

Pérdida visual aguda unilateral con fondo de ojo normal

Acute unilateral visual loss with a normal fundus

BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti, L. Miguel, A. Camós

Resumen

Se presenta un caso de neuritis óptica típica como forma de debut de enfermedad desmielinizante (esclerosis múltiple). Se describen características clínicas, diagnósticas y opciones terapéuticas. Se comentan otras posibles causas de pérdida visual aguda con fondo de ojo normal.

Palabras clave: Pérdida visual aguda. Neuritis retrobulbar. Neuritis ópticas atípicas. Trauma. Neuropatía de Leber.

Resum

Es presenta un cas de neuritis òptica típica com a forma de debut de malaltia desmielinitzant (EM). Es descriuen característiques clíniques, diagnòstiques i opcions terapèutiques. Es comenten altres possibles causes de pèrdua visual aguda amb fons d'ull normal.

Paraules clau: Pèrdua visual aguda. Neuritis retrobulbar. Trauma. Neuritis òptiques atípiques. Neuropatia de Leber.

Abstract

A case of typical optic neuritis is presented as the onset form of demyelinating disease (MS). Clinical characteristics, diagnoses and therapeutic options are described. Other possible causes of acute visual loss with a normal fundus are discussed.

Key words: Acute visual loss. Retrobulbar neuritis. Atypical optic neuritis. Trauma. Leber's optic neuropathy.

1.1.2. Pérdida visual aguda unilateral con fondo de ojo normal

Acute unilateral visual loss with a normal fundus

BF. Sánchez-Dalmau, M. Dotti, L. Miguel, A. Camós

Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Hospital Clínic. Barcelona. Universitat de Barcelona.

Correspondencia:

Bernardo F. Sánchez-Dalmau

E-mail: bsanchezdalmau@gmail.com

Caso clínico

Paciente de 29 años de sexo femenino que consulta en el servicio de urgencias de oftalmología por pérdida visual en el ojo derecho (OD) de tres días de evolución, precedida de dolor con los movimientos oculares desde un par de días antes de la pérdida visual.

Entre los antecedentes, solo era reseñable la toma de anticonceptivos desde hacía tres años.

En la exploración, la agudeza visual era de 0,2 en el OD y 1,0 en el ojo izquierdo (OI). Persistía el dolor a la motilidad ocular, especialmente a la aducción y a la retropulsión del globo, la motilidad ocular extrínseca era normal, y se apreciaba un defecto pupilar aferente de 0,9 unidades logarítmicas en el OD. La visión de los colores mostró una identificación de 4/21 láminas de Ishihara y 21/21 en el OI. A la biomicroscopía, el segmento anterior era normal. La presión intraocular era de 16 mm Hg en el OD y 14 mm Hg en el OI.

La campimetría computarizada mostraba un escotoma centrocecal con extensión temporal en el OD y era normal en el OI (Figura 1).

En el fondo de ojo, no se apreció ninguna alteración, con mácula y nervio óptico de aspecto normal. La tomografía de coherencia óptica (OCT) de capa de fibras nerviosas mostró un ligero aumento de espesor en el OD, respecto al OI (122 en el OD y 106 en el OI). La OCT macular y la segmentación de células ganglionares fue normal en ese momento.

Se solicitó una resonancia magnética nuclear cerebral y orbitaria, que mostró realce del nervio óptico derecho en T2 y captación en la secuencia en T1 con contraste. Así mismo, se apreciaron abundantes lesiones desmielinizantes periventriculares (Figuras 2A y 2B).

Se diagnosticó de neuritis óptica retrobulbar en un contexto de enfermedad desmielinizante (síndrome clínico aislado), y se pautó tratamiento con metilprednisolona 1 g endovenoso durante tres días.

Al cabo de una semana, la agudeza visual había mejorado hasta 0,8 en el ojo afecto; después de un mes, se apreció un descenso de la capa de células ganglionares de la retina; y a los tres meses, la capa de fibras nerviosas mostraba un descenso, siendo de 79 micras.

