



Caso clínico

Neuritis óptica: presentación de un caso atípico y sus implicaciones clínicas

*Optic neuritis: presentation of an atypical case and its clinical implications*Ariadna Yara Acosta-Lovera¹ y Laura Adalid-Peralta^{2*}¹ Médico pasante del servicio social en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", FES Zaragoza, UNAM² Laboratorio de Reprogramación Celular, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez".

RESUMEN

Introducción. La neuritis óptica (NO) es un grupo de condiciones neurooftalmológicas que involucra inflamación del nervio óptico, caracterizada por pérdida visual parcial o completa, discromatopsia y dolor ocular. La NO se clasifica en formas típicas y atípicas, lo que facilita su diagnóstico y tratamiento. La detección temprana es esencial, ya que la presentación clínica y evolución pueden variar, afectando el pronóstico visual. **Objetivo.** Presentar un caso clínico atípico de NO, resaltando sus implicaciones. **Caso clínico.** Mujer de 48 años de edad sin antecedentes médicos relevantes, que acude a urgencias con fotofobia, cambios en percepción cromática y dolor ocular bilateral, síntomas atípicos. La paciente mostró un escotoma central en el ojo izquierdo que progresó a amaurosis y disminución de la agudeza visual en el ojo derecho. En la exploración, se confirmó un defecto visual bilateral con papila óptica borrosa. Las pruebas adicionales, incluida una punción lumbar, revelaron líquido cefalorraquídeo con predominancia de células mononucleares y anticuerpos anti-AQP4 negativos, un hallazgo infrecuente. Se administró tratamiento con metilprednisolona y recambio plasmático, logrando una notable mejoría en la agudeza visual al segundo día. **Conclusión.** La neuritis óptica representa un desafío diagnóstico, en particular en sus formas atípicas. La rápida progresión de los síntomas en este caso refuerza la necesidad de una evaluación completa y de la identificación de autoanticuerpos para diferenciar los subtipos de NO. El tratamiento con metilprednisolona y recambio plasmático puede mejorar el pronóstico visual, aunque no todos los pacientes logran recuperar la visión inicial, lo que subraya la importancia de un enfoque individualizado en su manejo.

Palabras clave: Neuritis óptica, atípica, autoinmune, anticuerpos.

ABSTRACT

Introduction. Optic neuritis (ON) refers to a group of neuro-ophthalmological conditions involving inflammation of the optic nerve, characterized by partial or complete vision loss, dyschromatopsia, and ocular pain. ON is classified into typical and atypical forms, facilitating diagnosis and treatment. Early detection is essential, as clinical presentation and progression can vary, affecting visual prognosis. **Aim.** To present an atypical clinical case of ON, highlighting its implications. **Case Report.** 48-year-old woman without relevant medical history who came to the emergency department with photophobia, changes in color perception, and bilateral eye pain, atypical symptoms. The patient exhibited a central scotoma in the left eye that progressed to amaurosis and decreased visual acuity in the right eye. Examination confirmed a bilateral visual defect with blurred optic discs. Additional tests, including a lumbar puncture, revealed cerebrospinal fluid with a predominance of mononuclear cells and negative anti-AQP4 antibodies, an unusual finding. Treatment with methylprednisolone and plasmapheresis was administered, resulting in a notable improvement in visual acuity by the second day. **Conclusion.** Optic neuritis represents a diagnostic challenge, particularly in its atypical forms. The rapid progression of symptoms in this case reinforces the need for thorough evaluation and identification of autoantibodies to differentiate ON subtypes. Treatment with methylprednisolone and plasmapheresis may improve visual prognosis, although not all patients regain their initial vision, underscoring the importance of an individualized management approach.

Keywords: Optic neuritis, atypical, autoimmune, antibodies

Correspondencia: Laura Adalid-Peralta
E.mail: adalid.laura@yahoo.com
Artículo recibido: 31 de octubre de 2024
Artículo aceptado: 2 de diciembre de 2024

Acosta-Lovera AY y Adalid-Peralta L. Neuritis óptica: presentación de un caso atípico y sus implicaciones clínicas. CyRS. 2024; 6(2): 11-16. <https://doi.org/10.22201/fesz.26831422e.2024.6.2.2>



