

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 dópler de troncos supraaórticos y de circulación posterior no reveló alteraciones

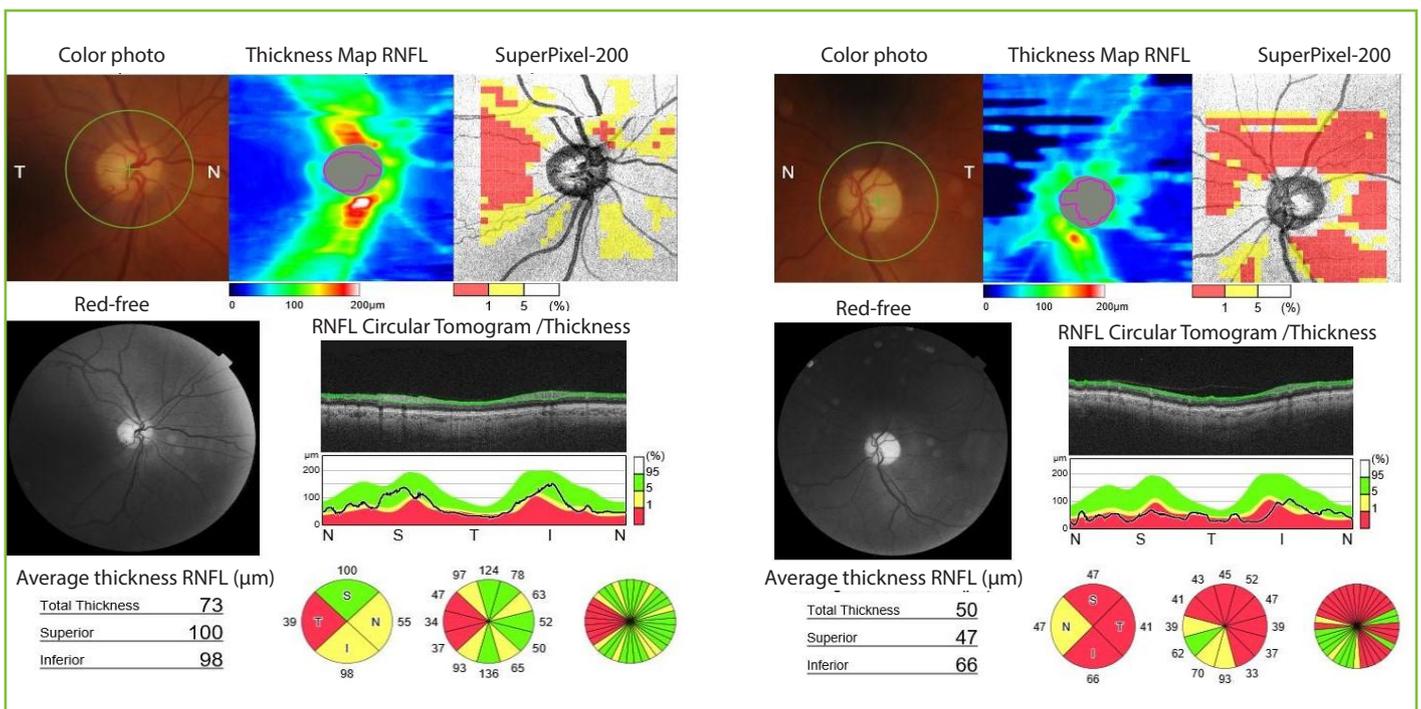


Figura 1. Tomografía de coherencia óptica de capa de fibras nerviosas de la retina de ambos ojos, donde se observa la evolución hacia la atrofia, mayor en el ojo izquierdo.

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.

fluoresceínica, 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 (quiasmítis 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.