

Drusas de nervio óptico en el diagnóstico diferencial del edema de papila



Optic nerve drusen in the differential diagnosis of optic nerve edema

Sr. Editor:

La presentación de pérdida de visión bilateral con edema de papila plantea el diagnóstico diferencial con hipertensión endocraneal y otras causas de neuropatía óptica, como la neuropatía óptica isquémica anterior bilateral, neuropatía infiltrativa o compresiva, neuropatía inflamatoria, neuropatía óptica de Leber o la urgencia hipertensiva.

Presentamos el caso de una paciente con una neuropatía óptica isquémica bilateral y simultánea en el contexto de drusas del nervio óptico, planteando el diagnóstico diferencial principalmente con una hipertensión endocraneal fulminante.

Se trataba de una mujer de 33 años que acudió por visión de una sombra en ambos ojos, sobre todo en el campo visual superior, de 3 días de evolución, indolora y sin cefalea acompañante. La paciente no presentaba antecedentes patológicos de interés. La agudeza visual era de 20/20 en ambos ojos, el test de Ishihara fue de 20/20 ambos ojos, con pupilas isocóricas, sin defecto pupilar aferente, con motilidad extrínseca normal y no dolorosa. El balance motor estaba preservado, sin déficits sensitivos y sin alteraciones de la marcha. En el fondo de ojo se observaron drusas en el nervio del ojo derecho y edema de papila bilateral. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) de papila se observó engrosamiento bilateral de la capa de fibras y la autofluorescencia mostró drusas en ambos nervios ópticos. El campo visual estaba intensamente contraído en ambos ojos (fig. 1). El OCT de células ganglionares era normal al principio. Las pruebas de imagen RM y angio-RM en fase venosa fueron normales, sin la presencia de signos indirectos de hipertensión endocraneal ni captación de contraste de los nervios ópticos. La presión de salida de la punción de 14 cmH₂O y el análisis de la composición del líquido fue normal. El edema de papila evolucionó hacia la atrofia del nervio y apareció una afectación grave de las células ganglionares, con preservación únicamente de la visión central.

Las drusas de nervio (no confundir con las drusas maculares) son unos depósitos acelulares de mucopolisacáridos, hierro, calcio aminoácidos y ácidos nucleicos intracelulares y extracelulares que pueden calcificarse con el tiempo. La patogénesis no está clara y se postulan diferentes teorías¹. Se localizan por delante de la lámina cribosa en la cabeza del nervio óptico. Tienen un patrón de herencia dominante con penetrancia incompleta². Suelen estar enterradas en la infancia y con los años se extruyen. Cuando las drusas están enterradas puede ser difícil diferenciarlas de otras causas de edema de papila.

Un diagnóstico posible en este caso era una neuropatía óptica isquémica bilateral causada por las drusas de nervio. Sin embargo, la presencia de drusas no descarta la apari-

ción de otras enfermedades de nervio óptico, de manera que la hipertensión endocraneal fulminante o una forma atípica bilateral de neuritis óptica eran otras posibilidades en esta paciente.

En el caso de la neuropatía óptica isquémica, la etiología no es del todo bien conocida, pero se cree que la causa es un síndrome compartimental por edema axonal en papilas repletas (sin o con poca excavación), lo cual lleva a la muerte de las células ganglionares. En la hipertensión endocraneal también puede llegar a producirse un síndrome compartimental en la cabeza del nervio óptico, de manera que ambos casos podrían compartir la misma presentación clínica.

A pesar de que las drusas de nervio fueron identificadas desde el principio, la baja frecuencia de una neuropatía isquémica bilateral simultánea hizo necesario descartar una hipertensión endocraneal. Esta paciente no presentaba cefalea y, aunque puede estar ausente en la hipertensión endocraneal, es un síntoma relativamente frecuente: llega a estar presente hasta en el 84% de los pacientes³. La presión de salida del líquido cefalorraquídeo normal y la ausencia de signos indirectos de dicha hipertensión endocraneal en la prueba de imagen fueron datos a favor de su ausencia⁴.