INTRODUCCIÓN

La neuritis óptica (NO), se refiere a un grupo de condiciones neurooftalmológicas que implican la inflamación del nervio óptico. Los pacientes presentan pérdida de la visión parcial o completa a los pocos días de inicio, discromatopsia y dolor a los movimientos oculares. De manera general se clasifican en típicas y atípicas.^{1,2} La NO tiene una incidencia anual de aproximadamente 5 casos por cada 100,000 habitantes.³ Afecta principalmente a mujeres de edades que oscilan entre los 18 y 45 años. Se considera que en la mayoría de los casos es de origen idiopático, sin embargo, puede estar asociada a enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple (EM) o causas infecciosas como la infección por virus de Epstein Barr.⁴

En la actualidad se han establecido 8 subtipos de neuritis óptica:⁵

1. *Encefalomiелitis aguda desmielinizante asociada a la neuritis óptica*: NO bilateral simultánea con aparición posterior a una infección o vacunación.
2. *NO asociada a la producción de autoanticuerpos contra acuaporina 4 (AQP4)*: el diagnóstico se hace por medio de la determinación de autoanticuerpos que se dirigen en contra de esta acuaporina. Estos pacientes presentan un alto riesgo de recurrencia de la enfermedad.
3. *NO asociada a la proteína 5 mediadora de la respuesta de colapsina (CRMP5)*: se sospecha en aquellos pacientes que cursan con NO, uveítis y retinitis.
4. *NO con anticuerpos asociados a glicoproteínas de oligodendrocitos de mielina (GOM)*: la determinación de anticuerpos anti-GOM se recomienda en aquellos pacientes cuya NO es recurrente y negativa a AQP4.
5. *NO asociada a EM*.
6. *NO aislada*: es un evento único de NO negativo para autoanticuerpos relacionados a la enfermedad.
7. *NO aislada recurrente*.
8. *NO inflamatoria crónica recurrente*.

La principal característica de la NO es la lesión al nervio óptico, que es patológicamente similar a las lesiones que ocurren en la EM. La desmielinización del nervio óptico sucede durante la fase aguda de la enfermedad cuando se activan células T, B y gliales en el nervio óptico, incrementando las citocinas proinflamatorias,

lo que conduce a una activación de la microglía y macrófagos derivados de monocitos además de un mayor reclutamiento de células T CD4+ y CD8+.^{4,6} Las citocinas proinflamatorias y factores citotóxicos se dirigen en contra de las glicoproteínas de mielina de los oligodendrocitos (GMO) y células precursoras de oligodendrocitos (CPO), provocando apoptosis y exacerbación de la desmielinización axonal. También existe la producción de autoanticuerpos que se dirigen en contra de proteínas de membrana plasmática extracelular, como AQP4, proteína ácida fibrilar glial (GFAP) y CRMP5. Éstas dos últimas son proteínas astrocíticas intracelulares y neuronales.⁷

En la NO típica la agudeza visual permanece por encima de 20/200, hay discromatopsia, reflejo pupilar aferente relativo. Un ensayo de cohorte que estudió a pacientes con NO típica mostró que hasta el 95% de los pacientes tuvo pérdida monocular de la vista y 92% dolor retroorbitario que se exacerbaba a movimientos oculares. Generalmente estos pacientes tienen un mejor pronóstico postratamiento.^{5,8,9}

En la NO atípica existe aparición de los síntomas antes de los 18 años o después de los 50 años de edad, pérdida visual bilateral, indolora con una evolución mayor o igual a dos semanas, inflamación del nervio óptico, exudado retiniano y signo de la mácula estrellada a la fundoscopia.⁹ El trastorno del espectro de la neuromielitis óptica (*NMOSD, Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder*) es una enfermedad desmielinizante de origen autoinmune que se asocia a episodios recurrentes de NO.¹⁰ Estudios previos han reportado a la NO como la presentación inicial de pacientes con NMOSD. Algunos criterios para la sospecha de NMOSD son la pérdida severa de la visión con más del 75%, agudeza visual 20/200, pobre respuesta al tratamiento y recuperación deficiente.¹¹

Los estudios de imagen como la tomografía axial computarizada (TAC) con o sin contraste, no es sensible para diferenciar diversas causas de NO, sin embargo, es de utilidad para evaluar el alcance del daño neuronal en la vía visual. En etapas agudas de la enfermedad suele apreciarse el engrosamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina.¹²

