

Importancia de la detección de la neuropatía óptica isquémica

MARC BIARNÉS PÉREZ¹ - OC N° 10.194
 JESÚS MARÍN DEL BARRIO² - OC N° 13.105

Kearns¹ escribió en 1975 sobre la arteritis de células gigantes: "Es la primera emergencia médica en oftalmología, no habiendo otra enfermedad en la que la prevención de la ceguera dependa tanto en el reconocimiento y tratamiento inmediatos". En efecto, los trastornos isquémicos agudos de la cabeza del nervio óptico (agrupados bajo el nombre genérico de "neuropatías ópticas isquémicas anteriores") son una causa importante de disminución brusca de visión en pacientes de edades media y avanzada, cuya identificación precoz puede evitar la ceguera bilateral en muchos casos. Este artículo hace un repaso de esta patología para que el óptico-optometrista sea capaz de identificar y remitir oportunamente a los pacientes afectados por esta enfermedad.

Palabras Clave:

Neuropatía óptica, isquemia, arteritis de células gigantes, urgencia oftalmológica.

Introducción

El óptico-optometrista puede encontrarse en su práctica diaria con pacientes que refieran una pérdida aguda de visión. Es importante saber diferenciar las distintas causas que pueden originar esta pérdida visual, ya que de ello puede depender el pronóstico del sujeto. La causa más frecuente de afectación por patología aguda del nervio óptico en la población geriátrica es la neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA)², un trastorno de la cabeza del nervio óptico (CNO). Este artículo describe esta patología y cuál debe ser la actuación del profesional frente a ella.

Anatomía y patofisiología

Para entender el mecanismo de afectación que se da en la NOIA es necesario conocer la arquitectura y aporte sanguíneo de la CNO.

El nervio óptico constituye la vía a través de la cual los axones de las células ganglionares de la retina se dirigen hacia el cuerpo geniculado lateral, en el mesencéfalo, para sinaptar allí con neuronas que llevarán el impulso nervioso a la corteza occipital.

A nivel anatómico, podemos dividir la CNO en cuatro regiones^{3,4}:

- **Capa de fibras nerviosas:** representa la capa más interna (más próxima al humor vítreo) y en ella confluyen los axones de las células ganglionares.
- **Región prelaminar:** situada a nivel de la coroides; se caracteriza por el encurvamiento de 90° de las fibras nerviosas, que se dirigirán hacia el quiasma óptico.

- **Región laminar:** aquí se encuentra la lámina cribosa, intersección de la esclera posterior con el nervio óptico; presenta fenestraciones (visibles ocasionalmente mediante oftalmoscopia) que permiten el paso de las fibras nerviosas. Es una estructura muy vascularizada.

- **Región retrolaminar:** zona más posterior de la CNO e inicio de su porción intraorbitaria. Se encuentra rodeada de las vainas meníngeas (duramadre, aracnoides y piamadre) y se caracteriza por el engrosamiento del nervio a causa de la mielinización de sus fibras.

En las neuropatías ópticas isquémicas el aporte sanguíneo de la CNO se halla comprometido, ya sea de manera aguda (en la NOIA) o de manera crónica (como sucede en la neuropatía óptica glaucomatosa según Hayreh)⁵.

Dicho aporte sanguíneo llega desde el corazón, que impulsa la sangre hacia la arteria carótida interna, continuando por la arteria oftálmica; desde aquí surgen la arteria central de la retina (ACR) y las arterias ciliares posteriores (ACP)⁶, que pueden ser cortas o largas en función de su longitud y zona del ojo que nutran. En adelante nos referiremos sólo a las ACP cortas, que son las que dan su aporte a la CNO.

