

## REVISIÓN

# CLASIFICACIÓN DE LA NEUROPATÍA ÓPTICA EN 5 GRUPOS SOBRE LA BASE DE 5 ASPECTOS

Dr. Andrés Alza

### RESUMEN

**Propósito:** Clasificar al compromiso axonal del nervio óptico en grupos, considerando las causas patogénicas, datos epidemiológicos y sus correspondientes manifestaciones clínicas.

**Material y Método:** La clasificación se realiza en base a experiencia personal, evaluación de historias clínicas, revistas, reuniones y literatura científica previo desarrollo de los exponentes más frecuentes de cada una.

**Resultados:** Se logra una clasificación de fácil utilización en la práctica diaria con necesidad de poca infraestructura para lograr un diagnóstico presuntivo de la neuropatía óptica. Las diferentes formas se pueden clasificar en 5 grupos sobre la base de 5 aspectos: Grupo I: normal, Grupo II: transudativa, Grupo III: isquémica parcial, Grupo IV: inflamatoria, Grupo V: atrófica o isquémica total.

**Conclusión:** Un conocimiento básico de cinco aspectos diagnósticos en las neuropatías ópticas, organizándolas y clasificándolas, de fácil utilización en la práctica diaria y con necesidad de poca infraestructura para lograr un diagnóstico presuntivo de la mayor parte de las formas: transudativas, inflamatorias, isquémicas y atróficas.

**Palabras claves:** neuropatía óptica, clasificación, normal, transudativa, isquémica, inflamatoria, atrófica, agudeza visual, test de los colores, defecto pupilar, campo visual computarizado, potenciales visuales evocados.

### PROPÓSITO

El globo ocular no es más que una extensión, por fuera del la cavidad craneal y vertebral, del sistema nervioso central y el nervio óptico la conexión necesaria al cerebro. Se lo puede considerar un trozo de sustancia blanca rodeada de mielina y protegida por las leptomeninges que resulta de la confluencia de las fibras nerviosas ganglionares de la retina. Gracias a ello se deduce que muchas de las patologías que afectan al encéfalo, médula espinal, líquido cefalorraquídeo y meninges se manifiestan a este nivel. Ésta conexión necesaria, sale del globo ocular a través del canal escleral y finalizan en el quiasma óptico. Anatómicamente se lo divide en: 1) bulbar, ocular, papila o disco óptico, 2) retrobulbar, intraconal u orbitaria, 3) canalicular y 4) intracraneal<sup>1</sup>. Gracias a

éstas características, se cuenta con la ventaja que con una minuciosa semiología y fondo de ojo se puede alcanzar un diagnóstico presuntivo de variadas neuropatías ópticas con solo evaluar: epidemiología, antecedentes clínicos, semiología y estudios diagnósticos complementarios.

**1) Epidemiología y antecedentes clínicos:** Es importante considerar el sexo y la edad del paciente, como así también el hábitat, un ejemplo claro es el aumento de la incidencia de esclerosis múltiple a medida que nos alejamos del ecuador. Otros datos relevantes son los antecedentes clínicos personales como diabetes mellitus, hipertensión arterial, arteriosclerosis, polimialgia reumática y otras como veremos más adelante.

**2) Semiología:** Aquí evaluaremos siempre comparando ambos ojos; a) agudeza visual, un dato importante que se correlaciona con el grado de compromiso del nervio óptico, considerando pródromos, aparición y profundidad<sup>2</sup>; b) Test de los colores pseudo-isocromáticos de Ishihara (fig. 1), método formado por cartillas numéricas con fondo determinado de tonalidades opuestas en relación al eje de confusión rojo y

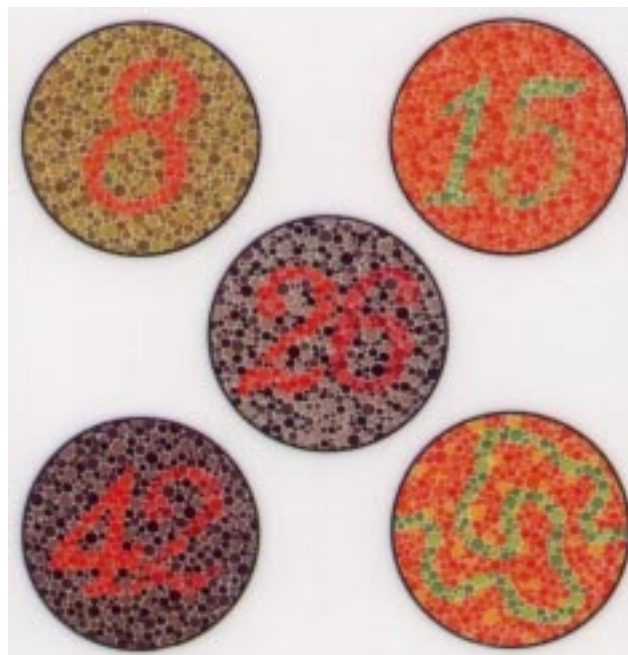


Figura 1. Test de Ishihara.

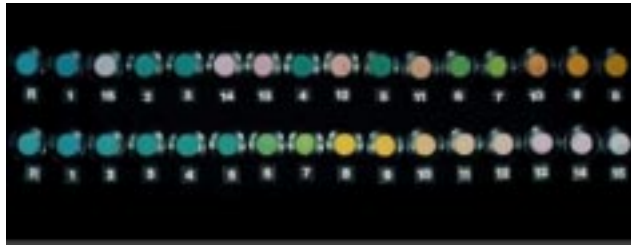


Figura 2. Test de los colores de Fanswoth de 15 fichas.

verde con una saturación constante para cada una. Test de los colores de 15 fichas de Farnsworth (fig. 2) o 100 fichas de Farnsworth – Munsell, método más exhaustivo para la visión de los colores, formado por 15 fichas<sup>3</sup> o 100 fichas de diferentes matices las cuales deben ordenarse de acuerdo a un patrón preestablecido, es el método que detecta cualquier tipo de alteración incluso en paciente encasillados como normales. En forma resumida la mayor parte de las alteraciones cromáticas se deben, utilizando como guía aproximada la regla de Kollner, a las alteraciones de los colores rojo-verde cuando se afecta el nervio óptico y en las patologías congénitas de la mácula, y para la gamma azul-amarillo en patologías adquiridas de la mácula, estructura anatómica que corresponde al área de visión fina de la retina<sup>4</sup>; c- defecto de la conducción nerviosa aferente, la cual puede clasificarse en: 1) total, ante una ausencia de respuesta por lesión del II° par craneal completa, caracterizada por amaurosis total con reflejo consensual por estimulación del lado sano y de acomodación bilateral conservados; 2) parcial, relativo o de Marcus Gunn por compromiso importante ya sea del nervio óptico o de la retina definida por una respuesta más rápida al estímulo lumínico del lado sano con respecto al lado afectado el cual aparenta una reacción paradójica de dilatación ante un estímulo alternante de ambos ojos. Frente a este defecto se debe evaluar la función motora del III° par craneal para descartar patología agreda<sup>5</sup>.

**3) Estudios diagnósticos complementarios:** a) campo visual estático computarizado, Humphrey u Octopus (fig. 3, 4 y 5), que es un estudio de los umbrales visuales de sensibilidad a la luz dentro de un espacio definido en grados, monocular y con la cabeza inmóvil, cuyos datos son evaluados y organizados por un ordenador; igualmente se puede considerar otros métodos como el de confrontación y el cinético pero con menor valor diagnóstico. Con éste estudio se pondrá de manifiesto diferentes tipos de compromisos escotomatosos: altitudinales por afección del hemicampo superior o inferior, cecales por aumento de la mancha ciega, centrocecales cuando alcanza el área de mayor visión; b) Otro de importancia es el potencial visual evocado (fig. 6), que no es más que un

