

Neuritis óptica bilateral por enfermedad de Devic

M. Victoria Gutiérrez¹, Julio E. Bruetman¹, Javier Halfon², Roberto Ebner³, Pablo Young¹

RESUMEN

La pérdida de la visión en forma aguda y persistente requiere una evaluación exhaustiva y precisa que orienta a su etiología y consecuente tratamiento. Presentamos una paciente joven con pérdida súbita y progresiva de la visión de un ojo con posterior progresión al contralateral a consecuencia de una neuritis óptica bilateral con diagnóstico final de neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic con anticuerpos positivos anti-NMO. Describiremos el caso clínico, su evaluación y posterior tratamiento.

Palabras clave: neuritis óptica, ceguera, esclerosis múltiple, enfermedad de Devic.

ABSTRACT

The acute and permanent loss of vision requires an exhaustive work up to determine the etiology and prompt treatment. We present a young lady with acute and progressive loss of vision of an eye that progresses to the other eye due to bilateral optic neuritis with final diagnosis of optic neuromyelitis or Devic disease with positive anti NMO antibodies. We describe the clinical presentation, the work up, treatment and evolution of the patient.

Keywords: optic neuritis, loss of vision, multiple sclerosis, Devic Disease.

Fronteras en Medicina 2016; 11(1):21-24

Introducción

La pérdida de la visión en forma aguda y persistente requiere una evaluación exhaustiva y precisa que orientan a su etiología y consecuente tratamiento. Ello determinará si el sitio del problema se encuentra en los medios de refracción, en la retina o en la vía de conducción neural¹⁻³. Presentamos una paciente joven con pérdida súbita y progresiva de la visión de un ojo con posterior progresión al contralateral a consecuencia de una neuritis óptica bilateral, una manifestación clínica poco frecuente. La neuritis óptica puede ser una forma de presentación de la esclerosis múltiple (EM) (enfermedad de Charcot) o puede presentarse en la evolución de la enfermedad hasta en el 50% de los pacientes con dicha afección¹⁻³. El compromiso bilateral y severo es más frecuente en la neuromielitis óptica (NMO) o enfermedad de Devic (ED), entidad que se diferencia de la EM, entre otras cosas, por sus anticuerpos positivos NMO IgG⁴⁻⁸. Describiremos el caso clínico, su evaluación y posterior tratamiento.

Caso Clínico

Paciente de sexo femenino de 47 años, con antecedentes de hipertiroidismo tratada con yodo radiactivo en 2012, tabaquismo leve (7 paquetes año) y glaucoma en tratamiento con timolol. Se presentó a la consulta con un cuadro de comienzo agudo con escotoma central en ojo derecho, que progresó en aproximadamente 72 horas a amaurosis del ojo, asociado a dolor intenso a la movilización ocular. A los 5 días evolucionó con amaurosis del ojo izquierdo por lo que consultó y se internó. Al examen físico se presentó normotensa, afebril, sin hallazgos patológicos al examen cardiovascular o respiratorio, no presentó foco motor ni sensitivo, sus reflejos estaban conservados. Al examen ocular no presentó sangrados, los movimientos oculares se encontraban conservados y presentaba amaurosis del ojo derecho, con visión luz del ojo izquierdo, reflejo aferente abolido en forma bilateral. Fondo de ojo con edema de papila bilateral a predominio derecho. Presión ocular normal. Los diagnósticos diferenciales se plantearon de acuerdo con la localización de la lesión (**Figuras 1 a 3**). Otras causas son la arteritis de células gigantes de la temporal (o enfermedad de Hutchinson-Horton) y el pseudo tumor cerebral. En la evaluación oftalmológica se descartó la patología relacionada con la retina y los medios de refracción, quedando como diagnóstico más probable la neuropatía óptica. De acuerdo con los diagnósticos diferenciales planteados se le solicitaron los siguientes estudios complementarios (**Tabla 1**). Los anticuerpos anti acuoprina 4 (AAQP-4) fueron positivos.