El diagnóstico de la NO es principalmente clínico, ya que hasta el momento no se dispone de una serie de criterios diagnósticos precisos.⁵ Dentro de las pruebas

complementarias de diagnóstico se debe realizar punción lumbar para el estudio del líquido cefalorraquídeo en busca de bandas oligoclonales, asimismo, se deben buscar causas infecciosas y autoinmunes con la determinación de autoanticuerpos como IgG-AQP4, anti-GOM, anti-CMRP5, entre otros.³ Diagnosticar de manera temprana a los pacientes con NO es importante para determinar la potencial etiología que se relaciona con el pronóstico y tratamiento.⁸

Todos los casos de NO requieren tratamiento inicial con esteroides como la prednisolona e inmunoterapia sostenida. Varios estudios han demostrado que el recambio plasmático temprano conduce a mejores resultados.¹³

Aún en casos leves de NO, no se puede garantizar al paciente que pueda recuperar su estado visual inicial.¹⁴

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo femenino de 48 años de edad sin antecedentes crónico-degenerativos de importancia. Acude al servicio de urgencias refiriendo padecimiento de una semana de evolución, presentando fotofobia, cambios en la percepción cromática, dolor a la movilización ocular, presencia de escotoma central en ojo izquierdo, el cual fue incrementando de tamaño hasta llegar a la amaurosis, posterior disminución de la agudeza visual en ojo derecho en donde únicamente percibe luz.

A la exploración física se corroboró el defecto visual por medio de maniobras realizadas de forma bilateral: Ishihara 0/8 bilateral, campimetría por amenazada sin alteraciones. Fondo de ojo con borramiento de papila óptica en borde nasal bilateral. Funciones mentales sin alteraciones.

Se realizaron pruebas complementarias: biometría hemática que reportaron leucocitos 6.36, eritrocitos 4.69, hemoglobina 13.55, hematocrito 41.94, plaquetas 220.1, neutrófilos 4.4 y linfocitos 1.4. Tiempos de coagulación: tiempo de protrombina 13.3, inr 1.01 y tiempo de tromboplastina parcial 27.5. Química sanguínea: glucosa 120.2 mg/dL, nitrógeno ureico 11.9, urea 25.5, creatinina sérica 0.61, ácido úrico 5.0, colesterol total 222.0 mg/dL, triglicéridos 295.3 mg/dL y bilirrubina total 0.3. Electrolitos séricos: calcio sérico 9.5, fósforo sérico 3.7, cloro 105.2, potasio 3.63, sodio sérico 139.1 y magnesio

sérico 2.2; punción lumbar con aspecto transparente, incolora, células 22, mononucleares 85.0%, polimorfonucleares 15.0%, glucosa 66 y proteínas 54; anticuerpos anti-AQP4 negativos.

Se indicó una TAC de cráneo la cual mostró asimetría a nivel de la ínsula derecha, calcificación de la glándula pineal y calcificación de plexos coroides (Figura 1).

Con base en la clínica y los estudios complementarios se integró el diagnóstico de síndrome de alteración de la vía visual prequiasmático bilateral; por topografía, extraaxial supratentorial localizado a nivel del nervio óptico prequiasmático bilateral de etiología inflamatoria inmunomediada.

Ante la sospecha de una NO atípica bilateral se decide el inicio de tratamiento médico con terapia dual basada en bolos de metilprednisolona durante 5 días y recambio plasmático programado posbolos.

Se revaloró la evolución clínica de la paciente en su segundo día de recambio plasmático, mostrando importante mejoría en la agudeza visual de ojo derecho.

DISCUSIÓN

La neuritis óptica (NO) representa un desafío clínico en el ámbito médico, ya que es una condición caracterizada por la inflamación del nervio óptico que resulta en una variedad de síntomas visuales.¹⁵ Este síndrome puede presentarse de forma aislada o como parte de una enfermedad más compleja, como la esclerosis múltiple (EM), la neuromielitis óptica (NMO) o incluso trastornos autoinmunes sistémicos.²

La NO se clasifica en típicas y atípicas, lo que le permite al médico abordar mejor las diversas presentaciones de la enfermedad.⁴ Las formas típicas, generalmente asociadas con la esclerosis múltiple, se caracterizan por un inicio más insidioso y la afectación de un solo ojo.¹⁶ En cambio, las formas atípicas, como las que se observan en el contexto de la neuromielitis óptica o el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD), pueden presentar características más complejas, como la afectación bilateral y la presencia de anticuerpos específicos, como los anti-AQP4.¹⁶ La clasificación adecuada permite no solo un diagnóstico más preciso, sino también una mejor orientación terapéutica.¹⁴

