

Perdida Aguda Bilateral de la Visión por Neuropatía Óptica Isquémica Anterior en un paciente en Hemodiálisis

Luis León, Angel Fernández, Hugo Altman,
Miguel Ricci, Generoso Santoro, Graciela Valle.

Diaverum Cerer-
San Justo, Buenos Aires, Argentina

RESUMEN

La neuropatía óptica isquémica (NOI) representa un grupo de desórdenes isquémicos del nervio óptico (NO). Mundialmente se clasifica en:

1-Anterior (NOIA), con sus formas arteríticas (NOIA-A) y no arteríticas (NOIA-NA), las cuales se caracterizan por la tríada de un defecto pupilar aferente, alteraciones del campo visual, y edema del disco óptico

2--Posterior (NOIP) sin edema del disco óptico.

La clínica oftalmológica es fundamental para su diagnóstico, y el tratamiento esta basado fundamentalmente en medidas preventivas (control de anemia, metabolismo mineral, tensión arterial, cirugías sangrantes, anestesia, compresión del globo ocular, etc.) .La evolución es hacia la perdida de la visión (parcial o total). La respuesta a corticoides es incierta.

Se reporta el caso clínico de perdida aguda y bilateral de la visión debido a neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) en una paciente joven, en hemodiálisis crónica, con antecedente de hipotensión arterial moderada y posterior a cirugía de paratiroides. En la literatura, son pocos los casos descriptos de NOIA en pacientes con insuficiencia renal, y en los mismos, la causa más frecuente la constituyen los episodios de hipotensión en diálisis.

Palabras clave: Pérdida Aguda bilateral de la visión - Neuropatía Óptica Isquemica Anterior- Hipotensión - Hemodiálisis

ABSTRACT

Acute bilateral visual lost by anterior ischemic optic neuropathy in chronic in a haemodialysis patient
The ischemic optic neuropathy represents a group of

ischemical disorders of the optic nerve and is world-wide classified as: 1) Anterior (AION) with its forms Arteritic (AION-A) and Non-Arteritic (AION -NA) which is characterized by the triad of afferent pupillary defect, alterations of the visual field and oedema of the optical disk. 2) Posterior (PION) without papilloedema. The clinical ophthalmology is essential for the diagnosis and the treatment, is based primarily on preventive measures (anaemia control, mineral metabolism, blood pressure, surgical bleeding, anaesthesia, compression of the eyeball etc.). It evolves towards vision loss either partial or complete and the response to steroids is still uncertain. We report a clinical case of an acute bilateral visual lost due to an anterior ischemic optic neuropathy (AION) in chronic haemodialysis patient with background of moderate arterial hypotension post parathyroidectomy.

Key Words: Acute bilateral visual loss - anterior ischemic optic neuropathy – Hypotension - Hemodialysis

INTRODUCCION:

La neuropatía óptica es un síndrome y no una mera afectación primitiva del nervio óptico, siendo su etiología amplia y variada. Mención especial merecen las neuropatías ópticas isquémicas en las que influyen factores locales y sistémicos, muchos de ellos de difícil comprensión. Estos procesos se producen en el ámbito de otras especialidades y con maniobras quirúrgicas y/o diagnósticas agresivas en las que el paciente se ve comprometido, por lo que el diagnóstico inicial puede ser problemático ⁽¹⁾.

En base a los pocos reportes de la literatura en pacientes con insuficiencia renal crónica, se presenta a con

tinuación el caso de una paciente en hemodiálisis con diagnóstico de Pérdida Aguda Bilateral de la Visión debido a Neuropatía Óptica Isquémica Anterior.

CASO CLINICO:

Paciente de 29 años, de sexo femenino, con diagnóstico de Insuficiencia Renal Crónica secundaria a GEFS córtico resistente de la infancia. Debido a deterioro progresivo de su nefropatía, ingresa a hemodiálisis crónica a los 25 años. Durante los primeros años presenta buena adaptación al tratamiento hemodialítico y, como única sintomatología, presenta hipotensión arterial leve.

