

A. Gómez-Hurtado, M. Merino, D. Piñero, C. Laria,
R.J. Pérez-Cambrodi
Neuritis óptica en niños

Acta Estrabológica
Vol. XLII, Julio-Diciembre 2013; 2: 00-00

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Neuritis óptica en la población pediátrica

Optic Neuritis in pediatric population

Arantxa Gómez-Hurtado Cubillana¹, María Merino Suárez², David Piñero Llorens³, Carlos Laria Ochaíta⁴, Rafael José Pérez-Cambrodí⁵
Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante. Hospital Marina Baixa.
Departamento de Oftalmología. Villajoyosa (Alicante)

Introducción

La neuritis óptica o inflamación primaria del nervio óptico se asocia a una gran variedad de enfermedades sistémicas, muchas de ellas de naturaleza autoinmune. Su incidencia es de 1-5 nuevos casos cada 100.000 habitantes y año. Afecta fundamentalmente a la población caucásica, con mayor frecuencia durante el período primaveral y en altas latitudes geográficas (1). Su origen es inflamatorio y la fisiopatología de esta condición incluye una activación periférica de las células T que cruzan la barrera hematoencefálica provocando una reacción demorada de hipersensibilidad tipo IV. Esto genera como consecuencia la destrucción de mielina (2) pero también la afectación del axón, objetivada con tomografía de coherencia óptica (OCT), con la consiguiente repercusión en la agudeza visual (3).

La presentación típica de la neuritis óptica se corresponde con una pérdida brusca y unilateral de AV, desde niveles de 0.8 en escala decimal hasta la no percepción de luz (NPL). El 90% de los pacientes refieren dolor de intensidad variable, bien de localización periocular, asociado a la motilidad ocular extrínseca o como preludio

de la neuritis óptica. La evolución es de varios días hasta semanas y es frecuente que se asocie a la presencia de fosfenos y fotopsias. Otros hallazgos se asocian frecuentemente a la neuritis óptica como el fenómeno de Uhthoff o disminución de AV en presencia de una temperatura corporal elevada o durante el ejercicio físico¹. Otras características clínicas de la neuritis óptica incluyen discromatopsia, función de sensibilidad al contraste reducido, afectación del campo visual, con escotomas que pueden ser centrales, paracentrales o altitudinales, y sobre todo la presencia de un defecto pupilar aferente relativo, más evidente en los cuadros unilaterales. En algunos casos aparece un efecto Tyndall leve o moderado en la cámara anterior o en la cámara vítrea y una periflebitis retiniana periférica (12% de los pacientes) que se ha propuesto como indicador de una mayor probabilidad de padecer esclerosis múltiple (EM) (4). En un 36-58% de los casos la neuritis óptica se acompaña de edema papilar; en el resto de los casos la afectación inflamatoria se produce en la porción retrobulbar del nervio óptico con lo que el aspecto de la papila se nos muestra como absolutamente normal (5).

¹ MSc. Optometrista. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante).

² MD. Oftalmólogo. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante).

³ PhD. Optometrista Departamento de Óptica, Farmacología y Anatomía. Universidad de Alicante. Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante.

⁴ MD. PhD, Oftalmólogo. Especialista Oftalmología pediátrica y Estrabismos. Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante.

⁵ PhD. Optometrista. Unidad de Optometría. Oftalmar. Hospital Internacional Medimar de Alicante.