La vascularización de las cuatro regiones en las que se divide la CNO es la siguiente^{3,4}: la capa de fibras nerviosas está irrigada por arteriolas retinianas; la región preliminar recibe su aporte de la coroides peripapilar; la región laminar está alimentada por las ACP y será su afectación la que provocará la NOIA⁵; por último, la región retrolaminar se nutre a través de vasos piales de las ACP y de vasos centrifugos de la ACR. El drenaje del aporte sanguíneo a la CNO se

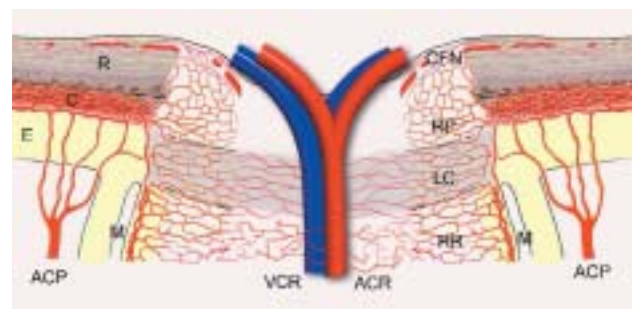


Figura 1: Anatomía y vascularización de la CNO (Modificada de Hayreh SS: Structure and blood supply of the Optic nerve. En: Heilmann K, Richardson KT (eds). Glaucoma. Conceptions of a disease. Pathogenesis, diagnosis and therapy. Stuttgart: Thieme, 1978: p. 78-96). ACP: Arterias Ciliares Posteriores; ACR: Arteria Central de la Retina; C: Coroides; CFN: Capa de Fibras Nerviosas; E: Esclera; LC: Lámina Cribosa; M: Meninges; R: Retina; RP: Región Preliminar; RR: Región Retrolaminar; VCR: Vena Central de la Retina.

lleva a cabo mediante la vena central de la retina (ver Figura 1).

La presión de perfusión (el flujo sanguíneo) que llega a la CNO depende del equilibrio de tres factores⁵: la presión arterial, que impulsa la sangre hasta el nervio; la presión intraocular, que actúa en sentido opuesto, y la resistencia al flujo, directamente relacionada con la pared vascular y la viscosidad de la sangre. Esta resistencia al flujo se encuentra sujeta a los mecanismos de autorregulación (mecanismo local que permite un aporte regular de sangre a la CNO a pesar de las variaciones en la presión de perfusión).

La NOIA es un proceso agudo que afecta a la CNO por falta de riego sanguíneo, producida a nivel de las ACP^{5,7}. El cuadro isquémico puede producirse por factores predisponentes (sistémicos, como la hipertensión arterial, la diabetes mellitus o la úlcera gastrointestinal^{8,9}; y locales, como una excavación papilar pequeña¹⁰ o una presión intraocular elevada⁵) y por factores desencadenantes (se considera que la hipotensión arterial nocturna es el más importante^{5, 11-13}), que alterarían la presión de perfusión en la CNO. Se ha sugerido que el tabaco¹⁴ o determinados fármacos (como la medicación hipotensora⁵ o el Sildenafil-Viagra¹⁵) son factores exógenos que también pueden facilitar la aparición de la NOIA.

Un pequeño porcentaje de pacientes presentan una afectación más grave en la que el proceso isquémico se debe a trombosis de las ACP causada por una enfermedad sistémica, la arteritis de células gigantes (ACG), que provoca la inflamación de las arterias de mediano y gran calibre^{7, 16, 17}.

Clasificación

Según la descripción hecha hasta ahora, la isquemia aguda en la CNO puede dar lugar a dos manifestaciones clínicas similares pero con etiología, pronóstico y tratamiento muy distintos:

- La neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIA-NA), en la que la falta de riego tiene un origen multifactorial, como hemos mencionado anteriormente.
- La neuropatía óptica isquémica anterior arterítica (NOIA-A), con una etiología concreta: la oclusión de las ACP por trombosis secundaria a ACG, con repercusiones a nivel sistémico y peor pronóstico visual^{5, 16}.

Incidencia y demografía

De los casos de NOIA, afortunadamente la mayoría corresponden a la NOIA-NA: 89% frente al 11% con NOIA-A¹⁸.

