

Neuropatía óptica isquémica anterior arterítica

Anterior ischemic optic neuropathy

Gustavo Jung¹, Dolores M. Ribero Ayerza²

RESUMEN

La neuropatía óptica isquémica es un síndrome de gran importancia clínica, porque puede conducir a la ceguera rápida e irreversible. La identificación de pacientes con síntomas y signos compatibles con isquemia del nervio óptico es crítica, porque permite iniciar el proceso diagnóstico y favorece el tratamiento precoz que evite complicaciones potencialmente graves. Presentamos el caso de una mujer añosa con episodios recurrentes de amaurosis fugax, seguidos de pérdida completa, indolora y persistente de la visión del ojo derecho, provocados por una neuropatía óptica isquémica anterior de origen arterítico.

Palabras clave: neuropatía óptica isquémica, amaurosis fugax, arteritis de células gigantes, razonamiento clínico.

ABSTRACT

Acute optic neuropathy is a very important clinical syndrome, because it can result in a rapid and permanent blindness. Clinical recognition of patients with symptoms or signs related to optical nerve ischemia is critical, as it prompts the diagnostic process, and favours early treatment to prevent potentially severe complications.

We present the case of an elderly woman with recurrent episodes of amaurosis fugax, followed by a complete, painless and persistent loss of vision of the right eye, caused by an arteritic anterior ischemic optical neuropathy.

Keywords: ischemic optical neuropathy, amaurosis fugax, giant cell arteritis, clinical reasoning.

Fronteras en Medicina 2020;15(1):42-45. <https://DOI.org/10.31954/RFEM/202001/0044-0047>

INTRODUCCIÓN

El término *amaurosis fugax* describe un síndrome clínico caracterizado por episodios de pérdida de la visión transitoria, breve (minutos) e indolora. El mecanismo subyacente es la isquemia retinal o del nervio óptico. Se asocia principalmente con causas vasculares embólicas y suele ser recurrente¹. Existen, sin embargo, otras causas vasculares de pérdida transitoria de la visión monocular de origen no aterosclerótico ni embólico.

Las etiologías más frecuentes de neuropatía óptica son de origen isquémico (vascular o inflamatoria) y desmielinizante. La neuropatía óptica isquémica es un síndrome de gran importancia clínica, porque puede conducir a la ceguera rápida e irreversible.

La identificación de pacientes con síntomas y signos compatibles con isquemia del nervio óptico es crítica, porque permite iniciar el proceso diagnóstico y favorece el tratamiento precoz que evite complicaciones potencialmente graves. Presentamos el caso de una mujer añosa con episodios recurrentes de *amaurosis fugax*, seguidos de pérdida

completa, indolora y persistente de la visión del ojo derecho, provocados por una neuropatía óptica isquémica anterior de origen arterítico.

Aunque la arteritis de células gigantes (ACG) comúnmente afecta el ojo, la *amaurosis fugax* no es la forma más frecuente de presentación de la neuritis óptica arterítica².

Conceptos clave

* Tríada clínica de *amaurosis fugax*: (1) pérdida de la visión aguda, (2) transitoria y (3) indolora. La causa más frecuente es enfermedad carotídea sintomática. Suele anticipar eventos neurológicos mayores.

* Tríada clínica de **neuropatía óptica isquémica**: (1) pérdida de la visión uni- o bilateral, (2) defecto pupilar aferente, (3) alteración de la visión de los colores. Localiza la lesión en el nervio óptico.

* El **fondo de ojo** es parte fundamental del examen clínico porque localiza la neuropatía óptica isquémica en **anterior** o **posterior**. La neuropatía óptica isquémica anterior puede ser de origen arterítico o no arterítico.

* La búsqueda de síntomas o signos de **arteritis de células gigantes** en un contexto clínico adecuado es tarea fundamental del médico suspicaz.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 79 años consulta por disminución de la visión del ojo derecho. Comenzó 10 días previos a la consulta en nuestro centro con varios episodios de pérdida completa, transitoria e indolora de la visión del ojo derecho. Manifestó que fue atendida en otro centro oftalmológico, donde la agudeza visual y el fondo de ojo eran “normales” y donde le programaron exámenes complementarios adicionales.

1. Servicio de Emergencias del Hospital Británico de Buenos Aires
2. Servicio de Oftalmología del Hospital Británico de Buenos Aires

Correspondencia: Gustavo Jung, Hospital Británico de Buenos Aires, Perdriel 74, CP 1280AEB CABA, Rep. Argentina. gjung@hbritanico.com.ar

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 19/10/2019 | Aceptado: 21/11/2019



Figura 1. Video que muestra el defecto pupilar aferente evidenciado por la iluminación alternante entre ambos. El signo clínico corresponde a la midriasis anormal del ojo derecho al ser iluminado por el defecto en el reflejo iridoconstrictor debido a un defecto en las fibras aferentes del nervio óptico.