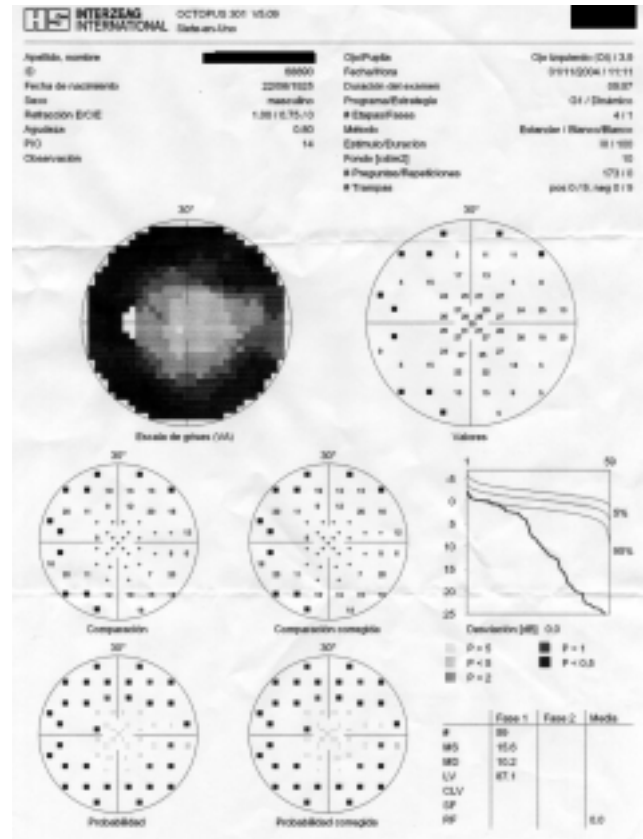


Figura 3. Campo visual computarizado Octopus. Paciente con episodio de neuropatía óptica isquémica anterior arterítica del ojo izquierdo donde se observa una contracción del mismo.

registro electrofisiológico del impulso nervioso que se origina en la retina y se transmite por el nervio óptico a la corteza visual, es así que denota las alteraciones que van desde la mácula, por su importante representación en la corteza, pasando por el nervio óptico y finalizando en el lóbulo occipital. En él se dibuja principalmente la latencia y amplitud del estímulo, viéndose afectado por el compromiso de los elementos que más adelante se detallan.

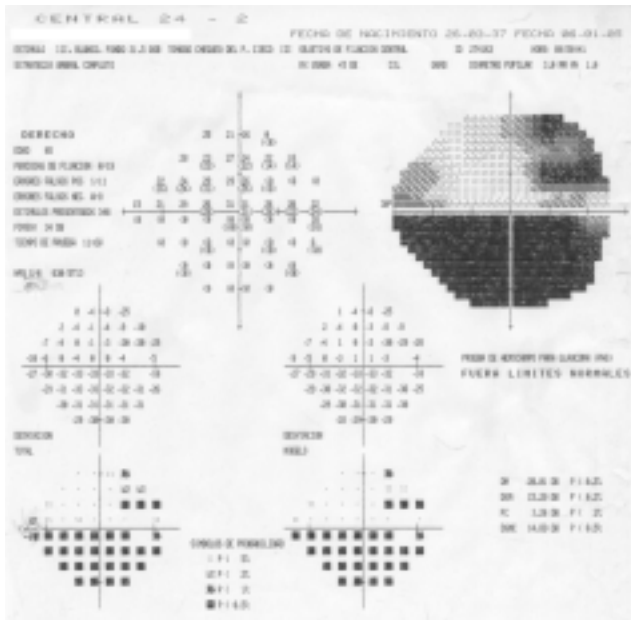
**4) Otros estudios:** no se descartan el electrorretinograma (fig. 7 y 8), estudio electrofisiológico de la retina, retinografía (fig. 9) y retinofluoresceinografía (fig. 10), estudio de contraste de la circulación en el fondo de ojo.

En nuestro desarrollo para establecer una clasificación evaluaremos la patología edematosa en isquémica, transudativa, inflamatoria o exudativa y atrófica, ésta última como punto final de confluencia de las anteriores.

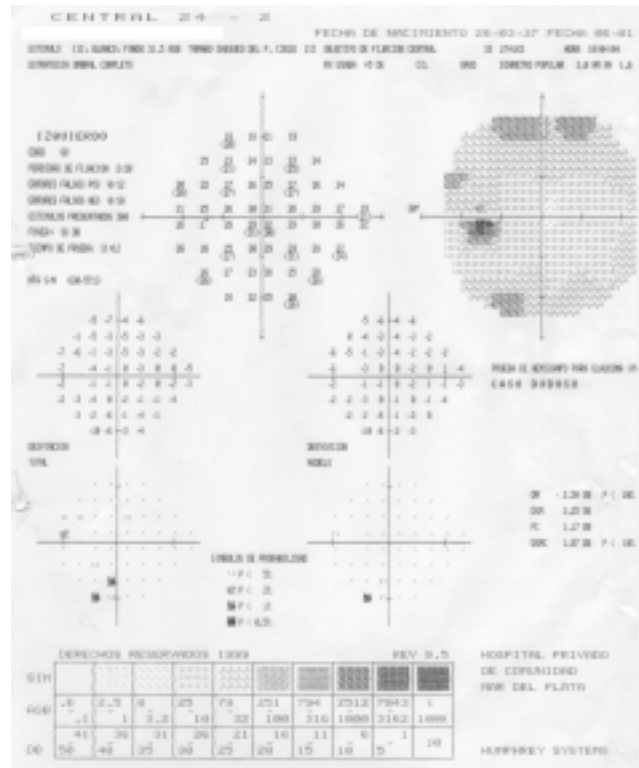
## MATERIAL Y MÉTODO

### Neuropatía óptica transudativa

Papiledema como un compromiso bilateral de papila, producto de una éstasis vascular y axoplás-



**Figura 4 a y b.** Campo visual computarizado Humphrey. Paciente con episodio de neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica del ojo derecho donde se observa una hemianopsia altitudinal. El ojo contralateral presenta un campo visual conservado.



mico anterógrado con ingurgitación, hemorragia, transudación y posterior muerte neuronal secundariamente a una hipertensión endocraneal o a la compresión del nervio óptico. Para el caso de edema de papila la definición es poco específica ya que puede compartirse con otras patologías como trombosis venosa y papiloflebitis, entre otras.

Entre las posibles causas encontramos tumores, meningitis, hidrocefalia, hipoxia, hemorragias intracraneales, hipertensión intracraneal idiopática y otras. Si afecta la fosa craneal posterior la manifestación es más temprana, pero para el caso de altas miopías o atrofas del nervio óptico es muy difícil re-

conocerlo en adultos. Entre las formas pseudoedematosas hay que reconocer los drüsen de papila, que no son más que material hialino calcífico entre la glía del nervio óptico pero que complica muchas veces el diagnóstico diferencial. En la tomografía axial computada se puede demostrar en los pacientes adultos las calcificaciones (tabla 1).

Con respecto a las manifestaciones clínicas, presenta pródromos de oscurecimientos visuales transitorios con conservación de la agudeza visual en estadios precoces y dolorimientos asociados a movimientos oculares. Además puede acompañarse de signos y síntomas adicionales caracterizados por la patología neurológica. Cabe destacar la posibilidad de una diplopía horizontal por lesión de VI par craneal, nervio que se lesiona con más frecuencia en relación a los otros pares craneales durante una patología hipertensiva endocraneal<sup>6, 7</sup>.

El examen del fondo de ojos puede clasificar al edema en diferentes estadios (tabla 2) (fig. 10b).

La evaluación semiológica demuestra una agudeza visual normal al inicio que se reduce de forma permanente tras el inicio de la atrofia. El test pseudoisocromático de Ishihara demuestra normalidad precoz pero con compromiso tardío, tras el comienzo de la atrofia, los resultados son anormales. En muchos de los casos se observa una ligera alteración en el eje azul-amarillo –que se detecta con el test de Fansworth Munsell- y se manifiesta cuando hay un compromiso de la agudeza visual por lo que se explicaría producto de un edema macular y de retina. No presenta de-