La pérdida de AV y el dolor están limitados en el tiempo y coinciden con el episodio de inflamación aguda. A partir de este momento comienza la remielinización y proliferación de los canales de sodio en los segmentos neuronales, proceso que puede durar incluso más de dos años (6) y también la reorganización de la activación a nivel cortical (7). La AV final será función de la severidad de la pérdida inicial de AV. De este modo, el 94% de los pacientes cuya AV cae a menos de 0.6 durante el episodio de neuritis óptica recuperan su AV previa. De igual forma el 64% de los pacientes cuya AV se reduce hasta percepción de luz (PL) recuperan una AV de 0.5 o mejor (8). La AV, sin embargo, suele ser fluctuante tras un episodio de neuritis óptica y se puede hacer más presente la percepción del fenómeno de Uhthoff, antes mencionado, y del fenómeno de Pulfrich, que se ejemplifica cuando un péndulo parece describir una elipse pese a moverse en un solo plano, como consecuencia de una velocidad asimétrica de conducción entre ambos nervios ópticos (9). El defecto pupilar aferente desaparece en la mayoría de las ocasiones, sin embargo una palidez, normalmente en la porción temporal de la papila, puede permanecer (fig. 1).

El diagnóstico de la neuritis óptica es complejo y sujeto a frecuente error (1). En adultos la neuritis óptica se asocia a enfermedades autoinmunes (LES, sarcoidosis, enfermedad de Behcet), a causas compresivas, infecciosas (etiología vírica, sífilis, tuberculosis o enfermedad de Lyme), isquémicas (neuropatía óptica isquémica anterior y arteritis de células gigantes), tóxicas y nutricionales (déficit de vitamina B12, ambliopía alcohol-tabaco e intoxicación con alcohol metílico o etambutol) y hereditarias (enfermedad de Leber).

Presentación y pronóstico de la neuritis óptica en niños

Generalmente, la neuritis óptica en la población pediátrica tiene un buen pronóstico. Normalmente suele presentarse con carácter bilateral y sucede tras una infección vírica. El

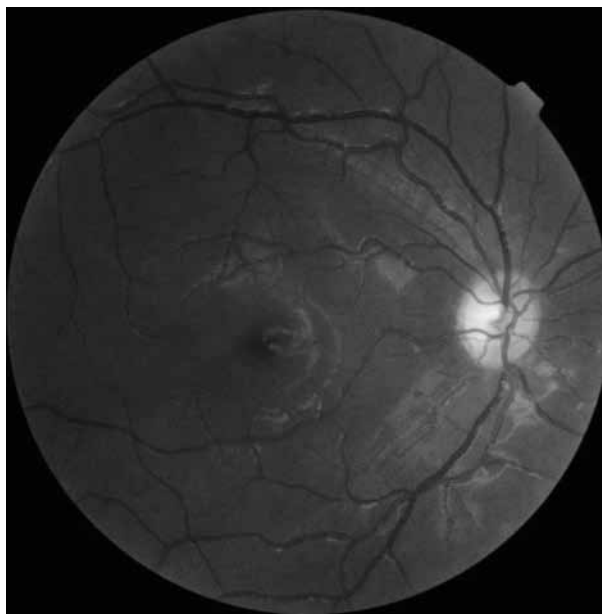


Figura 1. Palidez de la papila óptica a nivel temporal tras un episodio de neuritis óptica bilateral en un varón de 13 años con una AV residual de 0.2.

diagnóstico clínico de la condición se realiza en base a la pérdida de AV, que suele ser más severa que en la edad adulta, a la presencia de dolor moderado durante la actividad de la musculatura ocular extrínseca, de un defecto pupilar aferente y de discromatopsia y al aspecto de la papila óptica.

Los estudios específicos sobre neuritis óptica en niños son escasos, normalmente heterogéneos y con un número limitado de pacientes. El meta-análisis llevado a cabo por Waldman revela que la mayor parte de los estudios son casos-control, de cohortes o casos clínicos aislados y es llamativo que no exista en la literatura científica ningún ensayo clínico aleatorizado¹⁰. A destacar el trabajo de Bonhomme sobre 46 pacientes consecutivos con una edad media de $9,7 \pm 3,4$ años (4,3-16), de los que posteriormente 17 fueron descartados tras constatar otros diagnósticos como enfermedad de Lyme o síndrome de Sjögren. En el 89% de los casos la AV cayó por debajo de 0.8. En cuanto a la presentación, ésta fue bilateral simultánea (con una diferencia entre ambos ojos menor a 2 semanas) en el 55% de los casos y bilateral secuencial (con una diferencia entre ambos ojos mayor a 2 semanas) en el 10%. La presentación fue uni-

