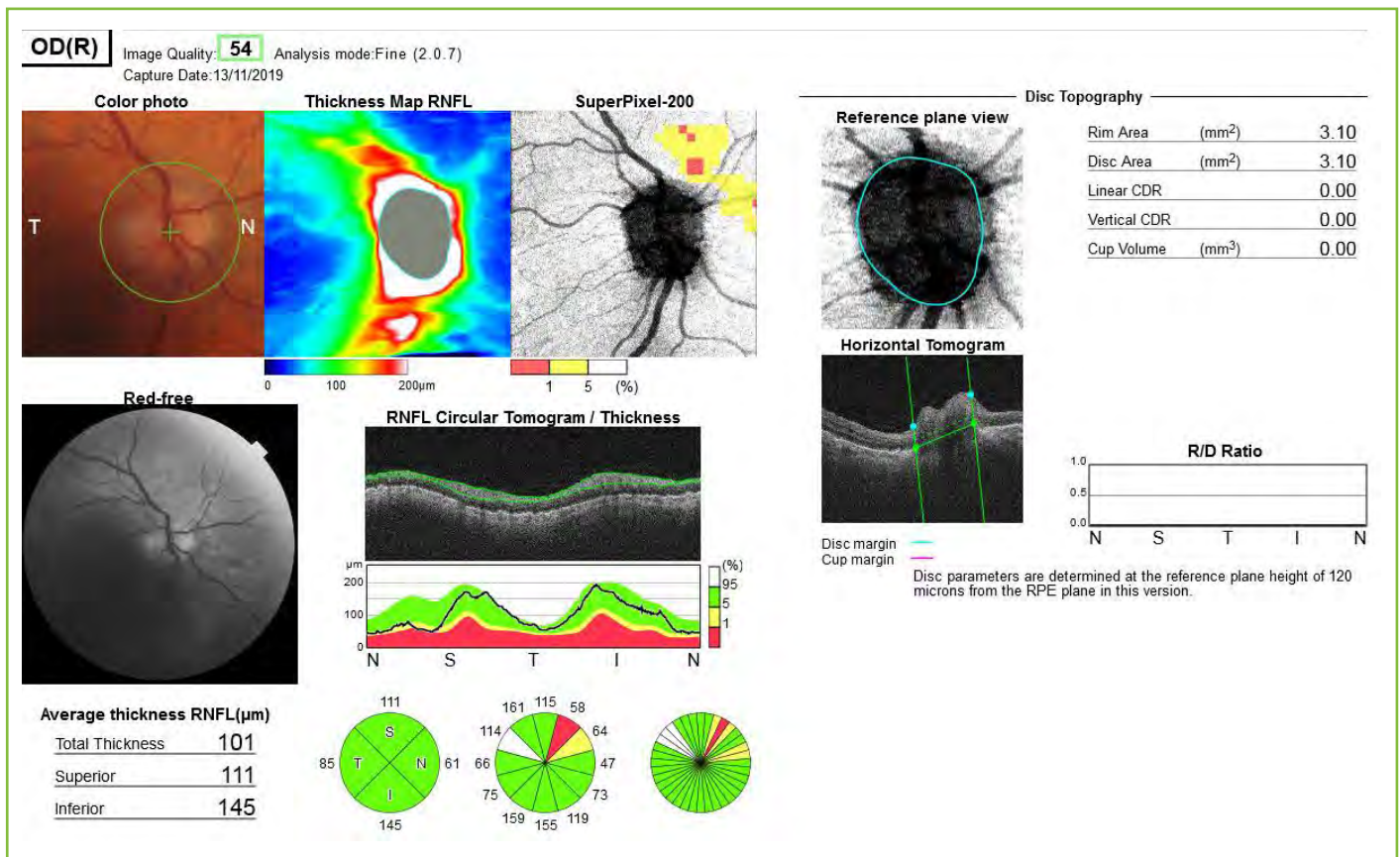


Figura 2. Tomografía de coherencia óptica de papila del ojo derecho. Se observa un defecto incipiente en la capa de fibras nerviosas de la retina peripapilares a nivel superonasal.

Tabla 1. Regla de las 6 P para realizar una anamnesis y exploración orbitarias sistemática².

Pain	Presencia o ausencia de dolor, constante o intermitente, asociado a los movimientos oculares, localización...
Progression	Progresión
Proptosis	Medir con exoftalmómetro, dirección de la protusión del globo
Pulsation	Auscultar el globo
Palpation	Palpar el reborde orbitario y la órbita anterior en busca de masas
Periocular changes	Cambios de color de la piel palpebral, edema, presencia de lesiones palpebrales, vasos conjuntivales...

menos accesible, permite una mejor diferenciación de los tejidos blandos en el espacio periorcual, orbitario e intracraneal. El uso de contraste (con gadolinio) es de gran utilidad para determinar la estirpe de la masa orbitaria. La arteriografía o venografía son técnicas útiles ante la sospecha de lesiones de tipo vascular. La ecografía orbitaria también juega un papel en la caracterización de lesiones vasculares, otras masas intraconales y extraconales, y en la valoración del engrosamiento de los músculos extraoculares.

Se recomienda realizar una analítica de sangre con hemograma completo y perfil tiroideo para el abordaje inicial de neuropatía óptica por lesión orbitaria. En algunos casos, es preciso ampliar el estudio inmunológico² (inmunoglobulina G4, anticuerpo anticitoplasma de neutrófilo, enzima convertidora de la angiotensina, lisozima...).

Ante una proptosis unilateral progresiva más indolente y de curso crónico, el diagnóstico diferencial se plantea principalmente

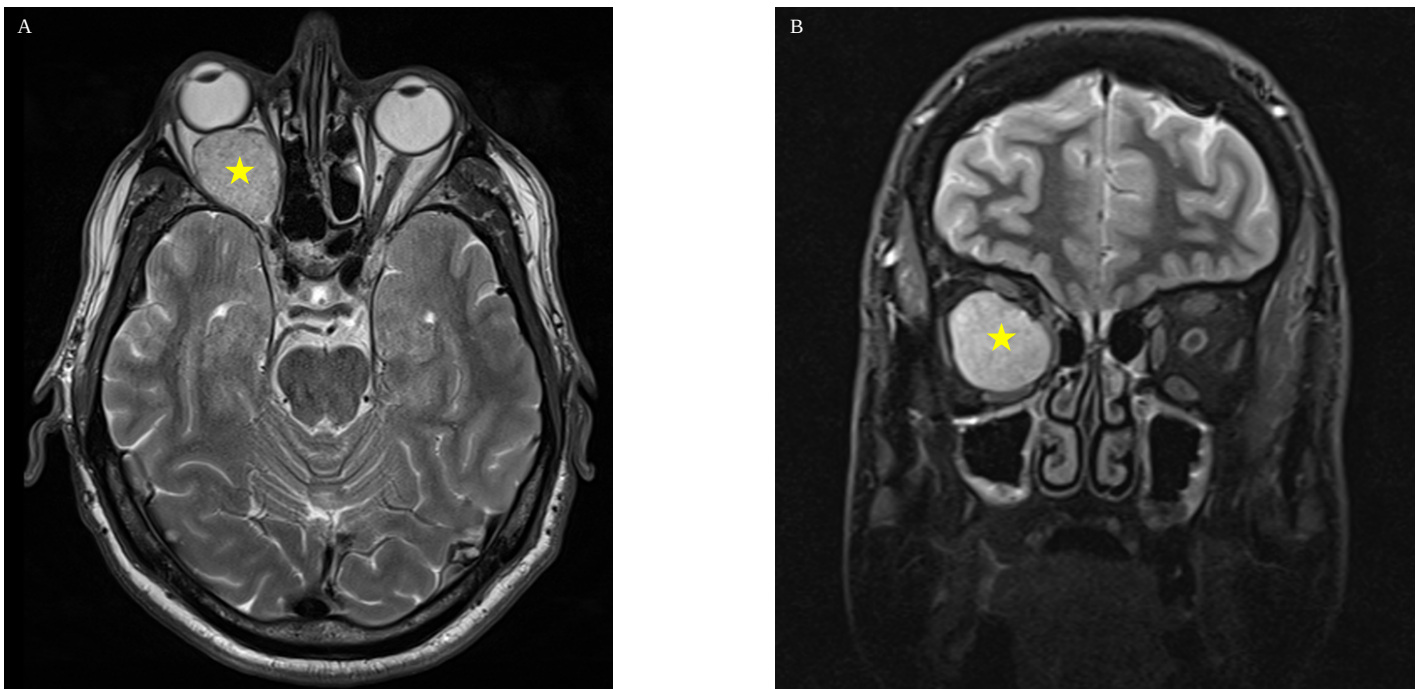


Figura 3. Resonancia magnética orbitaria. **A.** Secuencia T2 axial. Lesión intraconal derecha hiperintensa (estrella amarilla) levemente heterogénea, de bordes bien definidos, con una pseudocápsula que genera proptosis. **B.** Secuencia T2 coronal. Masa retroocular derecha hiperintensa (estrella amarilla) que se extiende hacia el ápex orbitario, desplazando los músculos extraoculares y el nervio óptico hacia la parte superior y nasal.

entre tumores sólidos (primarios o metastásicos) o vasculares². Los procesos inflamatorios o infecciosos que afectan a la órbita tienen un curso mucho más rápido y progresivo.

Las MVC de la órbita, anteriormente hemangiomas cavernosos, son los tumores orbitarios benignos más frecuentes de los adultos³. Afectan predominantemente a mujeres (60%), siendo la 4ª y 5ª décadas las de mayor prevalencia. La mayoría se presentan en forma de única lesión, unilateral y esporádica, aunque también se han descrito casos múltiples, bilaterales y asociados a malformaciones linfáticas o arteriovenosas o a algunas enfermedades sistémicas.

El síntoma de debut en el 70% de los casos es la proptosis, lentamente progresiva y axial, debido a su predilección por la localización intraconal. Otros síntomas asociados son la pérdida visual, el estrabismo, la diplopía, el dolor o el edema palpebral. Ocasionalmente estos pueden aparecer de forma aguda si se produce sangrado intratumoral.

En la TAC, aparecen como masas bien circunscritas, de densidad generalmente homogénea con diferentes patrones de realce tras

la inyección de contraste. En las secuencias de T1 de la RM son isointensas o ligeramente hipointensas, y son hiperintensas en T2 con realce progresivo tras la inyección de gadolinio^{1,3,4}.

Histológicamente se caracterizan por ser lesiones formadas por múltiples canales vasculares grandes recubiertos por células endoteliales, con abundante estroma y una cápsula fibrosa muy bien definida⁵.

Se indica tratamiento quirúrgico en caso de neuropatía óptica compresiva y ante una proptosis desfigurante. Las vías de abordaje descritas son varias y su elección dependerá de la localización de la MVC y la experiencia del cirujano⁵. Se recomienda la observación en los pacientes asintomáticos. Cuando las lesiones son muy profundas (ápex orbitario), dado el elevado riesgo de comprometer las estructuras adyacentes, se recomienda la escleroterapia (inyección intralesional de bleomicina A5), la exéresis subtotal con finalidad descompresiva, cauterio con bipolar o la radiocirugía estereotáctica fraccionada y bisturí gamma³. Si la exéresis es completa, las recurrencias son muy raras.

El diagnóstico diferencial de las MVC se establece con el tumor fibroso solitario y la malformación linfática, aunque también se debe contemplar el linfoma, el schwannoma y el histiocitoma³. La RM permite la mejor caracterización de estos tumores orbitarios.

Conclusiones

La pérdida visual unilateral progresiva con proptosis sugiere la presencia de patología tumoral orbitaria. La MVC es la causa más frecuente de tumor benigno en el adulto. Las pruebas de imagen, además de aproximar el diagnóstico diferencial respecto a otros trastornos, permiten planificar el tratamiento quirúrgico si el caso lo precisa.

Bibliografía

1. Zhang L, Li X, Tang F, Gan L, Wei X. Diagnostic Imaging Methods and Comparative Analysis of Orbital Cavernous Hemangioma. *Front Oncol.* 2020;10:577452.
2. Topilow NJ, Tran AQ, Koo EB, Alabiad CR. Etiologies of Proptosis: A review. *Intern Med Rev.* 2020;6(3):10.18103/imr.v6i3.852.
3. Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, Rigante M, Petroni S, Riso M, et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2017;62(4):393-403.
4. Young SM, Kim YD, Lee JH, Woo KI. Radiological Analysis of Orbital Cavernous Hemangiomas: A Review and Comparison Between Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging. *J Craniofac Surg.* 2018;29(3):712-6.
5. Clarós P, Choffor-Nchinda E, López-Fortuny M, Clarós A, Quintana S. Orbital cavernous haemangioma; profile and outcome of 76 patients managed surgically. *Acta Oto-Laryngologica.* 2019;139(8):720-5.

Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a enfermedad sistémica del paciente

Progressive unilateral visual loss associated with systemic disease

E. Pascual, A. Blázquez, F. Núñez

Resumen

La pérdida visual unilateral progresiva puede ser la primera manifestación de una enfermedad sistémica que se diagnostique a partir del estudio realizado por el oftalmólogo. Pero también puede suponer la constatación de la progresión de una enfermedad ya conocida en el paciente. En ambos casos, el papel del oftalmólogo es crucial no solo en el diagnóstico, sino también en la toma de decisiones terapéuticas.

Palabras clave: Displasia fibrosa ósea. Neuropatía óptica compresiva. Meningioma esfenoorbitario.

Resum

La pèrdua visual unilateral progressiva pot ser la primera manifestació d'una malaltia sistèmica que es diagnostiqui gràcies a l'estudi realitzat per l'oftalmòleg. Però també pot suposar la constatació de la progressió d'una malaltia ja coneguda del pacient. En ambdós casos el paper de l'oftalmòleg és crucial no només pel diagnòstic, sinó també per la presa de decisions terapèutiques.

Paraules clau: Displàsia fibrosa òssia. Neuropatia òptica compressiva. Meningioma esfeno-orbitari.

Abstract

Unilateral progressive visual loss may be the presenting sign of a systemic disease, that may be revealed thanks to the ophthalmologic work-up. It also may be the proof that a previously known disease is progressing. In these two clinical scenarios the role of the ophthalmologist is crucial, not only in the diagnosis but in the therapeutic decision process.

Key words: Fibrous dysplasia. Compressive optic neuropathy. Spheno-orbital meningioma.

1.2.3. Pérdida de agudeza visual unilateral progresiva asociada a enfermedad sistémica del paciente

Progressive unilateral visual loss associated with systemic disease

E. Pascual¹, A. Blázquez², F. Núñez³

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ²Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ³Unidad de Neurorradiología IDI RM Badalona. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:

Ester Pascual

E-mail: epascual.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Una mujer de 52 años con antecedentes de hipertensión arterial y anemia ferropénica, y operada con queratomileusis in situ asistida por láser (LASIK, *laser-assisted in situ keratomileusis*) miópico ocho años antes, consultó por disminución de agudeza visual (AV) y escotoma temporal en su ojo izquierdo (OI) de tres meses de evolución.

Su AV era 1,0 en el ojo derecho (OD) y 0,1 en el izquierdo. Tenía discromatopsia, defecto pupilar aferente relativo en el OI y presentaba un defecto temporal de predominio inferior en el campo visual (CV) del OI (Figura 1). El examen del fondo de ojo no detectó alteraciones destacables, el nervio óptico del OI no tenía edema ni palidez. La tomografía de coherencia óptica de papila y mácula no reveló ninguna anomalía.

La resonancia magnética (RM) cerebral y orbitaria puso de manifiesto unas lesiones en el ala mayor del esfenoides de ambos lados. Las lesiones eran hipointensas/isointensas en secuencias

T1 y T2, isointensas en recuperación de inversión con atenuación de fluido (*FLAIR, fluid-attenuated inversion recovery*), sin restricción en secuencias de difusión, y que captaban contraste endovenoso de forma tenue y heterogénea (Figura 2).

En la tomografía axial computarizada (TAC) craneal y orbitaria, estas lesiones expansivas y esclerosantes del ala mayor del esfenoides derecho e izquierdo, tenían una densidad de vidrio deslustrado (Figura 3). Estos cambios ocasionaban la reducción del calibre del canal óptico y ambos ápex orbitarios, siendo mayor en el lado izquierdo. Se sugirió la displasia fibrosa ósea (DFO) como primera opción diagnóstica. El estudio hormonal completo detectó un hiperparatiroidismo aparentemente no relacionado.

Se practicó la descompresión del canal óptico izquierdo sin incidencias para aliviar la neuropatía óptica compresiva. En el estudio histológico de los fragmentos de esfenoides y clinoides obtenidos mediante la cirugía, se detectaron anomalías compatibles con meningioma secretor grado I de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS).

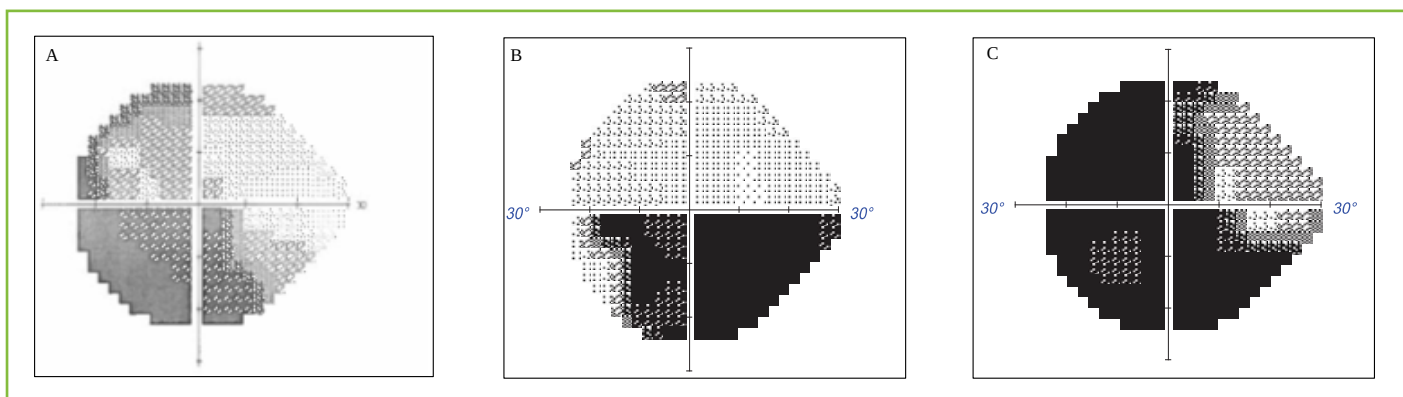


Figura 1. Perimetría Humphrey 24-2 del ojo izquierdo (OI). **A.** Campo visual (CV) inicial. Se observa un defecto de predominio temporal. **B.** El CV del OI en el postoperatorio precoz muestra una mejoría del defecto superior. **C.** El CV del OI a los cuatro meses de la cirugía. Se observa un empeoramiento generalizado de predominio temporal.

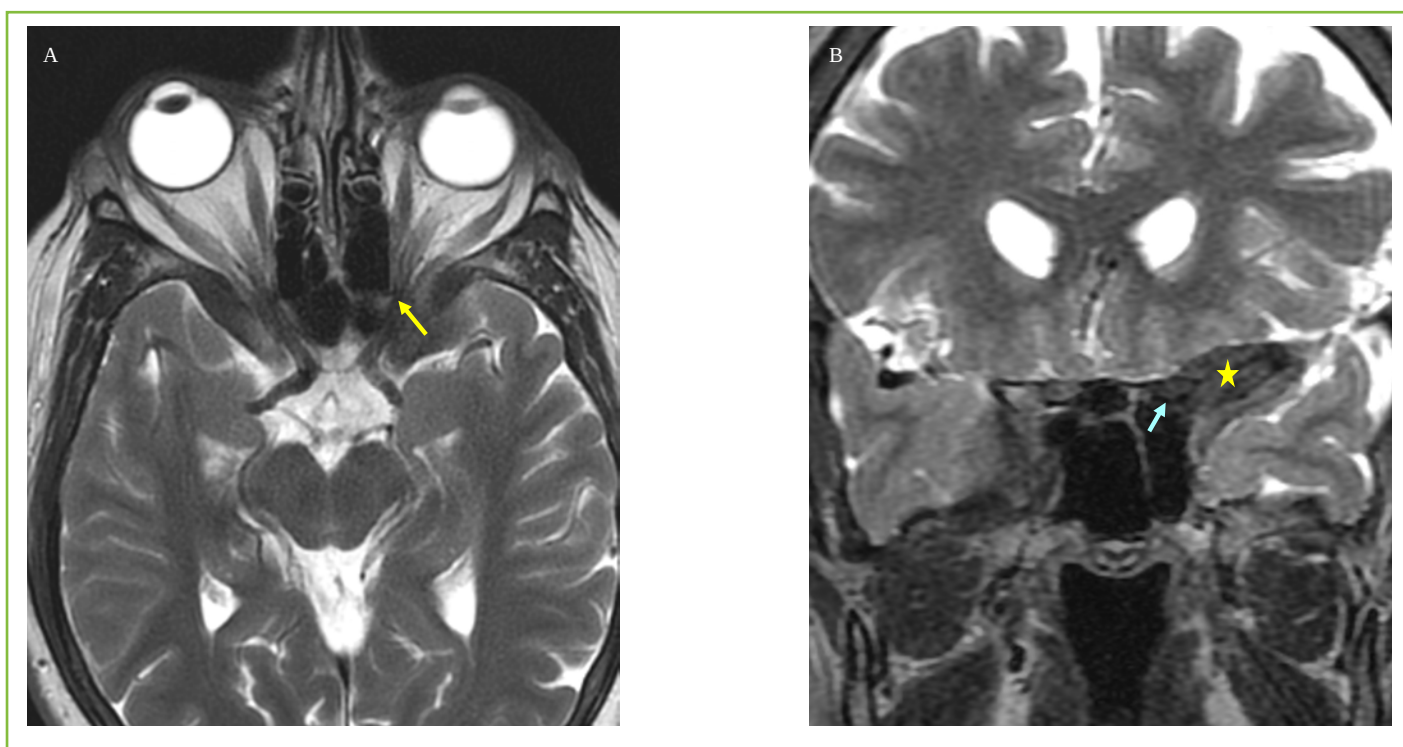


Figura 2. Resonancia magnética orbitaria. **A.** Corte axial en secuencia T2. Se visualiza el estrechamiento del canal óptico izquierdo (flecha amarilla). **B.** Corte coronal en secuencia T2 con gadolinio. Se aprecia una lesión de esfenoides con captación heterogénea de contraste (estrella amarilla) y estrechamiento del canal óptico izquierdo (flecha azul).

Durante el primer mes de postoperatorio, la paciente refirió una mejoría de la discromatopsia y de su visión izquierda hasta alcanzar 0,3, y del defecto de campo visual temporal del OI (Figura 1). Tras esta recuperación parcial inicial, a los cuatro meses, experimentó un nuevo deterioro clínico con pérdida

visual y empeoramiento del defecto campimétrico en OI (Figura 1). Ante el diagnóstico de meningioma esfenoorbitario y el empeoramiento clínico, se optó por realizar radioterapia estereotáctica fraccionada en dosis de 2 grays por sesión (total 50 grays).

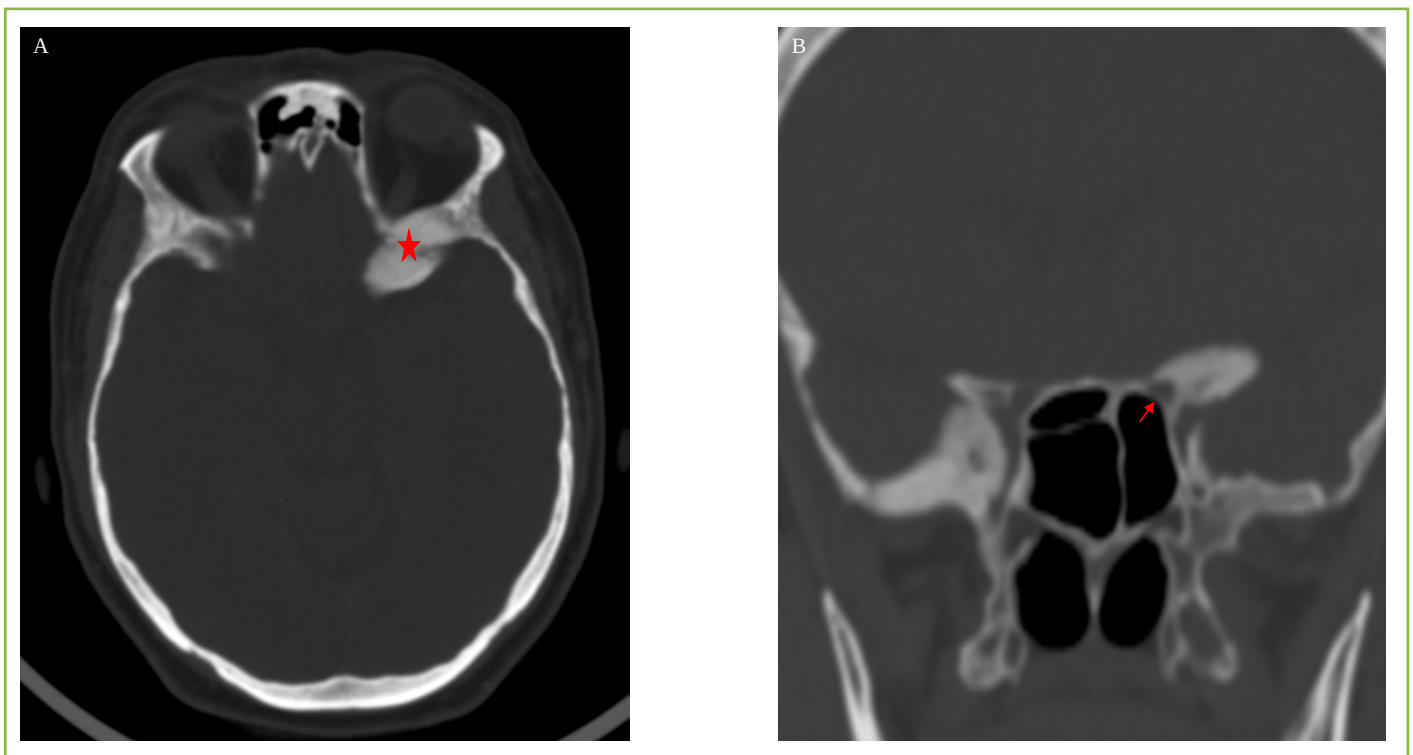


Figura 3. Tomografía axial computarizada craneal, ventana ósea. **A.** En corte axial: se observa un engrosamiento del ala mayor esfenoides izquierda con patrón en vidrio deslustrado (estrella roja). **B.** En corte coronal: disminución del calibre del canal óptico izquierdo (flecha roja).

Algoritmo diagnóstico y diagnóstico diferencial

La primera actuación del oftalmólogo ante una pérdida visual unilateral crónica es descartar una causa propiamente ocular. Se debe realizar una anamnesis detallada que incluya tiempo de evolución y patrón de progresión de la pérdida visual, otros síntomas oftalmológicos (dolor, diplopía, discromatopsia, etc.) y no oftalmológicos detallados (cefalea, mareos, etc.), antecedentes patológicos (con historia de cáncer), tratamientos farmacológicos, antecedentes traumáticos y quirúrgicos e historia oftalmológica. Posteriormente la exploración oftalmológica debe ser completa, con una exploración de la función visual y fondo de ojo. Las causas más frecuentes, como catarata y enfermedades de la retina, suelen ser diagnosticadas con este primer paso.

La neuropatía óptica compresiva unilateral debe contemplarse si existe defecto pupilar aferente, como en este caso de pérdida visual unilateral progresiva. La presencia de edema de papila

sugiere la afectación de la porción más distal del nervio, mientras que la atrofia proporciona información sobre el tiempo de evolución (superior a seis semanas, aproximadamente). Un disco óptico aparentemente normal puede interpretarse como afectación proximal del nervio óptico (intracraneal, ápex) o que la compresión es poco extensa o demasiado reciente como para haber producido atrofia.

El mejor método para explorar la vía óptica anterior (nervios, quiasma, cintillas) es la RM, aunque su menor disponibilidad y accesibilidad, y su mayor coste, además de sus claras contraindicaciones (portadores de marcapasos, válvulas cardíacas, clips de aneurismas y diversas prótesis), producen ciertas limitaciones en su uso. La técnica de elección es la RM orbitaria con supresión grasa y la RM cerebral, ambas con contraste (con gadolinio). La TAC tiene una menor sensibilidad y resolución anatómica que la RM y utiliza radiaciones ionizantes, por lo que su uso debe limitarse, pero es claramente más accesible, rápida y disponible que la RM.

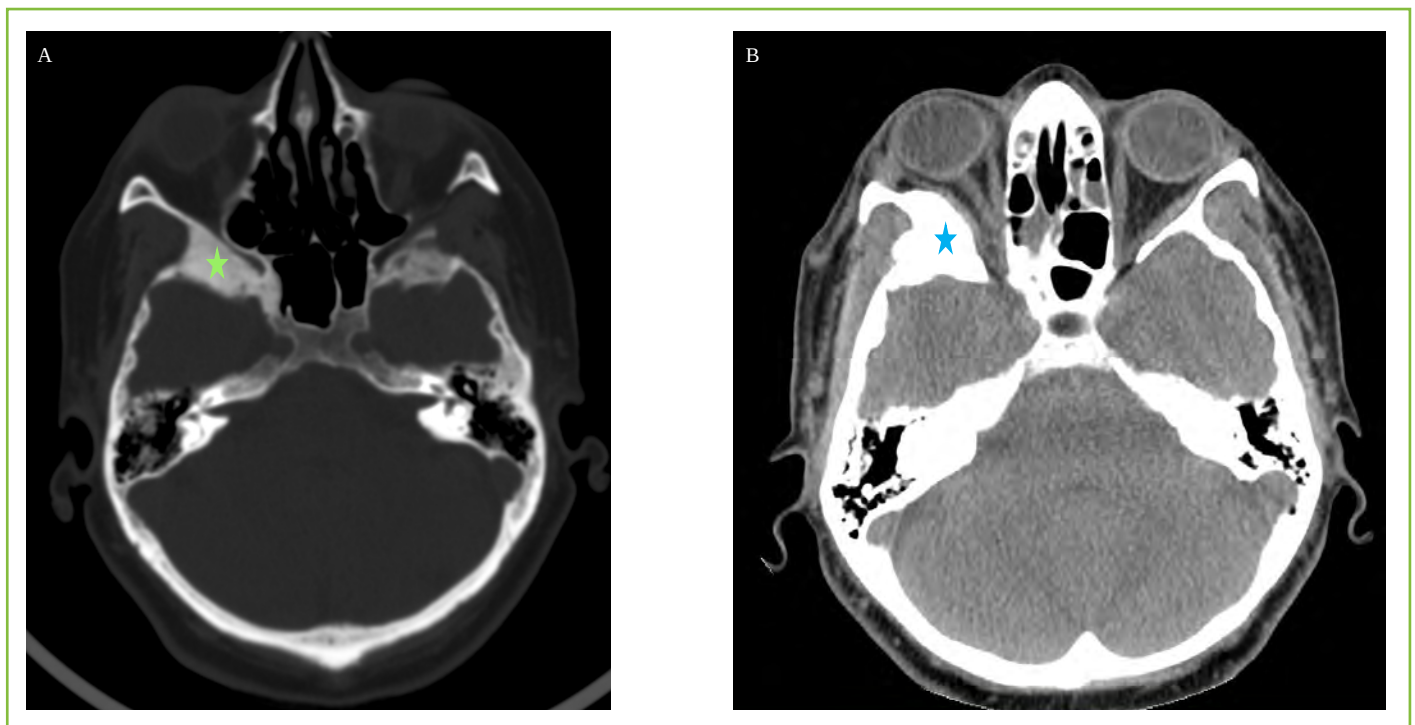


Figura 4. A. Tomografía axial computarizada (TAC) craneal, ventana ósea en corte axial. Se observa una expansión y esclerosis del ala mayor esfenoides derecha (estrella verde) correspondiente a meningioma esfenoorbitario. **B.** TAC craneal en corte axial. Engrosamiento del esfenoides derecho (estrella azul) compatible con displasia fibrosa ósea.

La TAC resulta especialmente útil ante la sospecha de lesiones óseas, calcificadas y cuerpos extraños metálicos.

También es importante recalcar que, aunque las pruebas de neuroimagen pueden determinar, en múltiples ocasiones, de forma muy fiable, la naturaleza de las lesiones que afectan a la vía óptica, en una parte importante de los casos, es necesario realizar un estudio anatomopatológico para confirmar su estirpe y decidir qué opción terapéutica se adecúa más al caso.

El canal óptico y el ápex orbitario son las zonas de mayor susceptibilidad del nervio óptico ante una compresión extrínseca por su limitada capacidad de extensión. Cualquier lesión intrínseca del esfenoides puede involucrar de forma significativa al nervio óptico, principalmente el segmento intracanalicular.

La displasia fibrosa ósea (DFO) es una anomalía benigna del desarrollo del hueso en la que se produce un reemplazo del hueso esponjoso normal por diferentes grados de tejido fibroso y hueso inmaduro. Puede afectar a cualquier hueso del cuerpo,

pero la región craneofacial se afecta en un 25% de los casos¹. Se han descrito dos formas: la monostótica, que es la más frecuente (70%), y la forma poliostótica (30%), que incluye el síndrome de McCune-Albright (tríada: DFO poliostótica, manchas cutáneas de color café con leche y pubertad precoz). La DFO se produce por una mutación del gen *GNAS1* en el cromosoma 20q13, que acaba provocando una diferenciación osteoblástica anormal y producción de hueso displásico.

Las lesiones aparecen durante la infancia y progresan tras la pubertad. La afectación orbitaria produce asimetría facial, efecto masa orbitario con desplazamiento del globo, proptosis y diplopía. La complicación potencialmente más grave es la neuropatía óptica compresiva por el crecimiento del hueso anómalo a nivel intraorbitario, intracanalicular o intracraneal. La malignización es muy infrecuente (0,4-4%).

En la TAC, típicamente se presentan como lesiones expansibles, de opacidades homogéneas con apariencia de vidrio deslustrado

(56%), aunque también se han descrito patrones densos homogéneos (23%), cambios quísticos (21%) o patrones mixtos (Figura 4). En la RM la apariencia es más variable, siendo las lesiones que contienen más matriz mineralizada hipointensas en T1 y T2 y las lesiones quísticas hiperintensas en T2. Después del contraste puede mostrar diversos grados de realce².

Principalmente se ha descrito en pacientes con síndrome de McCune-Albright, pero también se han reportado casos de pacientes con DFO y alteraciones endocrinológicas diversas (pubertad precoz, aumento de niveles de la hormona de crecimiento, síndrome de Cushing, hiperparatiroidismo, anomalías tiroideas, etc.), por lo que se recomienda una valoración endocrinológica³. Las formas craneofaciales se han tratado clásicamente mediante cirugía conservadora (remodelando el hueso displásico) o la cirugía radical (exéresis completa del hueso y reconstrucción), para mejorar la asimetría facial y prevenir las discapacidades funcionales. También se han utilizado fármacos como los bisfosfonatos endovenosos o el denosumab en pacientes con dolor, enfermedad progresiva y alto riesgo de fracturas¹. Respecto a la neuropatía óptica compresiva, la indicación de cirugía descompresiva es clara una vez que se produce la afectación del nervio óptico.

Otras lesiones óseas o meníngeas pueden producir neuropatía óptica compresiva por afectación intracanalicular, siendo el meningioma la causa más frecuente.

Los meningiomas esfenoorbitarios representan un 9-18% de todos los meningiomas⁴. Aunque el síntoma más frecuente es la proptosis, un 40-60% de los pacientes presentan disminución de AV por invasión del canal óptico. Típicamente son lesiones hiperostóticas, con cierto componente de tejido blando en placa. El tratamiento de elección en la mayor parte de los casos es la cirugía, sobre todo en pacientes con deterioro de la función visual^{5,6}.

Otros procesos a tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial son las metástasis, principalmente de neoplasias de mama, pulmón y próstata².

Conclusiones

Cuando existe la sospecha de neuropatía óptica compresiva en un paciente con pérdida de AV unilateral progresiva, se debe confirmar obligatoriamente con una prueba de neuroimagen. Es importante elegir la más adecuada a cada caso porque, en muchas ocasiones, puede proporcionar el diagnóstico etiológico. Si la evolución del caso no es la esperada, es necesario el estudio anatomopatológico de la lesión.

Bibliografía

1. Bertin H, Huon J-F, Guillot P, Longis J, Corre P, S. Bordereau S, *et al*. Fibrous dysplasia of the orbital region: Series of 12 cases and review of the literature. *J Fr Ophtalmol*. 2020;43(6):467-76.
2. Bag AK, Chapman PR. Neuroimaging: Intrinsic Lesions of the Central Skull Base Region. *Semin Ultrasound CT MR*. 2013;34(5):412-35.
3. Collins MT, Singer FR, Eugster E. McCune-Albright syndrome and the extraskeletal manifestations of fibrous dysplasia. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;7 Suppl 1 (Suppl 1) S4.
4. Fisher FL, Zamanipoor Najafabadi AH, Schoones JW, Genders SW, Van Furth WR. Surgery as a safe and effective treatment option for sphenoorbital meningioma: a systematic review and meta-analysis of surgical techniques and outcomes. *Acta Ophthalmol*. 2021;99(1):26-36.
5. Mariniello G, Bonavolontà G, Tranfa F, Maiuri F. Management of the optic canal invasion and visual outcome in sphenoorbital meningiomas. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115(9):1615-20.
6. Menon S, Sandesh O, Anand D, Menon G. Sphenoorbital Meningiomas: Optimizing Visual Outcome. *J Neurosci Rural Pract*. 2020;11(3):385-94.

Disminución aguda de agudeza visual bilateral con edema de papila. Papilledema fulminante

Bilateral acute visual loss in papilloedema. Fulminant papilledema

D. Celdrán, J. Moreno, A. Vieira

Resumen

La pérdida visual aguda bilateral con edema de papila bilateral se considera una urgencia tanto visual como vital por las posibles implicaciones etiológicas que puede esconder. La hipertensión intracraneal se contempla en todo paciente con edema de papila bilateral y, si se confirma, es preciso el estudio etiológico. No obstante, el diagnóstico diferencial es más amplio y se individualiza en función de circunstancias como sexo, edad, síntomas acompañantes o antecedentes personales.

Palabras clave: Papilledema. Hipertensión intracraneal. Pérdida visual aguda. Edema de papila.

Resum

La pèrdua visual bilateral amb edema de papil·la es considera una urgència tant visual com vital per les possibles implicacions etiològiques que pot amagar. La hipertensió intracranial s'ha de considerar sempre que es detecta edema de papil·la bilateral, si es confirma, és precís l'estudi etiològic. No obstant això, el diagnòstic diferencial és més ampli i s'individualitza en funció de circumstàncies, com el sexe, edat, símptomes acompanyants o antecedents personals.

Paraules clau: Papil·ledema. Hipertensió intracranial. Pèrdua visual aguda. Edema de papil·la.

Abstract

Bilateral visual loss with optic disc swelling should be considered a visual and vital emergency due to the etiological implications that it may hide. Intracranial hypertension must be considered as a potential cause in all patients with bilateral optic disc swelling. If confirmed, then etiologic study is mandatory. Nevertheless, differential diagnosis is broader and should be individualized based on factors such as sex, age, accompanying symptoms or personal history.

Key words: Papilledema. Intracranial hypertension. Acute visual loss. Optic disc swelling.

1.3.1. Disminución aguda de agudeza visual bilateral con edema de papila. Papiledema fulminante

Bilateral acute visual loss in papilloedema. Fulminant papilledema

D. Celdrán¹, J. Moreno¹, A. Vieira²

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Correspondencia:

Diego Celdrán

E-mail: diegoceldran3@gmail.com

Caso clínico

Una mujer de 32 años consultó por visión borrosa bilateral asociada a fotopsias. La semana anterior había acudido a urgencias de medicina general por cefalea hemicraneal izquierda pulsátil con sonofobia-fotofobia y náuseas, se etiquetó como migraña sin aura. Se propuso tratamiento con naproxeno sódico 550 mg y metamizol 575 mg, sin resolución completa. En ocasiones, las exacerbaciones despertaban a la paciente.

Tenía antecedentes patológicos de hipertensión arterial, obesidad grado II (índice de masa corporal de 37 kg/m²) y asma extrínseca. Tomaba enalapril 5 mg, Symbicort® y era portadora de un anillo vaginal (de etonogestrel y etinilestradiol). Negaba hábitos tóxicos.

La agudeza visual (AV) era 0,7 en ambos ojos, su visión cromática era de 11/14 láminas de Ishihara bilateral. Las pupilas eran simétricas y normorreactivas, presentaba ortotropía en posición primaria, y las ducciones y versiones eran normales. Las posiciones extremas desencadenaban pérdida visual transitoria. La perimetría por confrontación era normal y el fondo de ojo mostró borramiento papilar bilateral, con prominentes hemorragias en astilla peripapilares y tortuosidad vascular 2+/4+.

Se estableció el diagnóstico de presunción de hipertensión intracranial por el fenotipo de la paciente, la cefalea y los hallazgos de fondo de ojo. La tomografía computarizada (TC) cerebral con contraste en urgencias solamente mostró leve ectasia de la vaina de ambos nervios ópticos. No se incluyó el estudio de angiografía por TC (angio-TC) con fases venosas. El hemograma inicial detectó anemia microcítica atribuida a hipermenorrea (hemoglobina: 7,8 mg/dL; volumen corpuscular medio de 61 femtolitros), el resto de la analítica, incluyendo el dímero D, fue normal. Se prescribió suplemento de hierro (dos viales de Ferinject® 50 mg/mL con Fero-Gradumet® 325 mg oral). Se derivó a neurología para punción lumbar (PL) y a la consulta de oftalmología para su seguimiento. Se recomendó la pérdida de peso y la suspensión del anticonceptivo hormonal a uno barrera.

A los cinco días, la paciente refirió un rápido deterioro visual. Su visión era de 0,4 en el ojo derecho (OD) y 0,25 en el ojo izquierdo (OI), la visión cromática era 7/14 en el OD y 6/14 en el OI en Ishihara. El fondo de ojo y el campo visual (CV) se muestran en la Figura 1.

La presión de apertura de la punción lumbar resultó muy patológica (49 cm de agua). La composición del líquido cefalorraquídeo (LCR) fue normal, la tinción Gram y el cultivo de virus neurotrópicos,

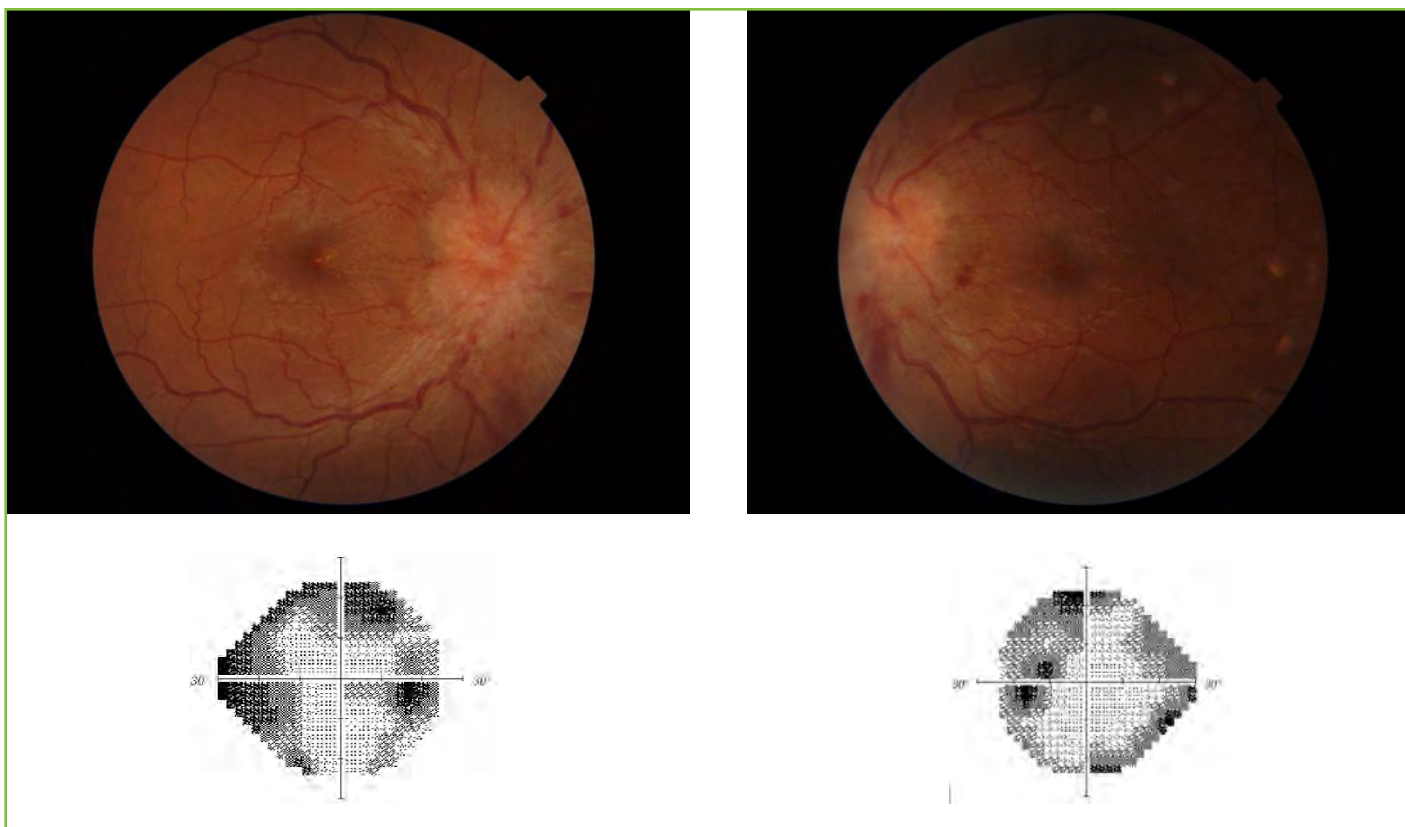


Figura 1. Retinografías del fondo de ojo en el momento en el cual la paciente deteriora rápidamente su función visual, con campo visual moderadamente fiable, pero con clara tendencia a la restricción concéntrica.

negativo. La resonancia magnética (RM) cerebral incluyó fases venosas y descartó estenosis o trombosis de los senos venosos duros. Posteriormente se detectó un déficit de vitamina D (11 ng/mL), que fue tratado con suplemento con Hidroferol® (0,266 mg cada 15 días.) Se instauró tratamiento con acetazolamida 500 mg cada 6 horas y se reforzaron las medidas nutricionales y dietéticas.

Al cabo de 12 semanas, la función visual mejoró (AV: 0,6 y 0,7) y hubo una evidente reducción del papiledema (Figura 2).

Discusión: pérdida visual con borramiento papilar

Se consideran diferentes neuropatías ópticas en el escenario clínico de pérdida visual bilateral con edema de papila bilateral. En todos los casos, es obligado excluir la neurorretinopatía hiper-

tensiva y las lesiones ocupantes de espacio, por lo que el manejo inicial debe incluir la determinación de constantes, analítica básica y prueba de neuroimagen.

Es preciso prestar atención a rasgos diferenciadores clave: edad, sexo, antecedentes personales, clínica acompañante y aspecto del fondo de ojo. Para recoger mejor lo previo, se han establecido las Tablas 1 y 2.

Discusión sobre hipertensión intracraneal

Todo edema de papila bilateral es sospechoso de papiledema, que es el edema de nervio óptico causado por hipertensión intracraneal (HTIC), como hipótesis posible. Hay estudios que apoyan el concepto de que toda HTIC acabará desarrollando un papiledema en su progresión, y que sin papiledema, realmente no hay HTIC³,

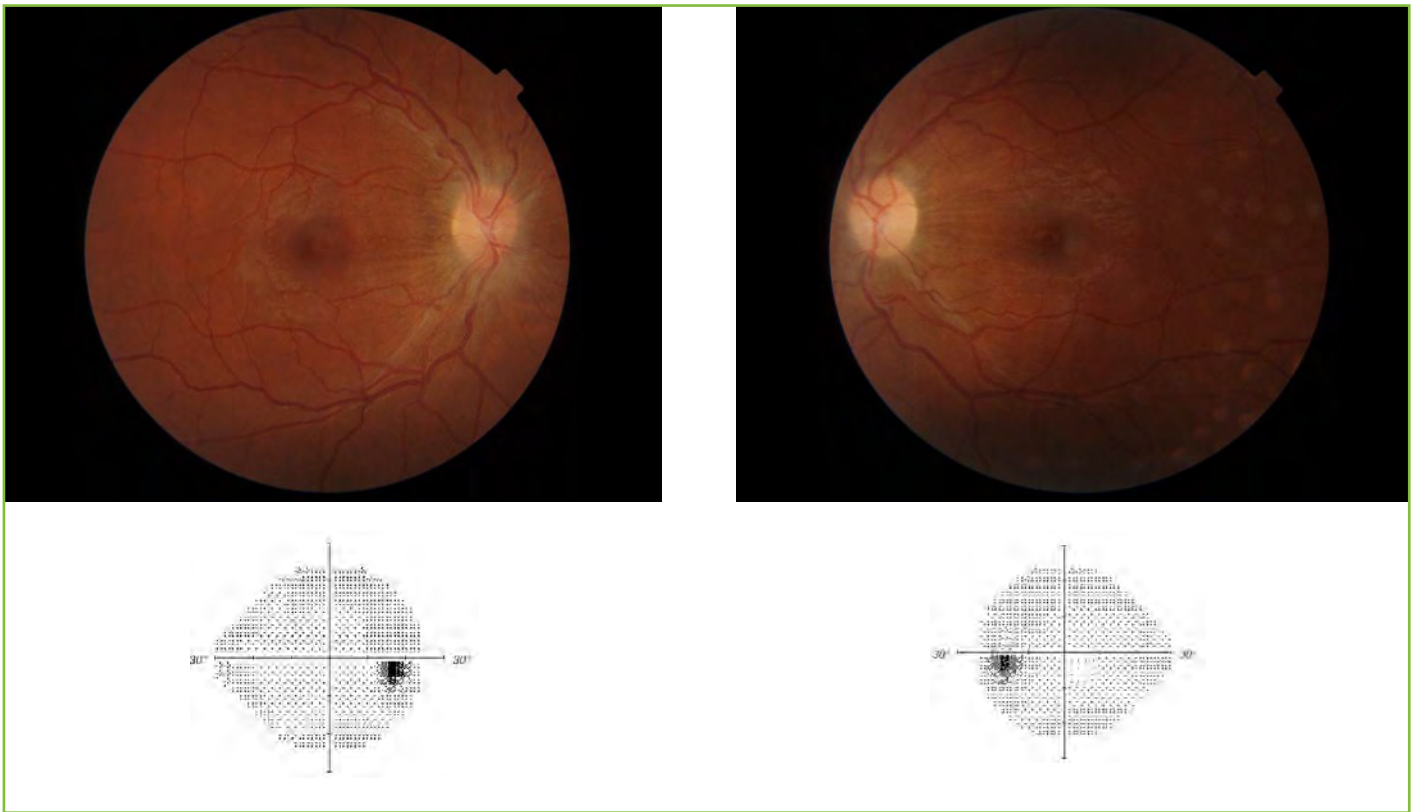


Figura 2. Evolución hacia la resolución del edema, con cierto componente de atrofia óptica y normalización del campo visual, tras instaurar un tratamiento médico dirigido y agresivo.

aunque a día de hoy se puede establecer el diagnóstico de pseudotumor cerebri (PTC) sin papiledema si se cumplen unos criterios clínicos y radiológicos muy estrictos (recogidos en la Tabla 3).

El síntoma guía en la HTIC es la cefalea, presente en el 68-99% de los pacientes. Su localización y cualidades son variables, siendo típicamente más intensa por la mañana y con las maniobras de Valsalva. Las pérdidas visuales transitorias (obscurecimientos) aparecen ya en estadios incipientes-establecidos, y hay pérdida de la agudeza visual en caso de progresión a la fase crónica-atrónica⁴.

El caso que se presenta es un papiledema fulminante, puede haber pérdida visual en pocas semanas y es más grave en los casos secundarios (véase la clasificación de la HTIC en la Figura 3).

En necesario investigar y tratar todas las causas secundarias de HTIC, para ello, es preciso practicar un estudio de neuroimagen, analítica sanguínea (AS) y punción lumbar. Normalmente se realiza una TC cerebral en urgencias. Si esto es normal, se realizará una RM y una angio-RM, para mejorar el estudio estructural de causas no

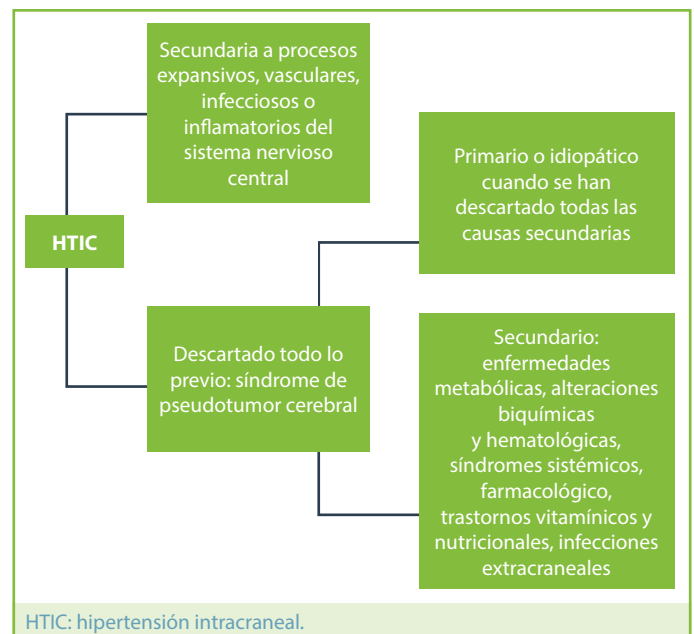


Figura 3. Clasificación de la hipertensión intracraneal.

Diagnóstico	Paciente prototipo	Clínica	FO
Papiledema fulminante o con exudación macular	Mujer de 15-35 años con IMC >30 kg/m ² en el síndrome de pseudotumor cerebral	Disminución de AV bilateral con pérdida visual transitoria en posiciones extremas de la mirada. Diplopía por parálisis unilateral o bilateral del Vln. tinnitus pulsátil. Cefalea con datos de alarma y predominio matutino	Edema de papila de gravedad creciente según estadios, con posibles hemorragias, exudados, hemiestrella
Retinopatía hipertensiva grado IV	Cualquier tipo de paciente, con HTA conocida o no conocida. En jóvenes, valorar cocaína	Poca afectación visual, excepto si hay infarto de nervio sobreañadido. Otros síntomas de afectación de órgano diana, como dolor torácico, oliguria, cefalea o déficit neurológicos focales	Edema de papila bilateral con afectación de vasos retinianos: tortuosidad, hemorragias, exudados, posible hemiestrella macular
Papilitis bilateral	Pacientes menores de 45-50 años, más frecuentemente mujeres si es desmielinizante o autoinmune (atípico). Siempre excluir lúes	Disminución de AV variable, típicamente más grave que en una papilitis típica, asociado a dolor con los movimientos oculares	Edema de papila hiperémico leve-moderado, normalmente sin hemorragias. Si Tyndall, estrella macular o coroiditis, excluir infecciones
NOIA* bilateral: arterítica y no arterítica	Paciente mayor de 45-50 años. En formas no arteríticas, FRCV presentes, indistinto de FRCV en formas arteríticas	Disminución variable de agudeza visual según la afectación central, más grave en los casos arteríticos. Más frecuentemente al despertar. Síntomas de ACG (aunque hay hasta un 25% de formas ocultas)	Edema de papila pálido asociado a hemorragias en astilla. Puede ser altitudinal en formas no arteríticas y difuso blanco yeso en formas arteríticas
NOHL	Varón de 18-30 años. Debut más frecuente bilateral secuencial	Disminución profunda de AV bilateral e indolora. El DPAR puede estar ausente aún en casos unilaterales	Pseudoedema de papila hiperémico, leve, posibles telangiectasias en las peripapilares
Neuropatía óptica tóxica por metanol	Cualquier sexo y edad. Pacientes con otras tóxico-dependencias. Intentos autolíticos	Disminución grave de AV bilateral. Otros síntomas de intoxicación. Posible disminución del nivel de consciencia, cefalea, vómitos	Marcado edema de papila bilateral pálido grave, hemorragias en astilla
Neuropatía óptica infiltrativa	Cualquier sexo y edad. Antecedentes oncológicos conocidos o no	Disminución variable de agudeza visual con otros posibles síntomas de focalidad neurológica que sugieran infiltración del sistema nervioso central	Edema de papila normalmente grave, con gran componente hemorrágico y exudativo. Posible extensión hacia arcadas vasculares y gel vítreo
Neuropatía óptica compresiva bilateral	Más frecuentemente, mujeres jóvenes con antecedentes de enfermedad distiroidea	La disminución de agudeza visual se puede acompañar de exoftalmos, diplopía, dolor retroocular espontáneo, dolor y enrojecimiento ocular	Edema de papila hiperémico bilateral que puede acompañarse de pliegues coroideos o retinopatía por estasis
Neuropatía óptica paraneoplásica	Paciente con proceso oncológico subyacente, conocido o no	Disminución de agudeza visual, ataxia y otros síntomas neurológicos, síndrome constitucional	Edema de papila hiperémico que se puede acompañar de vitritis

ACG: arteritis de células gigantes; AV: agudeza visual; DPAR: defecto pupilar aferente relativo; FO: fondo de ojo; FRCV: factor de riesgo cardiovascular; HTA: hipertensión arterial; IMC: índice de masa corporal; NOHL: neuropatía óptica hereditaria de Leber; NOIA: neuropatía óptica isquémica anterior.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de neuropatía óptica con edema papila bilateral y agudeza visual disminuida^{1,2}.

Diagnóstico	Pruebas complementarias oftalmológicas	Pruebas complementarias generales
Papiledema	- CV: aumento de MC → defecto en NI → defecto anular - ECO de nervio óptico: ausencia de drusas. Diámetro de la vaina >5-6 mm	- TC/RM/angio-RM cerebral: defectos estructurales en casos secundarios. Datos indirectos de HTIC - LCR: presión de apertura aumentada. Aspecto y composición normal en idiopáticas, alterado en secundarias. - AS: dependiendo de secundarismos asociados al cuadro
Retinopatía hipertensiva grado IV	- OCT macular: puede presentar edema	- Constantes: cifras de tensión arterial elevadas, mayores de 170/95 mmHg - AS: datos de fracaso renal, elevación de troponinas -Radiografía de tórax: derrame pleural - TC/RM cerebral: hemorragias
Papilitis bilateral (atípica)	- OCT: LSR en haz PM valorar proceso infeccioso y no desmielinizante - CV: depresión generalizada. Defecto central y centrocecal	- RM orbitaria: realce del nervio óptico - RM cerebral: puede haber lesiones compatibles con la causa subyacente - PL: LCR de características inflamatorias o infecciosas -Serologías
NOIA bilateral	- OCT CFNR: el engrosamiento puede ser de predominio altitudinal en la NOIA-NA - CV: arqueado nasal inferior, defecto altitudinal - AFG: isquemia coroidea peripapilar en la ACG	- Constantes para valorar la estabilidad hemodinámica - AS general y con RFA - RM orbitocerebral si es atípica, no justificable o no hay resolución en 2-3 meses: no presenta realce, si hay restricción a la difusión
NOHL	- CV: defecto central - AFG: ausencia de fuga en el disco óptico, posibles telangiectasias	- Estudio genético del ADNmt*: 11778, 3460 o 14484, las principales - Estudio cardiológico complementario - RM cerebral en síndromes del tipo Leber con lesiones desmielinizantes semejantes a las de una EM* o pacientes con parkinsonismo
Neuropatía óptica tóxica por metanol	- CV: defectos centrales y centrocecales. Depresión generalizada	- AS: fracaso renal. Acidosis en gasometría. Confirmación de niveles de metanol (>20 mg/dL)
Neuropatía óptica infiltrativa bilateral	- OCT: gran elevación prelaminar por infiltración directa de células tumorales/inflamatorias - CV: cualquier tipo de defecto	- RM orbitaria: posible realce de nervio o vaina - RM cerebral: posible infiltración meníngea o parenquimatosa - PL: presencia de células (necesarias hasta 3 negativas para ser normal) - Estudio sistémico para buscar el tumor primario si no es conocido: TC <i>total body</i>, PET-TC <i>total body</i>, marcadores tumorales
Neuropatía óptica compresiva	- CV: cualquier tipo de defecto	- TC/RM de órbitas - AS: perfil tiroideo. Autoinmunidad. IgG4. Serologías. RFA.
Neuropatía óptica paraneoplásica	- CV: cualquier tipo de defecto	- Anticuerpos onconeuronales -RM cerebral - Estudio sistémico para buscar el tumor primario si no es conocido

ACG: arteritis de células gigantes; ADNmt: ácido desoxirribonucleico mitocondrial; AFG: angiografía con fluoresceína; angio-RM: angiografía por resonancia magnética; AS: analítica sanguínea; CFNR: capa de fibras nerviosas de la retina peripapilares; CV: campo visual; ECO: ecografía; EM: esclerosis múltiple; HTIC: hipertensión intracraneal; IgG4: inmunoglobulina G4; LCR: líquido cefalorraquídeo; LSR: líquido subretiniano; MC: mancha ciega; NA: no arteríticas; NOHL: neuropatía óptica hereditaria de Leber; NOIA: neuropatía óptica isquémica anterior; NI: nasal inferior; OCT: tomografía de coherencia óptica; PET: tomografía por emisión de positrones; PL: punción lumbar; PM: papilo-macular; RFA: reactantes de fase aguda; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

Tabla 2. Pruebas complementarias para confirmar la sospecha diagnóstica^{1,2}.

Diagnóstico "definitivo" si el paciente cumple todos los criterios A-E; "probable" si cumple los criterios A-D pero la presión del LCR es menor de la especificada para que sea "definitivo"

Necesario para el diagnóstico de síndrome de pseudotumor cerebral

- A. Papiledema
- B. Exploración neurológica normal, excepto la afectación de nervios craneales
- C. Neuroimagen: parénquima cerebral normal sin evidencias de hidrocefalia, masa o lesiones estructurales y no captación meníngea anormal en RM, con o sin gadolinio, para pacientes típicos (mujeres y obesas) y RM con y sin gadolinio, y RM en fase venosa para otros. Si la RM no es posible o está contraindicada, se debe realizar una TC con contraste
- D. Composición normal del LCR
- E. Presión de apertura elevada (≥ 250 mm H₂O en adultos y niños, y ≥ 280 mm H₂O en niños obesos o sedados) realizada de forma adecuada

Diagnóstico de síndrome de pseudotumor cerebral sin papiledema

Sin papiledema, el diagnóstico de síndrome de PTC se puede hacer si se cumplen los criterios B-E y además el paciente presenta una parálisis del VI nervio unilateral o bilateral

Sin papiledema y sin parálisis del VI nervio, el diagnóstico de síndrome de PTC puede "sugerirse" pero no hacerse. Debe cumplir los criterios B-E y al menos tres de los criterios de neuroimagen:

- Silla turca vacía
- Aplanamiento del polo posterior del globo ocular
- Distensión del espacio subaracnoideo perióptico con o sin tortuosidad del nervio óptico
- Estenosis del seno venoso transversal

H₂O: agua; LCR: líquido cefalorraquídeo; PTC: pseudotumor cerebral; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

Tabla 3. Diagnóstico de papiledema⁵.

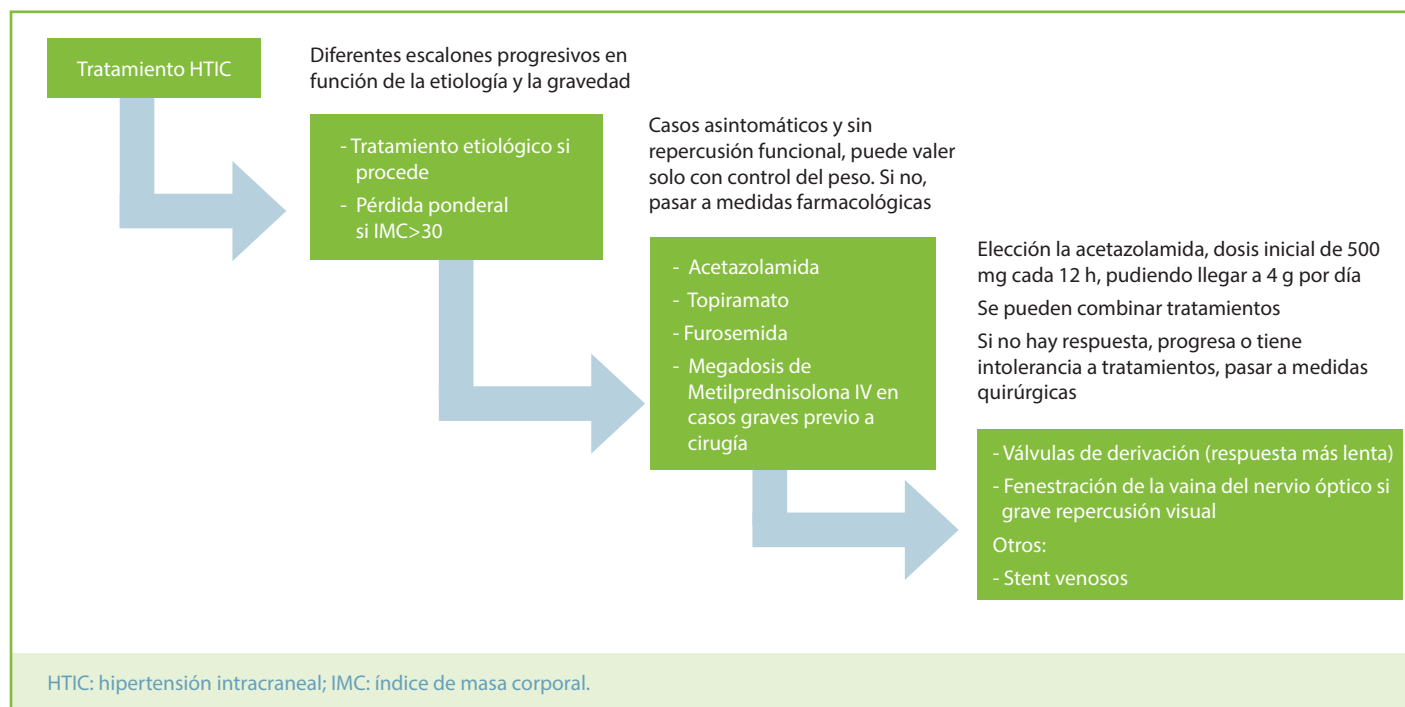


Figura 4. Escalones de tratamiento en la hipertensión intracaneal.

visibles en una TC y buscar una patología vascular, como fístulas arteriovenosas y trombosis venosa cerebral. En la AS, se deberá solicitar hemograma, bioquímica, estudios de coagulación, autoinmunidad, vitaminas A y D, proteinograma, beta-2 microglobulina.

En cuanto al tratamiento, habrá que distinguir si se trata de una HTIC secundaria o de un PTC primario o secundario, siendo necesario retirar y corregir siempre cualquier causa de secundarismo asociada. Se muestran los escalones de tratamiento de la HTIC en la Figura 4.

Cuando se habla de papiledema fulminante, como en este artículo, se está hablando de aquellos casos de HTIC, en los cuales la afectación visual sufre un rápido deterioro, que puede ir de días a semanas. Esta evolución es atípica en un papiledema generado por un PTC, y se deberá poner mucho énfasis en descartar causas secundarias conforme al esquema previo, pues es mandatorio tratar y corregir todos los factores agravantes asociados⁶.

El tratamiento de la HTIC propiamente dicha debe ser rápido y agresivo, con dosis altas de acetazolamida oral (al menos 2 g al día) o incluso intravenosa, y megadosis de 500-1.000 mg de metilprednisolona intravenosa en casos muy graves previo a la cirugía. En los casos en los que no haya una rápida respuesta al tratamiento médico, deberá plantearse un tratamiento quirúrgico.

Este puede ser con válvulas de derivación, aunque el tiempo en ser efectivas es mayor, o mediante la fenestración de la vaina del nervio óptico, que debe ser planteada en todos los casos con gran afectación visual⁷. Con la válvula, se trata la causa, que es la HTIC; con la fenestración, se protege al nervio óptico hasta que se pueda controlar la HTIC.

Bibliografía

1. Savino PJ, Danesh-Mayer HV. *Neuro-Ophthalmology*. 3ª ed. London: Wolters Kluwer; 2018.
2. Anthony Pane, Neil R Miler, Michael Burdon. *The Neuro-Ophthalmology survival guide*. 2ª ed. New York: Elsevier; 2017.
3. Digre KB, Friedman DI. An overweight young woman with new headache and normal-appearing optic discs. *J Neuroophthalmol*. 2010;30(1):85-90.
4. Chen JJ, Bhatti MT. Papilledema. *Int Ophthalmol Clin*. 2019;59(3):3-22.
5. Martín Begué N, Muñoz Quiñones S. Protocolo papiledema: actualización y manejo. *Annals d'oftalmologia*. 2018;26(4):2-12.
6. Micieli A, Micieli JA. Recovery of vision in fulminant idiopathic intracranial hypertension. *CMAJ*. 2019;191(23):E639.
7. Voldman A, Durbin B, Nguyen J, Ellis B, Leys M. Fulminant idiopathic intracranial hypertension and venous stasis retinopathy resulting in severe bilateral visual impairment. *Eur J Ophthalmol*. 2017;27(2):e25-7.

Disminución aguda de agudeza visual bilateral con fondo de ojo normal. Un diagnóstico de exclusión: neuropatía óptica isquémica posterior

Acute bilateral visual loss with normal fundus. A diagnosis of exclusion: posterior ischemic optic neuropathy

D. Celdrán, R. Ramos, S. Quintas

Resumen

La pérdida brusca de visión bilateral con fondo aparentemente normal es una urgencia oftalmológica. Según el contexto clínico del paciente (edad, sintomatología acompañante o patologías previas), se realiza una aproximación diagnóstica que comprenda toda la vía óptica (retinopatías ocultas y neuropatías ópticas posteriores bilaterales, afecciones del quiasma y retroquiasmáticos hasta la corteza occipital). En estos casos, la prueba de neuroimagen es obligatoria, el resto de pruebas complementarias dependen del contexto general acompañante.

