

# 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. Celdrán<sup>1</sup>, J. Moreno<sup>1</sup>, A. Vieira<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Princesa. Madrid.

#### Correspondencia:

Diego Celdrán

E-mail: [diegoceldran3@gmail.com](mailto: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.

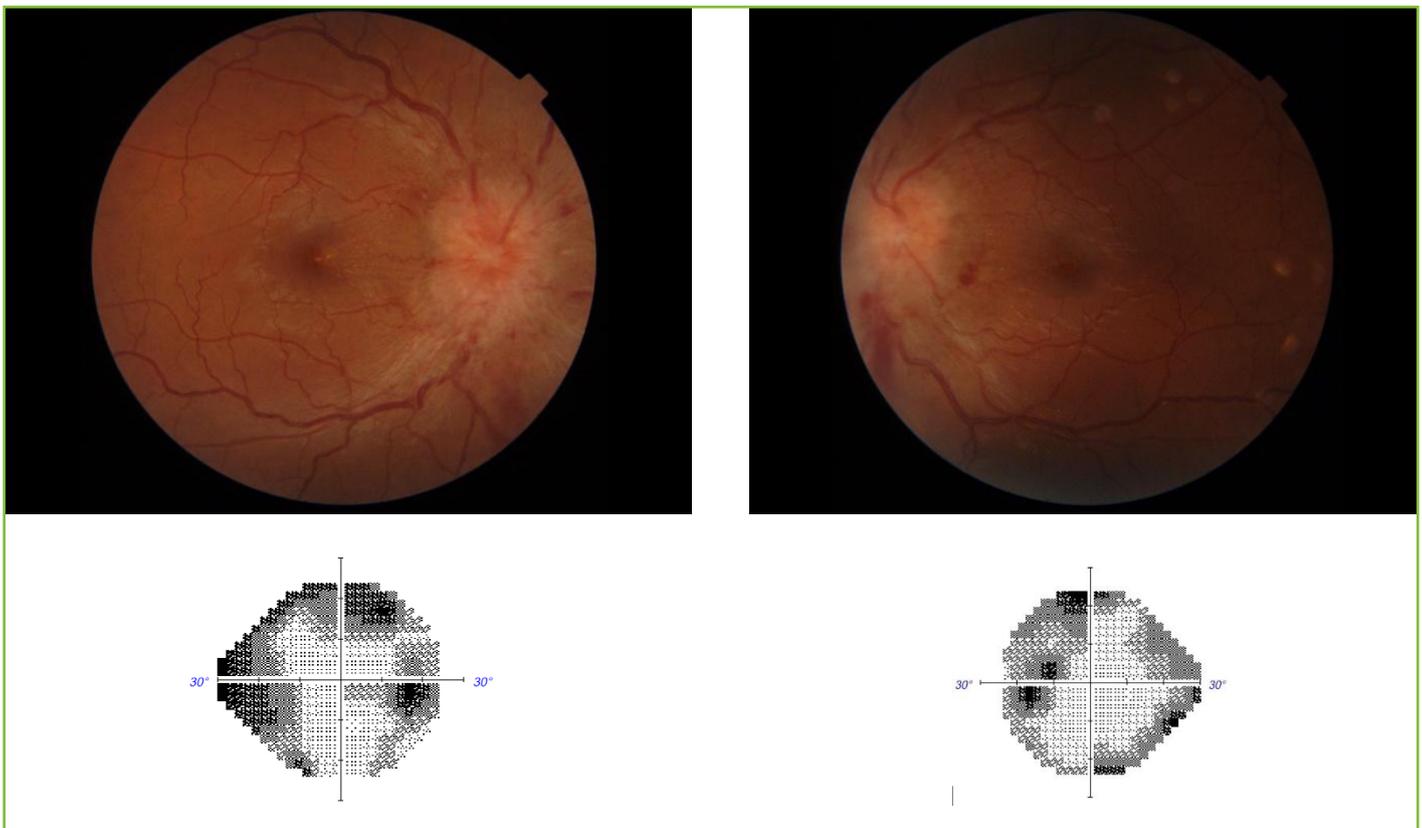
Tenía antecedentes patológicos de hipertensión arterial, obesidad grado II (índice de masa corporal de 37 kg/m<sup>2</sup>) y asma extrínseca. Tomaba enalapril 5 mg, Symbicort® y era portadora de un anillo vaginal (de etonogestrel y etinilestradiol). Negaba hábitos tóxicos.

