



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE
MÉXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Postgrado
Curso de Especialización en Neurología Pediátrica

Centro Médico Nacional "20 de Noviembre"
I.S.S.S.T.E.
Servicio de Neurología Pediátrica

**"Pérdida aguda de visión en niños. Espectro clínico,
de imagen, laboratorio y electrofisiológico"**

Trabajo que para obtener el título de
Neuróloga Pediatra
Presenta:

Dra. Mónica Elizabeth Pelayo González

México, D.F.



Octubre de 2005



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradecimientos

A Dios

A mis padres a quienes debo todo lo que soy y lo que tengo por su apoyo incondicional

Al Dr. Juvenal Gutiérrez Moctezuma, Jefe del Servicio de Neurología Pediátrica y profesor titular del curso por compartir sus conocimientos y ser una guía en mi formación.

A la Dra. Elsa Solórzano, a quien debo mi formación como Neuróloga Pediatra, por ser mi maestra y amiga.

A Iván, por estar conmigo

A mis amigas Andrea y Mónica por su amistad y apoyo

Índice

Agradecimiento	4
Índice	5
Título.....	6
Resumen.....	6
Antecedentes	6
Objetivos	12
Grupo de estudio	12
Diseño	12
Criterios de Inclusión	12
Criterios de exclusión	12
Criterios de eliminación	12
Variables	12
Descripción general del estudio	14
Material y método	14
Resultados	14
Casos Ilustrativos	22
Discusión	25
Conclusiones.....	25
Bibliografía	26

Resumen

Introducción. Se define como pérdida Aguda de Visión (PAV) a la agudeza visual de 20/200 o menos instalado en un período menor a 15 días. Desde el punto de vista topográfico la PAV puede explicarse por alteraciones de la retina, nervios ópticos, vías ópticas anteriores y corteza visual. Es un padecimiento raro en niños y en este estudio se hace una descripción de las características clínicas, de imagen, laboratorio y electrofisiológicas en una serie de 12 casos. **Material y Método:** se estudiaron los pacientes con pérdida aguda de visión de la consulta externa de neurología pediátrica, se les realizó historia clínica, examen neurológico y general, valoración oftalmológica, BH, PCR, VSG, Complemento, Inmunoglobulinas, punción lumbar, potenciales provocados visuales, TAC e IRM de cráneo y se dio seguimiento en la consulta externa de Neurología Pediátrica por lo menos un año, con evaluaciones clínicas, de FO y AV. **Resultados:** De los 12 pacientes estudiados 6 fueron del género femenino, con un promedio de 9.2 años (rango de 1.3 a 13 años). 6 con afección bilateral. Tiempos de instalación más frecuentes: 24 horas en 4 pacientes y 8 días 4 pacientes. Signos y síntomas observados con mayor frecuencia: amaurosis en 10 pacientes y cefalea en 4. Alteraciones oftalmológicas más frecuentes: atrofia de papila 8 ojos, alteración de agudeza visual 14 ojos, alteración campimétrica 10 ojos, Los potenciales provocados visuales se encontraron alterados en 5 pacientes. Los diagnósticos etiológicos más frecuentes: Esclerosis Múltiple 3 pacientes, Neuritis óptica post-infecciosa 3 pacientes, la evolución de los pacientes en el seguimiento a un año fue remisión completa 6 pacientes, remisión parcial 2 pacientes, recurrencia 3 pacientes y sin recuperación 1 paciente. **Conclusión:** la forma más frecuente de pérdida aguda de la visión fue la neuritis óptica de etiología infecciosa. La forma bilateral fue más frecuente en varones, el síntoma predominante fue la amaurosis súbita y cefalea. El tiempo de instalación en la mayoría de los pacientes es menor a 24 horas. La IRM fue tan útil en el diagnóstico como la TAC. Los estudios básicos de laboratorio como BH y citoquímico de LCR no fueron útiles en el diagnóstico. 6 de 12 pacientes tuvieron una evolución favorable con respecto a la función visual. Debe darse seguimiento a todos los pacientes, ya que el riesgo de desarrollar EM posterior a un episodio de NO es elevado.

Antecedentes

Se define como Pérdida Aguda de la Visión a la agudeza visual de 20/200 o menos que se instala en un período menor de 15 días.

La pérdida aguda de visión en niños se puede clasificar anatómicamente por su localización en la retina, en los nervios ópticos y en las vías ópticas anteriores, y cerebrales; es decir, por su localización occipital cortical. La etiología más frecuente de la pérdida aguda de visión de acuerdo al sitio de afección se describe a continuación:

Retinianas:

- Oclusión arterial en la retina
- Inflamación en la retina
- Distrofias maculares

Nervio óptico y quiasma:

- Neuritis óptica
- Neuropatía óptica isquémica
- Compresión óptica aguda
- Neuropatía óptica de Leber

Radiaciones ópticas y lóbulo occipital

- Traumatismos
- Inflamaciones
- Alteraciones mitocondriales

Retinopatía aguda

La retinopatía aguda en niños se clasifica de acuerdo con la etiología que aparece en la tabla II. Tiene lugar como resultado de una variedad de lesiones inflamatorias. Puede ser vasculogénica debido a la oclusión de la arteria central de la retina o se puede presentar como consecuencia de una predisposición hereditaria en la forma de un trastorno conocido como distrofia macular de Stargardt.

Causas de retinopatía aguda:

- Oclusión arterial de la retina
 - Enfermedad protrombótica
 - Pseudotumor orbitario
- Enfermedad de la retina
 - Infección
 - Trastornos autoinmune
 - Neuroretinitis estrellada idiopática de Leber
- Distrofia macular de Stargardt.