Palabras clave: Neuropatía óptica posterior. Quiasma. Corteza visual.

Resum

La pèrdua visual sobtada als dos ulls i fons aparentment normal és una urgència oftalmològica. Segons el context clínic del pacient (edat, simptomatologia acompanyant o patologies prèvies) es realitza una aproximació diagnòstica que comprèn tota la via visual (retinopaties ocultes, neuropaties òptiques posteriors bilaterals, lesions quiasmàtiques i processos retroquiasmàtics fins el còrtex occipital). La neuro-imatge és obligada per aquests casos, la resta de proves complementàries s'ajusten al context general acompanyant.

Paraules clau: Neuropatia òptica posterior. Quiasma. Còrtex occipital.

Abstract

Bilateral sudden visual loss with presumed normal oculi fundi is an ophthalmologic emergency. Based on the clinical background (gender, age, accompanying symptoms or previous pathologies) it is possible to carry out a diagnostic approach including the entire visual pathway (occult retinopathies, bilateral posterior optic neuropathies, chiasmal, and retrochiasmal to occipital cortex disorders). Neuroimaging is the ancillary test in this scenario, other diagnostic studies should be adapted to individual context.

Key words: Posterior optic neuropathy. Chiasm. Visual cortex.

1.3.2. Disminución aguda de agudeza visual bilateral con fondo de ojo normal. Un diagnóstico de exclusión: neuropatía óptica isquémica posterior

Acute bilateral visual loss with normal fundus. A diagnosis of exclusion: posterior ischemic optic neuropathy

D. Celdrán¹, R. Ramos², S. Quintas³

¹Servicio de Oftalmología. Sección de Neurooftalmología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. ²Servicio de Oftalmología. Médico Interno Residente. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. ³Servicio de Neurología. Facultativo especialista. Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

Correspondencia:

Diego Celdrán

E-mail: diegoceldran3@gmail.com

Caso clínico

Una mujer de 84 años con hipertensión arterial, diabetes y Enfermedad Renal Crónica (ERC), terminal experimentó pérdida visual bilateral aguda e indolora en el transcurso de su hemodiálisis. Presuntamente, la IR tenía una causa mixta (diabetes y autoinmune por repetida elevación de reactantes de fase aguda y marcadores serológicos) a falta de biopsia renal confirmatoria. Recibía esteroides sistémicos de manera cíclica por este trastorno inmunológico. Su última agudeza visual registrada era 0,6 en el ojo derecho (OD) y 0,8 en el ojo izquierdo (OI) tras la intervención de cataratas.

A las 2 horas de iniciar una sesión de hemodiálisis, refirió pérdida visual bilateral súbita en ambos ojos. La valoración por oftalmología constató una visión de cuenta dedos bilateral. Las pupilas eran isocóricas, con lenta respuesta a la luz en ambos ojos, y

no había defecto pupilar aferente relativo. La motilidad ocular extrínseca era normal, así como el polo anterior. El fondo de ojo reveló retinopatía diabética no proliferativa leve en ambos ojos, sin evidencia de edema macular en la tomografía de coherencia óptica (OCT). El nervio óptico no estaba borrado. La mala visión no permitió el estudio del campo visual ni de la visión cromática.

Cuando fue valorada a las 3 horas de terminar la hemodiálisis se observó una tendencia a la hipertensión (210/110 mmHg). Se constató el descenso de los reactantes de fase aguda (RFA) por los esteroides sistémicos (proteína C reactiva de 6 a 1, 7 y velocidad de sedimentación globular de 53 a 21) y una hemoglobina de 10 mg/dL en contexto de su IR crónica. La tomografía computarizada (TC) cerebral urgente no detectó signos de sangrado, isquemia o edema cerebral. La ecografía dúplex de troncos supraaórticos y de circulación posterior no reveló alteraciones

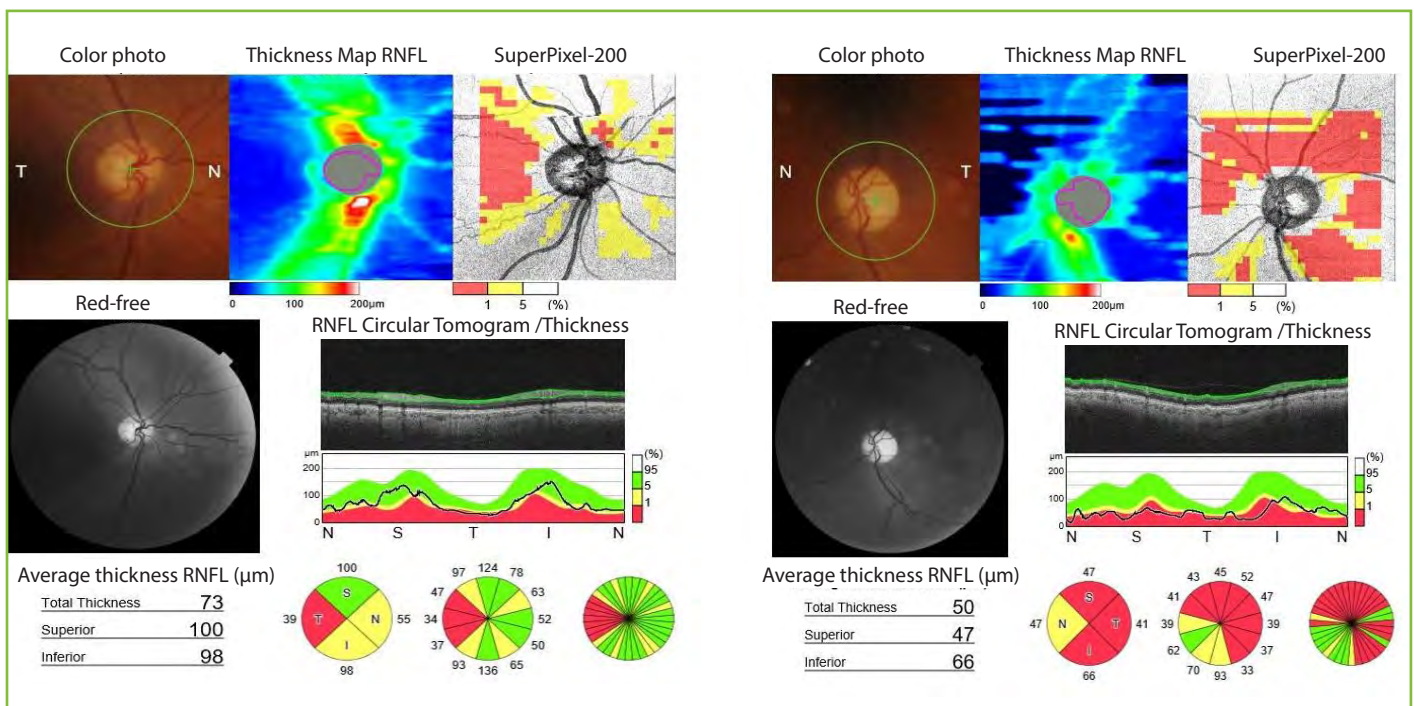


Figura 1. Tomografía de coherencia óptica de capa de fibras nerviosas de la retina de ambos ojos, donde se observa la evolución hacia la atrofia, mayor en el ojo izquierdo.

anatómicas de significación hemodinámica. La actuación inmediata se dirigió a mejorar el control de la tensión arterial y asegurar la estabilidad hemodinámica durante la diálisis.

Una semana después, la visión había mejorado hasta 0,16 en el OD y 0,08 en el OI, y el fondo de ojo no presentaba cambios respecto a la exploración inicial. A los seis meses, presentaba una agudeza visual de 0,25 y 0,1, y se apreció una palidez progresiva de ambos discos ópticos conforme fueron evolucionando a la atrofia (Figura 1).

Diagnóstico diferencial

La principal hipótesis diagnóstica en este caso fue la neuropatía óptica isquémica posterior (NOIP) en el contexto de una hipotensión arterial intradiálisis (ocurre en el 10-30% de los casos), en una paciente con múltiples factores de riesgo vascular conocidos. Se descartó de forma razonable la causa vasculítica por el descenso de los RFA y el tratamiento con esteroides previo. La isquemia retiniana por oclusión de la arteria central de la retina produciría hiperreflectividad de capas internas en la OCT que no se evidenció.

Se excluyó la causa cortical, bien de origen hemorrágico, isquémico o bien en el contexto del síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES), por la normalidad de la TC craneal urgente y, posteriormente, de la resonancia magnética (RM). La evolución hacia la atrofia óptica bilateral confirmó el diagnóstico de neuropatía óptica isquémica posterior bilateral.

En el abordaje de pérdida visual bilateral aguda sin alteraciones en el fondo de ojo, se valora toda la vía visual aferente como posible origen del proceso actual. En la Tabla 1, se plantea el siguiente diagnóstico diferencial por regiones anatómicas.

Proceso ocular bilateral simultáneo agudo sin hallazgos patológicos en la exploración ocular

Los procesos oculares son más fácilmente identificables, al ser un órgano expuesto y accesible. La retina es un tejido al que se puede acceder con facilidad, no obstante, existen procesos isquémicos (antes de aparecer edema), o en enfermedades autoinmunes/paraneoplásicas¹ con hallazgos mínimos o muy sutiles. Las pruebas complementarias de OCT, angio-OCT, angiografía

Localización	Patologías
A. Proceso ocular con exploración normal	Retinopatías/maculopatías ocultas: - OACR aguda con repermeabilización vascular (no hay signos en FO) - Retinopatías autoinmunes/paraneoplásicas
B. Neuropatía óptica posterior bilateral	- Isquémica - Inflamatoria/desmielinizante: NMO - Infiltrativa - Compresiva
C. Región selar y paraselar	- Apoplejía hipofisaria - Quiasmitis: NMO, sarcoidosis - Aneurismas con cambios en el volumen - Meningioma durante cambios hormonales (embarazo, tratamiento hormonal exógeno) - Craneofaringioma con cambios quísticos
D. Ceguera cortical	- AVC occipital bilateral sin respeto macular - PRES - Ceguera cortical postraumática reversible - Tumoral/infiltrativo - Postcontraste intravenoso
E. Pérdida visual no orgánica	- Simulación - Pérdida visual funcional

AVC: accidente vascular cerebral; FO: fondo de ojo; NMO: neuromielitis óptica; OACR: oclusión de la arteria central de la retina; PRES: síndrome de encefalopatía posterior reversible.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial.

fluoresceína, autofluorescencia de fondo o electrorretinograma, son de gran utilidad.

Neuropatía óptica posterior bilateral

Es un trastorno poco frecuente y se presenta en dos escenarios clínicos:

- En el contexto de arteritis de células gigantes (ACG) en pacientes mayores de 50-55 años, con o sin síntomas sistémicos asociados y fondo normal, pues la NOIP es la forma de presentación de la ACG hasta en un 25% de los casos².
- En segundo lugar, con antecedentes de grave trastorno hemodinámico: tras cirugía con hipovolemia, anemia grave y aguda, *shock* de cualquier origen, hemodiálisis, insuficiencia cardíaca con bajo gasto, deshidratación profunda, etc.

Los pacientes con factores de riesgo vascular previos son más vulnerables a la NOIP por su mayor resistencia a la perfusión del plexo vascular que irriga el segmento posterior del nervio óptico (formado por ramas de la arteria carótida interna, cerebral anterior, comunicante anterior y oftálmica²). A diferencia que la neuropatía óptica isquémica anterior, la NOIP es un diagnóstico de exclusión; se deben excluir todas las otras posibles etiologías de una forma razonada, y valorar la evolución hacia la atrofia o no del nervio óptico³.

En caso de asociar dolor con los movimientos extraoculares sugestivo de neuritis óptica, se recomienda investigar la pérdida visual como neuritis óptica atípica (vasculitis no ACG, enfermedades desmielinizantes). La neuromielitis óptica se ha diagnosticado en individuos de hasta 70 años⁴. Las neuropatías ópticas compresivas e infiltrativas en fase precoz o aguda pueden debutar con fondo normal, es obligado excluirlas siempre.

Alteración de la región selar y paraselar con afectación de la visión central

La patología de la región selar se manifiesta de una forma progresiva y crónica si no se actúa sobre la causa. Existen excepciones que causan pérdida visual bilateral aguda: apoplejía hipofisaria sobre un adenoma previo, rápido crecimiento de un meningioma en condiciones de alteración hormonal (gestación, tratamientos estrogénicos), o crecimiento o rotura de un aneurisma supraselar, entre otras. Esto puede estar favorecido por situaciones anatómicas, como el crecimiento anteriorizado del tumor o un quiasma óptico posfijado⁵.

Menos frecuentes son las causas inflamatorias o desmielinizantes del quiasma óptico (quiasmitis o neuritis quiasmática), que pueden debutar en el contexto de neuromielitis óptica⁶, u otras enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central como la Sarcoidosis.

Afectación cortical posterior bilateral sin respeto macular: ceguera cortical

La ceguera cortical cursa con mala visión bilateral grave (habitualmente <0,1) por lesión del área V1. Las causas son múltiples: ictus bilateral de arteria cerebral posterior, patología tumoral, procesos inflamatorios/infecciosos; algunas reversibles, como postraumatismo craneoencefálico y postcontrastes intravenosos⁷; y en el PRES⁸. En todos los casos, es necesaria la prueba de neuroimagen, y de urgencia, una TC cerebral, con ampliación a estudio vascular según la causa, si procede, y posteriormente, se realiza la RM, para una mejor valoración de causas no detectables en TC o en el momento agudo.

Conclusiones

Una pérdida visual bilateral aguda con fondo de ojo normal es un reto diagnóstico, puesto que es preciso valorar toda la extensión

de la vía visual aferente, pudiendo ser las etiologías múltiples y graves, necesitando realizar una aproximación en función de las características del paciente y la forma de expresión. Cuando esta es dolorosa en personas jóvenes, deberá hacer pensar en procesos inflamatorios, mientras que las formas indoloras en personas mayores de 50 años orienta la sospecha a procesos isquémicos, aunque existen multitud de diagnósticos alternativos que habrá que individualizar.

Bibliografía

1. Comlekoglu DU, Thompson IA, Sen HN. Autoimmune retinopathy. *Curr Opin Ophthalmol*. 2013;24(6):598-605.
2. Rebolleda Fernández G, Muñoz Negrete FJ. *Protocolos en Neurooftalmología*. En: 86 Congreso Sociedad Española de Oftalmología. Madrid: Mac Line; 2010. p. 75-84.
3. Hayreh SS. Posterior ischaemic optic neuropathy: clinical features, pathogenesis, and management. *Eye*. 2004;18(11):1188-206.
4. Jarius S, Ruprecht K, Kleiter I, Borisow N, Asgari N, Pitarokoli K, et al. MOG-IgG in NMO and related disorders: a multicenter study of 50 patients. Part 1: Frequency, syndrome specificity, influence of disease activity, long-term course, association with AQP4-IgG, and origin. *J Neuroinflammation*. 2016;13(1):279.
5. Baykal D, Yilmazlar S, Fedakar R. The anatomic variations and surgical windows among optic chiasm/nerves and carotid arteries in the sellar region play a role in choosing the best surgical approaches: A Cadaveric study. *Neurocirugía*. 2020;31(3):112-8.
6. Mealy MA, Whetstone A, Orman G, Izbudak I, Calabresi PA, Levy M. Longitudinally extensive optic neuritis as an MRI biomarker distinguishes neuromyelitis optica from multiple sclerosis. *J Neurol Sci*. 2015;355(1-2):59-63.
7. Mentzel HJ, Blume J, Malich A, Fitzek C, Reichenbach JR, Kaiser WA. Cortical blindness after contrast-enhanced CT: complication in a patient with diabetes insipidus. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24(6):1114-6.
8. Okamoto K, Motohashi K, Fujiwara H, Ishihara T, Ninomiya I, Onodera O, et al. PRES: Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome. *Brain Nerve*. 2017;69(2):129-41.

Pérdida de agudeza visual bilateral aguda con fondo de ojo normal asociado a dolor con los movimientos oculares

Acute and bilateral visual loss with normal ocular fundus associated with painful eye movements

MP. Ruiz del Tiempo, MP. Rojas

Resumen

Una mujer de 41 años consultó por cambio de su cefalea previa. Tenía dolor con los movimientos oculares, pérdida visual en el ojo izquierdo y defecto de campo visual temporal en el ojo derecho. El fondo de ojo era normal. Se estableció el diagnóstico de neuritis óptica retrobulbar por posible enfermedad desmielinizante. Los hallazgos radiológicos en la resonancia magnética con afectación del quiasma y la detección de anticuerpos antiacuaporina 4 (anti-AQP4) llevaron al diagnóstico de neuromielitis óptica.

Los avances en neuroinmunología han ayudado a categorizar las neuritis no producidas por esclerosis múltiple. El rápido reconocimiento de este perfil clínico y su manejo adecuado pueden ayudar a reducir la morbilidad visual y sistémica.

Palabras clave: Neuritis retrobulbar. Neuritis óptica atípica. Neuromielitis óptica. Quiasma.

Resum

Una dona de 41 va consultar per canvi de característiques de la seva cefalea. Inicià dolor amb els moviments oculars, pèrdua visual a l'ull esquerre i de camp visual temporal a l'ull dret. El fons d'ull era normal. Es va establir el diagnòstic de presumpció de neuritis òptica bilateral per malaltia desmielinitzant. Les troballes radiològiques de ressonància magnètica amb afectació del quiasma i la detecció d'anticossos antiAQP4 varen ser diagnòstics de neuromielitis òptica.

Els avenços en neuro-immunologia han obert la porta a diagnosticar altres malalties diferents de l'esclerosi múltiple que debuten amb neuritis. La ràpida identificació d'aquest perfil clínic, i el seu adient maneig poden reduir la morbiditat visual i sistèmica.

Paraules clau: Neuritis retrobulbar. Neuritis òptica atípica. Neuromielitis òptica. Quiasma.

Abstract

A 41-year-old woman consulted for changes in her previous headache. She had painful eye movements, visual loss in the left eye and temporary visual field defect in the right eye. The ocular fundus was normal. Diagnosis of retrobulbar optic neuritis was established possibly from inflammatory demyelinating disease. However magnetic resonance imaging findings with chiasmal involvement and detection of aquaporin-4 immunoglobulin G led to the diagnosis of optic neuromyelitis.

Advances in neuro-immunology have helped classify optic neuritis which are not caused by multiple sclerosis. Rapid recognition of this clinical profile as well as a correct management can help reduce visual and systemic morbidity.

Key words: Retrobulbar optic neuritis. Atypical optic neuritis. Optic neuromyelitis. Optic chiasma.

1.3.3. Pérdida de agudeza visual bilateral aguda con fondo de ojo normal asociado a dolor con los movimientos oculares

Acute and bilateral visual loss with normal ocular fundus associated with painful eye movements

MP. Ruiz del Tiempo¹, MP. Rojas^{1,2}

¹Instituto Provincial Oftálmico. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ²Instituto de Investigaciones Oftalmológicas Ramón Castroviejo. Facultad de Medicina de la Universidad Complutense de Madrid. Madrid.

Correspondencia:

María Pilar Ruiz del Tiempo

E-mail: mruizdeltiempo@gmail.com

Caso clínico: “oro parece, plátano es”

Una mujer de 41 años, natural de Ecuador, acudió a urgencias por cefalea resistente a su analgesia habitual. Entre sus antecedentes, presentaba cefaleas episódicas de dos años de evolución, que cedían con paracetamol, e hipotiroidismo autoinmune en tratamiento con tiroxina. Ese mismo día se practicó una exploración neurológica y una tomografía computarizada cerebral con resultados normales y se orientó como migraña. Sin embargo, volvió a consultar a las 24 horas por empeoramiento: cefalea que aumentaba con los movimientos oculares, visión borrosa del ojo izquierdo (OI), mareo, prurito y parestesias en la hemicara, la región mamaria y la braquial izquierda. Se procedió al ingreso para su estudio.

La agudeza visual sin corrección era de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,15 en el OI. Había un defecto pupilar aferente relativo, dis-

cromatopsia y reducción de la sensibilidad a la luz y al contraste en su OI. El campo visual del OI estaba globalmente deprimido y había un defecto temporal superior en el derecho. La motilidad extrínseca era completa pero dolorosa en ambos ojos con las versiones horizontales, y más intensamente en el OI. El resto de la exploración, incluyendo el fondo de ojo, fueron normales. En la exploración neurológica destacó alodinia en el dorso del pie izquierdo.

Se estableció la presunción diagnóstica de una forma óptico-medular de esclerosis múltiple (EM) y se administraron siete ciclos de glucocorticoides intravenosos.

La punción lumbar no detectó anomalías en la composición del líquido cefalorraquídeo en aquel momento. La resonancia magnética (RM) cerebral y orbitaria reveló la captación asimétrica de gadolinio en ambos nervios ópticos intracraneales, que se

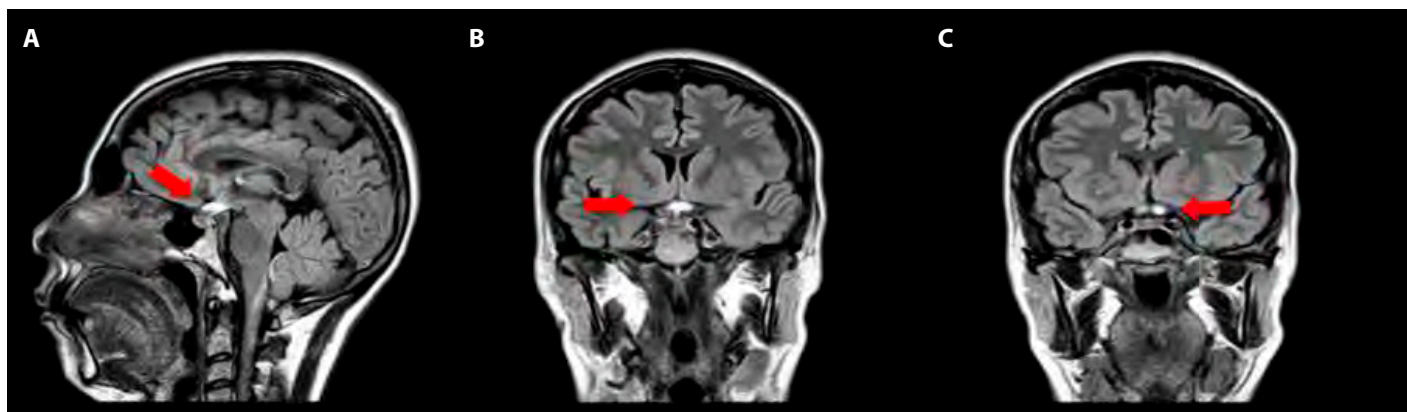


Figura 1. Resonancia magnética cerebral en señal T2 con gadolinio. **A y B.** Corte sagital y corte coronal respectivamente, con captación de gadolinio en el quiasma óptico (señalado con flecha roja). **C.** Corte coronal con captación de ambos nervios ópticos, con señal más intensa en el lado izquierdo (flechas rojas).

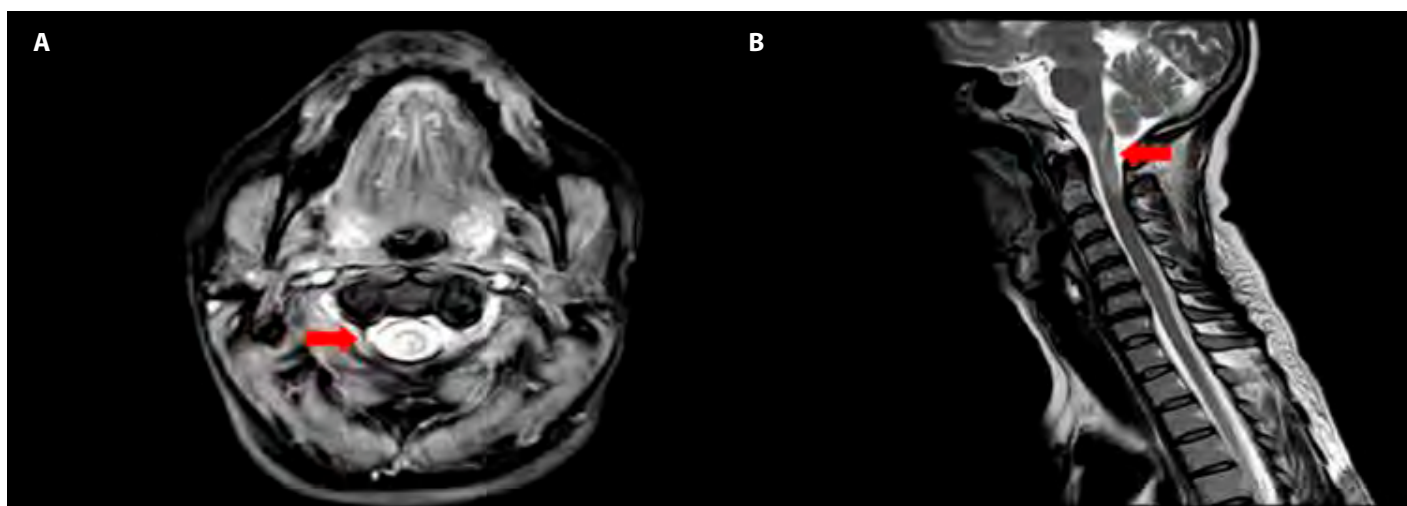


Figura 2. Resonancia magnética cervical en señal T2 con gadolinio. **A.** Se aprecia corte axial a nivel craneocervical, con señal hiperintensa en quiasma óptico (señalado con flecha roja). **B.** Se aprecia corte sagital con señal hiperintensa medular posterior a nivel de C1 y C2.

extendía hasta el quiasma óptico (Figura 1). La RM espinal detectó una alteración de la señal a nivel de primera y segunda vértebra cervical (C1-C2), en la región cordonal posterior derecha y lateral izquierda. Era más evidente la afectación del lado derecho, y sugería enfermedad desmielinizante (Figura 2).

Los resultados de neuroinmunología del centro de referencia demostraron la presencia de anticuerpos anti-AQP4, que junto a dos criterios nucleares (neuritis y mielitis), confirmaron el diagnóstico de neuromielitis óptica (NMO). Se inició un tratamiento con seis ciclos de plasmaféresis, con mejoría de la clínica sistémica y

visual del OD. El OI evolucionó a la atrofia óptica sin recuperación visual. Posteriormente, se trató con rituximab para controlar la enfermedad de base.

Discusión

El diagnóstico diferencial de una neuropatía óptica con fondo de ojo normal se establece entre múltiples etiologías (Tabla 1)¹.

La neuritis óptica es un síndrome clínico de pérdida visual asociada a dolor con los movimientos extraoculares por afectación del ner-

Patología	Comentarios/características
Desmielinizante Inflamatoria	Se etiquetan como neuritis si se presentan con dolor, que aumenta con los movimientos oculares. La causa más frecuente en mujeres jóvenes y raza caucásica (menores de 45 años) es la esclerosis múltiple. La afectación bilateral y la presencia de datos clínicos atípicos (raza no caucásica, edad infantil) obliga a descartar causas menos frecuentes dentro del trastorno del espectro de neuromielitis óptica que precisan distinto abordaje terapéutico.
Isquémica	El perfil clínico afecta de manera indolora a adultos mayores de 45 años, con factores de riesgo cardiovascular (incluyendo hipotensión arterial nocturna) y papilas ópticas poco excavadas. La forma anterior con edema de papila (NOIA-NA) es mucho más frecuente que la posterior con fondo inicialmente normal
Tumoral Compresiva Infiltrativa	Provocan pérdida visual subaguda o se detecta de manera casual. Los hallazgos en el fondo de ojo son variables según la localización de la lesión y el momento del diagnóstico. La prueba de neuroimagen establece el diagnóstico
Hereditaria	A excepción de la NOHL, tienen un curso crónico y bilateral simultáneo. La NOHL suele confundirse en su debut con la neuritis óptica desmielinizante por la edad de presentación y la relativa normalidad del fondo de ojo. La presencia de telangiectasias peripapilares son un signo claro de sospecha de NOHL
Tóxica Nutricional Metabólica	La pérdida visual es subaguda excepto en el caso de metanol (aguda y con borramiento papilar). El curso es muy similar a las neuropatías hereditarias diferentes de NOHL
Traumática	Es preciso el antecedente traumático accidental o yatrogénico. En fase aguda, el fondo puede ser normal hasta el desarrollo de la atrofia óptica si no hay lesiones de polo posterior comitantes

NA: no arterítica; NOHL: neuropatía óptica de Leber; NOIA: neuropatía óptica isquémica anterior.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de neuropatías ópticas¹.

Neuritis óptica	Típica	Atípica
Edad	Adulto/joven, sexo femenino	<12 años o >50 años
Lateralidad	Unilateral	Bilateral
Dolor	Periocular. Empeora con los movimientos extraoculares	Periocular y variable
Visión	Recuperación espontánea	Pérdida grave (<0,1) y progresiva (más de 2 semanas)
Fondo de ojo	Normal o leve edema de papila	Edema de papila severo, que puede ir acompañado de neurorretinitis, hemorragias o vitritis
Pronóstico	Buena respuesta a corticoides	Mal pronóstico

Tabla 2. Diferencias entre neuritis típicas y neuritis atípicas².

vio óptico. Sus principales causas son procesos desmielinizantes, infecciosos, postvacunales o autoinmunes. El estudio *Optic Neuritis Treatment Trial* (ONTT) definió un perfil clínico y radiológico de neuritis óptica asociada a EM etiquetado de “típico”. En contraposición,

algunas neuritis presentan características clínicas (Tabla 2) descritas como “atípicas”, como afectación bilateral, persistencia del dolor pasados 2-3 semanas del inicio del cuadro, progresión de la pérdida visual más allá de las tres semanas, y la recurrencia de la pérdida

Clínica	– Neuritis óptica – Mielitis aguda – Síndrome de área postrema – Síndrome mesencefálico – Narcolepsia sintomática o síndrome agudo diencefálico con lesiones típicas de RM – Síndrome cerebral sintomático con lesiones típicas en la RM
IgG-AQP4 positivos	– Al menos, 1 característica clínica nuclear – Exclusión de otros diagnósticos alternativos
IgG-AQP4 negativo o desconocido	Al menos, 2 características clínicas nucleares que sean el resultado de uno o varios episodios que cumplan: – Neuritis óptica, mielitis transversa longitudinal extensa o síndrome de área postrema – Disseminación en el espacio (2 o más lesiones nucleares) – Test negativo de IgG-AQP4 – Exclusión de diagnósticos alternativos
Criterios adicionales de RM en pacientes con IgG-AQP4 negativos o desconocidos	– Neuritis óptica con RM normal o lesiones inespecíficas en sustancia blanca. Lesiones hiperintensas en T2 o realce con gadolinio en T1 que se extiende por más de la mitad del trayecto del nervio óptico o afectación quiasmática. – Mielitis: RM medular con lesiones que afectan a 3 o más segmentos vertebrales contiguos (mielitis transversa longitudinal extensa) o 3 o más segmentos contiguos de atrofia medular focal con historia previa de mielitis – Síndrome de área postrema: lesión dorsal bulbar o en área postrema en RM cerebral – Síndrome mesencefálico: con lesiones periependimarias

AQP4: acuaporina 4; IgG: inmunoglobulina G; RM: resonancia magnética.

Tabla 3. Criterios diagnósticos para neuromielitis óptica^{2,5}.

visual al reducir el tratamiento corticoideo (corticoddependencia)^{2,3}.

Recientemente, el descubrimiento de los anticuerpos anti-AQP4 y anticuerpos anti-MOG (contra la glucoproteína del oligodendrocito asociado a la mielina) han permitido establecer criterios diagnósticos diferenciales en un grupo de neuritis ópticas "atípicas". En razas no caucásicas, se deben investigar enfermedades como sarcoidosis (en afroamericanos) o NMO (en asiáticos).

La afectación bilateral y extensa de la porción orbitaria del nervio óptico, o afectación quiasmática detectadas por RM, no son típicas de EM, sino altamente sospechosas de NMO. Cuando se detecta la captación de la vaina del nervio óptico y del tejido perineural, la sospecha clínica es de neuritis asociada a anticuerpos anti-MOG. Las enfermedades con anti-MOG positivo tienen un espectro clínico amplio que depende de la edad del paciente: en la infancia, produce cuadros de encefalomielitis aguda diseminada,

mientras que en adultos, predominan las neuritis de repetición corticosensibles.

Neuromielitis óptica

Los síntomas sensitivos estaban causados por mielitis, que se confirmó en la RM cervical. La mielitis junto con la neuritis son criterios diagnósticos nucleares (Tabla 3). Hasta el 30% de los pacientes con NMO² presentan otros trastornos autoinmunes, principalmente lupus eritematoso, y enfermedad de Sjögren. En el caso presentado previamente, la paciente padece hipotiroidismo autoinmune. Excepcionalmente la NMO se presenta como síndrome paraneoplásico.

Las secuelas visuales pueden ser más graves que la EM, porque el daño de la NMO se sitúa en el astrocito. Es crucial el precoz tratamiento con glucocorticoides (1 g al día, durante 3-5 días) y

continuar con inmunosupresores. Hay evidencias sobre el mejor pronóstico visual en pacientes con NMO tratados con plasmaféresis y corticoides intravenosos, lo que coloca esta terapia combinada en la primera línea de terapia en la NMO. El tratamiento con inmunomoduladores por un diagnóstico inicial erróneo de EM puede tener consecuencias fatales para los pacientes con NMO^{2,4,6}.

Conclusión

La neuritis óptica se aborda de manera multidisciplinar porque representa el debut de una enfermedad neurológica. Las enfermedades desmielinizantes (NMO o anti-MOG) englobadas actualmente en el trastorno de espectro de NMO, aunque menos frecuentes que la EM, deben ser contempladas en el diagnóstico diferencial, en caso de criterios de "atipia". Frente al abordaje clásico promovido por el ensayo ONTT, actualmente se propone un manejo terapéutico precoz por el riesgo de desarrollar un peor pronóstico visual. Los inmunomoduladores usados en la EM están contraindicados en la NMO.

Bibliografía

1. Rebolledo Fernández G, Muñoz Negrete FJ. Protocolos en Neurooftalmología. Monografías del 86 congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Madrid: Mac Line; 2010.
2. García Ortega A, Montañez Campos FJ, Muñoz S, Sánchez-Dalmau B. Neuritis ópticas desmielinizantes y autoinmunes. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2020;95(8):386-95.
3. Optic Neuritis Study Group. The Clinical Profile of Optic Neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol*. 1991;109(12):1673-8.
4. Gospe SM, Chen JJ, Bhatti MT. Neuromyelitis optica spectrum disorder and myelin oligodendrocyte glycoprotein associated disorder-optic neuritis: a comprehensive review of diagnosis and treatment. *Eye*. 2021;35(3):753-68.
5. Wingerchuk DM, Lennon V A, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Weinshenker BG. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology*. 2006;66(10):1485-9.
6. Sharma J, Bhatti MT, Danesh-Meyer HV. Neuromyelitis optica spectrum disorder and myelin oligodendrocyte glycoprotein IgG associated disorder: A comprehensive neuro-ophthalmic review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2021;49(2):186-202.

Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos centrales en el campo visual

Progressive visual acuity loss with central visual field defects

A. Camós, BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti-Boada

Resumen

Se trata de un caso clínico de un varón de 63 años con pérdida de visión bilateral y progresiva de seis meses de evolución. Presentaba defectos de campo visual central en ambos ojos. En el estudio analítico, se detectó un déficit de vitamina B₆ y B₁₂. En pacientes con escotomas centrales, hay que realizar el diagnóstico diferencial entre enfermedades maculares y neuropatías ópticas tóxicas, nutricionales y hereditarias.

Palabras clave: Neuropatía óptica tóxica. Neuropatía óptica carencial. Escotoma central. Déficit vitamínico.

Resum

Es presenta un cas clínic d'un home de 63 anys amb pèrdua de visió bilateral i progressiva de 6 mesos d'evolució. Presentava defectes de camp visual central a ambdós ulls. L'estudi analític va detectar un déficit de vitamines B₆ i B₁₂. En pacients amb escotomes centrals el diagnòstic diferencial es realitza entre malalties maculars i neuropaties òptiques tòxiques, nutricionals i hereditàries.

Paraules clau: Neuropatia òptica tòxica. Neuropatia òptica carencial. Escotoma central. Déficit vitamínic.

Abstract

A 63-year-old man experienced progressive bilateral vision loss for 6 months. On examination, there were bilateral central visual field defects. Blood tests revealed deficiency of vitamin B₆ and B₁₂. In patients with central scotomas, differential diagnosis should include macular diseases and toxic, nutritional and inherited optic neuropathies.

Key words: Toxic optic neuropathy. Nutritional optic neuropathy. Central scotoma. Vitamin deficiency.

1.4.1. Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos centrales en el campo visual

Progressive visual acuity loss with central visual field defects

A. Camós¹, BF. Sánchez-Dalmau¹, M. Dotti-Boada²

¹Especialista en Neurooftalmología. Institut Clínic d'Oftalmologia. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. ²Especialista en Oftalmología. Institut Clínic d'Oftalmologia. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona.

Correspondencia:

Anna Camós

E-mail: annacamos@gmail.com

Caso clínico

Un varón de 63 años consultó por pérdida de visión bilateral y progresiva de seis meses de evolución. No presentaba pérdida de peso ni otros síntomas acompañantes. Entre los antecedentes médicos, presentaba poliomiélitis a los 3 años, con afectación de la pierna y la cadera derecha. No tomaba ninguna medicación y, entre sus hábitos tóxicos, destacaba ser fumador de 10-12 "puritos" diarios y el consumo de un cuarto de botella de *whisky* al día.

La agudeza visual corregida era de 0,05 en ambos ojos, solo consiguió ver el dígito control con ambos ojos en el test de visión cromática de Ishihara. No presentaba defecto pupilar aferente relativo. La biomicroscopía resultó normal y la presión intraocular era de 14 mmHg en ambos ojos. En el fondo de ojo, se observó una mínima palidez temporal bilateral (Figura 1). El campo visual (CV) con estrategia 24-2 reveló un escotoma central en ambos ojos (Figura 2).

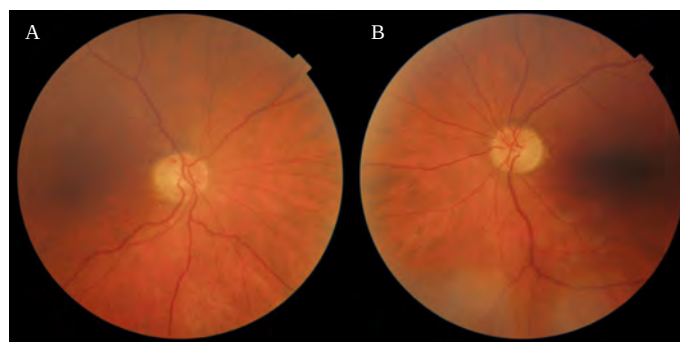


Figura 1. Retinografías. **A.** Ojo derecho. **B.** Ojo izquierdo. Se observa una leve palidez temporal en ambos ojos.

Se completó el estudio con una tomografía de coherencia óptica que demostró un adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina de predominio temporal, así como una afectación severa de la capa de células ganglionares de la retina (Figura 3).

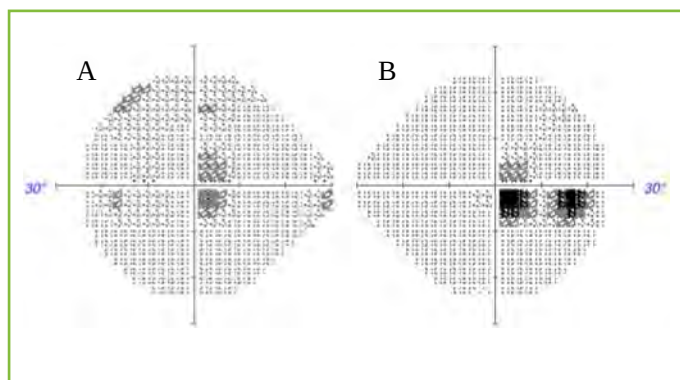


Figura 2. Campimetría Humphrey 24-2. Se observa un escotoma central en ambos ojos. **A.** Ojo izquierdo. **B.** Ojo derecho.

Se realizó un estudio analítico con niveles de vitaminas del grupo B y ácido fólico, y serología para sífilis.

Ante la sospecha de neuropatía óptica por déficit nutricional-carenal, se aconsejó al paciente el cese del consumo de tabaco

y alcohol y mejorar sus hábitos dietéticos. Además, se inició una suplementación vitamínica con un comprimido al día del complejo Hidroxil® B₁-B₆-B₁₂. Los resultados analíticos confirmaron la deficiencia de vitaminas B₆ y B₁₂, por lo que la suplementación oral se acompañó de inyecciones intramusculares de vitamina B₁₂. No se detectó anemia y la serología luética resultó negativa.

A los tres meses, a pesar de haber normalizado los niveles de vitaminas, la función visual no experimentó mejoría. Para excluir otras causas subyacentes, se estudiaron las principales mutaciones de la neuropatía óptica hereditaria de Leber, que fueron negativas. Tras dos años de seguimiento, el paciente seguía fumando y consumiendo alcohol, aunque en menor cantidad. Los niveles vitamínicos se mantenían dentro del rango normal y el paciente refería una mejoría en la visión cercana. La agudeza visual era de 0,1 corregida en ambos ojos y el test de Ishihara mejoró levemente a 9/21 láminas en el ojo derecho y 4/21 en el ojo izquierdo. El CV se mantuvo sin cambios y los valores de tomografía de coherencia óptica empeoraron levemente con el tiempo.

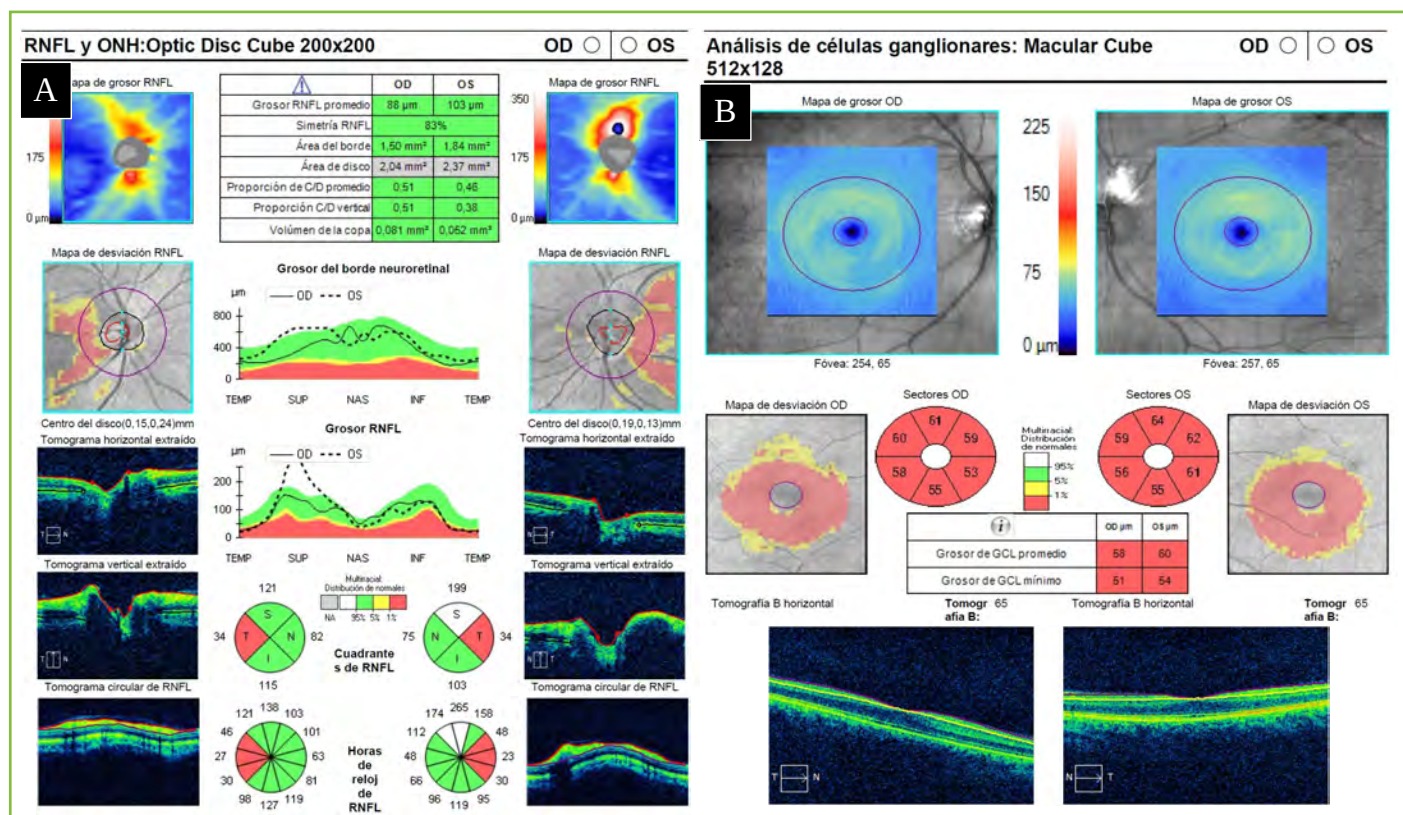


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica. **A.** Se observa una disminución del grosor de la capa de fibras nerviosas de la retina en ambos ojos de predominio temporal. **B.** Se puede apreciar una depresión difusa de la capa de células ganglionares.

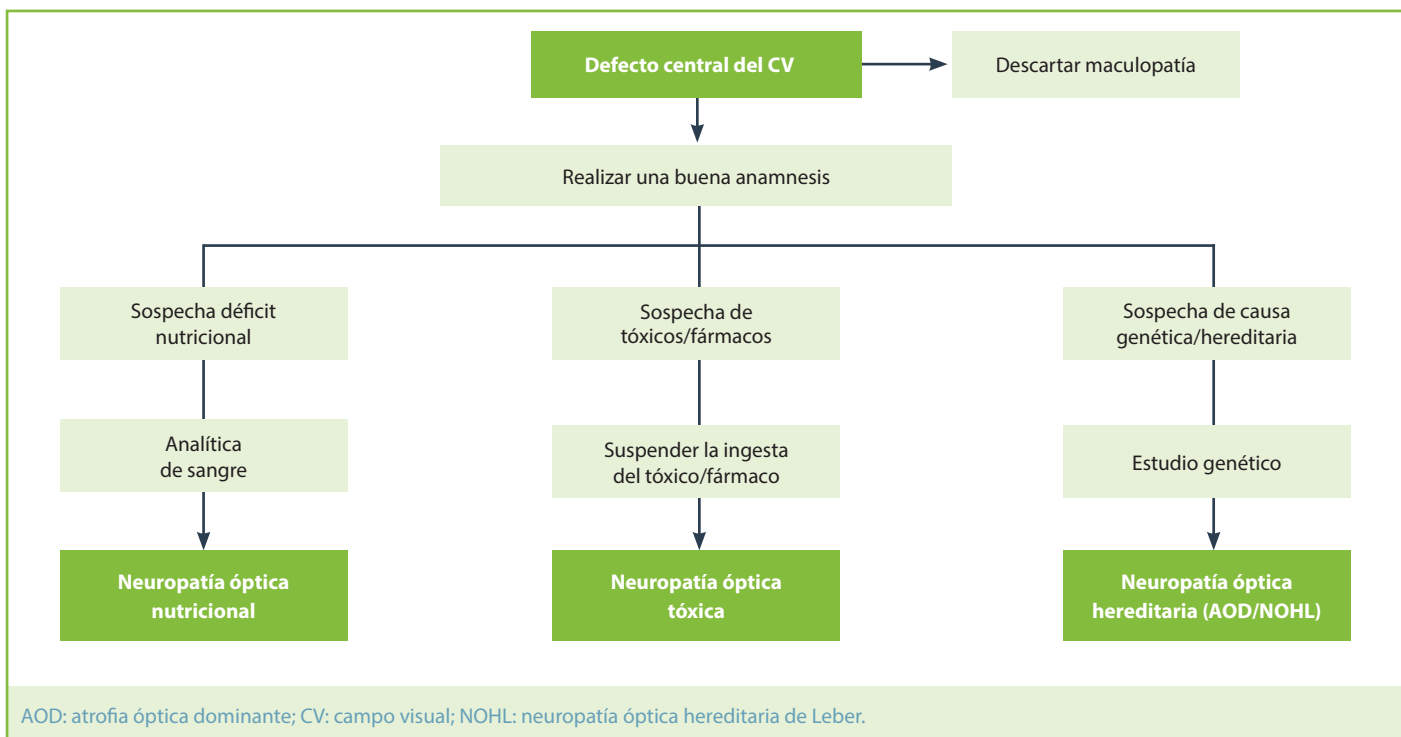


Figura 4. Cuadro diagnóstico de los defectos centrales del campo visual. Para descartar una maculopatía, se aconseja realizar una autofluorescencia retiniana, pruebas electrofisiológicas y una tomografía de coherencia óptica macular. En la anamnesis, preguntar por tóxicos, fármacos, dietas estrictas veganas o vegetarianas, cirugías bariátricas y familiares con baja visión.

Algoritmo diagnóstico y diagnóstico diferencial

En un escenario clínico de pérdida visual progresiva bilateral y defectos campimétricos centrales, se establece el diagnóstico diferencial entre maculopatías y neuropatías ópticas carenciales, por tóxicos y causas hereditarias, principalmente la atrofia óptica dominante y la neuropatía óptica hereditaria de Leber (Figura 4). Es imprescindible hacer una exhaustiva anamnesis y preguntar sobre hábitos tóxicos como el consumo de alcohol, consumo de fármacos como los tuberculostáticos, dietas estrictas veganas o vegetarianas, antecedentes de cirugía bariátrica y antecedentes familiares de baja visión.

Los déficits nutricionales más frecuentes causantes de neuropatía óptica carencial son el de vitamina B₁₂ y ácido fólico, y menos frecuentemente el déficit de vitamina B₁¹. Las causas del déficit vitamínico pueden ser: la anemia perniciosa, la malnutrición, dietas estrictas vegetarianas o veganas, dietas grasas o el abuso crónico de alcohol. Debutan con pérdida de visión indolora de

moderada a grave y simétrica, afectación precoz de la visión de los colores y la ausencia de defecto pupilar aferente relativo².

En el fondo de ojo, se observa una palidez papilar temporal o una palidez difusa del nervio óptico, aunque en fases iniciales, el fondo de ojo puede ser normal o ligeramente hiperémico (Figura 5). El estudio campimétrico revela escotomas centrales o centrocecales³. Se remarca que un CV con una estrategia 24-2 puede infraestimar este tipo de escotomas, por lo que se recomienda en esos casos realizar un CV 10-2.

Para establecer el diagnóstico es necesario un estudio analítico de los niveles de vitaminas; en algunos casos, suele ser necesario descartar neuropatías ópticas hereditarias y causas infecciosas y según la evolución, realizar pruebas de imagen.

El tratamiento se basa en suplementos vitamínicos orales (o intramusculares en el caso de la vitamina B₁₂) y sobre todo hay que insistir en detener los hábitos tóxicos, como el consumo de alcohol y tabaco². Finalmente, referente al pronóstico, la agudeza



Figura 5. Retinografías de un paciente con neuropatía óptica por déficit nutricional. **A.** En fase inicial, se observa una hiperemia difusa del disco óptico. **B.** Posteriormente desaparece y hay una ligera palidez papilar en el sector temporal del disco (imágenes cedidas por cortesía de la Dra. S. Muñoz).

visual puede mejorar con el tratamiento si aún no se ha establecido una atrofia óptica.

La *neuropatía óptica tóxica*, puede estar causada por fármacos como los tuberculostáticos (etambutol o isoniazida), antibióticos (cloranfenicol, linezolid), quimioterápicos, agentes inmunosupresores o fármacos como el disulfiram o la amiodarona⁴. Se han descrito otros tóxicos que, ingeridos o inhalados, también pueden ser la causa de esta neuropatía, como el plomo, el metanol o el monóxido de carbono⁵. También se presenta con pérdida visual bilateral, simétrica y lentamente progresiva, excepto en el caso del metanol, que debuta de forma aguda. Los hallazgos clínicos son superponibles a la neuropatía óptica carencial. Para establecer la causa tóxica, aunque el paciente tome algún fármaco neurotóxico, es importante descartar causas secundarias como la tuberculosis o la carcinomatosis meníngea con infiltración secundaria de los nervios ópticos. En estos casos, es preciso realizar una resonancia

magnética y una punción lumbar. Referente al tratamiento, es importante, en primer lugar, suspender la medicación que se considere neurotóxica y valorar si puede haber déficit vitamínico asociado². Al suspender la medicación, la agudeza visual puede mejorar si aún no se ha establecido una atrofia del nervio óptico.

Entre las *neuropatías ópticas hereditarias*, se destaca la atrofia óptica dominante, de una herencia autosómica dominante, y afecta por igual a hombres y mujeres. Debuta con una pérdida visual subaguda en la segunda década de la vida, aunque en algunos casos debuta en la edad adulta⁶. Existen dos formas de presentación, como una baja visión descubierta en una exploración rutinaria, o como pérdida visual progresiva de años de evolución. La afectación visual es bilateral y simétrica, normalmente de leve a moderada y con discromatopsia. Se puede observar una palidez difusa o de predominio temporal y es característica la presencia de una excavación triangular con atrofia peripapilar. En la campi-

metría, se detectan escotomas centrales o paracentrales⁷. Se debe practicar un estudio genético del gen *OPA1* e investigar si existen otros familiares afectados en caso de sospecha clínica. Es importante en estos casos excluir otras causas de neuropatía, como causas compresivas o deficiencias nutricionales. Actualmente no existe un tratamiento para este grupo de enfermedades, por lo que se aconseja derivar estos pacientes a consejo genético.

Conclusión

Ante un paciente que presente defectos centrales en el campo de visión, hay que hacer una buena anamnesis, investigando sobre el consumo de fármacos y tóxicos que puedan ser potencialmente neurotóxicos, además de tener presente las causas genéticas.

Bibliografía

1. Roda M, Di Geronimo N, Pellegrini M, Schiavi C. Nutritional optic neuropathies: State of the art and emerging evidences. *Nutrients*. 2020;12(9):2653.
2. Jefferis JM, Hickman SJ. Treatment and Outcomes in Nutritional Optic Neuropathy. *Curr Treat Options Neurol*. 2019;21(1):5.
3. Sadun AA. Metabolic optic neuropathies. *Semin Ophthalmol*. 2002;17(1):29-32.
4. Lee E, Srinivasan S. Toxic optic neuropathy. *Indian J Ophthalmol*. 2012;60(2):159.
5. Grzybowski A, Zülsgdorff M, Wilhelm H, Tonagel F. Toxic optic neuropathies: An updated review. *Acta Ophthalmol*. 2015;93(5):402-10.
6. Lenaers G, Hamel C, Delettre C, Amati-Bonneau P, Procaccio V, Bonneau D, et al. Dominant optic atrophy. *Orphanet J Rare Dis*. 2012;7:46.
7. Skidd PM, Lessell S, Cestari DM. Autosomal dominant hereditary optic neuropathy (ADOA): A review of the genetics and clinical manifestations of ADOA and ADOA+. *Semin Ophthalmol*. 2013;28(5-6):422-6.

Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos en el campo visual que respetan el meridiano vertical

Progressive visual acuity loss with visual field defects that respect vertical meridian

A. Camós, BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti-Boada, S. Ubia-Sáez

Resumen

Una mujer de 70 años consultó por pérdida de visión progresiva bilateral de cuatro meses de evolución y defecto de campo visual bitemporal. El estudio de resonancia magnética detectó la presencia de un macroadenoma hipofisario. Tras la resección del tumor, la agudeza visual y la campimetría mejoraron de forma significativa. Cuando hay defectos campimétricos que respetan el meridiano vertical, se deben investigar lesiones quiasmáticas o retroquiasmáticas.

Palabras clave: Tumor hipofisario. Hemianopsia bitemporal. Lesión retroquiasmática. Hemianopsia homónima.

Resum

Una dona de 70 anys va consultar per pèrdua visual progressiva bilateral de 4 mesos d'evolució amb defecte del camp visual bitemporal. L'estudi de ressonància magnètica va detectar un macroadenoma hipofisari. Després de la resecció del tumor, l'agudeza visual i la campimetria varen millorar de forma significativa. Quan hi ha defectes campimètrics que respecten el meridià vertical cal investigar lesions quiasmàtiques o retroquiasmàtiques.

Paraules clau: Tumor hipofisari. Hemianòpsia bitemporal. Lesió retroquiasmàtica. Hemianòpsia homònima.

Abstract

A 70-year-old woman experienced progressive bilateral visual loss for the last 4 months with bitemporal visual field defects. Magnetic resonance imaging revealed pituitary macroadenoma. After tumor removal, her visual acuity and field defects improved significantly. Whenever there are visual field defects that do not cross the vertical meridian, chiasmatic or retrochiasmatic lesions should be ruled out.

Key words: Pituitary tumor. Bitemporal hemianopia. Retrochiasmatic lesion. Homonymous hemianopia.

1.4.2. Pérdida de agudeza visual progresiva con defectos en el campo visual que respetan el meridiano vertical

Progressive visual acuity loss with visual field defects that respect vertical meridian

A. Camós¹, BF. Sánchez-Dalmau¹, M. Dotti-Boada¹, S. Ubia-Sáez²

¹Institut Clínic d'Oftalmologia. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. ²Hospital Universitari Mútua Terrassa. Terrassa. Barcelona.

Correspondencia:

Anna Camós

E-mail: annacamos@gmail.com

Caso clínico

Una mujer de 70 años consultó por pérdida de visión progresiva en ambos ojos de cuatro meses de evolución. Negaba antecedentes médicos de interés o medicaciones de forma habitual. Su mejor agudeza visual era 0,3 en ambos ojos. Con el ojo derecho (OD) solo veía las letras de la izquierda de la pantalla, y con el ojo izquierdo (OI), las de la derecha. En el test de Ishihara tuvo un resultado de 9/15 aciertos en el OD y 3/15 en el OI. No se observó defecto pupilar aferente relativo. La biomicroscopía resultó normal, había pseudofaquia bilateral y la presión intraocular era 18 mmHg bilateral. Se detectó una leve palidez temporal de ambos discos ópticos y algunos cambios pigmentarios alrededor de las arcadas vasculares (Figura 1). Se objetivó un defecto completo del campo temporal en ambos ojos (Figura 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) detectó un leve adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina, y el análisis de la capa de células ganglionares reveló un adelgazamiento de los sectores nasales maculares (Figura 3).

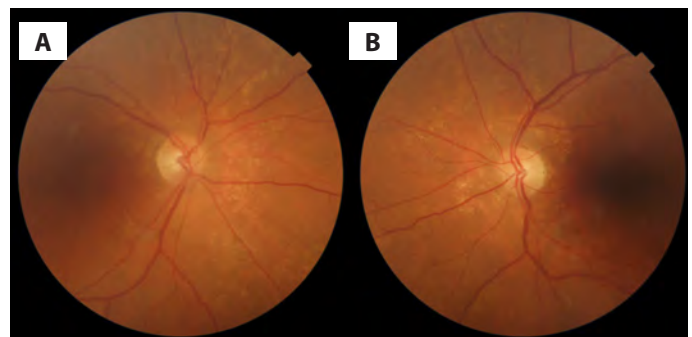


Figura 1. Retinografías. **A.** Ojo derecho. **B.** Ojo izquierdo. Hay una leve palidez temporal en ambos ojos, mayor en el izquierdo, y pequeños cambios pigmentarios periarquadas vasculares.

La sospecha de una lesión quiasmática fue confirmada mediante resonancia magnética cerebral, que reveló una lesión hipofisaria de 35 x 28 x 36 mm compatible con un macroadenoma que contactaba con el margen inferior de la porción central del quiasma óptico, desplazándolo hacia arriba y atrás (Figura 4). Se derivó a

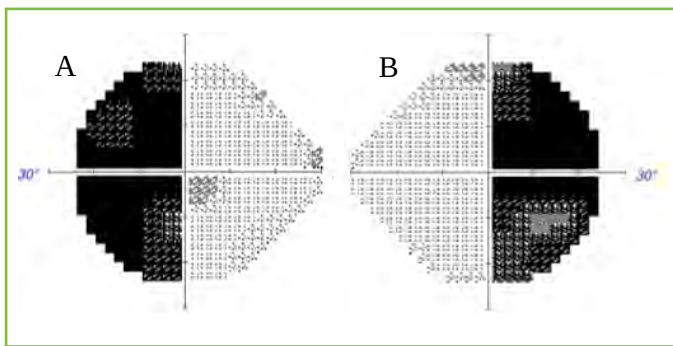


Figura 2. Campimetría Humphrey 24-2. **A.** Ojo izquierdo. **B.** Ojo derecho. Se observa un defecto bitemporal completo.

endocrinología para un estudio hormonal y a neurocirugía para hipofisectomía transesfenoidal. Tres meses después de la cirugía, la agudeza visual era de 0,6 en ambos ojos y el defecto campimétrico había mejorado de forma muy significativa, persistiendo un leve defecto bitemporal (Figura 5).

Algoritmo diagnóstico y diagnóstico diferencial

Los defectos campimétricos bilaterales que respetan el meridiano vertical pueden ser homónimos o heterónimos. Los defectos heterónimos más frecuentes son las hemianopsias bitemporales causadas por compresión del quiasma óptico. Los defectos homónimos están producidos por lesiones retroquiasmáticas, y son más congruentes (similitud entre el campo visual de cada ojo) cuanto más posterior sea la lesión, es decir las lesiones occipitales son más congruentes que las de la cintilla óptica.

Lesiones quiasmáticas

Se producen por una compresión superior (reflejado en el campo visual con un defecto bitemporal de predominio inferior) o inferior (defecto bitemporal de predominio superior)¹ (Figura 6). Si la lesión comprime hacia delante el nervio óptico o hacia atrás las cintillas

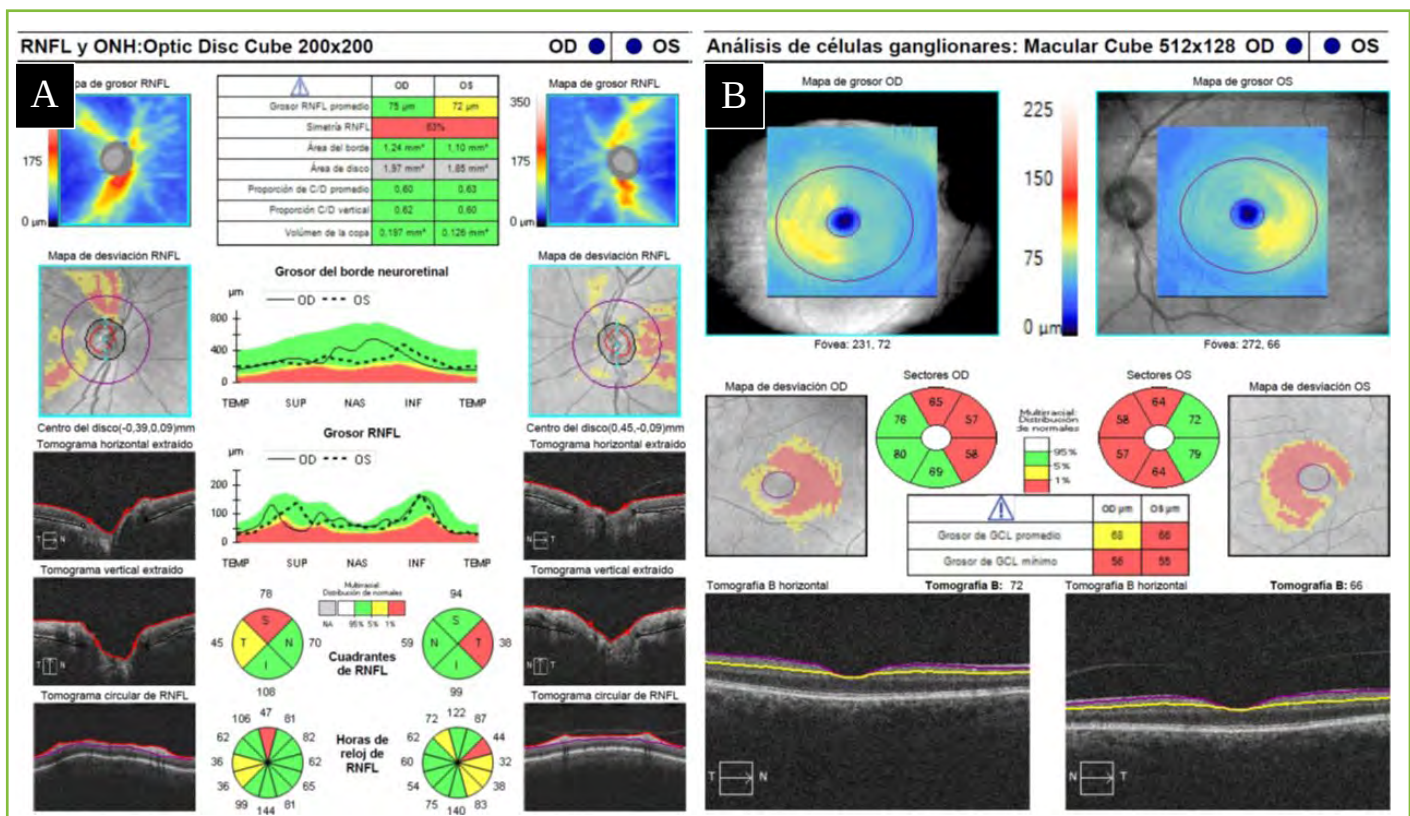


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica. **A.** Se observa un adelgazamiento leve de la capa de fibras nerviosas de la retina. **B.** Se aprecia un adelgazamiento de los sectores nasales maculares en el estudio de la capa de células ganglionares.

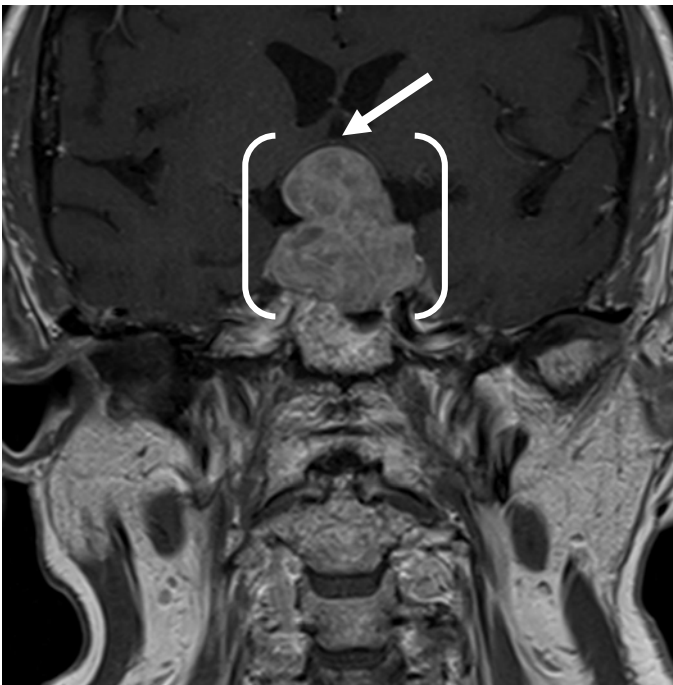


Figura 4. Resonancia magnética. Secuencia en T1. Se señala la tumoración hipofisaria entre paréntesis "()", y con una flecha, dónde estaría el quiasma.

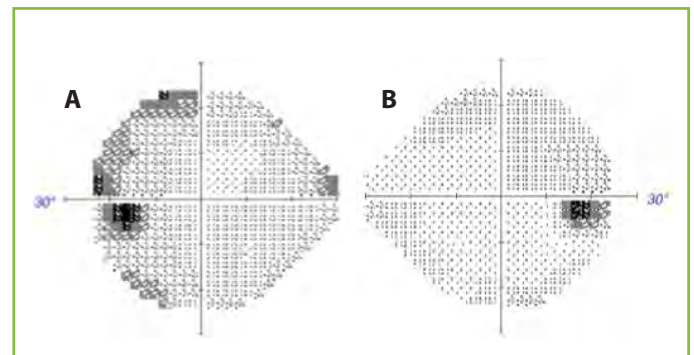


Figura 5. Campimetría Humphrey 24-2 postquirúrgica. **A.** Ojo izquierdo. **B.** Ojo derecho. Notable mejoría del defecto campimétrico.