Parámetros de adecuación con KTV_{sp} mayor a 1,4, hemoglobina dentro de límites normales y alteraciones en el metabolismo mineral vinculables con hiperfosfatemia con normocalcemia relacionada a ingesta inadecuada de quelantes y dieta rica en fósforo y proteínas.

A los tres años de inicio del tratamiento sustitutivo se evidencia hiperparatiroidismo secundario moderado a severo con PTH i (Quimioluminiscencia) mayor a 1000 pg/ml. Realiza tratamiento con quelantes calcicos y discontinuo con calcitriol por aumento del producto CaxP (a favor de hiperfosfatemia). Posteriormente, la paciente presenta dolor óseo, astenia, prurito, hipotensión arterial sintomática persistente. No evidencia calcificaciones arteriales ni ecocardiográficas. Se realiza ecografía de paratiroides, en la cual no se observa aumento de tamaño de las glándulas paratiroides, y centellografía Tc99m-MIBI de tiroides y paratiroides donde se observa glándula tiroides de características normales, visualizándose aumento difuso de la concentración del sestamibi que se proyecta a nivel inferior del lóbulo paratiroideo izquierdo y derecho (hiperplasia bilateral). En consecuencia se indica paratiroidectomía subtotal, considerando la falta de respuesta al tratamiento, la sintomatología clínica, los parámetros bioquímicos, la edad de la paciente y aptitud para el trasplante.

Laboratorio prequirúrgico: Hcto 37% Hb 12.1 gr/dl, Urea 135mg/dl, Creatinina 11.6 mg/dl, Calcemia 9 mg/dl, P 6 mg/dl K 5 meq/l. Albumina 4 gr/dl. Coagulograma normal.

Se realiza paratiroidectomía subtotal con biopsia confirmatoria de hiperplasia bilateral.

Pos cirugía de paratiroides la paciente recibe calcio ev en goteo y calcitriol VO como corrección de su hipocalcemia. Buena evolución quirúrgica inmediata. En el protocolo quirúrgico se mantiene hipotensa

(TA promedio 90/60, valores habituales en diálisis) sin requerimiento transfusional. A los 6 días de la cirugía, la paciente presenta pérdida parcial de la visión del OD, y total del OI, motivo de internación inmediata. Presenta además hipocalcemia moderada e hipotensión sintomática. Laboratorio: Hcto 36%, Hb 12 gr/dl, GB 7900mm³, Pla_q 283000, Urea 77 mg/dl, Creat 5,9mg/dl Ca total 6,3mg/dl Ca iónico 0.72mmol, P 3,5mg/dl, Mg 1,9mg/dl Na 129meq/lit K 4,3meq/lit.

Se corrigen valores de calcemia y se realizan interconsultas con Neurología y Oftalmología. Se solicita Colagenograma completo y coagulograma, con resultado normal; y anticardiolipinas, anticoagulante lupico, ANCAp y c y serología para Toxoplasmosis y Sífilis, siendo estas últimas negativas.

Interconsulta con Neurología: presenta hemianopsia nasal derecha y visión bulto del ojo izquierdo. Pupilas discóricas en OD 3 mm, OI 4 mm.

Interconsulta con Oftalmología: al examen presenta Agudeza Visual con visión cuenta dedos a 50 cm en OI y disfunción moderada de la visión en OD. Midriasis areactiva en OI., reactiva en OD.

Fondo de Ojo presenta retina aplicada, macula normal y papila congestiva con incipiente edema (OI y D) **Presión Ocular** 10/10 mmHg.

Con el fin de descartar tumores y hemorragias cerebrales se solicita **RMN de cerebro y bulbo (Fig. 1)** evidenciando características normales, y **potencial evocado Visual** donde presenta en OD y OI con potencial evocado visual por estímulo flash de regular configuración, mediana amplitud y latencias centrales prolongadas compatibles con compromisos de la vía óptica de grado moderado, tal como suele observarse en neuropatía óptica.

Se indica corticoides (prednisona) en dosis de 1 mg/Kg/d por 30 días.