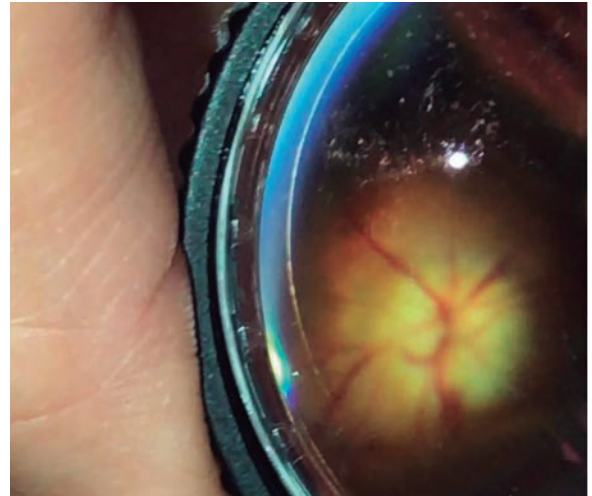


Figura 2. Fotografía del fondo de ojo magnificado. Se observa borramiento y sobre-elevación de los bordes del óptico, con marcada palidez y hemorragia en llama o en astilla en hora 6.

Evolucionó con pérdida completa, persistente e indolora de la visión del ojo derecho, motivo por el cual ingresa en emergencias de nuestra institución.

Como antecedentes, la paciente presentó vitiligo, y se realizó un tratamiento de conducto molar inferior por dolor de un mes. Para el alivio sintomático utilizaba diclofenac a demanda. No reportó uso de otras drogas.

Al examen ocular presentó defecto pupilar aferente del ojo derecho (Video 1: <https://drive.google.com/file/d/1H40hUh0co3P9hClnKULh1P5ljpDR0U-M/view?usp=drivesdk>) y pérdida sub total de la visión del ojo derecho en el campo visual por confrontación. La exploración del fondo de ojo mostró borramiento y sobre-elevación de los bordes del disco óptico, con marcada palidez del mismo, y hemorragia en llama en hora 5 (**Figura 1**).

Al examen clínico se identifican cordones visibles y palpables en ambas regiones temporales (**Figuras 2 y 3**) y retroauricular izquierda (**Figura 4**), con engrosamiento y ausencia de pulso de ambas arterias temporales, que resultaban dolorosas al tacto.

En el laboratorio se encontró anemia normocítica y eritrosedimentación elevada (89 mm/hora).

La paciente se internó para tratamiento con corticoides en altas dosis, sin mejoría de la visión del ojo afectado. Se realizó una biopsia de la arteria temporal derecha, que confirmó el diagnóstico de vasculitis de células gigantes. Recibió tratamiento con esteroides y metotrexato. Un año más tarde sufrió un accidente cerebrovascular, otra de las complicaciones isquémicas de la ACG, falleciendo dos meses más tarde.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones visuales son algunas de las complicaciones más temidas de la arteritis de células gigantes. Los síntomas pueden incluir pérdida transitoria o per-

sistente de la visión, dolor ocular o diplopía. Los episodios intermitentes de pérdida de la visión transitoria de nuestra paciente corresponden al síndrome clínico denominado *amaurosis fugax*, que es una forma infrecuente de presentación (sólo 5 a 6% de los casos) de esta vasculitis sistémica³. En mayores de 40 años la causa más frecuente de *amaurosis fugax* es la embolia vascular. La principal fuente es la ateromatosis carotídea¹. Nos enfrentamos, por tanto, con una enfermedad rara y cuya forma de presentación es infrecuente. Además, es importante reconocer que las complicaciones isquémicas de la ACG resultan principalmente de la demora en establecer el diagnóstico más que en la severidad propia de la enfermedad⁴. ¿Cuáles son entonces los elementos clave que el médico suspicaz debe buscar para llegar al diagnóstico?

Los elementos clave son aquellos que modifican significativamente la probabilidad clínica de una determinada entidad, y por lo tanto mejoran la precisión diagnóstica. Lamentablemente, ninguno de los signos o síntomas de la ACG cuenta con una sensibilidad alta, por lo que algunos de ellos pueden estar ausentes aun cuando la entidad esté presente. Incluso los síntomas clásicos de arteritis de la temporal como cefalea, dolor temporal e hipersensibilidad del cuero cabelludo, pueden faltar^{3,5}. La presencia de claudicación mandibular y la diplopía tienen un alto *likelihood ratio* positivo para esta entidad (4.2 y 3.5, respectivamente)³. Sin embargo, dado que su sensibilidad es baja, su ausencia no descartaría el diagnóstico.