La incidencia anual de la NOIA-NA se encuentra entre 2.3 y 10.2 por cada 100.000 pacientes mayores de 50 años, con una prevalencia de 0.54 por 100.000 en pacientes de todas las edades¹⁹⁻²¹ (por comparación diremos que el desprendimiento de retina afecta a 1:10.000 personas al año²²).

Aunque se han descrito casos de NOIA-NA en pacientes de 11 hasta los 91 años, la edad media de presentación es a los 60 años, con una leve preferencia por el sexo masculino (60% de los casos⁸). En cambio, en la NOIA-A la edad de presentación típica es a los 75 años de edad, ocurriendo muy raramente por debajo de los 55⁵ y con tendencia marcada a suceder en el sexo femenino (72%)¹⁶.

La mayoría de pacientes con cualquiera de los dos tipos de NOIA son de raza blanca (95%)^{8, 16, 20, 21}.

Síntomas y Signos

Los síntomas oculares que presentan los pacientes en ambas condiciones son muy similares: disminución aguda e indolora de agudeza visual monocular, pudiendo referir también pérdida de campo visual (normalmente inferior)^{5, 7, 9, 16}.

En la NOIA-NA la pérdida visual se reconoce típicamente al despertarse, debido a que el principal factor desencadenante es la hipotensión arterial que tiene lugar durante el sueño^{13, 23}.

En cambio en la NOIA-A deberemos indagar sobre episodios previos de *amaurosis fugax* (que se da hasta en un 31% de los pacientes), dolor ocular (8%) o diplopia (6%)¹⁶ y síntomas sistémicos asociados a la ACG: cefalea, claudicación mandibular (dolor al masticar) y pérdida de peso, entre otros^{5, 7, 16}. Es importante tener en cuenta que un 21% de los pacientes con ACG no presentarán ningún síntoma sistémico (ACG oculta)²⁴, por lo que no podemos excluir la posibilidad de NOIA-A basándonos en la ausencia de síntomas asociados.

Los signos que podemos encontrar en estos pacientes son:

- **Agudeza visual:** puede ser desde la unidad (en casos incipientes) hasta la no percepción de luz^{5, 25}, encontrándose más afectada en la NOIA-A, con más de la mitad de los casos con una visión inferior a cuenta de dedos, mientras que en la NOIA-NA el 41% presenta una agudeza de 0.5 o mejor⁵.
- **Campo visual:** los defectos más comunes son el escotoma altitudinal inferior y el central^{5, 26} (ver Figura 2).
- **Examen pupilar:** en la afectación unilateral encontraremos un defecto pupilar aferente relativo (pupila de Marcus Gunn)²⁵.
- **Visión del color:** se presentará discromatopsia del ojo afecto^{7, 25}.
- **Examen del segmento anterior y presión intraocular:** se encuentran dentro de la normalidad.
- **Examen del segmento posterior:** en la NOIA-NA se observa un edema papilar que puede predominar en un sector del disco (normalmente el superior), con hiperemia y hemorragias peripapilares; en dos o tres meses el edema se resuelve dejando un disco pálido no edematoso; el ojo contralateral acostumbra a ser normal y mostrar una relación excavación/papila pequeña o inexistente^{5, 7, 9, 10, 25} (ver Figura 3).

En la NOIA-A es característico un disco edematoso de color blanco yeso, que desaparece en unas semanas