ópticas, el campo visual presenta una mezcla de varios defectos. La causa más frecuente de lesión quiasmática es la compresión por un tumor hipofisario, por lo que, cuando hay defectos de campo bitemporales, se debe realizar una prueba de neuroimagen (preferentemente resonancia magnética). Estos pacientes consultan por pérdida de visión lentamente progresiva o pérdida del campo visual, y no suelen asociar síntomas neurológicos ni

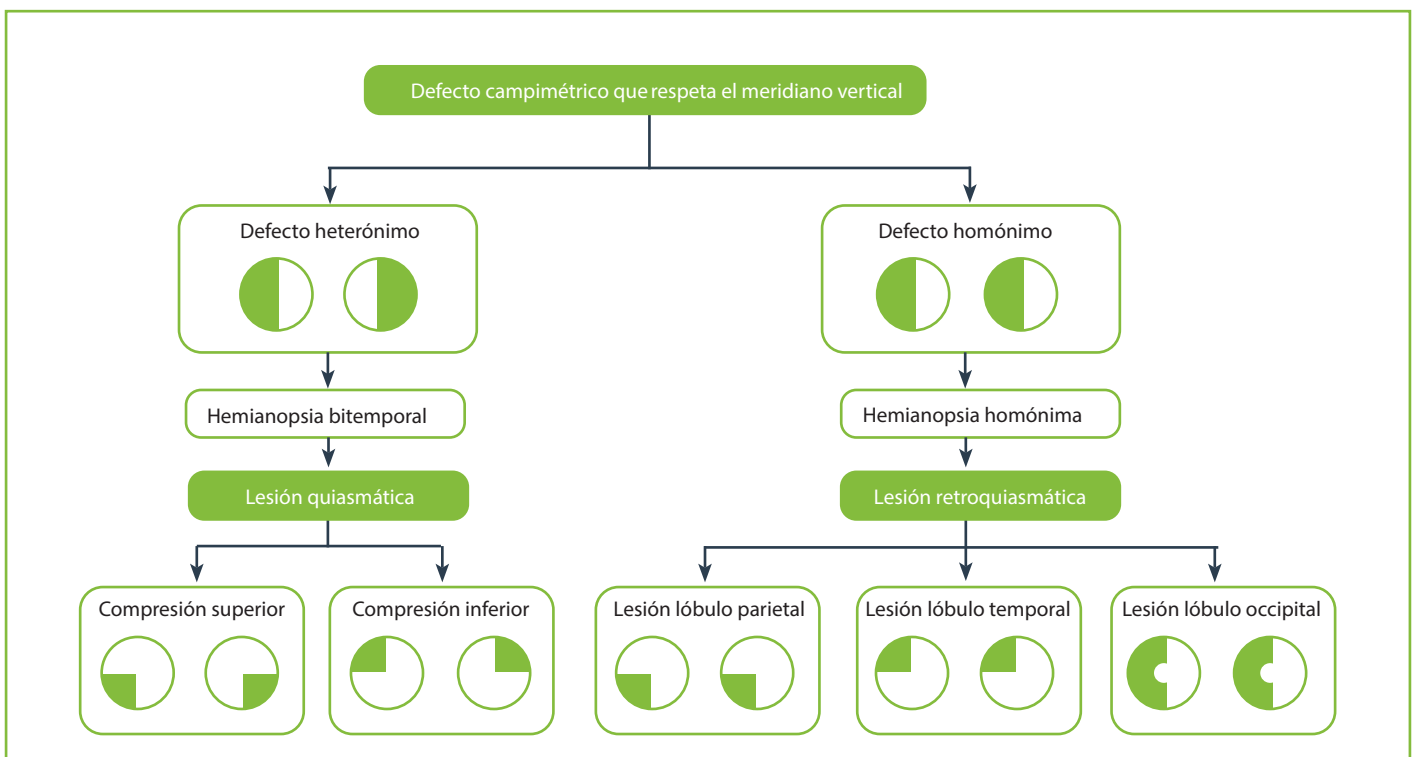


Figura 6. Cuadro diagnóstico de los defectos campimétricos con respeto vertical.

sistémicos². Si la lesión se extiende hacia el seno cavernoso, puede haber diplopía por compresión de los nervios motores oculares.

En ocasiones hay síntomas sistémicos como cefalea, disfunción hormonal (hipofunción o hiperfunción de origen hipofisario) y/o apoplejía hipofisaria, que consiste en un sangrado intratumoral agudo con una expansión del mismo. Es una urgencia neuroquirúrgica y suele producir cefalea, alteración de la motilidad extrínseca y pérdida visual.

Las causas más frecuentes de compresión quiasmática son: el adenoma hipofisario (compresión inferior del quiasma), el craneofaringioma (compresión superior), el meningioma supraselar, el aneurisma supraclinoideo y, aunque más raras, las metástasis³. En el fondo de ojo, la papila puede ser normal o pálida según el tiempo de evolución, y más raramente edematosa, por un aumento de la presión intracraneal (papiledema). Una vez establecido el diagnóstico mediante resonancia magnética hay que derivar al paciente a neurocirugía y a endocrinología⁴.

En ocasiones se puede realizar tratamiento médico, en otros casos, cirugía transesfenoidal o transcraneal, e incluso, en algún caso, asociar radioterapia. Puede ser útil analizar la capa de células ganglionares de la retina para establecer el pronóstico: puede aparecer un adelgazamiento binasal que concuerda con el defecto bitemporal de estos pacientes. Este fenómeno se llama degeneración transináptica y es un signo de afectación de la vía visual. Si no se ha establecido una atrofia óptica significativa, suele haber una mejoría de la función visual tras la cirugía. Es preciso un seguimiento estrecho durante años, ya que después de la cirugía puede haber recidivas del tumor y comprimir de nuevo la vía óptica.

Lesiones retroquiasmáticas

Producen defectos de campo visual homónimos en el lado contrario a la lesión anatómica, la cual puede estar localizada en la cintilla óptica, cuerpo geniculado lateral, radiaciones ópticas o córtex visual primario occipital. La hemianopsia homónima puede ser completa o parcial¹ y su causa más frecuente son los infartos cerebrales, bien sean isquémicos o hemorrágicos. Otras causas posibles son los tumores, lesiones inflamatorias, traumatismos, infecciones o anomalías congénitas.

Existen tres formas de presentación: un hallazgo casual en un estudio campimétrico de cribaje, una pérdida aguda del campo visual (característica de los infartos) o una pérdida progresiva (frecuente en tumores). La agudeza visual y la visión de los colores suelen

ser normales, no hay defecto pupilar aferente relativo y el fondo de ojo es normal, excepto en el caso de las lesiones de la cintilla óptica. En tumores o infartos grandes con hipertensión intracraneal asociada, es posible hallar un papiledema. La congruencia o grado de similitud del campo visual entre los dos ojos permite una aproximación a la localización de la lesión. Cuanto más posterior es la lesión, más congruente es el defecto del campo visual. Si la hemianopsia es superior, muy probablemente la lesión está en el lóbulo temporal, y por el contrario, si es inferior, en el lóbulo parietal (Figura 6). Si en la campimetría aparece un respeto macular (todo el hemicampo perdido excepto un semicírculo central), la etiología más probable es el infarto de la arteria cerebral posterior, ya que gracias a la doble irrigación de la zona occipital con representación macular (arteria cerebral posterior y arteria cerebral media), esta se mantiene preservada.

Para establecer el diagnóstico etiológico de la hemianopsia homónima, es necesario realizar una resonancia magnética⁴. El tratamiento es causal, hay que derivar al paciente a neurocirugía en caso de tumores y a neurología en caso de accidente vascular cerebral. El paciente puede tener importante limitación de sus actividades diarias a causa de la hemianopsia, por lo que es importante aconsejarles con técnicas de lectura y avisarles de la normativa de tráfico⁵.

En conclusión, en pacientes que presenten defectos campimétricos que respetan el meridiano vertical, la campimetría ayuda a localizar la lesión, pero en todos los casos es necesario un estudio con resonancia magnética.

Bibliografía

1. O'Connell JE. The anatomy of the optic chiasma and heteronymous hemianopia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1973;36(5):710-23.
2. Ogra S, Nichols AD, Stylli S, Kaye AH, Savino PJ, Danesh-Meyer H V. Visual acuity and pattern of visual field loss at presentation in pituitary adenoma. *J Clin Neurosci*. 2014;21(5):735-40.
3. Ntali G, Wass JA. Epidemiology, clinical presentation and diagnosis of non-functioning pituitary adenomas. *Pituitary*. 2018;21(2):111-8.
4. Menjot De Champfleury N, Menjot De Champfleury S, Galanaud D, Leboucq N, Bonafé A. Imaging of the optic chiasm and retrochiasm visual pathways. *Diagn Interv Imaging*. 2013;94(10):957-71.
5. Grunda T, Marsalek P, Sykorova P. Homonymous hemianopia and related visual defects: Restoration of vision after a stroke. *Acta Neurobiol Exp*. 2013;73(2):237-49.

Pérdida visual transitoria

Transient vision loss

C. Gómez Gutiérrez, A. González Martínez, L. Castillo, M. Llago

Resumen

La pérdida visual transitoria (PVT) es un síntoma de consulta frecuente tanto para oftalmólogos como neurólogos y puede ser el síntoma inicial de enfermedades que ponen en peligro la visión e incluso la vida. Resulta de suma importancia realizar una anamnesis detallada del paciente y una exploración oftalmológica completa que permita orientar la posible causa subyacente y seleccionar las pruebas complementarias adecuadas para poder detectar aquellas entidades que podrían ocasionar una pérdida visual irreversible u otras afectaciones neurológicas invalidantes.

Palabras clave: Pérdida visual transitoria. *Amaurosis fugax*. Migraña. Ictus.

Resum

La pèrdua visual transitoria (PVT) és un símptoma freqüent de consulta, tant per oftalmòlegs com per neuròlegs, i pot ser el símptoma inicial de malalties que posen en perill la visió i, fins i tot, la vida. Resulta molt important realitzar una anamnesi detallada del pacient i una exploració oftalmològica completa que permeti orientar la possible causa subjacent i seleccionar les proves complementàries adequades per poder detectar aquelles entitats que podrien ocasionar una pèrdua visual irreversible o altres afectacions neurològiques invalidants.

Paraules clau: Pèrdua visual transitoria. *Amaurosi fugax*. Migranya. Ictus.

Abstract

Transient vision loss (TVL) is a common symptom reported by patients to both the ophthalmologist and neurologist and may serve as a harbinger of vision-threatening and even life-threatening disease. A detailed anamnesis of the patient, a complete ophthalmological examination and select the appropriate complementary tests is important to carry out to guide the possible underlying cause to be able and detect those entities that could cause irreversible visual loss or other disabling neurological affectations.

Key words: Transient vision loss. *Amaurosis fugax*. Migraine. Ictus.

1.5.1. Pérdida visual transitoria

Transient vision loss

C. Gómez Gutiérrez^{1,2}, A. González¹, L. Castillo¹, M. Llago¹

¹Servicio de Oftalmología. Sección de Neurooftalmología. Institut Català de la Retina. Barcelona. ²Servicio de Oftalmología. Sección de Neurooftalmología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Correspondencia:

Cecilia Gómez Gutiérrez

E-mail: macecigg@gmail.com

Caso clínico

Una mujer de 73 años, con antecedentes de hipertensión arterial, dislipemia y osteopenia en tratamiento farmacológico con amlodipino, hidroclorotiazida, simvastatina y vitamina D, operada de cataratas en ambos ojos, consultó por dos episodios en las últimas tres semanas de defecto altitudinal superior en el ojo derecho de aproximadamente 3-5 minutos de duración, sin otros síntomas asociados. Presentaba a la exploración una agudeza visual (AV) de 1 en ambos ojos, sin alteraciones en la motilidad ocular intrínseca (MOI) y extrínseca (MOE). En la exploración con lámpara de hendidura, no se hallaron anomalías en el segmento anterior ni en el posterior.

Se le realizó una analítica de urgencias con hemograma, velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C-reactiva (PCR), con resultados dentro de la normalidad. Ante la sospecha de origen isquémico de los episodios, se completó con un estudio cardiovascular y con resonancia magnética (RM) craneal. La ecografía dúplex de troncos supraaórticos mostró una estenosis leve de ambas carótidas internas, por lo que se decidió antiagregar con ácido acetilsalicílico 100 mg/día. El ecocardiograma no mostró alteraciones y, en la RM craneal, presentaba lesiones hipóxico-isquémicas crónicas de pequeño vaso. En el seguimiento oftalmológico (seis meses) no se han repetido nuevos episodios de PVT.

Discusión: pérdida visual transitoria

La PVT se define como una alteración visual de duración inferior a 24 horas, con recuperación completa posterior¹. La etiología es variada y clínicamente se puede presentar de forma monocular (PVTM) que orienta más hacia una causa oftalmológica o de vía visual anterior o binocular (PVTB) que hará pensar más en alteraciones que afecten al quiasma o a la vía visual posterior².

El término de *amaurosis fugax* es utilizado para describir la pérdida de visión transitoria secundaria a posible patología tromboembólica¹ (Figura 1).

Las causas de PVTM se pueden clasificar en tres grandes grupos: vasculares (isquemia retiniana, coroidea, orbitaria), propiamente oculares (cierre angular intermitente, hipema, ojo seco) y de nervio óptico (drusas, edema de papila)³ (Tabla 1).

Las causas de PVT binocular se pueden solapar con las monoculares (por ejemplo, tromboembólica, auras migrañosas atípicas) o tener otra etiología, incluidas las crisis epilépticas de la corteza occipital y la hipertensión intracraneal con papiledema, entre otras (Tabla 2). Los episodios de PVTB pueden llegar a ser un reto diagnóstico, como es el caso de los episodios homónimos donde, en muchas ocasiones, los pacientes no notan el déficit nasal y se centran solo en el lado de la pérdida temporal, asumiendo, por

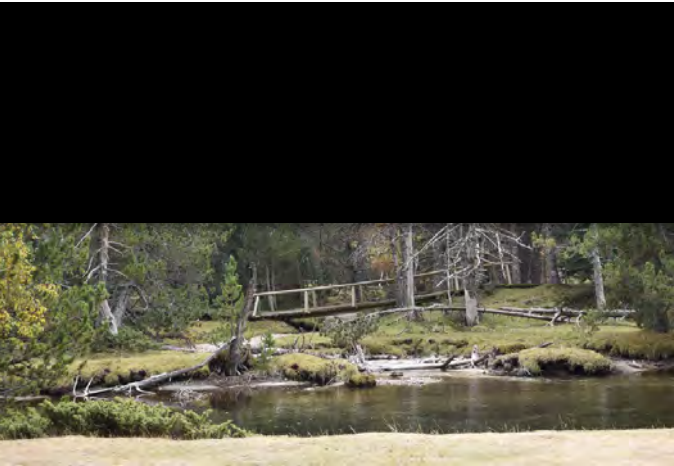


Figura 1. Defecto altitudinal superior. Los defectos altitudinales tienen más probabilidades de tener una causa cardioembólica o carotídea que los defectos difusos.

ejemplo, que una hemianopsia izquierda fue en realidad una pérdida visual monocular izquierda³.

Las PVT binoculares homónimas (Figura 2) suelen deberse a una de estas tres causas: accidente isquémico transitorio, aura migrañosa o hemianopsia ictal (convulsión occipital). En el aura migrañosa de características típicas, existen escotomas positivos

Homónima	Difusa o en túnel
Accidente isquémico transitorio	Edema de papila bilateral
Convulsiones del lóbulo occipital	Migraña basilar
Aura migrañosa	Hipoperfusión cerebral

Tabla 2. Causas de pérdida de visión transitoria binocular.

Vascular	Patología ocular	Patología de nervio óptico
Isquemia orbitaria	Ojo seco	Papiledema (oscurecimientos visuales transitorios)
Isquemia retiniana	Queratocono	Drusas de nervio óptico
Isquemia de nervio óptico	Hipema	Anomalías congénitas
Isquemia coroidea	Cierre angular intermitente	Compresión de nervio óptico (PVT relacionado con movimientos oculares)
“Migraña retiniana” PVT monocular vasoespástico		Fenómeno de Uhthoff (desmielinización)

PVT: pérdida visual transitoria.

Tabla 1. Causas de pérdida de visión transitoria monocular.

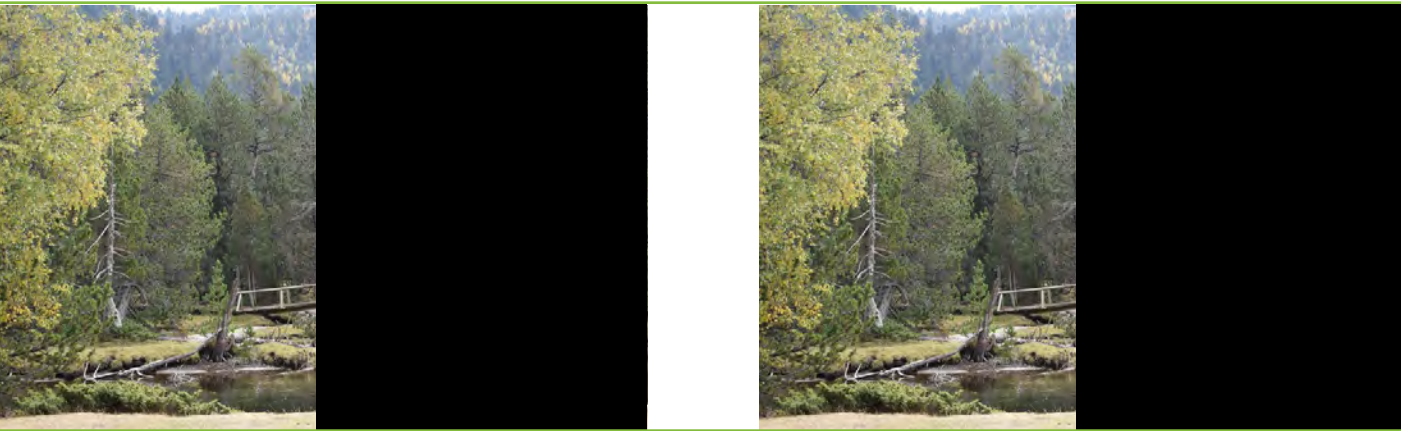


Figura 2. Defecto homónimo, relacionado en su mayoría con origen en corteza visual.



Figura 3. Escotoma centelleante con imagen desenfocada, más frecuente como presentación de aura visual migrañosa.

centelleantes, una media luna en zigzag (Figura 3) o luces intermitentes, que aumentan gradualmente de tamaño, con una duración promedio de 15 minutos pero, en ocasiones, puede persistir durante 60 minutos¹.

Los defectos no homónimos de PVTB, por lo general, se deben a hipoperfusión temporal, incluyendo la hipotensión ortostática, hipoglucemia o anoxia intermitente, y suelen describirse como “un desvanecimiento” de la visión generalizada de ambos ojos que progresa de la periferia hacia el centro. El ojo seco también puede producir PVTB no homónima, descrito generalmente como “visión borrosa”, que mejora con el parpadeo o lágrimas artificiales¹.

Los pacientes con edema de papila (de causa inflamatoria, compresiva, infecciosa y papiledema) pueden presentar episodios de PVT tanto binocular como monocular. Suelen ser los denominados oscurecimientos visuales transitorios de menos de 30 segundos de duración, relacionados con los cambios posturales¹. En la hipertensión intracraneal idiopática con papiledema, estos episodios son el segundo síntoma más frecuente, presente en el 68% de los casos⁴.

Algoritmo diagnóstico de pérdida visual transitoria

Inicialmente, la anamnesis del paciente deberá incluir una descripción detallada del episodio: el tipo de defecto, cómo se inició y su progresión, si es monocular o binocular, el tiempo de duración, si existen síntomas visuales y sistémicos asociados, el número de

episodios y si fue desencadenada por alguna maniobra específica (cambios de postura, movimiento ocular)³.

Dentro de la valoración del paciente con una PVT, se deberán tener en cuenta los antecedentes médicos generales (enfermedades, cirugías, tratamientos farmacológicos) y oftalmológicos (enfermedades, cirugías, etc.).

La exploración oftalmológica básica a realizar incluirá AV, MOI, MOE, exploración del segmento anterior, presión intraocular y fondo de ojo bajo midriasis. En función de los hallazgos y sospechas, se podrán realizar otras pruebas complementarias oftalmológicas, como la campimetría visual automatizada, la ecografía, la autofluorescencia, la angiografía fluoresceínica o con verde de indocianina y la tomografía de coherencia óptica papilar y/o macular.

Las pruebas complementarias se solicitarán en función de la sospecha etiológica de la PVT.

La PVT de origen vascular es la consecuencia de una isquemia retiniana transitoria y puede ser clasificada como un accidente isquémico transitorio (AIT), estando así asociado a un aumento de morbimortalidad cerebrovascular y cardiovascular. Se asocia con una mayor prevalencia de hallazgos de isquemia cerebral aguda en la RM craneal, igual que las oclusiones agudas de las arterias retinianas.

Hay estudios que indican que hasta el 18% de los pacientes con PVTM vascular aislada tuvieron una RM craneal alterada cuando se realizó dentro de los primeros siete días tras la pérdida visual, y los pacientes con alteración en la neuroimagen tienen un mayor riesgo de eventos isquémicos recurrentes que aquellos sin alteración en RM. Sigue siendo menos probable un ictus cerebral concurrente en comparación con pacientes con disfunción visual permanente por oclusión arterial retiniana, pero es esencial una evaluación rápida por las unidades de ictus⁵.

En general, las PVTM en que se sospeche etiología vascular se deberán derivar a urgencias generales para valorar la realización de neuroimagen cerebral, ecografía dúplex de troncos supraaórticos, ecocardiograma y analítica general que incluya hemograma, VSG y PCR para descartar arteritis de células gigantes.

En los pacientes donde el estudio inicial de aterosclerosis y valoración cardiovascular sean normales, se planteará un estudio de hipercoagulabilidad con electroforesis de proteínas séricas, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina,

anticuerpos antifosfolípidos, homocisteína sérica, proteína C y S, antitrombina III, factor V Leiden y mutación del gen de la protrombina⁶.

La PVTB homónima deberá asumirse también como un AIT, sobre todo en pacientes mayores con fenómenos negativos homónimos de escasos minutos de duración, y se deberá actuar como tal hasta que se demuestre lo contrario.

En los casos de PVTB con defectos homónimos sugestivos de migraña o convulsión occipital donde los síntomas sean nuevos, estén presentes constantemente en el mismo campo visual o en pacientes mayores de 40 años, deberá valorarse hacer neuroimagen para descartar una etiología estructural¹.

Conclusión

Ante un paciente con episodio de PVT, el interrogatorio de las características del episodio y la exploración oftalmológica son fundamentales para esclarecer la etiología, y ante la sospecha

de un AIT, no se deberá retrasar la valoración por un equipo multidisciplinar de ictus.

Bibliografía

1. Tandon A, Dinkin M. Transient Visual Loss. *Int Ophthalmol Clin*. 2019; 59(3):83-98.
2. Bioussé V, Trobe JD. Transient Monocular Visual Loss. *Am J Ophthalmol*. 2005;140(4):717-21.
3. Pula J, Kwan K, Yuen C, Kattah J. Update on the evaluation of transient vision loss. *Clin Ophthalmol*. 2016;10:297-303.
4. Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014;71(6):693-701.
5. Helenius J, Arsava EM, Goldstein JN, Cestari DM, Buonanno FS, Rosen BR, et al. Concurrent acute brain infarcts in patients with monocular visual loss. *Ann Neurol*. 2012;72(2):286-93.
6. Muñoz-Negrete FJ, Casas-Lleras P, Pérez-López M, Rebolledo G. Estudios de Hipercoagulabilidad en oftalmología ¿Qué pedir y cuándo? *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2009;84(7):325-32.

Pérdida de visión unilateral y edema de papila

Unilateral vision loss and optic disc swelling

N. Martín-Begué, A. Felipe-Rucian, I. Delgado, E. Vázquez

Resumen

La neuritis óptica es una inflamación del nervio óptico que puede presentarse tras infecciones, vacunaciones o, más frecuentemente, en el contexto de los síndromes desmielinizantes adquiridos. Se caracteriza por una pérdida de visión unilateral o bilateral que suele ser aguda, aunque en ocasiones es subaguda. El fondo de ojo puede ser normal u observarse un edema de papila. El diagnóstico etiológico es imprescindible por sus implicaciones en el tratamiento.

Palabras clave: Neuritis óptica pediátrica. Enfermedades desmielinizantes adquiridas. Encefalomiелitis aguda diseminada. Glicoproteína del oligodendrocito asociado a la mielina.

Resum

La neuritis òptica és una inflamació del nervi òptic que pot presentar-se després d'infeccions, vacunacions o més freqüentment en el context de les síndromes desmielinitzants adquirides. Es caracteritza per una pèrdua de visió uni o bilateral que sol ser aguda, encara que en ocasions és subaguda. El fons d'ull pot ser normal o observar-se un edema de papil·la. El diagnòstic etiològic és imprescindible per les seves implicacions en el tractament.

Paraules claus: Neuritis òptica pediàtrica. Malalties desmielinitzants adquirides. Encefalomiелitis aguda disseminada. Glicoproteïna de l'oligodendròcit associat a la mielina.

Abstract

Optic neuritis is an inflammation of the optic nerve that can occur after infections, vaccinations or more frequently in the context of acquired demyelinating syndromes. It is characterized by unilateral or bilateral vision loss that is usually acute, although occasionally subacute. The fundus may be normal or an optic disc oedema may be observed. Aetiological diagnosis is essential due to its implications in treatment.

Key words: Pediatric optic neuritis. Acquired demyelinating syndromes. Acute disseminated encephalomyelitis. Myelin oligodendrocyte glycoprotein.

1.6.1. Pérdida de visión unilateral y edema de papila

Unilateral vision loss and optic disc swelling

N. Martín-Begué¹, A. Felipe-Rucián², I. Delgado³, E. Vázquez³

¹Unidad de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ²Unidad de Neurología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ³Unidad de Radiología Pediátrica. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Correspondencia:

Nieves Martín-Begué

E-mail: nmartin@vhebron.net

Caso clínico

Un varón de 12 años acude a la consulta de urgencias por dolor a la movilidad del ojo derecho de tres semanas de evolución, a la que posteriormente se asocia una disminución de visión de dicho ojo sin otra clínica acompañante. No había presentado un cuadro vírico ni había sido vacunado en las semanas previas. No presentaba antecedentes patológicos de interés.

En la exploración oftalmológica, se constató una agudeza visual de cuenta de dedos a 1 metro en el ojo derecho y la unidad en el ojo izquierdo. La visión de los colores estaba abolida en el ojo derecho y era normal en el ojo izquierdo. Presentaba un defecto pupilar aferente del ojo derecho. La biomicroscopía era normal en ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo se apreció un edema de la papila derecha, mientras que la papila izquierda era normal (Figura 1).

Se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral que mostró un engrosamiento y realce del nervio óptico derecho en todo su trayecto orbitario y lesiones focales de la sustancia blanca subcortical frontal derecha y periventricular paraatrial bilateral más evidentes en el lado izquierdo (Figura 2). La RM medular fue normal.

El estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) fue normal, sin detectarse bandas oligoclonales (BOC). En el estudio del suero se

detectaron títulos altos de anticuerpos contra la glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina (IgG-MOG) mientras que los anticuerpos dirigidos contra la acuoporina 4 (IgG-AQP4) fueron negativos. Se pautó una megadosis de corticoides durante tres días, con mejoría de la visión y normalización del fondo de ojo en tres semanas.

Durante el seguimiento de seis años, no ha presentado nuevos episodios de neuritis óptica ni otros síntomas neurológicos sugestivos de una enfermedad desmielinizante. Las diferentes RM cerebrales mostraban las lesiones iniciales, tanto subcorticales como las periventriculares, sin cambios y sin aparición de nuevas lesiones. El aspecto del nervio óptico derecho era normal y simétrico con el nervio óptico izquierdo. Los títulos de anti-MOG se negativizaron durante los primeros meses.

El paciente se orientó como un síndrome clínicamente aislado con IgG-MOG positivo.

Diagnóstico diferencial de las neuritis ópticas en la infancia

La neuritis óptica es una inflamación del nervio óptico que puede presentarse tras infecciones víricas o vacunación o ser, más frecuentemente, una manifestación de las enfermedades

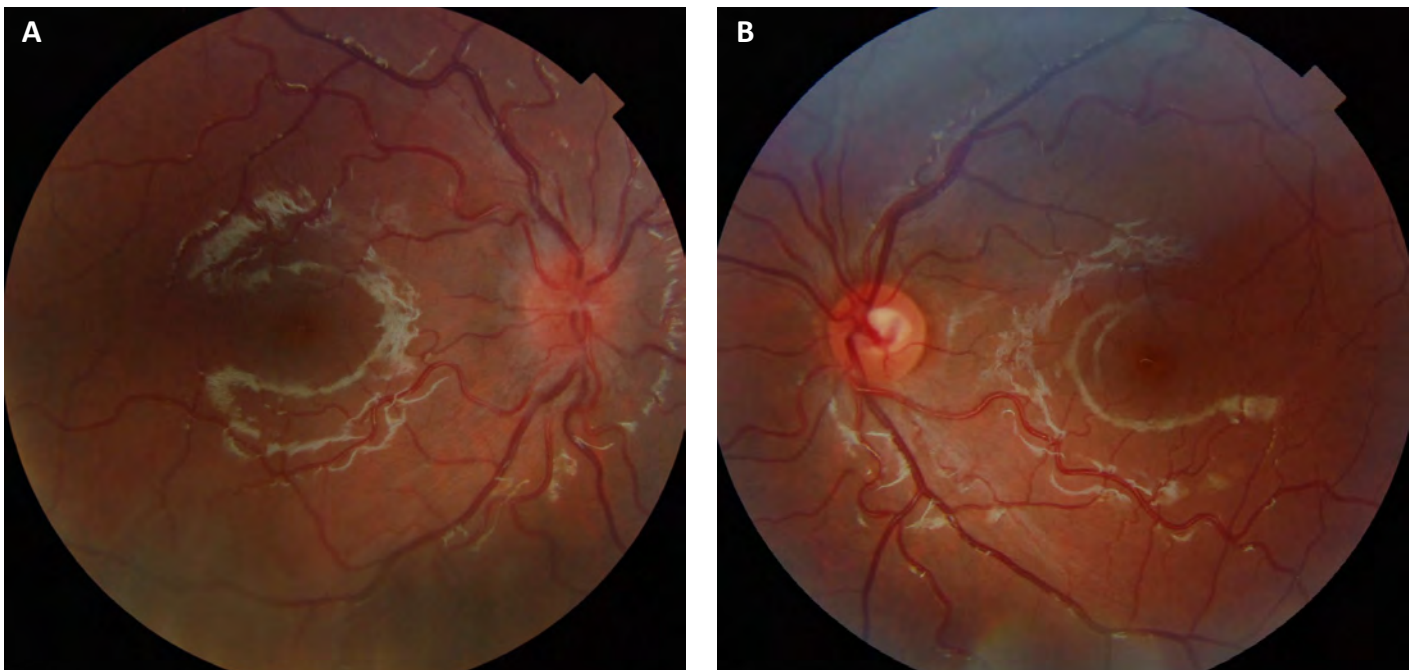


Figura 1. Fondo de ojo en fase aguda. Se aprecia una papila derecha borrada y elevada sin exudados ni hemorragias mientras que la papila izquierda es normal.

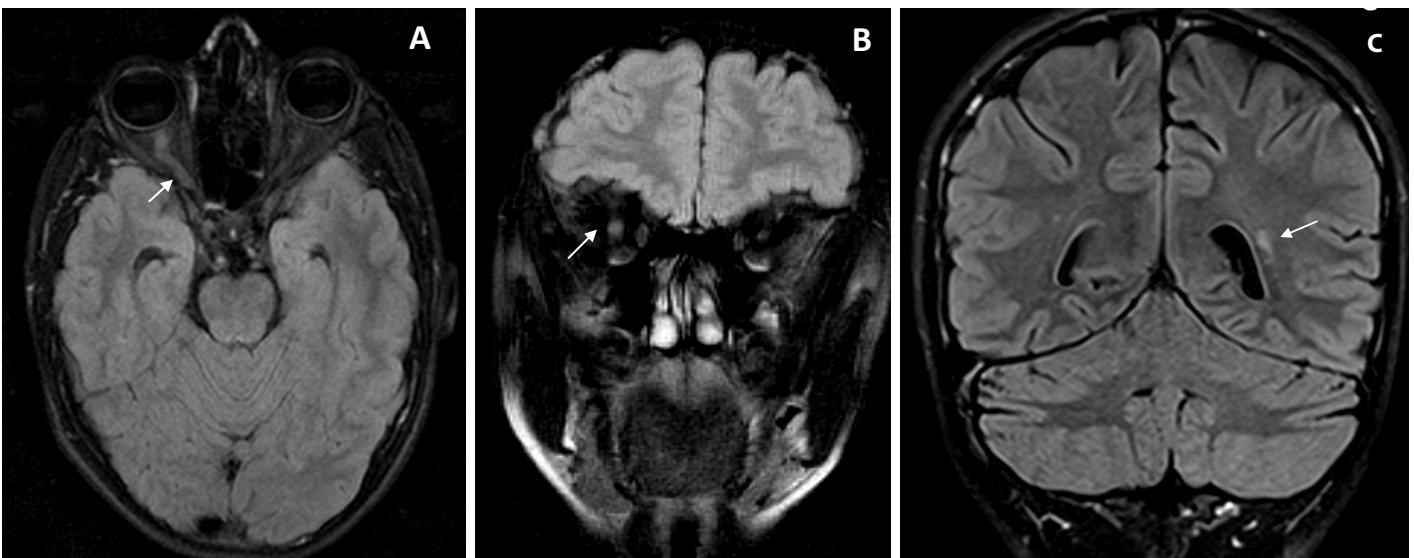


Figura 2. En el corte axial de la resonancia magnética cerebral (A) se aprecia un engrosamiento e hiperseñal del nervio óptico derecho en todo su recorrido orbital sin llegar a quiasma (flecha). En el corte coronal (B) se observa la asimetría del tamaño y realce entre el nervio derecho (flecha) y el izquierdo. En el corte coronal (C) se observa lesiones focales hiperintensas en sustancia blanca periventricular, más marcadas en el lado izquierdo (flecha).

desmielinizantes adquiridas, principalmente dentro de un cuadro de encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD), que habitualmente tiene menor riesgo de desarrollar una esclerosis múltiple (EM). La incidencia en la edad pediátrica es de 0,15-0,57/100.000 persona/año, mucho menor que la descrita en adultos. Las neuritis ópticas

en la edad pediátrica son más frecuentemente bilaterales y cursan con edema del nervio óptico. A menor edad del paciente, mayor probabilidad de que la afectación sea bilateral^{1,2}.

Las neuritis ópticas se caracterizan por una pérdida de visión aguda o subaguda con alteración de la visión de los colores y

sensibilidad al contraste, alteración del campo visual y respuesta anormal pupilar (defecto pupilar aferente relativo) en casos unilaterales. El aspecto de la papila vendrá condicionado por el segmento del nervio óptico afecto, pudiendo estar borrada (papilitis) o normal (neuritis retrobulbar). Es característico el dolor a los movimientos oculares, pero es menos constante que en los adultos. El pronóstico visual suele ser bueno, recuperando la visión de la unidad en un alto porcentaje de los pacientes.

La neuritis óptica puede ser aislada y monofásica o recurrir sin otras manifestaciones asociadas, aunque en otras ocasiones puede ser una manifestación de una enfermedad desmielinizante. Los síndromes desmielinizantes adquiridos pediátricos consisten en un amplio espectro de enfermedades desmielinizantes inmunomediadas del sistema nervioso central (SNC). Establecer un fenotipo específico al inicio es todo un reto. La historia clínica, la neuroimagen y la presencia de BOC en el LCR permiten acotar el diagnóstico, al igual que determinar en sangre/LCR varios biomarcadores de reciente descubrimiento, anticuerpos dirigidos contra la acuaporina 4 (IgG-AQP4) y anticuerpos contra la glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina (IgG-MOG). Es imperativo diferenciar los diferentes cuadros por su implicación en el tratamiento (Tablas 1 y 2)^{3,4}.

Encefalomiелitis aguda diseminada

La EMAD es una enfermedad desmielinizante del SNC que suele ser monofásica y afecta principalmente a niños por debajo de los

10 años. Se ha clasificado como una enfermedad del SNC postinfecciosa, dado que se ha identificado una infección previa en un 50-85% de los casos. Se presenta clínicamente con encefalopatía y sintomatología multifocal del SNC⁵.

Esclerosis múltiple

La EM es una enfermedad desmielinizante crónica del SNC, cuyo diagnóstico se realiza siguiendo los mismos criterios de McDonald revisados en 2017 que se utilizan en adultos⁶. La neuritis óptica puede ser la primera manifestación de esta enfermedad en la edad pediátrica en un 10-35% de los casos². El riesgo de desarrollar una EM tras un primer episodio de neuritis óptica parece que se eleva al aumentar la edad del niño, si las neuritis ópticas son recurrentes, si presenta lesiones periventriculares típicas en la sustancia blanca en la RM cerebral inicial y con la presencia de BOC en el LCR³.

Neuromielitis óptica y trastorno del espectro de la neuromielitis óptica

La neuromielitis óptica (NMO) y el trastorno del espectro de la NMO se caracteriza por ser una enfermedad autoinmune que afecta de forma aguda y severa a la médula espinal (mielitis transversa longitudinalmente extensa) y/o al nervio óptico (neuritis óptica). Solo un 4-7% de los casos de NMO se presentan en la edad pediátrica. En esta etapa, es más frecuente que los pacientes con NMO debuten con neuritis ópticas, mientras que la mielitis transversa

	Curso	Clínica	Marcador biológico	BOC
SCA	Monofásico	Monofocal (NO, MT, sd. troncoencefálico etc.)	No	Negativo
EMAD	Monofásico	Encefalopatía + síntomas neurológicos polifocales	No	Negativo
EM	Polifásico	Según localización, lesión del SNC	No	Positivo
TENMO	Polifásico	NO ± MT	IgG-AQP4	Negativo (alguno positivo)
MOGopatía	Monofásico/polifásico*	Variable (EMAD, NO, MT, NMO, etc.)	IgG-MOG	Negativo (alguno positivo)

*Si persisten elevados IgG-MOG: riesgo de recurrencias.

BOC: bandas oligoclonales (en líquido cefalorraquídeo); EM: esclerosis múltiple; EMAD: encefalomiелitis aguda diseminada; IgG-AQP4: anticuerpos contra acuaporina 4; IgG-MOG: anticuerpos contra la glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina; MOGopatía: enfermedades desmielinizantes asociadas con IgG-MOG; MT: mielitis transversa; NMO: neuromielitis óptica; NO: neuritis óptica; SCA: síndrome clínicamente aislado; sd.: síndrome; SNC: sistema nervioso central; TENMO: trastorno del espectro de la neuromielitis óptica.

Tabla 1. Características específicas de los diferentes síndromes desmielinizantes adquiridos que pueden ayudar a realizar el diagnóstico diferencial.

	Tratamiento de fase aguda	Pauta descendente de corticoides v.o.	Tratamiento inmunomodulador crónico
EMAD	Metilprednisolona 20-30 mg/kg/día* e.v. 3-5 días 2ª línea: Ig 2 g/kg e.v.**	Sí 4-6 semanas***	No
EM	Metilprednisolona a 20-30 mg/kg/día* e.v. 3-5 días	Sí la recuperación visual es incompleta 1-4 semanas	Interferón β, acetato de glatirámero...****
NMO	Metilprednisolona a 20-30 mg/kg/día* e.v. 3-5 días 2ª línea: plasmaféresis 3ª línea: Ig e.v.	Sí 2-6 meses	Azatioprina, micofenolato mofetilo o rituximab****
MOGopatía	Metilprednisolona a 20-30 mg/kg/día* e.v. 3-5 días	Sí 4-6 semanas	Solo si hay ≥2 recurrencias Azatioprina, micofenolato mofetilo o rituximab

EM: esclerosis múltiple; EMAD: encefalomiелitis aguda diseminada; e.v.: endovenoso; Ig: inmunoglobulinas; IgG-MOG: anticuerpos contra la glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina; MOGopatía: enfermedades desmielinizantes asociadas con IgG-MOG; NMO: neuromielitis óptica; v.o.: vía oral.

*Dosis máxima de 1 g/día.

**No hay respuesta a megadosis de corticoides o en casos severos.

***Retirar los corticoides de forma precoz (antes de transcurridas tres semanas) parece que aumenta el riesgo de recidiva.

****Iniciar el tratamiento de forma muy precoz para evitar recurrencias, sobre todo en las NMO.

Tabla 2. Resumen del tratamiento en fase aguda y crónica en los diferentes síndromes desmielinizantes adquiridos.

se presente en los brotes sucesivos. Los anticuerpos IgG-AQP4 contribuyen a la patogénesis de esta enfermedad y su positividad forma parte de los criterios diagnósticos en la actualidad⁷.

Enfermedades desmielinizantes asociadas con IgG-MOG (MOGopatías)

Un tercio de los pacientes pediátricos con un síndrome desmielinizante adquirido presentan anticuerpos IgG-MOG⁸. Se han detectado IgG-MOG en casi todos los fenotipos de síndromes autoinflammatorios adquiridos descritos, aunque es extremadamente raro en pacientes con EM. Parece existir una presentación bimodal: en niños menores de 9 años, se presenta con un fenotipo EMAD; y en niños mayores, con una neuritis óptica aislada o un fenotipo del trastorno del espectro de la NMO. La neuritis óptica es la principal forma de presentación de esta nueva enfermedad desmielinizante⁸⁻¹⁰.

- *Neuritis óptica aislada*: tiene buen pronóstico visual y el 66% de los pacientes no presentan recurrencias. La persistencia

de IgG-MOG elevados es un indicador de posible recurrencia, por lo que se recomienda solicitar este biomarcador de forma seriada y no solo al diagnóstico.

- Cabe destacar que recientemente se ha descrito que muchos casos de neuropatía óptica inflamatoria recurrente crónica son pacientes con neuritis óptica recurrente por IgG-MOG¹¹.
- *EMAD con IgG-MOG*: presentan un fenotipo típico de EMAD, con la diferencia de que, en lugar de ser monofásica, tienen más riesgo de presentar una recidiva transcurridos los tres primeros meses de haber desarrollado la enfermedad. También se ha descrito que tienen más riesgo de presentar neuritis ópticas recurrentes tras un episodio inicial de EMAD.
- *Trastorno del espectro de la NMO IgG-AQP4 negativa y IgG-MOG positiva*: presentan un curso clínico más benigno que las NMO con IgG-AQP4 positivos.

Síndrome clínicamente aislado

El síndrome clínicamente aislado puede ser monofocal o polifocal. Las presentaciones monofocales típicas son neuritis óptica, síntomas del tronco del encéfalo (por ejemplo, una oftalmoplejía internuclear) y mielitis transversa. Este diagnóstico se establece tras descartar los diferentes fenotipos que se describen en los párrafos anteriores.

Ante un niño con sospecha de una neuritis óptica, se debe realizar una exploración oftalmológica y neurológica completa, preguntar por antecedentes de enfermedades víricas o vacunaciones en las semanas previas y por posibles cuadros desmielinizantes previos. Para establecer el diagnóstico etiológico, se debe realizar una RM orbitaria, cerebral y en ocasiones también medular, estudios infecciosos, una punción lumbar para estudiar la composición del LCR

y buscar BOC y solicitar biomarcadores en suero/LCR (IgG-AQP4 e IgG-MOG). La neuroimagen juega un papel crucial en el diagnóstico diferencial de las enfermedades desmielinizantes adquiridas; los diferentes patrones se resumen en las Figuras 3 y 4^{12,13}.

Diagnóstico diferencial del edema de papila con disminución de visión aguda/subaguda

La disminución de la agudeza visual de forma aguda/subaguda en el contexto de un edema de papila precisa una exploración oftalmológica completa para hacer el diagnóstico diferencial y solicitar las pruebas complementarias necesarias para confirmar el diagnóstico (Tabla 3).

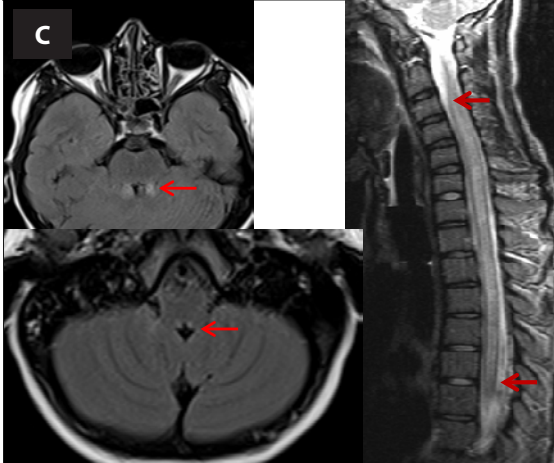
 A	 B	 C
SNC: Lesiones difusas, mal definidas y grandes en sustancia blanca y gris profunda. Afecta a nivel subcortical, tronco y cerebelo. Solo realce con gadolinio (30%). Todas las lesiones en el mismo estadio. Médula: afectación longitudinalmente extensa, predominio toraco-lumbar y cono medular, con afectación central o lateral.	SNC: Lesiones sustancia blanca ovoides, localizadas en cuerpo calloso, calloso septales, periventriculares, corticales/yuxtacortical e infratentoriales. Realce con gadolinio. Lesiones en diferentes estadios. Médula: lesiones cervicales de pequeña extensión de predominio lateral y posterior (poco frecuente).	SNC: Tronco y área postrema, periventricular y periacueductal. Médula: afectación longitudinalmente extensa (≥ 3 cuerpos vertebrales) y de predominio cérico-torácico. La afectación es central o lateral (habitualmente afectando $>50\%$).
*Las enfermedades desmielinizantes asociadas con IgG-MOG pueden presentar características neurorradiológicas similares a las detectadas tanto en la encefalopatía desmielinizante aguda como en la neuromielitis óptica.		

Figura 3. Resonancia magnética cerebral y/o medular que muestran lesiones típicas de los diferentes síndromes desmielinizantes adquiridos en la infancia: encefalopatía desmielinizante aguda (A); esclerosis múltiple (B); neuromielitis óptica (C).

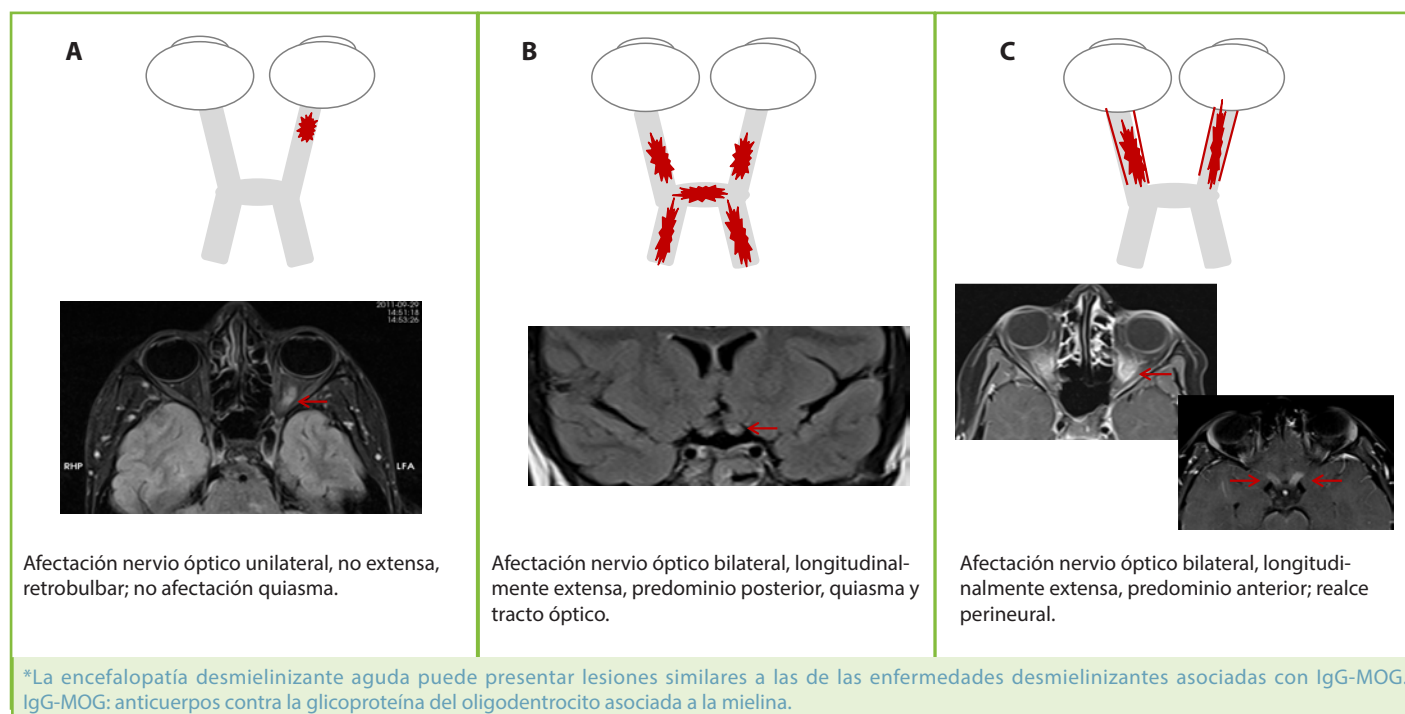


Figura 4. Esquema vía óptica e imágenes de la resonancia magnética que muestran la afectación típica de los diferentes síndromes desmielinizantes adquiridos en la infancia: esclerosis múltiple (A); neuromielitis óptica (B) y enfermedades desmielinizantes asociadas con IgG-MOG (C).

	Fondo de ojo	Lateralidad	Curso	Estudio
Neuritis óptica	Edema de papila (papilitis) Normal (neuritis retrobulbar)	B > U	Agudo	RM de órbita, cerebro ± medular BOC en LCR IgG-AQP4, IgG-MOG en sangre/LCR
Neurorretinitis	Edema de papila y retina peripapilar *Estrella macular (1-3 s)	U	Agudo	Serologías en sangre
Neuropatía infiltrativa	Edema de papila	U	Agudo	RM de órbita y cerebro ± aspirado de MO
Neuropatía traumática	Normal *Atrofia óptica (4 s)	U	Agudo	TC y RM de órbita
NOHL	Hiperemia papilar y telangiectasias. Pseudoedema**	B (Secuencial)	Agudo/subagudo	Estudio genético del ADN mitocondrial
HTA maligna	Edema papila, hemorragias y exudados en todo el FO	B	Subagudo	TA
HTIC fulminante	Edema papila muy florido. Exudados y hemorragias en polo posterior Ingurgitación venosa	B	Subagudo	RM de órbita y cerebro PL

ADN: ácido desoxirribonucleico; B: bilateral; BOC: bandas oligoclonales; FO: fondo de ojo; HTA: hipertensión arterial; HTIC: hipertensión intracraneal; IgG-AQP4: anticuerpos contra acuaporina 4; IgG-MOG: anticuerpos contra la glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina; LCR: líquido cefalorraquídeo; MO: medula ósea; NOHL: neuropatía óptica hereditaria de Leber; PL: punción lumbar; RM: resonancia magnética; s: semana; TA: tensión arterial; TC: tomografía computarizada; U: unilateral.

*Aspecto del fondo de ojo transcurridas unas semanas del inicio del cuadro.

**Edema de la capa de fibras nerviosas de la retina peripapilar.

Tabla 3. Diagnóstico diferencial de las neuropatías ópticas en la edad pediátrica que cursan con baja visión aguda/subaguda.

Conclusiones

Se debe sospechar una neuritis óptica ante una pérdida de visión unilateral o bilateral que suele asociar dolor a los movimientos oculares y edema de papila aunque el fondo de ojo normal no descarta su diagnóstico. Puede presentarse tras infecciones, vacunaciones o más frecuentemente en el contexto de los síndromes desmielinizantes adquiridos. El diagnóstico etiológico es imprescindible por sus implicaciones en el tratamiento.

Bibliografía

1. Lock JH, Newman NJ, Bioussé V, Peragallo JH. Update on pediatric optic neuritis. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019;30(6):418-25.
2. Gise RA, Heidary G. Update on Pediatric Optic Neuritis. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2020;20(3):4.
3. Chitnis T. Pediatric central nervous system demyelinating diseases. *Continuum*. 2019;25(3):793-814.
4. Paolilo RB, Hacohen Y, Yazbeck E, Armangue T, Bruijstens A, Lechner C, et al. Treatment and outcome of aquaporin-4 antibody-positive NMOSD: A multinational pediatric study. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2020;7(5):e837.
5. Paolilo RB, Deiva K, Neuteboom R, Rostásy K, Lim M. Acute Disseminated Encephalomyelitis: current perspectives. *Children*. 2020;7(11):210.
6. Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol*. 2018;17(2):162-73.
7. Wingerchuk DM, Banwell B, Bennett JL, Cabre P, Carroll W, Chitnis T, et al. International consensus diagnostic criteria for neuromyelitis optica spectrum disorders. *Neurology*. 2015;85(2):177-89.
8. Bruijstens AL, Lechner C, Flet-Berliac L, Deiva K, Neuteboom RF, Hemingway C, et al. E.U. paediatric MOG consortium consensus: Part 1 – Classification of clinical phenotypes of paediatric myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disorders. *Eur J Paediatr Neurol*. 2020;29:2-13.
9. Baumann M, Bartels F, Finke C, Adamsbaum C, Hacohen Y, Rostásy K, et al. E.U. paediatric MOG consortium consensus: Part 2 – Neuroimaging features of paediatric myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disorders. *Eur J Paediatr Neurol*. 2020;29:14-21.
10. Chen JJ, Tariq Bhatti M. Clinical phenotype, radiological features, and treatment of myelin oligodendrocyte glycoprotein-immunoglobulin G (MOG-IgG) optic neuritis. *Curr Opin Neurol*. 2020;33(1):47-54.
11. Lee H, Kim B, Waters P, Woodhall M, Irani S, Ahn S, et al. Chronic relapsing inflammatory optic neuropathy (CRION): a manifestation of myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies. *J Neuroinflammation*. 2018;15(1):302.
12. Dutra BG, Da Rocha AJ, Nunes RH, Maia ACM. Neuromyelitis optica spectrum disorders: Spectrum of MR imaging findings and their differential diagnosis. *Radiographics*. 2018;38(1):169-93.
13. Ramanathan S, Prelog K, Barnes EH, Tantsis EM, Reddel SW, Henderson APD, et al. Radiological differentiation of optic neuritis with myelin oligodendrocyte glycoprotein antibodies, aquaporin-4 antibodies, and multiple sclerosis. *Mult Scler*. 2016;22(4):470-82.

Disminución de agudeza visual unilateral con edema de papila y estrella macular

Unilateral vision loss with optic disc swelling and macular star

N. Martín-Begué

Resumen

La neurorretinitis es una neuropatía óptica unilateral caracterizada por edema de la papila asociado a exudación en el área macular. Suele ser un cuadro idiopático o infeccioso. No existe consenso en su tratamiento.

Palabras claves: Neurorretinitis. Edema de papila. Estrella macular. Enfermedad de arañazo del gato.

Resum

La neurorretinitis és una neuropatia òptica unilateral caracteritzada per edema de la papil·la associat a exsudació en l'àrea macular. Sol ser un quadre idiopàtic o infecciós. No està clarament establert el seu tractament.

Paraules claus: Neurorretinitis. Edema papil·la. Estrella macular. Malaltia de l'esgarrapada del gat.

Abstract

Neuroretinitis is a unilateral optic neuropathy characterized by optic disc oedema associated with exudation in the macular area. It is usually an idiopathic or infectious condition. There is not a clear evidence to support a specific treatment strategy for neuroretinitis.

Key words: Neuroretinitis. Optic disc oedema. Macular star. Cat scratch disease.

1.6.2. Disminución de agudeza visual unilateral con edema de papila y estrella macular

Unilateral vision loss with optic disc swelling and macular star

N. Martín-Begué

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

Correspondencia:

Nieves Martín-Begué

E-mail: nmartin@vhebron.net

Caso clínico

Una mujer de 13 años acude a la consulta de urgencias por disminución de visión del ojo izquierdo de cinco días de evolución sin otra clínica acompañante. Se trataba de una paciente sana, con controles por pediatría normales y sin antecedentes de infecciones víricas, vacunaciones, traumatismos oculares o ingesta de fármacos en los últimos meses.

En la exploración oftalmológica, se detectó una agudeza visual de la unidad en el ojo derecho y cuenta dedos a 1 metro en el ojo izquierdo. La visión de colores era normal en el ojo derecho y 6/20 en el ojo izquierdo. Presentaba un defecto pupilar aferente relativo izquierdo. La biomicroscopía fue normal en ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo, se observó un edema de papila con ingurgitación y tortuosidad vascular en el ojo izquierdo, mientras que la papila derecha era normal (Figura 1).

Se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral que fue normal, excepto por la protrusión y el realce del nervio óptico en su porción intraocular del ojo izquierdo (Figura 2). Se realizaron

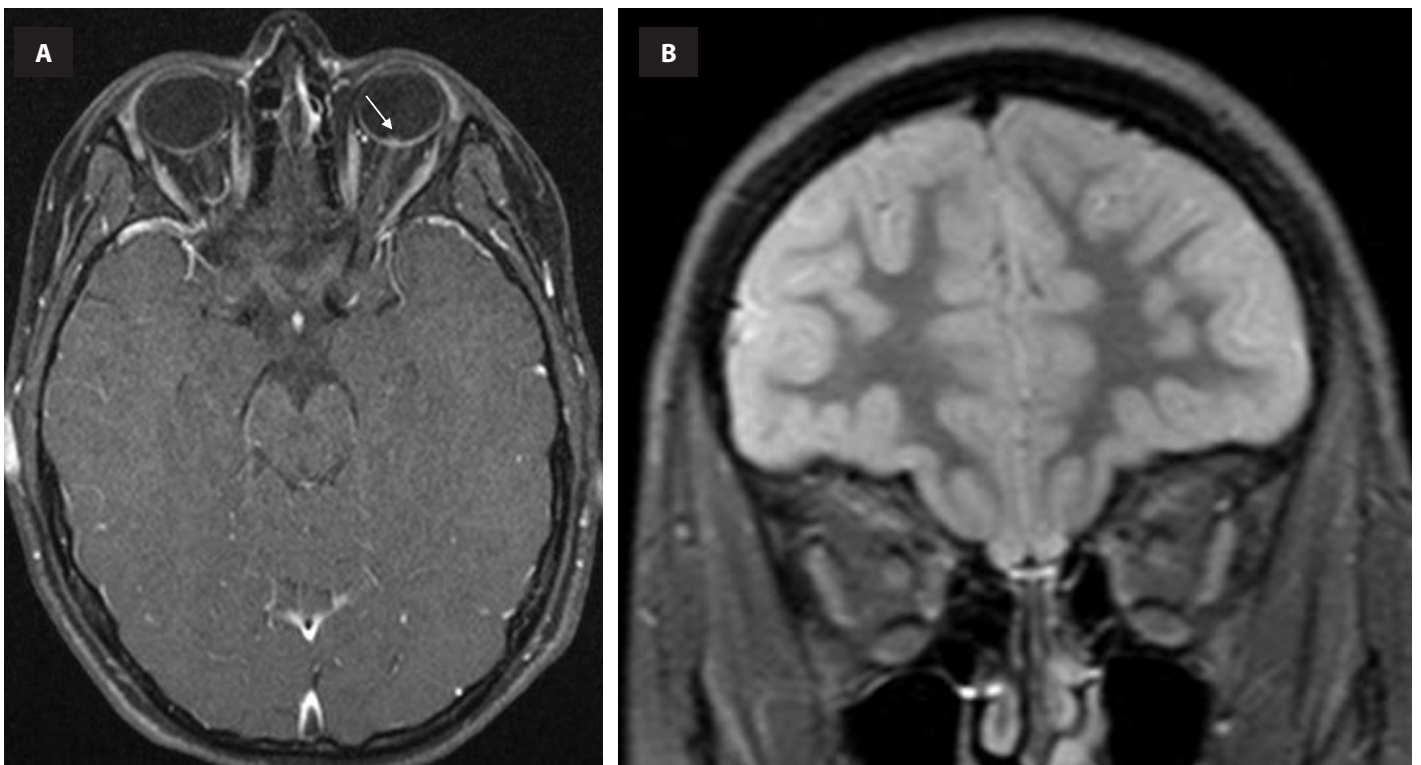
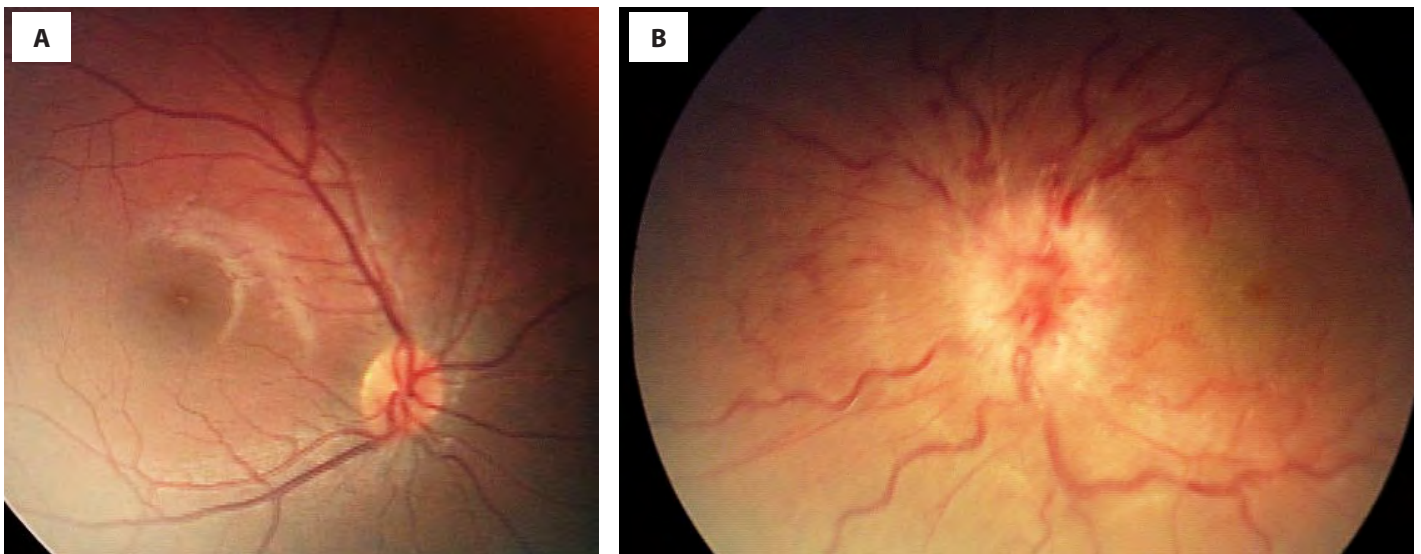
unos potenciales visuales evocados que fueron normales en el ojo derecho y mostraron una disminución de la amplitud, pero con latencias normales en el ojo izquierdo.

Se solicitaron serologías (toxoplasma, *Bartonella henselae*, *Borrelia burgdorferi* y sífilis), que fueron negativas. El hemograma y la enzima convertidora de la angiotensina fueron normales. También se realizó una radiografía de tórax que fue normal y una prueba de Mantoux que fue negativa. A la semana, la visión había mejorado, y en la exploración del fondo de ojo, se apreció una exudación en el área macular (Figura 3) que confirmó el diagnóstico de neurorretinitis.

Dada la mejoría espontánea de la visión y la negatividad de todos los estudios serológicos, se decidió no realizar tratamiento antibiótico sistémico, con mejoría progresiva de la visión del ojo izquierdo.

Discusión de la neurorretinitis

La neurorretinitis es una inflamación del nervio óptico unilateral que se caracteriza por una disminución de visión indolora y



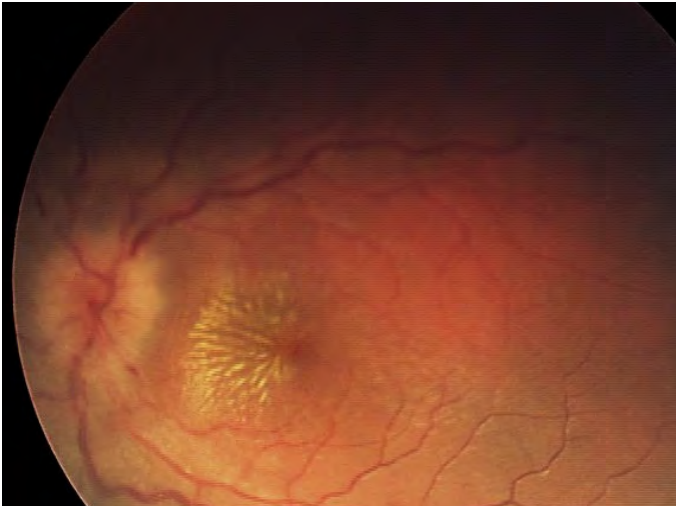


Figura 3. En la imagen de fondo de ojo del ojo izquierdo, se aprecia la papila borrosa y, además, exudación en el área macular con la configuración de una hemiestrella macular.

discromatopsia. El defecto pupilar aferente suele ser menor del esperado para la disminución de visión, dado que la pérdida de visión es principalmente secundaria al edema retiniano peripapilar más que a una disfunción del nervio óptico. En el fondo de ojo, inicialmente se aprecia un edema florido de la papila y un desprendimiento seroso de la retina peripapilar, mientras que la exudación, en el área macular, no aparece hasta transcurridas entre 1-3 semanas.

La neurorretinitis suele ser idiopática o infecciosa. *Bartonella henselae*, *Borrelia burgdorferi*, *Toxoplasma*, *Toxocara*, *Treponema pallidum* y *Mycobacterium tuberculosis*, son los principales microorganismos asociados a esta entidad. También se ha asociado a enfermedades sistémicas como la sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal y la poliarteritis nodosa¹.

El diagnóstico es clínico, basado en la clínica y el aspecto del fondo de ojo. Dado que la estrella macular aparece de forma tardía, la sospecha clínica inicial la dará la pérdida de visión indolora unilateral y el edema de la retina peripapilar asociado al edema papilar. El estudio sistémico debe ir dirigido a descartar causas infecciosas y la RM cerebral no sería necesaria.

La enfermedad por arañazo de gato está producida por *Bartonella henselae* y se adquiere al estar en contacto con gatos infectados. Suele haber el antecedente de un arañazo o mordida de un gato. Se suele desarrollar una pápula en el lugar de la lesión cutánea

con linfadenopatías regionales. Un 10% de los pacientes presenta una clínica sistémica asociada: fiebre, mialgias, artralgias, etc. Solo un 5-10% presentarán complicaciones oculares. La neurorretinitis es la complicación del segmento posterior más frecuente.

No existen recomendaciones clínicas claras respecto al tratamiento de la enfermedad del arañazo de gato y sus complicaciones oculares, dada la falta de estudios clínicos randomizados y por el hecho de que suele ser una enfermedad autolimitada en los pacientes inmunocompetentes. Este microorganismo es sensible a los macrólidos, tetraciclinas, rifampicina, ciprofloxacino y aminoglicósidos.

En pacientes inmunodeprimidos y en los inmunocompetentes, pero con síntomas sistémicos moderados/severos o pérdida de visión significativa, se recomienda la combinación de doxiciclina y rifampicina durante 4-6 semanas. En la edad pediátrica, el tratamiento de elección es la azitromicina asociada a la rifampicina. Se ha descrito una respuesta paradójica a los antibióticos en las complicaciones oculares y, por ello, se recomienda asociar corticoides al antibiótico sistémico en aquellos casos en los que exista mucha inflamación ocular, pero no de forma rutinaria²⁻⁴.

Diagnóstico diferencial del edema de papila y estrella macular

El diagnóstico diferencial de un edema de papila asociado a estrella macular en la edad pediátrica se plantea con tres entidades: neurorretinitis, hipertensión arterial maligna y papiledema.

En la hipertensión arterial maligna el cuadro es bilateral y las hemorragias y exudados se distribuyen de forma difusa en todo el fondo de ojo. El papiledema suele ser bilateral y la función visual estará conservada, excepto que la exudación en el área macular sea muy florida o en casos de hipertensión intracraneal fulminante (Figura 4)^{5,6}.

Conclusión

Se debe sospechar una neurorretinitis ante una pérdida de visión unilateral indolora con edema tanto de la papila como de la retina peripapilar. Es preciso recordar que la aparición de la exudación en el área macular es tardío y su ausencia inicial no descarta el diagnóstico.



Figura 4. Diagnóstico diferencial. **A.** Neuroretinitis. **B.** Hipertensión arterial (HTA) maligna. **C.** Papiledema. El edema más florido se observa en el papiledema. El papiledema y la HTA maligna son cuadros bilaterales. En la HTA maligna, la exudación y las hemorragias están distribuidas por todo el fondo de ojo.

Bibliografía

1. Abdelhakim A, Rasool N. Neuroretinitis: a review. *Curr Opin Ophthalmol.* 2018;29(6):514-9.
2. Johnson A. Ocular complications of cat scratch disease. *Br J Ophthalmol.* 2020;104(12):1640-6.
3. Ksiaa I, Abroug N, Mahmoud A, Zina S, Hedayatfar A, Attia S, *et al.* Update on Bartonella neuroretinitis. *J Curr Ophthalmol.* 2019;31(3):254-61.
4. Fairbanks AM, Starr MR, Chen JJ, Bhatti MT. Treatment Strategies for Neuroretinitis: Current Options and Emerging Therapies. *Curr Treat Options Neurol.* 2019;21(8):36.
5. Margolin E, Jeeva-Patel T. Neuroretinitis in a young woman. *eNeurologicalSci.* 2020;21:100280.
6. Kahloun R, Khairallah-Ksiaa I, Abroug N, Mahmoud A, Ben Yahia SB, Zaouali S, *et al.* Final Diagnosis in Patients Referred with a Diagnosis of Neuroretinitis. *Neuroophthalmology.* 2015;39(6):266-70.