La neurorretinitis infecciosa o neurorretinitis estrellada idiopática de Leber, ha sido descrita en una variedad de trastornos que incluyen: enfermedad por arañazo de gato, enfermedad de Lyme, neurorretinitis por *Toxocara canis*, neurorretinitis por toxoplasma, tuberculosis, sífilis y leptospirosis. La mayoría de estas neurorretinitis infecciosas son en realidad trastornos autoinmunitarios asociados a la infección sistémica por el agente patógeno, pero en otros casos, no queda claro si el agente patógeno se ha diseminado realmente por la retina. En la neurorretinitis estrellada idiopática de Leber se produce una inflamación del disco óptico que puede confundirse fácilmente con una neuropatía óptica aguda, ya sea una neuritis óptica o una neuritis óptica isquémica. Las características diferenciales incluyen el hecho de que la pérdida de la visión se presenta acompañada a menudo de la queja de que aparecen escotomas debido a la presencia de células inflamatorias vítreas y por la apariencia del fondo de ojo con estrías peripapilares, desprendimiento seroso de la retina y, después, la evolución de exudados maculares estrellados. Hay dolor ocular que hace que la semejanza temprana con la neuritis óptica sea aún mayor, a lo

que se añade un escotoma central típico. La recuperación del paciente se prolonga semanas y, a menudo, durante meses.

La distrofia macular de Stargardt se diagnostica a menudo erróneamente como una pérdida visual psicogénica debido a la apariencia normal temprana de la retina y por el hecho de que la visión se pierde durante un período más largo de hasta más de una semana. Hay constricción benigna de los campos visuales, ausencia de ceguera nocturna, conservación relativa de la visión de los colores y lo que se conoce como coroides 'silente'; es decir, la ausencia de fluorescencia corioidea en la angiografía con fluoresceína, que se debe, aparentemente, al aumento de la lipofusina epitelial. De manera peculiar, el trastorno es resultado de una variedad de mutaciones génicas. Hasta la fecha, se han descrito en los cromosomas 1, 6 y 13.

Neuropatía óptica aguda

Dentro de las neuropatías ópticas agudas encontramos la neuritis óptica, neuropatía óptica isquémica, neuropatía óptica de Leber (que no tiene relación alguna con la neurorretinitis estrellada idiopática de Leber) y trastornos en los que se produce la compresión aguda del nervio óptico o del quiasma. La característica esencial de las neuropatías ópticas agudas es la inflamación de la cabeza del nervio óptico. Esto es cierto en cada trastorno situado debajo de la clasificación mencionada arriba, con la excepción de la neuropatía hereditaria de Leber, en la cual hay un pseudoedema de la cabeza del nervio óptico, en lugar de una franca inflamación. La compresión del nervio óptico y del quiasma causa raras veces pérdida aguda de visión y en raras ocasiones, el aumento de la tensión intracraneal es suficientemente grave en ciertas circunstancias como para causar pérdida aguda de visión. Esto es válido también para las infiltraciones de las neoplasias (por ejemplo, en la leucemia) y las compresiones del nervio óptico por lesiones masivas, que en raras ocasiones se presentan de forma aguda como consecuencia de los cambios hemorrágicos dentro del tejido responsable de la compresión.

Neuritis óptica. Los rasgos clínicos de la neuritis óptica incluyen la aparición aguda de la pérdida de visión unilateral o bilateral; dolor ocular, particularmente durante el movimiento de los ojos e inflamación del disco óptico, si la implicación del nervio óptico es interior, es decir, papilitis. Los niños con neuritis óptica tienen predominio de implicación bilateral del nervio óptico y, probablemente, una tendencia significativamente menor para asociar la neuritis óptica con la esclerosis múltiple (EM) en comparación con los adultos. La bilateralidad en los niños se explica por la incidencia creciente de neuritis óptica para o postinfecciosa, trastorno asociado generalmente a un episodio único de neuritis, aunque es ocasionalmente un precursor de EM.

La neuritis retrobulbar es más posible que aparezca en los adultos. Mientras que la EM se asocia a la neuritis óptica en adultos hasta en el 70% de los casos, Algunos estudios sitúan la incidencia de la EM infantil en asociación con neuritis óptica (aunque separada por intervalos largos en algunos casos) en una cifra tan alta como 60%. Las cifras varían aproximadamente del 5 al 60% en los niños. Por lo tanto, mientras existen estos rasgos distintos en relación con la lateralización, la asociación a las infecciones y casos similares, los rasgos de la neuritis óptica infantil y adulta se caracterizan más por sus similitudes que por sus diferencias. La encefalomiелitis diseminada aguda (EMDA) se asocia a la neuritis óptica en todas las edades y ese trastorno ha sido hasta confundido en algunos casos con la EMDA o ha sido seguido posteriormente por EM. La enfermedad de De Vic, o neuromielitis óptica, se diferencia de la EM por el antecedente o el desarrollo subsiguiente de lesiones diseminadas clínicamente que causan la pérdida de la mielina o ambas se diferencian en la espectrografía de resonancia magnética (ERM) en la última. La concurrencia de la neuritis óptica y la miелitis transversal, o su presencia por separado en el tiempo (aunque no la asociación con otros rasgos, ya sea de la EM o de la encefalomiелitis diseminada aguda), permite un diagnóstico reservado de la enfermedad de De Vic, que, a diferencia de la EM, es generalmente un trastorno agudo y no recurrente. El desenlace visual en los niños con enfermedad de De Vic parece ser excelente.