Evoluciona con aumento de edema papilar en ambos ojos (F de Ojo) y clínicamente con visión bulto en OD y amaurosis del OI.

Fondo de Ojo a los 2 meses, con atrofia casi total de nervio óptico derecho, con dilatación y tortuosidad venosa y atrofia total de nervio óptico izquierdo.

Diagnóstico: Pérdida bilateral y brusca de la visión por Neuropatía Óptica Isquémica Anterior (NOIA), que evoluciona a la atrofia óptica bilateral.

Fig. 1: RMN de cerebro y tronco de características normales.

Agudeza Visual: 0.5 en OI 0.8 en OD

Campimetría: presenta un campo visual fuera de límites normales para el OD, con alteración de la sensibilidad relativa y restricción la mancha ciega (aumentada). En OI hay una reducción total de la sensibilidad (Fig. 2)

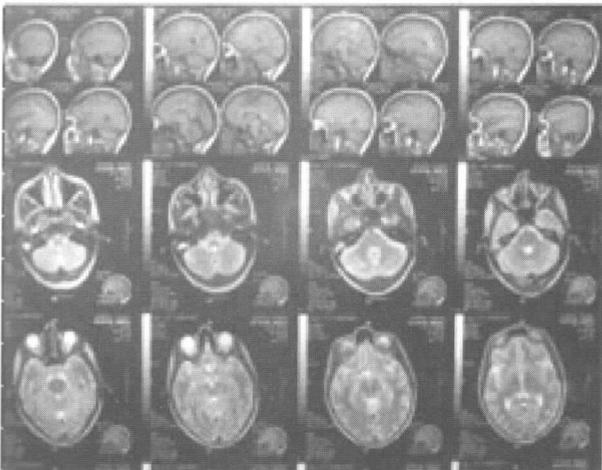
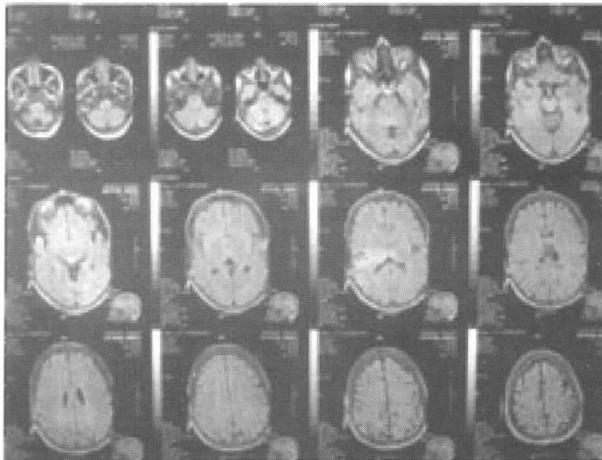
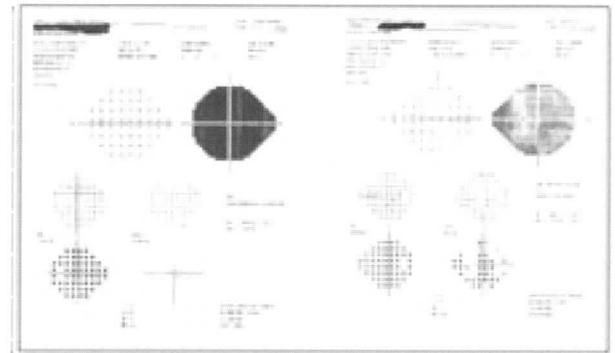


Fig.2: Campimetría OI y OD con alteración severa del campo visual.



DISCUSION:

El médico oftalmólogo conoce bien este proceso, pero los médicos de otras especialidades no se percatan de la posibilidad de esta situación clínica, descubriendo su existencia únicamente cuando aparece.