1. Servicio de Clínica Médica.
2. Servicio de Neurología.
3. Servicio de Oftalmología, Hospital Británico de Buenos Aires. CABA, Rep. Argentina.

Correspondencia: docguti@yahoo.com.ar

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 16/12/2015 | Aceptado: 05/02/2016

Tabla IA. Laboratorio.

C3 y C4 normales	TSH menos de 0,02	Hto 38	TGP 23	Na 140
Fr menos de 9	T3 70 (baja)	Hb 12,9	TGO 15	K 3,9
ANA negativo	T4 66 (alta)	Gb 6000 (40% segmentados)	FAL 74	Ca 8,7
Anti-ADN negativo	T4 libre 12 (normal)	Plaq 220000	Bt 0,2	P 5 mg 1,7
Anca P y C negativos	Ac anti-Tg 313 (alto)	kptt 36	COLt 193	
Ro y La negativos	Ac anti-TPO 329 (alto)	TP 100	Albúmina 4	
Hu, Ri, Yo negativos	Proteinograma electroforético Hipergammaglobulinemia policlonal	Glucemia 144	VSG 10	
VDRL negativa		U 41	PCR 0,9	
HIV no reactivo		Creat 0,69	LDH 274	

Tabla IB. Resonancia magnética.

- RMN columna C/S contraste:
Sin alteraciones en las estructuras óseas, sin imágenes de discopatía ni compresión radicular; médula espinal sin alteraciones morfológicas y con señal normal, sin refuerzos patológicos
- RMN cerebro y órbitas:
Aumento de tamaño de ambos nervios ópticos, impresiona de origen inflamatorio

Tabla ID. Otros estudios.

- Potenciales evocados visuales:
Ausencia de potenciales visuales reproducibles
- Potencial evocado auditivo de tronco:
Adecuada conducción de la vía auditiva
- NMO IgG:
positivo

Tabla IC. Líquido cefalorraquídeo

- Presión de apertura 8 cm de H₂O
- Cristal de roca, lípido, incoloro
- Leucocitos de 4
- Glucorraquia de 85 (para una glucemia de 90)
- Proteinorraquia de 0,6
- Clorurorraquia de 125
- Lactato de 15
- Bandas oligoclonales en LCR: **NEGATIVAS**

PROBLEMAS EN LOS MEDIOS:

- Queratitis
- Edema corneal
- Hypema
- Cambios en los lentes
- Hemorragia vitrea
- Uveítis

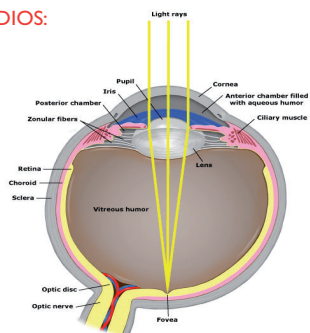


Figura 1. Problemas en los medios.

La paciente inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona 1 gramo/día durante 5 días con mejoría diaria hasta presentar al egreso visión en colores y distinguiendo rostros en ojo derecho y visión cuenta dedos en ojo izquierdo. Continuó con meprednisolona 1 mg/kg en forma ambulatoria con recuperación significativa de su visión al mes del egreso. Luego comenzó con descenso progresivo de la dosis de meprednisolona e inició azatioprina con mejoría completa a los dos meses, con visión 10/10 y mínima atrofia de nervio óptico en fondo de ojo. Sin nuevas manifestaciones clínicas ni recaídas hasta la actualidad.

Discusión

La neuropatía óptica se caracteriza por ser en su mayoría unilateral, presentarse con dolor, escotoma cen-

PROBLEMAS EN LA RETINA:

- Oclusión de
 - Arteria retiniana
 - Vena retiniana
- Desprendimiento de retina
- Maculopatía aguda

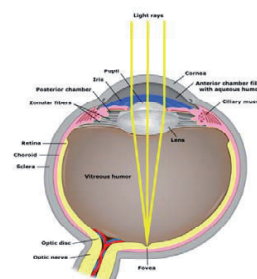


Figura 2. Problemas en la retina.

tral, papilitis o atrofia en el fondo de ojo y siempre presenta defecto aferente en la evaluación del reflejo pupilar^{1,2}.