La evaluación de los niños con neuritis óptica de modo ideal incluye fundoscopia cuidadosa, registro de agudeza visual, campos visuales en los niños que cooperan o que son mayores, análisis de laboratorio de base en relación con la posibilidad de asociación con EMDA o EM. Por lo tanto, se requieren un perfil del líquido cefalorraquídeo que incluya la medición de proteínas, glucosa y células; cultivos de enfermedades infecciosas y títulos de anticuerpos en los casos en que se puedan aplicar; bandas oligoclonales, al igual que IRM. La IRM debe poner en

evidencia edema y aumento del nervio óptico después de la infusión de gadolinio, o puede mostrar cambios típicos en las imágenes de la EM o de la EMDA. La IRM ofrece también la ventaja de descartar sorpresas como la compresión aguda oculta de uno o de ambos nervios ópticos. La encefalomiелitis diseminada aguda clásica es una enfermedad monofásica y las lesiones en la sustancia blanca subcortical son típicas.

El manejo de la neuritis óptica en los niños incluye la diferenciación de los casos de neuropatía óptica isquémica posterior o anterior de los casos de neuropatía hereditaria de Leber, de los casos de neuropatía óptica hereditaria de Leber, y de los casos de neurorretinitis estrellada idiopática de Leber. La diferenciación entre la neurorretinitis estrellada idiopática de Leber y la neuropatía óptica hereditaria de Leber se debe establecer en base a rasgos clínicos. La neurorretinitis de Leber y la neuritis óptica son trastornos inflamatorios y ambas constituyen principalmente trastornos autoinmunitarios. Sin embargo, el tejido recatado en la neuritis óptica es la mielina retrolaminar, mientras que en la neurorretinitis de Leber son los vasos capilares prelaminares; es decir, se trata de una vasculitis. Se debe observar la asociación de neuritis óptica con antecedente de infección, pero no se excluye la posibilidad de una asociación simultánea o futura con EM.

La EMDA se puede diferenciar generalmente de la EM por el tamaño y la localización de las lesiones en la sustancia blanca, por la naturaleza del propio trastorno, y por el hecho de que no es seguida generalmente por episodios recurrentes de enfermedad del sistema nervioso central. Mientras que no existe un régimen de tratamiento aceptado universalmente para la neuritis óptica infantil, se ha convertido en tradición tratar este trastorno de la misma manera que el ensayo de tratamiento de la neuritis óptica realizado con adultos, en el cual se suministran dosis endovenosas altas de metilprednisolona durante varios días, seguidas del suministro de prednisona por vía oral que es reducida gradualmente, y que han mostrado que acortan la duración de la neuritis óptica, aunque no han dado muestras de prevenir la aparición futura de la EM, ni han mostrado que alteran el desenlace final con respecto a la visión. El pronóstico de la recuperación de la visión es excelente, aunque no uniforme. Del 75 al 90% de los niños recuperan una escala de visión de 20/30 o aún mejor.

Neuropatía óptica hereditaria de Leber. Este trastorno, consiste en un pseudoedema de la capa de la fibra nerviosa que representa un reto hasta para diferenciarlo de la inflamación del nervio óptico. Se puede hacer la diferenciación por la apariencia del fondo ocular en la microangiopatía peripapilar, la ausencia de tinción en la angiografía con fluoresceína ('retina silente'), y por el hecho de que la pérdida de visión unilateral o bilateral tiene lugar generalmente durante un intervalo de días a algunas semanas. El trastorno se debe a una mutación mitocondrial, de ahí que aparezca una cardiomiopatía ocasional o enfermedad neurológica asociada a neuropatía óptica. El tejido afectado en la neuropatía óptica hereditaria de Leber es el vaso sanguíneo peripapilar, en cambio, en la neuritis óptica se afecta la mielina retrolaminar.

Neuropatía óptica isquémica anterior. Claro está que hay una neuropatía óptica isquémica posterior (NOIP), al igual que una neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA), análoga a la neuritis retrobulbar, pero neuropatía óptica isquémica anterior es el término establecido para este grupo de trastornos, debido sin duda al hecho de que es más fácil de reconocer, además de ser el más extendido. La razón de esta extensión se encuentra en la distribución anatómica de los vasos sanguíneos que irrigan la papila óptica, que son ramas de la arteria ciliar posterior cuyas ramificaciones penetrantes irrigan las zonas prelaminares, laminares y retrolaminares del disco óptico. La arteria ciliar posterior es rama de la arteria oftálmica que es, a su vez, rama de la arteria carótida interna. Cuando ocurre un infarto de la cabeza del nervio óptico, se produce inflamación pálida del disco óptico, pero se puede observar más a menudo una inflamación rojiza debido a la intensa perfusión que puede afectar cualquiera de los cuadrantes del disco o de toda la papila. La clasificación tradicional de la NOIA es dividirla en casos con vasculitis y casos sin vasculitis. La vasculitis que causa con mayor frecuencia NOIA es la arteritis de las células gigantes. Sin embargo, se han visto implicadas otras arteritis como la enfermedad de Takayasu, la granulomatosis de Wegener y otras. Éstos son trastornos virtualmente exclusivos de los adultos y, por lo tanto, no se describirán. La NOIA sin vasculitis es causada por factores de riesgo ocular o por factores de riesgo sistémico. La literatura pediátrica al respecto es limitada. Los factores de riesgo ocular incluyen una cierta cantidad de trastornos en los que hay una 'aglomeración' en el haz de las

fibras nerviosas que lo hacen más propenso a un cambio isquémico, generalmente como consecuencia de la unión con otros factores sistémicos. Los factores de riesgo ocular incluyen una copa del disco óptico poco profunda o ausente, el disco óptico pequeño aglomerado asociado con la presbicia y los depósitos drusenoides en el nervio óptico. Mientras que ninguna de estas anomalías o variaciones oculares son capaces por sí mismas de provocar la NOIA, no hay duda de que los pacientes que presentan variantes de discos de este tipo se encuentran en un riesgo mayor de padecer NOIA dentro de las circunstancias apropiadas presentadas por otros factores de riesgo. Otro factor de riesgo ocular es el glaucoma, en el cual la tensión intraocular es alta. Pero se conoce bien que los pacientes con glaucoma raras veces padecen NOIA, y generalmente sufren una atrofia óptica como resultado de la tensión intraocular elevada crónica sostenida. Por lo tanto, incluso la tensión intraocular alta por sí misma se debe asociar a otros factores ('de riesgo') oculares y sistémicos de predisposición.