Existen múltiples factores de riesgo para la Neuropatía Óptica Isquémica (NOI), pero debemos destacar la hipotensión brusca que no da tiempo a los mecanismos de autorregulación del nervio óptico a compensar, especialmente si el paciente tiene una hipotensión previa, anemia, hemorragias bruscas y/o recurrentes, edema facial grave, fallo renal crónico asociado a anemia, cirugías sangrantes, y en general, toda situación que se asocie a arterioesclerosis (tabaquismo).⁽²⁾

En la literatura, hay pocos casos descriptos de NOI en pacientes con Insuficiencia Renal Crónica en diálisis. El primer caso publicado de enfermedad renal asociada a pérdida de visión, pupila no reactiva, y elevación papilar, fue descrito en Alemania en 1881⁽³⁾. Se intentó unificar criterios, por lo cual Winkelmayer⁽⁴⁾ propuso una clasificación de la Neuropatía Óptica en la Insuficiencia Renal Crónica Terminal.

La dividió en:

- 1-Neuropatía tóxica urémica
- 2- Neuropatía isquémica
- 3- Neuropatía secundaria a fármacos
- 4- Neuropatía por hipertensión endocraneal
- 5- Neuritis óptica infecciosa.

De especial interés nefrológico son las dos primeras.

1-Neuropatía óptica urémica: la patogénesis aun no esta establecida y se ha sugerido el papel etiopatogénico de los metabolitos tóxicos dializables. Existen 7 casos descritos en la literatura, en pacientes con insuficiencia renal crónica ⁽⁵⁻⁶⁻⁷⁻⁸⁾ que presentaron anemia, uremia elevada e hipertensión arterial severa, y solo 1 caso con IRA en una paciente añosa por nefrocalcinosis aguda asociada a soluciones orales de fosfato de sodio ⁽⁹⁾.

La pérdida visual fue progresiva y bilateral en la mayoría, y solo recuperaron la visión parcial o total 5 de 7 pacientes con IRC en tratamiento combinado de hemodiálisis y dosis alta de corticoides, mientras que la paciente con IRA solo recupero parcialmente la visión con manejo conservador y corticoides..

2-Neuropatía óptica isquémica (NOI)

Definición: La neuropatía óptica isquémica (NOI) representa un grupo de desórdenes isquémicos del nervio óptico (NO). Esta entidad constituye un infarto de la papila y, más raramente de la porción posterior del nervio óptico, no relacionado con procesos inflamatorios, desmielinización, infiltración o compresión tumoral y congestión orbitaria difusa.

Clasificación:

La neuropatía óptica isquémica (NOI) mundialmente se clasifica en:

1- *Anterior (NOIA)* la cual se caracteriza por la tríada de un defecto pupilar aferente, un defecto del campo visual y un edema del disco óptico. Resuelve habitualmente en 2 a 3 meses en atrofia más o menos marcada del nervio óptico.

2- *Posterior (NOIP)*, no suele haber edema del disco óptico.

La NOIA a su vez se subclasifica en dos grandes grupos: arterítica (NOIA-A) Lesiones tromboticas o embolicas, asociada a arteritis (temporal) de células gigantes (ACG); y no arterítica (NOIA-NA), por no perfusion o hipoperfusión.

Patogenia:

El flujo sanguíneo de la cabeza del nervio óptico depende de la presión de perfusión de las arterias ciliares posteriores, la reducción de dicha presión puede ser causada por la disminución de la presión arterial, aumento de la presión ocular, o por la combinación de ambos factores. El grado de afectación del nervio óptico dependerá de la gravedad y duración de la isquemia transitoria.

Actualmente se piensa que la diferencia entre la

NOIA y la NOIP viene determinada por una característica anatómica : **La cabeza del nervio óptico, que recibe la vascularización fundamentalmente de la región peripapilar de la coroides,** se afecta en las situaciones de hipotensión arterial (NOIA); mientras que la porción orbitaria del nervio óptico, **está irrigada por vasos verticales (procedentes de las arterias piales y de la central de la retina)** los cuales se afectan primariamente por anemia, enfermedades del tejido conectivo, DBT mellitas, trauma, radioterapia de la orbita (NOIP).

En general los pacientes en diálisis tienen patologías coexistentes, tales como hipotensión, hipertensión, arterioesclerosis y anemia, que predisponen a la NOAI, que es la forma mas frecuente descrita en los casos publicados hasta la fecha.