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

Asymptomatic patient with abnormal optic disc: papilledema

N. Martín-Begué

Resumen

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

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

Resum

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

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

Abstract

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

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

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

Asymptomatic patient with abnormal optic disc: papilledema

N. Martín-Begué

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

Correspondencia:

Nieves Martín-Begué

E-mail: nmartin@vhebron.net

Caso clínico

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

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

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

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

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

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

Discusión: hipertensión intracraneal en la edad pediátrica

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

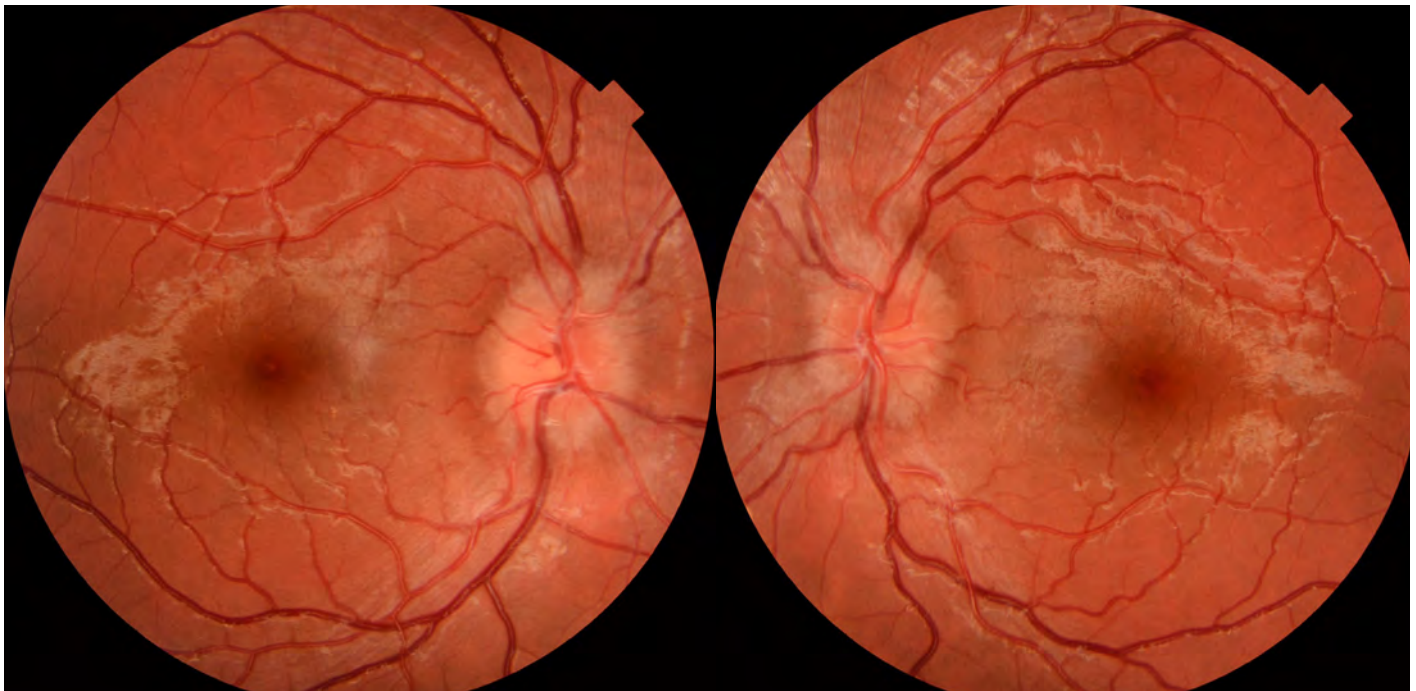


Figura 1. Retinografía que muestra un borramiento de ambas papilas, sin hemorragias ni exudados algodonesos; el resto del fondo de ojo es normal.

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

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

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

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

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

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

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

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

Discusión: papilas anormales en paciente asintomático

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

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

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

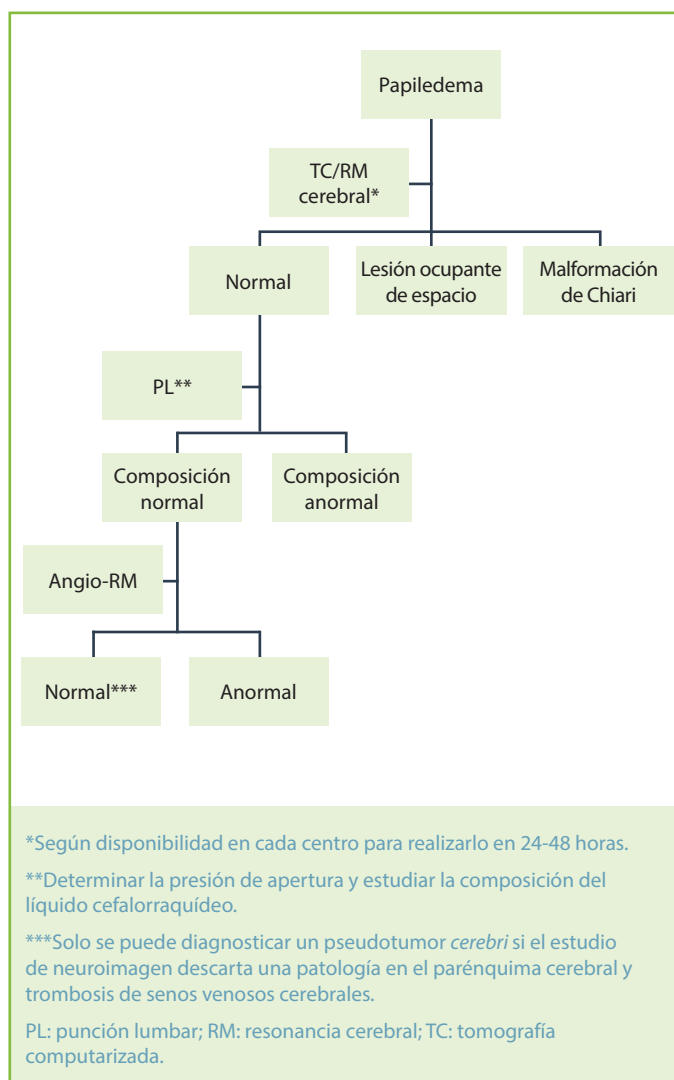


Figura 2. Algoritmo diagnóstico ante un papiledema en la edad pediátrica.

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

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

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

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

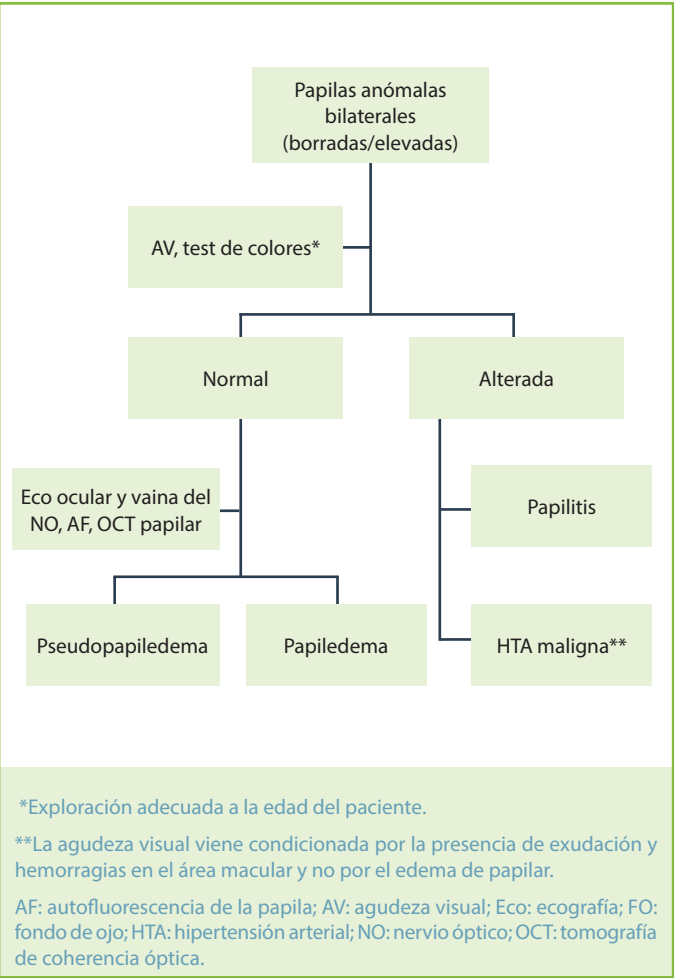


Figura 3. Diagnóstico diferencial de la papila borrada/elevada bilateral en la edad pediátrica.



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

Conclusión

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

no someter al paciente a pruebas complementarias cruentas e innecesarias.

Bibliografía

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

Detección casual de papila anormal en un paciente asintomático: neuropatía óptica compresiva

Asymptomatic patient with abnormal optic disc: compressive optic neuropathy

N. Martín-Begué

Resumen

Las lesiones compresivas del nervio óptico suelen provocar una disminución de visión lentamente progresiva sin otra clínica acompañante. El disco óptico es inicialmente normal, excepto que la lesión esté justo detrás del globo ocular, que provocará un edema del mismo, y con el tiempo evolucionará a una atrofia óptica en ambos casos. Estos tumores suelen ser la primera manifestación de una neurofibromatosis.

Palabras clave: Neuropatía óptica compresiva. Meningioma de la vaina del nervio óptico. Glioma del nervio óptico. Neurofibromatosis.

Resum

Les lesions compresives del nervi òptic solen provocar una disminució de visió lentament progressiva sense una altra clínica acompanyant. El disc òptic és inicialment normal, excepte que la lesió estigui just darrere del globus ocular que provocarà un edema del mateix, i amb el temps evolucionarà a una atròfia òptica en tots dos casos. Aquests tumors solen ser la primera manifestació d'una neurofibromatosis.

Paraules claus: Neuropatia òptica compresiva. Meningioma de la beina del nervi òptic. Glioma nervi òptic. Neurofibromatosis.

Abstract

Compressive lesions of the optic nerve usually cause a slowly progressive decrease in vision without other accompanying symptoms. The optic disc is initially normal, except if the lesion is just behind the eyeball that will cause optic disc oedema, and with time it will evolve into optic atrophy in both cases. These tumours are usually the first manifestation of a neurofibromatosis.

Key words: Compressive optic neuropathy. Optic nerve sheath meningioma. Optic nerve glioma. Neurofibromatosis.

1.7.2. Detección casual de papila anormal en un paciente asintomático: neuropatía óptica compresiva

Asymptomatic patient with abnormal optic disc: compressive optic neuropathy

N. Martín-Begué

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

Correspondencia:

Nieves Martín-Begué

E-mail: nmartin@vhebron.net

Caso clínico

Se trata de un paciente de 10 años en seguimiento oftalmológico por alto astigmatismo y leve ambliopía del ojo derecho. En sus antecedentes patológicos, constaba que presentaba una duplicidad renal izquierda y uretral incompleta, intervenida a los 9 meses de vida, con función renal correcta. No estaba tomando ningún tratamiento en esos momentos.

En la revisión rutinaria oftalmológica, se constató una agudeza visual corregida de 0,8 en el ojo derecho y 1 en el ojo izquierdo. La corrección óptica era de +4,75-3,5 10°/+4,25-2,5 170°. El test de colores era normal en ambos ojos. Estaba en ortoforesia, la movilidad ocular extrínseca era normal y las pupilas eran isocóricas, sin detectarse un defecto pupilar aferente relativo en ningún ojo. En la biomicroscopía, se detectó una catarata subcapsular posterior sectorial en el ojo derecho y un cristalino transparente en el ojo izquierdo. En el fondo de ojo, se observó una papila derecha normal, mientras que la papila izquierda estaba borrada (Figura 1). Se realizó un campo visual que fue normal en el ojo

derecho, mientras que se constató un escotoma nasal en el ojo izquierdo (Figura 2)

Se realizó una tomografía computarizada (TC) craneal y orbitaria, que mostró una lesión calcificada en la vaina del nervio óptico izquierdo (Figura 3). En la resonancia magnética (RM) cerebral se detectó el engrosamiento de las cubiertas del nervio óptico; a nivel intracraneal, se detectó un schwannoma bilateral del VIII nervio, más evidente en el lado derecho, y una lesión a nivel espinal dorsal extramedular.

Se diagnosticó al paciente de una neuropatía compresiva izquierda secundaria a un meningioma de la vaina del nervio óptico izquierdo en el contexto de una neurofibromatosis tipo 2 (NF2), que se acabó confirmando con el estudio genético. Los neurocirujanos decidieron intervenir el fibroma medular y, desde el punto de vista oftalmológico, se decidió ser conservador y seguir su evolución. El defecto campimétrico del ojo izquierdo progresó, por lo que se decidió realizar radioterapia fraccionada sobre el meningioma de la vaina del nervio óptico. Mejoró el defecto campimétrico y el meningioma permaneció estable durante el seguimiento.

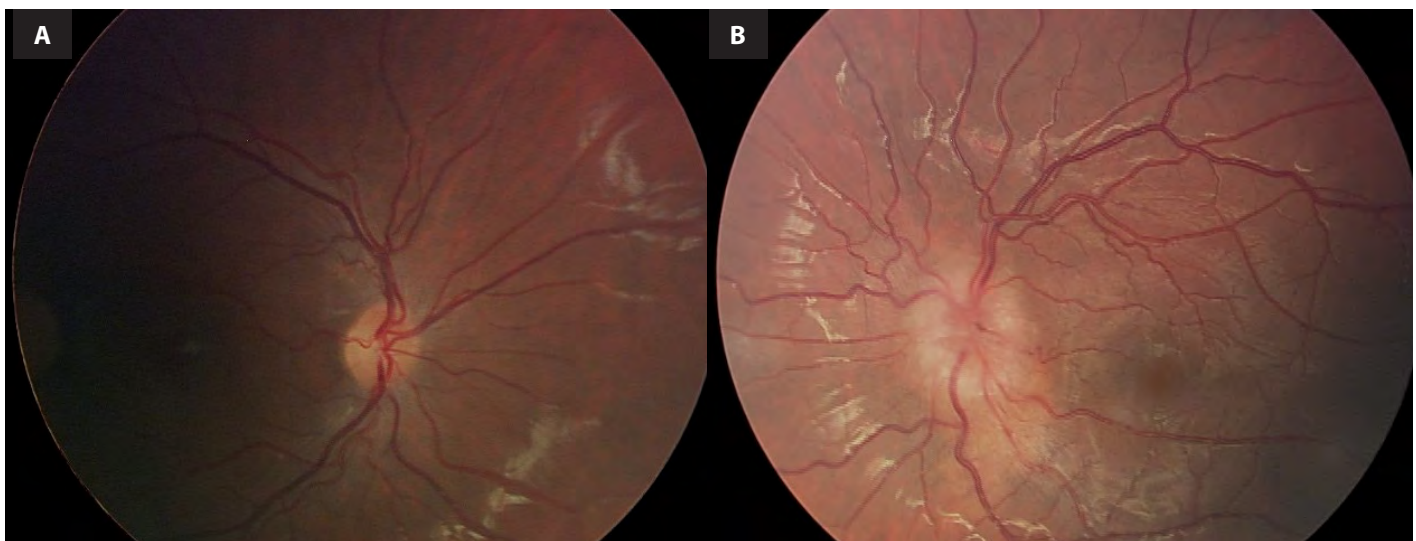


Figura 1. A. En el fondo de ojo, se aprecia una papila derecha normal. **B.** Pero la papila izquierda esta borrada y elevada, sin hemorragias ni exudados.

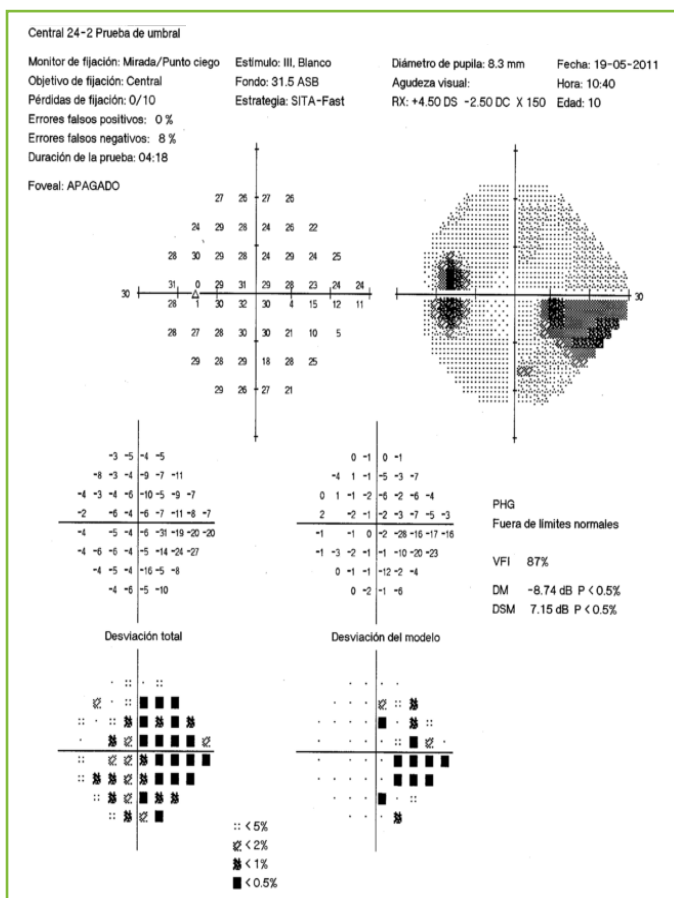


Figura 2. Campo visual del ojo izquierdo que muestra una disminución generalizada de la sensibilidad y un escotoma nasal.

Discusión: neuropatías compresivas del nervio óptico en su porción intraorbitaria en la edad pediátrica

Las neuropatías compresivas del nervio óptico comprenden principalmente los meningiomas de la vaina del nervio y los gliomas del nervio óptico, aunque cualquier lesión ocupante de espacio en la órbita podría producir una neuropatía compresiva. Inicialmente los pacientes suelen estar asintomáticos, dado que la visión es normal, aunque presenten una alteración campimétrica. Cuando estas lesiones se localizan cerca del globo ocular, suelen provocar un edema de papila, mientras que las más posteriores cursan con disco óptico normal, aunque, con el tiempo, puede evolucionar a la atrofia óptica en ambos casos si progresa el tumor.

Meningiomas

Los meningiomas de la vaina óptica son tumores benignos de crecimiento lento, que se originan de las células meningoepiteliales de la aracnoides. Es un tumor raro, que representa el 1-2% de todos los meningiomas. Suele diagnosticarse en mujeres en la cuarta década de la vida. En la edad pediátrica, son mucho menos frecuentes y un tercio se desarrollan en pacientes afectados de NF2. No se sabe con exactitud si la historia natural de los meningiomas de la vaina del nervio óptico es igual en casos aislados o en el contexto de una NF2. Los meningiomas de otras localizaciones



Figura 3. En el corte axial de la tomografía computarizada, se observa una imagen calcificada en la vaina del nervio óptico izquierdo en la porción intraorbitaria, justo detrás del globo ocular (flecha), característica de los meningiomas de la vaina del nervio óptico.

tienen un comportamiento más agresivo en pacientes con NF2 en comparación con los meningiomas esporádicos. La radioterapia externa es el tratamiento de elección cuando se constata afectación de la función visual. La RM es la prueba de elección para hacer el diagnóstico. En las secuencias T1, el tumor es hipointenso, mientras que en las T2 es hiperintenso comparado con el cerebro o el nervio óptico sano. Tras la administración de contraste, se produce un realce de las meninges alrededor del nervio óptico, con aspecto de “railes de tranvía”. Es frecuente observar calcificaciones en la lesión^{1,2}.

Gliomas

Los gliomas de la vía óptica son astrocitomas pilocíticos de bajo grado. Las características histológicas son las mismas en los asociados o no a neurofibromatosis tipo 1 (NF1). Los gliomas de la vía óptica en el contexto de una NF1 asocian morbilidad en un 33-50% de los casos (pérdida de visión asociada o no a alteraciones endocrinas). Se desconoce por qué muchos de ellos permanecen estables o incluso regresan, mientras que otros crecen.

Los que se presentan a menor edad y con afectación retroquiasmática son los que tiene peor pronóstico a pesar del tratamiento. Los gliomas no asociados a NF1 tienen un comportamiento más agresivo. El tratamiento de estos gliomas inicialmente es observación y seguimiento. Cuando se evidencia afectación de la función visual y/o progresión radiológica, el tratamiento de elección es la quimioterapia (vincristina y carboplatino). La cirugía del glioma se reserva para las complicaciones locales (queratopatía por expo-



Figura 4. En el corte axial de la resonancia cerebral, se observa un engrosamiento de todo el nervio óptico izquierdo (flecha), que llega hasta el quiasma óptico, en comparación con el aspecto normal del nervio óptico derecho.

sición secundaria a una proptosis), pero no se contempla como profilaxis para prevenir su progresión posterior.

Actualmente, la radioterapia externa está contraindicada por riesgo de inducir segundos tumores en gliomas en contexto de NF1. En la RM, se aprecia un engrosamiento del nervio que suele ser isointenso/hipointenso en secuencias en T1 y moderadamente hiperintenso en T2. El realce de la lesión tras la administración de contraste no es constante (Figura 4)^{3,4}.

Discusión: neurofibromatosis

La NF1 es una enfermedad genética multisistémica de herencia autosómica dominante con expresividad muy variable. Se produce por la mutación del gen *NF1* (cromosoma 17q11.2). El 50% de

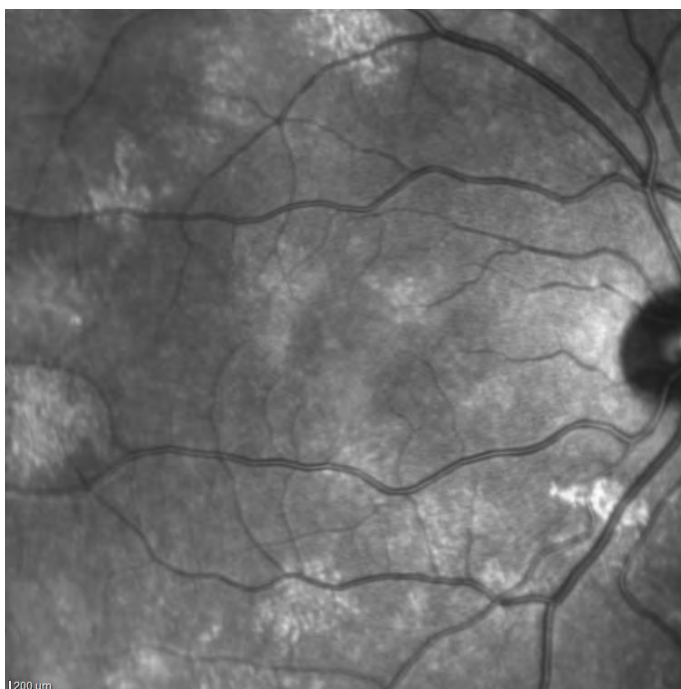


Figura 5. Imagen infrarroja del fondo de ojo obtenida al realizar una tomografía de coherencia óptica macular. Se aprecian múltiples lesiones brillantes (hiperreflectivas) que se corresponden con los nódulos coroideos típicos de los pacientes afectados de neurofibromatosis tipo 1.

los casos son esporádicos, la mutación *de novo* suele producirse en el alelo heredado del padre. La edad avanzada del padre es un factor de riesgo. El diagnóstico de la NF1 es clínico y se reserva el estudio genético a los casos atípicos y cuando se plantea tener descendencia. Los criterios diagnósticos de la NF1 se resumen en la Tabla 1. El 95% de los pacientes cumplen criterios a los 8 años y el 100% a los 20 años⁵.

Las manifestaciones oftalmológicas de la NF1 son:

- Nódulos de Lisch: hamartomas melanocíticos del epitelio pigmentado del iris. Son benignos y no tienen repercusión en la visión.
- Neurofibroma plexiforme orbitario-periorbitario (<10%), suele asociarse a displasia del ala del esfenoides del mismo lado y glaucoma.
- Nódulos coroideos: proliferación de células de Schwann alrededor de los axones. No se aprecian en una exploración convencional del fondo de ojo ni en una angiografía con fluoresceína, pero sí con luz infrarroja (Figura 5). Se ha

- ≥ 6 manchas "café con leche" > 5 mm (diámetro mayor) en prepuberales y > 15 mm (diámetro mayor) en pospuberales.
- ≥ 2 neurofibromas de cualquier tipo o 1 neurofibroma plexiforme.
- Presencia de efélides o pecas en axilas o ingles.
- Glioma de la vía óptica.
- ≥ 2 nódulos de Lisch.
- Displasia esquelética característica (displasia del ala del esfenoides, displasia de huesos largos).
- Un familiar de primer grado afecto según los criterios previos.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la neurofibromatosis tipo 1. Se requieren al menos dos criterios para hacer el diagnóstico.

propuesto que podrían incluirse como criterio diagnóstico, dado que se observan hasta en un 82% de los pacientes⁶.

- Glioma de la vía óptica (15%).

El cribado de gliomas de la vía óptica en niños asintomáticos con NF1 es controvertido y no existe un protocolo universalmente aceptado. La revisión oftalmológica debería incluir una valoración de la visión de forma cuantitativa adaptada a la edad del paciente, visión de colores, motilidad ocular extrínseca, biomicroscopía, exploración del fondo de ojo, campimetría y tomografía de coherencia óptica (OCT) papilar y macular. La frecuencia debería ser anual antes de los 7 años y bienal desde los 8 a los 18 años. En un principio, la RM cerebral y orbitaria no se recomienda en niños asintomáticos y con exploración oftalmológica normal, con excepción de los niños menores de 1 año o no colaboradores, una vez confirmado el diagnóstico.

El seguimiento, una vez que se diagnostica un glioma de la vía óptica, debería consistir en una exploración oftalmológica y prueba de neuroimagen a los 3, 9, 15 y 36 meses del diagnóstico, aunque no existe consenso a partir de los dos años del diagnóstico⁵.

La NF2 es una enfermedad genética caracterizada por la predisposición a desarrollar múltiples tumores en el sistema nervioso (schwanomas y meningiomas). Resulta de la mutación del gen supresor NF2 localizado en el cromosoma 22q12. Los tumores más frecuentes son: schwanoma vestibular bilateral, meningiomas espinales e intracraneales y tumores espinales, incluidos los ependimomas intrínsecos. Su herencia es autosómica dominante, pero existen muchos casos esporádicos. El diagnóstico es clínico y se confirma con neuroimagen y estudio genético. Se han descrito

muchas mutaciones patogénicas con una correlación genotipo-fenotipo; determinadas mutaciones confieren mayor agresividad y una enfermedad más florida.

Los adultos suelen debutar con sordera y problemas de equilibrio, mientras que los niños suelen presentar signos oculares, dermatológicos y neurológicos, manifestaciones más atípicas, y un cuadro más severo^{1,7}. En la Tabla 2 se recogen los criterios diagnósticos de la NF2.

Las manifestaciones oftalmológicas que pueden presentar los pacientes con NF2 son:

- Catarata juvenil, sobre todo subcapsular posterior y cortical (60-81%). La manifestación precoz podría ser un marcador de NF2.
- Membranas epirretinianas (12-40%).
- Hamartomas de la retina y hamartomas combinados retina-epitelio pigmentario de la retina (6-22%).
- Los meningiomas de la vaina del nervio óptico.
- También pueden presentar complicaciones por afectación de otros nervios craneales:

- Queratopatía por exposición secundaria a parálisis facial secundaria a schwannomas del vestibular o facial o por la cirugía sobre estos tumores.
- Parálisis del III nervio secundario a un schwannoma del nervio, menos frecuentemente del IV nervio

El seguimiento de los pacientes diagnosticados de NF2 consiste en una audiometría, exploración cutánea y oftalmológica de forma anual. Se recomienda realizar la primera RM cerebral a partir de la edad de 10 años: si es normal, se repetirá a los dos años, mientras que si es patológica, debe repetirse a los 6 meses. La RM espinal también se realizará a partir de los 10 años: si es normal, se repetirá a los 3-5 años, mientras que si es patológica, se repetirá a los 6 meses.

Conclusión

La neuropatía óptica compresiva es un reto diagnóstico, dada la poca sintomatología inicial de los pacientes, sobre todo en los casos unilaterales, que son los más frecuentes. La neuroimagen confirmará el diagnóstico. Siempre se debe descartar una neurofibromatosis subyacente.

Bibliografía

1. Parker RT, Owens CA, Fraser CL, Samarawickrama C. Optic nerve sheath meningiomas: prevalence, impact, and management strategies. *Eye Brain*. 2018;10:85-99.
2. Douglas VP, Douglas KAA, Cestari DM. Optic nerve sheath meningioma. *Curr Opin Ophthalmol*. 2020;31(6):455-61.
3. Shofty B, Ben-Sira L, Kesler A, Jallo G, Groves ML, Iyer RR, et al. Isolated optic nerve gliomas: a multicenter historical cohort study. *J Neurosurg Pediatr*. 2017;20(6):549-55.
4. Farazdaghi MK, Katowitz WR, Avery RA. Current treatment of optic nerve gliomas. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019;30(5):356-63.
5. Kinori M, Hodgson N, Zeid JL. Ophthalmic manifestations in neurofibromatosis type 1. *Surv Ophthalmol*. 2018;63(4):518-33.
6. Kumar V, Singh S. Multimodal imaging of choroidal nodules in neurofibromatosis type-1. *Indian J Ophthalmol*. 2018;66(4):586-8.
7. Painter SL, Sipkova Z, Emmanouil B, Halliday D, Parry A, Elston JS. Neurofibromatosis Type 2 – Related Eye Disease Correlated With Genetic Severity Type. *J Neuroophthalmol*. 2019;39(1):44-9.

- Schwannoma vestibular bilateral antes de los 70 años.
- Schwannoma vestibular unilateral antes de los 70 años y familiar de 1º grado con NF2.
- Dos de los siguientes: meningioma, schwannoma no vestibular, neurofibroma, glioma, calcificación cerebral, catarata y:
 - Familiar de primer grado con NF2 o.
 - Schwannoma vestibular unilateral y test *LZTR1* negativo.
- Múltiples meningiomas y:
 - Schwannoma vestibular unilateral o
 - Dos de los siguientes: Schwannoma no vestibular, neurofibroma, glioma, calcificación cerebral, catarata.
- Mutación patogénica del gen NF2 constitucional o mosaicismo en la sangre o por identificación de una mutación idéntica en dos tumores distintos en el mismo individuo.

NF2: neurofibromatosis tipo 2. *LZTR1*: Test del gen *LZTR1*.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la neurofibromatosis tipo 2. Se requiere al menos un criterio para hacer el diagnóstico.

2. Motilidad ocular extrínseca (MOE)

2.1. Diplopía binocular horizontal y vertical aguda. Parálisis del III nervio craneal <i>R. Alcubierre, JP. Figueroa-Vercellino</i>	250
2.2. Diplopía binocular vertical: abordaje racional <i>R. Martín, MC. Baradad, E. Jurado, S. Muñoz</i>	255
2.3. Diplopía binocular horizontal aguda <i>FJ. Montañez, A. García Ortega</i>	262
2.4. Alteración aguda de la motilidad ocular extrínseca con ausencia o mínima diplopía <i>A. García Ortega, FJ. Montañez</i>	269
2.5. Diplopía fluctuante y ptosis <i>M. Saint-Gerons, M.A. Rubio, A. Matheu</i>	275
2.6. Diplopía binocular horizontal progresiva. Cuando una paresia del VI nervio craneal progresa <i>A. Blázquez, E. Pascual, A. Massuet i Vilamajó</i>	282
2.7. Neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente <i>A. García Ortega, FJ. Montañez, FJ. Molina</i>	287
2.8. Diplopía y síntomas orbitarios <i>E. Jurado</i>	292

Diplopía binocular horizontal y vertical aguda. Parálisis del III nervio craneal

Acute binocular horizontal and vertical diplopia. Third cranial nerve palsy

R. Alcubierre, JP. Figueroa-Vercellino

Resumen

La parálisis del nervio oculomotor es la principal causa de diplopía combinada (horizontal y vertical) en oftalmología. Típicamente se presenta como diplopía asociada a diferentes grados de ptosis palpebral. La etiología más frecuente es la isquémica, seguida por otras causas, como la compresiva, la traumática o la inflamatoria. Una correcta valoración clínica puede ayudar a realizar el diagnóstico diferencial y a determinar la localización del daño para orientar a las etiologías según el área afectada.

Palabras clave: Parálisis del tercer nervio craneal. Diplopía. Regeneración aberrante. Sincinesia oculomotora. Sincinesia palpebral.

Resum

La paràlisi del nervi oculomotor és la principal causa de diplopia combinada (horitzontal i vertical) en oftalmologia. Típicament es presenta com una diplopia associada a diferents graus de ptosi palpebral. L'etiologia més freqüent és la isquèmica, seguida per altres causes com la compressiva, traumàtica o inflamatòria. Una correcta valoració clínica pot ajudar a fer el diagnòstic diferencial i a determinar la localització del dany per orientar les etiologies segons l'àrea afectada.

Paraules clau: Paràlisi del tercer nervi cranial. Diplopia. Regeneració aberrant. Sincinèsia oculomotora. Sincinèsia palpebral.

Abstract

Oculomotor nerve palsy is the main cause of combined diplopia (horizontal and vertical) in ophthalmology. It typically appears as diplopia associated with some degree of eyelid ptosis. The most frequent etiology is ischemic, followed by other causes such as compressive, traumatic or inflammatory. A correct clinical assessment can help to carry out the differential diagnosis and determine the location of the damage to guide the etiologies according to the affected area.

Key words: Third cranial nerve palsy. Diplopia. Aberrant regeneration. Oculomotor synkinesis. Eyelid synkinesis.

2.1. Diplopía binocular horizontal y vertical aguda. Parálisis del III nervio craneal

Acute binocular horizontal and vertical diplopia. Third cranial nerve palsy

R. Alcubierre¹, JP. Figueroa-Vercellino²

¹Complex Hospitalari Moisès Broggi. Consorci Sanitari Integral. Barcelona. ²Hospital Regional de Rancagua. Rancagua. Chile.

Correspondencia:

Rafel Alcubierre

E-mail: rafel.alcubierre@sanitatintegral.org

Caso clínico

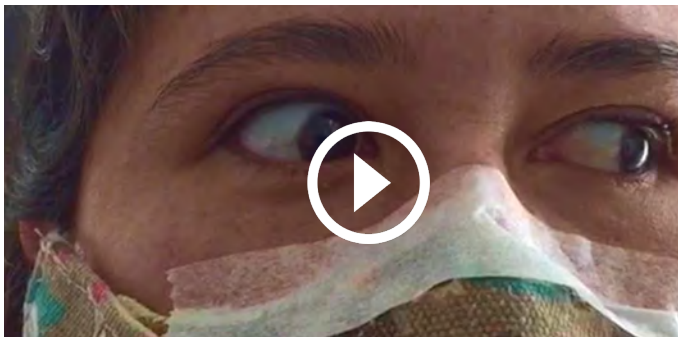
Una mujer de 35 años refería diplopía binocular, horizontal en posición primaria y vertical en posición de lectura, de inicio brusco tras un traumatismo craneoencefálico cerrado, sufrido seis meses antes por accidente automovilístico de alta energía.

La exploración mostraba una agudeza visual mejor corregida de 20/20 en ambos ojos, sin defecto pupilar aferente relativo ni discromatopsia. En la motilidad extrínseca, se observaba una leve ptosis de párpado superior derecho, exotropía derecha de 6 dioptrías prismáticas en posición primaria de la mirada (PPM), y una limitación a la supraducción, aducción e infraducción del mismo ojo (Figura 1). Tanto a la depresión como a la aducción del ojo derecho (OD), se apreciaba una elevación del párpado superior derecho (fenómeno de pseudo-von Graefe). No se detectó anisocoria, aunque la contractilidad pupilar del OD era lenta. El resto de la exploración oftalmológica y de los demás pares craneales era normal.

Inicialmente se optó por un manejo con oclusiones en el ojo parético y control en tres meses para valorar la estabilidad de la



Figura 1. Exploración de las nueve posiciones de la mirada. Mínima ptosis y exotropía de ojo derecho (OD) en posición primaria (**E**). Restricción del OD en mirada superior, inferior y en aducción (**B, C, F, H, I**). Elevación del párpado superior derecho a la aducción y a la infraducción de OD (**F, H, I**).



Vídeo 1. Paresia de III nervio craneal derecho con recuperación parcial y regeneración aberrante: se observa ortotropía en posición primaria de la mirada; limitación de aducción, elevación e infraducción del ojo derecho; retracción del párpado superior derecho al intento de aducción y de infraducción.

diplopía y el eventual uso de prismas según la estabilidad y comitancia. La paciente acudió a la consulta cuatro meses después, contenta, con mejoría subjetiva de la diplopía. A la exploración, presentaba una leve tortícolis compensadora con la cara girada hacia la izquierda. En PPM, lograba mantenerse en ortotropía sin percibir diplopía, y la limitación a la aducción había mejorado considerablemente, mientras que a la supraducción e infraducción, la mejoría era menos notoria. La elevación del párpado superior derecho persistía sin cambios a la aducción e infraducción de OD (Vídeo 1). Se decidió el manejo conservador y se prescribió refracción sin prismas, advirtiendo de la persistencia de diplopía vertical en la posición de lectura.

Discusión

Si bien la parálisis completa del III nervio es un diagnóstico relativamente sencillo, debe incidirse en la importancia de explorar la presencia de midriasis, y de una anamnesis y exploración completa que descarte la presencia de otros signos y síntomas neurooftalmológicos, que condicionarán la actitud a seguir. Sin embargo, en los casos de paresias incompletas, se ha de evaluar la posibilidad de patología de la placa motora (miastenia *gravis* ocular), de síndromes restrictivos (oftalmopatía tiroidea, pseudotumor orbitario, oftalmoplejía progresiva externa crónica), y de lesiones supranucleares (síndrome de Parinaud, oftalmoplejía internuclear, desviación en *skew*).

Las principales causas de parálisis aisladas del III nervio son: isquemia vasculopática (microvascular), isquemia vasculítica (en arteritis de células gigantes), compresiva (principalmente

por aneurismas), traumática, inflamación meníngea, "migraña oftalmopléjica" (mejor llamada *neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente*), o desmielinización. Otras causas menos comunes pueden ser la disección de arteria carótida interna o la toxicidad por quimioterapia¹.

A grandes rasgos, la causa más frecuente en adultos es la microvascular, asociada a factores de riesgo cardiovascular, sobre todo diabetes *mellitus* e hipertensión arterial². En la infancia, son más frecuentes las etiologías congénita y traumática. Sin embargo, en todos los grupos de edad, las entidades potencialmente más graves, como aneurismas o tumores, deben estar presentes en el algoritmo diagnóstico (Figura 2).

Los casos de larga evolución como el presentado pueden mostrar una *regeneración aberrante*, presumiblemente provocada por la recuperación de fibras en una dirección inadecuada, dando lugar a la elevación del párpado en la mirada inferior (fenómeno de pseudo-von Graefe), o en aducción, depresión del ojo en el intento de mirada superior, aducción en el intento de elevación o depresión, o contracción pupilar en aducción o infraducción³. Esta anomalía inervacional indica una duración prolongada de la lesión, y es muy improbable que suceda tras una afectación microvascular, por lo que cualquier caso que la presente, en ausencia de un antecedente claro (traumatismo, aneurisma), debe ser estudiado para descartar una causa compresiva/tumoral⁴. En ocasiones, se ha utilizado esta regeneración aberrante como estrategia para mejorar la ptosis en PPM mediante cirugía de estrabismo sobre el ojo sano⁵.

Las opciones terapéuticas, al margen del tratamiento etiológico, van encaminadas a corregir la diplopía. Deben ser conservadoras en fases iniciales, puesto que la resolución parcial o completa de forma espontánea es frecuente⁶. Puede indicarse oclusión del ojo parético, pero ha de evitarse la aplicación de oclusiones alternas, puesto que el intento de fijación con el ojo parético generará tortícolis e incomodidad y no aporta beneficio alguno al paciente. Llegada la estabilización, normalmente no antes de tres meses, puede adaptarse un prisma para la posición primaria o de lectura, pero dada la incomitancia de estas desviaciones, suele persistir la diplopía en posiciones excéntricas, y la satisfacción del paciente será variable⁷. Los casos con estabilidad prolongada pueden ser tratados mediante cirugía de estrabismo, sin existir una evidencia firme sobre sus beneficios (Figura 3). Se han propuesto múltiples técnicas con resultados variables⁸⁻¹⁰.

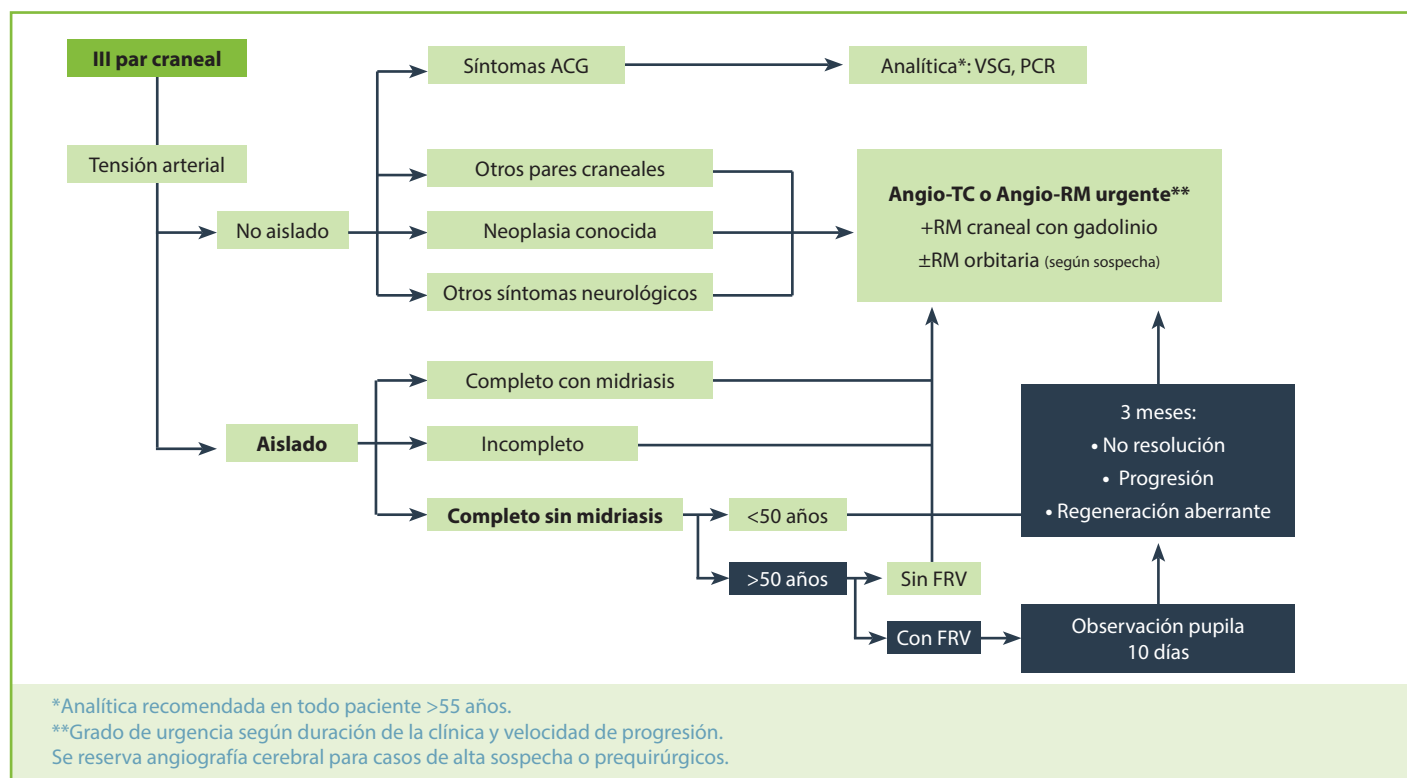


Figura 2. Algoritmo diagnóstico en paresia de III nervio craneal en el adulto. ACG: arteritis de células gigantes. FRV: factores de riesgo vascular. PCR: proteína C-reactiva. RM: resonancia magnética. TC: tomografía computarizada. VSG: velocidad de sedimentación globular.

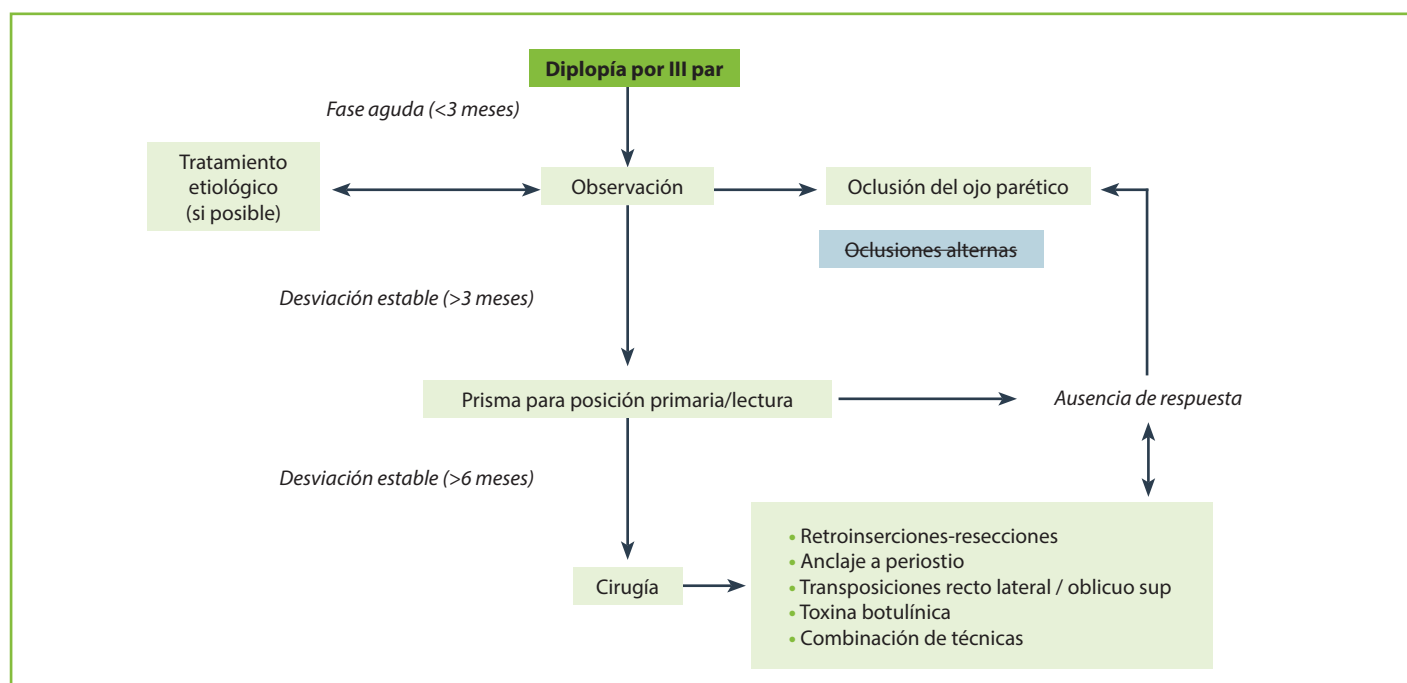


Figura 3. Algoritmo de tratamiento de diplopía por paresia de III nervio craneal.

Conclusión

- La causa más frecuente de diplopía incommittente horizontal y vertical aguda es la parálisis del III nervio craneal, aunque deben descartarse otras etiologías (miastenia *gravis*, estrabismos restrictivos, oftalmoplejía internuclear), sobre todo en casos de paresias incompletas.
- Deben explorarse detalladamente la pupila y la presencia de otras alteraciones neurológicas para orientar la búsqueda de una etiología potencialmente grave, principalmente lesiones compresivas aneurismáticas.
- Los casos de larga evolución, habitualmente de origen traumático o compresivo, pueden mostrar signos de regeneración aberrante.
- El tratamiento ha de ser conservador en fases iniciales, y debe encaminarse a corregir la diplopía en las posiciones primaria y de lectura.

Declaración de conflictos de interés

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo, y carecen de conflictos de interés relacionados.

Autorización de publicación de imágenes

Los autores cuentan con el consentimiento del paciente para la publicación de imágenes con fines científicos y docentes.

Bibliografía

1. DeBusk A, Moster ML. Paresis of Isolated and Multiple Cranial Nerves and Painful Ophthalmoplegia. En: Yanoff M, Duker JS. *Ophthalmology*. 2019;935-43.
2. Trobe JD. Isolated pupil-sparing third nerve palsy. *Ophthalmology*. 1985;92(1):58-61.
3. Brazis PW. Isolated palsies of cranial nerves III, IV, and VI. *Semin Neurol*. 2009;29(1):14-28.
4. González Manrique M, Rodríguez Sánchez JM, Ruiz Guerrero M. Parálisis oculomotoras. En: Rebolledo Fernández G y Muñoz Negrete FJ. *Protocolos en Neuro-oftalmología*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010. p. 217-38.
5. Chaurasia S, Sharma P, Kishore P, Rasal A. Surgical strategy for third nerve palsy with aberrant regeneration: Harnessing the aberrant power. *Indian J Ophthalmol*. 2021;69(4):910-7.
6. Bruce BB, Bioussé V, Newman NJ. Third nerve palsies. *Semin Neurol*. 2007;27(3):257-68.
7. Prasad S, Volpe NJ. Paralytic Strabismus: Third, Fourth, and Sixth Nerve Palsy. *Neurol Clin*. 2010;28(3):803-33.
8. Deutsch JA, Greenwald MJ, Lingua RW, Nelson LB. Surgical approaches to strabismus after third nerve palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2015;52(6):326-30.
9. Eraslan M, Cerman E, Onal S, Ogut MS. Superior oblique anterior transposition with horizontal recti recession-resection for total third-nerve palsy. *J Ophthalmol*. 2015;2015:780139-48.
10. Merino P, Gutiérrez C, De Liaño PG, Srur M. Long term outcomes of strabismus surgery for third nerve palsy. *J Optom*. 2019;12(3):186-91.

Diplopía binocular vertical: abordaje racional

Vertical diplopia: step by step

R. Martín Pujol, MC. Baradad, E. Jurado, S. Muñoz

Resumen

Se presenta el caso de un varón de 33 años con diplopía vertical de aparición súbita, alteración de la motilidad ocular y nistagmo tras un ictus hemorrágico. Se detalla cómo realizar una exploración básica de la diplopía y se profundiza en el diagnóstico diferencial de los trastornos supranucleares e infranucleares que debutan con diplopía vertical aguda.

Palabras clave: Diplopía. Vertical. Parinaud.

Resum

Es presenta el cas d'un home de 33 anys amb diplopia vertical sobtada, alteració de la motilitat ocular i nistagme després d'un ictus hemorràgic. S'explica com es realitza l'exploració bàsica de la diplopia i es profunditza en el diagnòstic diferencial dels trastorns supranuclears i infranuclears que debuten amb diplopia vertical aguda.

Paraules clau: Diplopia. Vertical. Parinaud.

Abstract

A 33-year-old male experienced sudden vertical diplopia, ocular motility abnormalities and nystagmus caused by a hemorrhagic stroke. The clues to examine diplopia and the differential diagnosis of supranuclear and infranuclear disorders causing acute vertical diplopia are explained.

Key words: Diplopia. Vertical. Parinaud.

2.2. Diplopía binocular vertical: abordaje racional

Vertical diplopia: step by step

R. Martín Pujol¹, MC. Baradad², E. Jurado³, S. Muñoz¹

¹Unidad de Neurooftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. ²Residente de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. ³Unidad de Neurooftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Correspondencia:

Ruth Martín Pujol

E-mail: rmartinp0105@gmail.com

Caso clínico

Un varón de 33 años consultó por diplopía binocular vertical de un año de evolución. Apareció de manera súbita en el transcurso de una hemorragia en los ganglios basales e hidrocefalia aguda, por la rotura de un aneurisma de la arteria comunicante anterior. En fase aguda, se practicó la embolización del aneurisma y la implantación de una válvula de derivación peritoneal.

En el momento de la exploración, la agudeza visual con corrección era 0,9 en el ojo derecho (OD) y 0,7 en el izquierdo, su visión cromática era normal. Ambas pupilas eran isocóricas e hiporreactivas a la luz, mientras que había mejor respuesta a la acomodación (disociación luz-cerca). Presentaba un tortícolis de cara hacia la izquierda, y el *cover test* puso de manifiesto una hipertropía derecha sobre izquierda de 8 dioptrías prismáticas. Había una limitación bilateral de la supravversión (Figura 1), acompañada de nistagmo de retracción-convergencia al intento de alcanzar dicha posición (Vídeo 1). Los movimientos oculocefálicos estaban, en cambio, conservados (Vídeo 2). Se detectó una inciclotorsión del ojo derecho y una exciclotorsión del ojo izquierdo mediante el estudio de fondo de ojo (Figura 2). El resto de la exploración resultó normal.

Sobre los diferentes tipos de movimientos oculares

En este caso, existía una disociación entre las versiones (seguimiento voluntario) y los movimientos oculocefálicos (reflejos vestibulooculares). Tenía una preservación de los últimos, indicativo de que se trataba de un trastorno supranuclear. Por el contrario, en los trastornos nucleares y los infranucleares, tanto las versiones como los movimientos oculocefálicos están afectados.

La *limitación de la supravversión* con **nistagmo convergente-retractorio**, y la respuesta pupilar con *disociación luz-cerca* es la tríada típica de un síndrome de Parinaud, también conocido como síndrome mesencefálico dorsal, síndrome del acueducto de Silvio o síndrome pretectal¹. Es un trastorno supranuclear con alteración de la mirada conjugada vertical, producido por la lesión de la comisura posterior, de diferente causa según la edad del paciente (Tabla 1). Otros hallazgos característicos son: retracción palpebral al intento de la mirada superior (signo de Collier), preferencia de la mirada inferior (ojos "en sol naciente"), disociación pupilar luz-cerca, anomalías en la convergencia y desviación oblicua².



Figura 1. Exploración de las nueve posiciones de la mirada. **E.** Hipotropía izquierda en posición primaria. **B.** Limitación de la mirada superior con ambos ojos con retracción palpebral, también en supradextroversión (**A**) y supraleoversion (**C**). Los movimientos horizontales y la mirada inferior están conservados (**D, F, G, H, I**).



Video 1. Exploración de la persecución. Limitación en la mirada superior, acompañada de un nistagmus de retracción - convergencia.



Video 2. Exploración de reflejos oculocefálicos conservados. Al realizar la maniobra de ojos de muñeca, se observa que no hay limitación de la elevación ocular.

En este caso, había un tortícolis de cara hacia la izquierda y una *desviación vertical con torsión bilateral*. El ojo derecho estaba en hipertropía e inciclotorsión, mientras que el izquierdo presentaba hipotropía y exciclotorsión. Estos hallazgos sugirieron la existencia de una desviación oblicua o *skew deviation*, asociada al síndrome de Parinaud.

La desviación oblicua se produce por una lesión asimétrica en la vía vestibuloocular, bien periférica o central, responsable del mo-

vimiento coordinado de la cabeza con los movimientos oculares³. Sus causas más frecuentes son los accidentes cerebrovasculares, los tumores o la esclerosis múltiple. Se presenta con una desviación ocular vertical, sin necesidad de mostrar una limitación de los movimientos oculares y habitualmente acompañada de torsión ocular, de uno o ambos ojos⁴. A diferencia de la parálisis del cuarto nervio, el ojo hipertrópico se encuentra en inciclotorsión, y el hipotrópico, en exciclotorsión. Frecuentemente la desviación oblicua se confunde con la parálisis del cuarto nervio, que pre-

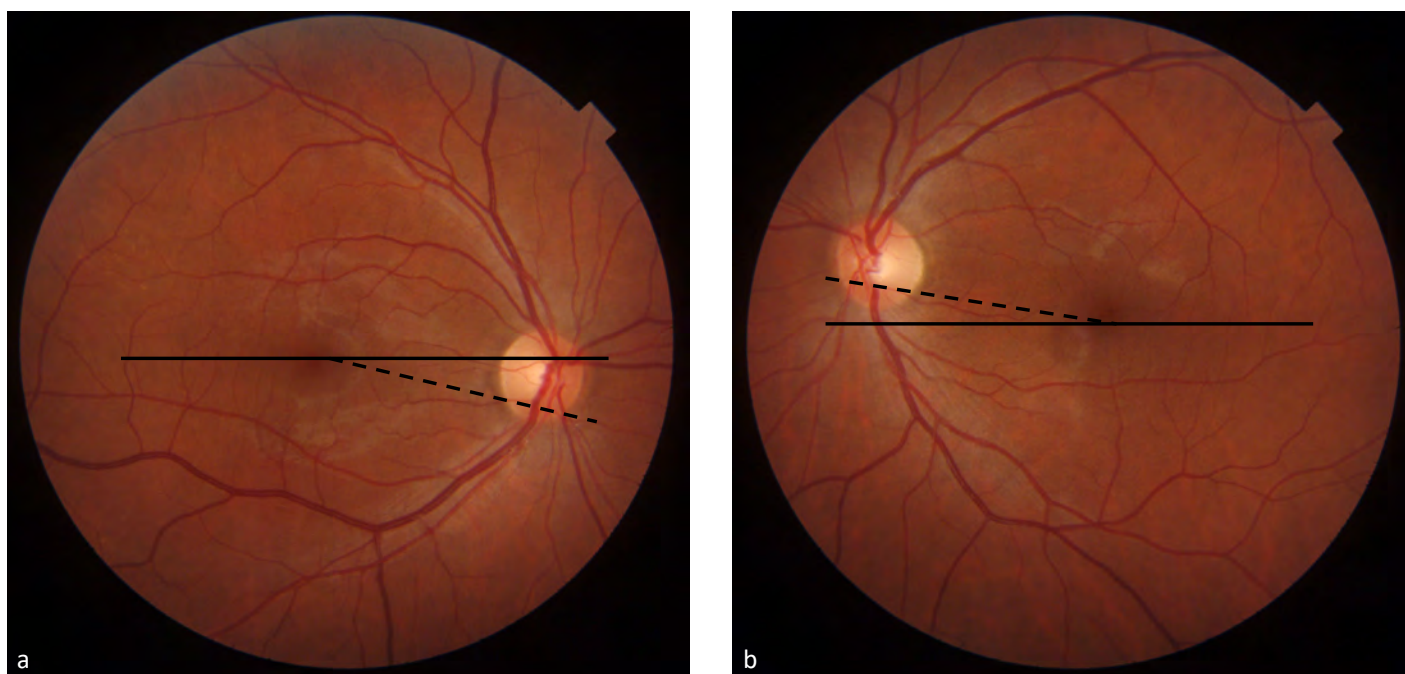


Figura 2. Retinografía bilateral. A. Ojo derecho: inciclotorsión. B. Ojo izquierdo: exciclotorsión.

Infancia	Estenosis del acueducto Meningitis Pinealoma
Adultos jóvenes	Desmielinización Traumatismo Malformaciones arteriovenosas
Edad avanzada	Accidente vascular cerebral Aneurisma de fosa posterior

Tabla 1. Causas del síndrome de Parinaud según la edad.

senta exciclotorsión del ojo hipertrópico. Si la desviación ocular oblicua se acompaña de torsión ocular y tortícolis, como en el presente caso, recibe el nombre de *ocular tilt reaction*.

Investigaciones en consulta de la diplopía vertical: anamnesis y exploración

Es imprescindible realizar una exhaustiva historia clínica para determinar las características de la diplopía: si es horizontal, vertical u oblicua, el tiempo de evolución, si aparece en posición primaria

de la mirada o en una posición concreta, si es constante o intermitente, si fluctúa a lo largo del día, etc. También es preciso indagar sobre otros síntomas acompañantes y/o antecedentes patológicos relevantes, como enfermedades cardiovasculares, neurológicas, endocrinológicas o quirúrgicas oculares, craneales o generales.

El primer paso es determinar si el paciente tiene tortícolis o alguna anomalía palpebral (ptosis o retracción) y explorar el tamaño y la función pupilar. A continuación, se realiza un cover test para poner de manifiesto la desviación ocular y se explora la motilidad ocular extrínseca (las ducciones y versiones, como mínimo, los movimientos sacádicos y los oculocefálicos en estudios avanzados).

El siguiente paso es valorar la torsión ocular, ya que los músculos implicados en las posiciones verticales poseen como acción primaria o secundaria la ciclotorsión. La prueba de la doble varilla de Maddox es útil para cuantificar la torsión subjetiva, mientras que es suficiente con una retinografía para estudiar la objetiva. Si no existe torsión, una línea horizontal, trazada desde la mácula hacia la papila, debería alcanzar su tercio inferior.

El test de Parks determina el músculo con acción ciclovertical implicado en caso de diplopía vertical con sospecha de parálisis de un solo músculo (recto superior [RS], recto inferior [RI], oblicuo

superior [OS], oblicuo inferior [OI]). Se detallan los tres pasos de esta prueba:

- *1^{er} paso*: se identifican los músculos que pueden fallar en posición primaria de la mirada responsables de la hipertropía de un ojo o la hipotropía del adelfo. Por ejemplo:
 - Si hay hipertropía derecha, los músculos afectados son los depresores: el RI derecho o el OS derecho.
 - Si hay hipotropía del OI, los músculos afectados son los elevadores: el RS izquierdo o el OI izquierdo.
- *2^o paso*: ¿La desviación es mayor en la mirada hacia la derecha o en la mirada hacia la izquierda?:
 - Si aumenta a la derecha, se identifican los músculos que actúan en dicha posición: RS y RI derechos, OI y OS izquierdos.
 - Si aumenta a la izquierda, se identifican el OI y el OS derechos, el RS y el RI izquierdos.
- *3^{er} paso*: maniobra de Bielschowsky, que consiste en inclinar la cabeza hacia un hombro y hacia el otro y determinar hacia qué lado empeora la desviación. Se identifican los músculos que actúan hacia el lado patológico:
 - Si la desviación es mayor hacia el hombro derecho, los músculos implicados son los inciclorrotadores del ojo derecho: el RS y el OS derechos; y los exciclorrotadores del ojo izquierdo: el RI y el OI izquierdos.
 - Si es mayor hacia el hombro izquierdo, intervienen los exciclorrotadores del ojo derecho: el RI y el OI derechos; y los inciclorrotadores del ojo izquierdo: el RS y el OS izquierdos.

Tras estos pasos, es posible identificar un músculo que se repite en cada uno de ellos y se considera el músculo afecto o hipofuncionante.

Diagnóstico diferencial

Ante una diplopía vertical, se deben considerar varias opciones diagnósticas (Tabla 2).

A continuación se aborda el diagnóstico diferencial de la diplopía vertical aguda, explicando sus principales causas y cómo se presentan:

- *Parálisis del IV nervio*: es la causa más frecuente de diplopía vertical aguda. Se distinguen las congénitas, las adquiri-

Agudas	Parálisis del IV nervio craneal Parálisis parcial del III nervio craneal Parálisis del oblicuo inferior Síndrome de Brown Síndrome de Parinaud Desviación oblicua (<i>skew deviation</i>) Neuromiotonía ocular Mioquimia del oblicuo superior Miastenia gravis Miositis orbitaria
Crónicas	Orbitopatía asociada al tiroides Miopía magna Tumores orbitarios Miopatía mitocondrial

Tabla 2. Causas de diplopía vertical: aguda y crónica.

das (traumáticas, tumorales, vasculares) y las idiopáticas. El IV nervio craneal inerva el músculo oblicuo superior, cuya función primaria es la inciclotorsión, y la secundaria, la depresión. La parálisis periférica del IV nervio produce hipertropía y exciclotorsión. Su posición diagnóstica es en aducción e infraversión, así pues, la mayor desviación aparece en infraversión contralateral al ojo afecto. También presenta un test de Bielschowsky positivo, con aumento de la hipertropía al inclinar la cabeza hacia el hombro ipsilateral a la parálisis, y, por tanto, un empeoramiento de la diplopía. En cambio, al inclinar la cabeza hacia el hombro contralateral, la diplopía mejora o incluso desaparece. Por este motivo los pacientes con parálisis del cuarto nervio suelen presentar un tortícolis compensador hacia el hombro contralateral al nervio afecto.

- *Parálisis parcial del III nervio*: la rama superior inerva el músculo elevador del párpado y el músculo recto superior. Su afectación produce ptosis y un déficit de elevación del ojo afecto, con hipotropía en posición primaria y empeoramiento en la mirada superior. También existe la posibilidad de una parálisis aislada del recto inferior, con hipertropía ipsilateral, pero ésta es muy infrecuente.
- *Parálisis oblicuo inferior*: su acción primaria es la exciclotorsión, y la secundaria, la elevación ocular. Por lo tanto, el ojo afecto presenta hipotropía e inciclotorsión. Su posición diagnóstica es en aducción y superversión, la desviación

será mayor en la superversión en el lado contrario al ojo paralítico. El test de Parks permite diferenciar si la diplopía vertical se produce por parálisis del OS de un ojo o una parálisis del OI del contralateral.

- *Síndrome de Brown*: estrabismo restrictivo congénito o adquirido. Se caracteriza por la imposibilidad de elevación del globo ocular en aducción por una alteración del tendón del OS o del complejo tendón-tróclea. En los casos adquiridos, las causas son: procesos infecciosos o inflamatorios, traumatismos, tumores o cirugías previas⁵; y son éstos los que se presentan con diplopía. El diagnóstico diferencial se realiza con la parálisis del OI mediante el test de ducción forzada. En el síndrome de Brown el resultado es positivo, lo que indica que hay un problema restrictivo. En el caso de una parálisis del OI, el resultado de la prueba es negativo.
- *Síndrome de Parinaud*: véase el apartado del caso clínico. En la mayoría de los casos la diplopía es secundaria a una desviación oblicua o una parálisis del IV nervio asociada⁶.
- *Desviación oblicua*: véase el apartado del caso clínico. El principal diagnóstico diferencial es con la parálisis del IV nervio⁷, ya que ambos presentan una hipertropía con torsión ocular (Tabla 3).
- *Neuromiotonía ocular*: trastorno de la motilidad ocular que genera un espasmo involuntario de los músculos extraoculares, provocando un estrabismo y una diplopía episódica de minutos de duración. La causa principal es la radioterapia previa⁸.

- *Mioquimia del OS*: hiperacción episódica del músculo OS de segundos de duración que provoca sensación de temblor, diplopía y oscilopsia⁹. Puede ocurrir varias veces al día. La mayoría de los casos aparecen en adultos jóvenes sin patología asociada (idiopática), pero también es posible en edades avanzadas. Debe excluirse un origen vascular o tumoral con estudio de neuroimagen.
- *Myastenia gravis*: enfermedad autoinmune producida por anticuerpos bloqueantes del receptor de acetilcolina en la unión neuromuscular. Son características la fluctuación de la diplopía y la fatigabilidad, con empeoramiento vespertino y con el esfuerzo. Puede imitar cualquier parálisis ocular aislada o combinada porque adopta múltiples patrones de alteraciones de la motilidad, incluyendo a los párpados. No hay afectación pupilar.

Tratamiento

Se plantea el tratamiento con prismas o cirugía si la desviación ocular persiste y se estabiliza, según cada caso.

Conclusión

- Realizar una buena historia clínica insistiendo en los antecedentes del paciente y las características de la diplopía, e investigar si existen otros síntomas o signos acompañantes.
- Para diferenciar un trastorno supranuclear de un trastorno nuclear o infranuclear, se deben valorar los movimientos

Parálisis del IV nervio	Desviación oblicua
Hipertropía en PPM	Hipertropía en PPM
Incomitante: peor en la mirada contralateral	Comitante, incomitante o alterno
No hay variación de la desviación en decúbito supino	Habitualmente, reducción del 50% de la desviación en decúbito supino
Ojo con hipertropía en excyclotorsión	Ojo con hipertropía en incyclotorsión y/o ojo con hipotropía en excyclotorsión
Tortícolis compensatoria del hombro contralateral	Tortícolis patológica hacia el ojo en hipotropía (<i>ocular tilt reaction</i>)
Bielschowsky (+) hombro ipsilateral	Bielschowsky variable
No suele asociar otros signos NRL	Otros signos NRL asociados
NRL: neurológicos; PPM: posición primaria de la mirada.	

Tabla 3. Características clínicas de la parálisis del IV nervio y de la desviación oblicua.

oculocefálicos; conservados en los supranucleares, y en cambio, alterados en patologías nucleares o infranucleares.

- El síndrome de Parinaud o síndrome mesencefálico dorsal se caracteriza por una limitación a la mirada superior que se acompaña de nistagmo.
- La desviación oblicua se presenta con desviación ocular vertical y, en la mayoría de los casos, con una torsión ocular asociada. El principal diagnóstico diferencial es con la parálisis del IV nervio.
- La parálisis del IV nervio es la causa más frecuente de diplopía vertical aguda. Se caracteriza por una hipertropía en posición primaria, exciclotorsión del ojo paralítico. El test de Bielschowsky es positivo hacia el hombro ipsilateral a la parálisis.
- En la mayoría de los casos de diplopía vertical aguda es necesario realizar una prueba de imagen.

Bibliografía

1. Supranuclear and Internuclear Ocular Motor Disorders. En: Miller NR, Subramanian PS, Patel VR. *Walsh & Hoyt's clinical neuro-ophthalmology: The essentials*. 4ª ed. Baltimore, MD: Wolters Kluwer Health; 2020. p. 375-7.
2. Feroze KB, Patel BC. Parinaud Syndrome. En: StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021.
3. Brodsky MC, Donahue SP, Vaphiades M, Brandt T. Skew deviation revisited. *Surv Ophthalmol*. 2006;51(2):105-28.
4. Brodsky MC. Three dimensions of skew deviation. *Br J Ophthalmol*. 2003;87(12):1440-1.
5. Galán Terraza A, Visa Nasarre J. Estado actual del tratamiento del estrabismo. [Ponencia oficial de la Sociedad Española de Oftalmología]. SEC; 2012. p. 273-281.
6. Shields M, Sinkar S, Chan W, Crompton J. Parinaud syndrome: a 25-year (1991-2016) review of 40 consecutive adult cases. *Acta Ophthalmol*. 2017;95(8):e792-3.
7. Wong AMF. Understanding skew deviation and a new clinical test to differentiate it from trochlear nerve palsy. *J AAPOS*. 2010;14(1):61-7.
8. Raviskanthan S, Mortensen PW, Lee A. Ocular neuromyotonia: An update. *Expert Rev Ophthalmol*. 2021;16(3):217-23.
9. Superior Oblique Myokymia. [Internet]. En: Eyewiki.Aao.org. American Academy of Ophthalmology; 2020. [Citado 17 Abr 2021]. Disponible en: https://eyewiki.aao.org/Superior_Oblique_Myokymia

Diplopía binocular horizontal aguda

Acute horizontal binocular diplopia

FJ. Montañez, A. García Ortega

Resumen

Presentamos el caso de una niña de 11 meses con endotropía aguda que diagnosticamos de parálisis de VI nervio craneal (n.c.) izquierdo postvacunal, a partir del cual profundizamos en el estudio de la parálisis del VI n.c., tanto en niños como en adultos, y sus principales diagnósticos diferenciales con otras entidades que causan endotropía aguda constante o intermitente.

Palabras clave: Parálisis del sexto nervio craneal. Endotropía aguda. Diplopía horizontal.

Resum

Presentem el cas d'una nena de 11 mesos amb endotropia aguda que diagnosticuem de paràlisi de VI n.c. post-vacunal, a partir del qual aprofundim en l'estudi de la paràlisi de VI n.c. tant en nens com en adults i els seus principals diagnòstics diferencials amb altres entitats que causen endotropia aguda constant o intermitent.