Objetivo

Conocer las características clínicas, de laboratorio, imagen y electrofisiológicas de los pacientes con pérdida aguda de la visión de 2 a 15 años de edad en el CMN "20 de Noviembre" de enero de 2000 a diciembre de 2004.

Grupo de estudio

Pacientes con pérdida aguda de visión de 2 a 15 años de edad hospitalizados en el CMN "20 de Noviembre" del 1º de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2004.

Diseño

Observacional, transversal, retrospectivo, descriptivo.

Criterios de Inclusión

Pacientes entre 1.5 a 15 años

De ambos géneros

Con pérdida de la visión instalada en un periodo menor de 15 días

Hospitalizados en el servicio de Neurología Pediátrica para estudio

Acudir a 2 citas de seguimiento a los 6 y 12 meses

Criterios de exclusión

Historia de alteraciones en la agudeza visual

Traumatismo ocular

Tumores de órbita

Contacto con sustancias que causen daño directo a la córnea (Sustancias alcalinas: amoníaco, lejía hidróxido de potasio, hidróxido de magnesio, cal y sustancias ácidas: ácido sulfúrico, sulfuroso, fluorhídrico, clorhídrico, nitroso, acético o cualquier otra que cause pérdida de la continuidad del tejido extensa o daño al mismo suficiente para afectar la función visual.)

Retraso en el neurodesarrollo o deficiencia mental

Trastornos del desarrollo como Autismo, Síndrome de Asperger, Síndrome de Rett y

Trastorno Generalizado del Desarrollo de acuerdo con los criterios del DSMIV-R

Criterios de eliminación

Pacientes que no acudieron a sus citas de seguimiento

VARIABLES

(Definición conceptual y operacional)

1. Edad de inicio del padecimiento: Se midió en años
2. Género: femenino o masculino
3. Tiempo de instalación del cuadro: registro en minutos, horas o días. (Tiempo en que se instaló el cuadro de pérdida de la visión)
4. Duración del cuadro: expresado en tiempo (minutos, horas, días, meses, años, indefinido) de duración del cuadro de pérdida de la visión.
5. Sintomatología asociada: Se describe la presencia o ausencia en cada uno de los pacientes de las siguientes manifestaciones asociadas al cuadro de pérdida aguda de visión: discromatopsia, escotoma central, alteraciones campimétricas, déficit motor o sensitivo, cefalea y/o vómito.
6. Examen de fondo de ojo: Se realizó por oftalmoscopia directa para determinar normalidad, edema de papila atrofia óptica o cambios retinianos.
7. Visión de colores: medida con carta de (...) se definió como normal o alterada
8. Campimetría por confrontación y computarizada definida como normal o anormal.
9. Biometría hemática completa, tomada por punción periférica y definida como normal o alterada

10. Estudio citoquímico de líquido cefalorraquídeo tomado por PL y definido como normal o anormal (celularidad, proteinorraquia y glucorraquia)
11. Estudio de imagen, TAC (Tomografía axial computada de cráneo) y/o IRM (Resonancia Magnética) de cráneo y órbita y definida como normal o anormal.
12. Potenciales provocados visuales: normales o anormales (prolongación de la latencia o dispersión temporal del potencial).
13. Etiología de la pérdida aguda de visión: descripción cualitativa de la causa del cuadro
14. Tratamiento: fármacos empleados en el tratamiento agudo del padecimiento y tiempo de administración
15. Evolución: examen de agudeza visual al año de seguimiento y definida como remisión completa con agudeza visual 20/20-20/30, parcial 20/40-20/180 y sin recuperación 20/200 o menor.

Descripción general del estudio

En este estudio se incluyen los pacientes pediátricos con pérdida aguda de la visión hospitalizados del 1º de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2004. Para la recolección fueron necesarios los expedientes clínicos y radiológicos de los 12 pacientes incluidos, se registraron datos demográficos como género y edad. Con respecto a la patología en estudio se registraron los siguientes datos: afección unilateral o bilateral, edad de inicio, tiempo de instalación del cuadro, conjunto de signos y síntomas acompañantes, así como hallazgos de imagen en estudio de tomografía de cráneo (TAC) y/o resonancia magnética (RM), considerándose anormales aquellos estudios en los que se observaron imágenes relacionadas con el padecimiento y reportadas por el servicio de Neurorradiología de este centro. Asimismo se registraron los resultados de valoración oftalmológica que incluyen fondo de ojo, campimetría y visión a color. Fueron registrados resultados de laboratorio especificados en material y método.

Material y Método

Se tomaron los pacientes con diagnóstico de pérdida aguda de visión de la consulta externa de Neurología Pediátrica, incluyéndose casos prevalentes y nuevos, a quienes se les realizó historia clínica completa, examen neurológico y general por neurólogo pediatra, así como valoración oftalmológica por el servicio de oftalmología, a todos los pacientes se les realizó al inicio del cuadro BH, PCR, VSG, Complemento Inmunoglobulinas séricas, punción lumbar, (Citoquímico, Bandas Oligoclonales, Proteína Básica de Mielina, perfil de Inmunoglobulinas, panel viral para detección de los virus coxsackie, parotiditis, y Epstein Barr), Potenciales Provocados Visuales, TAC, IRM de cráneo y órbita en los casos que fue posible.

Se registraron los hallazgos en una base de datos y se siguieron en la CE de Neuropediatría por lo menos 1 año con evaluaciones clínicas de FO y AV.