**Tabla 1.** Pseudoedema de papila.

**Drüsen de papila**

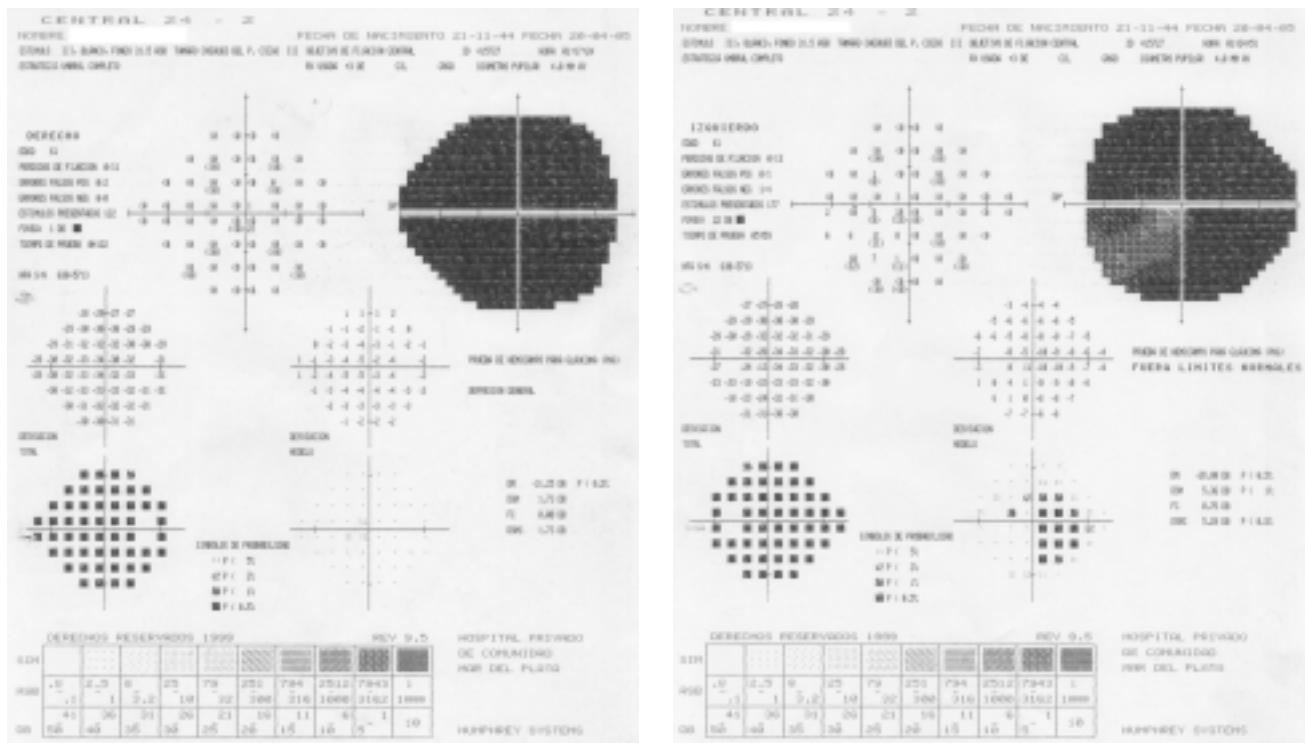
- Asintomáticas
- Poco profunda o ausencia de excavación de papila
- Papila de márgenes gruesos
- Aspecto rosada amarillento de la papila
- Superficialización de drüsen en adultos
- Calcificación de drüsen
- Vasos sanguíneos papilares sobresalientes
- Ramificaciones prematuras de los vasos centrales de papila
- Hemorragias en astilla peripapilares
- Asociada a patología ocular. Ej. neovascularización coroidea peripapilar
- Asociada a patología sistémica
- Calcio en ecografía ocular y tomografía axial computada
- Autofluorescencia de drüsen en retinofluoresceinografía
- Alteración del campo visual computarizado

**Tabla 2.** Estadios de la enfermedad.

ESTADIOS	PRECOZ	AGUDO	CRÓNICO	ATRÓFICO
Fondo de ojo dilatado con lente de contacto	Papila hiperémica, ligeramente sobrelevada y de bordes borrosos. Dilatación de fibras nerviosas, hemorragias peripapilares y enmascaramiento de los vasos retinianos. El sector nasal papilar, suele ser el primero en afectarse. Mantiene la excavación fisiológica aunque desaparece el pulso venoso.	Papila hiperémica sobrelevada y bordes borrosos. Dilatación de las fibras nerviosas. Hemorragias en astilla y exudados algodonosos sobre la superficie papilar. Pliegues retinales circunferenciales peripapilares de Paton. Aún conserva la excavación fisiológica. Exudados en forma de estrella macular nasal. Aquí aún no hay pérdida de fibras nerviosas.	Papilar edematosa, sin hemorragias. A veces se observan shunt optociliares y depósitos drusiformes sobre la papila. Pliegues coroideos secundario a una indentación por engrosamiento del nervio óptico. Aquí sí comienza a producirse una pérdida neuronal.	Papilas pálidas, de márgenes difusos, drusas y atenuación vascular. Hay una pérdida total en estadio final de las fibras nerviosas, por lo que el edema . disminuye

fecto pupilar aferente sino hasta que a comenzado la atrofia del nervio óptico. Los potenciales visuales evocados son normales solo al inicio cuando aún no existe compromiso axonal del nervio óptico. El campo visual computarizado se presenta con un aumento de la mancha ciega, que con la progresión de la enfermedad agrega una disminución de grado variable generalizado de la sensibilidad. En ésta patología es

particularmente útil el estudio mediante la tomografía axial computada y la resonancia nuclear magnética del nervio óptico y cerebro (fig. 11). El tratamiento corresponde a la enfermedad de base; por ejemplo en la hipertensión intracraneal idiopática se practica la fenestración de la vaina del nervio óptico en aquellos pacientes que no responden a la dieta o medicación, con progresión de daño del campo visual. La



**Figura 5.** Campo visual computarizado HUMPHREY. Paciente anterior con neuropatía óptica atrófica de ambos ojos donde se observa abolición del campo visual del ojo derecho y un remanente visual en ojo izquierdo.

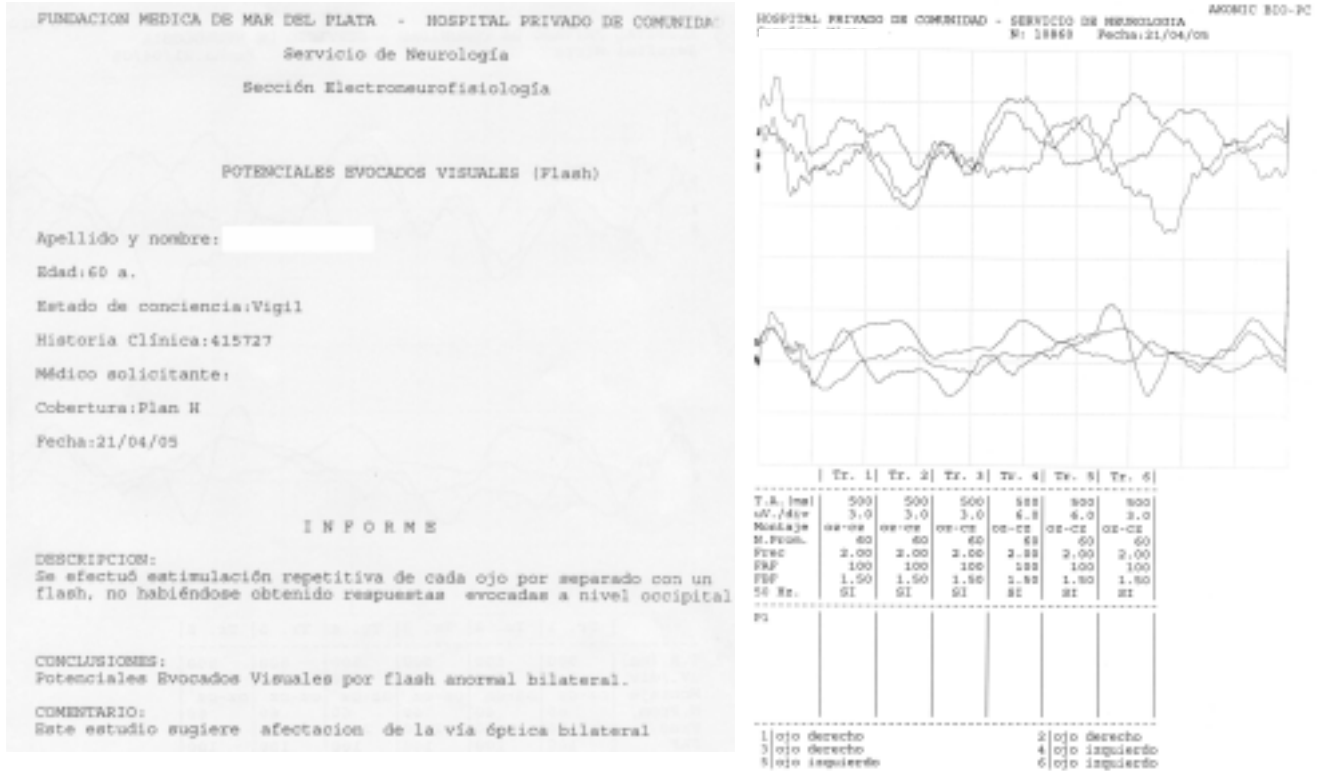


Figura 6. Potencial visual evocado por flash. Paciente con neuropatía óptica atrófica de ambos ojos donde se observa una anomalía bilateral de la vía visual.