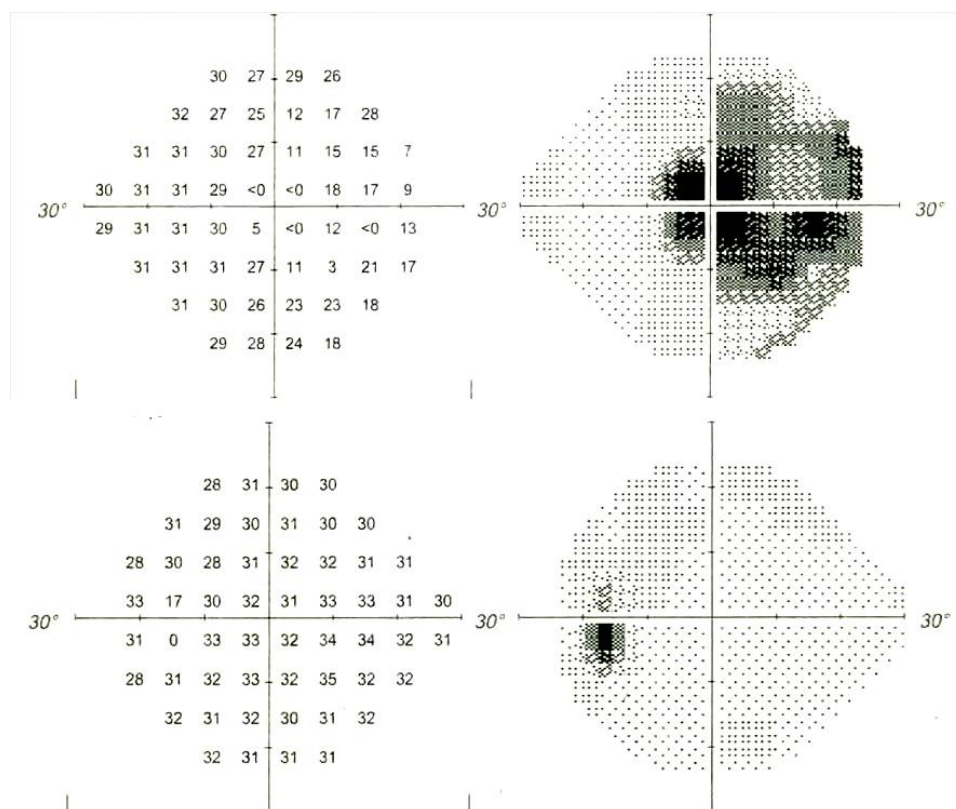


Figura 1. Campo visual de la paciente: escotoma centrocecal con extensión temporal en el ojo derecho. Es normal en el ojo izquierdo.