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

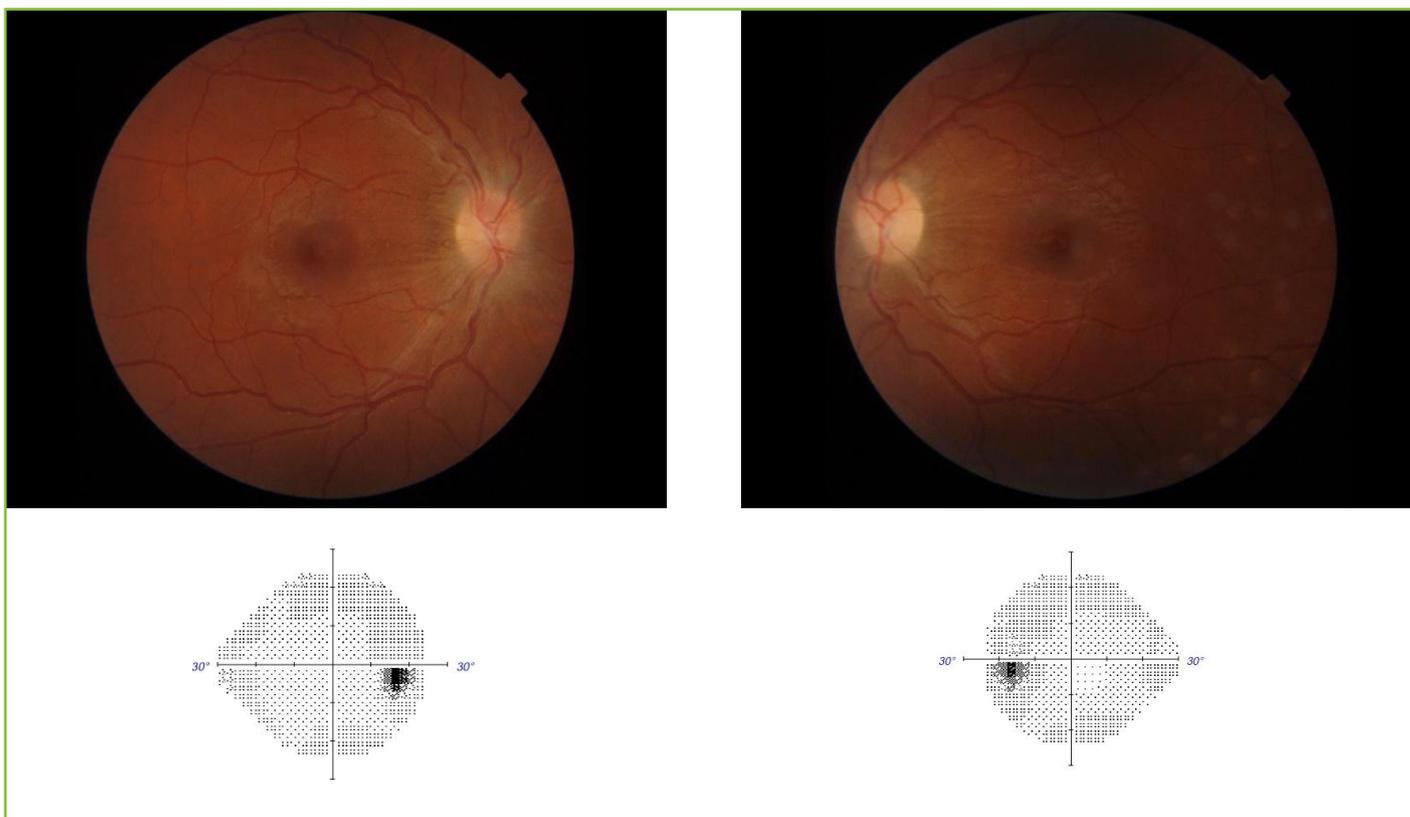
Se consideran diferentes neuropatías ópticas en el escenario clínico de pérdida visual bilateral con edema de papila bilateral. En todos los casos, es obligado excluir la neurorretinopatía hiper-

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 HTIC<sup>3</sup>,



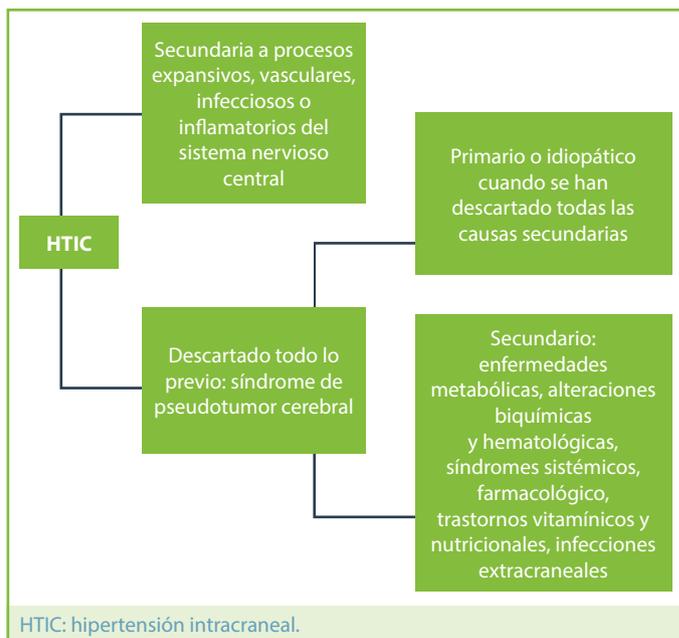
**Figura 2.** Evolución hacia la resolución del edema, con cierto componente de atrofia óptica y normalización del campo visual, tras instaurar un tratamiento médico dirigido y agresivo.

