

# 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 compresiva. 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. Pascual<sup>1</sup>, A. Blázquez<sup>2</sup>, F. Núñez<sup>3</sup>**

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

#### Correspondencia:

Ester Pascual

E-mail: [epascual.germanstrias@gencat.cat](mailto: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.

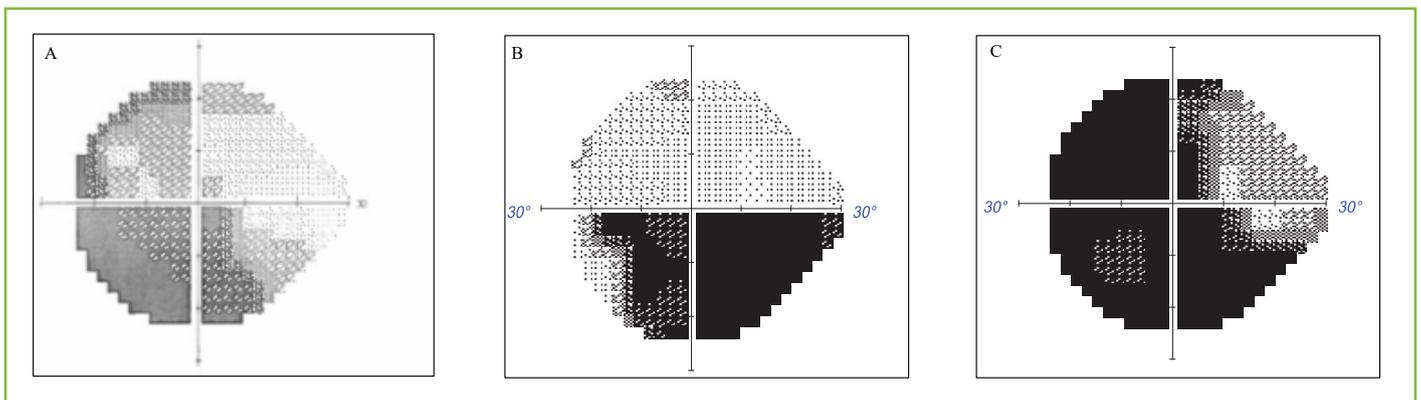
Su AV era 1,0 en el ojo derecho (OD) y 0,1 en el izquierdo. Tenía discromatopsia, defecto pupilar aferente relativo en el OI y presentaba un defecto temporal de predominio inferior en el campo visual (CV) del OI (Figura 1). El examen del fondo de ojo no detectó alteraciones destacables, el nervio óptico 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

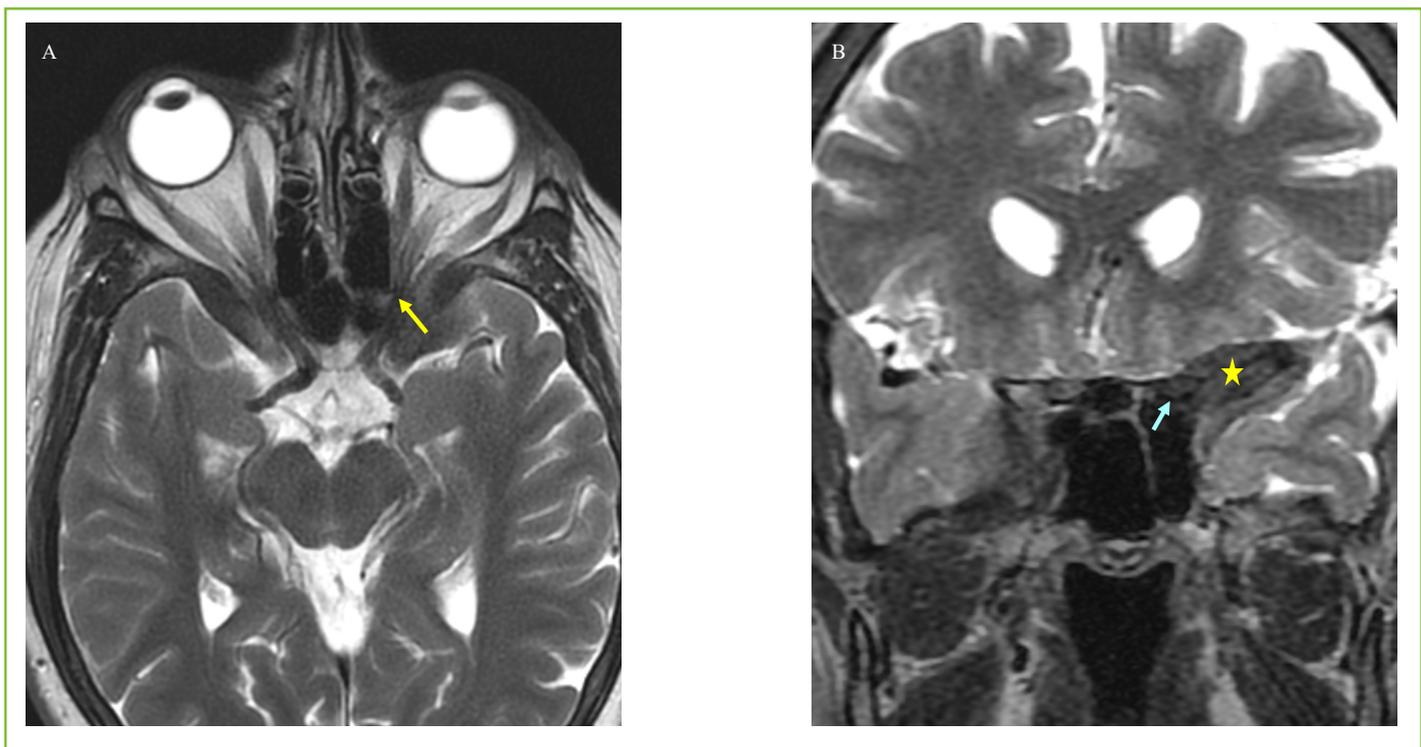
T1 y T2, isointensas en recuperación de inversión con atenuación de fluido (*FLAIR, fluid-attenuated inversion recovery*), sin restricción en secuencias de difusión, y que captaban contraste endovenoso de forma tenue y heterogénea (Figura 2).