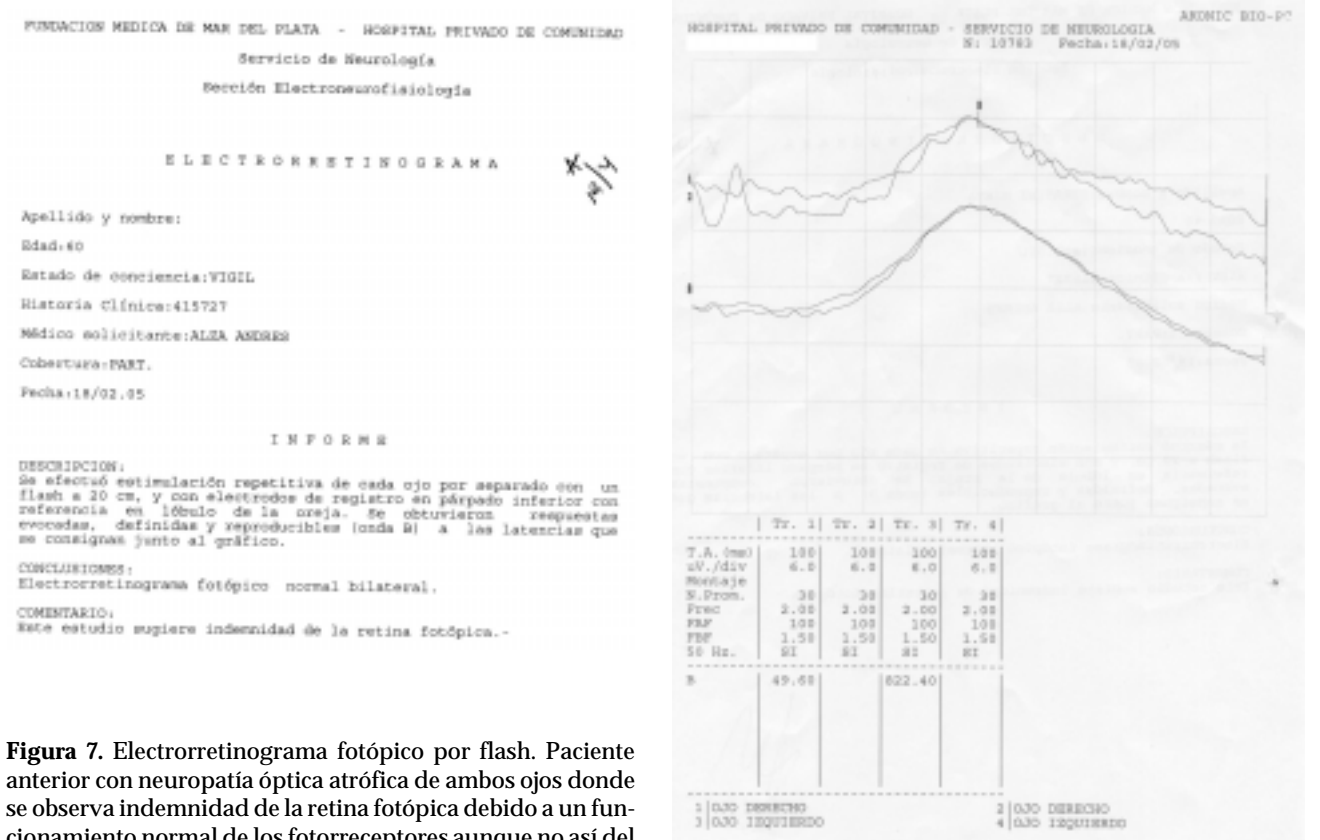


Figura 7. Electroretinograma fotópico por flash. Paciente anterior con neuropatía óptica atrófica de ambos ojos donde se observa indemnidad de la retina fotópica debido a un funcionamiento normal de los fotorreceptores aunque no así del nervio óptico.

fenestración del nervio óptico genera disminución de la presión por desviación del líquido cefalorraquídeo al espacio intraconal y posterior absorción por parte de los tejidos<sup>8</sup>.

### Neuropatía óptica inflamatoria

Comprende a toda enfermedad inflamatoria del nervio óptico, pero el término de neuritis óptica se prefiere reservar para la forma desmielinizante. Se la puede clasificar oftalmoscópicamente en: 1) papilitis, dada por una afectación de la papila en el fondo de ojo, 2) neuritis retrobulbar, compromiso por detrás del bulbo ocular por lo que no se manifiesta en el fondo de ojo y 3) neurorretinitis (fig. 9i) (fig. 10-1), papilitis con retinitis asociada a exudados formando una estrella macular. La etiología de la neuritis puede ser infecciosa como sífilis, sarampión, posterior a arañazo de gato, varicela, parotiditis u otras; parainfecciosa tras la administración de vacunas; o desmielinizante. Dentro de ésta clasificación también agregaremos neuritis tóxicas por alcoholismo, tabaquismo y otras.

Con respecto a la neuritis óptica desmielinizante, los diferentes estudios epidemiológicos demuestran preferencia por pacientes jóvenes de entre 15 - 45 años, sexo femenino y fuerte asociación sistémica con la con esclerosis múltiple en adultos o a patología viral en niños.

Epidemiológicamente la incidencia de la esclerosis múltiple aumenta a medida que nos alejamos del ecuador, los individuos adquieren el riesgo de la zona en que habitan en sus primeros 15 años del desarrollo, luego la incidencia corresponde a la zona de su

niñez aunque se trasladen. La posibilidad de esclerosis múltiple aumenta si se a dado la enfermedad en un familiar directo<sup>9</sup>.

Histopatológicamente, la esclerosis múltiple se define como un conjunto de placas inflamatorias de sustancia blanca que acompaña a las venas, con poca afectación de fibras nerviosas, que resultan una esclerosis cicatrizal.

Clinicamente se manifiesta por disminución de la agudeza visual progresiva asociada a dolor retrobulbar que se acentúa con los movimientos oculares -el nervio óptico congestivo queda atrapado por el anillo de Zinn- con una recuperación de la misma casi total en semanas o meses. Pueden describirse dos fenómenos inespecíficos: fenómeno de Uhtoff, disminución de la agudeza visual asociada con el aumento de la temperatura corporal, alteración del pH o iones en sangre y fenómeno de Pulfrich, retraso de la velocidad de conducción de la señal por el nervio óptico del lado afectado que se pone de manifiesto con un péndulo con el cual el paciente interpreta como una elipsoide al movimiento de un péndulo en línea recta.- Sistémicamente puede asociarse a déficit neurológico como debilidad muscular, incontinencia, pérdida de equilibrio y otros.

La evaluación del fondo de ojo evidencia para el

FUNDACION MEDICA DE MAR DEL PLATA - HOSPITAL PRIVADO DE COMUNIDAD  
Servicio de Neurología  
Sección Electroencefalografía

### ELECTORRETINOGRAMA

Apellido y nombre:  
Edad: 25 a.  
Estado de conciencia: Vigil  
Historia Clínica: 471018  
Médico solicitante: Dr. Coppola  
Cobertura: ART Provincia  
Fecha: 14/02/05