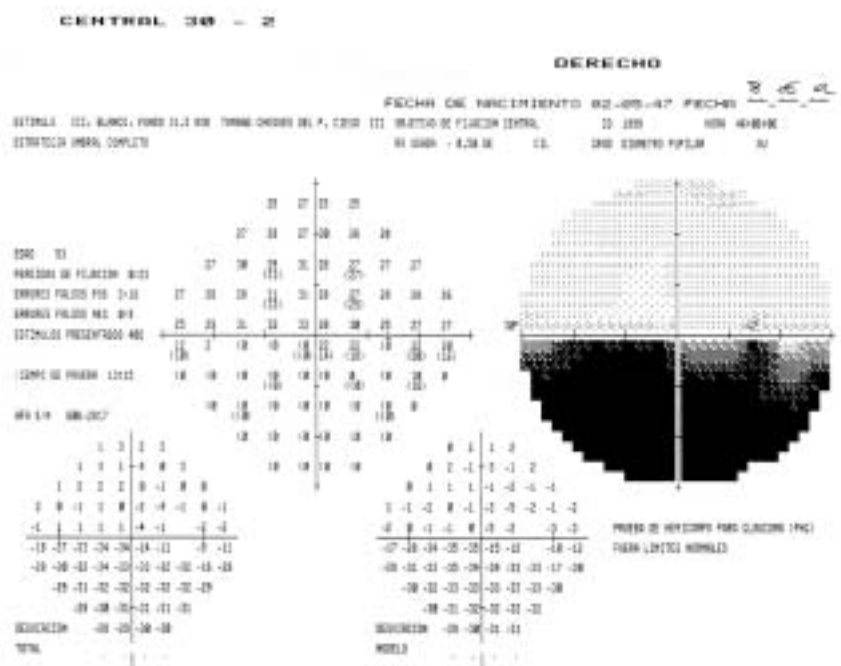


Figura 2. Campimetría correspondiente a varón de 53 años de edad con NOIA-NA mostrando defecto altitudinal inferior OD.

- **Análítica:** el cometido más importante es diferenciar el proceso arterítico del no arterítico (es decir, determinar si se trata de una NOIA-A o de una NOIA-NA). La velocidad de sedimentación globular (VSG) y, sobre todo, el valor de la proteína C reactiva (PCR) se encuentran típicamente elevados en el caso de NOIA-A por ACG^{5,7,9,16}. La biopsia de la arteria temporal confirmará el diagnóstico de ACG^{5,7,9,16}.

Diagnóstico diferencial

El primer cometido ante una NOIA es diferenciar entre la variante arterítica (NOIA-A) y la no arterítica (NOIA-NA) (ver Figura 5).

Como hemos visto, la edad, el sexo, el nivel de visión, los síntomas sistémicos asociados y el aspecto de los dos nervios ópticos nos orientarán hacia la clasificación de la neuropatía, pero serán la angiografía, la analítica y, en último

dejando un nervio óptico excavado con palidez del propio disco y del anillo neuroretiniano⁵. La excavación papilar del disco contralateral es normal, ya que la morfología del mismo no supone un factor de riesgo para el desarrollo de la NOIA-A (ver Figura 4).

En ambas afecciones el vítreo, la mácula y el resto de la retina son normales.

Exploraciones especiales

Las siguientes exploraciones ayudarán a confirmar el diagnóstico:

- **Angiografía fluoresceínica:** en tiempos precoces se mostrarán defectos de llenado papilar y de la coroides peripapilar, más marcados en el caso de NOIA-A debido a la oclusión de las ACP^{5,9,16}.



Figura 3 NOIA- NA.

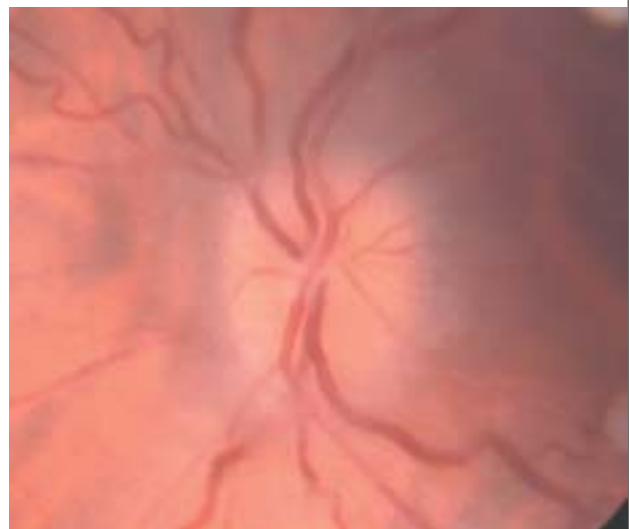


Figura 4 NOIA-A.

extremo, la biopsia de la arteria temporal, los tests que diferenciarán entre las dos variantes de la enfermedad.