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 (obscuraciones) aparecen ya en estadios incipientes-establecidos, y hay pérdida de la agudeza visual en caso de progresión a la fase crónica-atrónica<sup>4</sup>.

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 <sup>2</sup> 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 V <sub>lnc</sub> . 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<sup>1,2</sup>.

Diagnóstico	Pruebas complementarias oftalmológicas	Pruebas complementarias generales
Papiledema	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CV: aumento de MC → defecto en NI → defecto anular</li> <li>- ECO de nervio óptico: ausencia de drusas. Diámetro de la vaina &gt;5-6 mm</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- TC/RM/angio-RM cerebral: defectos estructurales en casos secundarios. Datos indirectos de HTIC</li> <li>- LCR: presión de apertura aumentada. Aspecto y composición normal en idiopáticas, alterado en secundarias.</li> <li>- AS: dependiendo de secundarismos asociados al cuadro</li> </ul>
Retinopatía hipertensiva grado IV	<ul style="list-style-type: none"> <li>- OCT macular: puede presentar edema</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Constantes: cifras de tensión arterial elevadas, mayores de 170/95 mmHg</li> <li>- AS: datos de fracaso renal, elevación de troponinas -Radiografía de tórax: derrame pleural</li> <li>- TC/RM cerebral: hemorragias</li> </ul>
Papilitis bilateral (atípica)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- OCT: LSR en haz PM valorar proceso infeccioso y no desmielinizante</li> <li>- CV: depresión generalizada. Defecto central y centrocecal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM orbitaria: realce del nervio óptico</li> <li>- RM cerebral: puede haber lesiones compatibles con la causa subyacente</li> <li>- PL: LCR de características inflamatorias o infecciosas -Serologías</li> </ul>
NOIA bilateral	<ul style="list-style-type: none"> <li>- OCT CFNR: el engrosamiento puede ser de predominio altitudinal en la NOIA-NA</li> <li>- CV: arqueado nasal inferior, defecto altitudinal</li> <li>- AFG: isquemia coroidea peripapilar en la ACG</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Constantes para valorar la estabilidad hemodinámica</li> <li>- AS general y con RFA</li> <li>- RM orbitocerebral si es atípica, no justificable o no hay resolución en 2-3 meses: no presenta realce, si hay restricción a la difusión</li> </ul>
NOHL	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CV: defecto central</li> <li>- AFG: ausencia de fuga en el disco óptico, posibles telangiectasias</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estudio genético del ADNmt*: 11778, 3460 o 14484, las principales</li> <li>- Estudio cardiológico complementario</li> <li>- RM cerebral en síndromes del tipo Leber con lesiones desmielinizantes semejantes a las de una EM* o pacientes con parkinsonismo</li> </ul>
Neuropatía óptica tóxica por metanol	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CV: defectos centrales y centrocecales. Depresión generalizada</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- AS: fracaso renal. Acidosis en gasometría. Confirmación de niveles de metanol (&gt;20 mg/dL)</li> </ul>
Neuropatía óptica infiltrativa bilateral	<ul style="list-style-type: none"> <li>- OCT: gran elevación prelamina por infiltración directa de células tumorales/inflamatorias</li> <li>- CV: cualquier tipo de defecto</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM orbitaria: posible realce de nervio o vaina</li> <li>- RM cerebral: posible infiltración meníngea o parenquimatosa</li> <li>- PL: presencia de células (necesarias hasta 3 negativas para ser normal)</li> <li>- Estudio sistémico para buscar el tumor primario si no es conocido: TC <i>total body</i>, PET-TC <i>total body</i>, marcadores tumorales</li> </ul>
Neuropatía óptica compresiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CV: cualquier tipo de defecto</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- TC/RM de órbitas</li> <li>- AS: perfil tiroideo. Autoinmunidad. IgG4. Serologías. RFA.</li> </ul>
Neuropatía óptica paraneoplásica	<ul style="list-style-type: none"> <li>- CV: cualquier tipo de defecto</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anticuerpos onconeuronales -RM cerebral</li> <li>- Estudio sistémico para buscar el tumor primario si no es conocido</li> </ul>

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<sup>1,2</sup>.

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 ( $\geq 250$  mm H<sub>2</sub>O en adultos y niños, y  $\geq 280$  mm H<sub>2</sub>O 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

H<sub>2</sub>O: agua; LCR: líquido cefalorraquídeo; PTC: pseudotumor cerebral; RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

Tabla 3. Diagnóstico de papiledema<sup>5</sup>.



Figura 4. Escalones de tratamiento en la hipertensión intracraneal.

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 asociados<sup>6</sup>.

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 visual<sup>7</sup>. 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.