### INFORME

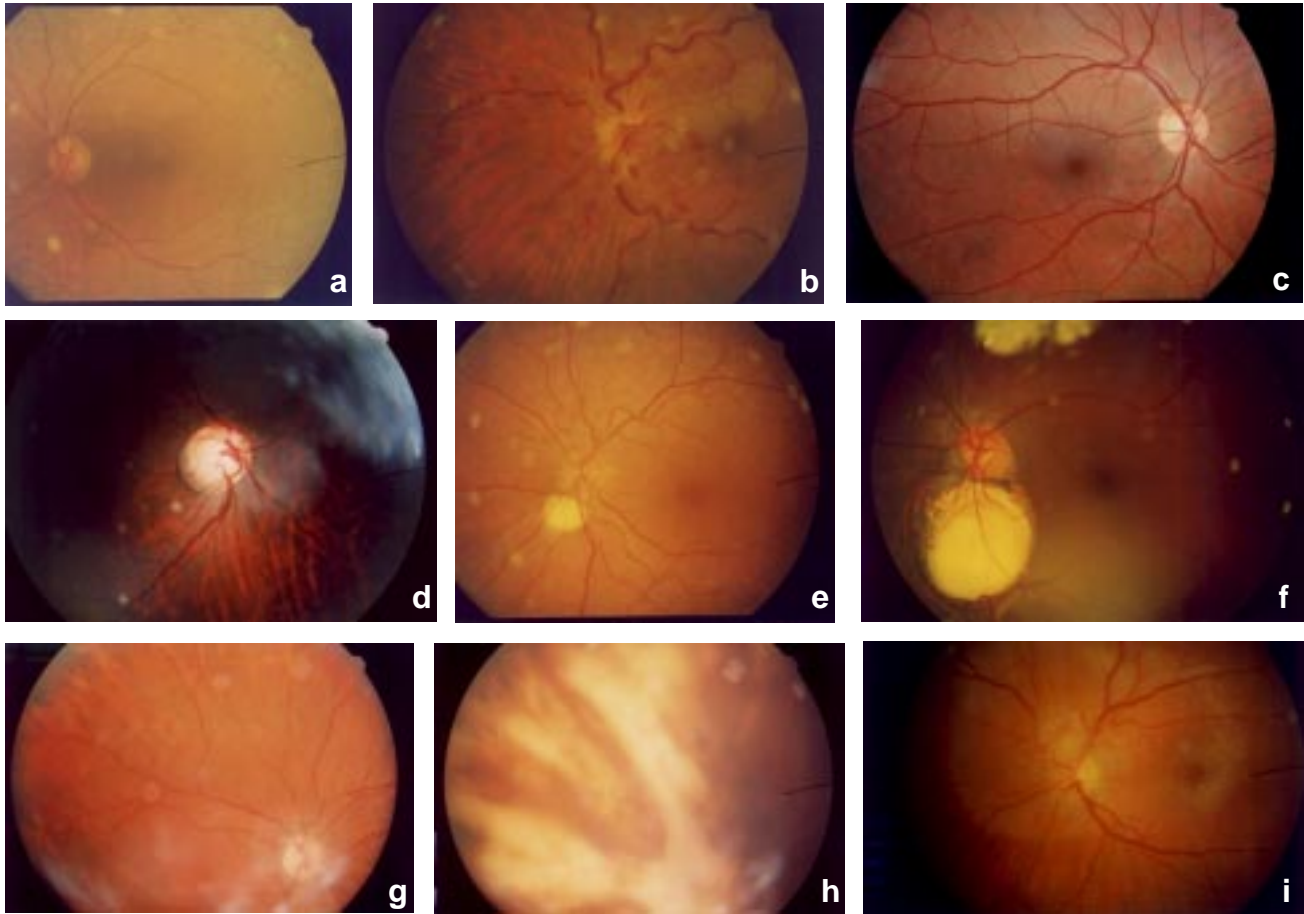
DESCRIPCION:  
Se efectuó estimulación repetitiva de cada ojo por separado con 10 flashes a 30 cm. y con electrodos de registro en párpado inferior con referencia en lóbulo de la oreja. Se obtuvieron respuestas evocadas, definidas y reproducibles (onda B) a las latencias que se consignaron junto al gráfico.

CONCLUSIONES:  
Electrorretinograma fotópico normal bilateral, si bien se observa menor amplitud y latencia a derecha.

COMENTARIO:  
Este estudio sugiere indemnidad de la retina fotópica.



**Figura 8.** Electrorretinograma. Paciente con neuropatía óptica traumática del ojo derecho donde se observa indemnidad de la retina fotópica debido a un funcionamiento normal de los fotorreceptores aunque no así del nervio óptico. La disminución en la amplitud puede ser secundaria a un compromiso traumático de la retina.



**Figura 9.** Retinografías. a) Fondo de ojo de aspecto normal. Se observa papila y mácula sin alteraciones. También se observan artefactos de la técnica correspondientes a los círculos blanco dispersos. b) Edema de papila agudo. Se observan manchas algodonosas, hemorragias peripapilares, fibras nerviosas edematosas que ocultan vaso sanguíneos, venas dilatadas y pérdida de los límites de la papila. c) Atrofia difusa de papila. Apareciendo con una tonalidad blancuzca por pérdida de su rica vascularización. d) Papila glaucomatosa. Se observa relación copa grande-disco, acopamiento asimétrico de la papila óptica, aumento de la relación copa vertical-disco, adelgazamiento de anillo neuroretinal e importante atrofia peripapilar hacia temporal inferior. e) Coloboma de retina y coroides. Puede asociarse a otros colobomas del ojo. Sin perspicacia y con pupila miótica puede confundir con una atrofia de papila. f) Coloboma de retina y coroides. Presenta leuconia por lo que obliga a la realización de fondo de ojo bajo dilatación. g) Enfermedad de Erdheim- Chester (histiocitosis de células no Langerhans). Se observa una atrofia del nervio óptico secundario a patología tumoral orbitaria compresiva. h) Enfermedad de Erdheim - Chester (histiocitosis de células no Langerhans). Posterior a extracción quirúrgica de nervio óptico, donde se observa una respuesta glial y pigmentaria en el fondo de ojo. i) Neurorretinitis aguda. Se observa papilitis intensa asociada a una estrella macular.

caso de una papilitis, un edema inflamatorio pálido y difuso que alcanza la retina adyacente asociado a escasas hemorragias y exudados con desaparición de la excavación fisiológica y pulso venoso conservado. En el ojo contralateral puede existir una palidez sutil de papila debido a una atrofia por episodios anteriores. En el caso de las formas retrobulbares el fondo de ojos no muestra afectación inicial<sup>6,7,10,11</sup>.

La evaluación semiológica demuestra una disminución de la agudeza visual, al test Ishihara se manifiesta una discromatopsia profunda no relacionada al grado de pérdida de agudeza visual, defecto pupilar aferente relativo presente y el campo visual compu-

tarizado que muestra un defecto escotomatoso cecal o centro-cecal asociado a una depresión generalizada.

Los potenciales visuales evocados grafican ondas con aumento de la latencia y amplitud disminuida en agudezas visuales inferiores a 5/10 y muy alterados con agudezas visuales por debajo de 1/10. La resonancia nuclear magnética (RMI) con gadolinio de cerebro y nervio óptico otorgan datos importantes para el diagnóstico y seguimiento.

Aunque la detección de la anomalía visual funcional es muchas veces patrimonio de la oftalmología; el diagnóstico, seguimiento y el tratamiento debe

realizarse en conjunto con el servicio de neurología.

La esclerosis múltiple se define por la identificación de sintomatología neurológica separada en tiempo y espacio, por lo que sigue siendo hasta la fecha un diagnóstico clínico<sup>12</sup>. Con respecto al tratamiento, la *Optic Neuritis Treatment Trial* realizó un estudio basado en la respuesta a los corticoides y estableció: 1-A los pacientes que se les administró glucocorticoides por vía oral, tuvieron un índice de recurrencia mayor que el grupo placebo y que el grupo con tratamiento glucocorticoideo por vía endovenosa con lo cual se concluyó que no se debe tratar a los pacientes con neuritis óptica solo con glucocorticoides por vía oral. 2- Los pacientes tratados con corticoides intravenosos seguidos por vía oral, mejoraron más rápidamente que aquellos sin tratamiento, pero todos mejoraron de la misma forma en un lapso de 6 meses a 1 año (aunque el tratamiento no influya a largo plazo en la recuperación visual igualmente vale considerar que una rápida recuperación puede ser significativa en pacientes con ojo único o mejor ojo). 3- Los pacientes con placas de desmielinización en la RMI, tenían más probabilidad de tener un episodio de esclerosis múltiple después de una neuritis óptica que los que tenían un RMI normal. El riesgo disminuía en aquellos con resonancia nuclear magnética patológica que recibían tratamiento con glucocorticoides, solo alrededor de 2 años, tras 3 años no existía efecto duradero (los pacientes con placas de desmielinización son candidatos a tratamiento con glucocorticoides para reducir el riesgo de esclerosis múltiple a corto plazo, otra opción es no tratar ya que a largo plazo no muestra beneficios)<sup>13-15</sup>. Existe otra opción de tratamiento consistente en interferón  $\beta$  que aparentemente reduce en un tercio la frecuencia de las crisis de esclerosis múltiple y en 80% la actividad de la enfermedad valo-

rada por RMI<sup>16</sup>. El tratamiento con interferon  $\beta$ -1a en el momento de un primer evento de desmielinización es beneficioso para los pacientes con lesiones en cerebro manifiesta en la RMI que indica un riesgo alto de clínica de esclerosis en placas definida<sup>17</sup>.