Otras causas de pérdida de visión unilateral aguda en sujetos adultos son:

- **Neuritis óptica:** hay dolor con los movimientos oculares, la visión de los colores está severamente afectada, el escotoma es central y el disco óptico puede ser normal hasta en dos tercios de los casos (neuritis retrobulbar)⁷ o estar inflamado (papilitis). Además, se da en pacientes más jóvenes que la NOIA (de 15 a 45 años)²⁷.

- **Degeneración macular asociada a la edad exudativa:** aunque ambas patologías se dan en grupos de edad similares, aquí el aspecto del nervio óptico será normal, puesto que la alteración se encuentra en el área macular: metamorfopsia, drusas blandas, hemorragias

		NOIA-NA	NOIA-A
PERFIL	Demografía	Varón o mujer de 60 años	Mujer de 75 años
	Síntomas	_AV aguda, indolora, unilateral, al despertar	_AV grave, aguda, indolora, unilateral, episodios previos de amaurosis fugax
	Enf. sistémicas	HTA, DM	Síntomas de ACG: cefalea, claudicación mandibular, pérdida de peso
EXPLORACIÓN	Agudeza visual	Cualquier nivel de AV; típicamente >0.2	Cualquier nivel de AV; típicamente <0.2
	Campo visual	Escotoma altitudinal inferior habitual	Escotoma altitudinal inferior habitual
	S. Anterior y PIO	Normal	Normal
	Segmento posterior	Edema papilar unilateral, E/P contralateral_ o ausente	Edema papilar unilateral color blanco yeso
	Exploraciones complementarias	AGF, analítica (DM, descartar ACG), TA	AGF, analítica (VSG, PCR), BAT
INTERVENCIÓN OPTOMÉTRICA		Remitir urgentemente	Remitir inmediatamente

función de la gravedad del caso y del estado del ojo contralateral^{5, 7, 9, 16, 34-36}. Las dosis se irán bajando en función de los síntomas, la VSG y la PCR, pero muchos pacientes necesitarán tratamiento crónico^{5, 34, 36}.

Pronóstico

La visión tras un episodio de NOIA-NA tiende a estabilizarse en unas semanas y es posible una leve mejoría al cabo de unos meses².

La recidiva de un episodio de NOIA-NA en el mismo ojo es muy poco frecuente (6% a los tres años)³⁷. La afectación del ojo contralateral, en cambio, es considerablemente más alta, llegando a un 25% en el mismo periodo de tiempo⁵; se ha sugerido que la aspirina puede reducir su riesgo a corto^{9, 31} pero no a largo plazo³¹.

subretinianas y exudación lipídica son características de esta degeneración²⁸.

• **Desprendimiento de retina:** la presentación puede ser similar (disminución aguda de visión con pérdida de campo inferior). La oftalmoscopia mostrará que la retina se encuentra desprendida y que el aspecto de la CNO (si es visible) es normal.

Otras alteraciones menos frecuentes son la oclusión de la ACR o de una de sus ramas y la neuropatía óptica isquémica posterior, ambas con un nervio óptico normal y que a su vez pueden estar causadas por la ACG¹⁶, y la oclusión de la vena central de la retina o de una de sus ramas, con un componente hemorrágico importante en la capa de fibras nerviosas y dilatación y tortuosidad venosas²⁹.

Tratamiento

Como veremos en el siguiente apartado, el tratamiento de la NOIA está encaminado a evitar la afectación del ojo contralateral, dado que la recuperación visual después de un proceso isquémico es muy poco frecuente³⁰.

No existe una terapéutica efectiva para la NOIA-NA. El tratamiento médico (con corticoides⁵, ácido acetilsalicílico³¹, levodopa^{30, 32} o brimonidina⁵) o quirúrgico (mediante la fenestración de la vaina del nervio óptico²) ha resultado inefectivo. Por lo tanto, la reducción de los factores de riesgo es, hoy por hoy, el mejor tratamiento que se puede ofrecer a estos pacientes; ello implica tratar las enfermedades sistémicas asociadas, dejar de fumar^{14, 33} y vigilar la hipotensión nocturna, que puede ser más acusada en sujetos hipertensos debido a la medicación antihipertensiva⁵.