Paraules clau: Paràlisi del sisè nervi cranial. Endotropia aguda. Diplopia horitzontal.

Abstract

We present the case of an 11-month-old girl with acute esotropia diagnosed with post-vaccination VI cranial nerve paralysis, from which we delve into the study of VI cranial nerve paralysis in both children and adults and its main differential diagnoses with other entities causing constant or intermittent acute esotropia.

Key words: Sixth cranial nerve paralysis. Acute esotropia. Horizontal diplopia

2.3. Diplopía binocular horizontal aguda

Acute horizontal binocular diplopia

FJ. Montañez, A. García Ortega

Servicio de Oftalmología. Sección de Estrabismo y Neurooftalmología. Hospital Son Espases. Palma de Mallorca. Baleares.

Correspondencia:

Francisco Javier Montañez Campos

E-mail: franciscoj.montanez@ssib.es

Caso clínico

Una niña de 11 meses acudió a urgencias por presentar de inicio súbito, tres días antes y sin mejoría, una desviación del ojo izquierdo (OI). Llevaba 5-6 días con leve secreción mucosa nasal. Como antecedentes personales, destaca: embarazo controlado con serologías negativas (rubeola inmune), no presentaba alergias medicamentosas, ni otros antecedentes patológicos de interés y tenía el calendario vacunal al día. Había sido vacunada (vacuna hexavalente + antineumocócica) cuatro días antes y había presentado fiebre autolimitada 24 horas tras la vacuna. En la exploración oftalmológica, se observó una agudeza visual normal de ambos ojos, motilidad intrínseca normal bilateral y la motilidad ocular extrínseca estaba alterada con limitación de abducción completa del OI, que no pasaba de la línea media (Figuras 1 y 2). La endotropía era incoitante horizontalmente, con mayor endotropía en la exploración de lejos que de cerca. La biomicroscopía resultó normal y, en el fondo de ojo, presentaba papilas bien delimitadas normocoloreadas y máculas normales en ambos ojos.

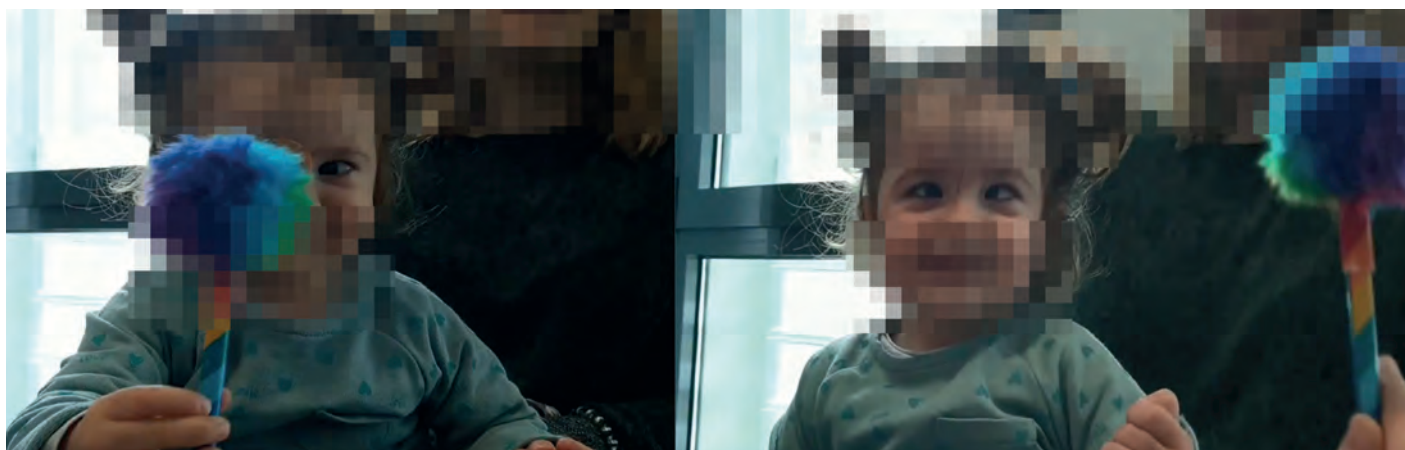
Se le realizó tomografía axial computarizada (TAC) craneal en urgencias que resultó normal, y dado el buen estado general, se

decidió dar de alta y realizar un estudio con resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral ambulatoria al cabo de un mes, siendo también anodina.

A los cuatro meses, consultaron de nuevo en urgencias por endotropía derecha (Figura 3). Se ingresó a la niña para su estudio, realizándose una TAC craneal, analítica completa, serologías, punción lumbar con estudio de líquido cefalorraquídeo y nueva RMN, sin hallarse evidencias de tumores, hipertensión intracraneal (HTIC), traumatismos, infecciones, etc.

Se concluyó, por exclusión, que podría ser postvacunal, dada la cercanía de la inoculación de la vacuna al inicio del cuadro. Se recuperó al completo la limitación a la abducción del ojo derecho a los dos meses, persistiendo una endotropía (ET) de 60 dioptrías prismáticas secundaria a la parálisis del VI n.c. izquierdo, que había mejorado parcialmente.

A los 6-7 meses se decidió realizar una cirugía. Se realizó una técnica de retroceso del recto medio (RM) de 6,5 mm más resección de 8 mm del recto lateral del OI. Quedaron 20 dioptrías prismáticas de ET residual a los seis meses de la intervención. Se planificó una segunda cirugía en la que tras el retroceso de 6,5 mm del RM del



Figuras 1 y 2. Se aprecia que, en posición primaria de mirada, presenta una endodesviación del ojo izquierdo (izquierda), que persiste a la abducción de este en la levoversión (derecha).

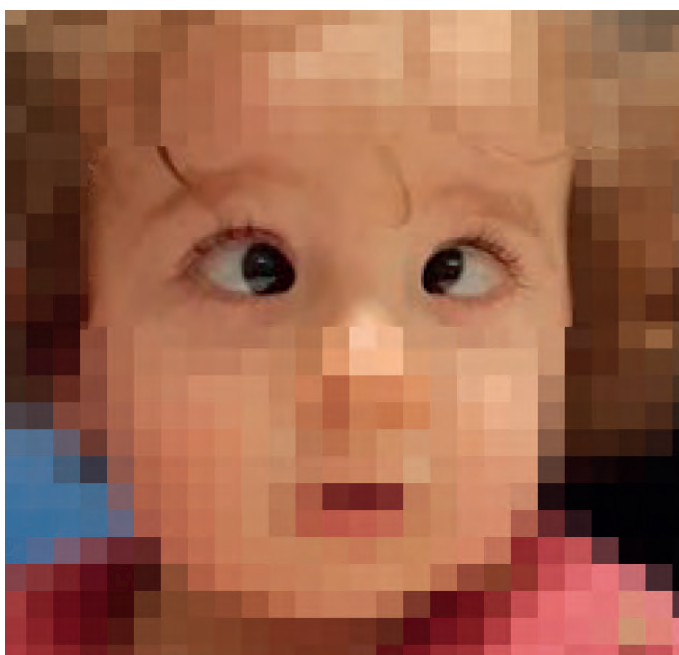


Figura 3. Afectación bilateral.

ojo derecho, el ojo sano, quedó en ortotropía en posición primaria de la mirada, pero con la evidente limitación de la abducción residual del OI. Se puede apreciar su estado actual en la Figura 4.

Resolución

Las parálisis del VI n.c. son infrecuentes en la infancia, y las asociadas a vacunación resultan extremadamente raras. Cursan con

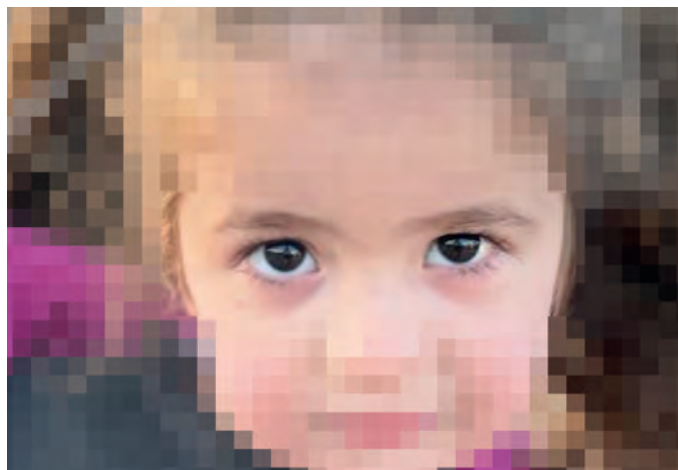


Figura 4. Estado actual.

endodesviación y diplopía, o supresión si es muy precoz. El tratamiento de la causa postvacunal se realiza mediante oclusiones intermitentes. El pronóstico en general es bueno, se resuelven en unas 2-12 semanas. Hay casos descritos de resolución hasta 28 semanas después. La actitud a seguir en cuanto a la vacunación es controvertida¹⁻⁶.

Diagnóstico diferencial

Las causas más frecuentes de paresia/parálisis de VI n.c. se pueden clasificar teniendo en cuenta su localización o según la edad de presentación.

Etiología de la parálisis de VI n.c. según su localización

Ante una parálisis del VI n.c.¹⁻⁵, deben descartarse una serie de patologías. Éstas están asociadas al largo trayecto del nervio, desde su origen en la protuberancia (el núcleo está en el suelo del IV ventrículo) hasta su entrada en la órbita a través de la hendidura esfenoidal y su unión al músculo recto lateral. Dependiendo del nivel de la lesión, puede ir acompañada de otras focalidades, por tanto la evaluación va a depender de si presenta una parálisis aislada u otras manifestaciones neurológicas.

Cabe destacar que el núcleo se compone de grandes neuronas que inervan el recto lateral ipsilateral, pero además hay un grupo de neuronas más pequeñas que mandan sus axones al subnúcleo del RM contralateral a través de fascículo longitudinal medial (FLM)²⁻⁵.

Se han descrito diferentes síndromes asociados a las relaciones anatómicas del fascículo de VI, en su origen o en su trayecto, como:

- La lesión nuclear y de los axones del FLM producen el *síndrome "del uno y medio"* que cursa con limitación completa del lado afecto (VI ipsilateral + oftalmoplejia internuclear por afectación del FLM) y de la aducción contralateral (interneuronas ipsilaterales que cruzan al RM contralateral).
- Afectación nuclear junto a otras lesiones cerebrales: el *síndrome de Foville* debido a la afectación dorsolateral del *pons* o puente troncoencefálico (paresia de VI, VII ipsilateral, síndrome de Horner ipsilateral, sordera periférica, analgesia en la cara, y pérdida de sabor en 2/3 posteriores de lengua); el síndrome de Millard-Gubler debido a la afectación ventral del *pons* (paresia ipsilateral de VI, VII y hemiparesia contralateral) o el *síndrome de Raymond* (paresia ipsilateral de VI y hemiparesia contralateral).
- Afectación subaracnoidea: por la longitud de su trayecto en esta zona, puede ocurrir que, en casos de HTIC, haya un desplazamiento inferior del cerebro medio que comprima el VI n.c. a nivel del canal de Dorello, o un estiramiento del nervio a nivel del vértice del peñasco. Pero aquí también puede verse dañado el fascículo por otros procesos, como: traumatismos, aneurismas de la arteria cerebelosa, tumores, infecciones, infiltraciones tumorales, inflamaciones...
- Afectación del ápex petroso: afectación ipsilateral del VI, VII y VIII (sordera) junto a dolor ipsilateral (*síndrome de Gradenigo*).

nigo). La causa más común es la debida a la inflamación-infección por contigüidad de una otitis media, o por fractura del hueso petroso.

- Afectación o *síndrome del seno cavernoso*: cualquier causa que dañe esta área dará afectación de III, IV, VI, V1, plexo simpático y nervio óptico o quiasma. Las causas pueden ser: aneurisma de arteria carótida interna, meningioma, metástasis, carcinoma nasofaríngeo, fístula carotidocavernosa, trombosis del seno cavernoso, síndrome de Tolosa-Hunt.
- Afectación orbitaria: parálisis de VI solo o asociado a signos orbitarios o proptosis.

Etiología de la parálisis de VI n.c. según edad

Por otro lado, la causa irá también en relación a la edad¹⁻⁵ de presentación del cuadro.

En niños

Antes de catalogarla, debe hacerse un diagnóstico diferencial entre congénitas y adquiridas. Los casos de parálisis congénitas son extremadamente raros, suelen ser bilaterales, por traumatismos durante el parto, y se suelen recuperar en los casos leves. Pero hay estrabismos que pueden confundir su diagnóstico y son mucho más frecuentes, como la *ET congénita* con limitación bilateral de la abducción o el *síndrome de Stilling-Turk-Duane tipo I* con limitación de la abducción unilateral (más frecuente en niñas y en el ojo izquierdo), o el *tipo III* con limitación de abducción y aducción, o también cuadros restrictivos como el *síndrome de Möbius*, que es muy raro y cursa con parálisis facial.

A medida que la edad del niño avanza, una vez descartada la causa *traumática* por traumatismos craneoencefálicos u orbitopatías restrictivas (*fracturas del suelo* de la órbita), habrá que pensar en *tumores de órbita* o a nivel cerebral (tumores de la fosa posterior): meduloblastomas, ependimomas o *gliomas del tronco*. Las *infecciones* pueden darse en casos de procesos otorrinolaringológicos (mastoiditis o petrositis) mal curados y por continuidad.

Si van asociados a síntomas neurológicos, se deberá investigar la localización a la que se asocia el cuadro. Ante la normalidad del resultado de la RMN, se debe plantear la punción lumbar, sobre todo si hay fiebre o meningismo. Hay cuadros benignos, como la *parálisis recurrente del VI n.c.*, que se asocia a antecedente de

enfermedad vírica previa, y que se recuperan espontáneamente en su mayoría. También hay, aunque son raros, casos descritos de *parálisis del VI n.c.* por inoculación de *vacunas*, y estos se han producido tanto con vacunas atenuadas como inactivadas⁶⁻¹³.

En adultos

La mayoría son de causa *microvascular* (diabetes, hipertensión), pero en adultos jóvenes donde no haya antecedente *traumático*,

se deberá pensar en *tumores*, *enfermedades inmunológicas* o *infecciones*. Otras etiologías a tener en cuenta serán las *orbitopatías restrictivas* (fracturas del suelo de la órbita, tumores de órbita u oftalmopatía tiroidea) y la *miastenia gravis*. Y sobre todo, si asocia otra clínica neurológica o síndromes, hay que pensar en la posibilidad de una causa *tumoral* (o metastásica) o *HTIC* (si hay edema de papila), *infecciosa* o *autoinmune* (esclerosis múltiple). Ante la normalidad de la RMN, se debe plantear la punción lumbar, sobre todo si hay fiebre o meningismo.

Niños	Constante	ET congénita Microtropía Síndrome de Duane tipo I Síndrome de Möbius Fibrosis congénita de rectos medios Parálisis/paresia del VI NC	Postrauma: TCE/orbitario Tumoral: fosa posterior (meduloblastomas, gliomas del tronco, ependimomas)/orbitario Mastoiditis/petrositis
	Intermitente	ET acomodativa ET parcialmente acomodativa ET asociada a alteraciones neurológicas Parálisis recurrente de VI NC Nistagmus manifiesto congénito bloqueado en convergencia Espasmos intermitentes de la convergencia	Ocurren en los primeros meses de vida, siendo fisiológicos hasta los 6 meses
Adultos	Constante	Parálisis/paresia de VI n.c. Neuropatía oftalmopléjica dolorosa recurrente Endotropía aguda del adulto	Microvascular-isquémica Traumática Tumoral Infecciosa HTIC Autoinmune Endotropía comitante aguda tipo Swan Endotropía tipo Franceschetti Endotropía tipo Bielschowsky
	Intermitente	Esoforia descompensada <i>Miastenia gravis</i> Migraña Espasmos de la acomodación-convergencia Endotropía asociada a miopía progresiva (al inicio)	A semejan una esotropía intermitente

ET: endotropía; HTIC: hipertensión intracraneal; NC: nervio craneal; TCE: traumatismos craneoencefálicos.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de endotropía aguda.

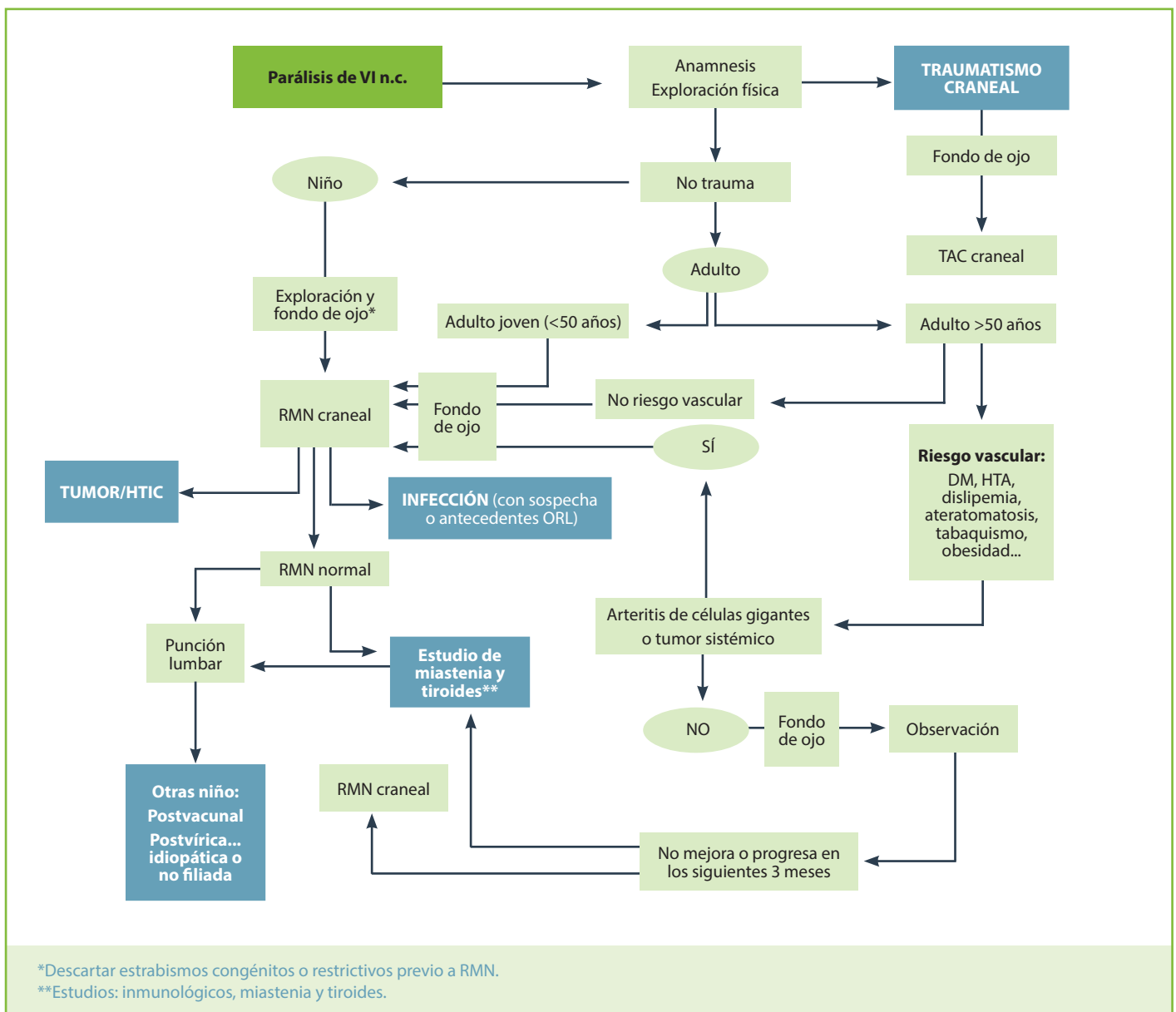


Figura 5. Algoritmo diagnóstico.

Conclusión

- Ante una endotropía (esotropía) aguda, sea en niños o en adultos, es importante tener claro en qué patologías se debe pensar, para ello será útil seguir el esquema de la Tabla 1.

- La parálisis/paresia de VI n.c., dependiendo del nivel de la lesión, puede ir acompañada de otras focalidades, por tanto, la evaluación va a depender de si presenta una parálisis aislada u otras manifestaciones neurológicas.
- En la parálisis/paresia de VI n.c. se deben evaluar las posibles causas según la edad: tumorales, traumáticas, infecciosas,

HTIC... Para ello, es fundamental seguir un protocolo, como el que se muestra en la Figura 5. El diagnóstico de causa postvacunal será por exclusión.

Bibliografía

1. Ríos L, Martín I, Mercadal M. Paresia unilateral del VI par craneal posvacunal. A propósito de un caso. [Carta al editor]. *An Pediatr*. 2014;81(6):e44-5.
2. The ocular motor system. En: Miller N, Newman N. *Walsh and Hoyts Clinical Neuro-ophthalmology*. 5ª ed. Pennsylvania: Williams and Wilkins; 1998.
3. Cranial nerve VI palsy. En: Savino P, Danesh-Meyer H. *Color atlas and synopsis of clinical Ophthalmology*. 2a ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins. 2012. p. 249-62; 1237-58.
4. Prieto Díaz J, Souza Días C. *Estrabismo*. 5ª ed. Buenos Aires: Ediciones Científicas Argentinas; 2005. p. 405-14.
5. González M, Rodríguez JM, Ruiz M. Parálisis oculomotoras. En: Rebollo-da Fernández G, Muñoz Negrete FJ. *Protocolos en neuro-oftalmología*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010. p. 230-8.
6. Moraga Llop FA, Campins Martí M. Vacunas combinadas en el calendario de inmunizaciones sistemáticas. Seguridad de las vacunas hexavalentes. *An Pediatr (Barc)*. 2004;60(5):403-5.
7. Cheng D, Crawford NW, Hayman M, Buckley C, Buttery JP. Recurrent 6th nerve palsy in child following different live attenuated vaccines: case report. *BMC Infect Dis*. 2021;12:105.
8. Asociación Española de Pediatría. Calendario de vacunaciones AEP 2021. En: Vacunasaep.org. AEP; 2021. [Consultado 25 Mar 2021]. Disponible en: <http://vacunasaep.org/profesionales/calendario-de-vacunaciones-de-la-aep-2021>
9. Asociación española de Vacunología. En: Vacunas.org. AEV. [Consultado 25 Mar 2021]. Disponible en: <http://www.vacunas.org>
10. EMEA updates on hexavalent vaccines: Hexavac and Infanrix Hexa. London: European Agency for the Evaluation of Medicinal Products; 2003. Disponible en: https://www.ema.europa.eu/en/documents/public-statement/european-medicines-agency-public-statement-update-hexavalent-vaccines-hexavac-infanrix-hexa_en.pdf
11. Werner DB, Savino PJ, Schatz NJ. Benign Recurrent Sixth Nerve Palsies in Childhood: Secondary to Immunization or Viral Illness. *Arch Ophthalmol*. 1983;101(4):607-8.
12. Elliman D, Bedford H. Safety and efficacy of combination vaccines. Combinations reduce distress and are efficacious and safe. *BMJ*. 2003;326(7397):995-6.
13. Halsey NA. Combination vaccines: defining and addressing current safety concerns. *Clin Infect Dis*. 2001;33 Supl. 4:S312-8.

Alteración aguda de la motilidad ocular extrínseca con ausencia o mínima diplopía

Acute ocular motility disturbance with minimal or absent diplopia

A. García Ortega, FJ. Montañez

Resumen

La oftalmoplejia internuclear se manifiesta como una limitación de ipsilateral a la lesión en la aducción acompañada de un nistagmus en la abducción del ojo contralateral. La convergencia está conservada. La lesión se encuentra en el fascículo longitudinal medial del tronco cerebral. La etiología más habitual es la isquémica, seguida de la desmielinizante, aunque el resto de las etiologías no son infrecuentes. En adultos jóvenes, la aparición de una oftalmoplejia internuclear es altamente sugestiva de enfermedad autoinmune desmielinizante; especialmente si cursa con afectación bilateral y durante los meses de primavera y verano.

Palabras clave: Oftalmoplejia internuclear bilateral. Esclerosis múltiple. Síndrome clínico aislado.

Resum

L'oftalmoplegia internuclear es manifesta com una limitació ipsilateral a la lesió en l'aducció acompanyada d'un nistagme en l'abducció de l'ull contralateral. La lesió es troba en el fascicle medial longitudinal del tronc cerebral. L'etiologia més comuna és la isquèmica, seguida de la desmielinitzant; tot i que la resta d'etiologies no són infreqüents. En adults joves, l'aparició d'una oftalmoplegia internuclear és altament suggestiva d'una malaltia autoimmune desmielinitzant, especialment si cursa amb afectació bilateral i en els mesos de primavera i estiu.

Paraules clau: Oftalmoplegia internuclear bilateral. Esclerosi múltiple. Síndrome clínic aïllat.

Abstract

Internuclear ophthalmoplegia manifests as an ipsilateral adduction paresis and contralateral abduction nistagmus. The disease involves the medial longitudinal fasciculus in the brainstem. The most common etiology is ischemic followed by demyelinating disease, although unusual cases are not rare. In young adults, an internuclear ophthalmoplegia is highly suggestive of demyelinating autoimmune disease; particularly if presents with bilateral involvement and during spring and summer months.

Key words: Bilateral internuclear ophthalmoplegia. Multiple sclerosis. Clinical isolated syndrome.

2.4. Alteración aguda de la motilidad ocular extrínseca con ausencia o mínima diplopía

Acute ocular motility disturbance with minimal or absent diplopia

A. García Ortega, FJ. Montañez

Servicio de Oftalmología. Sección de Estrabismo y Neurooftalmología. Hospital Universitari Son Espases. Palma. Illes Balears.

Correspondencia:

Alberto García Ortega

E-mail: albertogarciaortega83@gmail.com

Caso clínico 1

Un varón de 16 años, con ascendencia mediterránea, acudió a urgencias explicando un cuadro de dos semanas de evolución de visión borrosa y diplopía ocasional que asociaba a náuseas y vómitos. Refirió un episodio catarral previo, dos semanas antes del inicio de los síntomas y un episodio vertiginoso un año antes con resolución espontánea.

En la exploración en urgencias destacaba una limitación de la aducción del ojo derecho y un nistagmus horizontal. Tras realizarse una tomografía axial computarizada craneal y una exploración por parte de neurología sin encontrarse hallazgos de interés, se dio de alta al paciente con cita para una resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral ambulatoria, una consulta a la sección de neurooftalmología y estrabismo con la sospecha etiológica de síndrome de retracción de Duane tipo II en el ojo derecho.

En la exploración en la consulta de neurooftalmología y estrabismo se objetivó: agudeza visual de 20/20 en ambos ojos, no alteración de la visión cromática, reflejos pupilares presentes y simétricos. Destacaba una limitación de la aducción y un nis-

tagmus en abducción en ambos ojos sin referir diplopía y con ortotropía en posición primaria.

Se orientó al paciente como oftalmoplejia internuclear (OIN) bilateral y se contactó con neurología para su estudio.

Caso clínico 2

Una mujer de 24 años, con ascendencia mediterránea, acudió a urgencias referida desde una consulta privada de cirugía refractiva, donde había sido operada recientemente. Describían un nistagmus asociado a un cuadro de mareos, náuseas y cefalea. La paciente refirió que el mareo aumentaba al mirar hacia la izquierda y que el cuadro empezó tras una sesión de ejercicio físico extremo seguido de un episodio febril.

En la exploración en la consulta de neurooftalmología y estrabismo se objetivó: agudeza visual de 20/20 en ambos ojos, no alteración de la visión cromática, reflejos pupilares presentes y simétricos. Destacaba una limitación de la aducción en el ojo derecho y un nistagmus en abducción del ojo izquierdo, hallazgos que también se observaban a la inversa más discretamente en la dextroversión, manteniendo la ortotropía en posición primaria.

Se orientó a la paciente como OIN bilateral y se contactó con neurología para su estudio.

Evolución

Los dos pacientes se presentaron en el hospital al final de la primavera, con escasos días de diferencia; en ambos casos, la evolución de la afectación fue progresiva, empezando por una oftalmoplejía unilateral que se fue bilateralizando, además de incluir clínica asociada adicional (Vídeo 1).

El estudio en planta se orientó hacia la sospecha de una etiología desmielinizante y autoinmune. Se realizó un estudio completo según el protocolo de la sección de enfermedades desmielinizantes de nuestro hospital, siendo los principales hallazgos analíticos la presencia de bandas oligoclonales de inmunoglobulina G (IgG+) en ambos casos e inmunoglobulina M (IgM) no lipidoespecíficas solo en el primer caso en la punción lumbar. No se encontraron anticuerpos dirigidos contra la acuaporina 4 (AQP4) o antiglicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina (MOG) en suero.

Los potenciales evocados visuales mostraron un alargamiento de la latencia en la onda P100 en el primer caso, mientras que en el segundo fueron normales.

La RMN mostró en un primer momento una lesión hiperintensa en secuencia T2 con recuperación de la inversión atenuada de fluido (FLAIR, *fluid-attenuated inversion recovery*) en protuberancia adyacente al 4º ventrículo para ambos casos que justificaban la clínica (Figuras 1 y 2). Adicionalmente se hallaron lesiones

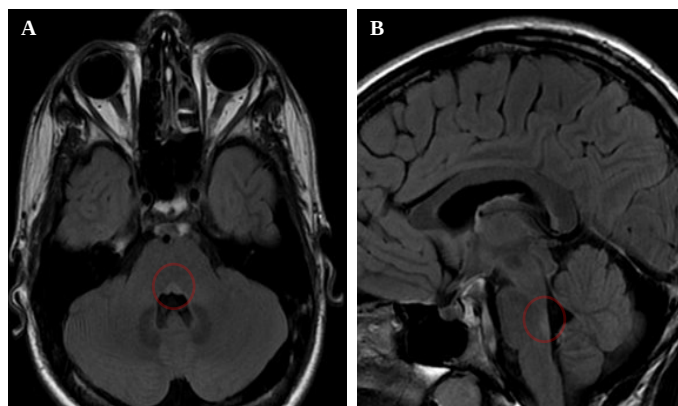


Figura 1. Resonancia magnética nuclear del paciente del caso clínico. (A). Corte axial y (B) sagital T2 en recuperación de la inversión atenuada de fluido (FLAIR, *fluid-attenuated inversion*), mostrando el realce de la lesión en la protuberancia adyacente al cuarto ventrículo.

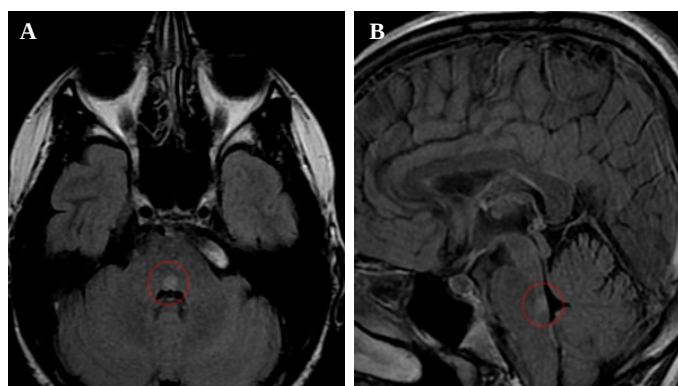
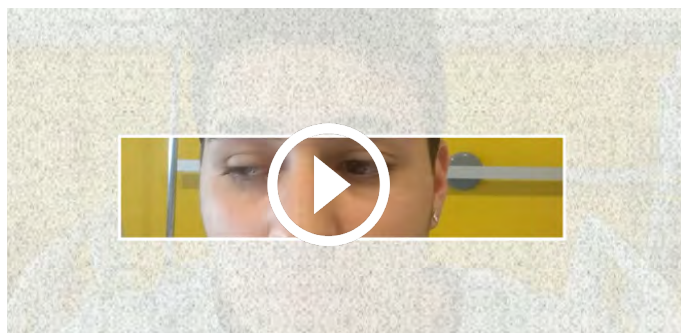


Figura 2. Resonancia magnética nuclear del paciente del caso clínico. Corte axial (A) y sagital (B) T2 en recuperación de la inversión atenuada de fluido (FLAIR, *fluid-attenuated inversion*), mostrando el realce de la lesión en la protuberancia adyacente al cuarto ventrículo.



Vídeo 1. Exploración del paciente durante su evolución en planta. Inicio: nistagmus evocado de la mirada vertical tras sacada normal. Final: sacada a la derecha con defecto de aducción en el ojo izquierdo y nistagmus en abducción del ojo derecho por oftalmoplejía internuclear. Sacada hacia la izquierda con defecto en la aducción del ojo derecho y abducción del ojo izquierdo por síndrome del medio y medio.

supratentoriales y medulares que cumplieron los criterios de diseminación en tiempo y espacio en un primer momento, para el primer caso, y en la RMN de control en el segundo caso, siendo diagnosticados ambos de esclerosis múltiple (EM) según los criterios de McDonald¹.

Se realizó un tratamiento con corticosteroides orales en ambos pacientes para acelerar la recuperación, que fue completa en ambos casos.

Discusión de la oftalmoplejía internuclear

La oftalmoplejía internuclear se caracteriza por una paresia de la aducción ipsilateral acompañada de un nistagmus contralateral

en las versiones, estando conservada la convergencia. Habitualmente no produce diplopía y los pacientes suelen quejarse de síntomas visuales leves y poco definidos; sin embargo, cuando la oftalmoplejia se acompaña de otras alteraciones oculomotoras, como la desviación oblicua (*skew deviation*), la diplopía sí puede estar presente².

La localización de la lesión se encuentra en el fascículo longitudinal medial (FLM), un tracto nervioso que conecta fibras de diferentes núcleos y que discurre adyacente a la pared del acueducto de Silvio y el cuarto ventrículo dentro del tronco encefálico. Su fisiopatología podría tener relación con una inflamación alrededor de las venas subependimarias, pudiendo jugar un papel también la proximidad con el líquido cefalorraquídeo y sus posibles efectos gliotóxicos³. El FLM contiene fibras que conectan las neuronas internucleares del VI nervio craneal (n.c.) que, cruzando la línea media, finalizan en el núcleo del III n.c. contralateral coordinando las versiones para que se produzcan de manera conjugada, ade-

más contiene fibras de los núcleos vestibulares que transportan inputs hacia los núcleos oculomotores y que, al verse afectadas, provocan otras alteraciones oculomotoras asociadas a la OIN. Adicionalmente, cuando la lesión es grande, puede extenderse a la formación reticular paramediana pontina (FRPP) y a los núcleos y fascículos de otros nervios craneales, produciendo clínica adicional (Tabla 1 y Figura 3).

Discusión de la etiología de la oftalmoplejia en pacientes jóvenes

La OIN es una manifestación muy sugerente de enfermedad autoinmune desmielinizante en personas entre 20 y 50 años, sigue siendo un diagnóstico que hay que investigar incluso cuando la neuroimagen es normal. La OIN también ha sido descrita en pacientes con presencia de anticuerpos anti-AQP4 y anti-MOG, por lo que la neuromielitis óptica y otras etiologías desmielinizantes autoinmunes también deben ser consideradas³.

WEMINO (<i>wall-eyed monocular internuclear ophtalmoplegia</i>)	OIN unilateral con exotropía con pérdida de la fusión binocular, por claudicación de los mecanismos que la mantienen
WEBINO (<i>wall-eyed bilateral internuclear ophtalmoplegia</i>)	OIN bilateral con exotropía con pérdida de la fusión binocular, por claudicación de los mecanismos que la mantienen. Más frecuente que la forma precedente
Síndrome del uno y medio	Exploración del VI n.c. ipsilateral al afectar la lesión a la FRPM o el núcleo del nervio craneal adyacentes al FLM
Síndrome del ocho y medio	Se trata de un síndrome del uno y medio con una afectación adicional del VII n.c. al afectar la lesión también al fascículo del nervio facial, que discurre dorsal al núcleo del VI n.c.
Síndrome del medio y medio	Afectación fascicular del VI n.c. ipsilateral a una oftalmoplejia, produciéndose una limitación en la abducción y aducción del ojo afectado
Paresia conjugada de la mirada de origen nuclear	La afectación a nivel nuclear de las neuronas internucleares y las motoneuronas produce una limitación de la abducción en el lado afecto y la aducción en el lado contralateral
Oftalmoplejia internuclear posterior	Muy raro, se trata de la inversa de la OIN con un nistagmus en aducción acompañado de la limitación de la abducción en el ojo contralateral
Anomalías de la mirada vertical	Nistagmus evocado de la mirada por incapacidad de mantener la fijación y disimetrías en los movimientos finos de seguimiento por alteración supranuclear del <i>input</i> vestibular
Desviación oblicua	Estrabismo vertical adquirido por alteración supranuclear del <i>input</i> vestibular
n.c.: nervio craneal; FLM: fascículo longitudinal medial; FRPP: formación reticular paramediana pontina.	

Tabla 1. Formas especiales de oftalmoplejia internuclear y alteraciones oculomotoras asociadas.

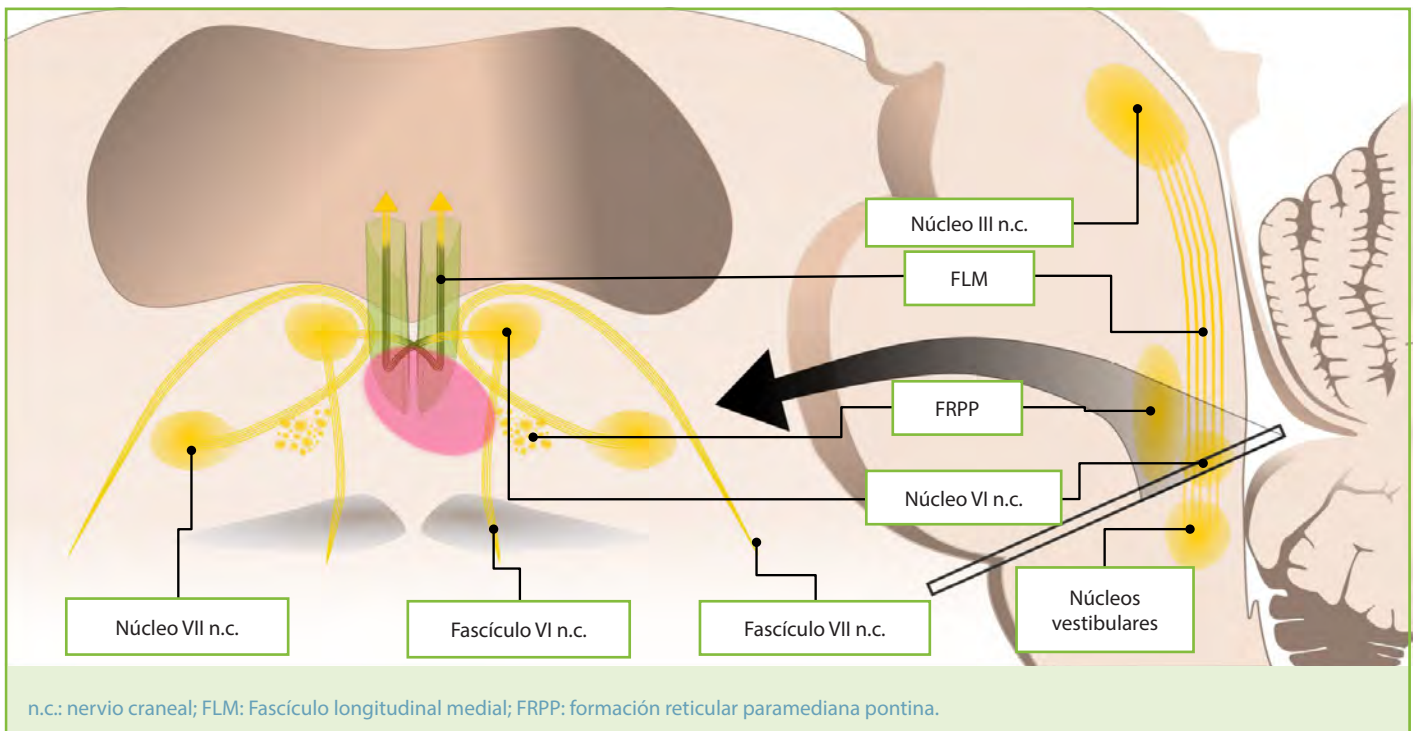


Figura 3. Esquema de la afectación a nivel mesencefálico del paciente del caso 1. En rojo se aprecia la zona lesionada, afectando a ambos fascículos longitudinales mediales y el VI nervio craneal en la porción fascicular.

Traumáticas	Traumatismo craneoencefálico contuso, traumatismo cervical...
Herniación cerebral	Hematoma subdural agudo y crónico, epidural o intraparenquimatoso
Infecciosas	VIH, cisticercosis, sífilis, meningitis, sepsis, brucelosis
Neoplásicas	Meduloblastoma, glioma pontino, linfoma, metástasis...
Yatrogénicas	Cirugía de tumores, aneurismas, angiomas...
Vasculares	Hipertensión intracraneal, angiomas cavernosos...

VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Tabla 2. Etiologías menos comunes de oftalmoplejia internuclear en jóvenes⁶.

Aunque la etiología isquémica es globalmente la causa más frecuente de OIN, suele verse en pacientes mayores y ser unilateral (87%), al contrario que en las de etiología desmielinizantes (27%). Las etiologías menos comunes no son raras (28%), destacando las traumáticas, la herniación encefálica, las infecciones y las neoplasias. Tanto la *miastenia gravis* como el síndrome de Miller-Fisher pueden simular una OIN⁴ (Tabla 2).

Discusión de la oftalmoplejia internuclear como síndrome clínico aislado

Un síndrome clínico aislado (SCA) se define como un episodio aislado con clínica sugestiva de EM, que puede tener una o varias focalidades neurológicas a la vez y que persiste por más de 24 horas sin signos de infección o encefalopatía. Los pacientes suelen experimentar una recuperación total de su sintomatología y la evolución posterior es muy variable, hasta 1/3 de los pacientes pueden seguir un curso benigno después de 15-20 años, siendo los predictores más importantes para el desarrollo de EM la presencia

- Oftalmoplejia internuclear
- Paresia del VI n.c.
- Nistagmus evocado con la mirada
- Nistagmus pendular
- Desviación oblicua
- Intrusiones sacádicas
- Alteración del reflejo vestibuloocular
- Hipermetría sacádica
- Paresia de otros nervios oculomotores

Tabla 3. Alteraciones motoras en las enfermedades desmielinizantes autoinmunes¹⁰.

de lesiones silentes en la RMN y las bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo⁵.

La oftalmoplejia internuclear es, por detrás de la neuritis óptica, la segunda manifestación oftalmológica más frecuente de síndrome clínico aislado en la EM⁶, seguido de numerosas, pero mucho menos frecuentes e infradiagnosticadas, alteraciones oculomotoras^{7,8} (Tabla 3).

La OIN se puede presentar como SCA en el debut de una EM, con curso benigno y recuperación en más del 60% de los casos. Pero también puede aparecer tardíamente en el curso de una EM, volviéndose una secuela persistente⁷.

Aunque no existe consenso en todos los estudios, la evidencia apunta a que los meses de primavera y verano concentran con más frecuencia los brotes de enfermedad desmielinizante, lo que puede ayudar a aumentar la sospecha clínica en la consulta de urgencias de oftalmología, en el caso de las alteraciones oculomotoras con las que no estamos tan familiarizados⁹.

Conclusión

Ante un nistagmus horizontal en abducción o un defecto de la aducción adquirido, es preciso explorar el ojo opuesto para descartar una OIN.

La OIN en jóvenes, si es bilateral, es muy sugestiva de enfermedad autoinmune desmielinizante.

La OIN es el segundo síndrome clínico aislado oftalmológico más frecuente y puede pasar fácilmente desapercibido.

Bibliografía

1. Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, *et al.* Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol.* 2018;17(2):162-73.
2. Danesh-Meyer HVSP. Ocular Misalignment and Other Ocular Motor Disorders. En: Savino PJ, Danesh-Meyer H V, eds. *Color atlas synopsis and Clinical of Ophthalmology*. Wills Eye Hospital: Neuro-ophthalmology. 2ª ed. Philadelphia: Walters Kluwer; 2012. p. 230-97.
3. Zabad RK, Stewart R, Healey KM. Pattern recognition of the multiple sclerosis syndrome. *Brain Sci.* 2017;7(10):138.
4. Keane JR. Internuclear Ophthalmoplegia Unusual Causes in 114 of 410 Patients. *Arch Neurol.* 2005;62(5):714-7.
5. Efendi H. Clinically Isolated Syndromes: Clinical Characteristics, Differential Diagnosis, and Management. *Noro Psikiyatr Ars.* 2015;52:S1-11.
6. Xu SC, Flanagan E, Foster R, Wang F, Bhatti M, Clen J. Frequency of internuclear ophthalmoplegia, nystagmus and other ocular manifestations in multiple sclerosis; a population-based study. *Investig Ophthalmol Vis Sci.* 2019;60(9):2285.
7. Nerrant E, Tilikete C. Ocular Motor Manifestations of Multiple Sclerosis. *J Neuroophthalmol.* 2017;37(3):332-40.
8. Alcubierre R, Sánchez-Dalmau BF, Muñoz S. Multiple sclerosis in ophthalmology: beyond optic neuritis. *Med Clin.* 2020;155(2):70-6.
9. Harding K, Tilling K, MacIver C, Willis M, Joseph F, Ingram G, *et al.* Seasonal variation in multiple sclerosis relapse. *J Neurol.* 2017;264(6):1059-67.

Diplopía fluctuante y ptosis

Fluctuating diplopia and ptosis

M. Saint-Gerons, M.A. Rubio, A. Matheu

Resumen

Se presenta un caso clínico de un varón de 65 años con diplopía fluctuante y ptosis. El artículo describe el diagnóstico diferencial de la ptosis, las pruebas diagnósticas y el tratamiento de la *miastenia gravis*.

Palabras clave: Miastenia. Diplopía. Ptosis.

Resum

Es presenta un cas clínic d'un home de 65 anys amb diplopia fluctuant i ptosi. L'article descriu el diagnòstic diferencial de la ptosi, les proves diagnòstiques i el tractament de la *miastènia gravis*.

Paraules clau: Miastènia. Diplopia. Ptosi.

Abstract

A clinical case of a 65-year-old male with fluctuating diplopia and ptosis is presented. The article describes the differential diagnosis of ptosis, diagnostic tests and treatment of myasthenia gravis.

Key words: Myasthenia. Diplopia. Ptosis.

2.5. Diplopía fluctuante y ptosis

Fluctuating diplopia and ptosis

M. Saint-Gerons¹, M.A. Rubio², A. Matheu¹

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología. Hospital del Mar. Barcelona. ²Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

Correspondencia:

Marta Saint-Gerons Trecu

E-mail: saintgerons@gmail.com

Caso clínico

Un hombre de 65 años acudió para valorar una diplopía intermitente y ptosis bilateral de dos meses de evolución. Tanto la diplopía como la ptosis empeoraban por la noche y con la lectura. Como antecedentes patológicos, el paciente presentaba anemia perniciosa en tratamiento con vitamina B12 y síndrome de Sjögren.

En la exploración oftalmológica, la agudeza visual era de 1 en ambos ojos, las pupilas eran isocóricas, no tenía defecto pupilar aferente, y el test de Ishihara era de 20/20 en ambos ojos. El paciente no presentaba ninguna alteración en el polo anterior ni en el fondo de ojo. En la motilidad extrínseca, no se observaron limitaciones, e inicialmente el paciente no presentaba diplopía, sin embargo, al sostener la mirada en elevación, apareció el síntoma de visión doble. En elevación de la mirada, el paciente presentó una hipotropía del ojo izquierdo (OI) de 5 dioptrías prismáticas, y en la mirada lateral izquierda, una hipotropía de 7 dioptrías prismáticas.

La exploración de los movimientos sacádicos fue normal. El paciente presentaba una ptosis del ojo derecho (OD) con distancia margen-reflejo (MRD1) de 0 mm (normal: 4 mm) y del OI, con MRD1 de 2 mm. La MRD1 + MRD2 era de 4 mm (normal: 9 mm) en el OD y de 6 mm en el OI. La función del elevador del párpado fue de 3 mm en el OD y de 5 mm en el OI (Figura 1). El paciente tenía el signo de Cogan y el músculo orbicular de los ojos no mostraba alteraciones. Presentó un deterioro de la ptosis al realizar el test de la fatiga (Figura 2). El resto de la exploración neurológica estaba sin alteraciones.

Se solicitó una analítica con anticuerpos antirreceptor de acetilcolina, que resultó positivo, y un perfil básico tiroideo y de enzimas musculares que resultaron normales.

En el estudio neurofisiológico, el estudio de fibra única en el músculo frontal mostró tres pares de fibras con aumento patológico del jitter, siendo compatible con un trastorno de la transmisión neuromuscular.



Figura 1. Paciente con miastenia gravis que presenta ptosis bilateral más marcada en el ojo derecho.



Figura 2. Test de la fatiga. En la foto superior, el paciente sostiene la mirada en elevación durante 2 minutos. En la foto inferior, se observa deterioro de la ptosis tras el test de fatiga.

Se completó el estudio con una tomografía computarizada (TC) de tórax, que descartó la presencia de una masa tímica.

El paciente inició tratamiento con piridostigmina cada 8 horas y se le dio una lista de fármacos contraindicados. Durante seis meses, estuvo con un comprimido cada 8 horas y luego pasó a medio comprimido cada 8 horas. El paciente mejoró la ptosis y no volvió a presentar diplopía.

Diagnóstico diferencial de la ptosis y de la diplopía fluctuante

Se considera ptosis del párpado superior cuando este queda más de 1,5-2 mm por debajo del limbo superior¹. En la Tabla 1, se re-

Causa de ptosis

Neurogénica	Síndrome de Horner Paresia del III nervio Síndrome de Marcus Gunn
Miogénica	Defecto de la unión neuromuscular (<i>miastenia gravis</i> , botulismo, síndrome de Lambert-Eaton) Miopatías mitocondriales Distrofia oculofaríngea Distrofia miotónica Ptosis congénita Blefarofimosis
Mecánica	Chalación Neoplasia Cicatriz Blefarocalasia
Aponeurótica	Traumatismo Complicaciones después de una cirugía ocular Inflamaciones crónicas Portadores de lentes de contacto Secundario a la edad
Traumática	Laceración palpebral Fractura del techo orbitario Traumatismo directo en el músculo elevador

Tabla 1. Causas de ptosis.

sumen las causas de ptosis². La MRD1 es la medida en milímetros desde el reflejo de la luz en la córnea hasta el centro del margen del párpado superior, con el paciente mirando en posición primaria. La MRD2 mide desde el reflejo luminoso de la córnea hasta la parte central del párpado inferior, en posición primaria. La suma de MRD1 + MRD2 corresponde a la fisura palpebral.

La función del elevador puede ayudarnos a orientar la etiología de la ptosis. La función del músculo elevador se mide haciendo mirar al paciente primero abajo y luego arriba. Se considera función del elevador buena si es mayor o igual a 8 mm; correcta, si es de 5-7 mm; y mala, si es menor de 5 mm. Cuando la función del elevador está disminuida, es indicativo de ptosis neurogénica o miogénica, mientras que en los casos de ptosis aponeurótica, esperaríamos encontrar una función del elevador normal. Se

deberá explorar el tamaño pupilar (para descartar el síndrome de Horner en caso de miosis o paresia del III nervio craneal en caso de midriasis) y la motilidad ocular. La presencia de diplopía y ptosis, como en este caso, nos orienta a paresia del III nervio craneal, alteraciones neuromusculares, miopatías o *sagging eye syndrome*. El hecho de que la diplopía sea fluctuante puede verse en casos de miastenia, pero también puede ser debido a que el paciente tenga una diplopía de pequeño ángulo y sea capaz de compensarla la mayor parte del tiempo, pero que en ocasiones se rompan los mecanismos de fusión.

La *miastenia gravis* (MG) es una enfermedad autoinmune de la unión neuromuscular a nivel postsináptico, donde existe un bloqueo de los receptores de acetilcolina del músculo esquelético, encargados de la transmisión neuromuscular. Cuando se limita exclusivamente a afectar la motilidad ocular extrínseca (incluyendo el elevador del párpado superior), se conoce como MG ocular, y sucede en el 15% de los pacientes con miastenia. La mitad de los pacientes con MG presentan inicialmente ptosis, diplopía o ambas, sin otros signos de debilidad³. La prevalencia de MG es de 20 por cada 100.000 habitantes y puede presentarse a cualquier edad. En mujeres, tiene una presentación bimodal a los 30 y a los 60 años, mientras que los hombres presentan un pico a los 70 años⁴.

La diplopía, en los casos de miastenia, puede simular cualquier tipo de parálisis o estrabismo. La ptosis y la diplopía en el contexto de MG es variable y se incrementa a lo largo del día, mejora con el reposo y con el frío. El paciente presentará el signo de Cogan si al desviar rápidamente la mirada desde abajo hasta la posición primaria, el párpado realiza una sacudida hacia arriba y regresa lentamente hasta su posición habitual. Este signo es característico de la MG, pero no es patognomónico, también puede verse en el síndrome de Miller-Fisher, en miopatías y en lesiones mesencefálicas dorsales⁵. La debilidad del orbicular de los párpados puede encontrarse en los pacientes con miastenia como manifestación de debilidad de la musculatura facial. La contracción sostenida de este músculo conlleva a una apertura parcial de la hendidura palpebral. En este caso, la historia clínica y la exploración parece compatible con MG ocular.

Discusión: pruebas complementarias

El diagnóstico de MG se basa en una historia clínica y una exploración física compatible, con el apoyo de las pruebas serológicas, electrofisiológicas y (cada vez menos) farmacológicas (Figura 3).

Los test en consulta que pueden realizarse en caso de sospecha y que apoyarían su diagnóstico son el test del descanso, el test de la fatiga y el test del hielo⁴:

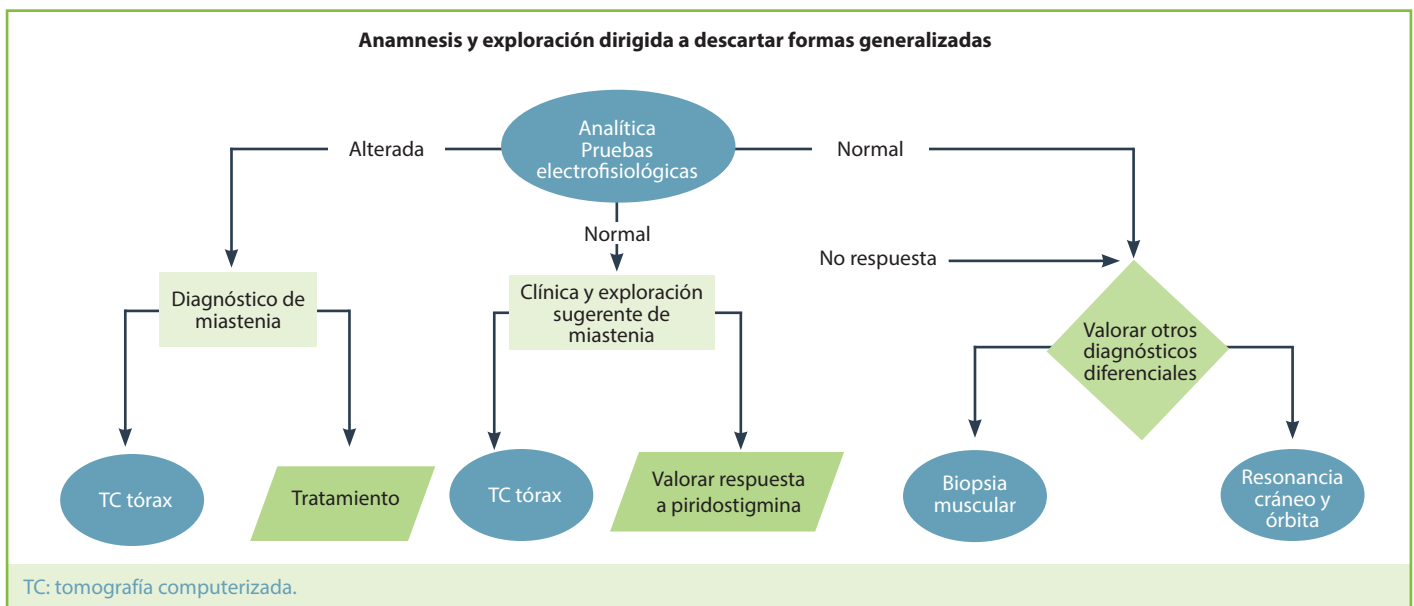


Figura 3. Algoritmo diagnóstico de diplopía y/o ptosis fluctuante¹¹.

- El test del descanso: el paciente puede mejorar su oftalmoplejia o ptosis después de un periodo de descanso de 30 minutos. La clínica reaparece entre 30 segundos y 5 minutos después.
- El test de la fatiga: consiste en mantener al paciente en mirada superior al menos 2 minutos y observar si aparece deterioro de la ptosis o de la diplopía.
- El test del hielo: consiste en colocar frío local durante unos minutos y se observa si aparece una mejoría transitoria de la ptosis⁶.

En cuanto a las pruebas serológicas, los anticuerpos nicotínicos antirreceptor de acetilcolina (anti-RACH) son positivos en el 80-90% de pacientes con forma generalizada y en el 50% de la forma ocular⁷. Del 40-60% de los pacientes con formas generalizadas con anticuerpos anti-RACH negativo tienen anticuerpos antitirosina cinasa específicos del músculo (MuSK)⁸. Su asociación con formas puramente oculares es muy infrecuente. Existen otros anticuerpos asociados a MG menos utilizados en la práctica habitual, como los anticuerpos anti-LRP4 (*low-density lipoprotein receptor-related protein 4*).

Los anticuerpos anti-LRP4 han sido identificados en formas doblemente negativas para anti-RACH y anti-MuSK. La mayoría de pacientes con anticuerpos anti-LRP4 tiene afectación de la musculatura ocular como síntoma inicial más frecuente. Las series publicadas difieren mucho en cuanto a su frecuencia, del 2 al 53,8% en formas doblemente seronegativas, aunque la coexistencia con anticuerpos anti-RACH o anti MuSK también ha sido descrita^{9,10}.

En cuanto a las pruebas electrofisiológicas, puede realizarse la estimulación nerviosa repetitiva a bajas frecuencias (2-3 Hz) y el estudio del *jitter* con fibra única. La estimulación nerviosa repetitiva será patológica si existe un decremento mayor del 10% en la amplitud a partir del cuarto potencial de acción motor compuesto. La sensibilidad de este estudio en formas oculares es de alrededor del 50% y del 75% en las generalizadas³. En la estimulación de fibra única, consideramos que la prueba es patológica si existe un aumento del *jitter* o intervalo interpotencial entre fibras musculares de la misma unidad motora. Puede haber falsos positivos en el caso de otras enfermedades neuromusculares (esclerosis lateral amiotrófica, síndrome de Lambert-Eaton, miopatías inflamatorias).

El test del edrofonio (Tensilón®) es una prueba farmacológica que se realiza con la administración endovenosa de un inhibidor de la acetilcolinesterasa periférica. Tiene una sensibilidad del 60% en las formas generalizadas, y en las formas oculares, es del 80-95%. Sin embargo, dado los potenciales riesgos de la prueba, no se realiza en la práctica clínica habitual.

Finalmente, en los casos en que se haya establecido el diagnóstico de MG, debe realizarse una TC de tórax para descartar la presencia de una masa tímica.

Discusión: miastenia y asociación con anemia perniciosa

Ha sido descrita la presencia de enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico, la polimiositis, la artritis reumatoide y la tiroiditis de Hashimoto, en un 5-10% de los pacientes con MG. También se ha descrito la coexistencia de MG en pacientes con anemia perniciosa¹¹. De manera que recomendamos incluir los niveles de vitamina B12 en la analítica de estudio de MG.

Tratamiento

La piridostigmina, inhibidor de la colinesterasa (Mestinon®), forma parte del tratamiento sintomático inicial. La mayoría de los pacientes con ptosis pueden mejorar, sin embargo, la diplopía puede tener poca respuesta. Una buena respuesta al tratamiento con piridostigmina ayuda a apoyar el diagnóstico de miastenia.

La prednisona a dosis bajas puede usarse en los casos de los pacientes que no mejoran suficientemente con piridostigmina¹² y en pacientes con manifestaciones generalizadas^{13,14}. El uso de fármacos inmunosupresores (azatioprina, micofenolato, metotrexato, ciclosporina, rituximab) se reserva para controlar la evolución natural de la enfermedad en formas generalizadas (raramente en formas oculares muy severas) y como fármacos ahorradores de corticosteroides.

La timectomía está indicada en pacientes con timoma, y en ausencia de este, la cirugía en las formas puramente oculares se recomienda solo en los casos con anticuerpos anti-RACH que se muestren refractarios al tratamiento inmunosupresor o no puedan tomarlo^{3,15}.

Medicamentos contraindicados

Antidepresivos	Interferón
Azitromicina	Kanamicina
Benzodiacepinas	Lidocaína
Betabloqueantes	Litio
Ciprofloxacina	Mecamilamina
Cloroformo	Meprobamato
Cloroquina	Morfina
Clorpromacina	Neomicina
Cocaína	Norfloxacina
Colistina	Parche de estrógenos
Curare	Parches de nicotina
Diuréticos	Paromomicina
Eritromicina	Penicilamina D
Estreptomicina	Polimixina B
Éter	Procainamida
Fosfomicina	Quinidina
Fosfatos orgánicos	Quinina
Gentamicina	Sulfamidas
Guanetidina	Tetraciclina
Hematropina	Tobramicina
Hexametonio	Viomicina
Imipenem	Otros: setas, agua tónica, pistachos, coles de Bruselas y vacunaciones

Tabla 2. Medicamentos contraindicados en pacientes con *miastenia gravis*.

La cirugía de la ptosis se plantea en pacientes sintomáticos, estables y si falla el tratamiento médico.

La diplopía puede tratarse con prismas y oclusión. Se reserva la cirugía para aquellos casos estables, pero el resultado puede ser muy variable.

En el caso de diagnosticarse una miastenia, hay que tener en cuenta que hay fármacos contraindicados o vigilados, ya que pueden provocar una crisis miasténica¹⁶ (Tabla 2).

El 50% de los pacientes con MG ocular sin tratamiento desarrollan una forma generalizada en el primer año, y del 80 al 90% en los primeros dos años¹⁴. Los estudios sugieren que el inicio tardío, los niveles altos de antirreceptor acetilcolina y la presencia de timoma incrementan el riesgo de generalización¹⁷.

Conclusión

La exploración de la función del elevador, la pupila y la motilidad extraocular pueden ayudar a identificar una causa neurológica de la ptosis palpebral.

El diagnóstico de MG se basa en una historia clínica y en la exploración física compatible, con el apoyo de las pruebas serológicas y/o electrofisiológicas.

Bibliografía

- Díaz-Manera J, Luna S, Roig C. Ocular ptosis: differential diagnosis and treatment. *Curr Opin Neurol*. 2018;31(5):618-27.
- Shahzad B, Siccardi MA. Ptosis [Internet]. En: *StatPearls*. StatPearls Publishing; 2020 [Citado 23 Ene 2021]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31536311>
- Pelak VS, Quan D. Ocular myasthenia gravis. [Internet]. En: *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate, Inc. Jul 2021. [Actualizado 23 Jul 2021]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/ocular-myasthenia-gravis>
- Peragallo J, Newman N. Diplopia-An Update. *Semin Neurol*. 2016;36(4):357-61.
- Fearon C. August 31, 2020, e-Pearl of the Week: Cogan's Lid Twitch Sign. [Internet]. En: *Neurology*. [Citado 23 Ene 2021]. Disponible en: <https://n.neurology.org/eppearls/20200831>
- Kubis KC, Danesh-Meyer HV, Savino PJ, Sergott RC. The ice test versus the rest test in myasthenia gravis. *Ophthalmology*. 2000;107(11):1995-8.
- Meriggioli MN. Myasthenia Gravis with Anti-Acetylcholine Receptor Antibodies. En: Pourmand R, ed. *Immune-Mediated Neuromuscular Diseases*. *Front Neurol Neurosci*. 2009;26:94-108.
- Guptill JT, Sanders DB. Update on muscle-specific tyrosine kinase antibody positive myasthenia gravis. *Curr Opin Neurol*. 2010;23(5):530-5.
- Li M, Han J, Zhang Y, Lv J, Zhang J, Zhao X, et al. Clinical analysis of Chinese anti-low-density-lipoprotein-receptor-associated protein 4 antibodies in patients with myasthenia gravis. *Eur J Neurol*. 2019;26(10):1296-e84.
- Park KH, Waters P, Woodhall M, Lang B, Smith T, Sung JJ, et al. Myasthenia gravis seronegative for acetylcholine receptor antibodies in South Korea: Autoantibody profiles and clinical features. *PLoS One*. 2018;13(3):e0193723.
- Chang K-H, Lyu R-K, Ro L-S, Wu Y-R, Chen C-M. Coexistence of Pernicious Anemia and Myasthenia Gravis-A Rare Combination of Autoimmune Diseases in Taiwan. *J Formos Med Assoc*. 2006;105(11):946-9.
- Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, Evoli A, Gilhus NE, Illa I, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: Executive summary. *Neurology*. 2016;87(4):419-25.
- Kupersmith MJ, Latkany R, Homel P. Development of Generalized Disease at 2 Years in Patients With Ocular Myasthenia Gravis. *Arch Neurol*. 2003;60(2):243-8.

14. Kupersmith MJ. Does early treatment of ocular myasthenia gravis with prednisone reduce progression to generalized disease? *J Neurol Sci.* 2004;217(2):123-4.
15. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, Benatar M, Cea G, Evoli A, *et al.* International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology.* 2021;96(3):114-22.
16. Drugs that may unmask or worsen myasthenia gravis. [Internet]. En: *UpToDate*. Waltham, MA: UpToDate, Inc. 2021. [Citado 25 Ene 2021]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/image?imageKey=NEURO%2F100362&topicKey=NEURO%2F128153&source=s ee_link
17. Wang L, Zhang Y, He M. Clinical predictors for the prognosis of myasthenia gravis. *BMC Neurol.* 2017;17(1):77.

Diplopía binocular horizontal progresiva. Cuando una paresia del VI nervio craneal progresa

Progressive horizontal binocular diplopia. When a VI cranial nerve palsy progresses

A. Blázquez, E. Pascual, A. Massuet i Vilamajó

Resumen

La persistencia o progresión de una diplopía horizontal por parálisis aislada del VI nervio craneal obliga a ser minuciosos en el estudio de neuroimagen para descartar lesiones en su recorrido que requieran un tratamiento precoz.

Palabras clave: Diplopía horizontal progresiva. Parálisis del VI nervio craneal.

Resum

La persistència o progressió d'una diplopia horitzontal per paràlisi aïllada del VI nervi cranial obliga a ser minuciosos en l'estudi de neuroimatge per descartar lesions del seu recorregut que requereixin un tractament precoç.

Paraules clau: Diplopia horitzontal progressiva. Paràlisi VI nervi cranial.

Abstract

The persistence or progression of horizontal diplopia due to isolated VI cranial nerve palsy requires careful neuroimaging assessment to rule out any possible injuries on its path that may require early treatment.

Key words: Progressive horizontal diplopia. VI cranial nerve palsy.

2.6. Diplopía binocular horizontal progresiva. Cuando una paresia del VI nervio craneal progresa

Progressive horizontal binocular diplopia. When a VI cranial nerve palsy progresses

A. Blázquez¹, E. Pascual¹, A. Massuet i Vilamajó²

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ²Unidad de Neurorradiología IDI RM Badalona. Hospital Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:

Ana Blázquez

E-mail: ablazquez.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Una mujer de 71 años, con antecedente de hipertensión arterial en tratamiento, acudió a urgencias por diplopía binocular horizontal de una semana de evolución sin fluctuación y sin otra sintomatología asociada. En la exploración, presentaba un leve-moderado déficit de abducción del ojo derecho con diplopía horizontal en dextroversión. La agudeza visual, la biomicroscopía, el fondo de ojo y la exploración orbitaria no mostraban alteraciones. Con orientación de paresia del VI nervio craneal (n.c.) derecho, se solicitó una analítica (hemograma, bioquímica con reactantes de fase aguda) y tomografía axial computarizada craneal. Las pruebas complementarias resultaron normales, por lo que se recomendó el control de los factores de riesgo vascular y visita a la consultas de neurooftalmología, con el probable diagnóstico de paresia aislada del VI n.c. derecho de etiología microvascular.

En la visita inicial de consultas, la paresia permanecía estable, sin otro signo o síntoma asociado, por lo que fue citada a los tres meses para valorar su evolución con el mismo diagnóstico de

presunción. Pasado ese tiempo, la paciente explicó un empeoramiento de la diplopía, presente en posición primaria de la mirada y tortícolis a la derecha. La exploración era compatible con una parálisis completa del VI n.c. derecho. Dado el empeoramiento objetivado, se solicitó una resonancia magnética cerebral y orbitaria en la que se visualizó una lesión extraparenquimatosa en la cisterna prepontina, comprometiendo el VI n.c. derecho (Figura 1). La localización y características radiológicas eran compatibles con meningioma como primera opción diagnóstica (Figura 2). A pesar del aumento progresivo de la lesión objetivado en controles posteriores (Figura 3), el tratamiento planteado con radiocirugía fue rechazado por la paciente.

Discusión

En este caso, el escenario clínico es una *diplopía binocular horizontal progresiva*: una limitación aislada de abducción del ojo derecho que progresa sin otra sintomatología asociada en una paciente de 71 años con un factor de riesgo vascular conocido.