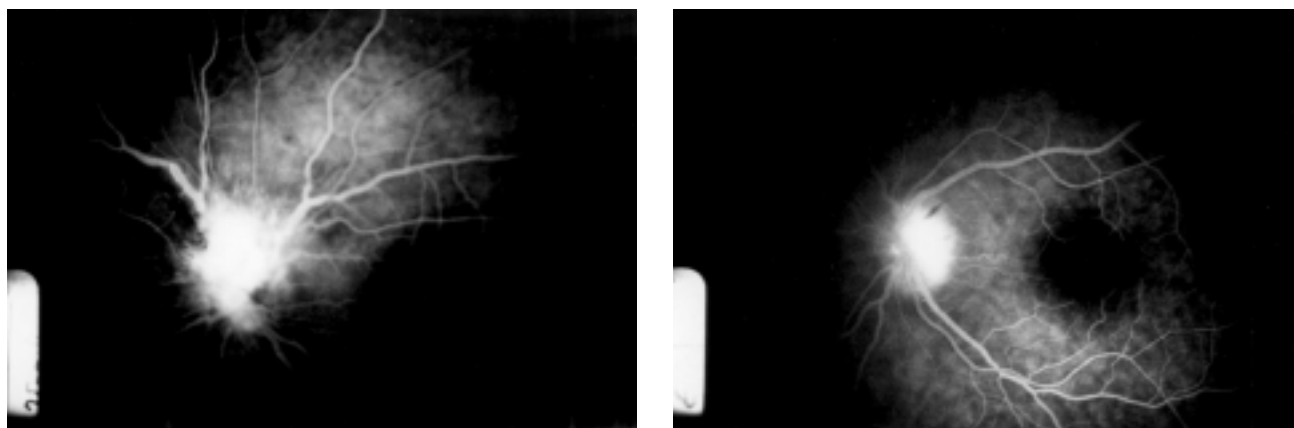
### Neuropatía óptica isquémica

Es producto de una alteración de la irrigación normal de la papila. Describiremos las formas más frecuentes a modo de ejemplo:

**a) anterior no arterítica:** es una patología que posee predilección por el sexo masculino, afectando principalmente a pacientes de entre 40 a 60 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial 47% y diabetes mellitus 24%<sup>18</sup>. La neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica no está necesariamente asociada a aterosclerosis carotídea<sup>19</sup>.

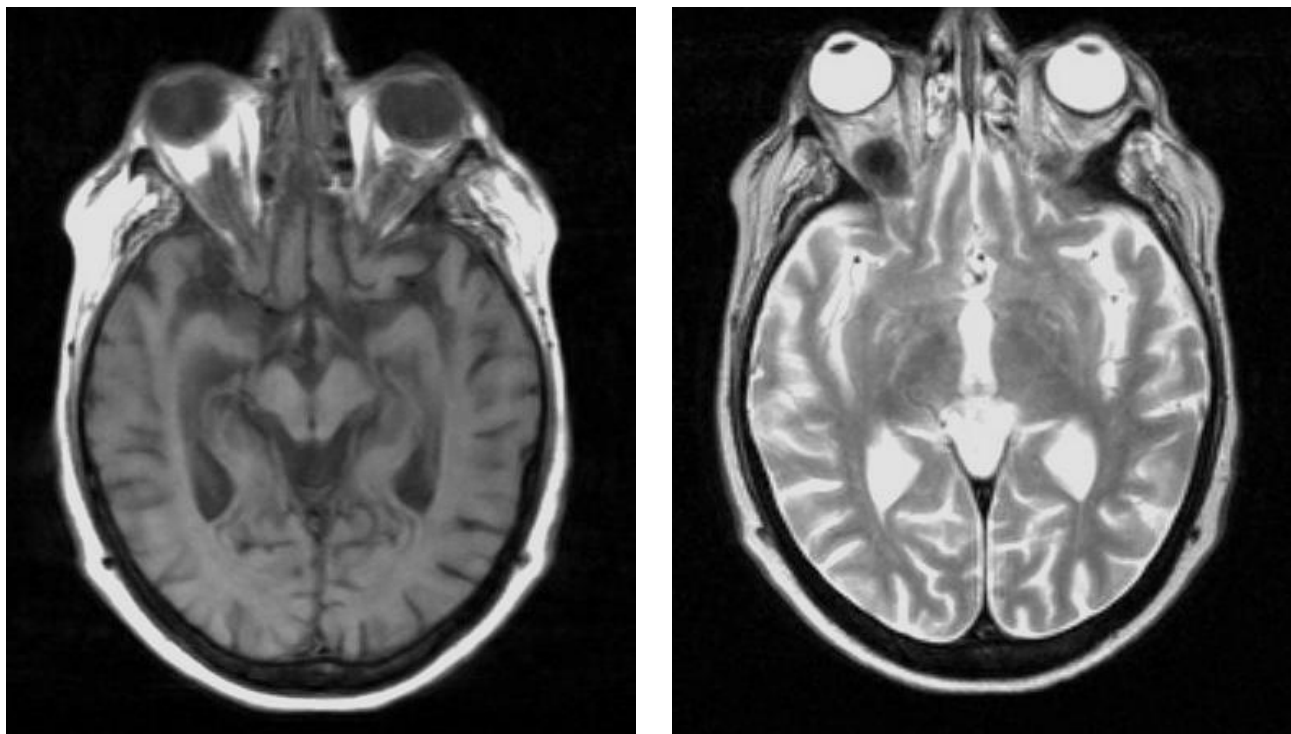
Su etiología supondría una disminución del flujo de sangre arterial oxigenada, por embolia o hipotensión arterial, a nivel de la cabeza del nervio óptico irrigada por las arterias ciliares cortas posteriores, ramas de la oftálmica, produciendo un infarto de la papila –salvando las distancias anatómicas se lo podría comparar con un accidente cerebro vascular isquémico-. Clínicamente se manifiesta por disminución de la agudeza visual, de leve a profunda, indolora y de aparición brusca, que muchas veces el paciente lo asocia con el levantarse por la mañana (fenómeno de hipotensión durante el sueño). Esa agudeza visual mejora levemente a largo plazo según refieren la mayoría de los pacientes.

La evaluación del fondo de ojo evidencia un edema de papila pálido, sectorial o difuso. En el caso sectorial, representa un área de infarto blanco –grisáceo con una reacción adyacente hiperémica y edematosa, configurando una papila asimétrica, además de he-



**Figura 10.** Retinofluoresceinografías. 1) Neurorretinitis aguda, paciente anterior. Se observa hiperefluorescencia de la papila con intensa filtración de colorante en fases tardías; los exudados no son manifiestos en una retinofluoresceinografía. 2) Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica. Se observa hemorragia en astilla e hiperfluorescencia de papila con filtración de colorante hacia nasal en fases tardías del estudio.





**Figura 11.** Resonancia nuclear magnética en tiempos de relajación tisular T1 - T2 para Enfermedad de Erdheim - Chester (*non-Langerhans cell histiocytosis*). Se observa imagen isointensa en T1 y marcadamente Hipointensa en T2 a nivel perineural de ambos nervios ópticos en su porción intraorbitaria. Hallazgos sugerentes de cambios: fibrosis secundaria a enfermedad de base. La misma produce proptosis bilateral.

morragias peripapilares en astilla<sup>6,7,10,11</sup> (fig. 10-2). Como secuela resulta en una atrofia de papila en el transcurso de unas pocas semanas. Puede aparecer una excavación pseudoglaucomatosa que confunda el diagnóstico, aquí es importante evaluar el anillo neuroretinal cuya afectación supondría una causa glaucomatosa<sup>20</sup> (fig. 9d).

El diagnóstico es semiológico evaluando: agudeza visual alterada de leve a profunda, test Ishihara alterado en relación a la pérdida visual, defecto pupilar aferente relativo presente, y campo visual computarizado (fig. 4) que muestra un defecto altitudinal, aunque puede adquirir cualquier forma.