Clínica:

El diagnóstico de la NOIA se realiza fundamentalmente por la clínica oftalmológica: pérdida de agudeza visual brusca e indolora que acostumbra a ser bilateral en los casos de hipotensión arterial; defecto pupilar aferente, que puede ser difícil precisar en los casos bilaterales, y alteración del campo visual en el que los defectos más frecuentes son el inferonasal y el altitudinal inferior. En el Fondo de Ojo se observa un discreto edema papilar que puede predominar en un sector de la papila, siendo frecuentes las hemorragias peripapilares.

La segunda (NOIP), se caracteriza por una normalidad del fondo y del nervio óptico, aunque en el plazo de dos meses puede desarrollar cambios atróficos en el nervio. El diagnostico es poco común y depende en gran parte de la exclusión de otras causas, principalmente tumor cerebral y hemorragia cerebral. Tiene defectos del campo visual altitudinal combinado con AV reducida.

Hemos encontrado 14 casos de NOIA en pacientes en tratamiento renal sustitutivo, 8 de los cuales corresponden a enfermos en programa de hemodiálisis periódica ⁽¹⁰⁻¹⁸⁾, el resto en DPCA ⁽¹⁹⁻²⁰⁾. En general, en todos los casos, tuvieron como antecedente episodios de hipotensión en diálisis ⁽¹⁰⁻¹⁶⁾; uno de ellos fue sin hipotensión ⁽¹⁷⁾, y otro asociado a sildenafil ⁽¹⁸⁾. En todos, el déficit visual fue bilateral y se manifestó en forma de neuropatía óptica isquemica anterior en 13 de los casos, solo una fue posterior. Presentaron respuesta parcial a dosis de corticoides.

A diferencia de la neuropatía óptica urémica, la reversibilidad del déficit visual es infrecuente y, si existe,

acostumbra a ser marginal.

No podemos dejar de pensar en este tipo de pacientes con hiperparatiroidismo, la posible asociación con arteriopatía calcificante uremica (calcifilaxis) de arteriolas que irrigan al nervio óptico.

Korzets y col⁽²¹⁾ observaron, en 2 pacientes, pérdida aguda de la visión con diagnóstico de NOIA los cuales presentaban hipotensión y calcificación por biopsia de la capa media de la arteria temporal, considerando que la hipoperfusión se pudo haber manifestado por calcifilaxis de arteriolas que irrigan la cabeza del nervio óptico.

En el **Caso Clínico** presentado, se trata de una paciente en hemodiálisis crónica con antecedente de hiperparatiroidismo e hipotensión arterial moderada-severa y episodios de hipocalcemia posterior a paratiroidectomía que pudieron favorecer a la hipotensión (asevera la isquemia), con pérdida brusca de la visión, indolora, edema papilar bilateral sin hemorragias en el fondo de ojo, y alteración severa de la agudeza visual, todo lo cual llevo al diagnóstico de NOIA no arterítica, sin respuesta a la terapéutica aplicada (corticoides), y con evolución a la atrofia bilateral.

“Es importante recordar que estos procesos no tienen tratamiento, por lo que se deben poner todas las medidas preventivas (control de anemia, metabolismo mineral, tensión arterial, cirugías sangrantes, anestesia, compresión del globo ocular, etc.) especialmente en los casos de riesgo.”

Agradecimiento: al Dr. Gustavo García Igarza por su colaboración en el reporte.

