

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: facoesclerosis 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-

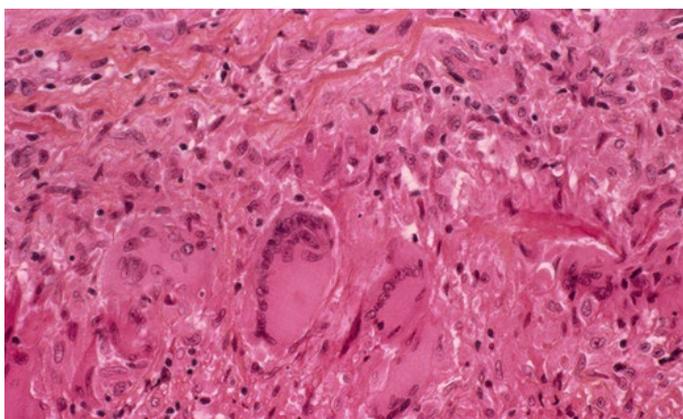


Figura 2. Infiltrado linfocitario y presencia de células gigantes multinucleadas.

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
<ul style="list-style-type: none"> - 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 	<ul style="list-style-type: none"> - Neuritis óptica desmielinizante: <ul style="list-style-type: none"> - EM - anti-MOG+ - NMO - Infecciones: <ul style="list-style-type: none"> - Neurorretinitis - Sífilis - Enfermedades autoinmunes: <ul style="list-style-type: none"> - LES - Síndrome de Sjögren - Enfermedad de Behçet - Infiltraciones del nervio óptico (sarcoidosis, tuberculosis, leucemias) - Compresiones extrínsecas (tumores, oftalmopatía tiroidea...) - Neuropatía óptica de Leber 	<ul style="list-style-type: none"> - Neuropatía óptica isquémica: <ul style="list-style-type: none"> - NOIA-A - NOIA-NA - Infiltraciones del nervio óptico <ul style="list-style-type: none"> - Sarcoidosis - Linfoma - Carcinomatosis - Compresiones del nervio óptico - Infecciones (sífilis) o inflamatorias (LES), - Trastorno de senos paranasales: <ul style="list-style-type: none"> - 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, Jitrapaikulsan 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.