Los potenciales visuales evocados se muestran alterados con latencia normal y disminución de la amplitud. Se aconseja solicitar laboratorio: eritrosedimentación, proteína C activa y hemograma completo para descartar origen arterítico.

En pacientes menores de 50 años hay que descartar patología sistémica asociada como artritis, hipercoagulabilidad e infecciones.

Los estudios por imágenes como la tomografía axial computada o la RMI sirve solo para despejar dudas diagnósticas.

El tratamiento se dirige a la enfermedad de base como la diabetes mellitus, hipertensión arterial o medicación excesiva utilizada para regular la tensión

arterial. Los corticoides sistémicos supondrían reducir el impacto focal de edema y la producción radicales libres pero tendrían un efecto sistémico muchas veces no deseado. Los resultados del *Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group* indican que la cirugía de descompresión de nervio óptico para neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica, no es eficaz y puede ser incluso dañina. En su serie, demuestra que la proporción de mejora espontánea sin tratamiento tras un episodio es del 42,7%<sup>21,22</sup>.

El edema, es raro que se vuelva a repetir en el mismo ojo, por la atrofia de nervio óptico -no existe edema de papila en un nervio atrófico-. Existe un 50 - 60% de posibilidad de que se afecte el ojo contralateral en el curso de años<sup>6,13</sup>. Con respecto al ácido acetilsalicílico, los resultados a corto plazo parecen prometedores, pero en un seguimiento a largo plazo -más de 5 años- aparentemente no evita en un porcentaje significativo la afección del ojo contralateral<sup>23</sup>. Es importante pensar en neuropatía óptica isquémica anterior arterítica asintomática cuando es bilateral o secuencial, un defecto profundo del campo visual computarizado, una neuropatía óptica posterior en ancianos o pérdida visual que excede el edema de papila<sup>13</sup>. Es útil el campo visual computarizado para documentar la no progresión del defecto en ésta patología no arterítica.

**Tabla 3.** Epidemiología y antecedentes clínicos.

**Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA)**

Afecta a pacientes entre 40 – 60 años  
 Predilección por el sexo masculino  
 Asociado a HTA y DBT

**Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica (NOIAA)**

Afecta a mayores de 70 años  
 Predilección por el sexo femenino  
 Antecedentes de Polimialgias reumáticas  
 Puede asociarse a vasculitis sistémica

**Neuritis óptica**

Pacientes jóvenes de 15 – 45 años  
 Más frecuente en mujeres  
 Asociación sistémica con Esclerosis Múltiple en adultos  
 Se asocia a patología viral en niños

**Edema de papila**

Tumores de la glía  
 Tumores óseos  
 Tumores de las meninges

**Papiledema**

Meningitis  
 Metástasis  
 Tumores  
 Hipertensión intracraneal idiopática

**b) anterior arterítica:** es una patología que posee predilección por el sexo femenino, en relación 3:1, afectando a mayores de 70 años. Existen casos descriptos de afectación en menores de 50 años, pero con compromiso leve y focal de la carótida externa<sup>24</sup>. Se debe a una arteritis de células gigantes de la temporal o enfermedad de Horton, definida como una inflamación granulomatosa focal de las arterias de pequeño y mediano calibre, especialmente temporales superficiales, oftálmicas, ciliares posteriores y vertebrales proximales. La afeción visual corresponde entre 25– 40%, bilateralizándose en 65 – 75% según los diferentes estudios estadísticos<sup>6,7,13,26</sup>. El compromiso arterial se relaciona con la mayor cantidad de túnica elástica, es por ello que las ramas intracraneales de la temporal están frecuentemente respetadas.

Se la considera una emergencia médica ya que sin el correcto diagnóstico y tratamiento conduce a la ceguera en unos pocos días. Clínicamente se manifiesta como una disminución brusca y profunda de la agudeza visual, precedida de amaurosis fugaz de segundos a pocos minutos de duración, asociado a una sintomatología sistémica -caracterizada por un síndrome de repercusión general, cefaleas, hiperestesia del cuero cabelludo y claudicación mandibular.- En casi la mitad de los casos, refieren antecedentes de polimialgia reumática -fiebre y rigidez articular proximal matinal-<sup>25</sup>. Puede asociarse a neuropatías isquémicas de los nervios craneales y músculos extraoculares con compromiso de la motilidad ocular. A nivel craneal, se pueden palpar arterias duras

**Tabla 4.** Unilateralidad o Bilateralidad.

**NOIANA**

Unilateral  
 30 – 40% puede bilateralizar en el transcurso de años

**NOIAA**

De inicio unilateral  
 75% se bilateraliza sin tratamiento

**Neuritis óptica**

Frecuentemente unilateral adulto  
 Frecuentemente bilateral niño

**Papila edematosa**

Unilateral significa edema de papila  
 Bilateral significa papiledema  
 Síndrome de Kennedy - Foster

y de pulso débil; como así otros signos de inflamación arterial. Un 20% de pacientes puede tener como única manifestación la ceguera, incluso con resultados de laboratorio dentro de la normalidad<sup>25</sup>.

El examen del fondo de ojo revela un edema papilar marcado, difuso y con hemorragias en astilla,

**Tabla 5.** Semiología visual.

**NOIANA**

No se asocia a sintomatología prodrómica visual  
 Disminución de visual brusca e indolora  
 Afeción de agudeza visual de leve a profunda  
 Discromatopsia en relación a la pérdida visual  
 Defecto pupilar aferente relativo

**NOIAA**

Pródromo de amaurosis fúgax de segundos a minutos  
 Pérdida visual brusca asociada a dolor  
 Afeción de agudeza visual profunda  
 Discromatopsia en relación a la pérdida visual  
 Defecto pupilar aferente relativo o absoluto

**Neuritis óptica**

Disminución progresiva de la agudeza visual  
 Asociada a dolor retrobulbar que aumenta con los movimientos  
 Recuperación casi total en semanas o meses  
 Fenómeno de Uhtoff  
 Fenómeno de Pulfrich  
 Discromatopsia profunda no relacionada al grado de pérdida visual  
 Defecto pupilar aferente relativo  
 Puede asociarse debilidad muscular, incontinencia, pérdida de equilibrio

**Papila edematosa**

Oscurecimientos visuales transitorios prodrómicos  
 Conservación de la agudeza visual precoz  
 Dolorimientos asociados a movimientos oculares  
 No presenta discromatopsia al inicio  
 Pérdida visual en estadios finales  
 Discromatopsia azul-amarillo cuando hay edema más allá de papila  
 Defecto pupilar aferente asociado a atrofia de papila de relativo a absoluto  
 Frecuentemente asociado a patología neurológica

**Tabla 6.** Campo visual y potenciales visuales

<b>NOIANA</b>
Campo visual computarizado (CVC) defecto altitudinal más frecuentemente
Puede adquirir cualquier forma
Potencial visual evocado (PVE) latencia normal y disminución de la amplitud
<b>NOIAA</b>
CVC depresión profunda generalizada útil para evaluar ojo contralateral
PVE latencia normal y disminución de la amplitud
<b>Neurotis óptica</b>
CVC defecto cecal o centro-cecal asociado a una depresión generalizada
PVE aumento de la latencia y disminución de la amplitud
<b>Papila edematosa</b>
CVC aumento de la mancha ciega
Disminución de grado variable generalizado de la sensibilidad
PVE amplitud y latencia normal precoz

más acentuado que en la neuropatía óptica isquémica no arterítica.

El diagnóstico muchas veces es puramente clínico, comienza con la semiología previo interrogatorio de los antecedentes, evaluando agudeza visual muy alterada alcanzando incluso una amaurosis, defecto pupilar aferente presente que puede ser relativo o absoluto, alteración del test de los colores rojo/verde en relación al compromiso visual y campo visual (fig. 3) que muestra un defecto más marcado que en el caso de neuropatía óptica isquémica no arterítica. Los potenciales visuales evocados se muestran alterados con latencia normal y disminución de la amplitud. El único estudio para confirmar el diagnóstico, es la biopsia a nivel temporal, aunque muchas veces da resultados negativos<sup>26</sup>. La solicitud de eritrosedimentación, proteína C reactiva, hemograma completo es útil para reforzar la sospecha diagnóstica y evaluar la respuesta al tratamiento.

Se debería completar el estudio de otros territorios vasculares. Es útil el campo visual computarizado para documentar la progresión del defecto en el ojo afectado y para evaluar el estado del ojo contralateral.