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).



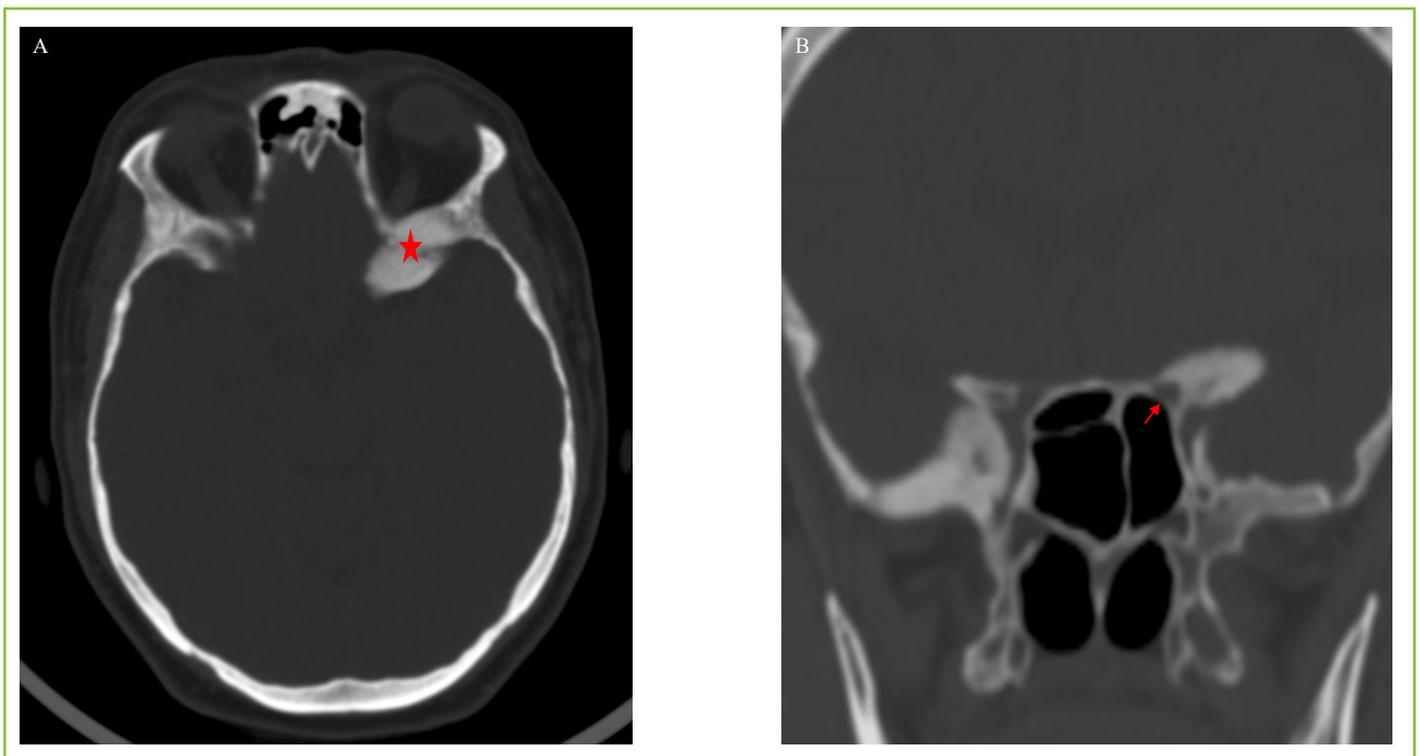
**Figura 1.** Perimetría Humphrey 24-2 del ojo izquierdo (OI). **A.** Campo visual (CV) inicial. Se observa un defecto de predominio temporal. **B.** El CV del OI en el postoperatorio precoz muestra una mejoría del defecto superior. **C.** El CV del OI a los cuatro meses de la cirugía. Se observa un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