lateral en el 34% de los casos. Hubo afectación del campo visual, mayoritariamente consistente en escotomas centrales, en el 62% de los casos. La neuritis óptica cursó con edema papilar en el 69% de los casos (11). Estos resultados son coherentes con el trabajo de Brady sobre 25 pacientes con una edad media de 9,4 años en el que el 54% de los pacientes presentaron un cuadro bilateral (12). En este sentido el trabajo de Waldman establece una clara relación entre la edad y el tipo de presentación con una mayor probabilidad de unilateralidad conforme la edad aumenta (10).

Neuritis óptica y esclerosis múltiple

La neuritis óptica es a menudo la primera manifestación de esclerosis múltiple en adultos y niños (13). En los adultos que presentan neuritis óptica unilateral el riesgo de desarrollar EM se establece en un 38% en los siguientes 10 años. Este porcentaje se eleva hasta el 56% si aparecen anormalidades cerebrales en la resonancia nuclear magnética (RNM) (13). En la población pediátrica estas cifras no están bien establecidas, como consecuencia de los sesgos, variabilidad metodológica y limitaciones de los estudios antes mencionados. La edad también es un parámetro que se correlaciona con el mayor riesgo de desarrollar esclerosis múltiple (EM) en estos pacientes, probablemente en relación con factores diferenciales en el sistema inmunitario (14). Esta correlación no existe, sin embargo, con el tipo de presentación (10).

La RMN es la técnica de imagen de elección ante un diagnóstico de neuritis óptica y debe ser realizada preferentemente durante las dos siguientes semanas tras el inicio de los síntomas (15). La ausencia de lesiones, típicamente ovoides y situadas en las áreas periventriculares de la materia blanca, es un factor de buen pronóstico, tanto para la recuperación de la AV a niveles previos como para descartar el desarrollo de EM. El trabajo de Bonhomme sugiere que, en la población pediátrica, el riesgo de desarrollar EM tras un primer episodio de neuritis óptica se incrementa si en la RNM de base aparecen

una o más lesiones de la materia blanca. En este mismo trabajo se objetiva que ningún paciente desarrolló EM en presencia de una RNM negativa en el momento de la aparición del episodio de neuritis óptica (11). Por ello no se recomienda realizar una RNM cada vez que haya una recurrencia de neuritis óptica en esta población (1).

Otras pruebas diagnósticas que pueden emplearse para el diagnóstico de la neuritis óptica de origen desmielinizante son la punción lumbar, potenciales visuales evocados y OCT, que puede ser útil para demostrar un adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas tras un episodio de neuritis óptica (16) (fig. 2).

Tratamiento

El estudio ONTT (Optic Neuritis Treatment Trial) tiene como objetivo evaluar la eficacia de los corticoesteroides para el tratamiento de la neuritis óptica. Con esta premisa se establecieron tres grupos randomizados que fueron tratados respectivamente con una combinación de esteroides intravenosos y por vía oral (250 mgr de metilprednisolona 4 veces al día durante 3 días y prednisolona oral 1 mgr/kg durante 11 días), solamente con prednisolona por vía oral (1 mgr/kg durante 14 días) y un tercer grupo con una sustancia placebo durante 14 días. En adultos se objetivó que, pese a que el grupo tratado con corticoesteroides por vía intravenosa se recuperaron más rápidamente, esto no les protegía contra recurrencias en un período de seguimiento de 3 años. Por otro lado se observó que el grupo tratado con esteroides por vía oral tenía una mayor frecuencia de recurrencias a 1 año en comparación con los otros dos grupos (17). Este estudio, sin embargo no incluye pacientes pediátricos y no conocemos ensayos clínicos similares por lo que la recomendación más extendida entre los diversos autores es conservadora (*wait and see*) para casos unilaterales y bilaterales no severos. En casos bilaterales con una pérdida severa de AV se recomienda una pauta corta de metilprednisolona intravenosa (15 mgr/kg/día durante 3 días) (1).