**Tabla 7.** Tipos de neuropatía óptica.

Tipo de neuropatía óptica	I - Normal sin patología agregada	II - Transudativa en estadio previo a iniciarse la atrofia (Precoz)	III - Inflamatoria	IV - Isquémica parcial	V - Atrófica completa o isquémica total
<b>Agudeza Visual</b>	Conservada	Conservada	Disminución progresiva de la agudeza visual Asociada a dolor retrobulbar que aumenta con los movimientos Recuperación casi total en semanas o meses	Puede asociarse a sintomatología prodrómica Disminución visual brusca e indolora Afección de agudeza visual de leve a profunda	Amaurosis
<b>Test de los colores</b>	Normal si no existe patología macular	Normal precoz Puede afectar azul - amarillo con un cierto compromiso visual	Discromatopsia rojo - verde profunda <b>no</b> relacionada al grado de pérdida de la agudeza visual	Discromatopsia rojo - verde <b>si</b> relacionada al grado de pérdida de la agudeza visual	No se realiza
<b>Defecto pupilar aferente</b>	Ausente	Ausente	Defecto pupilar aferente relativo	Defecto pupilar aferente relativo	Defecto pupilar aferente absoluto
<b>Campo visual computarizado</b>	Dentro de la normalidad	Aumento de la mancha ciega	Defecto cecal o centro-cecal asociado a una depresión generalizada	Defecto altitudinal pero puede adquirir cualquier forma	Abolido
<b>Potenciales visuales evocados</b>	Sin alteraciones	Amplitud y latencia normal al inicio	Disminución de latencia y amplitud	Latencia normal con disminución de la amplitud	Ausentes

El tratamiento, como cualquier patología autoinmune, está dirigido hacia la inmunosupresión y por largos periodos. Ante un paciente anciano con señales sistémicas o craneales de compromiso arterítico, debe instituirse inmediatamente una terapia de corticoide sistémico, que puede ser a dosis como 1 mg/kg/días por vía oral hasta tratamientos con altas dosis intravenosas por periodos cortos como prednisolona 4-6 mg/kg/día con las complicaciones que ello implica. El tratamiento se inicia incluso ante un diagnóstico presuntivo frente a una falta de sintomatología clara<sup>6</sup>. (Ante una sospecha, nunca debe tardarse el tratamiento esperando los resultados de la eritrosedimentación, otro laboratorio o biopsia)<sup>6</sup>.

**Neuropatía óptica atrófica** (fig. 9d, e, f): No es más que el resultado final congénito, hereditario o adquirido de todas las patologías del nervio óptico que resultan de la pérdida de fibras nerviosas y reemplazo por células gliales con el consiguiente pérdida de su función visual. Aquí se debe realizar un correcto fondo de ojo (fig. 9d, e, f).

## RESULTADOS

Clasificaremos a las neuropatías en cinco grupos considerando sobre la base de los 5 aspectos que se muestran en la tabla 7.

## CONCLUSIÓN

A través un conocimiento básico de cinco aspectos diagnósticos, organizándolos y clasificándolos, que además es de fácil utilización en la práctica diaria y con poca infraestructura diagnóstica, puede lograrse una presunción de la mayor parte de las formas de neuropatía óptica: transudativa, inflamatoria, isquémica y atrófica.

### AGRADECIMIENTOS

Al los Dres. Marcelo Guagnini y Jorge Zoppi, del Servicio de Patología del Hospital Privado de Comunidad

Al Dr. Diego Löffler y a la técnica en campo visual Alejandra Moldes, del Servicio de Oftalmología del Hospital Privado de Comunidad.

Al Servicio de Diagnóstico por Imágenes del Hospital Privado de Comunidad.

Al Servicio de Neurología y sección de Electroneurofisiología del Hospital Privado de Comunidad.

### BIBLIOGRAFÍA

- Ruiz Liard A. Vías ópticas y centros de la visión. En: Latarjet M. *Anatomía Humana*. 2º edición. Editorial Panamericana. 1994;46:472-5.
- Victor M, Martin JB. Trastornos de los pares craneales. En: Harrison y col. *Principios de medicina interna*. 13º edición. Editorial McGraw-Hill -Interamericana de España.; 1994;380:2705-6.
- Krachmer JH, Martín TJ, Cobett JJ y col. Pruebas de la función visual sensorial. Los requisitos en *Neurooftalmología*. 1º edición. Editorial Harcourt-Mosby. 2001; 2:17-37.
- Adams AJ: Color vision testing in optometric practice. *J Am Optom Assoc* 1974; 45:35.
- Alza AG, Romero JM, Beltrame M. Fístula Carotídea - Caverosa: Casuística. *Revista del Hospital Privado de comunidad*. Volumen VII - número 1 enero-julio 2004: 20-25. (Disponible en línea <http://www.hpc.org.ar/pdf/v7n1p20.pdf> última consulta: marzo 2005).
- Duane's: *Clinical Ophthalmology on CD-ROM*. 2003: file:///CD:/pages/v2/v2c005.html#pap; CD:\pages\v3\v3c006.html; file:///CD:/pages/v8/v8c019.html#ano.
- Kanski JJ. *Neurooftalmología. Neuropatías ópticas*. En: *Oftalmología Clínica*. 4º edición. Editorial Mosby. 2000 ;15:518-530.
- Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT et al: Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri: the lateral orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol* 1988; 106:1391.
- Sadovnick, A.D. y Ebers, G.C. Epidemiology of múltiple sclerosis. A critical overview. *Can. J Neurol Sci*; 1993; 20:17.
- Spalton DJ. La papila óptica. En: *Atlas de oftalmología clínica*. 2º edición. Editorial Mosby-Doyman. 1995; 17.2-17.25.
- Alezzandrini AA. *Papila óptica: patología clínica e interpretación angiográfica*. 1ª edición. Editorial Panamericana. 1985.
- Hauser SL. Esclerosis múltiples y otras enfermedades desmielinizantes. En: Harrison y col. *Principios de medicina interna*. 13.a. ed. Editorial McGraw-Hill -Interamericana de España. 1994 ;373:2634-42.
- Krachmer JH, Martín TJ, Cobett JJ y col. Trastornos del nervio óptico. Los requisitos en *Neurooftalmología*. 1ª edición. Editorial Harcourt-Mosby. 2001;4:57-94.
- Optic Neuritis Study Group: The clinical profile of optic neuritis: experience of the optic neuritis treatment trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109:1673-8.
- Optic Neuritis Study Group: The 5-years risk of MS after optic neuritis: experience of the optic neuritis treatment trial. *Neurology* 1997; 49:1404-13.
- Paty DW et al: Interferón  $\beta$ -1b is effective in the relapsing-remitting múltiple sclerosis. MRI analysis results of a multicenter, randomized, double-blind, placebo-control trial. *Neurolog* 1993; 43:662.
- Jacobs LD, Beck RW, Simon JH, Kinkel RP, Brownscheidle CM, Murray TJ, Simonian NA, Slasor PJ, Sandrock AW. Intramuscular interferon beta-1a therapy initiated during a first demyelinating event in multiple sclerosis. CHAMPS Study Group. *N Engl J Med* 2000; 343:898-904.
- Hayreh SS, Joos KM, Podhajsky PA et al: Systemic diseases associated with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1994; 118:766.
- Fry CL, Carter JE, Kanter MC et al: Anterior ischemic optic neuropathy is not associated with carotid artery atherosclerosis. *Stroke* 1993; 24:539.
- Trobe JD, Glaser JS, Cassady JC et al: Nonglaucomatous excavation of the optic disc. *Arch Ophthalmol* 1980; 98:1046.
- Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Study Group: Characteristics of patients with nonarteritic anterior ischemic neuropathy eligible for the ischemic optic neuropathy decompression trial. *Arch Ophthalmol* 114:1366, 1996.
- Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group: Optic nerve decompression surgery for nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION) is not effective and may be harmful. *JAMA* 1995; 273:625.
- Beck RW, Hayreh SS, Podhajsky PA et al: Aspirin in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol* 1997; 123:212.
- Tomlinson FH, Lie JT, Nienhuis BJ et al: Juvenile temporal arteritis revisited. *Mayo Clin Proc* 1994; 69:445.
- Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B: Ocular manifestations of cranial arteritis. *Am J Ophthalmol* 1998; 125:509.
- Jonasson F, Cullen JF, Elton RA. Temporal arteritis. A 14-years epidemiological, clinical and prognostic study. *Scott Med J* 1979; 24:111-8.