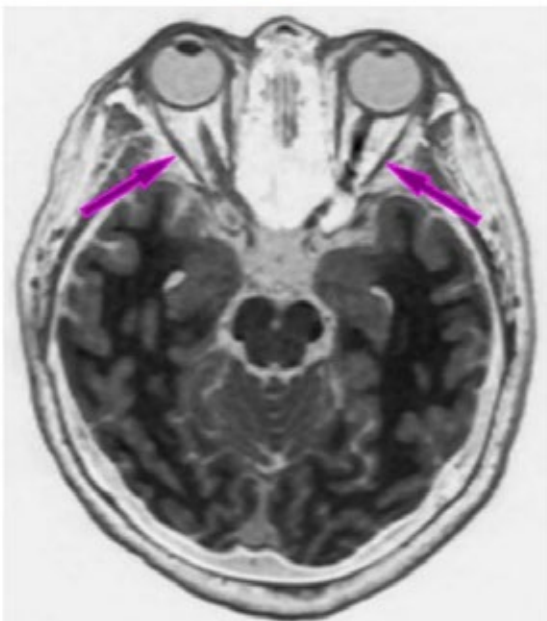
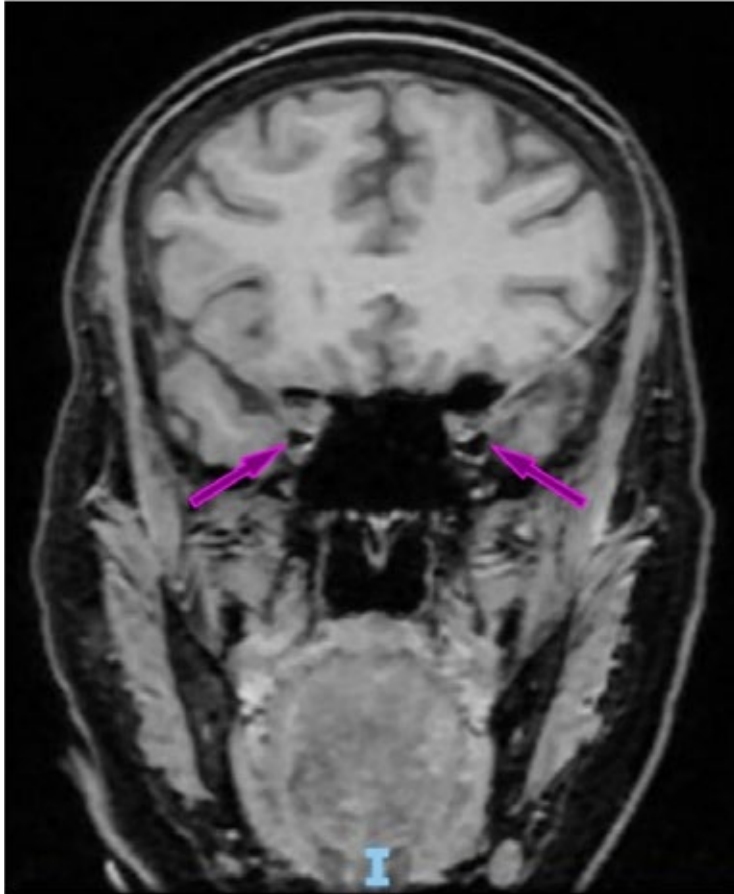


Figura 1. TAC de cráneo contrastada: Secuencia FLAIR con nervios ópticos (señalados en rosa) de trayecto, morfología, calibre e intensidad de señal habituales. No se identifica reforzamiento de éstos al paso de medio de contraste endovenoso.