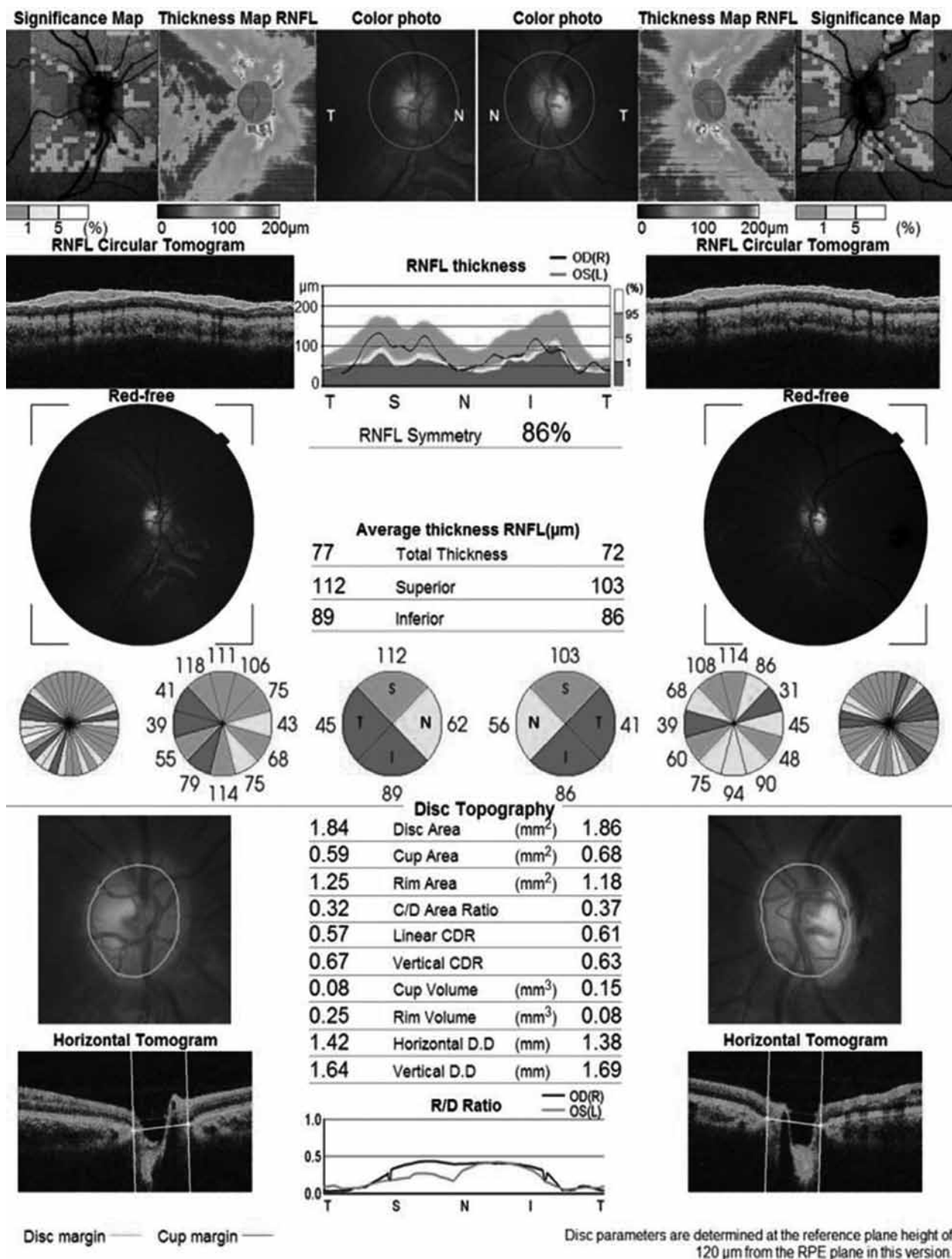


Figura 2. OCT papilar que muestra el adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas retinianas en un paciente varón de 13 años tras un episodio de neuritis óptica bilateral.