El tratamiento de la NOIA-A es la corticoterapia urgente a dosis altas, por vía oral o intravenosa en

Sin tratamiento, el 95% de los pacientes con NOIA-A tendrán afectación bilateral en un periodo no superior a pocas semanas⁵. El tratamiento corticoideo es efectivo en evitar la afectación contralateral (y, por tanto, la ceguera) en más del 90% de los sujetos³⁶, aunque casi nunca mejora la visión del ojo afectado. A pesar de la rápida instauración de corticoides, el ojo sano puede verse afectado durante la primera semana después de iniciado el tratamiento pero no más tarde³⁶, por lo que hasta pasado este periodo el pronóstico debería ser reservado.

Conclusión

Es fundamental que el óptico-optometrista sea consciente de la importancia que tiene en la detección de enfermedades oculares que requieren intervención inmediata. El reconocimiento de los factores de riesgo y la exploración clínica de los pacientes con las características descritas ayudará a identificar y remitir a estos sujetos al oftalmólogo con carácter de urgencia, de modo que se instaure el tratamiento oportuno y se eviten las consecuencias de esta grave enfermedad.

Agradecimientos: Agradecemos la cesión de las fotografías de las figuras 3 y 4 al Dr. B. Sánchez Dalmau.

Bibliografía

1. Kearns TP. Collagen and rheumatic diseases: ophthalmic aspects. En: Mausolf FA (ed). The eye and systemic disease. St. Louis: Mosby, 1975: 105-18.
2. The 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: 625-32.