La neuropatía óptica reconoce como causas: la isquemia, las enfermedades desmielinizantes, las infecciones (meningitis, encefalitis, tuberculosis, criptococosis), la neuritis óptica inflamatoria (sarcoidosis, autoinmune como LES, Sjögren, trastornos tiroideos), paraneoplásica, compresivas y neoplásicas¹⁻⁸

La neuritis óptica es una condición desmielinizante, que afecta en su mayoría (2/3) a mujeres de entre los 20-40 años, monocular, y en el 10% de los casos es bilateral. La anatomía patológica es similar a la esclerosis múltiple con placas en cerebro, edema perivascular y del nervio, ruptura de mielina. Activación de linfocitos T y B contra la proteína básica de la mielina⁶⁻⁸.

La manifestación distintiva de la entidad neuromielitis óptica es la ocurrencia ya sea consecutiva o simultánea de neuritis óptica (uni- o bilateral) y la presencia de mielitis longitudinal extensa. La NMO tiende a ser más

Tabla 2. Diagnóstico entre esclerosis múltiple y neuromielitis óptica.

	NMO	EM
Edad de comienzo	39 años	29 años
Sexo	(F:M) 9:1	(F:M) 4:1
Comienzo y curso clínico	80-90% recaída-remisión 10-20% curso monofásico	85% recaída-remisión 15% primaria progresiva, ataques (brotes) severos
Insuficiencia respiratoria	Común	Rara
RM de encéfalo	Usualmente normal Cambios en SB no específicos-10% lesiones en hipotálamo, cuerpo calloso, periventricular o tronco, « Agujeros negros » en TI (infrecuente)	Lesiones en SB periventriculares, yuxtacorticales e infratentoriales (cerebelo) « Agujeros negros » en TI (frecuente)
RM de médula espinal	Mayor o igual a 3 segmentos vertebrales (LETM) Central	Cervical y dorsal. Menor o igual a 2 segmentos vertebrales Lateral
LCR	Pleocitosis prominente ocasional. Células mononucleares	Polimorfonucleares Pleocitosis leve. Células mononucleares
BOC en LCR	Infrecuente (15-30%)	Frecuente (85%)
Asociación con e. autoinmunes	Frecuente ANA/anti-Ro/La	Raro
NMO IgG	Positivo	Negativo

Tabla 3. Criterios diagnósticos de NMO.

Criterios diagnósticos propuestos para NMO (Wingerchuk, 2006)
Neuritis óptica
Mielitis aguda
Al menos dos de los siguientes tres criterios de soporte: <ol style="list-style-type: none"> 1. Lesión espinal contigua de al menos 3 segmentos. 2. Lesiones cerebrales evidenciadas por RM que no cumplan criterios de esclerosis múltiple. 3. Presencia de IgG NMO

severa, y con mayor deterioro de la agudeza visual residual cuando se compara con los episodios de neuritis óptica asociados a esclerosis múltiple. La afectación medular cuando se presenta ya sea en forma simultánea o consecutiva suele ser completa, con paraparesia severa, trastornos esfinterianos y en caso de afectación medular cervical hasta llevar a la muerte por insuficiencia respiratoria. Aunque la forma clásica de ED presentaba ambas manifestaciones, en la nueva clasificación también se considera solo la afectación del nervio óptico como variante de la NMO.