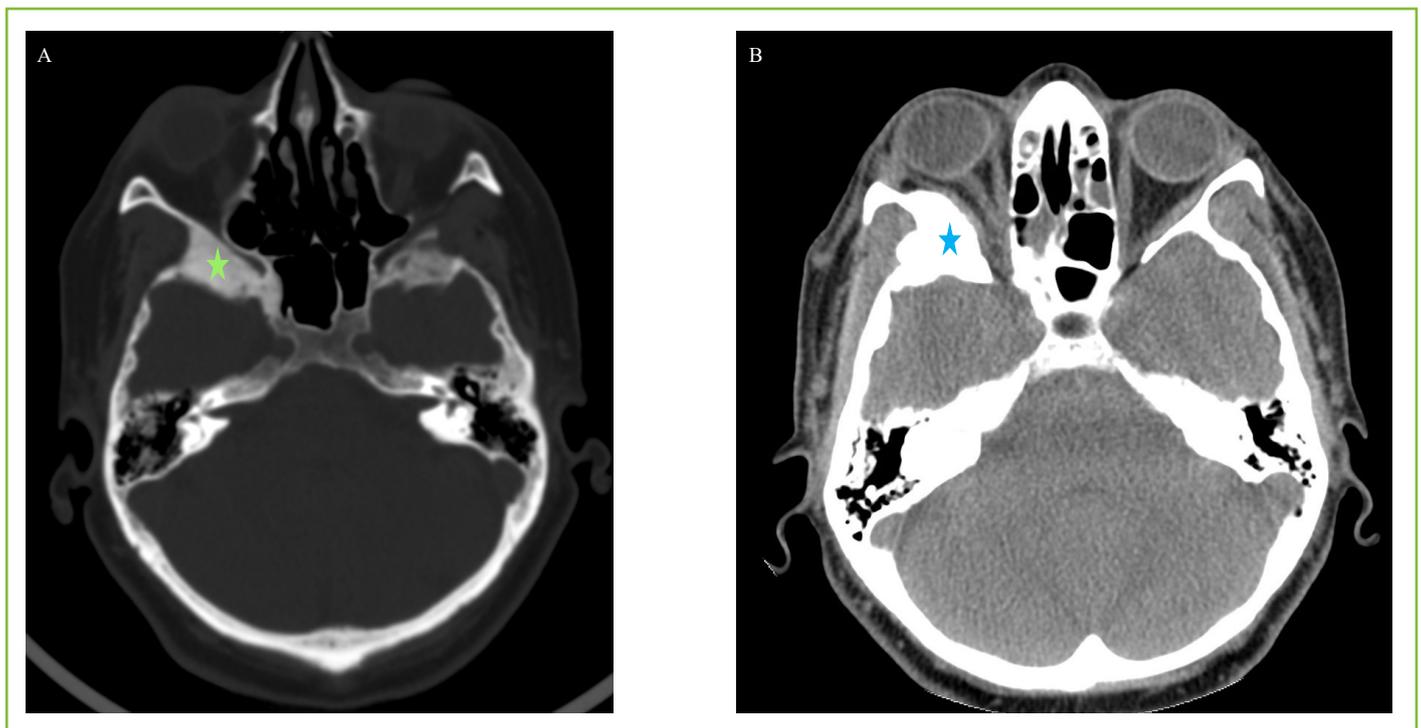
## Algoritmo diagnóstico y diagnóstico diferencial

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 cardiacas, 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 casos<sup>1</sup>. 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 realce<sup>2</sup>.

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 endocrinológica<sup>3</sup>. 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 fracturas<sup>1</sup>. 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 meningiomas<sup>4</sup>. 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<sup>5,6</sup>.

Otros procesos a tener en cuenta dentro del diagnóstico diferencial son las metástasis, principalmente de neoplasias de mama, pulmón y próstata<sup>2</sup>.

## 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 Ophthalmol*. 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 spheno-orbital 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 spheno-orbital meningiomas. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013;115(9):1615-20.
6. Menon S, Sandesh O, Anand D, Menon G. Spheno-Orbital Meningiomas: Optimizing Visual Outcome. *J Neurosci Rural Pract*. 2020;11(3):385-94.