3. **Ramírez JM, Triviño A, Hayreh SS, et al.** Desarrollo, anatomía, vascularización, fisiología e histopatología del nervio óptico. En: Arruga J, Sánchez B. Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento. Barcelona, SEO, 2002; 7-46.
4. **Hayreh SS.** Optic nerve circulation in health and disease. *Exp. Eye Res*, 1995; 61: 259-72.
5. **Hayreh SS.** Neuropatías ópticas isquémicas. En: Arruga J, Sánchez B. Neuropatías ópticas: diagnóstico y tratamiento. Barcelona, SEO, 2002; 207-37.
6. Atlas de anatomía humana Sobotta, Tomo 1, 20ª edición. Ed. Médica Panamericana, 1994; 14, 351, 357.
7. **Kanski JJ.** Oftalmología Clínica, 4ª edición. Ed. Harcourt, 2000; 518-26.
8. **Hayreh SS, Joos KM, Podhasky PA, et al.** Systemic diseases associated with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*, 1994; 118: 766-80.
9. **Martin TJ, Corbett JJ.** Neurooftalmología-Los requisitos en oftalmología. Ed. Harcourt, 2001; 60-7.
10. **Beck RW, Servais GE, Hayreh SS.** Anterior ischemic optic neuropathy - IX. Cup-to-disc ratio and its role in pathogenesis. *Ophthalmology*, 1987; 94: 1503-7.
11. **Hayreh SS, Podhasky PA, Zimmerman B.** Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy: time of onset of visual loss. *Am J Ophthalmol*, 1997; 124: 641-7.
12. **Hayreh SS.** Letters to the Editor: Anterior ischemic optic neuropathy: trouble waiting to happen. *Ophthalmology*, 2000; 107: 407-9.
13. **Hayreh SS, Podhasky PA, Zimmerman B.** Role of nocturnal arterial hypotension in optic nerve head ischemic disorders. *Ophthalmologica*, 1999; 213: 76-96.
14. **Chung SM, Gay CA, McCrary III JA.** Nonarteritic ischemic optic neuropathy: the impact of tobacco use. *Ophthalmology*, 1994; 101: 779-82.
15. **Pomeranz HD, Smith KH, Hart WM (Jr), et al.** Sildenafil-associated nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology*, 2002; 109: 584-7.
16. **Hayreh SS, Podhasky PA, Zimmerman B.** Ocular manifestations of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol*, 1998; 125: 509-20.
17. **Jabs DA.** Rheumatic diseases. En: Ryan SJ. Retina, Vol. II, Third Edition. Ed. Mosby, 2001; 1410-33.
18. **Beri M, Klugman MR, Kohler JA, Hayreh SS.** Anterior ischemic optic neuropathy - VII. Incidence of bilaterality and various influencing factors. *Ophthalmology*, 1987; 94: 1020-8.
19. **Hattenhauer MG, Leavitt JA, Hodge DO et al.** Incidence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*, 1997; 123: 103-7.
20. **Johnson LN, Arnold AC.** Incidence of nonarteritic and arteritic anterior ischemic optic neuropathy: population-based study in the state of Missouri and Los Angeles County, California. *J Neuro-ophthalmol* 1994; 14: 38-44.
21. **The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group.** Characteristics of patients with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy eligible for the Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial. *Arch Ophthalmol*, 1996; 114: 1366-74.
22. **Kanski JJ.** Oftalmología clínica, 4ª edición. Ed. Harcourt, 2000; 320.
23. **Hayreh SS, Podhasky PA, Zimmerman B.** Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy—Time of onset of visual loss. *Am J Ophthalmol*, 1997; 124: 641-7.
24. **Hayreh SS, Podhasky PA, Zimmerman B.** Occult giant cell arteritis: ocular manifestations. *Am J Ophthalmol*, 1998; 125: 521-6.
25. **Buono LM, Foroozan R, Sergott RC et al.** Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Curr Opin Ophthalmol*, 2002; 13: 357-61.
26. **Repka MX, Savino PJ, Schatz NJ, et al.** Clinical profile and long-term implications of anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*, 1983; 96: 478-83.
27. **Beck RW.** Optic neuritis: clinical considerations and the relationship to multiple sclerosis. En: Rosen ES, Eustace P, Thompson HS et al. Neuro-ophthalmology. Ed. Mosby, 1998; 20.1-20.3.
28. **Cavallerano AA.** Age-related macular degeneration. En: Cavallerano AA, Gutner RK, Oshinskie LJ. Macular disorders: an illustrated diagnostic guide. Ed. Butterworth-Heinemann, 1997; 121-34.
29. **Kanski JJ.** Oftalmología Clínica, 4ª edición. Ed. Harcourt, 2000; 421-7.
30. **Hayreh SS.** Does levodopa improve visual function in NAION? *Ophthalmology*, 2000; 107: 1434-5.
31. **Beck RW, Hayreh SS, Podhasky PA, et al.** Aspirin therapy in nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*, 1997; 123: 212-7.
32. **Johnson LN, Guy ME, Krohel GB, et al.** Levodopa may improve vision loss in recent-onset, nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology*, 2000; 107: 521-6.
33. **Schaumberg DA, Dana M.** Letters to the Editor: Is smoking a risk factor for nonarteritic AION? *Ophthalmology*, 1994; 101: 1765-6.
34. **Hayreh SS.** Steroid therapy for visual loss in patients with giant-cell arteritis. *The Lancet*, 2000; 355: 1572-3.
35. **Foroozan R, Deramo VA, Buono LM, et al.** Recovery of visual function in patients with biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology*, 2003; 110: 539-42.
36. **Hayreh SS, Zimmerman B.** Visual deterioration in giant cell arteritis patients while on high doses of corticosteroid therapy. *Ophthalmology*, 2003; 110: 1204-15.
37. **Hayreh SS, Podhasky PA, Zimmerman B.** Ipsilateral recurrence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*, 2001; 132: 734-42.

¹. **Marc Biarnés** trabaja en la *Clínica Oftalmo+* (Barcelona).

². **Jesús Marín** trabaja en el Dpto. de Oftalmología Dr. Vergés – *Institut Universitari Dexeus* (Barcelona).