

# Atrofia de fibras de Mielina por Neuropatía Óptica Isquémica

S. Muñoz  
J. Arruga  
M. Rubio

Servicio  
de Oftalmología.  
Hospital de Bellvitge  
Barcelona

## Resumen

Presentamos dos pacientes con mielinización de fibras retinianas que padecieron una neuropatía óptica isquémica con posterioridad. El seguimiento de estos casos nos ha permitido extraer dos conclusiones. En primer lugar, la presencia de fibras de mielina a nivel del nervio óptico puede pasar desapercibida en la fase aguda de la neuropatía dado que las hemorragias, el edema y los microinfartos se superponen a ellas ocultándolas. Una vez resuelta esta fase se observarían aquellas que no se hubieran atrofiado. En segundo lugar, en la fase crónica de la neuropatía la desaparición de las fibras de mielina puede continuar después de la instauración de la atrofia óptica.

## Resum

Presentem dos casos desmielinització de fibres retinianes que posteriorment desenvoluparen una neuropatia òptica isquèmica. Del seu seguiment extreiem dues conclusions: en primer lloc, la presència de fibres de mielina al nervi òptic pot passar desapercibuda a la fase aguda de la neuropatia ja que les hemorràgies, l'edema i els microinfarts poden ocultar-les, i un cop resolta aquesta fase es poden observar les fibres que no s'han atrofiat. En segon lloc, a la fase crònica de la neuropatia, la desaparició de les fibres de mielina pot continuar fins i tot un cop establerta l'atròfia òptica.

## Summary

We report two cases of retinal optic nerve fibers myelinization who developed ischemic optic neuropathy. We conclude that the myelinization of retinal fibers of the optic nerve may be missed in the acute phase of the neuropathy because of the hemorrhages, edema and microinfarctions over them. On the other hand, loss of myelene fibers in the chronic phase may continue after the optic atrophy has set down.

## Introducción

Los axones de las células ganglionares que convergen en el disco óptico se hallan normalmente desmielinizadas. Un pequeño porcentaje de la población presenta de forma congénita mielinización parcial de las mismas, apreciándose en el fondo del ojo una coloración blanca alrededor del disco óptico. Exponemos dos casos con mielinización de fibras nerviosas retinianas en los que apareció posteriormente una neuropatía óptica isquémica. Se estudian los cambios producidos como consecuencia de este proceso.

El objetivo de nuestro trabajo es identificar la aparición de una neuropatía óptica isquémica no arterítica en individuos que previamente presentan mielinización de las fibras nerviosas a nivel de la papila, así como observar los fenómenos de desmielinización secundarios al proceso isquémico del nervio.

## Material y métodos

Se han revisado 85 casos diagnosticados de neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica que

Correspondencia:  
Silvia Muñoz Quiñones  
Servicio de Oftalmología.  
Hospital de Bellvitge  
Feixa Llarga, s/n  
08907 L'Hospitalet  
de Llobregat. Barcelona  
E-mail:  
silviamq@teleline.es

habían sido visitados en la unidad de Neuro-Oftalmología del Hospital Prínceps d'Espanya de Bellvitge, Barcelona de los cuales disponemos grafías de control seriado del fondo del ojo.

Hemos observado la presencia de fibras de mielina a nivel papilar en dos pacientes afectados de neuropatía óptica isquémica anterior del total de 85 casos revisados. A continuación se resumen brevemente.

### Caso 1

Varón de 50 años que consultó por pérdida súbita de la visión en ojo derecho de quince días de evolución. No tenía antecedentes oftalmológicos ni generales de interés.

En la exploración se constató una agudeza visual de 0.2 OD y de 1 OI, con afectación de la visión cromática (0/20 y 20/20) y defecto pupilar aferente derecho. La campimetría demostró un escotoma arciforme inferior en el ojo derecho siendo normal en el izquierdo. La biomicroscopía era normal en ambos ojos. El examen del fondo de ojo reveló la presencia de fibras de mielina peripapilares en ambos ojos. En el ojo derecho, además se objetivó edema y hemorragias en la región temporal inferior de la papila (Figuras 1 A-B).

Se practicó un estudio bioquímico y hematológico básico que mostró plaquetopenia leve y leucopenia. La VSG era de 8mm/1ª hora. Las serologías de brucella, lúes, Epstein Barr, Lyme, VIH fueron negativas.