BIBLIOGRAFIA:

- 1- Connolly SE, Gordon KB, Horton JC. Salvage of vision after hypotension-induced ischemic optic neuropathy. *AJO* 1994; 117: 235-242.
- 2- Katz DM, Trobe JD, Cornblath WT, Kline LB. Ischemic optic neuropathy after lumbar spine surgery. *Arch Ophthalmol* 1994; 112: 925-931.
- 3- Dobrowolsky W. Amourosis uremia in folge von sehner-venooedem. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1981; 1: 121-123.
- 4- Winkelmayer WC, Eigner M, Berger O, Grisold W y cols.: Optic neuropathy in uremia: an interdisciplinary emergency. *Am J Kidney Dis*, 37: 1-7, 2001.
- 5- Knox DL, Hanneken AM, Hollows FC, Miller NR y cols.: Uremic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 106: 50-54, 1988.
- 6- Saini JS, Jain IS, Dhar S, Mohan K: Uremic optic neuropathy. *J Clin Neuro-ophthalmol* 9: 131-133, 1989
- 7- Korzets Z, Zeltzer E, Rathaus M, Manor R y cols.: Uremia optic neuropathy: a uremic manifestation mandating dialysis. *Am J Nephrol* 18: 240-242, 1998.
- 8- Hayreh SS. Posterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmologica* 1981; 182:29-41.
- 9- Manley P, Somerfield J, Simpson I, Barber A, Zwi J. Bilateral uraemic optic neuritis complicating acute nephrocalcinosis. *Nephrol. Dial. Transplant.* (2006) 21: 2957-58.
- 10- Servilla KS, Groggel GC: Anterior ischemic optic neuropathy as a complication of hemodialysis. *Am J Kidney Dis* 8: 61-63, 1986.
- 11- Haider S, Astbury NJ, Hamilton DV: Optic neuropathy in uraemic patients on dialysis. *Eye* 7: 148-151, 1993.
- 12- Connolly SE, Gordon KB, Horton JC: Salvage of vision after hypotension-induced ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 117: 235-242, 1994.
- 13- Koos MJ, Munteanu G: Anterior ischemic optic neuropathy after systemic hypotension and anemia. *Oftalmología* 44: 79- 83, 1998.
- 14- Sabeel A, Al-Hazzaa SA, Alfurayh O, Mikkonen P: The dialysed patient who turned blind during a haemodialysis session. *Nephrol Dial Transplant* 13: 2957-2958, 1998.
- 15- Basile C, Addabbo G, Montanaro A: Anterior ischemic optic neuropathy and dialysis: role of hypotension and anemia. *J Nephrol* 14: 420-423, 2001.
- 16- Buono LM, Foroozan R, Savino PJ, Danesh-Meyer HV, Stanescu D: Posterior ischemic optic neuropathy after hemodialysis. *Ophthalmology* 110: 1216-1218, 2003.
- 17- M. Cuxart, M. Matas, M. Picazo, R. Sans, J. Juvantet y T. Osuna: Pérdida visual bilateral aguda en paciente en hemodiálisis. *NEFROLOGÍA Volumen 25. Número 6.* 2005.
- 18- Gedik S, Yilmaz G, Akova YA: Sildenafil-associated consecutive nonarteritic anterior ischaemic optic neuropathy, cilioretinal artery occlusion, and central retinal vein occlusion in a haemodialysis patient. *Eye* 2007, Jan; 21(1):129-30.
- 19- Lapeyraque AL, Haddad E, André JL, Brédmon-Gignac D y cols.: Sudden blindness caused by anterior ischemic optic neuropathy in 5 children on continuous peritoneal

dialysis. *Am J Kidney Dis* 42: 3-9, 2003.

20- Kim JS, Deputy S, Vives MT, Aviles DH: Sudden blindness in a child with end-stage renal disease. *Pediatr Nephrol*, 2004 Jun, 19(6): 691-3.

21- Korzets A, Marashek I, Schwartz A, Rosenblatt I, Herman M, Ori Y. Ischemic Optic Neuropathy in Dialyzed Patients: A Previously Unrecognized Manifestation of Calcific Uremic Arteriopathy. *Am J Kidney Dis* (2004), 44: E93-E97.

Recibido en forma original: 14 de Julio de 2008

En su forma corregida: 05 de Agosto de 2008

Aceptación Final: 25 de Agosto de 2008

Dr. Luis León

Diaverum Cerer

Av. Juan Manuel de Rosas 2527

1754 – San Justo –Provincia de Buenos Aires – Argentina

Tel: (59 – 11) 4441 – 2551

e-mail: lleon@intramed.net.ar