El caso clínico en cuestión ilustra la complejidad de la neuritis óptica en su presentación atípica. La paciente experimentó una progresión rápida de los síntomas, lo que generó una preocupación clínica significativa.⁸ Esta rápida evolución, junto con la negatividad para anticuerpos anti-AQP4, sugiere que la condición podría encajar dentro de un espectro más amplio de enfermedades, como el trastorno del espectro de la neuromielitis óptica (NMOSD).¹¹ Aunque la mayoría de los casos de NO atípica se asocian con la presencia de anticuerpos anti-AQP4, la ausencia de estos no descarta la posibilidad de un diagnóstico de NMOSD.⁷

La determinación de los autoanticuerpos específicos, como los anticuerpos anti-AQP4, es un indicador fundamental para el diagnóstico.⁶ Estos anticuerpos son típicamente elevados en la neuromielitis óptica, cuya enfermedad autoinmune involucra la inflamación del nervio óptico y la médula espinal.¹ La presencia de estos anticuerpos permite diferenciar entre las formas típicas y atípicas de la NO, lo cual tiene implicaciones directas en el tratamiento.¹¹ Sin embargo, en los casos negativos para anti-AQP4, como en la paciente del caso clínico, se hace necesario recurrir a otros biomarcadores o realizar pruebas complementarias adicionales como la Resonancia Magnética con contraste, para evaluar la presencia de lesiones en el nervio óptico o en la médula espinal, lo que puede orientar el diagnóstico hacia una forma atípica o incluso hacia trastornos relacionados con la neuromielitis óptica.^{8,11}

El tratamiento inicial de la paciente con bolos de metilprednisolona intravenosa (utilizados principalmente en la fase aguda de la enfermedad), seguido de la consideración de un posible intercambio plasmático debido a la evolución de los síntomas.⁶ La respuesta inicial a este tratamiento suele ser favorable, y la estabilización temprana de los síntomas visuales puede mejorar significativamente el pronóstico. Sin embargo, como se menciona en la discusión, es crucial reconocer que no todos los pacientes logran recuperar su visión inicial, lo que recalca la necesidad de un enfoque individualizado en el manejo de cada paciente.¹⁴

La evolución de los síntomas, la respuesta al tratamiento inicial y la presencia de factores adicionales como la comorbilidad o la severidad de la afectación visual deben ser considerados para definir la estrategia terapéutica y las posibles intervenciones futuras.⁹ El seguimiento a largo plazo es igualmente importante, ya que algunos pacientes pueden experimentar recurrencias de la enfermedad, lo que plantea un reto adicional en términos de manejo y pronóstico.

La etiología y los mecanismos subyacentes de la neuritis óptica siguen siendo inciertos, especialmente en su presentación atípica, por lo que es esencial profundizar en la investigación clínica para mejorar nuestra comprensión de la enfermedad. A pesar de los avances en la identificación de biomarcadores y en el conocimiento de los mecanismos inmunológicos involucrados, aún existen muchos aspectos de la patogenia de la NO que no están completamente aclarados. La identificación de nuevos biomarcadores, el análisis de las rutas inmunológicas implicadas en la inflamación del nervio óptico y el desarrollo de terapias dirigidas a estos mecanismos podrían transformar el tratamiento de esta enfermedad y ofrecer mejores perspectivas para los pacientes afectados.

En síntesis, la NMOSD es un trastorno autoinmune del sistema nervioso central que afecta principalmente los nervios ópticos y la médula espinal, cuya condición puede tener consecuencias devastadoras si no se realiza un diagnóstico oportuno. Este caso en particular, con la rápida progresión de la pérdida visual en ambos ojos y la falta de los anticuerpos anti-AQP4, podría situarse dentro del espectro de la NMOSD, lo que sugiere la necesidad de un enfoque diagnóstico y terapéutico más amplio para asegurar el manejo adecuado de esta paciente.¹²

CONCLUSIÓN

Existen diversas causas de la NO, el personal médico tratante debe estar alerta a la presentación del cuadro clínico y solicitar los exámenes de laboratorio e imagen pertinentes para confirmar o descartar otras causas de la enfermedad. Asimismo, es importante identificar los casos atípicos de NO, para optimizar el tratamiento, pronóstico y calidad de vida de los pacientes.

AGRADECIMIENTOS

El manuscrito fue revisado y editado por el doctor Abel Sologuren Cruz, médico especialista en medicina de urgencias y residente de posgrado de alta especialidad médica en urgencias neurológicas; y por el maestro en ciencias Bernardo Adrián Guevara Salinas, adscrito al laboratorio de reprogramación celular. Ambos pertenecientes al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía “Manuel Velasco Suárez”.