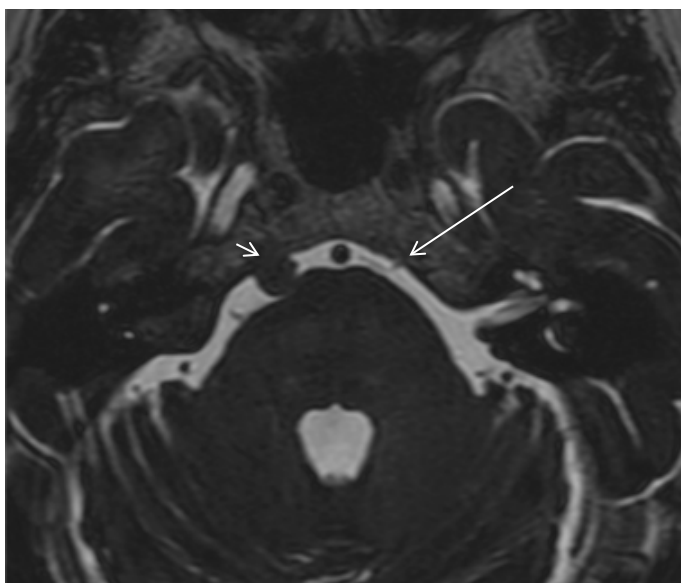


Figura 1. Resonancia magnética cerebral (secuencia 3D T2 en plano axial). Se identifica en el aspecto lateral izquierdo de la cisterna prepontina VI nc izquierdo (flecha larga). En el lado contralateral en la teórica localización del VI nc derecho (flecha corta) se aprecia lesión extraparenquimatosa ocupante de espacio comprometiendo el nervio craneal.

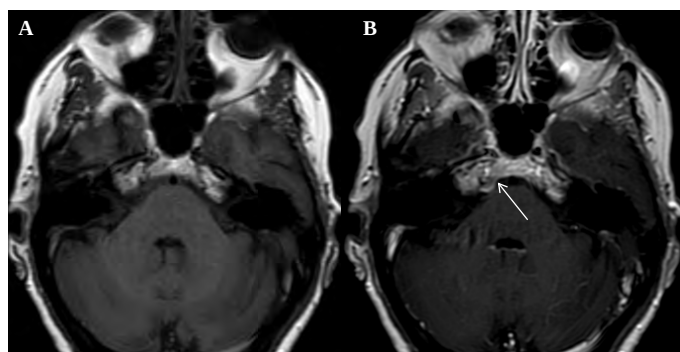


Figura 2. Resonancia magnética cerebral secuencia T1 pre (A) y postcontraste (B). Cortes centrados en el aspecto más inferior de la lesión, tras el contraste (B) se aprecia un realce lineal fino, bien delimitado, de la lesión que lateralmente se continúa por la meninge posterior al clivus, en relación al signo de la cola dural (flecha), suele ser visualizado en aproximadamente el 60% de los meningiomas intracraneos estudiados con resonancia magnética con contraste. Representa la duramadre engrosada, ya sea en forma reactiva o por infiltración neoplásica.

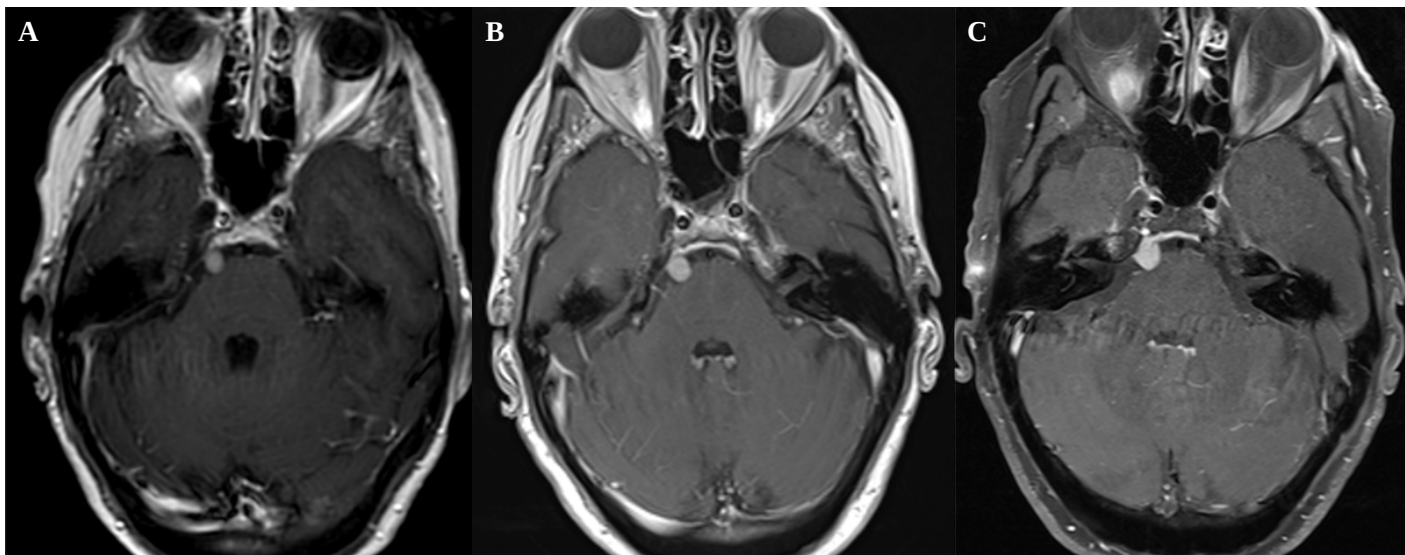


Figura 3. Control evolutivo por resonancia magnética cerebral (secuencias potenciadas en T1 contrastadas con gadolinio, en plano axial). Se observa el aumento progresivo del tamaño de la lesión extraaxial, bien delimitada, con realce homogéneo de contraste, localizada en el aspecto lateral derecho de la cisterna prepontina, bien delimitada y apoyada en meninge de la unión petrosa clival.

¿Es una parálisis verdadera del VI nervio craneal?

Un déficit de abducción de un ojo no es sinónimo de lesión del VI n.c. En capítulos anteriores, se han comentado las características

de procesos patológicos localizados en la órbita, afecciones congénitas como el síndrome de Duane, espasmos de convergencia o *miastenia gravis*, que pueden simular una etiología neurógena de la disfunción del músculo recto lateral y que deben ser descartadas inicialmente por el oftalmólogo.

¿Cuál es el diagnóstico diferencial de las diplopías progresivas?

Cuando un paciente explica un empeoramiento progresivo de diplopía binocular o el oftalmólogo objetiva un aumento progresivo del trastorno de la motilidad ocular, se debe realizar un diagnóstico diferencial con diferentes trastornos en los que la historia clínica y la exploración minuciosa suelen ser claves (Tabla 1).

¿Cuál es la indicación de solicitar una resonancia magnética cerebral y orbitaria en el caso presentado?

Una persona de 71 años con antecedente de hipertensión arterial, que presenta una parálisis aguda aislada del VI n.c., debe controlar de forma estricta los factores de riesgo vascular, y el oftalmólogo ha de realizar un seguimiento para valorar la evolución esperada de las parálisis de origen microvascular. Sin embargo, la ausencia de resolución en tres meses o el empeoramiento progresivo de la sintomatología es una indicación de neuroimagen (Tabla 2). El objetivo de la neuroimagen cerebral y orbitaria ante una diplopía binocular que no sigue la evolución esperada de las parálisis de n.c. de etiología microvascular es descartar lesiones compresivas, inflamatorias, desmielinizantes o infiltrativas en su recorrido.

¿Cuáles son los puntos anatómicos, los mecanismos y las causas de una lesión progresiva y aislada del VI nervio craneal, como en el caso planteado?

El nervio motor ocular externo, *abducens* o VI n.c. tiene un largo recorrido intracraneal dividido en cinco segmentos: troncoencefálico, subaracnoideo, petroso, cavernoso y orbitario. Generalmente se asocian a otros signos y síntomas neurológicos que permiten, según el conocimiento de la neuroanatomía local, discernir su localización.

Sin embargo, ante un compromiso progresivo de un n.c. aislado, la lesión en neuroimagen es posible que sea difícil de detectar, ya que si fuera evidente sería más probable su asociación a otros signos o síntomas neurológicos. Esto obliga en muchos casos a la necesidad de revisar las imágenes junto al neurorradiólogo o a

- *Procesos orbitarios*: miopatías inflamatorias, procesos neoplásicos, síndrome del seno silente.
- *Causas estrabológicas*: forias descompensadas, degeneración del tejido conectivo orbitario (*sagging eye syndrome* o "síndrome del ojo caído"), estrabismo asociado a miopía patológica.
- *Miastenia gravis*.
- *Lesiones progresivas del III, IV y VI nervio craneal*.
- *Enfermedades neurológicas*: enfermedades neurodegenerativas (por ejemplo, parálisis supranuclear progresiva).
- *Trastornos genéticos*: oftalmoplejia externa progresiva, distrofias musculares (por ejemplo, enfermedad de Steinert, distrofias oculofaríngeas).
- *Asociado a fármacos*: miositis, síndromes miasténiformes, parálisis de nervios craneales inducidos por anticuerpos monoclonales¹.

Tabla 1. Causas de diplopía binocular progresiva.

- Pacientes menores de 50 años.
- Ausencia de factores de riesgo vascular.
- Historia oncológica.
- Asociación con otros síntomas y signos neurológicos.
- Ausencia de resolución en 3 meses o empeoramiento progresivo de la sintomatología.

Tabla 2. Indicaciones de resonancia magnética ante una parálisis de un nervio craneal aislado.

repetir la prueba al cabo de un tiempo si la etiología permanece indeterminada.

El nervio motor ocular externo puede afectarse aisladamente y de manera progresiva por mecanismos directos o indirectos:

- *Tumores que comprimen directamente el nervio*: se han descrito *meningiomas* y otros *tumores de crecimiento lento* con parálisis aisladas del VI n.c. como primera manifestación²⁻⁴, aunque como se ha comentado anteriormente, lo más frecuente es que se afecten estructuras adyacentes que producen la combinación de otras disfunciones neurológicas.
- *Tumores intrínsecos del nervio*: los *schwannomas* o *neurinomas* son tumores benignos que afectan principalmente a nervios sensoriales (el vestibular y el trigémino), pero también pueden originarse en los n.c. puramente motores, como el III, IV y VI n.c.⁵. Los schwannomas del nervio *abducens*

se clasifican en dos tipos, basados en su ubicación (seno cavernoso o el área prepontina)^{6,7}.

- *Factores vasculares que comprimen el nervio*: los aneurismas de la arteria carótida intracavernosa pueden ser causa de parálisis aislada y persistente del VI n.c. y ser detectados solo mediante un estudio angiográfico⁸. Las *fistulas carotidocavernosas de bajo flujo* pueden manifestarse también con la parálisis del VI n.c. como signo de presentación inicial⁹. Los recientes avances en la tecnología de imágenes han demostrado la *compresión neurovascular* como una etiología a valorar, detectando arterias vertebrobasilares alargadas o dolicoectásicas^{10,11}.
- *Lesiones inflamatorias*: se han descrito lesiones inflamatorias intracraneales como causa de lesión unilateral o bilateral, progresiva, persistente o fluctuante del nervio *abducens*¹².
- *Mecanismos indirectos de compresión del nervio*: el aumento de la presión intracraneal es causa conocida de parálisis del VI par craneal al estirar la parte extraaxial del nervio en las estructuras óseas o ligamentosas alrededor del vértice petroso o el tronco del encéfalo. Sin embargo, se han descrito tumores supratentoriales parasagiales que se pueden manifestar como parálisis del VI n.c. unilateral aislado sin otros signos de hipertensión intracraneal¹³.

Bibliografía

1. Jaben KA, Francis JH, Shoushtari AN, Abramson DH. Isolated Abducens Nerve Palsy Following Pembrolizumab. *Neuroophthalmology*. 2019;44(3):182-5.
2. Movsas TZ, Balcer LJ, Eggenberger ER, Hess JL, Galetta SL. Sixth nerve palsy as a presenting sign of intracranial plasmacytoma and multiple myeloma. *J Neuroophthalmol*. 2000;20(4):242-5.
3. Shono T, Mizoguchi M, Yoshimoto K, Amano T, Natori Y, Sasaki T. Clinical course of abducens nerve palsy associated with skull base tumours. *Acta Neurochir*. 2009;151(7):733-8.
4. Mao X, Jin L, Zhu B, Cui H, Yao M, Yao G. Primary Sphenoidal Sinus Lymphoma with Initial Presentation as Unilateral Abducens Nerve Palsy Symptom. *Case Rep Neurol Med*. 2018;2018:5305963.
5. Nakamizo A, Matsuo S, Amano T. Abducens Nerve Schwannoma: A Case Report and Literature Review. *World Neurosurg*. 2019;125:49-54.
6. Nakagawa T, Uchida K, Ozveren MF, Kawase T. Abducens schwannoma inside the cavernous sinus proper: case report. *Surg Neurol*. 2004;61(6):559-63.
7. Vachata P, Sames M. Abducens nerve schwannoma mimicking intrinsic brainstem tumor. *Acta Neurochir*. 2009;151(10):1281-7.
8. Stracciari A, Ciucci G, Bianchedi G, Rebucci GG. Isolated sixth nerve palsy due to intracavernous carotid aneurysm in a young woman. *Acta Neurol Belg*. 1988;88(3):148-51.
9. Tsukita K, Sakamaki-Tsukita H, Suenaga T. Isolated Abducens Nerve Palsy due to a Dural Arteriovenous Fistula with Drainage into the Inferior Petrosal Sinus. *J Clin Neurol*. 2019;15(3):410-2.
10. Miyamoto S, Matsuda M, Ishikawa E, Matsumura A. Microvascular decompression for abducens nerve palsy due to neurovascular compression from both the vertebral artery and anterior inferior cerebellar artery: A case report. *Surg Neurol Int*. 2020;11:242.
11. Arishima H, Kikuta KI. Magnetic resonance imaging findings of isolated abducent nerve palsy induced by vascular compression of vertebrobasilar dolichoectasia. *J Neurosci Rural Pract*. 2017;8(1):124-7.
12. Bakhsheshian J, Hwang MS, Strickland BA, Khishfe B. Isolated bilateral abducens nerve palsy due to an inflammatory process within the sella and parasellar regions. *J Clin Neurosci*. 2016;23:165-8.
13. Ziyal IM, Bozkurt G, Bilginer B, Gülsen S, Ozcan OE. Abducens nerve palsy in a patient with a parasagittal meningioma: case report. *Neurol Med Chir*. 2006;46(2):98-100.

Neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente

Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy

A. García Ortega, FJ. Montañez, FJ. Molina

Resumen

La neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente, conocida anteriormente como migraña oftalmopléjica, es una entidad de etiología desconocida que se caracteriza por una alteración de la motilidad ocular precedida de cefalea en los días anteriores. El tercer nervio craneal es el nervio afectado en la gran mayoría de los casos. Precisa de un estudio exhaustivo para descartar otras causas de oftalmoplejía dolorosa al tratarse de un diagnóstico de exclusión.

El seguimiento a largo plazo del paciente es imprescindible, ya que la alteración de la motilidad puede volverse persistente, requiriendo tratamiento del estrabismo. Estos casos además se asocian al hallazgo tardío de neoplasias, principalmente schwannomas del nervio craneal.

Palabras clave: Diplopía. Oftalmoplejía dolorosa. Tercer nervio craneal.

Resum

La neuropatia dolorosa oftalmoplègica recurrent, anteriorment coneguda com a migranya oftalmoplègica, és una entitat d'etiologia desconeguda caracteritzada per una alteració de la motilitat ocular precedida de cefalea els dies anteriors. El tercer nervi cranial és el nervi afectat la majoria dels casos. Requereix d'un estudi exhaustiu per a descartar altres causes d'oftalmoplègia dolorosa ja que es tracta d'un diagnòstic d'exclusió.

El seguiment a llarg termini del pacient és essencial, ja que l'alteració de la motilitat pot esdevenir persistent i requerir tractament de l'estrabisme. A més aquests casos es relacionen amb la troballa tardana de neoplàsies, principalment schwannomas de nervi cranial.

Paraules clau: Diplopia. Oftalmoplègia dolorosa. Tercer nervi cranial.

Abstract

Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy, formerly known as ophthalmoplegic migraine, is an entity of unknown origin characterized by the deficits of extraocular motility preceded by headache in the previous days. The third cranial nerve is the most frequently affected and requires a thorough study to rule out other causes of painful ophthalmoplegia since it is a diagnosis of exclusion.

Long-term follow-up of the patient is essential because motility deficits can become persistent and therefore require strabismus treatment. These sort of cases are also associated with the late finding of neoplasms, mainly cranial nerve schwannomas.

Key words: Diplopia. Painful ophthalmoplegia. Third cranial nerve.

2.7. Neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente

Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy

A. García Ortega¹, FJ. Montañez¹, FJ. Molina²

¹Servicio de Oftalmología. Sección de Estrabismo y Neurooftalmología. Hospital Universitari Son Espases. Palma. Illes Balears. ²Servicio de Neurología. Hospital Universitari Son Espases. Palma. Illes Balears.

Correspondencia:

Alberto García Ortega

E-mail: albertogarciaortega83@gmail.com

Caso clínico

Mujer de 49 años que acudió a la consulta de neurooftalmología por un episodio de cefalea con diplopía orientado, tras la realización de una tomografía axial computarizada (TAC) craneal sin hallazgos, como migraña con hiperforia derecha descompensada. La paciente presentaba un cuadro de diplopía que había ido empeorando en el último mes, precediendo a su aparición durante tres días una cefalea frontal acompañada de fotofobia y fonofobia que ya había desaparecido.

Como antecedentes, refirió alergias a las pirazonas y a los antiinflamatorios no esteroideos, obesidad, migraña con aura y uso ocasional de lentes de contacto.

Durante la exploración en nuestra consulta, la paciente presentó una tortícolis con el mentón hacia arriba para evitar la visión doble. No se observó una alteración pupilar. La exploración mostró una hipertropía derecha (Figura 1). Con unos movimientos de



Figura 1. Apariencia de la paciente en posición primaria durante una recurrencia.

seguimiento lento con limitación a la elevación del ojo izquierdo y sacádicos izquierdos también enlentecidos.

La prueba de Parks-Bielschowsky mostró una diplopía ciclovertical con hipertropía relativa del ojo derecho que empeoraba en la levoversión, pero no había un cambio claro en la diplopía al inclinar la cabeza sobre un hombro u otro, por lo que la prueba no

fue concluyente, no diferenciando entre una paresia de oblicuo superior derecho o recto superior izquierdo.

Sin embargo, dados los hallazgos previos, el hecho de que la paciente presentara un signo de Bell abolido en el ojo izquierdo y un déficit en la elevación del ojo izquierdo en la exploración del reflejo oculocefálico (ojos de muñeca), nos llevó a identificar el ojo izquierdo como el afectado. Tras asegurarnos de que no existía una restricción en la elevación con la prueba de ducción forzada, se llegó al diagnóstico de paresia del recto superior del ojo izquierdo por la afectación parcial del III nervio craneal (n.c.) sin afectación pupilar.

Se remitió a la paciente de nuevo a urgencias para su valoración por neurología, que ingresó a la paciente para un estudio. Durante el ingreso se realizó TAC y angio-TAC urgente, resonancia nuclear magnética (RNM) y angio-RNM, arteriografía cerebral completa, punción lumbar, analítica completa con estudio de coagulación, hormonas tiroideas, serologías, autoinmunidad (con determinación de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina) y electromiograma de fibra única con estimulación repetitiva. Ninguna de las pruebas identificó hallazgos patológicos de interés, por lo que la paciente fue dada de alta con el diagnóstico de migraña oftalmopléjica, reclasificada desde 2014 como neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente (NDOR).

La paciente sigue controles por la sección de cefaleas y neurooftalmología de nuestro hospital, habiendo presentado numerosas recurrencias. Estas se asocian en ocasiones con una leve ptosis, precediendo los cuadros siempre a la menstruación. Ninguna de las RNM realizadas durante los periodos sintomáticos han mostrado hallazgos patológicos, por lo que ha prevalecido el diagnóstico de exclusión de NDOR.

La neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente

La NDOR, anteriormente conocida como migraña oftalmopléjica¹, es una entidad rara de etiología desconocida, englobando probablemente diversas entidades patológicas², que se caracteriza por episodios repetidos de afectación de uno o más nervios oculomotores y a la que precede en hasta 14 días una cefalea de características migrañosas e ipsilateral³ (Tabla 1).

La evidencia apunta cada vez más claramente a una neuropatía oculomotora inflamatoria, claramente desligada de la migraña,

- A.** Al menos dos episodios que cumplen los criterios de B
- B.** Cefalea unilateral acompañada de paresia ipsilateral de uno o más nervios oculomotores
- C.** No hallazgo de lesiones orbitarias, paraselares o de fosa posterior en el estudio exhaustivo
- D.** Ausencia de un diagnóstico que explique mejor los síntomas en el ICHD

ICHD-III: tercera edición de la Clasificación Internacional de Trastornos de Cefalea (*International Classification of Headache Disorders*); NDOR: neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente.

Tabla 1. Criterios diagnósticos de la NDOR según la ICHD-III¹.

por lo que los criterios diagnósticos podrían cambiar en los próximos años⁴.

Se ha estimado su prevalencia en 0,7 casos por millón. Afecta mayoritariamente a mujeres (63%), en edad infantil, con una media en la edad de presentación de 8 años. Sin embargo, el rango intercuartílico se extiende hasta los 50 años y hay casos reportados hasta los 73 años en su límite superior.

Afecta mayoritariamente al III n.c. (83%), casi todos ellos de manera aislada (93%), aunque el resto de los nervios oculomotores pueden verse envueltos adicionalmente o en solitario. La afectación bilateral o la alternancia de recurrencias entre uno y otro ojo son excepcionales.

La parálisis completa del III n.c. con afectación pupilar es la manifestación más frecuente, pero también han sido descritas las afectaciones parciales de la motilidad, o incluso ptosis o midriasis aisladas. La paresia del VI n.c. ha sido descrita con frecuencia (15%), siendo la paresia del IV n.c. mucho más rara.

Las características de la cefalea no están bien establecidas. Con anterioridad, se había descrito como de características migrañosas (68%), localizándose a nivel periocular o retroocular en el (57%), aunque en un buen número de los casos (32%), no existe historia de cefalea alguna. Se da de media 1,6 días antes de la aparición de los síntomas motores, aunque los puede llegar a preceder hasta en 14 días. El hecho de que en la gran mayoría de pacientes se presenten en edad infantil hace que la información publicada sea incompleta y no del todo fiable; además, como los criterios iniciales de Walsh y O'Doherty en los años 60 incluyeron una historia clínica de migraña como criterio diagnóstico, pueden haber establecido unas descripciones clínicas aún más sesgadas de las características de la cefalea⁵.

Los síntomas asociados más comunes son: fotofobia (65%) y fonofobia (56%), náuseas (66%) y vómitos (69%).

Los exámenes complementarios no suelen mostrar alteraciones analíticas, serológicas o en el líquido cefalorraquídeo. La RNM realizada durante los episodios suele mostrar un realce del nervio con la administración de gadolinio (75%) y un engrosamiento (76%), sin embargo, este es raramente visible en el IV y VI n.c.

La cefalea suele autolimitarse en un periodo comprendido entre varios días y una semana, mientras que la afectación de la motilidad suele durar 2-3 semanas, pudiendo persistir hasta 2-3 meses antes de remitir.

Suele aceptarse que presenta una respuesta inicial al tratamiento con corticosteroides (54%), que como mínimo acortan la duración del cuadro. Sin embargo, a largo plazo, hasta la mitad de los pacientes pueden desarrollar una oftalmoplejia persistente (54%), probablemente por el daño acumulado tras varios episodios. En estos casos, el tratamiento del estrabismo puede estar indicado, pero sobre todo es importante un nuevo estudio radiológico, pues la asociación a neoplasias, principalmente schwannomas, está bien descrita. Está indicado repetir la RNM cuando se produce un cambio en la presentación clínica de las recurrencias⁶.

Discusión del diagnóstico diferencial de la oftalmoplejia dolorosa del III nervio craneal

Aunque los episodios recurrentes y autolimitados de oftalmoplejia dolorosa del III n.c. son sugestivos de la NDOR, es necesario un estudio exhaustivo, al tratarse de un diagnóstico de exclusión¹.

Una paresia del III n.c. requiere un manejo de urgencia mientras no se demuestre la ausencia de aneurisma en la arteria comunicante posterior⁷ (véase el capítulo 2.1. Diplopía binocular horizontal-vertical, Figura 2, Diagnóstico de paresia del III n.c.). El dolor puede estar presente tanto en cuadros compresivos como microvasculares, por lo que se deben descartar procesos que afecten al III n.c. en toda su extensión: núcleo, fascículo, espacio subaracnoideo, seno cavernoso y órbita⁸ (Tabla 2).

La *migraña con aura troncoencefálica* puede cursar con diplopía como síntoma, mientras que el estrés derivado de la migraña con aura visual puede descompensar una foria vertical. A diferencia de la NDOR, en la migraña con aura, la sintomatología oftalmo-

- Migraña con aura
- Granulomatosis
Síndrome de Tolosa Hunt, granulomatosis con poliangiitis
- Neoplasia
Schwannoma de nervio oculomotor, linfoma, metástasis...
- Orbitopatías
Oftalmopatía distiroidea, miositis orbitaria...
- Parálisis microvascular
Periférica y nuclear
- Infecciones
Meningitis, sífilis, enfermedad de Lyme, tuberculosis...
- Desmielinización
Esclerosis múltiple, síndrome de Miller-Fisher...
- *Miastenia gravis*
- Alteraciones vasculares
Aneurismas, trombosis, fístula de seno cavernoso

Tabla 2. Principales etiologías para el diagnóstico diferencial de la neuropatía dolorosa oftalmopléjica recurrente⁹.

lógica precede a la cefalea en un intervalo de horas, no de días. Adicionalmente, la duración de los síntomas motores oculares rara vez supera los 60 minutos. En caso de descompensación de una foria vertical, la desviación suele ser comitante en la exploración.

El diagnóstico diferencial con el *síndrome de Tolosa Hunt* u otras inflamaciones granulomatosas se realiza a través de la RNM o la biopsia durante los episodios, pues es un criterio diagnóstico la visualización de inflamación granulomatosa en el seno cavernoso, la fisura orbitaria superior o la órbita⁹. Aunque existen numerosos casos de síndrome de Tolosa Hunt con imagen normal al inicio, la afectación suele hallarse en RNM posteriores¹⁰.

En cuanto a las *neoplasias*, la imagen radiológica en las NDOR con realce en la RNM es muy similar a la del schwannoma. Se ha descrito asociada en numerosas ocasiones a estos tumores, imitando la presentación clínica de la NDOR. Sin embargo, a diferencia de la NDOR, en los schwannomas, no se produce una desaparición de la afectación radiológica al resolverse la recurrencia, lo que es clave para su diagnóstico³.

Conclusión

La NDOR es una entidad rara en la que una cefalea da paso a una oftalmoplejia, generalmente del III n.c.

Es un diagnóstico de exclusión tras descartarse procesos que afecten al nervio motor ocular en toda su extensión.

Precisa de seguimiento, ya que la oftalmoplejia puede volverse persistente y los cambios clínicos se asocian al desarrollo de neoplasias.

Bibliografía

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013;33(9):629-808.
2. Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P, Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "Migraine" or Recurrent Ophthalmoplegic Cranial Neuropathy. *J Child Neurol*. 2012;27(6):759-66.
3. Smith S V, Schuster NM. Relapsing Painful Ophthalmoplegic Neuropathy: No longer a "Migraine," but Still a Headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2018;22(7):50.
4. Liu Y, Wang M, Bian X, Qiu E, Han X, Dong Z, et al. Proposed modified diagnostic criteria for recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy: Five case reports and literature review. *Cephalalgia*. 2020;40(14):1657-70.
5. Förderreuther S, Ruscheweyh R. From Ophthalmoplegic Migraine to Cranial Neuropathy. *Curr Pain Headache Rep*. 2015;19(6):21.
6. Moloney P, Hughes NM, Killeen RP, O' Riordan S. A Case of Recurrent Painful Ophthalmoplegic Neuropathy with Associated Oculomotor Nerve Tumour. *Neuroophthalmology*. 2020;44(1):28-33.
7. Fusté Fusarés C, Muñoz Quiñones S, Arruga J, Ginebreda JA. Diplopía (visión doble) (Parte II). *Annals d'oftalmologia*. 2016;24(2).
8. Savino PJ, Danesh-Meyer HV. Ocular Misalignment and Other Ocular Motor Disorders. En: Savino PJ, Danesh-Meyer H V, eds. Color atlas and synopsis Clinical Ophthalmology. *Neuro-Ophthalmology*. Wills Eye Institute Atlas Series. 2ª ed. Philadelphia: Walters Kluwer; 2012. p. 230-97.
9. Aleksic D, Drakulic S, Ljubicavljjevic S. Recurrent Painful Ophthalmoplegic Neuropathy: Migraine, Neuralgia, or Something Else? *J Oral Facial Pain Headache*. 2020;34(4):374-8.
10. Mikhail M, Basilious A, Jabejdar Maralani P, Sundaram ANE. Tolosa-Hunt syndrome: case series on the timed use of diagnostic magnetic resonance imaging. *Can J Ophthalmol*. 2020;55(4):e135-9.

Diplopía y síntomas orbitarios

Diplopia and orbital symptoms

E. Jurado

Resumen

Se presenta el caso de un varón de 67 años con diplopía vertical y horizontal, alteración de la motilidad ocular, exoftalmos, hiperemia conjuntival, retracción palpebral e hipertiroidismo. Se detalla sobre la oftalmopatía tiroidea y se realiza el diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con estrabismo restrictivo, ojo rojo doloroso y/o proptosis.

Palabras clave: Oftalmopatía tiroidea. Orbitopatía. Miositis. Oftalmoplejia dolorosa.

Resum

Es presenta el cas d'un home de 67 anys amb diplopia vertical i horitzontal, alteració de la motilitat ocular, exoftalmos, hiperèmia conjuntival, retracció palpebral i hipertiroidisme. Es detalla sobre l'oftalmopatia tiroïdal i es realitza el diagnòstic diferencial amb altres entitats que cursen amb estrabisme restrictiu, ull vermell dolorós i / o proptosi.

Paraules clau: Oftalmopatia tiroidea. Orbitopatia. Miositis. Oftalmoplegia dolorosa.

Abstract

We present a case of a 67-year-old man with vertical and horizontal diplopia, ocular motility alteration, exophthalmos, conjunctival hyperemia, eyelid retraction and hyperthyroidism. Thyroid eye disease is detailed and the differential diagnosis is made with other entities that present with restrictive strabismus, painful red eye and/or proptosis.

Key words: Thyroid eye disease. Orbitopathy. Myositis. Painful ophthalmoplegia.

2.8. Diplopía y síntomas orbitarios

Diplopia and orbital symptoms

E. Jurado

Unidad de Estrabismo y Neurooftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Correspondencia:

Elena Jurado

E-mail: elejug@gmail.com

Caso clínico

Un varón de 67 años es derivado a la unidad de estrabismo para la valoración de tratamiento de diplopía binocular horizontal y vertical. Como antecedentes patológicos, presentaba hipertensión arterial, vitíligo, *flutter* auricular, hipertiroidismo y era fumador esporádico. Había sido diagnosticado de orbitopatía asociada al tiroides (OAT) y tratado para la misma hacía más de un año con bolus corticoideos endovenosos, sin presentar mejoría, y hacía un año, con tolicizumab intravenoso, presentando mejoría en cuanto a agudeza visual y a la clínica inflamatoria, pero persistiendo la diplopía.

La exploración inicial en la consulta fue: agudeza visual con corrección de la unidad en ambos ojos, retracción bilateral del párpado superior (mayor en el párpado superior izquierdo), exoftalmos (Hertel 22/22 mm), retropulsión positiva en ambos ojos, presión intraocular de 18 mmHg en el ojo derecho (OD) y 20 mmHg en el ojo izquierdo (OI) (en tratamiento con Bimatoprost), hiperemia conjuntival mixta moderada y fondo de ojo con papilas normocoloreadas, no sobreelevadas, con excavación de 0,3/0,5 y máculas contrastadas.

En el *cover test*, presentaba, en posición primaria de la mirada (PPM), una endotropía derecha de 50 dioptrías prismáticas (DP) y

una hipotropía izquierda de 12 DP, la motilidad extraocular estaba limitada: -2 a la abducción en ambos ojos, -3 a la elevación del OD y -4 a la elevación del OI (Figura 1).

La tomografía axial computarizada (TAC) orbitaria mostraba un marcado engrosamiento de ambos músculos rectos inferiores (RI) y de ambos rectos medios (RM) (Figura 2). Se decidió realizar tratamiento quirúrgico en dos tiempos. En la primera cirugía, realizamos un retroceso de RI izquierdo y de ambos RM, en la segunda, retroceso de RI derecho. En la última exploración, dos años tras la última cirugía, el paciente subjetivamente no refiere diplopía y observamos en PPM una microendotropía de 2 DP. En la motilidad extraocular, presenta una mínima limitación de la elevación del OI y mínima limitación de la aducción bilateral (Figura 3).

Diagnóstico diferencial de inflamación orbitaria y diplopía

Son numerosas las patologías^{1,2} que cursan con inflamación orbitaria y diplopía. Pueden ser enfermedades inflamatorias, infecciosas, neoplásicas, vasculares o traumatismos (Tabla 1).

La OAT es, con diferencia, la causa más frecuente de inflamación de la musculatura orbitaria. Se trata de una enfermedad autoinmune

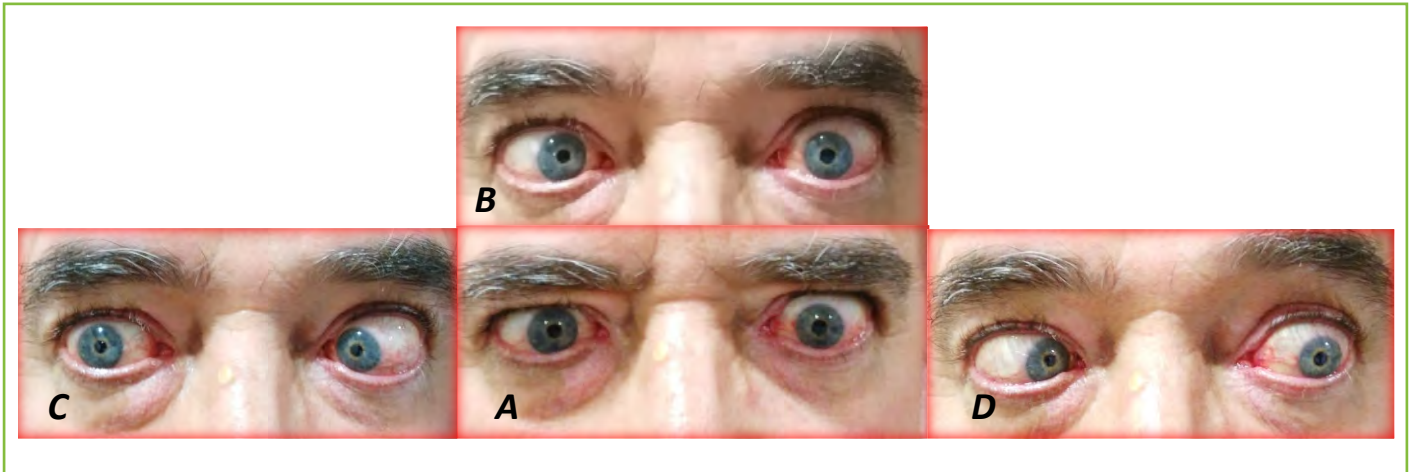


Figura 1. Exploración inicial. Se observa en posición primaria de la mirada (A) endotropía derecha e hipotropía izquierda; en mirada superior (B), limitación de la elevación marcada en ambos ojos y limitación de la abducción bilateral (C y D).

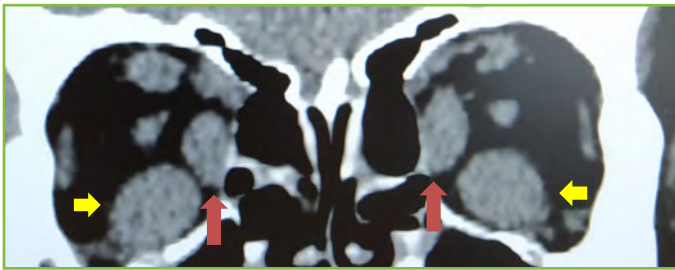


Figura 2. Tomografía axial computarizada orbitaria. Se observan ambos músculos rectos inferiores (flechas amarillas) y ambos rectos medios (flechas rojas) engrosados.

que aparece en el 25-50% de los pacientes con enfermedad tiroidea (en el 90% de los casos, son pacientes con hipertiroidismo), se presenta con mayor frecuencia en mujeres (4:1) y su edad de máxima prevalencia es la cuarta década de la vida.

Se produce por una activación de los fibroblastos³, que producen un exceso de glucosaminoglucanos (ácido hialurónico) y una proliferación heterogénea de adipocitos, miofibroblastos y tejido intersticial, lo que lleva a manifestaciones clínicas heterogéneas, según el grado de proliferación de los mismos.

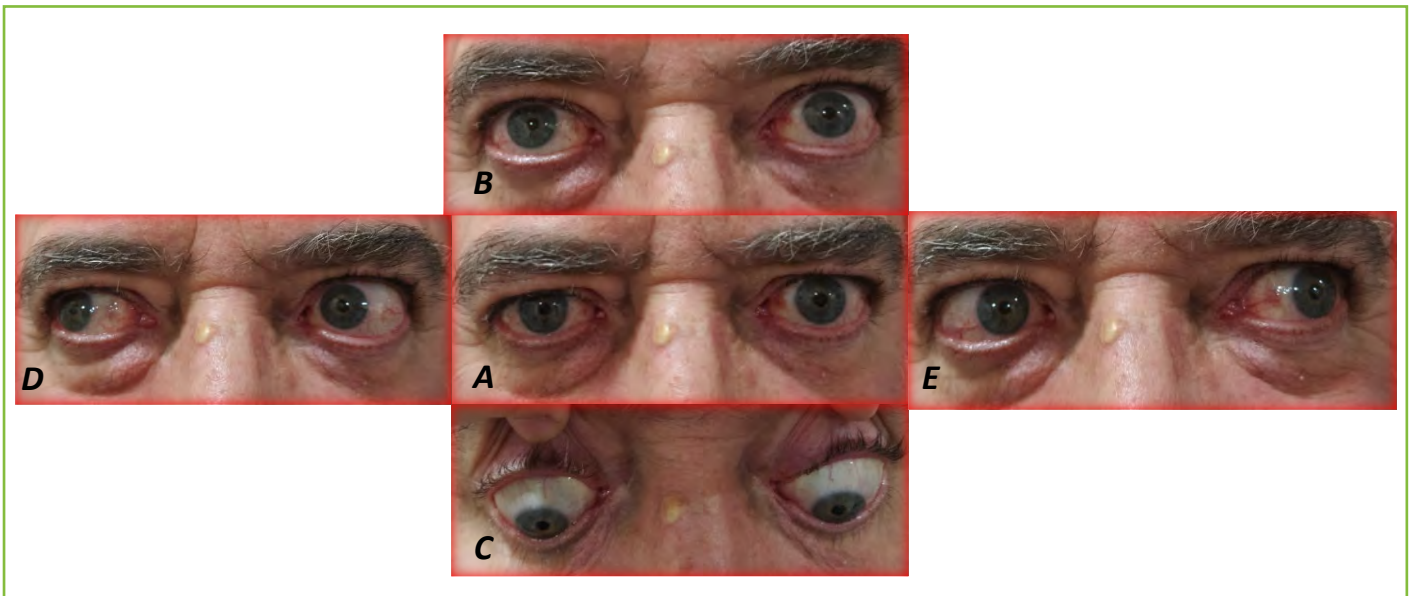


Figura 3. Exploración tras cirugía de estrabismo. Se observa en posición primaria de la mirada (A) microendotropía, con 2 dioptrías prismáticas; mínima limitación en la elevación del ojo izquierdo (B); depresión normal bilateral (C); abducción normal y leve limitación de la aducción bilateral (D y E).

Orbitopatía con diplopía		
Inflamación	OAT (+ frecuente)	
	Idiopática (EIOI)	
	Síndrome de Tolosa-Hunt	
	Otras enfermedades autoinmunes	IgG4-RD Enf. inflamatoria intestinal Sarcoidosis LES y LED Miocarditis de células gigantes AR Sd Churg-Strauss Enf. Beçhet GPA (Wegener) Psoriasis Poliarteritis nodosa Dermatomisosis Sd Sjögren
Infección	Fármacos	Ipilimumab Bisfosfonatos Estatinas Interferón α -2b Ribavirina Vacuna contra la influenza
	Bacterias	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Streptococcus pyogenes</i> <i>Borrelia burgdorferi</i> (enfermedad de Lyme)
	Hongos	Mucormicosis Aspergilosis
	Virus	VHZ Coxsackie
	Parásitos	Cisticercosis
Neoplasia	Adultos	Linfoma Hemangioma cavernoso Metástasis (mama, pulmón, melanoma)
	Niños	Rabdomiosarcoma Hemangioma capilar y dermoides Metástasis (neuroblastoma)
Vascular	Fístula carótido-cavernosa Trombosis senocavernosa	
	Linfangioma	
Traumatismo	Directo	
	Indirecto	

AR: artritis reumatoide; EIOI: enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática; GPA: granulomatosis con poliangitis; IgG4: inmunoglobulina G4; LED: lupus eritematoso discoide; LES: lupus eritematoso sistémico; OAT: orbitopatía asociada al tiroides. VHZ: virus herpes zóster.

Tabla 1. Etiología de la inflamación orbitaria y diplopía.

Su historia natural sigue la curva de Rundle⁴. En ella se distingue una fase activa en la que predominan los síntomas inflamatorios, tales como inyección y/o edema en conjuntiva o carúncula, dolor retrobulbar espontáneo o dolor con los movimientos oculares, párpados eritematosos y/o edematosos y una fase inactiva, en la que predomina la fibrosis, y síntomas tales como retracción palpebral, proptosis o diplopía.

Existen casos severos que suponen una importante amenaza para la visión y en los que hay que actuar de manera urgente, como son la queratopatía por exposición, que puede acabar produciendo perforación corneal y la neuropatía óptica distiroidea.

Los factores de riesgo de peor pronóstico⁵ son fundamentalmente el tabaco, presentar disfunción tiroidea, altos niveles de anticuerpos antirreceptor de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) y el tratamiento con radioyodo; y en menor medida, el género masculino, el estrés, la edad avanzada, la historia familiar, el déficit de selenio y los niveles altos de colesterol.

El diagnóstico se hace a través de la clínica, con el test de función tiroidea anormales (solicitamos TSH, T4 libre, anticuerpos antitiroglobulina, antiperoxidasa y antirreceptor de la TSH) y pruebas de imagen: TAC o resonancia magnética nuclear (RMN) orbitarias, en las que se observa un engrosamiento fusiforme de los músculos extraoculares que típicamente respetan el tendón. Es aconsejable realizar una encuesta de afectación de la calidad de vida (GOQoL, *Graves' ophthalmopathy quality of life questionnaire*).

El tratamiento debe ser precoz, adecuado e individualizado, según la actividad y la severidad del cuadro, con un equipo multidisciplinar (oftalmología, endocrinología, radiología, medicina interna y psicología), ya que puede llegar a tener un impacto devastador en el paciente, debido al desfiguramiento facial y la disminución de la autoestima y de la calidad de vida que esto conlleva. Seguimos el esquema del Grupo Europeo sobre la Orbitopatía de Graves (EUGOGO, *European Group on Graves Orbitopathy*)⁶ (Figura 4).

El estrabismo en la OAT se debe a la hipertrofia de los músculos extraoculares (inicialmente en la fase activa, células inflamatorias y glucosaminoglicanos que irán dando paso a fibrosis en la fase inactiva). Se trata de un estrabismo restrictivo incomitante, en el cual el músculo engrosado limita el movimiento en dirección opuesta. El músculo más frecuentemente afectado es el RI, seguido del RM, por lo que encontraremos una limitación (proporcional al volumen muscular) a la elevación e hipotropía en PPM en el primer caso

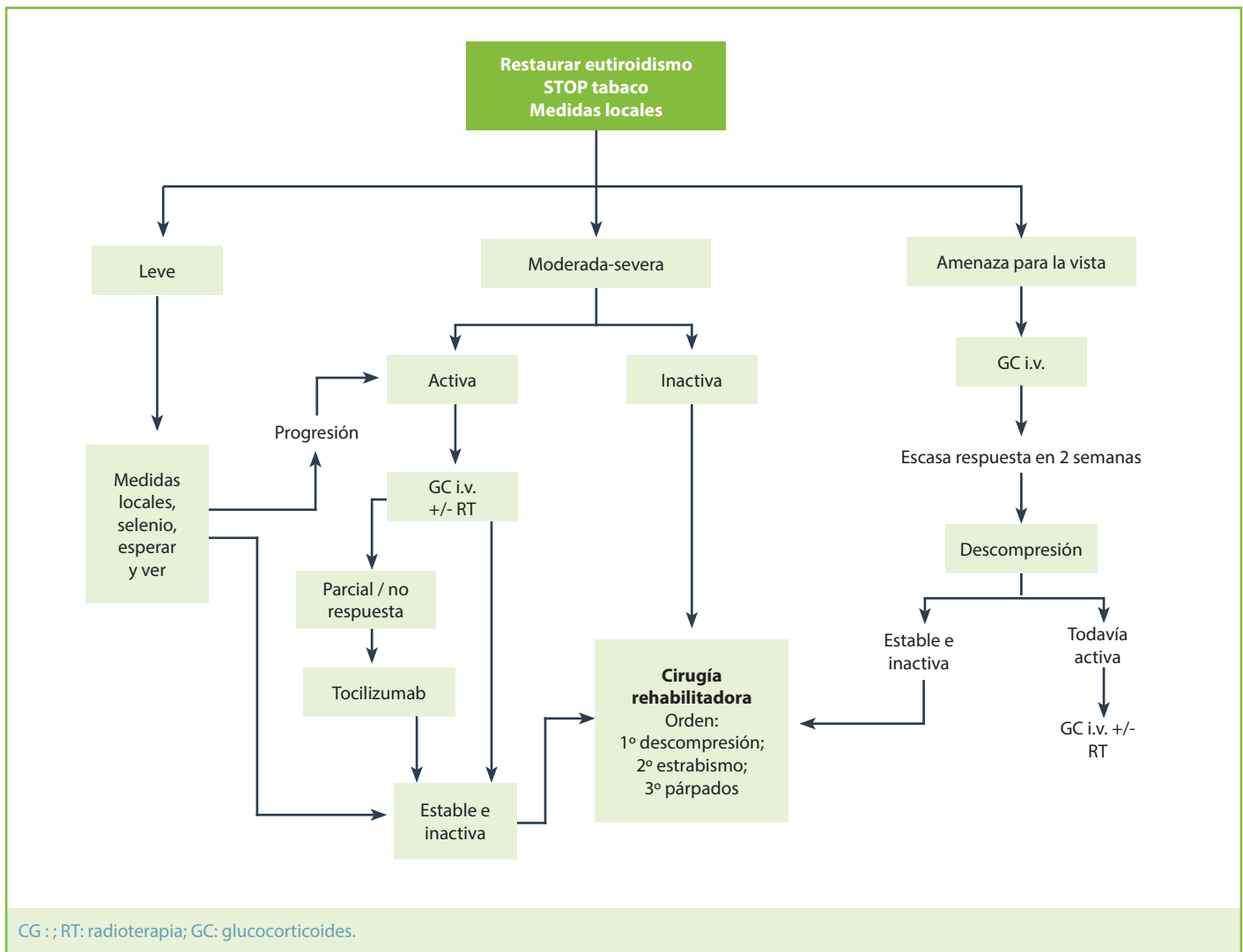


Figura 4. Tratamiento de la oftalmopatía tiroidea del Grupo Europeo sobre la Orbitopatía de Graves (EUGOGO, *European Group on Graves Orbitopathy*).

y limitación a la abducción y endotropía en el segundo caso. En menor medida, se pueden afectar el recto superior (produciendo limitación de la depresión) y el recto lateral (generando limitación de la aducción). Normalmente es un cuadro bilateral, pero puede ser muy asimétrico.

Clínicamente los pacientes refieren diplopía vertical, horizontal o mixta (según el músculo afectado), en ocasiones, presentan tortícolis compensatoria típicamente con mentón hacia arriba por afectación del RI.

El tratamiento⁷ definitivo se debe realizar en la fase inactiva y tras 4-6 meses de estabilidad constatada. En caso de desviaciones pequeñas (<10 DP), podemos usar prismas, y en caso de desviaciones mayores, cirugía rehabilitadora. Usualmente se realizan retrocesos de los músculos engrosados, pero en determinadas ocasiones, podrían realizarse también resecciones de sus antagonistas⁸.

La *miositis idiopática* es la segunda causa de inflamación de la musculatura extraocular. Es una entidad rara que constituye un

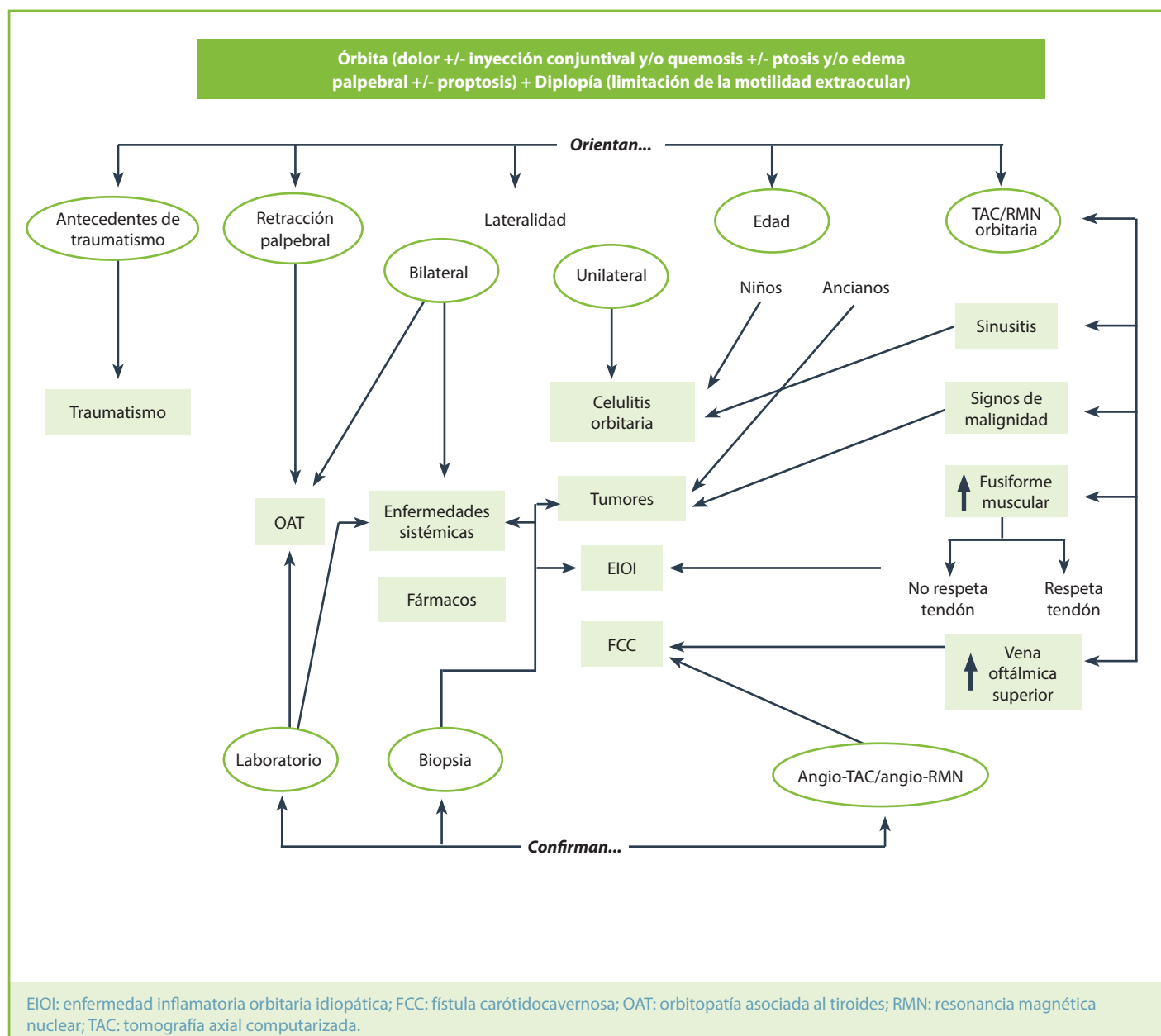


Figura 5. Esquema final diplopía y síntomas orbitarios.

pequeño porcentaje (8%) de la enfermedad inflamatoria orbitaria idiopática (EIOI) o pseudotumor orbitario.

La EIOI es una patología sin causa aparente, usualmente unilateral, de presentación variable en función de las estructuras orbitarias afectadas. El síntoma más frecuente es el dolor y pueden presentar

edema palpebral, quemosis e hiperemia conjuntival, restricción de la motilidad y diplopía, dacrioadenitis, proptosis, periescleritis o perineuritis.

La miositis idiopática se caracteriza⁹ típicamente por ser un cuadro de aparición aguda de dolor orbitario unilateral que se exagera

con los movimientos oculares, inyección y quemosis conjuntival sobre la inserción del músculo afecto u ocular difusa, en algunos casos, puede haber diplopía según la severidad (de hecho, la clínica puede progresar de un leve dolor con los movimientos a una diplopía franca), así como edema palpebral, ptosis y exoftalmos. Se afecta solo un músculo en el 68% de los casos, con mayor frecuencia el RM, seguido del recto lateral, siendo muy rara la afectación de los músculos oblicuos. Existen casos de afectación del músculo elevador del párpado aislado.

Constituye un diagnóstico de exclusión y se basa en¹⁰: la clínica; la imagen (TAC o RMN), en la que se observa un aumento fusiforme del vientre muscular y del tendón del músculo afecto; la rápida y espectacular respuesta al tratamiento con corticoides; la ausencia de enfermedad tiroidea; la ausencia de uveítis o escleritis y el mantenimiento de una buena agudeza visual.

En los casos atípicos, es decir aquellos crónicos o recurrentes, bilaterales, que no responden a corticoides o que haya sospecha de malignidad (presencia de tejido anormal en el músculo, ausencia de patrones típicos radiológicos o progresiva disminución de la visión), habrá que buscar otras causas subyacentes tales como enfermedades autoinmunes, fármacos, infecciones o neoplasia, llegando a ser necesario a veces realizar una biopsia muscular^{11,12} para poder llegar a un diagnóstico definitivo.

En los niños¹³ es aún más infrecuente y supone un cuadro severo, con mayor tendencia a la bilateralidad, asociado a uveítis y edema papilar, así como a síntomas constitucionales y eosinofilia (Tabla 2).

La *enfermedad relacionada con inmunoglobulina G4 (IgG4)*¹⁴ es inflamatoria y se caracteriza por infiltración linfoplasmocítica rica en células plasmáticas IgG4+ y fibrosis en diversos órganos, tales como la glándula lagrimal, las glándulas salivales, el páncreas, la hipófisis, la glándula tiroides, los pulmones, los riñones, la próstata y los nódulos linfáticos. A menudo, pero no siempre, se suele acompañar de elevación de IgG4 sérica. Las manifestaciones clínicas son variadas, ya que puede existir afectación focal o multiorgánica. A nivel orbitario puede dar dacrioadenitis con edema palpebral y ptosis, miositis (afectando a más de un músculo, bilateral), afectación de los nervios supraorbitario e infraorbitario y afectación del nervio óptico. Se diagnostica mediante la clínica, serología con niveles elevados de IgG4 (>135 mg/mL) y biopsia con infiltrado de células plasmáticas IgG4+: ratio IgG4/IgG >40% y más de 10 células IgG4+ por campo de gran aumento. El trata-

	OAT	Miositis idiopática
Etiología	Autoinmune	Desconocida
Clínica	Subaguda	Aguda
	Exoftalmos	No/leve
	Retracción palpebral	Ptosis
	Dolor	Dolor más intenso
Disfunción tiroidea	Sí	No
Lateralidad (preferencia)	Bilateral	Unilateral
Género	Mujer: 4:1	Mujer: 2:1
Edad de máxima incidencia	Década: 40	Décadas: 30-40
Imagen (TAC/RMN orbitaria)	Aumento fusiforme del vientre muscular que respeta el tendón	Aumento fusiforme del vientre muscular que afecta al tendón
Respuesta a corticoides	Moderada	Muy buena
OAT: orbitopatía asociada al tiroides; RMN: resonancia magnética nuclear; TAC: tomografía axial computarizada.		

Tabla 2. Diagnóstico diferencial entre oftalmopatía tiroidea y miositis idiopática.

miento con corticoides sistémicos es efectivo. En caso de recaídas, debe aumentarse su dosis o añadir algún inmunosupresor (el Rituximab, anticuerpo monoclonal antiantígeno CD20, se ha mostrado especialmente eficaz).

El *síndrome de Tolosa-Hunt* es una rara entidad caracterizada por oftalmoplejia muy dolorosa, causada por una inflamación granulomatosa del seno cavernoso o de la fisura orbitaria superior, que se extiende secundariamente a la órbita. Su diagnóstico es de exclusión. Se debe realizar RMN. Responde rápido al tratamiento con corticoides.

El *linfoma* es el tumor orbitario más frecuente. Hasta un 40-60% son tipo tejido linfoide asociado a mucosas. La presentación clínica y radiológica puede ser similar a la EIOL. Además, también responde al tratamiento con corticoides que, de hecho, puede enmascarar su diagnóstico. Se sospechará en pacientes ancianos y en aquellos con signos radiológicos de malignidad, tales como erosión ósea o extensión cerebral. El diagnóstico definitivo será mediante biopsia.

La *fístula carotido-cavernosa* es una comunicación anómala entre arterias cerebrales y el seno cavernoso. Provoca proptosis (en ocasiones pulsátil), quemosis, vasos conjuntivales y epiesclerales

dilatados en “cabeza de medusa” y, con frecuencia, hay un aumento de la presión intraocular. Se pueden afectar uno o varios nervios craneales. Se ha de realizar prueba de imagen urgente, TAC orbitario, en el que se puede visualizar una vena oftálmica superior aumentada de tamaño.

La *celulitis orbitaria* es la causa más frecuente de proptosis en niños. La mayoría de los casos (cerca del 90%) se producen por extensión de una sinusitis aguda (especialmente etmoiditis). Presentan eritema, edema, calor y sensibilidad intensa en los párpados, habitualmente unilateral, así como fiebre y afectación del estado general, visión borrosa, oftalmoplejia, dolor al movimiento, quemosis, proptosis o defecto pupilar. Su complicación más frecuente es el absceso subperióstico (Figura 5).

Bibliografía

1. Chang JR, Gruener AM, McCulley TJ. Orbital Disease in Neuro Ophthalmology. *Neurol Clin.* 2017;35(1):125-44.
2. Marinò M, Ionni I, Lanzolla G, Sframeli A, Latrofa F, Rocchi R, et al. Orbital diseases mimicking graves' orbitopathy: a long-standing challenge in differential diagnosis. *J Endocrinol Invest.* 2020;43(4):401-11.
3. Khong JJ, McNab AA, Ebeling PR, Craig JE, Selva D. Pathogenesis of thyroid eye disease: review and update on molecular mechanisms. *Br J Ophthalmol.* 2016;100(1):142-50.
4. Dolman PJ. Grading Severity and Activity in Thyroid Eye Disease. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2018;34(4S Supl 1):S34-40.
5. Li Z, Cestari DM, Fortin E. Thyroid eye disease: what is new to know? *Curr Opin Ophthalmol.* 2018;29(6):528-34.
6. Bartalena L, Baldeschi L, Dickinson AJ, Eckstein A, Kendall-Taylor P, Marcocci C, et al. Consensus statement of the European group on Graves' orbitopathy (EUGOGO) on management of Graves' orbitopathy. *Thyroid.* 2008;18(3):333-46.
7. Wert A, Visa J. Oftalmopatía tiroidea. En: Zato MA, ed. *Estado actual del tratamiento del estrabismo*. Sociedad Española de Oftalmología; 2012. p. 345-55.
8. Matlach J, Döllinger VKR, Eha J, Elflein HM, Weyer-Elberich V, Miltenberger, et al. Ocular ductions after rectus muscle recession and resection in thyroid eye disease. *Strabismus.* 2019;27(3):143-8.
9. McNab AA. Orbital Myositis: A Comprehensive Review and Reclassification. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2020;36(2):109-17.
10. Fraser CL, Skalicky SE, Gurbaxani A, McCluskey P. Ocular myositis. *Curr Allergy Asthma Rep.* 2013;13(3):315-21.
11. Ben Artsi E, Mckelvie PA, McNab AA. Histopathologic Findings in Idiopathic Orbital Myositis. *Ophthalmology.* 2021;128(4):609-16.
12. Mombaerts I, Rose GE, Garrity JA. Orbital inflammation: Biopsy first. *Surv Ophthalmol.* 2016;61(5):664-9.
13. Abd-Rashid R, Hussein A, Yunus R, Naik VR, Shatriah I. Recurrent bilateral orbital myositis: case report and review of the literature. *Ann Trop Paediatr.* 2011;31(2):173-80.
14. Yamamoto M, Hashimoto M, Takahashi H, Shinomura Y. IgG4 disease. *J Neuroophthalmol.* 2014;34(4):393-9.

3. Motilidad ocular intrínseca

3.1. Midriasis unilateral... ¿o bilateral?	
<i>O. Balaguer, S. Muñoz</i>	302
3.2. Anisocoria dolorosa	
<i>M. Saint-Gerons, A. Matheu, MA. Rubio</i>	308
3.3. Otras anomalías pupilares infrecuentes	
<i>A. Blázquez, M. Balboa, E. Pascual</i>	314

Midriasis unilateral... ¿o bilateral?

Unilateral mydriasis... or is it bilateral?

O. Balaguer, S. Muñoz

Resumen

La midriasis aguda es una emergencia médica y neurooftalmológica. La prioridad es diferenciar la producida por parálisis del III nervio por compresión aneurismática de las causas locales del iris, la farmacológica y la pupila tónica. La característica hipersensibilidad a los colinérgicos de la pupila tónica tarda semanas en instaurarse, por lo que este diagnóstico es difícil de confirmar en fase aguda.

Palabras clave: Midriasis. Pupila tónica. Parálisis del III nervio. Aneurisma. Hipersensibilidad a colinérgicos.

Resum

La midriasi aguda és una emergència mèdica i neuro-oftalmològica. La prioritat és diferenciar la produïda per paràlisi del tercer nervi cranial per compressió aneurismàtica de les causes locals de l'iris, la farmacològica, i la pupila tònica. La característica hipersensibilitat a colinèrgics de la pupila tònica triga setmanes en instaurar-se, per tant és difícil confirmar aquest diagnòstic en fase aguda.

Paraules clau: Anisocòria. Midriasi. Pupila tònica. Hipersensibilitat a colinèrgics.

Abstract

Acute dilated pupil is a medical and neuro-ophthalmological emergency. It is mandatory to distinguish mydriasis due to aneurismatic compressive third nerve palsy from other causes as pharmacological, tonic pupil, and iris disorders. The characteristic cholinergic hypersensitivity of tonic pupil may take weeks to develop so this diagnosis is not a certainty in the acute stage.

Key words: Mydriasis. Tonic pupil. Third nerve palsy. Aneurysm. Cholinergic hypersensitivity.

3.1. Midriasis unilateral... ¿o bilateral?

Unilateral mydriasis... or is it bilateral?

O. Balaguer¹, S. Muñoz²

¹Hospital Universitari Vall d'Hebrón. Barcelona. ²Hospital Universitari de Bellvitge. Barcelona.

Correspondencia:

Óscar Balaguer

E-mail: obalasole@hotmail.com

Caso clínico

Una mujer de 23 años consultó por detección casual de la pupila izquierda dilatada de cuatro semanas de evolución. Negaba síntomas acompañantes, como dolor, pérdida visual, cefalea o náuseas. Tenía antecedentes de astigmatismo y miopía y epilepsia mioclónica juvenil en tratamiento con levetiracetam.

En urgencias, se apreció midriasis arreactiva en el ojo izquierdo y parcialmente reactiva en el ojo derecho. Había menor contracción del segmento nasal pupilar y movimientos vermiformes en el ojo izquierdo. No se observó un defecto pupilar aferente. La motilidad extrínseca ocular era completa, sin limitaciones ni diplopía. No se observó ptosis palpebral. Los diámetros pupilares en el ojo derecho y el izquierdo respectivamente eran de 3 y 5 mm en condiciones de luz intensa (fotópicas) y de 7 mm en penumbra en ambos ojos. Se apreció asimismo una leve contracción como respuesta al estímulo acomodativo, y una clara contracción pupilar a los 30 minutos de la instilación de pilocarpina al 2%. La agudeza visual era la unidad bilateral y el fondo de ojo no reveló alteraciones.

En el estudio de tomografía computarizada (TC) y angio-TC craneal, no se detectaron imágenes de aneurismas intracraneales,

oclusiones o malformaciones vasculares. La analítica (bioquímica y hemograma) fue normal, la serología luética (inmunoensayo de quimioluminiscencia) resultó negativa.

Tras excluir la causa farmacológica y compresiva en el momento agudo, se revaloró a las dos semanas. Persistía la anisocoria: había poca reactividad pupilar a la luz y mejor respuesta al estímulo acomodativo. No se pudo constatar la hipersensibilidad colinérgica mediante el test de pilocarpina diluida al 0,125%.

A los tres meses, se mantenía la anisocoria y la disociación luz-acercamiento. La prueba de pilocarpina diluida produjo una marcada respuesta de contracción de ambas pupilas (Tabla 1 y Figuras 1 y 2). Se estableció el diagnóstico de pupila tónica bilateral y se derivó a neurología para el estudio de reflejos osteotendinosos y posibles disautonomías asociadas.

Determinación de la pupila patológica en una anisocoria

Para determinar la pupila anormal, la miótica o la midriática, se compara el grado de anisocoria (diferencia de tamaño entre

Exploración en seguimiento 3 meses	Ojo derecho (mm)	Ojo izquierdo (mm)
Fotópica basal	4	7
Escotópica basal	6	7
Fotópica + Pilocarpina diluida	2	2
Escotópica + Pilocarpina diluida	3	3

Tabla 1. Exploración pupilar en visita de seguimiento.



Figura 1. Estado basal. **A.** Anisocoria en penumbra. **B.** Anisocoria en luz intensa. La anisocoria es mayor con luz ambiental intensa, por lo tanto, se determina como patológica la pupila midriática. Se aprecia cierta irregularidad en el contorno pupilar.



Figura 2. Respuesta pupilar tras instilación de pilocarpina diluida. **A.** Respuesta en penumbra. **B.** Respuesta bajo luz intensa. Responde con una contracción bilateral y, por tanto, hipersensibilidad a colinérgicos en ambos ojos.

ambas pupilas), en luz intensa (fotópicas) y en penumbra (escotópicas). Si la anisocoria aumenta con luz intensa, la patológica es la midriática, cuyo defecto para contraerse queda más patente. Por el contrario, si la anisocoria es mayor en penumbra, existe un

problema de dilatación en la pupila miótica, más evidente en condiciones de baja iluminación. Así sucede en el síndrome de Horner (parálisis oculosimpática).

Test de colirios para investigar la pupila dilatada

Se usa el colirio de pilocarpina, un colinérgico, en dos concentraciones diferentes: normal (1-2%) o diluida (0,0625-0,125%). La concentración de 0,125% se consigue con la dilución de 0,1 mL de pilocarpina al 2% en 1,5 mL de suero fisiológico. Se instila una gota tres veces (minuto 0, minuto 5 y minuto 30) en cada ojo y se mide el diámetro pupilar a los 50-60 minutos¹.

- La pupila normal se contrae con pilocarpina al 1-2%, y no se contrae con pilocarpina al 0,125%.
- La pupila tónica establecida o evolucionada responde a la pilocarpina al 1-2% y, de forma característica, a la pilocarpina diluida, lo que demuestra hipersensibilidad a colinérgicos. En las fases iniciales del cuadro clínico, la ausencia de hipersensibilidad de la pupila tónica no permite distinguir esta causa de la parálisis incipiente del III nervio.
- La midriasis por paresia del III nervio aguda o reciente contrae con la pilocarpina 1-2% pero no con la diluida. Excepcionalmente, algunos casos de larga evolución presentan hipersensibilidad a colinérgicos².
- La midriasis farmacológica no contrae con pilocarpina a ninguna concentración, por el bloqueo de los receptores postsinápticos. Si la prueba farmacológica se realiza en fases finales del bloqueo³, o la causa es un producto simpaticomimético, la pilocarpina a concentración normal produce una respuesta parcial.
- La pilocarpina al 1-2% no tiene efecto en pupilas dilatadas por iridoplejia traumática, glaucoma agudo de ángulo estrecho y midriasis congénitas³.

En la Tabla 2, se resumen las respuestas a los colirios en las diferentes causas de midriasis.

Diagnóstico diferencial de midriasis:

- Pupila tónica.
- Parálisis del III nervio craneal.
- Midriasis farmacológica.
- Midriasis por causas locales.

Tipo de pupila/ respuesta	Pilocarpina diluida	Pilocarpina concentrada
Normal	No	Sí
Bloqueo farmacológico	No	No
III nervio	No	Sí
Tónica aguda	No	Sí
Tónica crónica	Sí	Sí
Causas locales	No	No/disminuida

Tabla 2. Respuesta de contracción pupilar a pilocarpina diluida y concentrada en diferentes situaciones.

Pupila tónica

Las características de la pupila tónica son:

- Reacción a la luz disminuida.
- Disociación luz-cerca (Figura 3).
- Constricción y redilatación tónicas.
- Parálisis segmentaria del esfínter pupilar.
- Hipersensibilidad a colinérgicos.

Entre sus causas, se describen:

- Idiopática: unilateral o bilateral, aislada, llamada también pupila de Adie. Aparece en mujeres entre 20 y 40 años⁴. Es esporádica, y unilateral en el 80%. Puede afectarse el segundo ojo meses o años después. El 75% se acompaña de abolición de reflejos tendinosos profundos en extremidades, esta asociación es el síndrome de Holmes-Adie.
- Patología local orbitaria: traumatismos (incluyendo cirugía), sarcoidosis, infección vírica (especialmente herpes zóster), isquemia (vasculitis como arteritis de células gigantes), tumores orbitarios e incluso fotocoagulación retiniana extensa con daño secundario en los nervios ciliares cortos.