La identificación de la inmunoglobulina IgG NMO o AAQP-4 se demuestra en casi la totalidad de los pacientes afectados con NMO, así como en pacientes con formas parciales de afectación (no recurrentes sin mielitis, mielitis recurrentes sin neuritis óptica y la forma ópti-

PROBLEMAS EN LAS VIAS DE CONDUCCION NEURONAL:

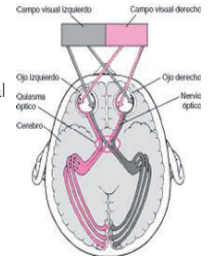
A

- Neuropatías ópticas
- Neuritis óptica
- Papiledema: Aumento presión endocraneana

B

• **Retroquiasmáticas:**

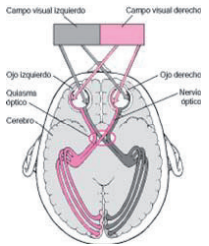
- Hemianopsia homonima (stroke, hemorragia), ceguera cortical



C

• **Quiasma óptico:**

- Disfunción hipofisaria
- Hemianopsia bitemporal o monocular.
- Pérdida gradual
 - Por lesión expansiva, periférica.
- Pérdida aguda
 - Por masa, vascular, infecciosa.



Con extensión a seno cavernoso compromiso de III, IV, VI par

Figura 3. Problemas en las vías de conducción (A, B o C).

co-espinal de esclerosis múltiple frecuente en Japón). Esta positividad permite distinguir la NMO de las entidades relacionadas con la EM.

La AQP-4 es un canal de agua localizado en los pies de los astrocitos, las principales células gliales del SNC. La AQP-4 está expresada predominantemente dentro del nervio óptico, tronco cerebral y sustancia gris del cordón medular comparados con otras regiones del cerebro, en congruencia con los sitios de lesión observados en la RMN. También a nivel de hipotálamo y periventricular existe alta expresión de AQP-4. La presencia de anticuerpos altamente específicos en NMO sugieren que la inmunidad humoral desempeña un rol sustancial en esta patología.

La paciente, de acuerdo con la evaluación clínica y exámenes complementarios, presentó diagnóstico de neuritis óptica bilateral, la cual se puede presentar como manifestación de EM o bien una entidad que se distingue de esta, que es la NMO o ED¹⁻⁸. En la **Tabla 2** se pueden observar las características diferenciales entre ambas entidades y en la **Tabla 3**, los criterios diagnósticos de NMO del 2006.

Bibliografía

1. Balcer LJ. Clinical practice. Optic neuritis. *N Engl J Med* 2006;354:1273-80. Review.
2. Foroozan R, Buono LM, Savino PJ, Sergott RC. Acute demyelinating optic neuritis. *Curr Opin Ophthalmol* 2002;13:375-80. Review.
3. Frohman EM, Frohman TC, Zee DS, et al. The neuro-ophthalmology of multiple sclerosis. *Lancet Neurol* 2005;4:111-21. Review.
4. Arnold AC. Evolving management of optic neuritis and multiple sclerosis. *Am J Ophthalmol* 2005;139:1101-8. Review.
5. Pirko I, Blauwet LA, Lesnick TG, Weinschenker BG. The natural history of recurrent optic neuritis. *Arch Neurol* 2004;61:1401-5.
6. Matiello M, Lennon VA, Jacob A, et al. NMO-IgG predicts the outcome of recurrent optic neuritis. *Neurology* 2008;70:2197-200.
7. Petzold A, Pitttock S, Lennon V, Maggiore C, Weinschenker BG, Plant GT. Neuromyelitis optica-IgG (aquaporin-4) autoantibodies in immune mediated optic neuritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010;81:109-11.
8. Optic Neuritis Study Group. Visual function 15 years after optic neuritis: a final follow-up report from the Optic Neuritis Treatment Trial. *Ophthalmology* 2008;115:1079-82.
9. Rojas JI, González SJ, Patrucco L, Cristiano E. Neuromielitis óptica. Actualización de los conceptos clínicos y fisiopatológicos de la enfermedad. *Revista del Hospital Italiano de Buenos Aires* 2011;14:20-9.