

# 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. González<sup>1</sup>, L. Castillo<sup>2</sup>, C. Gómez<sup>3</sup>, M. Llago<sup>3</sup>**

<sup>1</sup>Unidad de Neurooftalmología y Oftalmología Pediátrica. Institut Catalá de la Retina. Barcelona. <sup>2</sup>Departamento de Neurooftalmología. Institut Catalá de la Retina. Barcelona. <sup>3</sup>Unidad de Neurooftalmología. Institut Catalá de la Retina. Barcelona.

#### Correspondencia:

Alba González

E-mail: [albagonzalez.chus@gmail.com](mailto:albagonzalez.chus@gmail.com)

#### Caso clínico

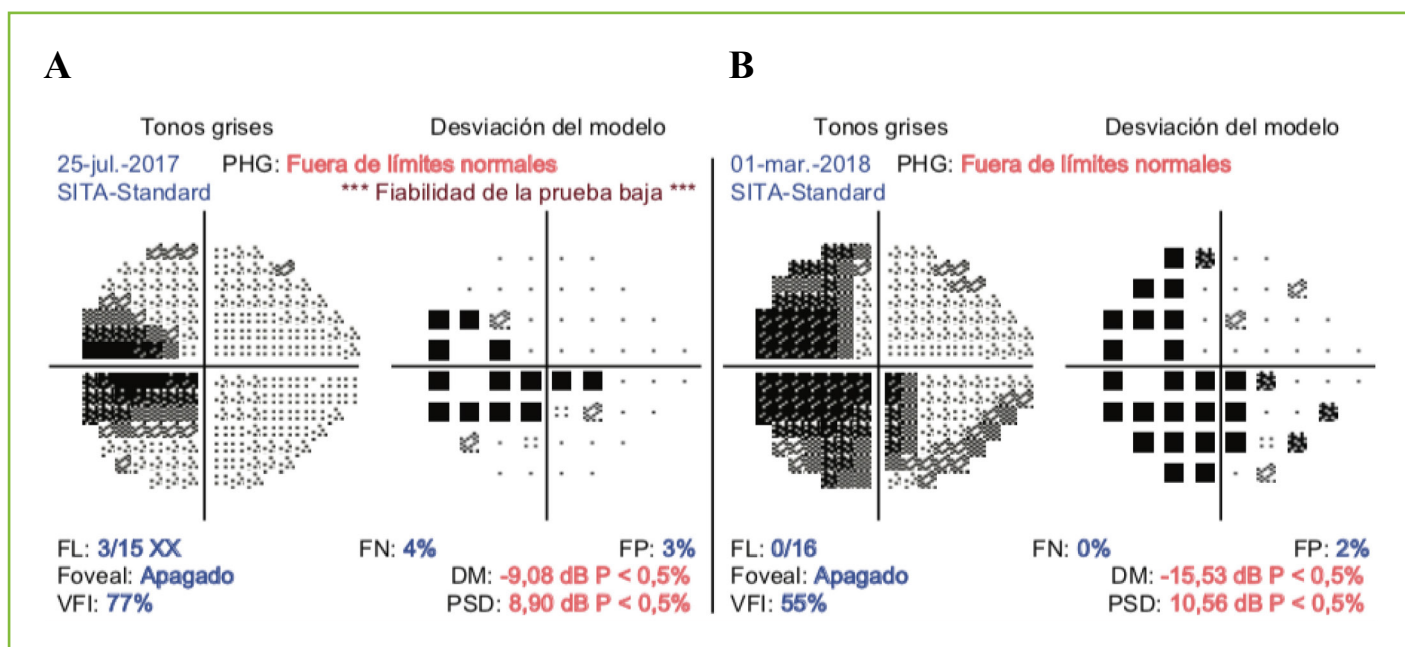
Se trata de una mujer de 45 años que seguía controles por miopía magna de -8 dioptrías y membrana epirretiniana no quirúrgica bilateral. En una exploración de rutina, se detectó una ligera pérdida visual en su ojo izquierdo, pasando de 0,7 inicial a 0,6, junto con un empeoramiento del campo visual (Figura 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

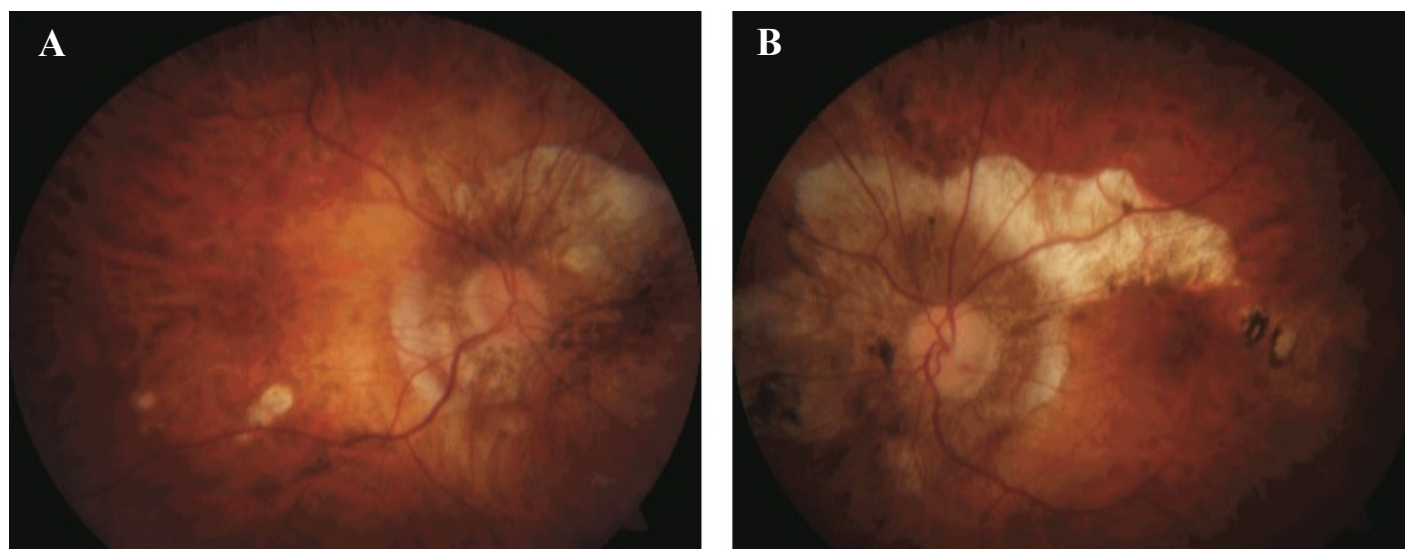
una resonancia magnética cerebral, que reveló una lesión sugestiva de meningioma esfenotemporal con extensión intraorbitaria izquierda. Debido al tamaño y las características de la lesión, fue intervenida por neurocirugía. A los tres años, los restos tumorales persisten estables y la paciente realiza 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 neuropatía<sup>1-3</sup>.



**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                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>– Edad inferior a 50 años*</li> <li>– Agudeza visual menor a 0,5 no explicada**</li> <li>– Palidez mayor que la excavación</li> <li>– Defectos del campo visual verticales</li> <li>– Falta de correspondencia de anatomía-función</li> <li>– Síntomas neurológicos</li> <li>– Alteraciones campimétricas en discos anómalos que no permitan una buena evaluación</li> </ul> |
| *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 habitual<sup>4</sup>. Los orbitarios son mucho más frecuentes que los meningiomas de la vaina del nervio óptico, representando estos solo el 2% de los casos<sup>5</sup>. 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.