El manuscrito se llevó a cabo con el apoyo financiero de la Dirección General de Asuntos del Personal Académico, UNAM, proyecto PAPIIT IA209723. Y fue revisado y editado en el Programa para la Investigación Bibliográfica Científica sobre Salud (PIBCIS) de la FES Zaragoza, UNAM.

REFERENCIAS

1. Rodríguez-Acevedo B, Rovira À, Vidal-Jordana À, Moncho D, Pareto D, Sastre-Garriga J. Optic neuritis: Aetiopathogenesis, diagnosis, prognosis and management. *Rev Neurol.* 2022; 74(3):93–104.
2. Sarkar P, Mehtani A, Gandhi HC, Dubey V, Tembhurde PM, Gupta MK. Atypical optic neuritis: An overview. *Indian J Ophthalmol.* 2021; 69(1): 27-35. doi: 10.4103/ijo.IJO_451_20.
3. García-Ortega A, Montañez-Campos FJ, Muñoz S, Sánchez-Dalmau B. Autoimmune and demyelinating optic neuritis. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed).* 2020; 95(8): 386-395. doi: 10.1016/j.ofal.2020.05.010.
4. Saitakis G, Chwalisz BK. Treatment and Relapse Prevention of Typical and Atypical Optic Neuritis. *Int J Mol Sci.* 2022; 23(17): 9769. doi: 10.3390/ijms23179769.
5. Petzold A, Fraser CL, Abegg M, Alroughani R, Alshowair D, Alvarenga R et al. Diagnosis and classification of optic neuritis. *Lancet Neurol.* 2022; 21(12): 1120-34. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00200-9.



6. Morales-Ruiz V, Juárez-Vaquera VH, Rosetti-Sciotto M, Sánchez-Muñoz F, Adalid-Peralta L. Efficacy of intravenous immunoglobulin in autoimmune neurological diseases. Literature systematic review and meta-analysis. *Autoimmun Rev.* 2022; 21(3): 103019. doi: 10.1016/j.autrev.2021.103019.
7. Sechi E. NMOSD and MOGAD. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2024; 30(4): 1052-1087. doi: 10.1212/CON.0000000000001454.
8. Bennett JL, Costello F, Chen JJ, Petzold A, Biousse V, Newman NJ et al. Optic neuritis and autoimmune optic neuropathies: advances in diagnosis and treatment. *Lancet Neurol.* 2023; 22(1): 89-100. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00187-9.
9. Keyhanian K, Chwalisz BK. The Treatment of Acute Optic Neuritis. *Semin Ophthalmol.* 2023; 38(6): 511-514. doi: 10.1080/08820538.2023.2211662.
10. Levin MH. Demyelinating Optic Neuritis and its Subtypes. *Int Ophthalmol Clin.* 2019; 59(3): 23-37. doi: 10.1097/IIO.0000000000000278.
11. Moheb N, Chen JJ. The neuro-ophthalmological manifestations of NMOSD and MOGAD-a comprehensive review. *Eye (Lond).* 2023; 37(12): 2391-2398. doi: 10.1038/s41433-023-02477-0.
12. Phuljhele S, Kedar S, Saxena R. Approach to optic neuritis: An update. *Indian J Ophthalmol.* 2021; 69(9): 2266-2276. doi: 10.4103/ijo.IJO_3415_20.
13. Chen JJ, Pittcock SJ, Flanagan EP, Lennon VA, Bhatti MT. Optic neuritis in the era of biomarkers. *Surv Ophthalmol.* 2020; 65(1):12-17. doi: 10.1016/j.survophthal.2019.08.001.
14. Ayuso Blanco T, Aliseda D, Ajuría I, Zandio B, Mayor S, Navarro MC. Neuritis óptica inflamatoria. *An Sist Sanit Navar.* 2009; 32(2): 249-63. doi: 10.23938/ASSN.0164.
15. Medina R, Derias AM, Lakdawala M, Speakman S, Lucke-Wold B. Overview of emerging therapies for demyelinating diseases. *World J Clin Cases.* 2024; 12(30): 6361-6373. doi: 10.12998/wjcc.v12.i30.6361.
16. Kang H, Liu Z, Li H, Chen T, Ai N, Xu Q et al. Simultaneous bilateral optic neuritis in China: clinical, serological and prognostic characteristics. *Acta Ophthalmol.* 2019; 97(3): e426-34.