Las variables fueron manejadas en estadística descriptiva con media para edad, tiempo de instalación y duración del cuadro

Resultados

Se incluyeron en el estudio 15 pacientes, de los cuales 3 fueron excluidos, un paciente por exceder el tiempo de instalación del cuadro de pérdida de visión, un paciente por diagnóstico de tumor orbitario y otro por deficiencia mental. De los 12 pacientes estudiados fueron del género femenino y 6 del masculino, con un promedio de edad de 1.5 a 13 años y una media de 9.2 años. 6 pacientes tuvieron afección unilateral y 6 bilateral. (cuadro 1)

Con respecto al tiempo de instalación del cuadro de PAV representado en la grafica 1, los tiempos observados fueron 1 hora en un paciente, 2 horas un paciente, 24 horas 4 pacientes, 3 días 1 paciente, 8 días 4 pacientes y 2 semanas 1 paciente.

Los signos y síntomas que se observaron con mayor frecuencia acompañando al cuadro de PAV fueron: amaurosis en 10 pacientes y cefalea en 4, otros, como alteraciones sensitivas, vómito, escotoma central y discromatopsias se encontraron con menor frecuencia. (cuadro 2). Los hallazgos oftalmológicos registrados en los 24 ojos evaluados fueron los siguientes: atrofia de papila 8 ojos, papiledema 5, alteración de agudeza visual 14, alteración de la visión a color 3, alteraciones campimétricas 10 ojos (cuadro 3).

Con respecto a los resultados de estudios paraclínicos no se encontraron hallazgos positivos en la biometría hemática, excepto en un paciente con diagnóstico de Leucemia Linfoblástica Aguda en el que se registró anemia y plaquetopenia. Los resultados de cito químico de LCR en sus parámetros de glucorraquia, proteinorraquia y celularidad fueron normales en los 12 pacientes y se encontraron hallazgos relacionados con el cuadro de PAV en 5. (cuadro 4). Los potenciales provocados visuales se consideraron alterados por el retardo en la latencia de la onda P100 en 5 pacientes.

Los diagnósticos etiológicos posterior al estudio completo en los casos de PAV fueron: Esclerosis Múltiple en 3 pacientes, Neuritis Óptica post-infecciosa en 3 pacientes, infarto temporo-parieto-occipital izquierdo 1 paciente, leucemia linfoblástica aguda L2 con infiltración al SNC 1 paciente, genopatía 1 paciente. Neuritis Óptica idiopática 1 paciente, cuadro conversivo 1 paciente y encefalomielitis diseminada aguda 1 paciente (cuadro 5).

La evolución de los pacientes en el seguimiento a por lo menos 1 año fue remisión completa 6 pacientes, remisión parcial 2 pacientes, recurrencia 3 pacientes y sin recuperación 1 paciente.

El tratamiento fue dependiente de la etiología indicándose en 9 pacientes corticoesteroide (cuadro 6).

**DISTRIBUCIÓN POR GENERO, EDAD DE INICIO
Y AFECCIÓN OCULAR**

	Edad (años)	Unilateral	Bilateral	Total
Masculino	1.5-12 (7.9)*	2	4	6
Femenino	3-13 (10.6)*	4	2	6
Total	1.5-13 (9.29)*	6	6	12

* Promedio

n=12

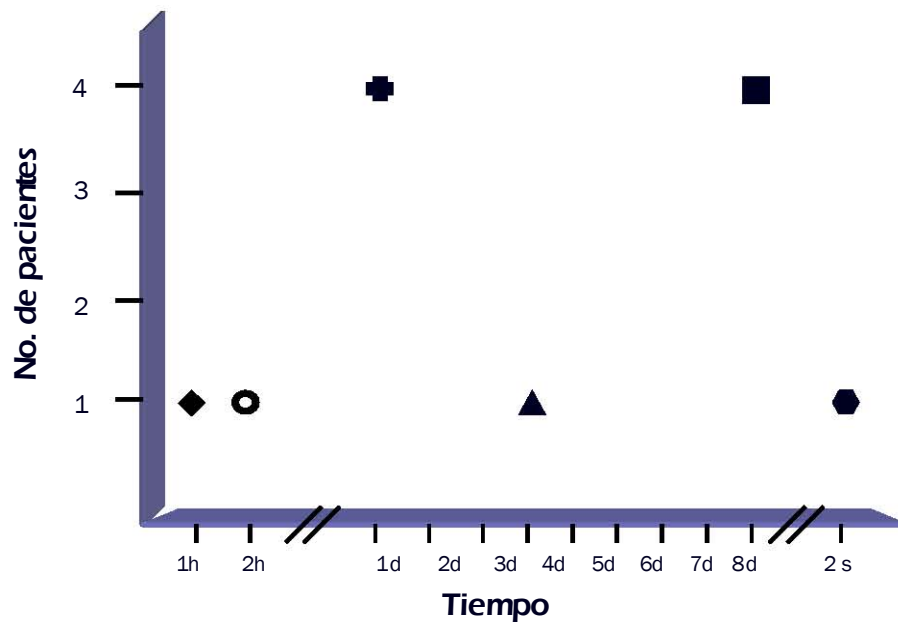
Cuadro 1

Cortejo sintomático en la pérdida aguda de la visión

PACIENTES	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	T
DIAGNÓSTICO	NO	NO	LLA	C C	NO	NO	NO	EV C	NO	NO	GP	EM DA	/
Amaurosis		X	X	X	X	X	X	X		X	X		10
Cefalea		X					X	X	X				4
Discromatopsia	X								X			X	3
Alteraciones sensitivas			X	X									2
Visión borrosa										X		X	2
Escotoma central	X												1
Vómito							X						1
Equimosis y petequias			X										1

Cuadro 2

Tiempo de Instalación del cuadro



- ◆ paciente 4
- paciente 8
- ⊕ pacientes 5,6,7,9.
- ▲ paciente 11
- pacientes 2,3,10,12
- ⬡ paciente 1