La neuropatía óptica isquémica bilateral simultánea es rara y ha sido descrita en casos de hipotensión arterial en el contexto de cirugía cardiopulmonar con pérdida de sangre, hemodiálisis y en la enfermedad de Behçet⁵. En esta paciente no se pudo encontrar ningún desencadenante de este episodio isquémico bilateral.

La mayoría de los pacientes con drusas de nervio están asintomáticos, pero presentan defectos del campo visual en el 87% de los casos².

El diagnóstico de las drusas se realiza con ecografía, autofluorescencia (permite la detección de drusas superficiales) o con las nuevas técnicas de OCT de nervio, *enhanced depth imaging* (EDI) o angio-OCT⁶.

Mas raramente las drusas de nervio pueden ser sintomáticas y manifestarse con defectos del campo visual, hemorragias peripapilares, retinianas o vítreas, membranas neovasculares coroideas, oclusiones retinianas y neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica.

Esta última ocurre en pacientes más jóvenes que los de las neuropatías ópticas isquémicas sin drusas asociadas⁷. En gente joven (menores de 50 años) las drusas pueden ser un factor de riesgo independiente de neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica⁸⁻¹⁰. Los mecanismos por los cuales las drusas favorecen la isquemia son: la distorsión vascular, el aumento de presión tisular intraneural o la disminución del espacio en el nervio óptico¹¹. La deshidratación favorece la hipotensión y podría ser un desencadenante de neuropatía óptica isquémica en pacientes con drusas¹¹.

A pesar de no existir ningún tratamiento para prevenir o tratar la pérdida de campo visual provocada por las drusas del nervio, es importante establecer un correcto diagnóstico de otras causas de pseudopapiledema, como las drusas de nervio óptico, sin olvidar que pueden coexistir diferentes entidades.