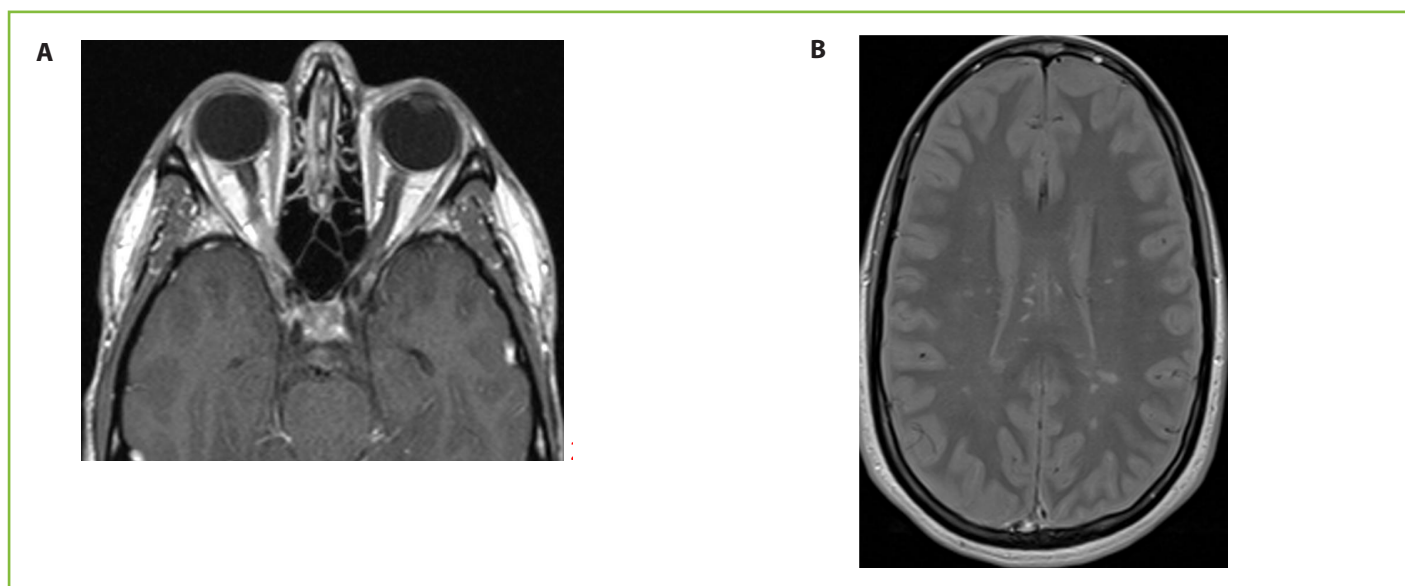


Figura 2. Resonancia magnética nuclear cerebral. **A.** Captación del nervio óptico derecho en la secuencia en T1 con contraste. **B.** Abundantes lesiones hiperintensas periventriculares (lesiones blancuecinas) en T2.

Inició tratamiento con fingolimod oral para su enfermedad desmielinizante. Sigue controles en la unidad de neuroinmunología.

Discusión

El diagnóstico diferencial de una pérdida visual aguda con fondo de ojo normal (al inicio) se establece entre diversas etiologías. Aunque los que comentaremos son neuropatías ópticas con fondo normal, no debe olvidarse que en patología retiniana, en fases iniciales o en lesiones sutiles, el fondo de ojo puede apreciarse como normal.

Patología retiniana

La oclusión de la arteria central de la retina, salvo causa embolígena apreciable o fragmentación del árbol vascular, puede no mostrar alteraciones en el fondo de ojo en las primeras horas.

Otras alteraciones retinianas, como la maculopatía media para-central aguda (PAAM), la neurorretinitis macular aguda y el síndrome de aumento de mancha ciega idiopática, en el contexto de síndrome de manchas blancas evanescentes, pueden no apreciarse si no se realiza un examen muy exhaustivo de la retina, incluyendo la OCT.

Neuritis ópticas

Inicialmente la sospecha clínica de neuropatía se basa en la pérdida visual, dolor a la motilidad, presencia de discromatopsia y la constatación de defecto pupilar aferente. El diagnóstico es clínico. Se complementa con la campimetría computarizada y la tomografía de coherencia óptica.

El estudio *Optic Neuritis Treatment Trial* (ONTT) definió un perfil clínico y radiológico de neuritis óptica aislada o asociada a esclerosis múltiple, con pérdida visual subaguda, precedida de dolor a la motilidad ocular, una semana de instauración, discromatopsia y fondo normal en un 60% de los casos. Este sería el concepto de neuritis óptica típica¹.

Neuritis óptica atípicas

Por el contrario, se han definido otros tipos de neuritis como atípicas, como afectación bilateral, persistencia del dolor pasados

2-3 semanas del inicio del cuadro, progresión de la pérdida visual más allá de las tres semanas, y la recurrencia de la pérdida visual al reducir el tratamiento corticoideo (corticodependencia).

La identificación de anticuerpos dirigidos contra la acuaporina 4 y las glicoproteínas del oligodendrocito asociadas a la mielina (MOG)-inmunoglobulina G han permitido establecer criterios diagnósticos diferenciales en un grupo de estas neuritis ópticas atípicas.

Un alto porcentaje de pacientes etiquetados previamente con neuritis óptica inflamatoria crónica recurrente, tras la aparición de los anticuerpos específicos, se ha visto que en realidad eran pacientes con la enfermedad asociada a MOG+. Pese a ello, aún persiste en este grupo un porcentaje más pequeño de cuadros de neuritis recurrentes no filiada, corticodependientes, y que pueden precisar inmunosupresores para su control.

La afectación bilateral y la presencia de datos clínicos atípicos (raza no caucásica, edad infantil) obliga a descartar causas menos frecuentes, como neuromielitis óptica o MOG+, que precisan distinto abordaje terapéutico.