Conclusiones

La neuritis óptica es una condición infrecuente en la población pediátrica en la que subyace generalmente una causa vírica. El diagnóstico se realiza de la misma forma que en la población adulta, sin embargo su presentación es típicamente bilateral, con una AV muy reducida y con edema papilar. El pronóstico es generalmente bueno, mejor cuanto más joven es el paciente y en ausencia de lesiones de la materia blanca en la RNM basal, la probabilidad de desarrollar EM parece ser escasa o incluso nula. El tratamiento tiende a consistir en vigilancia y seguimiento, excepto en aquellos casos bilaterales con pérdida severa de AV donde, a juicio del facultativo, queda la posibilidad de pautas cortas de corticoesteroides intravenosos.

Bibliografía

1. Hickman SJ, Dalton CM, Miller DH, Plant GT. Management of acute optic neuritis. *The Lancet* 2002; 360: 1953-62.
2. Shams PN, Plant GT. Optic neuritis: a review. *Int MS J.* 2009; 16: 82-89.
3. Bertuzzi F, Suzani M, Tagliabue E, Cavaletti G, Angeli R, Balgera R, et al. Diagnostic validity of optic disc and retinal fiber layer evaluations in detecting structural changes after optic neuritis. *Ophthalmology* 2010; 117: 1256-64.
4. Lightman S, McDonald WT, Bird AC, et al. Retinal venous sheathing in optic neuritis: its significance for the pathogenesis of multiple sclerosis. *Brain* 1987; 110: 405-14.
5. Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis: experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1673-78.
6. Brusa A, Jones SJ, Plant GT. Long-term remyelination after optic neuritis: a 2-year visual evoked potential and psychophysical serial study. *Brain* 2001; 124: 468-79.
7. Werring DJ, Bullmore ET, Toosy AT, et al. Recovery from optic neuritis is associated with a change in the distribution of cerebral response to visual stimulation: a functional MRI study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 68: 441-49.
8. Slamovits TL, Rosen CE, Cheng KP, Striph GG. Visual recovery in patients with optic neuritis and visual loss to no light perception. *Am J Ophthalmol* 1991; 111: 209-14.
9. Slavsgold JE. Pulfrich pendulum phenomenon in patients with a history of acute optic neuritis. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1978; 56: 817-26.
10. Waldman AT, Stull LB, Galetta SL, Balcer LJ, Liu GT. Pediatric optic neuritis and risk of multiple sclerosis. *J AAPOS* 2011; 15: 441-6.
11. Bonhomme GR, Waldman AT, Balcer LJ, et al. Pediatric optic neuritis: Brain MRI abnormalities and risk of multiple sclerosis. *Neurology* 2009; 72: 881-5.
12. Brady KM, Brar AS, Lee AG, Coats DK, et al. Optic neuritis in children: clinical features and visual outcome. *J AAPOS* 1999; 3: 98-103.
13. Beck RW, Trobe JD, Moke PS, et al., for the Optic Neuritis Study Group. High and low-risk profiles for the development of multiple sclerosis within 10 years after optic neuritis: experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 2003; 121: 944-9.
14. Chabas D, Ness J, Belman A, et al. Younger children with MS have a distinct CSF inflammatory profile at disease onset. *Neurology* 2010; 74: 399-405.
15. Balcer LJ. Optic neuritis. *N Eng J Med* 2006; 354: 1273-80.
16. Trip SA, Schlottmann PG, Jones SJ, et al. Retinal fiber layer axonal loss and visual dysfunction in optic neuritis. *Ann Neurol* 2005; 58: 383-91.
17. Dooley MC, Foroozan R. Optic neuritis. *J Ophth Vis Res* 2010; 5: 182-87.