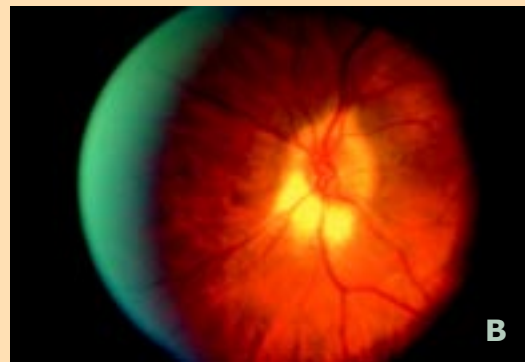
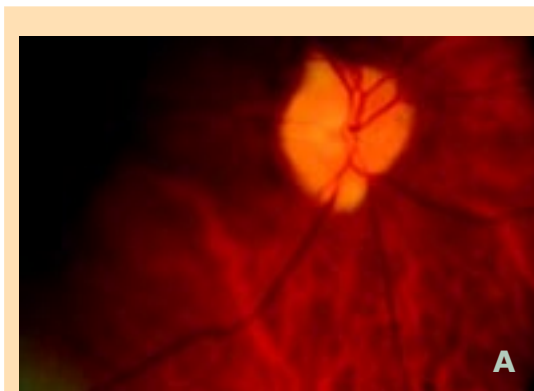
El cuadro clínico se orientó como una neuropatía isquémica anterior no arterítica y se decidió antiagregar al paciente con AAS 300mg/ 24h.

Un mes después la agudeza visual era 0.4 OD y la campimetría no presentaba cambios. La oftalmoscopia mostraba atrofia parcial de la papila derecha y disminución de la mielinización de las fibras del ojo derecho (Figuras 2 A-B). A los tres meses del inicio del cuadro la atrofia de las fibras de mielina era más evidente, habiendo desaparecido casi en su totalidad.

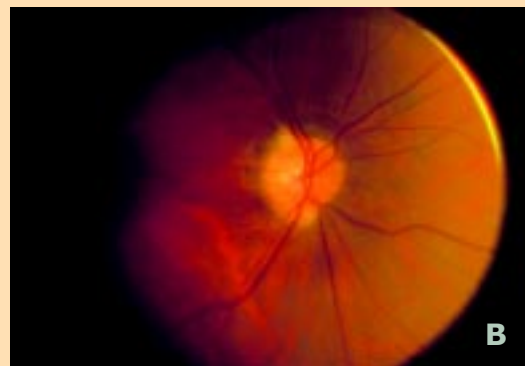
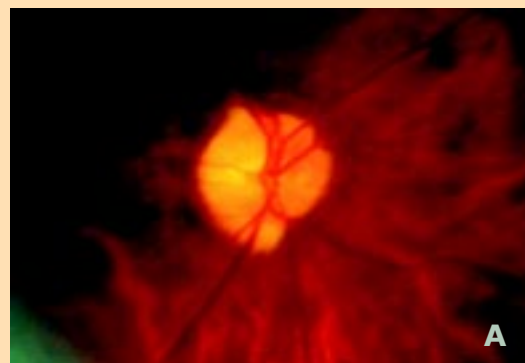
### Caso 2

Mujer de 45 años que fue remitida de otro centro para estudio de amaurosis OD de tres semanas de evolución que había debutado con un defecto del campo visual inferior y acompañado de dolor con los movimientos oculares.

Tenía antecedentes de anorexia nerviosa y anemia microcítica tratada con hierro. Entre los anteceden-

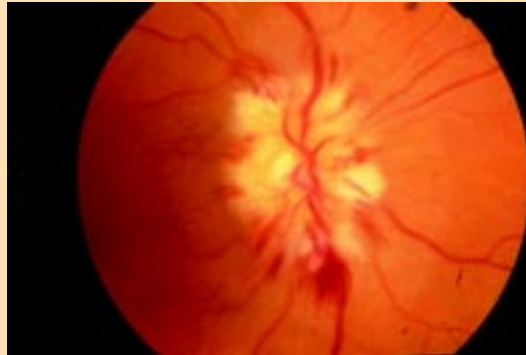


**Figura 1. A-B**  
Caso 1: mielinización  
fibras nerviosas bilateral  
con edema y pequeña  
hemorragia temporal  
inferior OD



**Figura 2. A-B**  
Caso 1: atrofia óptica  
parcial y disminución de  
la mielinización OD al  
cabo de 3 meses de la  
isquemia

**Figura 3.**  
**Caso 2: Elevación del disco óptico OD con edema y hemorragias**



En el centro de procedencia se habían practicado estudios de imagen (TAC, RMN y Rx tórax) que fueron informados como normales y le había sido administrada una megadosis corticoidea sin recuperación de la función visual.