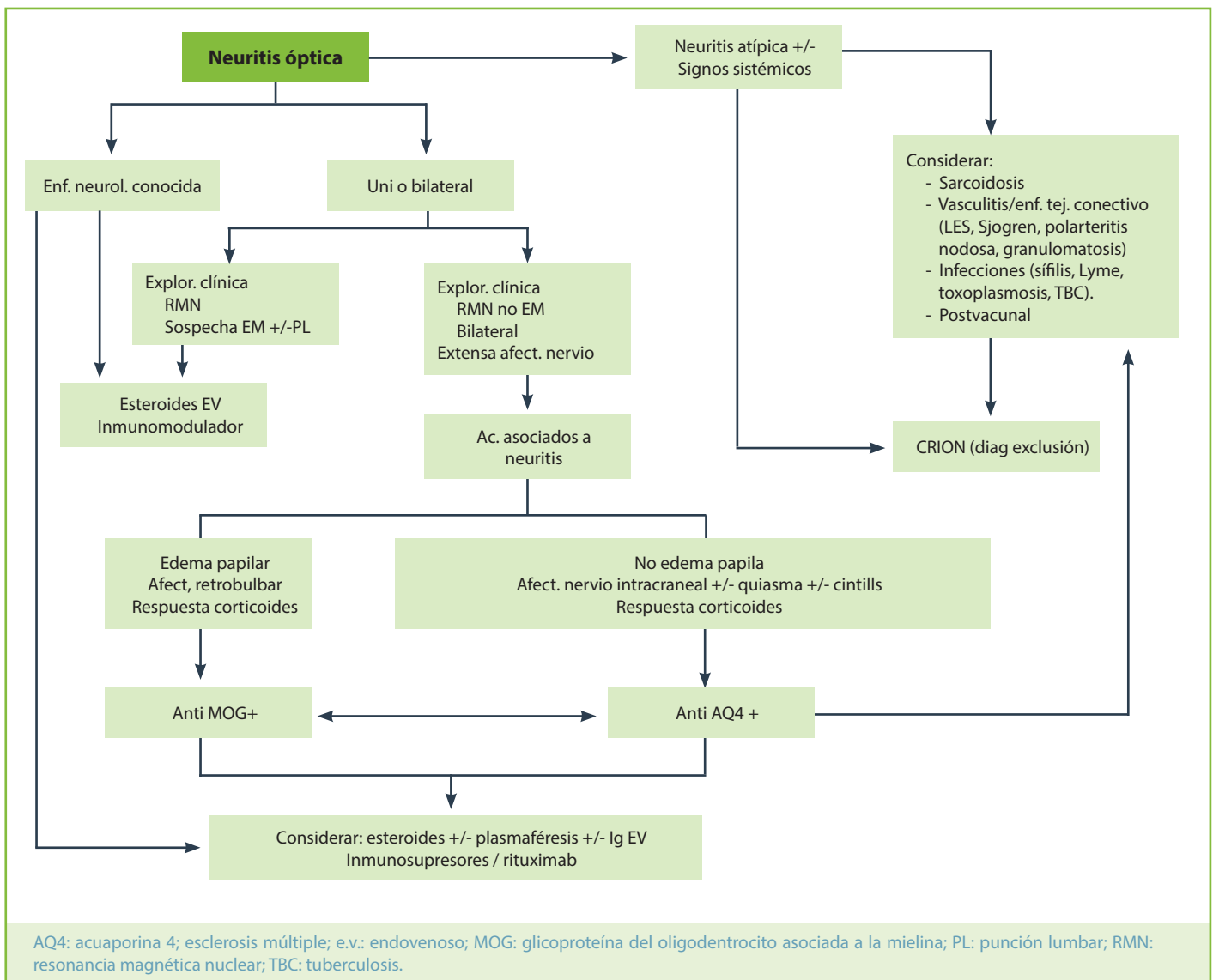
La asociada a enfermedad de MOG+ suele relacionarse con edema papilar más marcado. En otro apartado, se describen los criterios de diagnóstico de trastorno del espectro de la neuromielitis óptica. Los criterios de enfermedad asociada a MOG² se describen en la Tabla 1.