Gráfica 1

Hallazgos oftalmológicos

PARÁMETRO	HALLAZGO	AFECCIÓN OCULAR n = 24
Fondo de ojo	Normal	11
	Papiledema	5
	Atrofia	8
Agudeza visual	Normal	10
	Alterada	14
Visión a colores	Normal	17
	Alterada	3
	No valorable	4
Campimetría	Normal	18
	Alterada	3
	No valorable	4

Cuadro 3

Hallazgos en estudios de imagen

Paciente	TAC de cráneo		IRM de cerebro	
	Normal	Alterada	Normal	Alterada
1		X		X
2	X		X	
3	X		X	
4	X		X	
5	X		X	
6		X	No se realizó	
7		X		X
8		X		X
9	X			X
10		X		X
11		X		No se realizó
12	X			X
total	6	6	4	6

Cuadro

Diagnósticos etiológicos de PAV

DIAGNÓSTICO	NÚMERO DE PACIENTES
Esclerosis múltiple	3
Neuritis óptica postinfecciosa	3
Neuritis óptica idiopática	1
Infarto parieto-temporo-occipital izq	1
Leucemia linfoblástica aguda L2	1
Genopatía	1
Cuadro conversivo	1
EMDA	1

N= 12

Cuadro 5

Tratamiento

N= 12

MEDICAMENTOS	NÚMERO DE PACIENTES
Esteroides IV + VO	6
Esteroides VO	3
INF B 1a *	3
Antibiótico	1
Ninguno	2

* Adicional al esteroide IV y VO

Cuadro 6

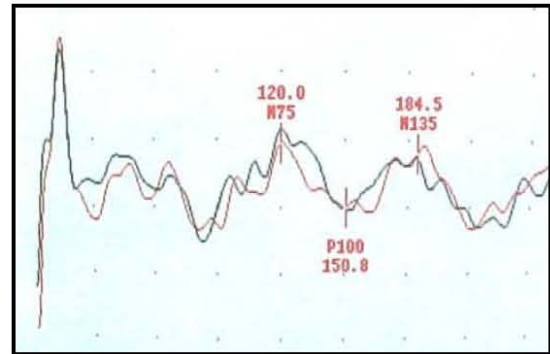
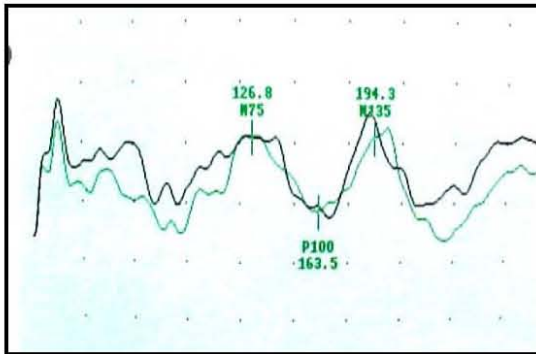


Fig. 1. Potenciales evocados visuales con retardo en la conducción en forma bilateral

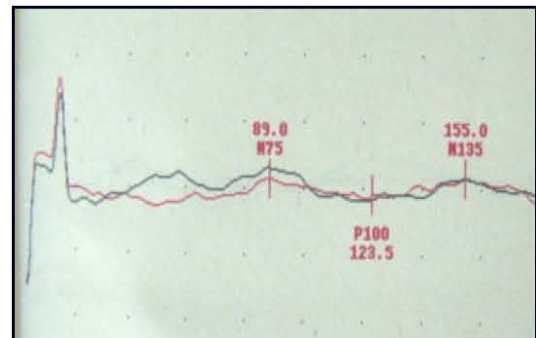
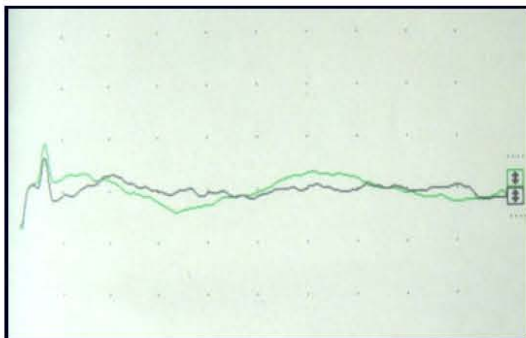


Fig.2. Potenciales evocados visuales con bloqueo derecho y retardo en la conducción izquierda

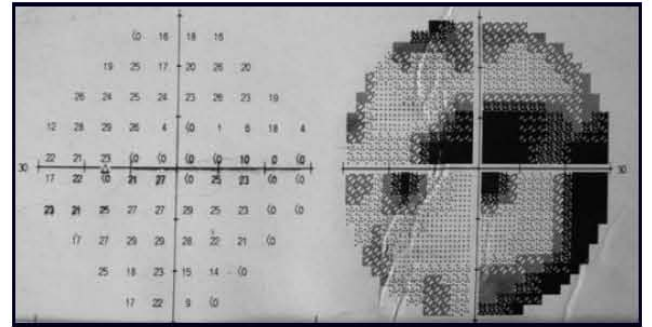
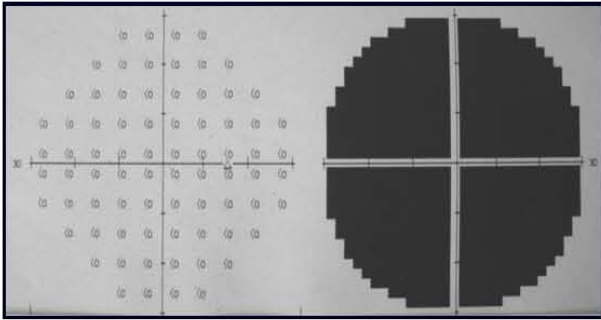