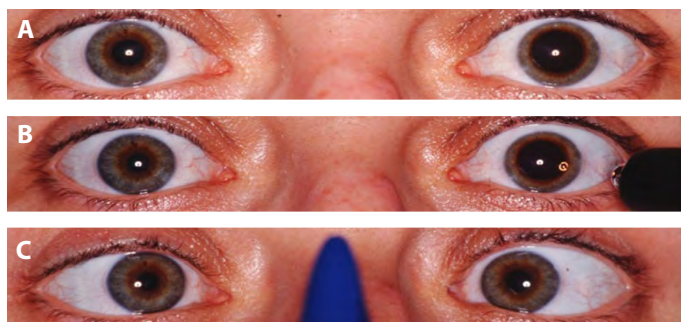


Figura 3. Pupila tónica izquierda. Disociación luz-cerca. **A.** Se aprecia anisocoria por midriasis izquierda. **B.** Hay ausencia de respuesta a la luz-cerca. **C.** Se induce mayor contracción pupilar al mirar de cerca.

- Sistémicas (más frecuentes cuadros bilaterales): aparecen en el contexto de una neuropatía generalizada, periférica o autonómica, como la disfunción autonómica asociada a neurosífilis, diabetes *mellitus* avanzada, amiloidosis sistémica, disautonomías y diferentes síndromes, como Sjögren, Guillain-Barré, Miller-Fisher, Charcot-Marie-Tooth, Lambert-Eaton, Riley-Day, Shy-Drager y cuadros paraneoplásicos.

Parálisis del nervio motor ocular común (III nervio craneal)

Las parálisis microvasculares (diabetes y/o hipertensión) suelen tener preservación de la motilidad pupilar, porque sus fibras son más resistentes a la isquemia que las de la motilidad extrínseca. Por el contrario, las causas compresivas producen afectación precoz de motilidad intrínseca (midriasis): herniación uncal (pupila de Hutchinson) o aneurisma (de la comunicante posterior o de la carótida interna). La porción más vulnerable a la compresión es la subaracnoidea, ya que el nervio motor ocular común discurre paralelo y adyacente a la arteria comunicante posterior.

La parálisis compresiva del III nervio presenta una pupila en midriasis media, poco o nada reactiva al reflejo fotomotor directo ni al consensual, ni a la mirada cercana. Se acompaña de ptosis (con disminución de la función del elevador) y/o oftalmoplejia extrínseca con diferentes combinaciones de limitación de la aducción, supraducción e infraducción. Aunque se ha descrito algún caso de midriasis aislada como manifestación de una paresia del III nervio, es muy poco frecuente. Se recomienda explorar de manera cuidadosa, y con la ayuda de maniobras de cover/uncover para detectar pequeños defectos^{5,6}. La presencia de ptosis sutil con reducción de la fuerza del elevador, o de una tropía vertical en mirada excéntrica en pacientes con una pupila dilatada y arreactiva, puede sugerir una incipiente parálisis. En general, las paresias por compresión aneurismática son dolorosas, mientras que las microvasculares no.

La neuroimagen es obligada en casos de midriasis con cefalea, o midriasis con alteración de la motilidad extrínseca. El estudio tiene carácter de urgencia para excluir la posibilidad de aneurisma. Las pruebas iniciales son angiografía por resonancia magnética (RM) o angio-TC, según la disponibilidad y experiencia de cada centro. En cualquier caso, si la angiografía no invasiva no resulta diagnóstica y la sospecha es elevada, puede ser necesaria una angiografía convencional³. En caso de angio-TC o angio-RM normal

y baja sospecha, se recomienda la monitorización de la pupila las primeras 48-72 horas.

Midriasis farmacológica

Las sustancias anticolinérgicas y los simpaticomiméticos (en menor medida y de forma menos intensa) producen dilatación pupilar. El contexto clínico es variable: instilación de colirios (exploración oftalmológica, por confusión con otro colirio, malintencionada en simulación); contacto (directo con el ojo o indirecto a través de las manos) o por uso de productos con acción parasimpaticolítica (parches de escopolamina, ipratropio, vasoconstrictores nasales o plantas como el estramonio). Es imprescindible una anamnesis detallada y exhaustiva.

La midriasis por anticolinérgicos produce pupilas muy dilatadas, superando los 7-8 mm de diámetro. La exploración en lámpara de hendidura es normal y no hay contracción con el estímulo luminoso ni en visión cercana. No hay ptosis ni oftalmoplejia, y el diámetro de la pupila es superior al de la paresia del III nervio o a la pupila tónica³.

Midriasis por causas locales

Glaucoma agudo de ángulo cerrado

La midriasis arreactiva se acompaña de un florido cuadro clínico con dolor ocular muy intenso, cefalea frontoorbitaria, halos y pérdida visual. La exploración revela el aplanamiento de la cámara anterior, un aumento importante de la presión intraocular y edema corneal.

Midriasis traumática

Destaca el antecedente traumático o quirúrgico. La pupila se presenta irregularmente dilatada y con reacción en la cámara anterior en fase aguda. La exploración en lámpara de hendidura es capital en el diagnóstico, revelando irregularidades pupilares, como por ejemplo, desgarros del esfínter con muescas en el borde pupilar.

En casos de midriasis unilateral aislada con amplias áreas de atrofia del esfínter pupilar arreactivas con pilocarpina concentrada, es conveniente descartar causas como el herpes zóster, traumatismos, isquemia iridiana o yatrogenia postquirúrgica⁷.

Conclusión

La pupila tónica presenta hipersensibilidad a colinérgicos, pero esta característica tarda unas semanas en desarrollarse desde el inicio del cuadro⁸. En el momento de instauración aguda, la midriasis aislada por pupila tónica es indistinguible de la causada por la compresión del III nervio.

Aunque infrecuente, la pupila tónica puede ser bilateral, no necesariamente simétrica, como en el caso aquí expuesto. En estos casos bilaterales, se recomienda investigar en busca de disautonomía sistémica y de sífilis.

La midriasis unilateral aguda, sin alteraciones locales del iris y que responde a pilocarpina al 1-2%, debe ser investigada como paresia compresiva e incipiente del III nervio. Se recomienda la realización de una prueba de imagen con angiografía no invasiva (Tabla 3 y Figura 4).

1. Determinar cuál es la pupila patológica. Si la midriática es la anormal:
2. Exploración ocular en lámpara de hendidura para excluir causas locales: glaucoma agudo, atrofia de iris, captura de pupila, sinequias o evidenciar características de pupila tónica evolucionada
3. Exploración de la motilidad palpebral y extraocular. Si se evidencia parálisis incipiente o completa del III nervio (ptosis, exotropía e hipotropía con dificultad de elevación, depresión y aducción), se realiza una prueba de imagen con angiografía no invasiva (angio-TC o angio-RM) de forma urgente para excluir la causa compresiva aneurismática.
4. En caso de midriasis aislada, se instila pilocarpina concentrada.
 - a. La ausencia de respuesta indica midriasis farmacológica* por un bloqueo colinérgico (y puede observarse contracción parcial con pilocarpina al 2% en
 - b. Si hay contracción, es preciso realizar una prueba de imagen con angiografía no invasiva (angio-TC o angio-RM) urgente para excluir causa compresiva aneurismática presentada en fase más precoz que en el punto 3.
 - c. En urgencias se desaconseja la prueba de pilocarpina diluida. Si la dilatación pupilar es aguda, la prioridad es excluir la compresión del III nervio. En caso de presentación aguda de pupila tónica, aún no se ha desarrollado la hipersensibilidad y no reacciona con pilocarpina diluida.

RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

Tabla 3. Pasos diagnósticos de la anisocoria por midriasis aguda.

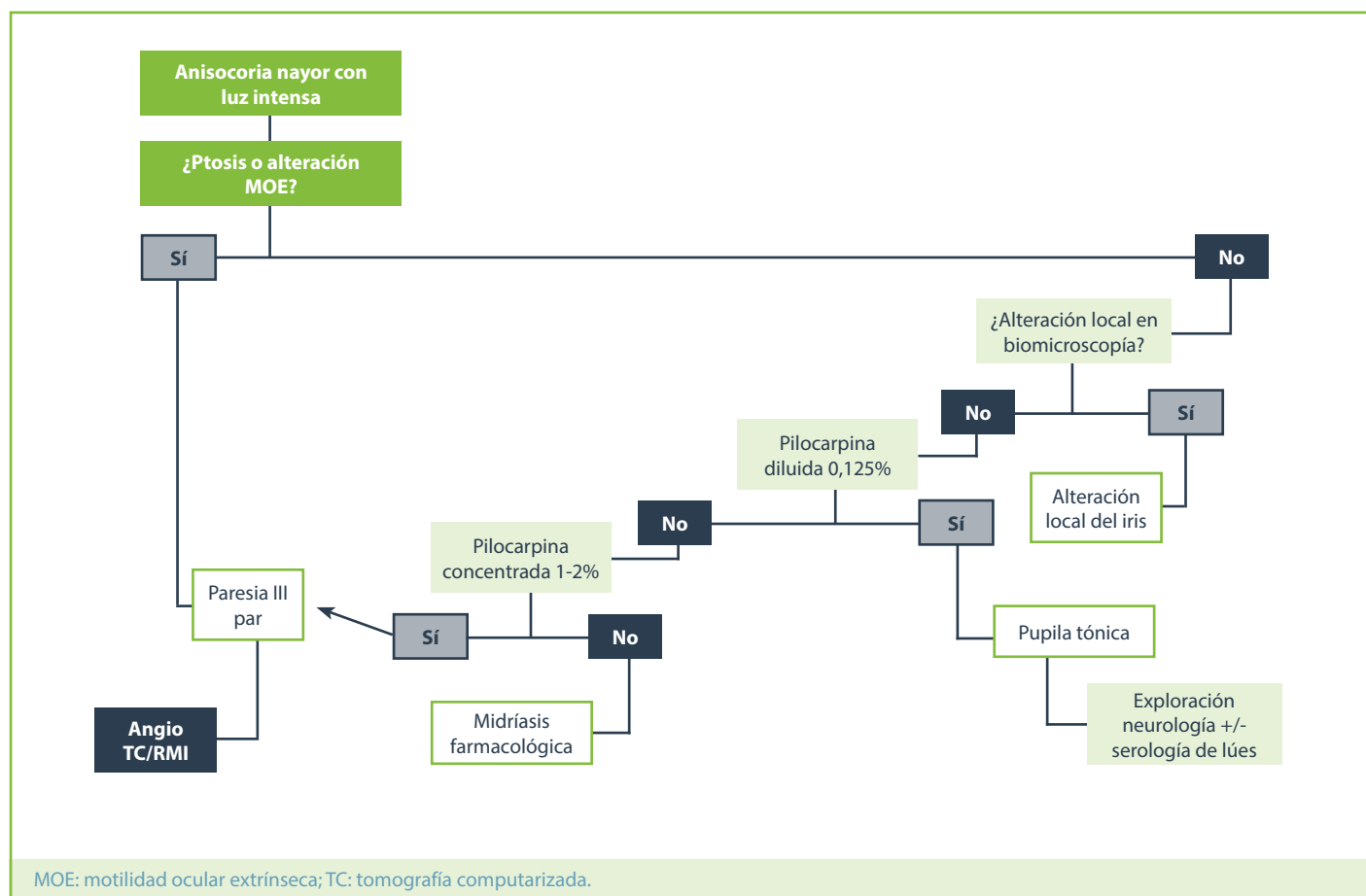


Figura 4. Algoritmo diagnóstico de midriasis que engloba las causas agudas y crónicas: No se recomienda usarlo como pasos diagnósticos, sino como aproximación al diagnóstico diferencial de la anisocoria por midriasis.

Bibliografía

- Leavitt JA, Wayman LL, Hodge DO, Brubaker RF. Pupillary response to four concentrations of pilocarpine in normal subjects: application to testing for Adie tonic pupil. *Am J Ophthalmol.* 2002;133(3):333-6.
- Jacobson DM, Vierkant RA. Comparison of cholinergic supersensitivity in third nerve palsy and Adie's syndrome. *J Neuroophthalmol.* 1998;18(3):171-5.
- Liu GT, Volpe NJ, Galetta SL. Liu, Volpe and Galetta's *Neuroophthalmology*. Diagnosis and Management. 3ª ed. London: Elsevier; 2018.
- Sánchez Dalmau B. Anomalías pupilares. *Annals d'Oftalmologia.* 2003;11(1):21-32.
- Bouffard MA. The Pupil. *Continuum.* 2019;25(5):1194-214.
- Gross RJ, McClelland CM, Lee MS. A approach to anisocoria. *Curr Opin Ophthalmol.* 2016;27(6):486-92.
- Czyz CN, Bacon TS, Petrie TP, Justice JD, Cahill KV. Isolated, complete paralytic mydriasis secondary to herpes zoster ophthalmicus. *Pract Neurol.* 2013;13(3):183-4.
- Boiusse V, Newman NJ. *Neuroophthalmology illustrated*. 3ª ed. New York. Thieme publishers; 2019.

Anisocoria dolorosa

Painful anisocoria

M. Saint-Gerons, A. Matheu, MA. Rubio

Resumen

Se presenta un caso clínico de un varón de 44 años que acudió de urgencias con anisocoria y dolor. La angior-resonancia mostró una disección carotídea y vertebral izquierda. En este capítulo, se discute el diagnóstico diferencial de anisocoria y las características principales de la disección carotídea.

Palabras clave: Anisocoria. Horner. Disección carotídea. Iopimax®.

Resum

Es presenta cas clínic d'un home de 44 anys que va acudir d'urgències amb anisocòria i dolor. La angio-resonancia va mostrar una dissecció carotídia i vertebral esquerra. En aquest capítol es planteja el diagnòstic diferencial d'anisocòria i les característiques principals de la dissecció carotídia.

Paraules clau: Anisocòria. Horner. Dissecció carotídia. Iopimax®.

Abstract

A 44-year-old male presented to the emergency department complaining of anisocoria and pain. Magnetic resonance angiogram revealed dissection of the left carotid and vertebral arteries. This chapter discusses the differential diagnosis of anisocoria and the main features of carotid dissection.

Key words: Anisocoria. Horner. Dissection carotid. Iopimax®.

3.2. Anisocoria dolorosa

Painful anisocoria

M. Saint-Gerons¹, A. Matheu¹, MA. Rubio²

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología. Hospital del Mar. Barcelona. ²Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

Correspondencia:

Marta Saint- Gerons Trecu

E-mail: saintgerons@gmail.com

Caso clínico

Un varón de 44 años acudió de urgencias por hinchazón del párpado superior derecho y anisocoria de tres días de evolución. Además, el paciente presentó cefalea hemicraneal derecha de características pulsátiles que abarcaba desde el ojo derecho hasta la región cervical posterior. No presentaba alergias medicamentosas conocidas, era fumador de cuatro cigarrillos al día y no tenía otros antecedentes de interés. En la exploración oftalmológica, se objetivó una agudeza visual de 0,7 corregida en ambos ojos. Realizó el test de Ishihara con 20/20 en ambos ojos, no tenía defecto pupilar aferente, el tamaño de la pupila del ojo derecho era inferior a la del ojo izquierdo. El paciente presentaba una ptosis del ojo derecho con una distancia del reflejo marginal del párpado superior (MRD1) de 2 mm (normal: 4 mm) y el MRD1 + MRD2 (MRD del párpado inferior) de 7 mm (normal: 9 mm) con buena función del elevador y no se observó alteración de la motilidad extrínseca. La biomicroscopía resultó normal, y en el fondo de ojo, se observaron drusas maculares y papilas normales en ambos ojos. La exploración neurológica fue normal.

Se realizó la prueba de colirio, que confirmó la presencia de síndrome de Horner derecho (Figura 1). Y de urgencias, se hizo una

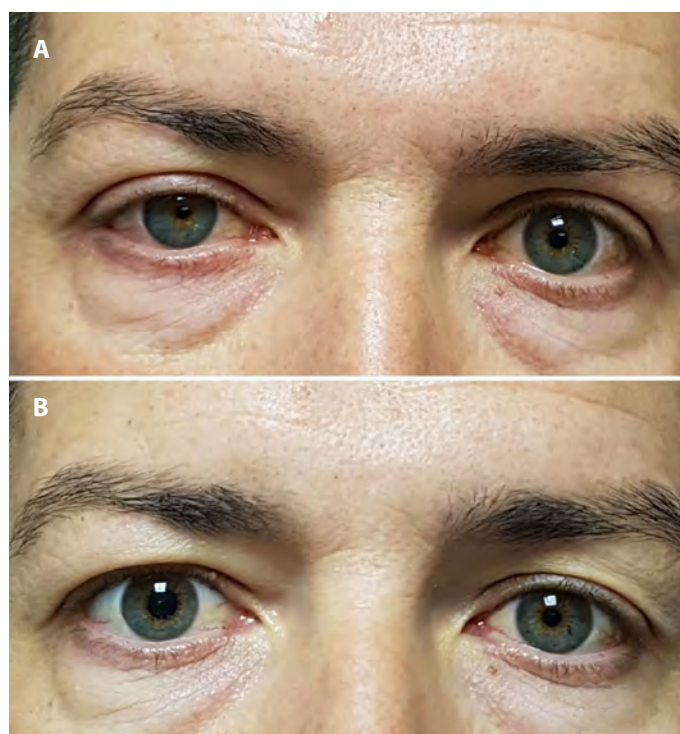


Figura 1. A. Ptosis y miosis del ojo derecho. **B.** Inversión de la anisocoria 45 minutos después de la instilación de colirio de apraclonidina.

tomografía computarizada (TC) craneal, una radiografía de tórax y una angio-TC que no demostró disección carotídea, solo una dudosa rectificación de la luz de la carótida derecha.

Se inició la antiagregación con ácido acetilsalicílico 100 mg y se solicitó una visita con una angiografía por resonancia magnética (RM).

En la angio-RM, en los últimos 3 cm del segmento C1 de la carótida interna derecha, se observó una cierta irregularidad endotelial y se identificó una imagen en semiluna hiperintensa en la secuencia T1, con saturación de grasa compatible con disección carotídea. En el segmento V1 de la arteria vertebral derecha se observó una imagen de similares características más laminar, asimismo compatible con disección vertebral. El calibre de la luz verdadera tanto de la carótida interna derecha como de la vertebral ipsilateral estaba conservado, con ligera rectificación de la superficie endotelial, en relación a los segmentos de disección descritos (Figura 2).

Como conclusión, el paciente presentaba una disección carotídea y vertebral derecha en segmentos C1 (distal) y V1 respectivamente, sin estenosis significativa de la luz.

Discusión

Anisocoria

Ante un caso de anisocoria, es importante observar si las dos pupilas son reactivas a la luz¹. Si la pupila poco reactiva es la midriática, debe considerarse los siguientes diagnósticos: pupila tónica, midriasis farmacológica, alteraciones locales iridianas, midriasis episódica benigna o paresia del III nervio. Es importante explorar cuidadosamente la función del elevador del párpado, del recto superior, inferior y medial, para descartar una paresia del III nervio; la presencia de midriasis aislada sería una manifestación poco frecuente de la paresia del III nervio². Si la pupila miótica es poco reactiva, puede ser el resultado de una pupila tónica de larga evolución o de alteraciones locales iridianas. Si las dos pupilas son igualmente reactivas a la luz, debe observarse si la diferencia es mayor en luz o en oscuridad. Si la anisocoria es mayor en oscuridad, puede ser que la pupila miótica tenga dificultad para dilatar a consecuencia de la afectación de la vía simpática (síndrome de Horner) o puede tratarse de una anisocoria fisiológica.

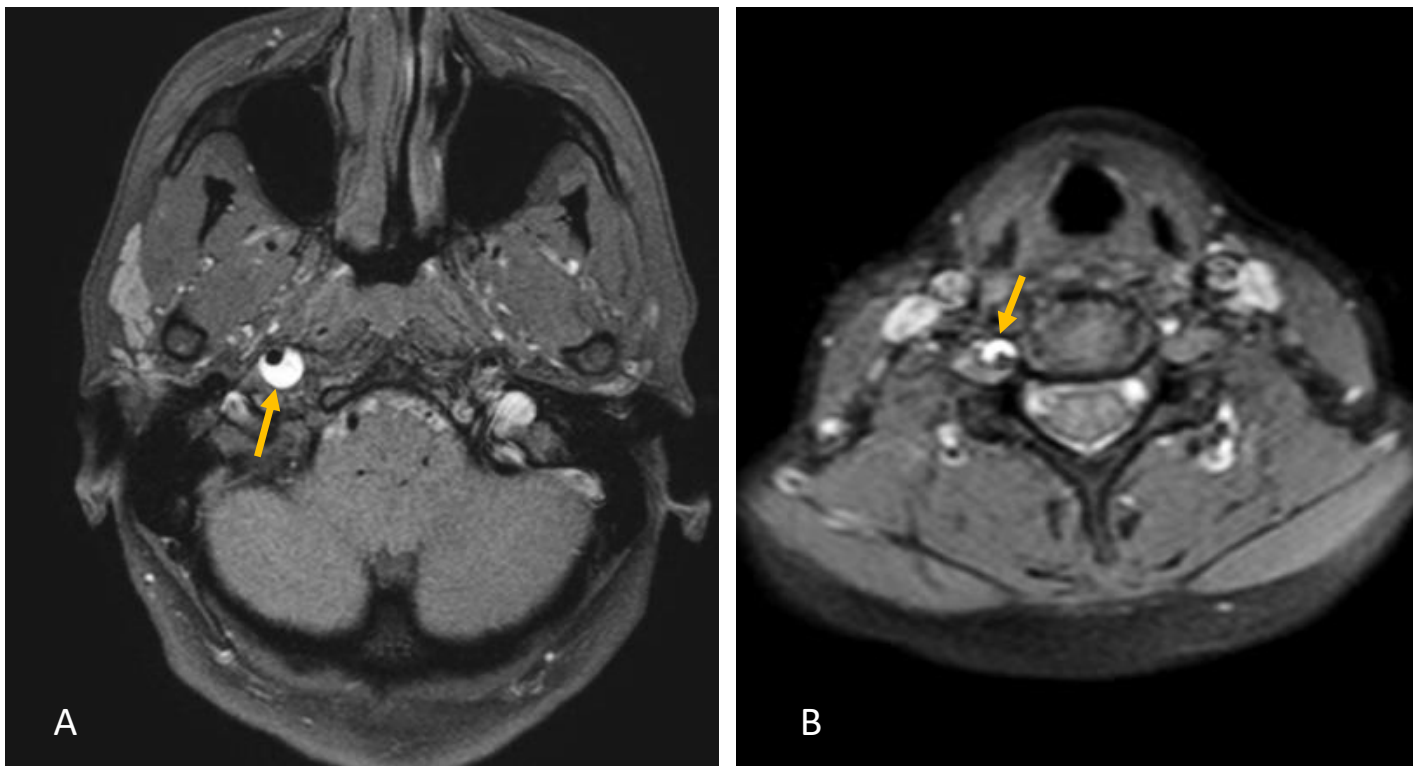


Figura 2. En secuencia T1 con saturación grasa, se observa un aumento de la señal del falso lumen de los vasos con disección (signo del creciente), en el segmento C1/C2 de la arteria carótida interna derecha (flecha en **A**) y en el segmento V2 de la arteria vertebral ipsilateral (flecha en **B**).

El síndrome de Horner puede ir acompañado de ptosis, ptosis inversa (elevación del párpado inferior) y anhidrosis, pero puede ser incompleto aunque la lesión sea proximal. En las lesiones de primer orden, la miosis puede ir acompañada de ptosis y anhidrosis ipsilateral de cara y cuerpo; en las lesiones de segundo orden, puede haber ptosis y anhidrosis facial ipsilateral; y finalmente, en las lesiones de tercer orden, la ptosis no va acompañada de anhidrosis². En la anisocoria fisiológica, la diferencia del tamaño pupilar es inferior a 1 mm, la cantidad de desviación puede variar a lo largo del día³ y la anisocoria puede invertirse de forma espontánea. En ocasiones, puede ser más aparente en luz y, a veces, mayor en oscuridad, simulando un síndrome de Horner (Figura 3).

Prueba de colirios

Para el estudio diagnóstico de Horner, pueden realizarse pruebas de colirios. La prueba más accesible es la de la apraclonidina (lo-pimax®), después de 45-60 minutos de instilación en ambos ojos: si se trata de un síndrome de Horner, se observará una inversión de la anisocoria y, en muchos casos, una mejora de la ptosis⁴. La mejora de la ptosis tras la instilación de apraclonidina no es específica de síndrome Horner⁵. La inversión de la anisocoria tras la instilación de apraclonidina puede tardar desde unos días hasta una semana después del daño².

La prueba del colirio de cocaína 5-10% se considera positiva si existe un incremento de la anisocoria de 1 mm a los 45 minutos de la instilación, sin embargo, el colirio de cocaína puede ser difícil de encontrar. El colirio de hidroxianfetamina que sirve para diferenciar lesiones de primer y tercer orden no se encuentra disponible en España.

Pruebas complementarias en un síndrome de Horner

Las pruebas complementarias en el paciente con síndrome de Horner deben incluir la exploración de toda la vía simpática. La elección de la neuroimagen dependerá de la disponibilidad de las pruebas en cada centro. Las recomendaciones son: RM y angio-RM de cabeza y cuello con contraste². Para el estudio pulmonar, se puede prolongar el estudio con resonancia hasta el ápex pulmonar o se puede realizar una TC pulmonar apical.

En este caso, la alteración objetivada en la angio-TC de urgencias permitió localizar la lesión de la vía simpática.

Disección carotídea

La disección carotídea es una causa importante de accidente cerebrovascular isquémico en adultos jóvenes y en niños⁶. La tríada clínica clásica incluye dolor ipsilateral en el cuello, la cabeza o la región orbitaria, síndrome de Horner e isquemia cerebral o retiniana, pero no se da en todos los casos, y en ocasiones, los síntomas visuales pueden ser la forma de presentación inicial o incluso la única⁷.

Dos tercios de los pacientes con disección carotídea presentan manifestaciones oftalmológicas. La más frecuente es el síndrome de Horner, descrita hasta en el 58% en las grandes series⁸. Las pérdidas visuales monoculares transitorias se producen entre el 6 y el 30% de los casos, y las parálisis oculomotoras, hasta en el 12%^{8,9}. Con menor frecuencia, se pueden producir fenómenos visuales positivos, síndrome isquémico ocular, oclusión arterial retiniana y neuropatía óptica isquémica⁸.

La fisiopatología no está claramente establecida, pero se produce una disrupción de la íntima arterial que conlleva la formación de un hematoma intramural, que se expande y compromete la luz del vaso. La disminución de perfusión secundaria produce isquemia hemodinámica o tromboembólica cerebral y/o retiniana. Puede complicarse con la formación de pseudoaneurismas, que producirán clínica por compresión de estructuras adyacentes o por su eventual ruptura⁶.

La disección puede ser traumática o espontánea. En la patogénesis de este proceso, se han implicado factores genéticos y ambientales. Existen múltiples factores ambientales, la mayoría relacionados con hiperextensión o rotación del cuello (toser, vomitar, estornudar, yoga, manipulación quiropráctica cervical, etc.). También se asocia a hipertensión, hiperhomocisteinemia, migraña con aura, infección respiratoria, displasia fibromuscular y factores genéticos⁶. La asociación de disección carotídea y vertebral es infrecuente, si bien dentro de las asociaciones con disección carotídea es la más habitual. La disección arterial espontánea múltiple puede ser causada por varios trastornos genéticos, como la poliquistosis renal autosómica dominante, el déficit de alfa-1-antitripsina, la hemocromatosis hereditaria, el síndrome de Turner, el síndrome de William o enfermedades del tejido conectivo¹⁰. Las conectivopatías han sido implicadas en menos de un 2% de las causas de disecciones espontáneas intracraneales o extracraneales, y las más frecuentemente asociadas a disección carotídea son el síndrome

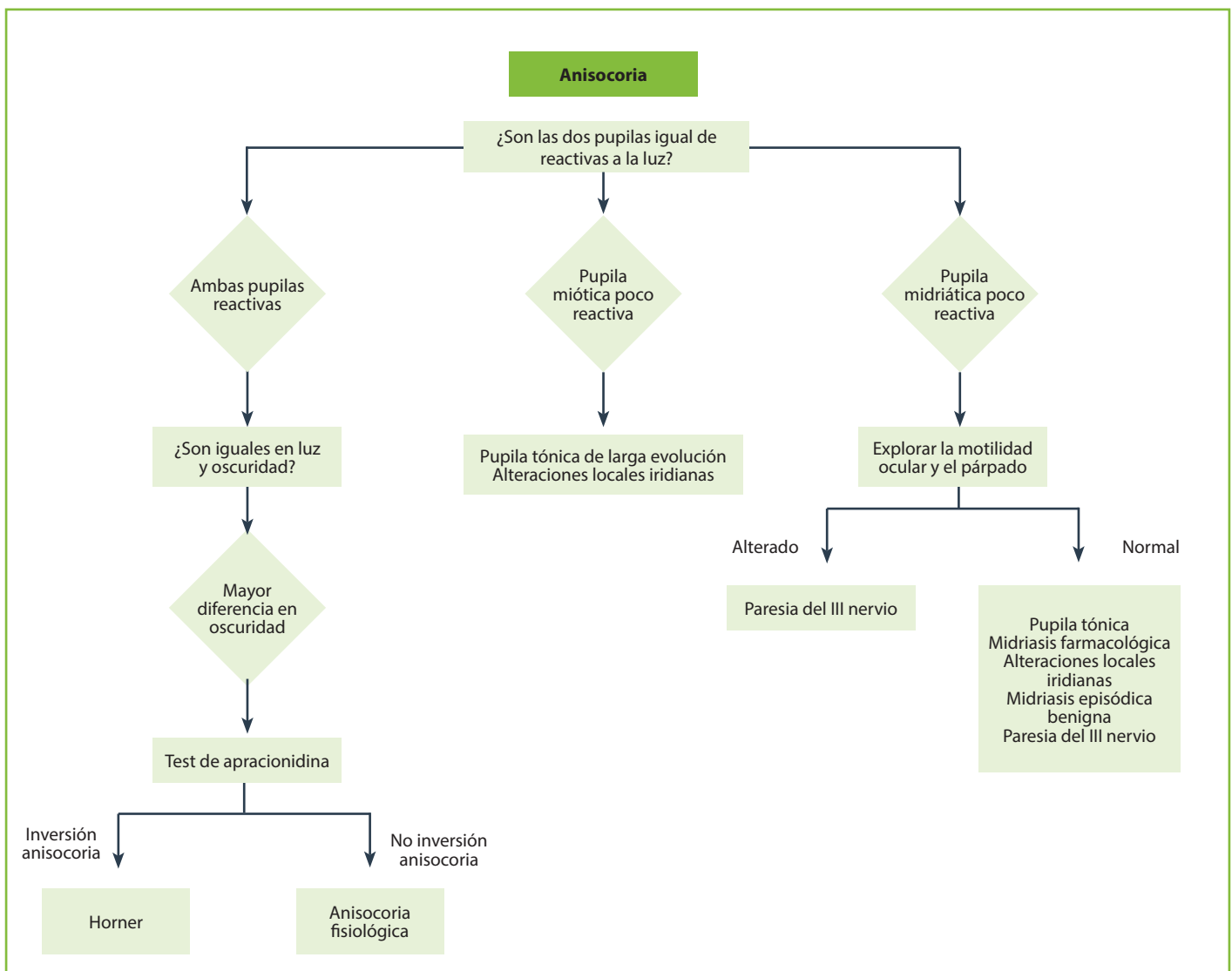


Figura 3. Algoritmo diagnóstico de anisocoria.

de Marfan y el de Ehlers-Danlos¹¹. Su presencia debe sospecharse en los casos en los que existan otros datos que apoyen estas enfermedades, como alteraciones esqueléticas (hiperlaxitud articular, escoliosis), cardíacas u oculares.

El diagnóstico de disección carotídea se confirma mediante angio-RM o angio-TC, que permiten la visualización del hematoma intramural o signo del creciente, del extremo distal afilado o “en llama”. El dúplex carotídeo tiene poco valor en casos de disección intracraneal o de arteria vertebral⁶.

El pronóstico de la disección carotídea tiende a ser favorable. Los accidentes isquémicos cerebrovasculares se producen típicamente en las dos primeras semanas de la disección y, posteriormente, el riesgo disminuye drásticamente. Suele producirse la resolución espontánea con recanalización a los seis meses, pero pueden persistir estenosis residuales y pseudoaneurismas, con un riesgo de rotura del 1%. La recidiva de la disección es poco frecuente, alrededor de un 7% a los siete años del diagnóstico. Por todo ello, se considera indicado el tratamiento mediante anticoagulación o antiagregación por un periodo de al menos 3-6 meses⁶.

Conclusión

Ante un paciente con un síndrome de Horner y dolor en el cuello, la cabeza o la región periorbitaria, debe descartarse la disección carotídea, dadas sus potenciales complicaciones neurológicas.

Bibliografía

1. Caglayan HZ, Colpak IA, Kansu T. A diagnostic challenge: dilated pupil. *Curr Opin Ophthalmol*. 2013;24(6):550-7.
2. Bouffard MA. The Pupil. *Continuum*. 2019;25(5):1194-214.
3. Steck RP, Kong M, McCray KL, Quan V, Davey PG. Physiologic anisocoria under various lighting conditions. *Clin Ophthalmol*. 2018;12:85-9.
4. Wijemanne S, Vijayakumar D, Jankovic J. Apraclonidine in the treatment of ptosis. *J Neurol Sci*. 2017;376:129-32.
5. Kirkpatrick CA, Shriver EM, Clark TJE, Kardon RH. Upper Eyelid Response to Topical 0.5% Apraclonidine. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2018;34(1):13-9.
6. Blum CA, Yaghi S. Cervical Artery Dissection: A Review of the Epidemiology, Pathophysiology, Treatment, and Outcome. *Arch Neurosci*. 2015;2(4):e26670.
7. Frazao S, Perry Da Câmara C, Pinto Proenca R, Tavares Ferreira J. Ocular ischaemia due to a spontaneous carotid artery dissection. *BMJ Case Rep*. 2019;12(5):e227952.
8. Song JX, Lin XM, Hao ZQ, Wu S Di, Xing YX. Ocular manifestations of internal carotid artery dissection. *Int J Ophthalmol*. 2019;12(5):834-9.
9. Biousse V, Touboul PJ, D'Anglejan-Chatillon J, Lévy C, Schaison M, Bousser MG. Ophthalmologic manifestations of internal carotid artery dissection. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(4):565-77.
10. Hassan AE, Zacharatos H, Mohammad YM, Tariq N, Vázquez G, Rodríguez GJ, et al. Comparison of single versus multiple spontaneous extra and/or intracranial arterial dissection. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2013;22(1):42-8.
11. Engelter ST, Grond-Ginsbach C, Metso TM, Metso AJ, Kloss M, De-bette S, et al. Cervical artery dissection trauma and other potential mechanical trigger events. *Neurology*. 2013;80(21):1950-7.

Otras anomalías pupilares infrecuentes

Other uncommon pupillary abnormalities

A. Blázquez, M. Balboa, E. Pascual

Resumen

El diagnóstico diferencial de la anisocoria incluye anomalías pupilares curiosas, de presentación infrecuente, como el síndrome de Pourfour du Petit, la midriasis episódica benigna o la pupila "en renacuajo".

Palabras clave: Síndrome de Pourfour du Petit. Midriasis episódica benigna. Pupila "en renacuajo".

Resum

El diagnòstic diferencial de l'anisocòria inclou anomalies pupil·lars curioses de presentació poc freqüent, com la síndrome de Pourfour du Petit, la midriasi episòdica benigna o la pupil·la capgròs.

Paraules clau: Síndrome de Pourfour du Petit. Midriasi episòdica benigna. Pupil·la en capgròs.

Abstract

The differential diagnosis of anisocoria includes uncommon pupillary anomalies, such as Pourfour du Petit syndrome, benign episodic mydriasis or tadpole pupil.

Key words: Pourfour du Petit syndrome. Benign episodic mydriasis. Tadpole pupil.

3.3. Otras anomalías pupilares infrecuentes

Other uncommon pupillary abnormalities

A. Blázquez¹, M. Balboa², E. Pascual¹

¹Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología del Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona. ²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona. Barcelona.

Correspondencia:

Ana Blázquez Albisu

E-mail: ablazquez.germanstrias@gencat.cat

Caso clínico

Un varón de 26 años, diagnosticado de enfermedad de Crohn tres años antes, ingresó en la unidad de cirugía general y digestiva para una intervención quirúrgica abdominal (resección ileocecal). En los días posteriores, se sometió a dos laparotomías exploradoras por diversas complicaciones. En el transcurso del ingreso, requirió la colocación de un catéter venoso central en la vena yugular interna derecha. La madre del paciente observó posteriormente una asimetría palpebral no presente previamente, por lo que se cursó una interconsulta a oftalmología.

En la exploración, se objetivó una anisocoria y una asimetría palpebral. No refería alteración de sudoración hemifacial, dolor ni otra sintomatología visual asociada. El cuadro sugería un síndrome de Horner izquierdo con ptosis 1-2 mm y miosis (Figura 1). Sin embargo, no se observaron hallazgos típicos de esta entidad: la anisocoria no aumentaba en la oscuridad y la prueba del colirio con apraclonidina fue negativa.

A pesar de esto, el diagnóstico de síndrome de Horner izquierdo se mantuvo y se solicitó un angiografía por tomografía computarizada cerebral extendida al cuello hasta el ápex pulmonar y un ecodópler de troncos supraaórticos, sin detectar lesión de la vía simpática izquierda. La cicatriz en el lado derecho del cuello



Figura 1. Asimetría palpebral y anisocoria que sugieren un síndrome de Horner izquierdo con ptosis de 1-2 mm y miosis.

recordaba la colocación del catéter yugular (Figura 2), por lo que se planteó que podía tratarse de un síndrome de Pourfour de Petit, manifestado por retracción palpebral y midriasis del ojo derecho. El cuadro evolucionó favorablemente de manera espontánea en los meses sucesivos.

Síndrome de Pourfour du Petit

Este síndrome fue descrito por primera vez por Francois Pourfour du Petit¹⁻⁴, un cirujano francés del ejército de Luis XIV, que observó signos de aumento de la actividad simpática facial en soldados con lesiones cervicales.

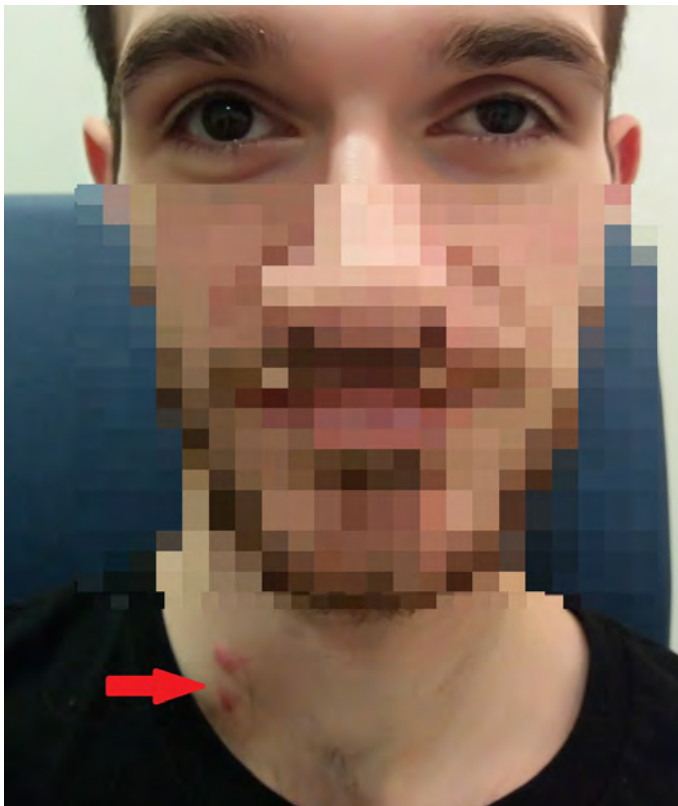


Figura 2. La flecha señala la cicatriz relacionada con la vía venosa central colocada durante su ingreso. La canalización fue en el lado derecho, mientras que el "presunto" síndrome de Horner que apareció posteriormente era del lado izquierdo.

Esta rara entidad se podría denominar "síndrome anti-Horner", ya que los hallazgos clínicos son los contrarios de los que acompañan al síndrome de Horner: midriasis unilateral, retracción superior del párpado de 1-2 mm, "falsa" proptosis y piel fría con aumento de la sudoración.

Se cree que los estímulos irritativos de las fibras simpáticas son responsables de este síndrome disautonómico focal, lo que origina una hiperactividad simpática. Las causas son las mismas que en el síndrome de Horner: anomalías vasculares, traumas, tumores y procedimientos quirúrgicos o anestésicos.

Otras anomalías pupilares infrecuentes

Midriasis episódica benigna

La midriasis episódica benigna es una anisocoria aislada e intermitente que aparece en individuos jóvenes y sanos, sobre todo en mujeres, con antecedentes de migraña.

Los episodios suelen ser unilaterales, autolimitados y de duración variable, desde minutos hasta horas, llegando a perdurar en algunos casos, incluso durante los días posteriores a la migraña.

Se trata de un proceso benigno al que puede asociarse visión borrosa, alteración de la acomodación, cefalea y/o fotofobia. No se acompaña de alteraciones de motilidad y palpebrales y no se detectan alteraciones estructurales⁴⁻⁷.

Está causada por una alteración a nivel del sistema nervioso autónomo, bien por una insuficiencia parasimpática del esfínter del iris o por una hiperactividad simpática del dilatador del iris. El significado de la midriasis episódica benigna en la migraña no ha sido completamente establecido y existe una controversia sobre si este tipo de alteraciones pupilares transitorias en los pacientes migrañosos constituye un aura migrañosa o si, por el contrario, consiste en un síntoma acompañante de la misma⁴.

La realización de neuroimagen queda reservada para los casos atípicos, como pacientes de edad avanzada, historia previa de traumatismo o vasculopatías⁷.

Pupila "en renacuajo"

Se trata de una alteración pupilar intermitente producida por un espasmo segmentario del músculo dilatador del iris, dando lugar a una elongación pupilar unilateral en forma de "lágrima" o "renacuajo".

Son episodios breves, menores a 15 minutos de duración, sin ningún desencadenante previo. Se pueden llegar a manifestar hasta varias veces en un mismo día. Además, existe una variabilidad interepisódica, ya que no siempre tiene que afectarse el mismo segmento del iris ni ocurrir en el mismo ojo⁸⁻¹⁰.

Se ha postulado una asociación entre este fenómeno y el síndrome de Horner, por la hipersensibilidad por denervación en el sistema nervioso autónomo. No obstante, la fisiopatología es incierta¹¹.

Crisis comiciales

Durante la crisis comicial o en la fase postictal, se puede observar la aparición de una midriasis unilateral con una baja respuesta a la luz¹².

Se ha descrito que, por alteraciones en los centros corticales provocadas por un foco epiléptico, se inhibe la dilatación pupilar,

ipsilateral o contralateral, produciendo así una midriasis unilateral durante el episodio comicial. Algunos autores consideran que se trata de una manifestación de la parálisis de Todd¹³⁻¹⁵. Sin embargo, es importante descartar una compresión del III nervio craneal como primera orientación diagnóstica.

Bibliografía

1. Martínez-Ramírez S, Roig C, Martí-Fàbregas J. Pourfour du Petit Syndrome in a Patient with Thyroid Carcinoma. *Case Rep Neurol*. 2010;2(2):96-100.
2. Santhosh MC, Pai RB, Rao RP. Pourfour Du Petit syndrome after interscalene block. *Saudi J Anaesth*. 2013;7(2):203-4.
3. Byrne P, Clough C. A case of Pourfour Du Petit syndrome following parotidectomy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1990;53(11):1014.
4. Martín-Santana I, González-Hernández A, Tándón-Cárdenes L, López-Méndez P. Midriasis benigna episódica. Experiencia en una consulta monográfica de neuro-oftalmología de un hospital terciario. *Neurología*. 2015;30(5):290-4.
5. Jacome DE. Brief Communication Status Migrainosus and Adie's Syndrome. *Headache*. 2002;42(8):793-5.
6. Skeik N, Jabr F. Migraine with benign episodic unilateral mydriasis. *Int J Gen Med*. 2011;4:501-3.
7. Chamberlain PD, Sadaka A, Berry S, Lee AG. Intermittent mydriasis associated with carotid vascular occlusion. *Eye*. 2018;32(2):457-9.
8. Aggarwal K, Hildebrand GD. The tadpole pupil. *JAMA Neurol*. 2017;74(4):481.
9. Thompson HS, Zackon DH, Czarnecki JSC. Tadpole-shaped pupils caused by segmental spasm of the iris dilator muscle. *Am J Ophthalmol*. 1983;96(4):467-77.
10. Udry M, Kardon R, Sadun F, Kawasaki A. The tadpole pupil: Case series with review of the literature and new considerations. *Front Neurol*. 2019;10:846.
11. Hansen JK, Møller HU. Is Tadpole Pupil in an Adolescent Girl Caused by Denervation Hypersensitivity? *Neuropediatrics*. 2017;48(3):185-7.
12. Rebolleda G, Muñoz F. Protocolos en neuro-oftalmología. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010.
13. Tamburin S, Turri G, Kuhdari P, Fiaschi A, Manganotti P. Unilateral fixed mydriasis: An uncommon presentation of temporal lobe epilepsy. *J Neurol*. 2012;259(2):355-7.
14. Gadoth N, Margalith D, Bechar M. Unilateral pupillary dilatation during focal seizures. *J Neurol*. 1981;225(3):227-30.
15. Lance JW. Pupillary dilatation and arm weakness as negative ictal phenomena. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;58(2):261-2.

4. Otros síntomas en Neurooftalmología

4.1. Nistagmos	
<i>A. Gálvez-Ruiz</i>	320
4.2. Pérdida visual no orgánica	
<i>JC. López García, R. Alcubierre</i>	326
4.3. Alucinaciones visuales	
<i>C. Gutiérrez Ortiz, G. Liaño Sanz-Díez de Ulzurrun</i>	333
4.4. Anomalías adquiridas de la visión del color: cromatopsia y discromatopsia	
<i>J. Iglesias, R. Alcubierre</i>	338
4.5. Fotofobia	
<i>R. Alcubierre, J. Iglesias</i>	344

Nistagmos

Nystagmus

A. Gálvez-Ruiz

Resumen

Los nistagmos se definen como una oscilación rítmica ocular. Pueden ser congénitos o adquiridos, en resorte o pendulares. Reconocer su presentación clínica y sus características, así como los posibles síntomas neurológicos asociados, es crucial para intentar descubrir su localización anatómica. Muchos de estos pacientes requieren estudios complementarios y neuroimagen para descartar lesiones estructurales u otras etiologías infecciosas, inflamatorias, desmielinizantes o paraneoplásicas. Por último, es importante conocer las posibles opciones terapéuticas de las que se pueden beneficiar estos pacientes. En esta revisión, exponemos un caso clínico de un paciente con nistagmo en la mirada inferior y describimos brevemente las características fundamentales de las principales formas de nistagmos y sus posibles tratamientos.

Palabras clave: Nistagmo. Oscilopsia. Intrusiones sacádicas.

Resum

Els nistagmes es defineixen com una oscil·lació rítmica ocular. Poden ser congènits o adquirits, en ressort o pendulars. Reconèixer la seva presentació clínica i característiques així com els possibles símptomes neurològics associats és crucial per a intentar descobrir la seva localització anatòmica. Molts d'aquests pacients requereixen estudis complementaris i neuroimatge per descartar lesions estructurals o altres etiologies infeccioses, inflamatòries, desmielinitzants o paraneoplàsiques. Per últim, és important conèixer les possibles opcions terapèutiques de les que es poden beneficiar aquests pacients. En aquesta revisió exposem un cas clínic d'un pacient amb nistagmes a la mirada inferior i descrivim breument les característiques fonamentals de les principals formes de nistagmes i els seus possibles tractaments.

Paraules clau: Nistagme. Oscilopsia. Intrusions sacàdiques.

Abstract

Nystagmus is defined as a rhythmic ocular oscillation. They can be congenital or acquired, jerk or pendular. Recognizing its clinical presentation and characteristics as well as the possible associated neurological symptoms is crucial in trying to discover its anatomical location. Many of these patients require a proper workup including a neuroimaging to rule out structural lesions or other infectious, inflammatory, demyelinating, or paraneoplastic etiologies. Finally, it is important to know the possible therapeutic options from which these patients can benefit. In this review we present a clinical case of a patient with a downbeat nystagmus and we briefly describe the fundamental characteristics of the main forms of nystagmus and their possible treatments.

Key words: Nystagmus. Oscillopsia. Saccadic intrusion.

4.1. Nistagmos

Nystagmus

A. Gálvez-Ruiz

Hospital Ruber Internacional. Madrid. University of Alberta. Canadá.

Correspondencia:

Alberto Gálvez

E-mail: algarui@yahoo.com

Caso clínico

Se presenta el caso de una paciente mujer de 42 años de edad que comienza de manera progresiva con oscilopsia hace dos años. Poco después comienza con inestabilidad de la marcha, que ella inicialmente atribuye a sus síntomas visuales. La paciente no tiene otros antecedentes médicos o familiares de relevancia.

Es valorada por neurooftalmología, destacando en la exploración la presencia de un nistagmo de batida hacia abajo que se acentúa en mirada lateral. La paciente también presenta movimientos sacádicos dismétricos y una leve ataxia de la marcha (Video 1). Se solicita una resonancia magnética craneal que presenta disminución global del volumen cerebeloso. También se solicita un panel paraneoplásico neurológico que es negativo.

Es remitida al servicio de neurología, que confirma la ataxia de la marcha y solicita test genético para ataxias hereditarias, resultando positivo para ataxias espinocerebelosas subtipo 6.

Entre las causas más frecuentes de los nistagmos de batida hacia abajo están los síndromes paraneoplásicos, la malformación de Chiari, la intoxicación por fármacos, la encefalopatía de Wernicke,



Vídeo 1. Este vídeo demuestra la presencia de un nistagmo de batida hacia abajo que se acentúa en mirada lateral. La paciente también presenta movimientos sacádicos dismétricos y una leve ataxia de la marcha.

la deficiencia de vitamina B12 y la etiología idiopática. Las ataxias hereditarias constituyen una causa infrecuente de los nistagmos de batida hacia abajo, pero deben ser incluidas en el diagnóstico diferencial especialmente en los pacientes con antecedentes familiares¹⁻⁸.

Introducción

Existen dos tipos de oscilación ocular: las intrusiones sacádicas y los nistagmos. Se diferencian en que en las intrusiones sacádicas, la fijación ocular se rompe por una sacada involuntaria, y en los nistagmos, se rompe por un lento movimiento del ojo, que es corregido por una sacada correctora. Existen dos tipos de nistagmos: en resorte y pendular⁹⁻¹¹.

La Figura 1 ayuda a simplificar el abordaje clínico de un paciente con nistagmo. La primera gran distinción es entre pacientes con nistagmo en resorte frente a pacientes con nistagmo pendular.

Nistagmo en resorte

Puede ser espontáneo en la posición primaria de la mirada o evocado con la mirada lateral, y según sea el sentido de su movimiento, horizontal, torsional o vertical. Es posible ver esta forma en el nistagmo congénito, el latente, el vestibular, el nistagmo periódico alternante, por fármacos y en la epilepsia.

Nistagmo vestibular

Puede estar originado por causas centrales en el sistema nervioso central (como alteración de los núcleos vestibulares en el tronco

encefálico o las conexiones vestibulocerebelosas). También puede tener una causa periférica, como alteraciones laberínticas del oído interno o alteraciones del VIII par craneal.

El nistagmo vestibular periférico generalmente tiene un componente mixto (horizontal-rotatorio) en posición primaria, con una fase de batida rápida en dirección contraria a la lesión. La amplitud del nistagmo aumenta en la misma dirección de la fase rápida del nistagmo. La fijación visual produce su inhibición¹².

Por el contrario, el nistagmo vestibular central en posición primaria de la mirada es torsional puro, sin componente mixto. Además, normalmente existen otros pares craneales implicados por afectación del tronco encefálico (Tabla 1).

Nistagmo desencadenado por la mirada

Por definición, está ausente en posición primaria de la mirada. En la mirada hacia la derecha, el nistagmo bate hacia la derecha, y en la mirada hacia la izquierda, bate hacia la izquierda. Se debe a una alteración del mecanismo de fijación de la mirada en posición extrema. Esto se debe a una alteración del tronco encefálico o vestibulocerebelosa. Puede producirse como efecto secundario de fármacos antiepilépticos o sedantes⁹.

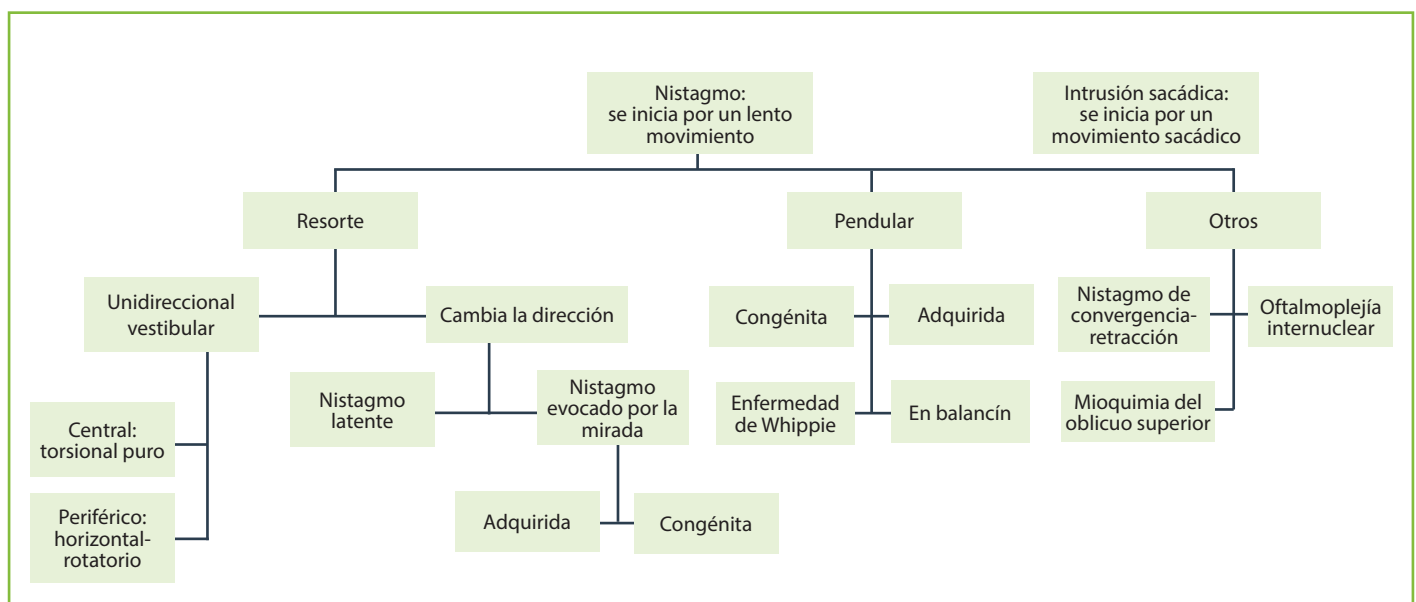


Figura 1. Algoritmo diagnóstico de nistagmos.

	Periférico	Central
Característica	Alteración del órgano del nervio vestibular periférico	Alteración del tronco encefálico
Dirección	Combinado horizontal-torsional	Torsional puro o vertical puro u horizontal puro
Fijación visual	Inhibe el nistagmo	No
Vértigo	Severo	Leve
Otros hallazgos	Pérdida auditiva	Afectación de otros pares craneales

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del nistagmo vestibular periférico- central.

Nistagmo de Bruns

Una forma peculiar del nistagmo de origen vestibular es el nistagmo de Bruns. Está causado por un tumor del ángulo pontocerebeloso y es una combinación de un nistagmo vestibular periférico en el lado contralateral al tumor (por la afectación de un tumor que comprima unilateralmente el VIII par craneal) con un nistagmo desencadenado por la mirada en el lado ipsilateral del tumor (por la compresión del tronco del encéfalo por el mismo tumor, con defecto del sistema fijador de la mirada)¹⁰.

Nistagmo de rebote

Se define por la presencia de un nistagmo desencadenado por la mirada excéntrica. Sin embargo, tras volver a la posición primaria

de la mirada, se produce un nistagmo en resorte de dirección opuesta al de la mirada excéntrica. Se debe a lesiones del tronco encefálico o cerebelo⁹.

Nistagmo de batida inferior

Es un nistagmo en resorte vertical de batida inferior que está presente en posición primaria de la mirada. La región anatómica responsable de este nistagmo es la unión craneocervical, el bulbo o por lesiones cerebelosas (flóculo-paraflóculo, nódulo y úvula). Los fármacos que se han empleado en el tratamiento son: aminopiridinas, clonazepam, ácido valproico y gabapentina. La Tabla 2 resume las causas principales de los nistagmos de batida inferior.

Nistagmo de batida superior

Es un nistagmo en resorte vertical de batida superior que está presente en posición primaria de la mirada y empeora en la mirada superior. Los nistagmos de batida superior puros se asocian frecuentemente con lesiones bulbares (núcleo perihipogloso), vermis cerebeloso y mesencéfalo. La Tabla 3 resume las causas principales de los nistagmos de batida inferior.

Nistagmo periódico alternante

Es un nistagmo horizontal en resorte que alterna ciclos de batida en un sentido, con ciclos de batida en la dirección contraria. Se debe a lesiones anatómicas del nódulo y de la úvula cerebelosa.

Lesiones estructurales	Anomalías craneocervicales
Infecciones	Tumores, hemorragia o trauma en la fosa posterior Encefalitis herpética Tétanos
Enfermedades desmielinizantes	Esclerosis múltiple Leucodistrofias
Etiología toxicometabólica	Degeneración cerebelosa alcohólica Encefalopatía de Wernicke Fármacos antiepilépticos, litio, narcóticos
Síndromes paraneoplásicos-autoinmunes	Degeneración cerebelosa paraneoplásica Síndrome de la persona rígida (anticuerpos anti-GAD)
Congénitos-hereditarios	Nistagmo de batida inferior congénito Ataxias hereditarias (SCA)

GAD: (enzima) glutamato decarboxilasa; SCA: ataxias espinocerebelosas.

Tabla 2. Causas del nistagmo de batida inferior.

Lesiones estructurales	Anomalías craneocervicales
Infecciones	Tumores, hemorragia o trauma en la fosa posterior
Enfermedades desmielinizantes	Encefalitis-meningitis
Etiología toxicometabólica	Esclerosis múltiple
Síndromes paraneoplásicos	Encefalopatía de Wernicke
Congénitos-hereditarios	Fármacos antiepilépticos
	Organofosforados
	Amaurosis congénita de Leber

Tabla 3. Causas del nistagmo de batida superior.

Lesiones estructurales	Anomalías craneocervicales
Infecciones	Tumores, hemorragia o trauma en la fosa posterior
Enfermedades desmielinizantes	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
Etiología toxicometabólica	Sífilis
Síndromes paraneoplásicos-autoinmunes (anticuerpos anti-GAD)	Esclerosis múltiple
Otros	Fármacos antiepilépticos
	Encefalopatía hepática
	Síndrome de la persona rígida
	Epilepsia
	Pérdida visual profunda

GAD: (enzima) glutamato decarboxilasa.

Tabla 4. Causas del nistagmo alternante periódico.

El baclofeno es el fármaco de elección¹⁵⁻¹⁷. La Tabla 4 resume las causas principales de los nistagmos periódicos alternantes

Nistagmos pendulares

Nistagmo congénito

Se caracteriza por un nistagmo horizontal conjugado que normalmente se manifiesta en la infancia temprana. Se puede producir de forma secundaria a una pérdida visual (sensorial) o no (nistagmo congénito motor). En el primer caso, puede ser secundario a distrofia retiniana, albinismo, hipoplasia del nervio óptico, coloboma del nervio óptico, aniridia, etc. Característicamente no induce oscilopsia, aunque la agudeza visual puede verse afectada. Por lo general, es horizontal pero no es infrecuente que tenga un

componente rotacional¹⁸. Algunas de las principales características incluyen su inhibición durante el sueño y la presencia de una zona nula en la que el nistagmo disminuye en intensidad. Otras características son la disminución de la intensidad con la convergencia y el aumento con la fijación. La Tabla 5 resume las diferencias entre nistagmo pendular congénito y adquirido.

Otros tipos de nistagmos infantiles

Nistagmo latente

Es un tipo de nistagmo que no se manifiesta durante la fijación binocular. Se caracteriza por la presencia de un nistagmo horizontal en resorte en dirección contraria al ojo ocluido. Con frecuencia, se asocia con esotropía infantil y ambliopía⁹.

	Adquirido	Infantil
Forma	Puro sinusoidal	Variable
Disconjugado-asimétrico	Frecuente	Raro
Dirección	Vertical, circular o elíptico	Horizontal, uniplanar
Nistagmo optocinético invertido	Nunca	Frecuente
Oscilopsia	Frecuente	Infrecuente

Tabla 5. Diagnóstico diferencial del nistagmo pendular congénito-adquirido.

Espasmo nutans

Se caracteriza por la presencia de un nistagmo asimétrico o incluso monocular, asociado a un balanceo cefálico y a una tortícolis. Aunque la mayoría de los casos son benignos, algunos casos de espasmo *nutans* se asocian con gliomas del nervio óptico, por lo que está indicada la realización de una resonancia magnética craneal¹⁰.

Nistagmo infantil monocular pendular

Normalmente es secundario a la pérdida de visión monocular (ambliopía profunda), pero se recomienda también neuroimagen para descartar un glioma del nervio óptico¹¹.

Nistagmo pendular adquirido

Es típica en pacientes con esclerosis múltiple y afectación del tronco encefálico, aunque también se puede producir en lesiones isquémicas, vasculares o tumorales. Generalmente causa oscilopsia severa.

Bibliografía

- Marti S, Palla A, Straumann D. Gravity dependence of ocular drift in patients with cerebellar downbeat nystagmus. *Ann Neurol*. 2002;52(6):712-21.
- Wagner JN, Glaser M, Brandt T, Strupp M. Downbeat nystagmus: aetiology and comorbidity in 117 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2008;79(6):672-7.
- Wagner J, Lehnen N, Glasauer S, Strupp M, Brandt T. Prognosis of idiopathic downbeat nystagmus. *Ann NY Acad Sci*. 2009;1164:479-81.
- Strupp M, Schuler O. Improvement of downbeat nystagmus and postural imbalance by 3,4-diaminopyridine, a prospective, placebo-controlled study. *J Vestib Res*. 2002;11:226.
- Liebenberg WA, Georges H, Demetriades AK, Hardwidge C. Does posterior fossa decompression improve oculomotor and vestibulo-ocular manifestations in Chiari 1 malformation? *Acta Neurochir*. 2005;147(12):1239-40.
- Strupp M, Schuler O, Krafczyk S, Jahn K, Schautzer F, Büttner U, et al. Treatment of downbeat nystagmus with 3,4-diaminopyridine: a placebo-controlled study. *Neurology*. 2003;61(2):165-70.
- Kalla R, Glasauer S, Schautzer F, Lehnen N, Büttner U, Strupp M, et al. 4-aminopyridine improves downbeat nystagmus, smooth pursuit, and VOR gain. *Neurology*. 2004;62(7):1228-9.
- Sprenger A, Rambold H, Sander T, Marti S, Weber K, Straumann D, et al. Treatment of the gravity dependence of downbeat nystagmus with 3,4-diaminopyridine. *Neurology*. 2006;67(5):905-7.
- Stahl JS, Averbuch-Heller L, Leigh RJ. Acquired nystagmus. *Arch Ophthalmol*. 2000;118(4):544-9.
- Lee AG, Brazis PW. Localizing forms of nystagmus: symptoms, diagnosis, and treatment. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2006;6(5):414-20.
- Straube A, Leigh RJ, Bronstein A, Heide W, Riordan-Eva P, Tijssen CC, et al. EFNS task force—therapy of nystagmus and oscillopsia. *Eur J Neurol*. 2004;11(2):83-9.
- Hüfner K, Barresi D, Glaser M, Linn J, Adrion C, Mansmann U, et al. Vestibular paroxysmia: diagnostic features and medical treatment. *Neurology*. 2008;71(13):1006-14.
- Glasauer S, Kalla R, Büttner U, Strupp M, Brandt T. 4-aminopyridine restores visual ocular motor function in upbeat nystagmus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76(3):451-3.
- Pierrot-Deseilligny C, Milea D. Vertical nystagmus: clinical facts and hypotheses. *Brain*. 2005;128(Pt 6):1237-46.
- Comer RM, Dawson EL, Lee JP. Baclofen for patients with congenital periodic alternating nystagmus. *Strabismus*. 2006;14(4):205-9.
- Kumar A, Thomas S, McLean R, Proudlock FA, Roberts E, Boggild M, et al. Treatment of acquired periodic alternating nystagmus with memantine: a case report. *Clin Neuropharmacol*. 2009;32(2):109-10.
- Al-Awami A, Flanders ME, Andermann F, Polomeno RC. Resolution of periodic alternating nystagmus after decompression for Chiari malformation. *Can J Ophthalmol*. 2005;40(6):778-80.
- Hertle RW, Yang D. Clinical and electrophysiological effects of extraocular muscle surgery on patients with Infantile Nystagmus Syndrome (INS). *Semin Ophthalmol*. 2006;21(2):103-10.

Pérdida visual no orgánica

Non-organic visual loss

JC. López García, R. Alcubierre

Resumen

En ocasiones acuden al oftalmólogo pacientes que manifiestan una sintomatología ocular, en los que tras una exploración laboriosa no se encuentra una causa orgánica. Estos síntomas pueden deberse a una intención de engañar, el simulador, o a una anomalía psíquica subyacente. En ambos casos, es importante conocer el contexto familiar y laboral, revisar toda la historia clínica, y comprender las principales estrategias de abordaje y comunicación con el paciente.

Palabras clave: Pérdida visual no orgánica. Simulación. Trastorno funcional.

Resum

Ocasionalment acudeixen a l'oftalmòleg pacients que manifesten una simptomatologia ocular, on no es troba una causa orgànica després d'una exploració laboriosa. Aquests símptomes poden ser deguts a una intenció d'engany, el simulador, o a una anomalia psíquica subjacent. En ambdós casos és important conèixer el context familiar i laboral, revisar tota la història clínica, i comprendre les principals estratègies d'abordatge i comunicació amb el pacient.

Paraules clau: Pèrdua visual no orgànica. Simulació. Trastorn Funcional.

Abstract

Sometimes we receive patients with ocular symptoms in whom after a laborious examination no organic cause is found. These symptoms may be due to an intention to deceive, the malingering, or to an underlying psychic anomaly. In both cases it is important to know the family and work context, review the entire medical history, and understand the main strategies of approach and communication with the patient.

Key words: Non-organic visual loss. Simulation. Functional Disorder.

4.2. Pérdida visual no orgánica

Non-organic visual loss

JC. López García¹, R. Alcubierre²

¹Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. ²Complex Hospitalari Moisès Broggi. Consorci Sanitari Integral. Barcelona.

Correspondencia:

Javier Corsini López García

E-mail: javiercorsini@hotmail.com

Caso clínico 1

Una mujer de 18 años, que no refiere antecedentes de interés, consulta por pérdida visual binocular. Su agudeza visual sin corrección es de 0,8 en ambos ojos. La exploración oftalmológica es completamente normal, y la refracción bajo cicloplejia es: ojo derecho (OD) 170-0,25 + 1,50 y ojo izquierdo (OI) 170-0,50 + 1,50. Se prescribe gafa, pero al cabo de un año retorna, sin haberse adaptado ninguna graduación, refiriendo empeoramiento, con agudeza visual de 0,6 en ambos ojos. De nuevo la exploración es normal, incluyendo el test de Ishihara y el de Worth, y se realiza una campimetría computarizada, no fiable, al mostrar un alto índice de falsos negativos en ambos ojos y un patrón en hoja de trébol en el OD y de túnel en el OI (Figura 1). Ante la sospecha de pérdida visual no orgánica, en otra cita se repite la medición de agudeza visual, pero empezando por la lámina de 0,8 en escala decimal, y la paciente consigue leer la línea de 1,0 con ambos ojos. La revisión de su historial médico mostró alteraciones conductuales en la infancia, con dificultades en la relación maternofilial y en la escolarización.

Caso clínico 2

Una mujer de 28 años consulta de urgencias por pérdida visual en el OI de tres días de evolución, con dolor periocular y ptosis palpebral progresiva bilateral. Refiere antecedente de síndrome depresivo y de tratamiento con gabapentina, que ella misma suspendió tres semanas antes.

La exploración inicial muestra una agudeza visual no corregida de 0,1 (0,4 con estenopeico) en el OD y de contar dedos en el OI. Sin embargo, el test de Ishihara es normal en ambos ojos. Se aprecia una ptosis variable, inicialmente total pero que durante la exploración fluctúa entre 2 y 5 mm, de forma simétrica o asimétrica. No colabora adecuadamente para explorar fatigabilidad. El polo anterior y el fondo de ojo son normales, y se intenta realizar una campimetría que no es valorable por ausencia de colaboración. En una nueva exploración al mes, se obtiene agudeza visual de contar dedos en el OD y no percepción de luz en el OI, según la paciente, pero se constata que hay reflejo pupilar y que sigue la mano con la mirada al inicio de la exploración.