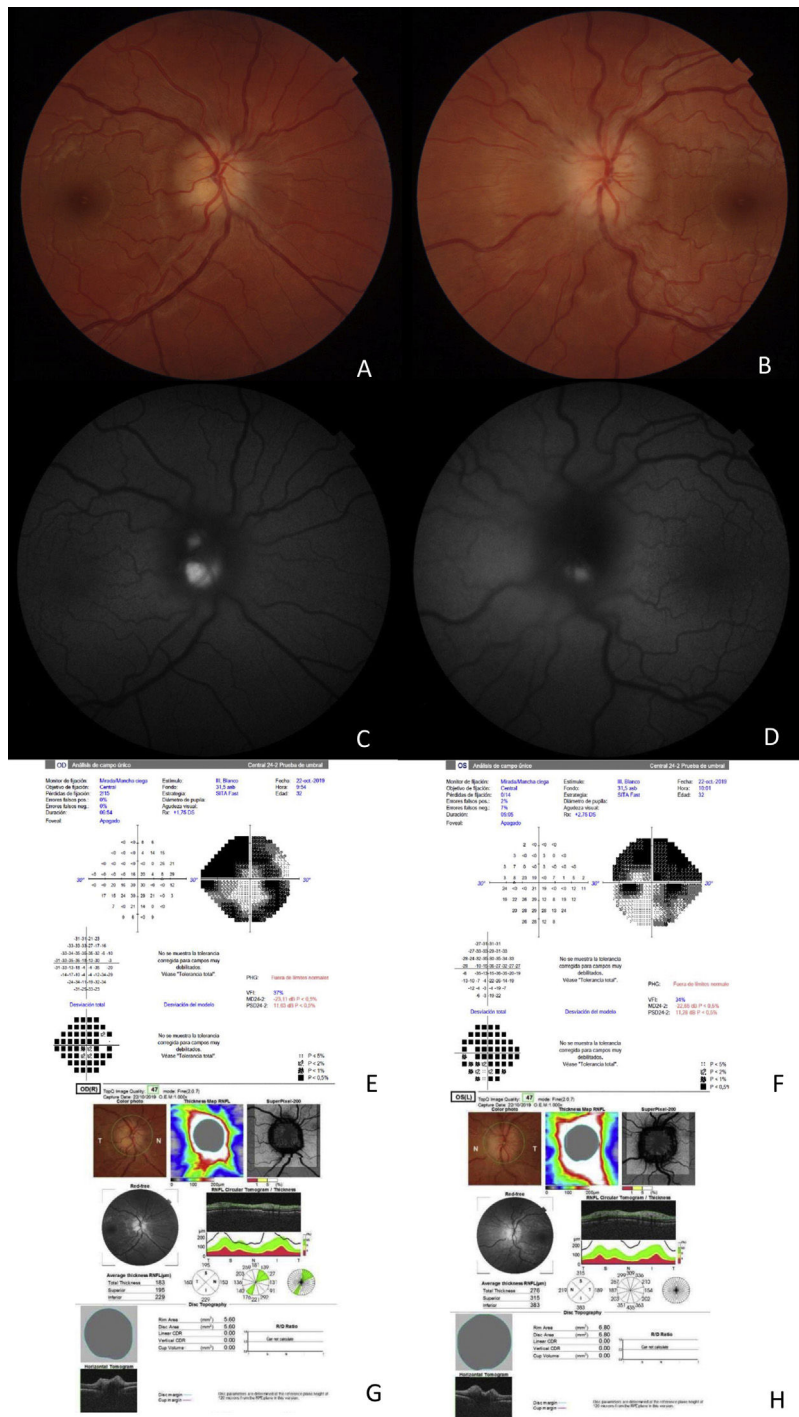


Figura 1 A) Edema de papila del ojo derecho. B) Edema de papila del ojo izquierdo. C) Imagen de autofluorescencia: la hiperfluorescencia indica la presencia de drusas en el ojo derecho. D) Imagen de autofluorescencia: la hiperfluorescencia indica presencia de drusas en el ojo izquierdo. El campo visual del ojo derecho muestra contracción intensa del campo. F) El campo visual del ojo izquierdo muestra contracción intensa del campo. G) La OCT del ojo derecho muestra aumento del grosor de la capa de fibras. H) La OCT del ojo izquierdo muestra aumento del grosor de la capa de fibras.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Chang MY, Pineles SL. Optic disk drusen in children. *Surv Ophthalmol.* 2016;61:745–58, <http://dx.doi.org/10.1016/j.survophthal.2016.03.007>.

2. Hamann S, Malmqvist L, Costello F. Optic disc drusen: Understanding an old problem from a new perspective. *Acta Ophthalmol.* 2018;96:673–84, <http://dx.doi.org/10.1111/aos.13748>.
3. Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, Corbett JJ, Feldon SE, Friedman DI, et al., NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: Clinical profile at baseline. *JAMA Neurol.* 2014;71:693–701, <http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2014.133>.
4. Barkatullah AF, Leishangthem L, Moss HE. MRI findings as markers of idiopathic intracranial hypertension. *Curr Opin Neurol.* 2021;34:75–83, <http://dx.doi.org/10.1097/WCO.0000000000000885>.
5. Gundogan FC, Guven S, Yolcu U, Sari S, Sobaci G. Bilateral simultaneous nonarteritic anterior ischaemic optic neuropathy: Case report. *Neuroophthalmology.* 2013;37:214–9, <http://dx.doi.org/10.3109/01658107.2013.817593>.
6. Gise R, Gaier ED, Heidary G. Diagnosis and imaging of optic nerve head drusen. *Semin Ophthalmol.* 2019;34:256–63, <http://dx.doi.org/10.1080/08820538.2019.1620804>.
7. Purvin V, King R, Kawasaki A, Yee R. Anterior ischemic optic neuropathy in eyes with optic disc drusen. *Arch Ophthalmol.* 2004;122:48–53, <http://dx.doi.org/10.1001/archophth.122.1.48>.
8. Yan Y, Liao YJ. Updates on ophthalmic imaging features of optic disc drusen, papilledema, and optic disc edema. *Curr Opin Neurol.* 2021;34:108–15, <http://dx.doi.org/10.1097/WCO.0000000000000881>.
9. Hamann S, Malmqvist L, Wegener M, Fard MA, Biousse V, Bursztyn L, et al. Optic disc drusen studies consortium young adults with anterior ischemic optic neuropathy: A multicenter optic disc drusen study. *Am J Ophthalmol.* 2020;217:174–81, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajo.2020.03.052>.
10. Chang MY, Keltner JL. Risk factors for fellow eye involvement in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *J Neuroophthalmol.* 2019 Jun;39:147–52, <http://dx.doi.org/10.1097/WNO.0000000000000715>.
11. Nanji AA, Klein KS, Pelak VS, Repka MX. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy in a child with optic disc drusen. *J AAPOS.* 2012;16:207–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaapos.2011.10.016>.