Fig. 3. Campos visuales con amaurosis de OD y escotomas en OI

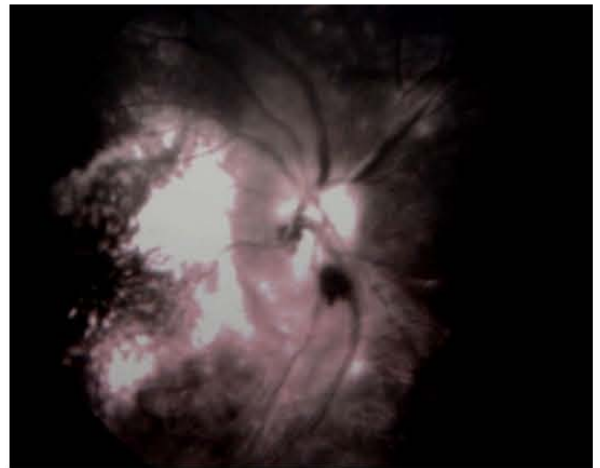
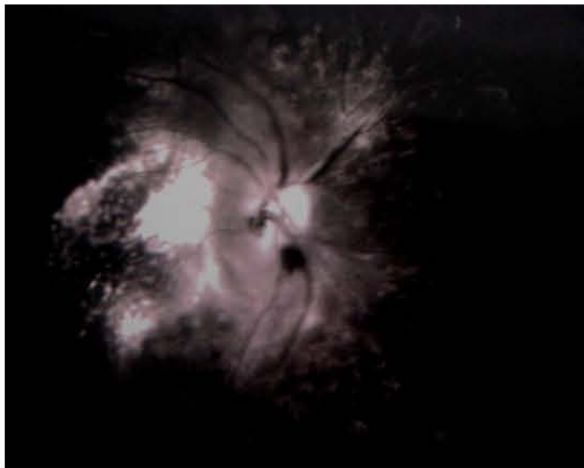


Fig. 4. Fluorangiografía que demuestra salida de fluoresceína debido a proceso vasculítico agudo en paciente con neuritis óptica postinfecciosa.

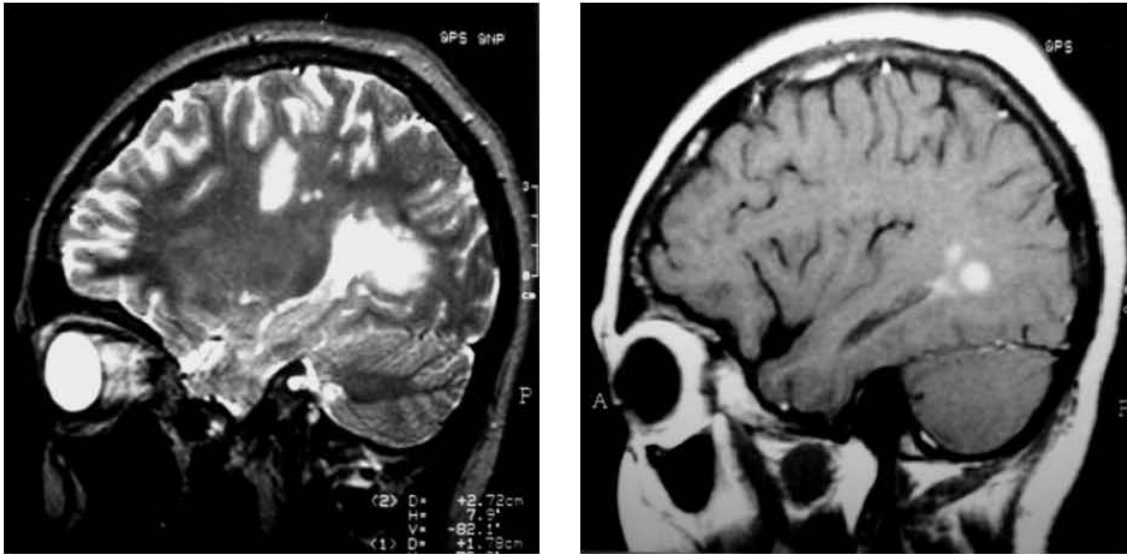


Fig. 5. IRM secuencia T2 con imágenes hiperintensas en sustancia blanca y que refuerzan con gadolinio. Diagnóstico: Esclerosis múltiple

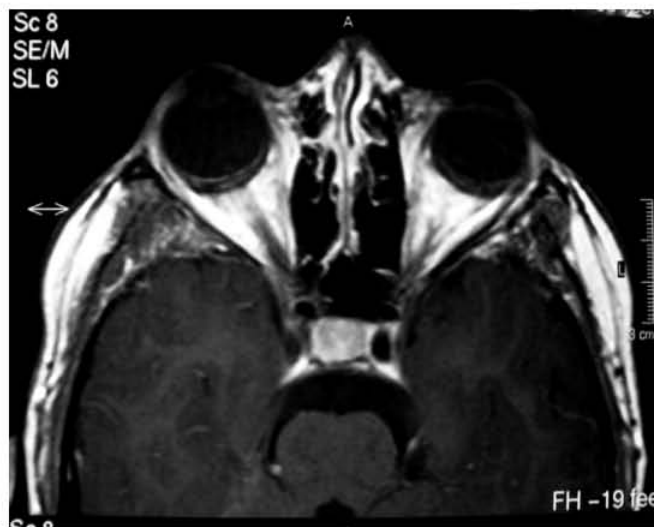


Fig.6. IRM en secuencia T1 con adelgazamiento de nervio óptico izquierdo y sustitución grasa