En conversación con un familiar, se descubre un antecedente de seguimiento psiquiátrico desde la adolescencia, ingreso por

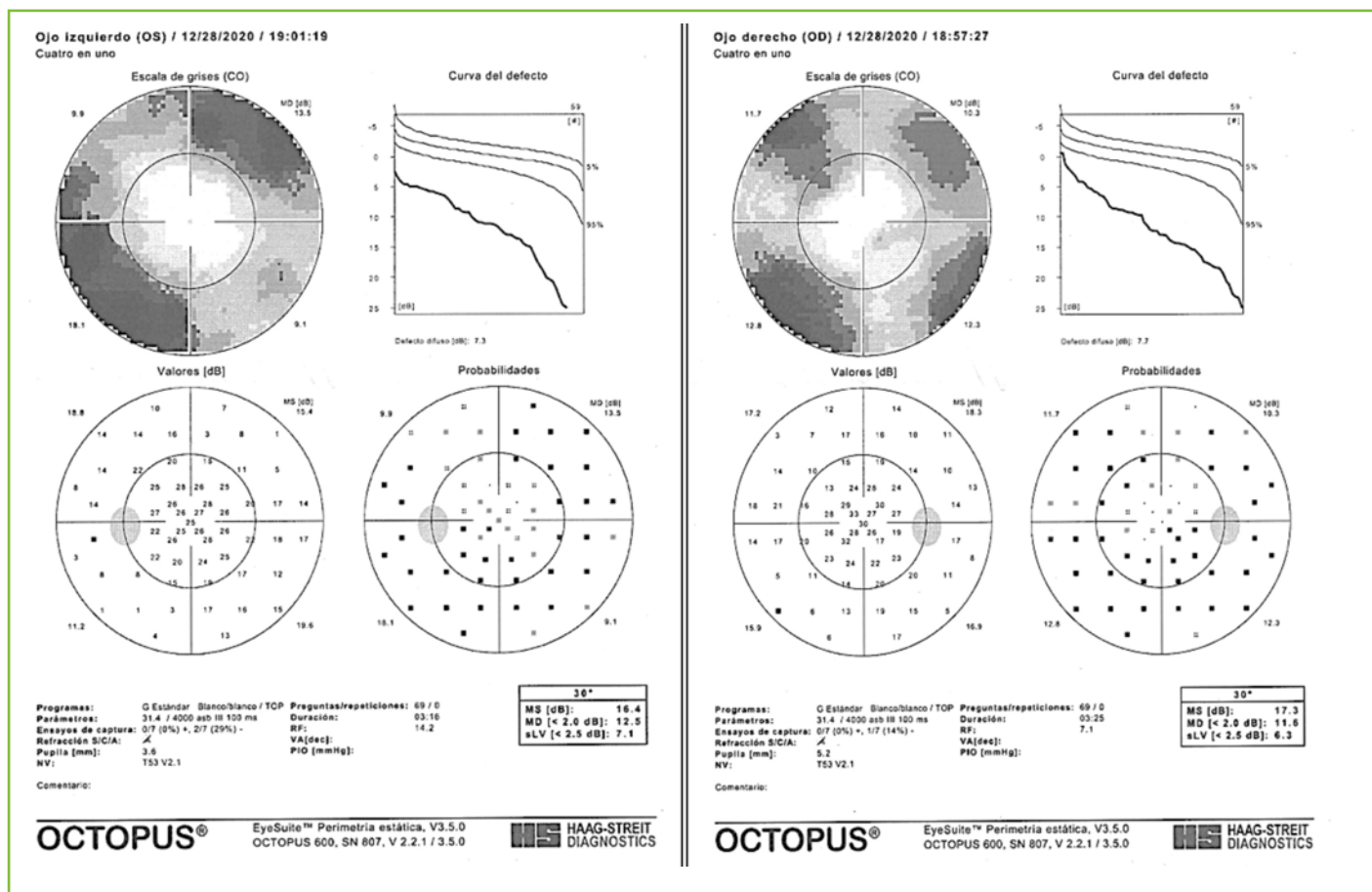


Figura 1. Perimetría estática Octopus practicada a la paciente del caso clínico 1. Reducción concéntrica en el ojo izquierdo y patrón en hoja de trébol en el ojo derecho.

intento autolítico dos años antes, consumo de tóxicos y síndrome depresivo, además de vivir una situación psicosocial estresante provocada por un conflicto familiar. Se llega así al diagnóstico de trastorno conversivo o funcional, y se remite a atención por la unidad de salud mental.

Caso clínico 3

Una mujer de 35 años es remitida desde neurología por alteración visual. Ha sido diagnosticada previamente de fibromialgia, colon irritable y cefalea crónica migrañosa. Está en tratamiento con sertralina y trazodona, dos fármacos antidepresivos. Ha sido diagnosticada previamente de neuritis óptica en su OI, y se le había practicado una infiltración periocular de corticoides. El estudio neurológico es normal, incluyendo resonancia magnética craneal

y cervical. La exploración oftalmológica inicial es completamente normal (incluyendo agudeza visual, reflejos pupilares, test de Ishihara), a excepción de un defecto en la campimetría computarizada, que muestra una hemianopsia temporal con respecto del meridiano vertical, pero que afecta tan solo al OI.

Durante el seguimiento, se repite este defecto sin otros hallazgos, incluyendo una nueva resonancia y tomografía de coherencia óptica. En la última visita, se decide realizar una campimetría binocular con el protocolo binocular de Esterman, demostrándose un defecto izquierdo de mayor extensión de la compatible con la normalidad del campo monocular del OD, lo que confirma la sospecha de pérdida visual no orgánica (Figura 2). Se procede al alta por parte de oftalmología, y se remite a la paciente a seguimiento por su neurólogo y psiquiatra. La paciente solicita informe para la mutua de trabajo y el tribunal médico.

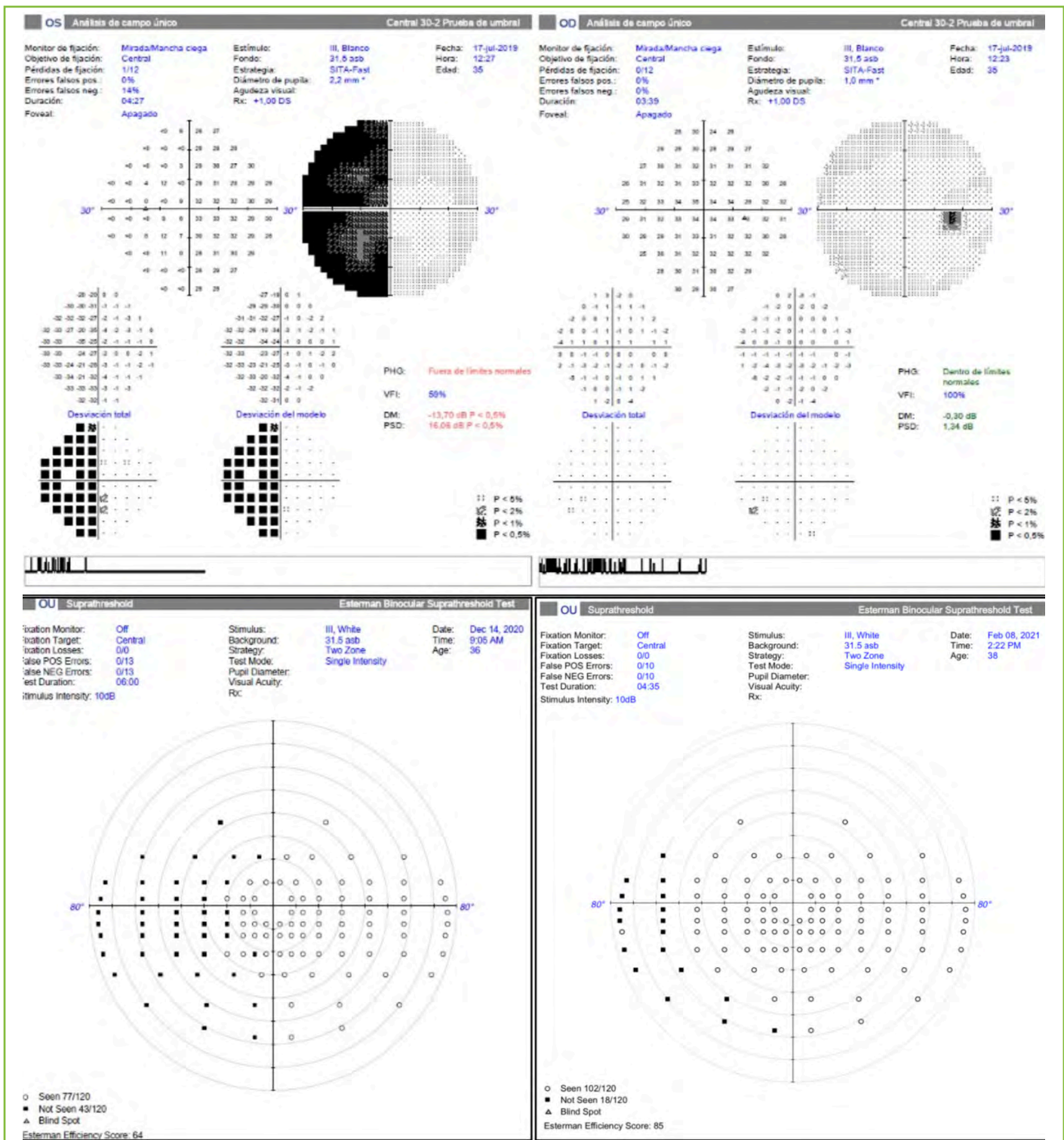


Figura 2. Arriba, campimetría Humphrey 30-2 realizada a la paciente del caso clínico 3 que muestra hemianopsia temporal en el ojo izquierdo con respecto del meridiano vertical y ausencia de defectos en el ojo derecho. Abajo a la izquierda, campimetría Humphrey binocular de Esterman realizada a la misma paciente, con defectos en el hemicampo izquierdo de mayor extensión que serían compatibles con el anterior campo monocular. Abajo a la derecha, el mismo protocolo realizado por uno de los autores (R. Alcubierre) simulando un defecto monocular izquierdo mediante la oclusión del sector temporal de este ojo. Nótese la diferencia del área sin visión entre ambos casos, suponiendo ausencia de defecto en el ojo derecho.

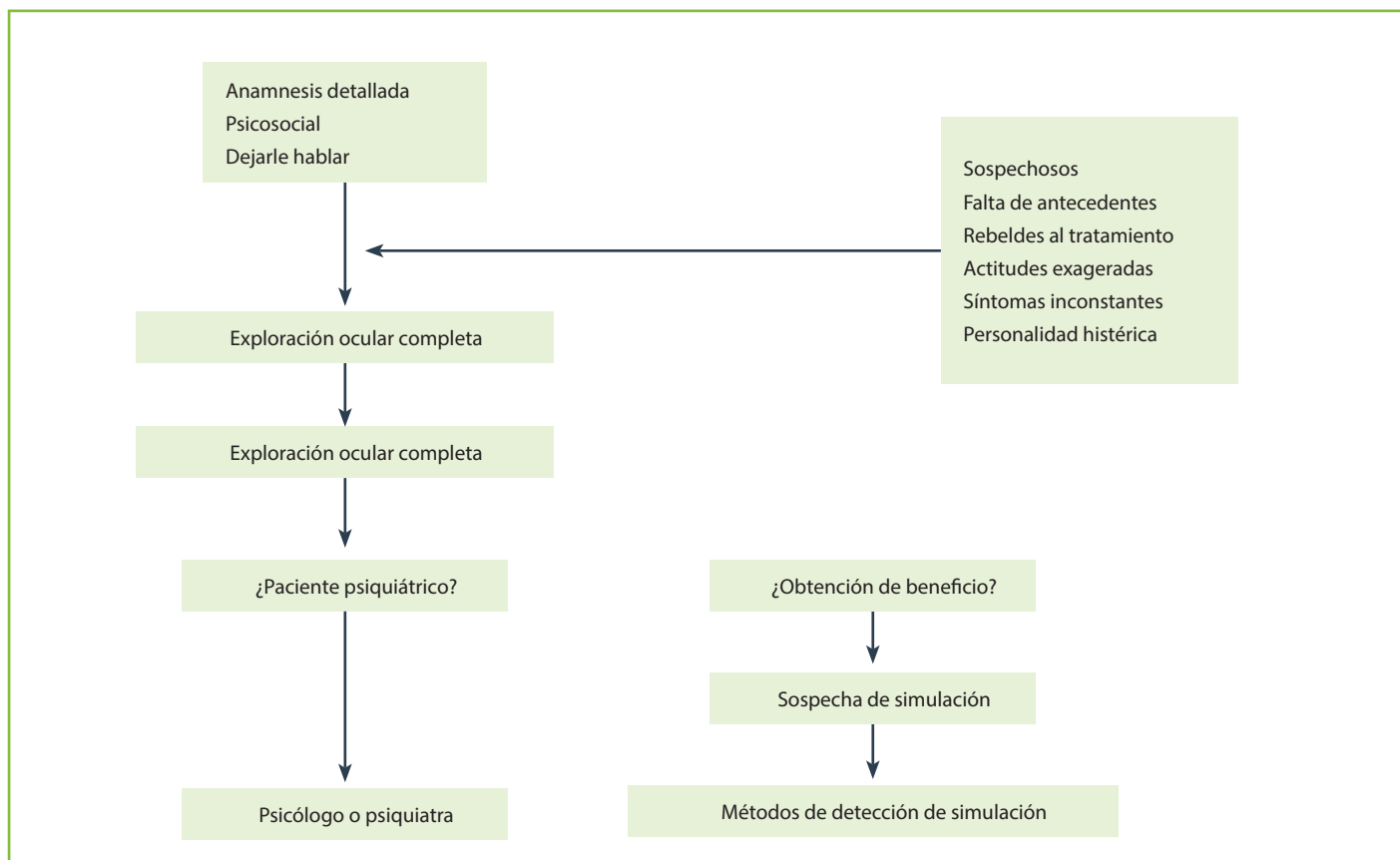


Figura 3. Algoritmo diagnóstico

Discusión

La pérdida visual no orgánica (PVNO) o funcional es aquella que no tiene una base estructural oftalmológica o neurológica que la justifique^{1,2}. Sus tres formas principales de presentación son:

- La PVNO infantil, habitualmente asociada al deseo de llevar gafas, pero también en un alto porcentaje a psicopatología³.
- Como consecuencia de un trastorno psiquiátrico, denominado trastorno conversivo, aunque actualmente se prefiere la terminología de *trastorno neurológico funcional*⁴.
- Como simulación, con la intención de engañar para obtener un beneficio habitualmente económico o laboral.

La forma de presentación suele ser una pérdida visual monocular o binocular, reducción campimétrica, o la combinación de ambas, pero también pueden encontrarse otros síntomas oculares de origen funcional, como diplopías, espasmos acomodativos

o ptosis⁵. Esta anomalía debe sospecharse ante la discordancia entre los síntomas referidos con los hallazgos en la exploración oftalmológica, ya sea por su absoluta normalidad o por la desproporción entre ellos, ya que es posible la superposición entre una pérdida orgánica y una funcional, con exageración de los síntomas (Figura 3). Debe recordarse que, en ocasiones, ciertas neuropatías ópticas o distrofias retinianas pueden aparecer con una exploración aparentemente normal en fases iniciales⁶. Es por esto que la exploración ha de ser completa, siendo de gran importancia la observación de las pupilas, y que no debe etiquetarse una pérdida visual de funcional sin haberse descartado razonablemente otras patologías.

Han de llevarse a cabo las pruebas complementarias que se necesiten, desde una tomografía de coherencia óptica hasta pruebas electrofisiológicas o de neuroimagen. Estas pruebas deben solicitarse en base a la sospecha clínica, puesto que su realización sin

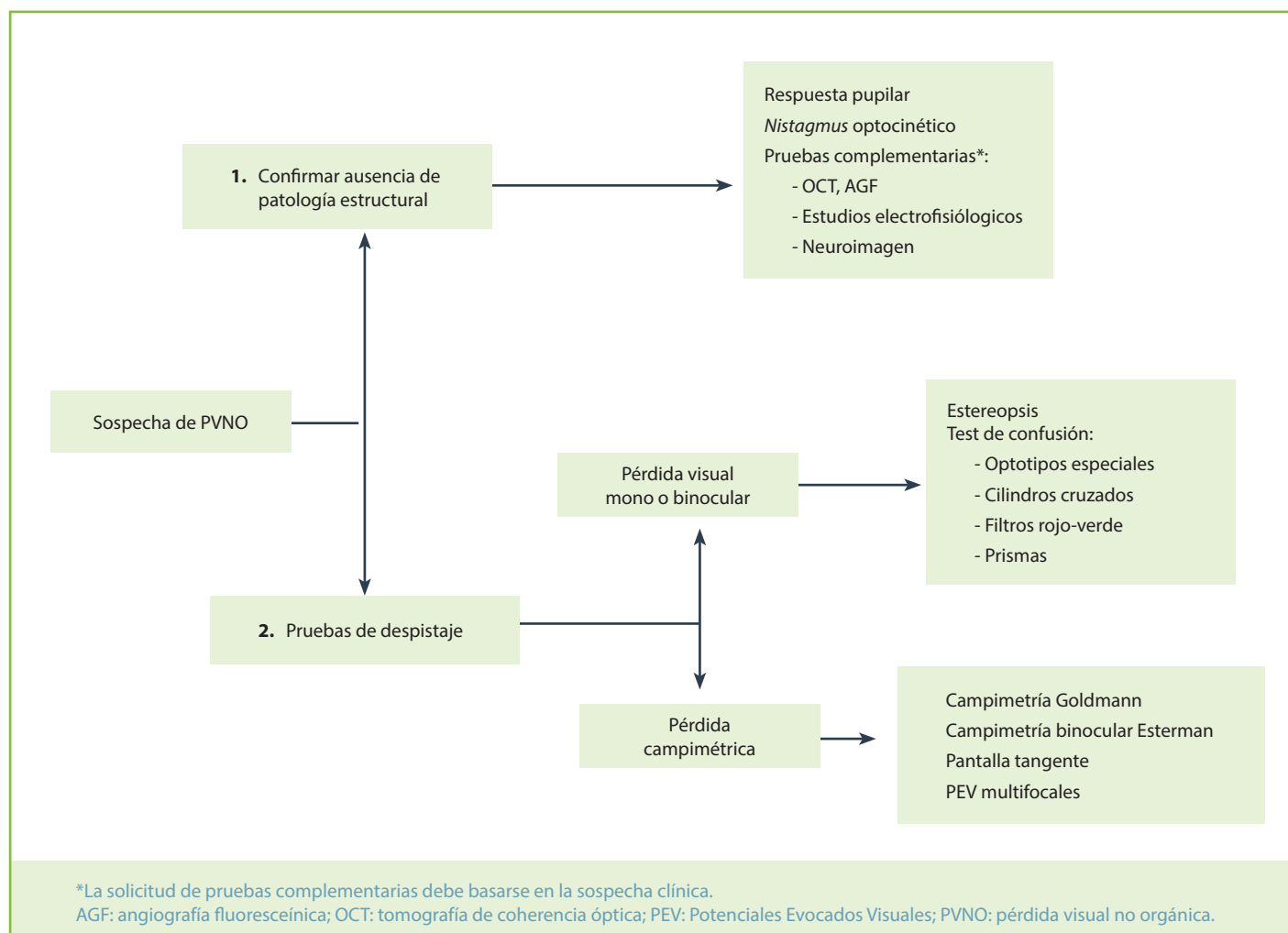


Figura 4.

una orientación clara puede causar yatrogenia o llevar a hallazgos incidentales que compliquen el caso.

Por otro lado, no siempre hay que fiarse del resultado de unas pruebas complementarias anómalas, sobre todo aquellas que requieren la colaboración del paciente, como la campimetría, fácil de falsear⁷, o los potenciales evocados visuales tipo *pattern*⁸. De forma simultánea al estudio diagnóstico, pueden practicarse distintas técnicas que ayuden a confirmar una PVNO, siendo recomendable hacerlo de forma sutil y diferida en el tiempo.

Una vez establecido el diagnóstico de PVNO, debe evitarse caer en el enfrentamiento. No debe decirse al paciente que no tiene nada, que miente, o que sus síntomas son de origen psiquiátrico⁹. Es recomendable asegurar al paciente que no hay una situación de urgencia o de gravedad, y que es probable que haya una mejoría espontánea (de hecho, la gran mayoría de PVNO mejoran con el tiempo). En caso de que solicite informes, debe remarcarse que *en el momento de la exploración, no se objetiva una patología orgánica que justifique la sintomatología*.

Las Figuras 3 y 4 resumen la actuación recomendada frente a un caso de sospecha de PVNO.

Conclusión

- Deben distinguirse los trastornos de origen psiquiátrico de la simulación, donde hay fraude consciente.
- La PVNO es un diagnóstico por exclusión, apoyado por técnicas de exploración que permitan constatar la divergencia entre los síntomas y los hallazgos objetivos.
- Las pruebas complementarias se deben solicitar de forma racional y evaluarse con precaución.

Bibliografía

1. Gallego-Lago I, Zarco-Villarosa D, Rodríguez-Salvador V. *Simulación y disimulación en Oftalmología. Técnicas ambulatorias de diagnóstico*. Barcelona: Ed Glosa; 2005.
2. Santos-Bueso E, Zarco-Villarosa D, Esteban-de-Antonio M, Vinuesa-Silva JM, García-Sánchez J. Pérdida visual no orgánica. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2014;89(7):257-9.
3. Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, García-Sáenz S, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J. Pérdida visual no orgánica. Serie de 5 casos. *An Pediatr*. 2015;82(1):e122-5.
4. Restrepo M, Restrepo D. From Conversion Disorders to Functional Neurological Disorders. Overcoming the Rule-out Diagnosis? *Rev Colomb Psiquiatr*. 2019;48(3):174-81.
5. Alberto Pestano MM, Hernández Marrero D, Acosta Acosta B, Delgado Miranda JL. La ptosis no orgánica; a propósito de un trastorno conversivo. *Acta Estrabológica*. 2020;49(1):33-6.
6. Lim SA, Siatkowski RM, Farris BK. Functional visual loss in adults and children patient characteristics, management, and outcomes. *Ophthalmology*. 2005;112(10):1821-8.
7. Ghate D, Bodnarchuk B, Sanders S, Deokule S, Kedar S. The ability of healthy volunteers to simulate a neurologic field defect on automated perimetry. *Ophthalmology*. 2014;121(3):759-62.
8. Menéndez de Lucas JA, Luque Mialdea F, Molina Seoane V. ¿Debemos considerar los potenciales visuales evocados una prueba objetiva? A propósito de un caso. *Rev Esp Med Legal*. 2011;37(4):169-72.
9. Rebolleda Fernández G, Muñoz Negrete FJ. Cómo desenmascarar a un simulador. Cap. 9. En: Rebolleda Fernández G, Muñoz Negrete FJ. *Protocolos en Neuro-oftalmología*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010;185-94.

Alucinaciones visuales

Visual hallucinations

C. Gutiérrez Ortiz, G. Liaño Sanz-Díez de Ulzurrun

Resumen

Las alucinaciones visuales se definen como experiencias que no se correlacionan con objetos del espacio real, ni derivan de la estimulación externa del aparato visual. Son síntomas poco frecuentes, expresión de patologías muy variadas (orgánicas, neurológicas, farmacológicas o psiquiátricas) y muchas veces no representan un estado de psicosis. El diagnóstico de alucinosis por privación visual es de exclusión, y requiere una anamnesis profunda con valoración neuropsiquiátrica, sistémica y por imagen.

Palabras clave: Alucinaciones visuales. Ilusiones. Síndrome de Charles Bonnet. Alucinosis por fármacos.

Resum

Les al·lucinacions visuals es defineixen com experiències visuals que no es correlacionen amb objectes de l'espai real, ni deriven de l'estimulació externa de l'aparell visual. Es tracta d'un símptoma poc freqüent, que pot ser expressió de patologies molt variades - orgàniques, neurològiques, farmacològiques o psiquiàtriques - i moltes vegades no representen un estat de psicosi. El diagnòstic de al·lucinosi per privació visual és d'exclusió, i requereix una anamnesi profunda amb valoració neuropsiquiàtrica, sistèmica i per imatge.

Paraules clau: Al·lucinacions visuals. Il·lusions. Síndrome de Charles Bonnet. Alucinosis per fàrmacs.

Abstract

Visual hallucinations are defined as visual experiences that do not correlate with the natural space objects and are not generated by external stimulation of the eye. These symptoms are uncommon and might be the clinical manifestation of various entities - neurological, psychiatric, or drug-induced - that do not always reflect a psychotic state. Ocular-related hallucinosis is an exclusion diagnosis that requires a thorough anamnesis involving neurological, systemic, and imaging assessment.

Key words: Visual hallucinations. Illusions. Charles Bonnet syndrome. Drug-induced hallucinosis.

4.3. Alucinaciones visuales

Visual hallucinations

C. Gutiérrez Ortiz, G. Liaño Sanz-Díez de Ulzurrun

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid.

Correspondencia:

Consuelo Gutiérrez Ortiz

E-mail: consuelogutierrez@gmail.com

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 80 años, sin antecedentes médicos, farmacológicos ni psiquiátricos de interés, con historia de glaucoma con afectación severa en ambos ojos (AO) y cirugía mediante esclerectomía profunda no perforante en tratamiento actual con latanoprost y brimonidina en AO, que refiere ver de manera episódica “niños que entran en su habitación y juegan” en lapsos de unos 5 minutos durante los últimos seis meses. La paciente reconoce que esta experiencia no es real, y se encuentra bien anímicamente, pero la familia está preocupada.

En el momento de la evaluación, la agudeza visual es de cuenta de dedos en el ojo izquierdo (OI) y 0,4 en el ojo derecho (OD), la exploración del segmento anterior es anodina y la presión intraocular está en valores de 17 mmHg en AO. El fondo de ojo revela la neuropatía óptica glaucomatosa sin otros hallazgos. A fecha de la exploración, el campo visual del OD está completamente abolido y el OI está afectado severamente, pero con preservación central. Se interconsulta al servicio de neurología, que descarta demencia o focalidad neurológica y se solicita una resonancia magnética nuclear que descarta una patología intracraneal.

Ante la ausencia de otros desencadenantes, se establece el diagnóstico de síndrome de Charles Bonnet, aunque se retira el colirio de brimonidina por su potencial efecto alucinógeno.

Curiosamente, las alucinaciones desaparecen poco después de la supresión del fármaco. Se trata, por tanto, de un caso de alucinosis por mecanismo mixto, en que la privación visual predispone a la producción de alucinaciones, que se desencadenan por un detonante farmacológico.

Este caso pone de relieve la importancia de una anamnesis detallada en el estudio de las alucinaciones visuales, la presencia de patología neuropsiquiátrica previa, así como de medicación o tóxicos desencadenantes, que resulta crucial antes de considerar un síndrome de Charles Bonnet en un paciente oftalmológico. Es importante diferenciar la alucinosis de fenómenos entópticos o fisiológicos que no precisan un estudio neurológico o sistémico. Como se verá, gran parte de las alucinaciones (dejando a un lado causas benignas, como la migraña o la nieve visual) se beneficiarán de un estudio de imagen para descartar entidades graves. Incluso ante el diagnóstico de certeza de alucinaciones por privación visual, es recomendable un seguimiento por el especialista en neurología o psiquiatría, ya que los síntomas pueden tratarse con medicación neurotrópica en los casos más invalidantes.

Alucinaciones y diagnóstico diferencial

Para identificar las alucinaciones visuales, es preciso diferenciar estas de otros fenómenos similares o fronterizos¹. Entre ellos destacan:

- *Fenómenos entópticos*: son derivados de la estimulación de la retina, de elementos intrínsecos al ojo, o causados por estímulos diferentes de la luz². Se trata de percepciones fisiológicas originadas por el propio ojo, que no entrañan una patología neurológica. Su aparición puede requerir una exploración oftalmológica atenta, pero no precisan de un estudio de focalidad neurológica. Son frecuentes las miodesopsias (opacidades vítreas) o los fosfenos, tanto por tracción vitreoretiniana como por frotamiento ocular. Los pacientes con neuropatía óptica aguda pueden presentar fosfenos con la movilización del ojo. Otros fenómenos más sutiles son la visión entóptica de campo azul (de los leucocitos en el flujo vascular retiniano), el árbol vascular de Purkinje (las sombras de la vascularización retiniana) o el cepillo de Haidinger (del pigmento xantófilo)³.
- *Ilusiones*: son alteraciones en la percepción de la imagen de un objeto real⁴. Se trata de fenómenos con base neuropsiquiátrica, que se caracterizan por la percepción distorsionada de las cualidades de la imagen: el tamaño (macropsias o micropsias), la distancia (teleopsias y pelopsias), el número (poliopsias), la profundidad (platiopsias) o incluso la perseveración o el retorno de una imagen ya percibida (palinopsias). A pesar de la diferencia conceptual entre ilusiones y alucinaciones, las causas de ambas son en muchos casos comunes y su diferenciación no cambia la orientación diagnóstica⁵.

Las *alucinaciones visuales* propiamente dichas son síntomas, poco frecuentes, aunque probablemente estén infradiagnosticadas, por las reservas del paciente a expresarlas o por no ser entendidas como relevantes en coexistencia con un déficit visual severo⁵.

Las alucinaciones son debidas a una actividad excitatoria anómala de las cortezas visuales, por desencadenantes que involucran a las radiaciones ópticas de la vía geniculocalcarina, las cortezas temporal, parietal y occipital, y algunos casos también a estructuras del sistema límbico o el córtex prefrontal¹.

De acuerdo con su fisiopatología, las alucinaciones pueden diferenciarse entre *ictales* o *irritativas*, secundarias a descargas anómalas sobre las cortezas visuales, o bien *alucinaciones de liberación*, que son facilitadas por la reducción de las aferencias normales de la vía visual, que desempeñan un papel modulador sobre la activación cortical. Tanto unas como otras se dan más frecuentemente en lesiones hemisféricas derechas¹. Un ejemplo

de alucinaciones irritativas serían las de origen epiléptico, mientras que las que tienen base oftalmológica, como el síndrome de Charles Bonnet, son ejemplo de alucinaciones de liberación⁶.

Según el contenido de las alucinaciones, se distingue entre *simples* o *informes* (luces, colores, formas geométricas sencillas...) y *complejas* o *formadas* (figuras geométricas elaboradas, objetos, animales o personas). Las alucinaciones formadas pueden darse con mayor frecuencia si proceden del lóbulo temporal, mientras que las de la corteza occipital tienden a producir alucinaciones simples. No obstante, este principio se observa de manera errática y posiblemente no sea un signo localizador útil¹.

En ocasiones, las alucinaciones visuales se acompañan de otras experiencias sensoriales (auditivas, olfatorias, etc.), en cuyo caso se habla de *alucinaciones multimodales*, como sucede en los estados psicóticos o alterados de consciencia. En relación al modo en que el paciente vivencia estos síntomas, se establece la diferencia entre alucinaciones propiamente dichas, en las que el paciente no aporta crítica sobre las mismas (por ejemplo, en demencias), y *pseudoalucinaciones*, que el paciente percibe como experiencias intrusas sin conexión con la realidad (por ejemplo, alucinosis alcohólica).

Las alucinaciones pueden ser sucesos fisiológicos, como en el caso de la memoria "eidética" o fotográfica, o en los estados fronterizos de sueño y vigilia (hipnogógicos e hipnopómicos), con la incursión de imágenes oníricas en la fase de movimiento ocular rápido (REM, *rapid-eye movement*) durante la vigilia.

El *fenómeno de nieve visual* es otra entidad generalmente benigna: el paciente percibe un patrón granulado de puntos, como el "ruido blanco" de un televisor superpuesto a la imagen real. Puede asociar ilusiones y fenómenos entópticos, y es posible que esté vinculado a la migraña y a otras entidades neurológicas⁷.

Entre las formas patológicas, se distinguen los siguientes grupos:

- *Enfermedades psiquiátricas*: la causa psiquiátrica más frecuente es la esquizofrenia, si bien las alucinaciones más frecuentes en esta enfermedad son auditivas. Aparecen en el 20% de los casos. Otras causas son los trastornos afectivos. En estos casos, las alucinaciones pueden ser complejas y guardar un significado y congruencia con el estado anímico, y precisan descartar la propia medicación psicoactiva como causa.

- *Enfermedades neurológicas*: se distingue una amplia variedad etiológica:
 - *Demencia y estados confusionales*: se consideran alucinaciones de liberación por pérdida de conexiones corticales inhibitorias e hiperexcitabilidad. Son típicamente estructuradas y puede haber poca visión del paciente. Se asocian más frecuentemente a la demencia por cuerpos de Lewy (80%), aunque también aparecen en formas de enfermedad de Parkinson (20-30%) y de enfermedad de Alzheimer⁴.
 - *Epilepsia*: la experiencia visual es muy variada e incluye alucinaciones simples en forma de fotopsias parecidas a las auras, generalmente cuando el foco epiléptico es occipital, o bien visiones complejas normalmente debidas a crisis del área temporoparietal. Suelen aparecer al comienzo de las crisis y otras modalidades de alucinación, y el paciente tiene escasa consciencia de realidad⁵.
 - *Accidentes cerebrovasculares y lesiones tumorales* que lesionan las cortezas visuales o las radiaciones ópticas: son causas potencialmente graves, que conviene descartar con pruebas de imagen.
 - *Aura migrañosa*: son pseudoalucinaciones simples en forma de fotopsias, escotomas relativos y líneas quebradas (espectro de fortificación) que van del centro a la periferia del campo visual, con una duración de entre 15 a 30 minutos. Pueden presentarse en ausencia de cefalea. Otros trastornos con afectación occipital pueden remedar esta clínica, como la isquemia por una insuficiencia vertebrobasilar, las malformaciones arteriovenosas o los meningiomas. Su carácter es benigno, pero ante signos de sintomatología atípica, es recomendable solicitar una prueba de imagen.
 - *Las alucinaciones pedunculares* son un cuadro específico de alucinaciones complejas, vívidas y coloridas, con contenido multimodal que asocia otras focalidades, como trastornos de la marcha, ataxia y alteraciones del sueño y la vigilia, que generalmente traducen lesiones talámicas⁵. El *síndrome de Alicia en el país de las maravillas* puede asociarse a diversas causas neurológicas, como la epilepsia, la migraña, las lesiones encefálicas o los fármacos, entre otras, y se caracteriza por ilusiones relacionadas con el tamaño o la relación espacial entre objetos; existe consciencia de enfermedad y el curso es benigno y transitorio.
- *Alucinaciones de origen farmacológico*: existe una enorme variedad de principios activos con potencial alucinógeno. Entre los fármacos de uso recreativo, se encuentran: estimulantes (cocaína, anfetaminas, etc.), depresores (alcohol, tetrahidrocannabinol) y alucinógenos propios, como los derivados del ácido lisérgico⁸. Entre las drogas de uso terapéutico, destacan: los antidepresivos, anticonvulsivantes, antiparkinsonianos, antiinflamatorios o fármacos de uso cardiovascular, como los digitálicos⁸. Cabe resaltar que muchos de estos fármacos se emplean como tratamiento en patologías que producen alucinaciones visuales, por lo que es preciso mantener un alto nivel de alerta sobre el tratamiento, en vez de atribuir por sistema los síntomas a la enfermedad. El tratamiento consiste en la retirada del fármaco, si bien las alucinaciones pueden aparecer por privación o retirada, como ocurre en el *delirium tremens*. El oftalmólogo debe conocer también que determinados colirios midriáticos, como el ciclopentolato, la fenilefrina o la atropina, y otros como la brimonidina, pueden causar alucinaciones visuales⁸.
- *Alucinaciones con participación oftalmológica*: se trata de alucinaciones de liberación, derivadas de la hiperexcitabilidad de las cortezas por la pérdida de las aferencias moduladoras procedentes de la vía visual. Pueden aparecer por pérdida total o baja visión en uno o dos ojos, formando parte de lo que se conoce como síndrome de Charles Bonnet. Se trata de un trastorno relativamente frecuente, de hasta un 10% en ojos con baja visión en algunas series⁵. Puede aparecer a cualquier edad y parece ser más frecuente si la pérdida visual se instaura de forma aguda. Las alucinaciones también pueden manifestarse sobre defectos campimétricos, como en los pacientes con hemianopsia. En general son pseudoalucinaciones complejas, que se presentan durante los primeros meses desde el comienzo de la enfermedad y tienden a desaparecer con el tiempo, aunque pueden recurrir en momentos de estrés físico o psíquico.

Bibliografía

1. Cummings JL, Miller BL. Visual hallucinations. Clinical occurrence and use in differential diagnosis. *West J Med.* 1987;146(1):46-51.
2. Adamczyk DT. Visual phenomena, disturbances, and hallucinations. *Optom Clin.* 1996;5(3-4):33-52.
3. Bowen SF. Retinal Entoptic Phenomena: Some Diagnostic Use. *Arch Ophthalmol.* 1963;69(5):551-5.
4. O'Brien J, Taylor JP, Ballard C, Barker RA, Bradley C, Burns A, et al. Visual hallucinations in neurological and ophthalmological disease: pathophysiology and management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2020;91(5):512-9.
5. Kölmel HW. Visual illusions and hallucinations. *Baillieres Clin Neurol.* 1993;2(2):243-64.
6. Manford M, Andermann F. Complex visual hallucinations. Clinical and neurobiological insights. *Brain.* 1998;121(10):1819-40.
7. Santos-Bueso E, Sastre-Ibáñez M, Sáenz-Francés F, Porta-Etessam J, García-Sánchez J. Nieve visual. ¿Del síntoma al síndrome? *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2015;90(1):51-2.
8. Glaser JS. *Neurooftalmología*. 2ª ed. Barcelona: Masson; 1992.

Anomalías adquiridas de la visión del color: cromatopsia y discromatopsia

Acquired anomalous color vision: chromatopsia and dyschromatopsia

J. Iglesias, R. Alcubierre

Resumen

Una mujer de 62 años presentó visión teñida de rojo en el ojo derecho de dos semanas de duración tras una revisión oftalmológica. La eritropsia es un tipo de cromatopsia, una afección en la que los objetos parecen estar anormalmente teñidos de color. Este artículo proporciona una breve revisión de las anomalías de la visión del color que incluyen las cromatopsias y discromatopsias.

Palabras clave: Cromatopsia. Discromatopsia. Visión del color. Eritropsia.

Resum

Una dona de 62 anys va presentar visió tenyida de vermell a l'ull dret de dues setmanes de durada després d'una revisió oftalmològica. L'eritròpsia és un tipus de cromatòpsia, una afecció on els objectes semblen estar anormalment tenyits de color. Aquest article proporciona una breu revisió de les anomalies de la visió del color que inclouen les cromatòpsies i discromatòpsies.

Paraules clau: Cromatòpsia. Discromatòpsia. Visió del color. Eritròpsia.

Abstract

A 62-year-old woman presented red-tinged vision in the right eye two weeks after an ophthalmic examination. Erythropsia is a type of chromatopsia, a condition in which objects appear to be abnormally tinged with colour. This article provides a brief review of colour vision abnormalities including chromatopsias and dyschromatopsias.

Key words: Chromatopsia. Dyschromatopsia. Color vision. Erythropsia.

4.4. Anomalías adquiridas de la visión del color: cromatopsia y discromatopsia

Acquired anomalous color vision: chromatopsia and dyschromatopsia

J. Iglesias¹, R. Alcubierre²

¹Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva. ²Complex Hospitalari Moisès Broggi. Consorci Sanitari Integral. Barcelona.

Correspondencia:

Juan Iglesias

E-mail: driglesiasgoh@gmail.com

Introducción

La visión del color consiste en la capacidad de discriminar objetos basada únicamente en la longitud de onda que emiten o reflejan. La presencia de tres tipos distintos de opsinas en los conos (L, M y S) es lo que proporciona a los humanos la percepción tricromática del color¹.

La discromatopsia o daltonismo se define como la incapacidad para percibir o discernir los colores, y puede ser congénita o adquirida. La forma adquirida es una afección frecuente, sobre todo en neuropatías ópticas, y aunque se desconoce la prevalencia exacta, la evidencia disponible sugiere que en personas mayores de 40 años es más común que la discromatopsia congénita².

Por otra parte, la cromatopsia consiste en percibir los objetos con una coloración que no existe (visión coloreada falsa) y no debe confundirse con la pérdida de visión de un determinado color.

Caso clínico

Una mujer de 62 años consultó por percibir visión de color rosa por su ojo derecho (OD), desde hacía dos semanas, tras una exploración fundoscópica bajo midriasis farmacológica. Había sido intervenida de cataratas en ambos ojos (AO) cinco años antes y sometida a vitrectomía por agujero macular del ojo izquierdo (OI) siete meses antes de la aparición de la eritropsia. Padecía de hipertensión arterial y había tenido un traumatismo craneoencefálico leve tres años atrás en la región parietal derecha.

En la exploración, tenía una agudeza visual corregida de 0,7 en AO. La motilidad ocular extrínseca e intrínseca eran normales, así como el resto de la exploración en AO, salvo una sobreelevación foveal en el OI como secuela de su cirugía previa (Figura 1). El test de Farnsworth-Munsell D-15 mostró una tritanomalía en el OI (Figura 2), mientras que en el OD fue normal. Se solicitó una

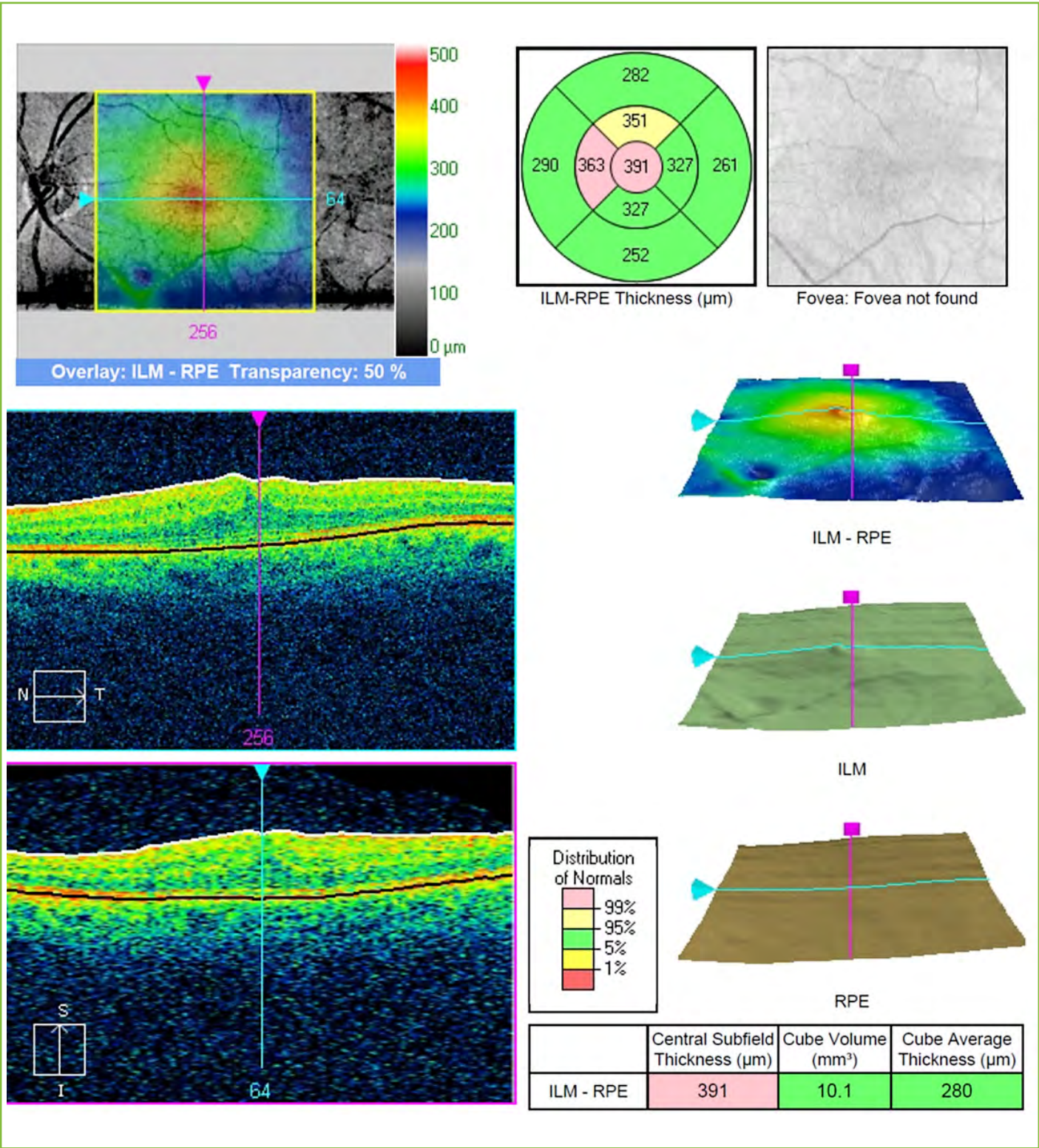


Figura 1. Tomografía de coherencia óptica de ojo izquierdo con antecedente de cirugía de agujero macular.

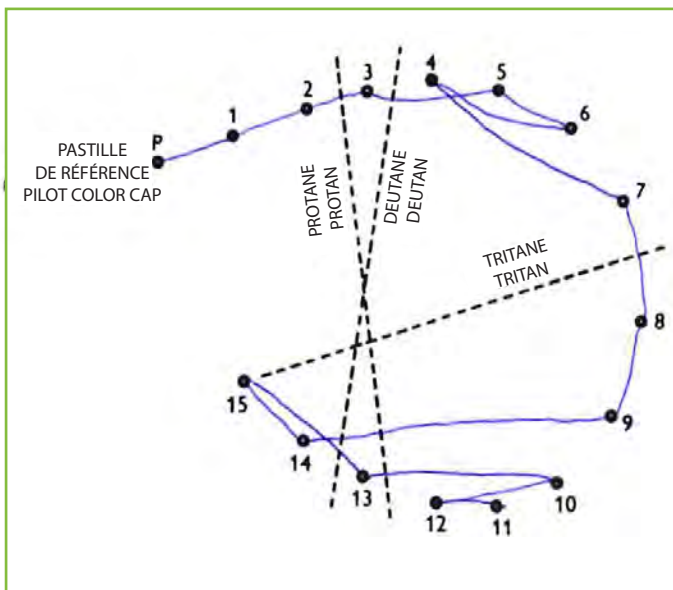


Figura 2. Test de Farnsworth-Munsell D-15 del ojo izquierdo mostrando tritanomalia.

exploración neurológica y resonancia magnética cerebral que resultaron normales.

La percepción de color rosa de los objetos por el OD desapareció espontáneamente en el transcurso de dos semanas.

Discusión

La paciente presenta dos patologías de la percepción cromática bien diferenciadas en cada uno de sus ojos. El OD presenta una eritropsia, que es uno de los tipos más frecuentes de cromatopsias³ que han sido descritas, siendo la causa más común el uso de fármacos⁴ (Tabla 1). En este caso, se descartó la causa medicamentosa, al tratarse de una eritropsia monocular.

Por su parte, el OI tiene una tritanomalia, discromatopsia que adquirió la paciente en relación con la cirugía del agujero macular⁵. La nomenclatura de las discromatopsias se basa en la presencia de un único tipo de cono (L, M o S), dos tipos de conos o bien de los tres tipos de conos donde uno de ellos no funciona correctamente^{6,7} (Tabla 2).

Test de colores más utilizados en la práctica clínica

Las láminas pseudoisocromáticas de Ishihara son sencillas, rápidas de utilizar y de comprender por el paciente, y son fiables para

■ Eritropsia (visión roja o rosa)	Ergotamina, escopolamina, atropina, homatropina, mepivacaína
■ Cloropsia (visión verde)	Digital, piridostigmina
■ Xantopsia (visión amarilla)	Digital, clorotiazida, sulfamidas, fenobarbital, piridostigmina
■ Cianopsia (visión azul)	Digital, mescalina, ácido nalidíxico, sildenafil
■ Iantopsia (visión violeta)	Ácido nalidíxico

Tabla 1. Tipos de cromatopsias con sus fármacos inductores.

Monocromatismo (1 solo tipo de cono) Ceguera total del color	Dicromatismo (2 tipos de conos) Ceguera para 1 color	Tricromatismo anómalo (3 tipos de conos, pero 1 debilitado) Ceguera parcial para 1 color
Acromatopsia congénita (visión en blanco y negro)	Protanopía (ceguera para el rojo) Deuteranopía (ceguera para el verde)	Protanomalía Deuteranomalía Tritanomalía
Acromatopsia adquirida cerebral (total o parcial)	Tritanopía (ceguera para el azul) Congénitas y adquiridas	Congénitas y adquiridas

Tabla 2. Nomenclatura empleada según la deficiencia de visión cromática.

detectar la presencia o ausencia de una anomalía cromática, pero son menos fiables para determinar el tipo y la severidad del defecto y no evalúan el eje azul⁸.

El test de ordenación de Farnsworth-Munsell D-15, aunque requiere más tiempo y colaboración por parte del paciente, es capaz de diferenciar de forma grosera el tipo de alteración cromática y su severidad, incluyendo el eje azul, aunque un defecto leve pueda pasar desapercibido.

El test de Hardy-Rand-Rittler (HRR) es menos utilizado, pero ha demostrado tener una mayor capacidad de discriminación en neuropatías ópticas que el test de Ishihara^{9,10}, que fue concebido para las discromatopsias congénitas.

La prueba de detección de discromatopsias más precisa es el anomaloscopio, pero este no es de aplicación en la clínica. Entre

los test clínicos, no existe criterio sobre cuál sería el más completo, y por tanto, sería recomendable emplear al menos dos para asegurar el diagnóstico.

Diagnóstico diferencial de eritropsia

Existen diferentes causas que pueden producir una percepción anómala de los objetos a modo de tinte rojizo. Presentamos la siguiente clasificación a modo de resumen.

- Eritropsia por características de la luz ultravioleta:
 - Luz reflejada en la nieve.
 - Exposición solar intensa.
- Eritropsia por alteración en la transmisión de luz a través del dioptrio ocular:
 - Opacidades corneales.

- Opacidades lenticulares.
- Pseudofaquia y faquia.
- Hemorragia vítrea.
- Eritropsia por afectación retiniana:
 - Hemorragia retiniana.
 - Edema macular.
 - Coriorretinopatía serosa central.
- Fuerza G negativa (pilotos aéreos). La aceleración radial, debida a un cambio en la dirección de desplazamiento, aumenta el flujo de sangre de pies a cabeza, provocando una congestión de los capilares de la retina.
- Eritropsia por afectación del sistema nervioso central:
 - Accidentes cerebrovasculares.
 - Estado anímico (enfado y ansiedad).

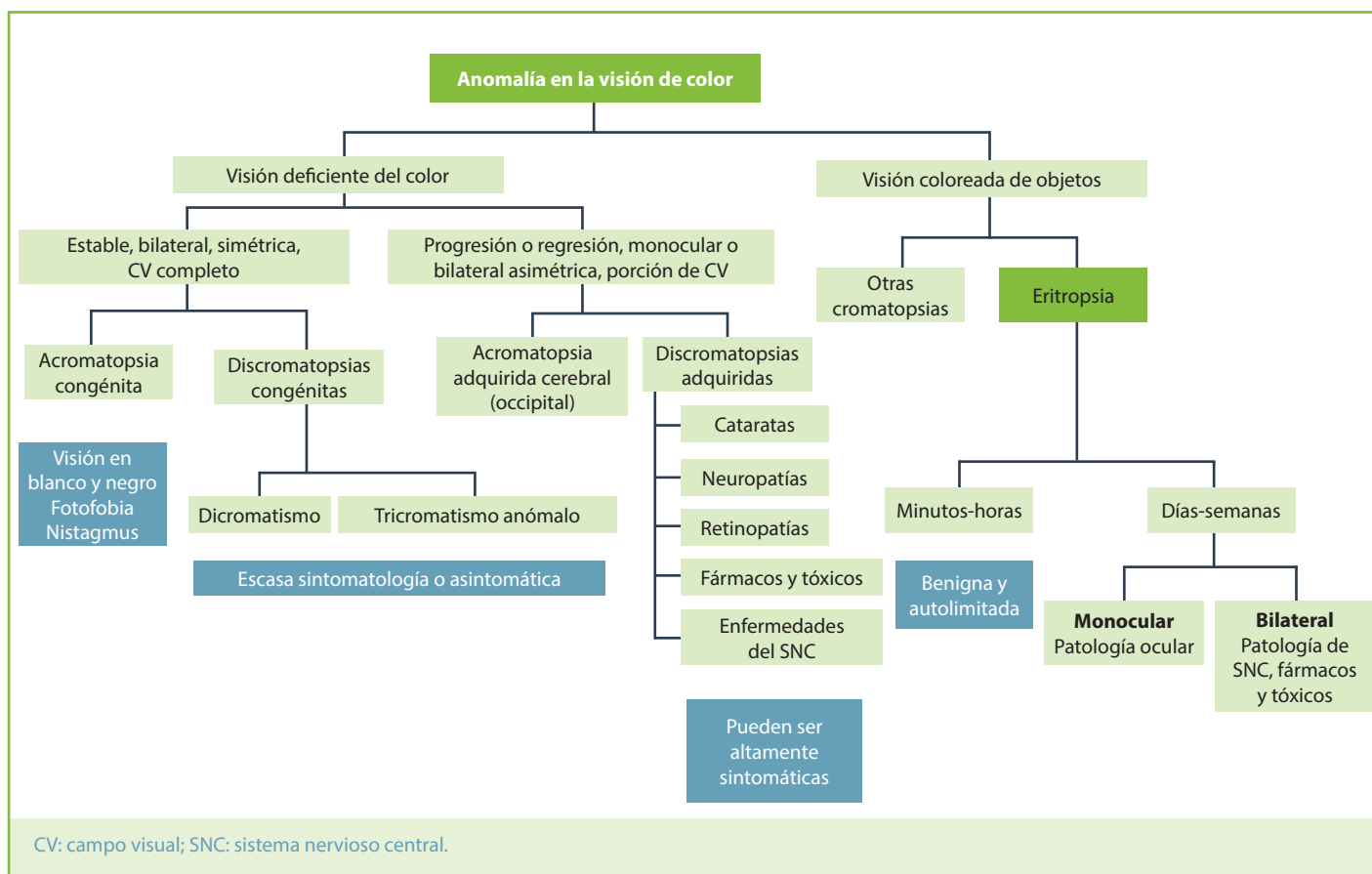


Figura 3. Algoritmo diagnóstico ante un paciente con anomalía en la visión del color.

- Fármacos y tóxicos (mescalina, dietilamida del ácido lisérgico [LSD, Lysergsäurediäthylamid]).

Cuando se sospecha una anomalía en la percepción del color, se debe comprobar su duración, estabilidad, lateralidad, simetría y grado de afectación del campo visual (Figura 3).

Conclusión

- Las alteraciones cromáticas visuales tienen una amplia disparidad de etiologías de diferente gravedad: en caso de la cromatopsia, desde un banal deslumbramiento hasta un accidente cerebrovascular; en la discromatopsia, desde un daltonismo congénito desapercibido hasta maculopatías y neuropatías adquiridas.
- Es imprescindible historiar a los pacientes de manera completa y sistemática para encauzar el diagnóstico.

Bibliografía

1. Mollon JD. Color vision: opsins and options. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1999;96(9):4743-5.
2. Schneck ME, Haegerstrom-Portnoy G, Lott LA, Brabyn JA. Comparison of panel D-15 tests in a large older population. *Optom Vis Sci*. 2014;91(3):284-90.
3. Martínez García M, Gómez Morales FM, Aragón de la Fuente NI, Alcaraz Pérez ÁM. Un caso de eritropsia. *Semerger*. 2012;38(1):56-9.
4. Vaphiades MS, Grondines BD, Curcio CA. Erythropsia and Chromatopsia: Case Study and Brief Review. *Neuroophthalmology*. 2020;45(1):1:56-60.
5. Poon WK, Ong GL, Ripley LG, Casswell AG. Chromatic contrast thresholds as a prognostic test for visual improvement after macular hole surgery: color vision and macular hole surgery outcome. *Retina*. 2001;21(6):619-26.
6. Simunovic MP. Acquired color vision deficiency. *Surv Ophthalmol*. 2016;61(2):132-55.
7. Fetterman AK, Robinson MD, Gordon RD, Elliot AJ. Anger as Seeing Red: Perceptual Sources of Evidence. *Soc Psychol Personal Sci*. 2011;2(3):311-6.
8. Fanlo Zarazaga A, Gutiérrez Vázquez J, Pueyo Royo V. Review of the main colour vision clinical assessment tests. *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2019;94(1):25-32.
9. Aroichane M, Pieramici DJ, Miller NR, Vitale S. A comparative study of Hardy-Rand-Rittler and Ishihara colour plates for the diagnosis of non-glaucomatous optic neuropathy. *Can J Ophthalmol*. 1996;31(7):350-5.
10. Huna-Baron R, Glovinsky Y, Habot-Wilner Z. Comparison between Hardy-Rand-Rittler 4th edition and Ishihara color plate tests for detection of dyschromatopsia in optic neuropathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2013;251(2):585-9.

Fotofobia

Photophobia

R. Alcubierre, J. Iglesias

Resumen

La fotofobia o malestar inducido por la luz es un síntoma inespecífico pero muy frecuente en la patología oftalmológica, pero que además se asocia a ciertas patologías neurológicas, como la migraña o la lesión cerebral traumática. Es necesario conocer su mecanismo de acción, sus relaciones con otras enfermedades y las opciones de tratamiento disponibles, es necesario para un manejo adecuado de los pacientes que la sufren.

Palabras clave: Fotofobia. Células ganglionares. Migraña. Lesión cerebral traumática.

Resum

La fotofòbia o malestar induït per la llum és un símptoma inespecífic però molt freqüent en la patologia oftalmològica, però que a més s'associa a certes patologies neurològiques com la migranya o la lesió cerebral traumàtica. Conèixer el seu mecanisme d'acció, les seves relacions amb altres malalties i les opcions de tractament disponibles, és necessari per a un maneig adequat dels pacients que la pateixen.

Paraules clau: Fotofòbia. Cèl·lules ganglionars. Migranya. Lesió cerebral traumàtica.

Abstract

Photophobia or light-induced discomfort is a nonspecific but very frequent symptom in ophthalmology, but it is also associated with certain neurological disorders such as migraine or traumatic brain injury. Acknowledging its mechanism of action, its relationships with other diseases and the available treatment options, is necessary for proper management of patients who suffer from it.

Key words: Photophobia. Ganglion cells. Migraine. Traumatic brain injury.

4.5. Fotofobia

Photophobia

R. Alcubierre, J. Iglesias

¹Complex Hospitalari Moisès Broggi. Consorci Sanitari Integral. Barcelona. ²Hospital Universitario Juan Ramón Jiménez. Huelva.

Correspondencia:

Rafel Alcubierre

E-mail: rafel.alcubierre@sanitatintegral.org

Caso clínico 1

Una mujer de 54 años presenta cefalea hemirraneal derecha constante. Como único antecedente, explica migraña asociada a ovulación y menstruación, que refiere similar a la actual. Inicialmente consigue mejoría con antiinflamatorios no esteroideos pero progresivamente empeora. A los dos años, realiza una consulta oftalmológica por localización periocular del dolor y empeoramiento con los cambios de luz. La exploración oftalmológica es estrictamente normal, salvo un defecto refractivo miópico, astigmatismo y presbicia bien corregidos. La exploración neurológica que incluye estudio de neuroimagen es normal. Por todo ello, es diagnosticada de migraña crónica.

Durante ocho años reconsulta en múltiples ocasiones en oftalmología, sin hallarse variaciones, y persiste la migraña de frecuencia diaria, con exacerbaciones en las que empeora la fotofobia. Se realizan múltiples tratamientos preventivos (flunarizina, clomipramina, pregabalina, lisinopril, terapia neural con procainamida, tratamiento quiropráctico), sin mejoría o con efectos secundarios al tratamiento. En ese momento, se pautan infiltraciones de toxina botulínica en diversos puntos cefálicos, consiguiéndose una mejoría parcial (algunos días sin dolor). Posteriormente, se asocia

candesartán, manteniendo las infiltraciones de toxina. Finalmente, tras dos años sin remisión completa, se inicia tratamiento con galcanezumab, un anticuerpo monoclonal humanizado recombinante, recientemente aprobado para la profilaxis de la migraña en adultos que tienen al menos cuatro días de migraña al mes. Tras el inicio de este tratamiento, la paciente presenta una mejora significativa, con práctica desaparición de la cefalea, salvo episodios puntuales más cortos y menos intensos que los previos. En lo referente a la fotofobia, se recomendó el uso de filtros FL-41 en su gafa, pero la paciente rechazó su aplicación.

Caso clínico 2

Un varón de 74 años presenta diplopía binocular vertical, cefalea y fotofobia. Dos meses antes había presentado traumatismo craneoencefálico grave tras sufrir un accidente de bicicleta con pérdida de consciencia y fractura de múltiples huesos faciales. Como antecedentes, presenta hipertensión arterial y neoplasia de próstata tratada años atrás (libre de enfermedad). Había requerido ingreso en la unidad de cuidados intensivos con recuperación progresiva sin otras secuelas salvo las visuales.

A nivel oftalmológico, muestra agudeza visual preservada, diplopía binocular vertical secundaria a fractura de suelo de órbita izquierda y fotofobia asociada a cefalea holocraneal con midriasis media hiporreactiva en su ojo izquierdo. El resto de la exploración oftalmológica es normal. La diplopía se controla satisfactoriamente mediante la adaptación de prismas, y la fotofobia, atribuida inicialmente a la alteración pupilar postraumática, fue remitiendo junto con la cefalea sin realizar tratamiento específico, a pesar de la persistencia de la anisocoria.

Discusión

La fotofobia es un síntoma frecuentemente asociado a diversas patologías oftalmológicas o neurológicas. Podría hacerse una diferenciación entre fotofobia (malestar ocular o cefálico inducido por la luz) y fotooculodinia, que es el dolor ocular inducido por una fuente de luz que en circunstancias normales no debería producirlo¹, pero en la práctica general, el primer término es ampliamente aceptado.

La razón para su aparición en patologías tan diferentes como una erosión corneal y una migraña es la interacción con el nervio trigémino de distintas células nerviosas, desde las corneales hasta los fotorreceptores, entre las que destacan las células ganglionares intrínsecamente fotosensibles (ipRGC). Estas últimas células conectan con el trigémino y también, de forma directa, con los núcleos talámicos posteriores, donde se integra información nociceptiva de origen intracraneal. De ellas resulta una vía común para la percepción del dolor y de la sensibilidad lumínica, lo que tendrá implicaciones diagnósticas y terapéuticas^{2,3}.

El oftalmólogo fácilmente diagnosticará las causas oculares más frecuentes de fotofobia, siendo el ojo seco la más común, seguida de las inflamaciones de superficie ocular o del segmento anterior. Mayor desafío supone el diagnóstico de enfermedades del segmento posterior, que pueden manifestarse con fotofobia precediendo a la pérdida visual. La fotofobia en edades tempranas, sobre todo si se asocia a nistagmo, nictalopía y baja visión, debe plantear la sospecha de distrofia retiniana⁴.

En el campo de la neurooftalmología, puede encontrarse fotofobia acompañando a neuritis ópticas, compresiones quiasmáticas, irritaciones meníngeas o papiledema, e incluso se ha descrito como síntoma de presentación de tumores de fosa posterior o

de una disección carotídea^{5,6}. En todas ellas, la alteración de la vía retino-trigémino-talámica puede ser la responsable.

Pero es en la migraña donde la fotofobia llega a ser un síntoma de gran relevancia. Es uno de sus criterios diagnósticos mayores⁷ y puede ser incapacitante en sí misma, generando alta demanda de atención oftalmológica. Los pacientes migrañosos tienen una mayor sensibilidad a la luz también fuera de las crisis y estas pueden ser desencadenadas por luces o deslumbramientos. El caso clínico 1 es un ejemplo típico de cómo la cefalea migrañosa, a pesar de su alta prevalencia, sigue teniendo hoy día un abordaje complicado. La aparición durante la última década de nuevos fármacos, como el galcanezumab, y otros anticuerpos monoclonales antipeptidos relacionados con el gen de la calcitonina (anti-CGRP) abren camino a la esperanza⁸.

Otra de las patologías que suelen cursar con fotofobia sin que exista una patología ocular es la lesión cerebral traumática, como en el caso clínico 2, cuyo síntoma persistente más frecuente es la cefalea con fotofobia asociada. Ambas pueden ocurrir, aunque el traumatismo no haya sido grave, y existe la hipótesis de que su origen fisiopatológico es el mismo que el de la migraña y el ojo seco, por alteración en las vías trigémino-talámicas^{2,9}.

Hay que ser conscientes de la existencia de esta anomalía tras un traumatismo craneal, ya que se pueden hallar casos como el comentado en que hay dos posibles orígenes para el síntoma: el propio traumatismo y la midriasis secundaria del ojo izquierdo (cualquier midriasis anómala puede ser causante de fotofobia: postraumática, quirúrgica, pupila parálitica del III nervio, pupila tónica...). La mayoría de pacientes experimentan una mejoría progresiva durante unos seis meses, pero en algunos, puede persistir la fotosensibilidad de forma más prolongada.

Por último, dos entidades donde se combina el origen ocular y central de la fotofobia son el blefaroespasmio y la parálisis supranuclear progresiva. Las anomalías del parpadeo presentes en ambos casos son responsables de un mayor sufrimiento de la superficie ocular y, en consecuencia, de fotofobia. Por tanto, es uno de los principales síntomas, e incluso en la parálisis supranuclear progresiva puede constituir un elemento diferenciador ante la enfermedad de Parkinson¹.

Los mencionados solapamientos en la fisiopatología de este síntoma pueden ayudarnos a entender por qué es frecuente que persista en los pacientes con ojo seco a pesar de la mejora en la



Figura 1. Algoritmo terapéutico para la fotofobia. Al tratarse de un síntoma inespecífico, las opciones terapéuticas deben individualizarse y combinarse entre sí.



Figura 2. Gafa con tinte FL-41, que bloquea la luz principalmente alrededor de la longitud de onda de 480 nm. A esta longitud de onda, se genera el máximo estímulo de las células ganglionares intrínsecamente fotosensibles.

superficie ocular y, sobre todo, a hacer posible tratamientos que tengan como objetivo los nervios periféricos o centrales, en colaboración con el neurólogo, como la gabapentina o los fármacos anti-CGRP² (Figura 1).

También puede ser de utilidad el uso de lentes con el filtro FL-41 (Figura 2), que bloquea la luz a la longitud de onda de 480 nm, a la que se activa la melanopsina en las ipRGC para desencadenar el estímulo trigémino-talámico. Estos filtros han demostrado mejorar los síntomas en pacientes con ojo seco, migraña y

blefaroespamo^{1,2,10}, pero su uso no se ha extendido, tal vez por desconocimiento o por motivos económicos. El uso de gafas de sol puede ser beneficioso, pero en interiores debe desaconsejarse, ya que aumenta el umbral de la fotosensibilidad.

Conclusión

- La fotofobia acompaña a múltiples enfermedades oculares y neurológicas, algunas de las más frecuentes son el ojo seco y la migraña.
- El mecanismo fisiopatológico más plausible es la conexión retino-trigémino-talámica a través de las ipRGC.
- La actuación terapéutica sobre esta conexión puede beneficiar al paciente independientemente de su patología de base.

Bibliografía

1. Digre KB, Brennan KC. Shedding light on photophobia. *J Neuroophthalmol.* 2012;32(1):68-81.
2. Diel RJ, Mehra D, Kardon R, Buse DC, Moulton E, Galor A. Photophobia: shared pathophysiology underlying dry eye disease, migraine and traumatic brain injury leading to central neuroplasticity of the trigeminothalamic pathway. *Br J Ophthalmol.* 2021;105(6):751-60.
3. Alcubierre R. Fotofobia. *Annals Ophthalmol.* 2018;26(2):52-6.
4. Simunovic MP, Moore AT. The cone dystrophies. *Eye.* 1998;12(Pt 3b):553-65.

5. Buijsrogge M, Dauwe C, Delbeke P. Triad of torticollis, photophobia and epiphora in a child with a posterior fossa tumor. *GMS Ophthalmol Cases*. 2014;4:Doc08.
6. Pellegrini F, Cirone D, Stafa A. Photophobia as the Presenting Symptom of Internal Carotid Artery Dissection. *Neuroophthalmology*. 2019;44(5):315-8.
7. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013;33(9):629-808.
8. Do TP, Guo S, Ashina M. Therapeutic novelties in migraine: new drugs, new hope? *J Headache Pain*. 2019;20(1):55.
9. Mares C, Dagher JH, Harissi-Dagher M. Narrative Review of the Pathophysiology of Headaches and Photosensitivity in Mild Traumatic Brain Injury and Concussion. *Can J Neurol Sci*. 2019;46(1):14-22.
10. Blackburn MK, Lamb RD, Digre KB, Smith AG, Warner JE, McClane RW, *et al*. FL-41 tint improves blink frequency, light sensitivity, and functional limitations in patients with benign essential blepharospasm. *Ophthalmology*. 2009;116(5):997-1001.

Índice de autores

Índice de autores

Alcubierre R.....	250, 326, 338, 344
Balaguer O.....	302
Balboa M.....	314
Baradad MC.....	255
Blázquez A.....	144, 165, 176, 182, 282, 314
Camós A.....	152, 207, 213
Castillo L.....	171, 218
Celdrán D.....	188, 196
Delgado I.....	223
Dotti-Boada M.....	152, 207, 213
Felipe-Rucián A.....	223
Figueroa-Vercellino JP.....	250
Gálvez-Ruiz A.....	320
García Ortega A.....	262, 269, 287
Gómez Gómez C.....	171
Gómez Gutiérrez C.....	218
González Martínez A.....	171, 218
Gutiérrez Ortiz C.....	333
Iglesias J.....	338, 344
Jurado E.....	255, 292
Liaño Sanz-Díez de Ulzurrun G.....	333
Llago M.....	171, 218
López García JC.....	326
Martín R.....	255
Martín-Begué N.....	223, 231, 236, 242
Massuet i Vilamajó A.....	282

Matheu A.....	275, 308
Miguel L.....	152
Moix E.....	158
Molina FJ.....	287
Montañez FJ.....	262, 269, 287
Moreno J.....	188
Muñoz Quiñones S.....	144, 158, 255, 302
Núñez F.....	182
Pascual E.....	144, 176, 182, 282, 314
Quintas S.....	196
Ramos R.....	196
Rojas MP.....	201
Rubio MA.....	275, 308
Ruiz del Tiempo MP.....	201
Saint-Gerons M.....	275, 308
Sánchez-Dalmau B.....	147, 152, 158, 165, 207, 213
Sánchez-Vela L.....	147
Sánchez-Vela I.....	165
Ubia-Sáez S.....	213
Vázquez E.....	223
Vieira A.....	188