M. Saint-Gerons^{a,*}, M.A. Rubio^b
e A. Matheu^a

^a Unidad de Neurooftalmología, Departamento de Oftalmología, Hospital del Mar, Barcelona, España

^b Unidad de Neurooftalmología, Departamento de Neurología, Hospital del Mar, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: msaint-gerons@psmar.cat
(M. Saint-Gerons).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2021.10.004>
0213-4853/

© 2021 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

De la psicosis a la ceguera: ¿glucocorticoides precozmente en la leucoencefalopatía multifocal progresiva?



From psychosis to blindness: early glucocorticoids for progressive multifocal leukoencephalopathy?

Sr. Editor:

En España, la prueba del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) es gratuita; sin embargo, el 45,9% de las personas diagnosticadas en 2019 presentó diagnóstico tardío¹. Se ha descrito una elevada frecuencia de oportunidades perdidas para adelantar el diagnóstico de la infección por el VIH². El diagnóstico tardío se asocia con infecciones oportunistas, como la leucoencefalopatía multifocal progresiva (LMP), causada por el virus John Cunningham (JC). La LMP se caracteriza por lesiones cerebrales que, en imagen por resonancia magnética (IRM), se aprecian como desmielinizantes, sin efecto masa, sin realce con gadolinio y con predilección por los lóbulos occipitales y parietales. Los síntomas más frecuentes son pérdida de fuerza, ataxia, déficit visual y alteraciones cognitivas³. El único tratamiento eficaz es la terapia antirretroviral (TAR), pero en el 15-30% de los casos aparece un síndrome inflamatorio de reconstitución inmune (SIRI), consistente en un empeoramiento clínico paradójico, mediado por el incremento de la respuesta inflamatoria⁴. El

SIRI-LMP se relaciona con la rapidez de ascenso de los linfocitos CD4 tras iniciar la TAR, conlleva una elevada mortalidad (28%) y puede generar secuelas invalidantes³.

Presentamos un caso de diagnóstico tardío de infección por el VIH y LMP, que cursó con complicaciones graves relacionadas con el SIRI y discutimos sobre la presentación clínica y el tratamiento.

Mujer de 45 años con antecedentes de depresión y múltiples visitas a Urgencias, hospitalizada con el diagnóstico de brote psicótico. Presentaba una actitud oposicionista, delirios de persecución, alucinaciones auditivas y agitación. No mejoró con fármacos antipsicóticos. La exploración neurológica fue normal. Se detectó linfopenia (600/mm³) y el test del VIH resultó positivo (carga viral superior a 1.000.000 copias/mL y recuento de linfocitos CD4+ 60 células/mm³). La IRM cerebral mostró una lesión hipointensa-T1 e hiperintensa-T2, localizada en sustancia blanca temporo-occipital izquierda y parietal derecha, sin restricción a la difusión y sin efecto masa (fig. 1a). Se detectó ADN del virus JC en líquido cefalorraquídeo (LCR) y se descartaron otras infecciones. Se diagnosticó LMP.

Se inició TAR (tenofovir-alafenamida, emtricitabina y bictegravir) y la sintomatología psiquiátrica remitió. Fue dada de alta asintomática. Un mes después, los linfocitos CD4+ eran 274/mm³ y la carga viral era indetectable. Dos meses tras iniciar la TAR, refería pérdida progresiva de visión. La IRM objetivó un aumento de las lesiones con efecto expansivo (fig. 1b), se descartó patología ocular y, con el diagnóstico de probable SIRI, se inició tratamiento con dexametasona (4 mg/12 h) durante tres semanas; posteriormente, se redujo la dosis hasta suspender en cuatro