Discusión

Al igual que en otras series, la proporción hombre:mujer fue 1:1. 2. Franco y cols. reportan antecedente infeccioso en un 43.7% en pacientes con NO y Carter hasta un 85%. 2.6. Nosotros hemos encontrado antecedente infeccioso en un 42% (3/7) de los pacientes con NO, lo cual está acorde con la mayoría de los autores. Con respecto a la biometría hemática y citoquímico de líquido cefalorraquídeo no se encontraron anormalidades relacionadas con el cuadro, por lo que dichos estudios no fueron útiles en el diagnóstico etiológico. Tanto en TAC como en IRM se observaron anormalidades en la mitad de los casos considerando ambos estudios orientadores en la misma proporción. Steinlin reporta una afección oftalmológica hasta en un 94% de los pacientes con Esclerosis Múltiple en una serie de pacientes pediátricos. 7. Luccinetti describe un estudio de 79 pacientes pediátricos con neuritis óptica aislada de 1950 - 1988 encontrando que éstos pacientes desarrollaron esclerosis múltiple a 10 años un 13%, a 20 años 19%, a 30 años 22% y a 40 años 26%. 5. En los pacientes de nuestra serie 3 de 12 desarrollaron EM a 1 año (25%), esto probablemente debido a que nuestro hospital es un centro de referencia y no una unidad de primer contacto por lo que en muchos casos los pacientes son enviados ya con un diagnóstico de sospecha. El tratamiento de primera instancia en pacientes con PAV como manifestación inicial, especialmente en los casos de neuritis óptica según la mayoría de los autores es corticoesteroide, tanto intravenoso como vía oral. 16,17,19 en 9 de los 12 pacientes de nuestro estudio se emplearon corticoesteroides. El pronóstico visual en pacientes pediátricas con NO es bueno según la mayoría de los autores, con una recuperación total o parcial. En nuestra serie, de 7 pacientes con NO, 4 tuvieron recuperación funcional de la visión y 3 recurrencia.

Conclusiones

La forma más frecuente de pérdida aguda de la visión fue la neuritis óptica, de etiología infecciosa. La forma bilateral es más frecuente en varones. El síntoma predominante fue amaurosis súbita y cefalea. El tiempo de instalación en la mayoría de los pacientes es menor a 24 horas. La TC fue tan útil en el diagnóstico como la IRM. Los estudios básicos de laboratorio en el estudio de PAV, como la BH y citoquímico de LCR no fueron útiles en el diagnóstico. La mayoría de los pacientes (66%) tuvieron una recuperación funcional de la visión. Debe darse seguimiento a todos los pacientes ya que el riesgo de desarrollar EM posterior a un episodio de NO es elevado.

BIBLIOGRAFIA:

1. A.M. Chutorian Pérdida aguda de visión en niños REV NEUROL 2003; 36 (3): 264-271.
2. A.F. Franco, D. Cabrera, J. Carrizosa, W. Cornejo Características clínicas de la neuritis óptica en niños REV NEUROL 2003; 36 (3): 208-211.
3. Nicholas J. Volpe, MD Optic Neuritis: Historical Aspects Journal of Neuro-Ophthalmology 21(4): 302-309, 2001.
4. Continuum. Neuro-Ophthalmology. Lifelong learning in Neurology. American Academy of Neurology. Vol. 9 Num 5 Oct 2003. pp 11-79.
5. Lucchinetti CF, Kiers L, O'Duffy A. Optic Neuritis in child. Neurol 1997 Nov;49(5):1413-1418
6. John Carter, MD. - Optic Neuritis, Childhood. e Medicine World Medical Library, 2002;
7. Steinlin MI; Blaser SI; MacGregor DL; Buncic JR Pediatr Neurol 1995 Apr;12(3):207-12
8. Optic Neuritis and Sclerosis Multiple. Arch of Ophthalmology. Vol 121 Jul 2003.
9. Norah S. Lincoff, J. Recurrent Optic Neuritis as the Presenting Manifestation of Primary Hypereosinophilic Syndrome: A Report of Two Cases. Neuro-Ophthalmol, Vol. 25, No. 2, 2005
10. Neurologic Impairment 10 Years After Optic Neuritis Optic Neuritis Study Group* Arch Neurol/Vol 61, Sep 2004
11. High- and Low-risk profiles for the development of multiple sclerosis within 10 years after Optic Neuritis. Of The Optic Neuritis Study Group. Arch Ophthalmol. 2003;121:944-949.
12. Ioannis Kyprianoub. Referral patterns in paediatric orbital cellulites. European Journal of Emergency Medicine 2005, Vol 12 No 1.
13. Gulay Alper and Nina Felice. Toward the definition of acute disseminated encephalitis of childhood. Schor Current Opinion in Pediatrics 2004, 16:637-640.
14. Long-term Brain Magnetic Resonance Imaging Changes After Optic Neuritis in Patients Without Clinically Definite Multiple Sclerosis. Of The Optic Neuritis Study Group. Arch Neurol. 2004;61:1538-1541.
15. A Petzold, K Rejdak, G T Plant. Axonal degeneration and inflammation in acute optic neuritis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1178-1180.
16. H.G. Roed, MD; A double-blind, randomized trial of IV immunoglobulin treatment in acute optic neuritis. Neurology Mar 2005 64:804-810 .
17. S J Hickman, R Kapoor, and cols. Corticosteroids do not prevent optic nerve atrophy following optic neuritis J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2003;74;1139-1141.
18. Marco Aurélio Lana-Peixoto THE CLINICAL PROFILE OF CHILDHOOD OPTIC NEURITIS, Arq Neuropsiquiatr 2001;59(2-B):311-317
19. J.M. Ramos-Fernández. Respuesta a altas dosis de corticoesteroides en una niña con neuritis óptica bilateral REV NEUROL 1999; 28 (9): 873-875.
20. Carolyn A Cates and Douglas K Newman Transient monocular visual loss due to uveitis - glaucoma - hyphaema (UGH) syndrome J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1998;65;131-133.