Otras causas de neuritis pueden ser infecciosas³ (sífilis, toxoplasmosis, tuberculosis, enfermedad de Lyme...), inflamatorias (sarcoïdosis, enfermedad de anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos positivos, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren), vasculitis (periarteritis nodosa)⁵.

1. Determinación en suero de anticuerpos de IgG MOG+ mediante ensayo celular
2. Hallazgos clínicos, con una de las siguientes presentaciones:
 1. Encefalomielitis aguda diseminada
 2. Neuritis óptica, incluyendo CRION
 3. Mielitis transversa
 4. Síndrome cerebral o troncoencefálico compatible con desmielinización
 5. Cualquier combinación de las anteriores
3. Exclusión de alternativas diagnósticas

CRION: neuritis óptica inflamatoria crónica recurrente; IgG: inmunoglobulina G; MOG.

Tabla 1. Criterios de diagnóstico de trastorno asociado a MOG+:



AQ4: acuaporina 4; esclerosis múltiple; e.v.: endovenoso; MOG: glicoproteína del oligodendrocito asociada a la mielina; PL: punción lumbar; RMN: resonancia magnética nuclear; TBC: tuberculosis.

Figura 3. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de neuritis óptica.

En la Figura 3, se adjunta un algoritmo diagnóstico-terapéutico en el caso de neuritis óptica.

Otras causas

La *neuropatía óptica isquémica* suele manifestarse con edema papilar marcado, pero en ocasiones se presenta la *forma posterior* (con disco óptico normal inicialmente) que suele asociarse a pérdida visual postoperatoria (en situaciones de *shock* o hipovolemia) o a arteritis de células gigantes⁴.

Lesiones tumorales, compresivas o infiltrativas

Provocan pérdida visual subaguda o crónica, pero en ocasiones, se detecta de manera casual al ocluir el otro ojo y se piensa erróneamente que es aguda.

Los hallazgos en el fondo de ojo son variables, según la localización de la lesión y el momento del diagnóstico. La prueba de neuroimagen establece el diagnóstico. En casos de sospecha de infiltración de nervio óptico, puede ser necesario realizar una punción lumbar diagnóstica.

Puede haber lesiones neurológicas agudas que cursan con afectación visual, pero que esta sea asimétrica y se manifieste como pérdida visual unilateral. Por ejemplo, apoplejía hipofisaria.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La neuropatía óptica hereditaria de Leber suele confundirse en su debut con la neuritis óptica desmielinizante por la edad de presentación y la relativa normalidad del fondo de ojo. La presencia de telangiectasias peripapilares, el sexo masculino y la no presencia de dolor al movimiento ocular, debe hacer sospechar de esta neuropatía. Las alteraciones papilares (pseudoedema y telangiectasias) no se aprecian en un porcentaje elevado de casos⁶.

Neuropatía traumática

Es preciso el antecedente traumático accidental o iatrogénico. En fase aguda, el fondo puede ser normal hasta el desarrollo de

la atrofia óptica. Se comenta más en profundidad en el capítulo de pérdida visual con antecedente relevante conocido.

Bibliografía

1. Bennett JL. Optic Neuritis. *Continuum*. 2019;25(5):1236-64.
2. López-Chiriboga AS, Majed M, Fryer J, Dubey D, McKeon A, Flanagan EP, *et al*. Association of MOG-IgG Serostatus With Relapse After Acute Disseminated Encephalomyelitis and Proposed Diagnostic Criteria for MOG-IgG-Associated Disorders. *JAMA Neurol*. 2018;75(11):1355-63.
3. Kahloun R, Abroug N, Ksiaa I, Mahmoud A, Zeghidi H, Zaouali S, *et al*. Infectious optic neuropathies: a clinical update. *Eye Brain*. 2015;7:59-81.
4. Bioussé V, Newman NJ. Ischemic Optic Neuropathies. *N Engl J Med*. 2015;372(25):2428-36.
5. Prasad S, Galetta SL. Approach to the patient with acute monocular visual loss. *Neurol Clin Pract*. 2012;2(1):14-23.
6. Hage R, Vignal-Clermont C. Leber Hereditary Optic Neuropathy: Review of Treatment and Management. *Front Neurol*. 2021;12:651639.