La paciente fue ingresada para estudio en nuestro centro. Se realizaron análisis de sangre completos, estudio de LCR y serologías de brucela, lúes, CMV, VIH, criptococo y VHB, detectándose hipercolesterolemia de 7.7mmol/l , fracción LDL 5.19 mmol/l<sup>a</sup> y títulos elevados IgG anti CMV. La VSG era 19 mm/1<sup>a</sup> hora. El cuadro se orientó como una neuropatía óptica isquémica y se inició tratamiento antiagregante.

A los tres meses, la agudeza visual era 0.1 y en el fondo del ojo se apreciaba atrofia óptica y mielinización peripapilar OD; el ojo izquierdo era normal. La RMN mostró aumento de señal en T2 a nivel del nervio óptico derecho. A los cuatro años, el ojo derecho presentaba atrofia de la papila con ausencia de fibras de mielina y la función visual seguía estable (Figuras 4 A-B).

## Resultados

En el caso 1, la mielinización de las fibras ganglionares de la retina era bilateral, siendo apreciable en ambas papilas en la fase aguda de la neuropatía (Figura 1). Posteriormente, en la fase crónica se pudo observar la desaparición parcial de la mielina del ojo afecto (Figura 2). Por el contrario, en el caso 2, la mielinización de las fibras era un fenómeno unilateral que sólo fue claramente evidenciable cuando se resolvieron el edema y las hemorragias de la papila presentes en la fase aguda de la neuropatía. Esta evolución hacia la desaparición total de las fibras de mielina en este caso (Figura 4), nos hace suponer una mayor extensión de la misma previamente a la aparición del daño neural.

## Discusión

La mielinización de la vía óptica anterior se inicia en el quinto mes de la gestación a partir del cuerpo geniculado lateral y progresa en sentido distal hasta llegar a la lámina cribosa donde se detiene en la semana 37 aproximadamente<sup>1</sup> . Se calcula que entre el 0,3% - 0,9% de la población presenta mielinización de los axones de las células ganglionares a partir de un estudio necrópsico con 3968 cadáveres<sup>2</sup> .

tes oftalmológicos destacables, presentaba desviación ocular del OD de larga evolución.

En la exploración se constató una agudeza visual de NPL en OD y de 1 OI, afectación de la visión cromática en OI y defecto pupilar aferente OD, así como exo e hipertropía OD. La biomicroscopia era normal en ambos ojos. El fondo de ojo mostraba elevación del disco óptico con edema y hemorragias en el OD, siendo normal en el OI y con ausencia de excavación papilar (Figura 3).

---

Las fibras de mielina intraoculares se presentan desde el nacimiento y suelen localizarse alrededor de la papila. Se cree que constituyen una alteración benigna de los axones que integran el nervio óptico, que no causan un déficit visual subjetivo y que son estables a lo largo del tiempo. Sin embargo se han descrito casos de progresión de la mielinización<sup>3</sup>.

Las fibras de mielina pueden determinar defectos campimétricos como aumento de la mancha ciega, escotomas en anillo y escotomas periféricos según la disposición que presenten.

Excepcionalmente, una mielinización extensa se ha asociado con ambliopía, anisometropía miópica y estrabismo ipsilateral<sup>4</sup>.

Se ha constatado la desaparición total o parcial de las fibras de mielina retinianas en procesos como tumores hipofisarios<sup>5</sup>, neurosífilis, glaucoma, oclusión de arteria central de la retina<sup>1</sup>, así como de rama<sup>6</sup>, neuritis retrobulbar por enfermedad desmielinizante<sup>7</sup> y neuropatía isquémica anterior<sup>8</sup>. En la evolución de estas entidades hacia la atrofia óptica, la desaparición o disminución de la mielinización de las fibras ganglionares es un signo precoz de la misma atrofia.

## Bibliografía

1. Miller NR. *Walsh & Hoyt's Clinical neuro-ophthalmology*. Vol 1. 5th Ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1997: 801.
  2. Straastma BR, Foos RY, Heckenlively, Taylor GN. Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1981; 91:25-38.
  3. Rosen B, Barry C, Constable IJ. Progression of myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1999; 127:471-3.
  4. Straastma R, Heckenlively JR, Foos RY, Shahinian JK. Myelinated nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia and strabismus. *Am J Ophthalmol* 1979;88:506-10.
  5. Gupta A, *et al.* Atrophy of myelinated nerve fibers in pituitary adenoma. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1990; 10:100-2.
  6. Teich SA. Disappearance of myelinated retinal nerve fibers after a branch retinal artery occlusion. *Am J Ophthalmol* 1987;103:835-7.
  7. Sharpe JA, Sanders MD. Atrophy of myelinated nerve fibers in the retina in optic neuritis. *Br J Ophthalmol* 1975;59:229-32.
  8. Schachat AP, Miller NR. Atrophy of myelinated retinal nerve fibers after acute optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1981;92:854-6.
-