En ocasiones, los pacientes pueden sufrir demoras diagnósticas u otros eventos adversos producto de factores ambientales, como la fragmentación de la medicina hiper-sub-especializada⁶. Dicho factor no es fácilmente modificable, por lo que es necesario atender a aquellas fuentes de errores que sí lo son. Aproximadamente la mitad de las demandas contra médicos emergentólogos surge de fallos o demoras en el diagnóstico⁷.



Figura 3. Arterias temporales, se observan cordones evidentes a simple vista, engrosados con ausencia de pulso en ambas regiones temporales correspondientes a las arterias temporales (flechas).

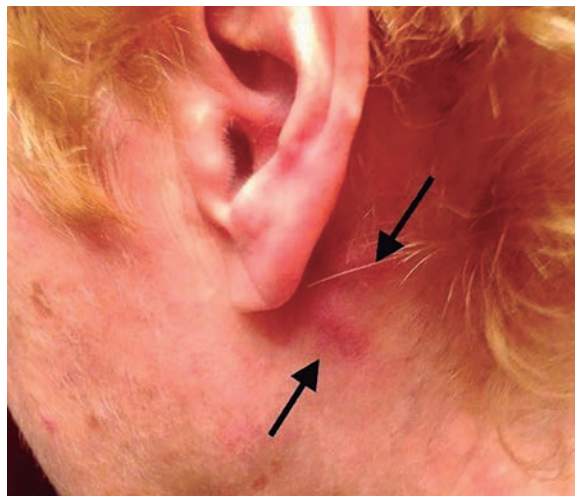


Figura 4. Arteria auricular posterior. Se observa un cordón palpable, engrosado y doloroso, correspondiente a la arteria auricular posterior, rama de la arteria carótida externa (flechas).

Entonces, ¿cuáles son las fuentes de errores diagnósticos más comunes? La mayoría de los errores no están relacionados con falta de conocimiento, sino con fallos en la obtención, la elaboración, interpretación y verificación de la información⁸. También son fuentes comunes de error médico los sesgos cognitivos⁷. Se denomina sesgo cognitivo a la predisposición a pensar de determinada manera, que lleva a errores de juicio⁹.

Ejemplos de sesgos cognitivos aplicados a nuestro caso serían: descartar el diagnóstico de arteritis de la temporal por la ausencia de cefalea y otros síntomas sistémicos (sesgo de representatividad); insistir en las causas vasculares embólicas, por ser las más comunes (sesgo epidemiológico). O considerar el problema como limitado al ojo, por su forma de presentación (sesgo de encuadre).

Algunas estrategias cognitivas para evitar estos errores son las reglas heurísticas (como el “unicismo” de sir William Osler), la reflexión crítica⁸⁻¹⁰, el trabajo en equipo, los sistemas de apoyo, supervisión y *feedback*⁹, y la educación médica⁹, en particular el entrenamiento en razonamiento clínico⁸.

Otro de los elementos clave del caso es la evaluación del fondo de ojo: la presencia de hemorragias retinales y edema del nervio óptico sugiere neuropatía óptica isquémica anterior¹¹. Sin embargo, un estudio prospectivo sobre 350 pacientes en emergencias identificó que los médicos solo realizaron fondo de ojo a 48, 14% de los pacientes que lo necesitaban. Las causas suelen ser falta de entrenamiento, poco tiempo disponible y subestimación de la importancia de los potenciales hallazgos del mismo¹².

Una estrategia que podría favorecer la práctica de la oftalmoscopia es promover la realización del examen físico basado en hipótesis¹³. Un clásico aforismo de la medicina expresa que el médico “no encuentra lo que no busca, y no busca lo que no conoce”. Además, existe evi-

dencia de que la recolección exhaustiva de información, como el examen físico “de pies a cabeza”, no aumenta la precisión diagnóstica^{14,15}. Es necesario, por tanto, dirigir el examen físico hacia elementos clave, es decir, aquellos hallazgos que, de estar presentes o ausentes, modifican nuestras hipótesis diagnósticas iniciales y su probabilidad clínica¹⁶. Al mismo tiempo, el examen físico basado en hipótesis permite no solo dirigir la búsqueda de información relevante, sino también anticipar la presencia de signos que podrían pasar inadvertidos de no buscarlos en forma intencionada. La práctica del proceso de razonamiento clínico basado en elementos clave y la búsqueda activa de información basada en hipótesis previas son algunos de los mecanismos que favorecerían la organización del conocimiento¹⁷. La integración del conocimiento es uno de los elementos que distingue al desempeño experto¹⁸.

En nuestro caso, la presencia de arterias temporales, auriculares posteriores (todas ramas de la carótida externa) engrosadas, dolorosas y palpables, en forma bilateral, en contexto de déficit de la agudeza visual, sugiere muy fuertemente la posibilidad de una vasculitis de células gigantes. Cuando el médico juzga una alta probabilidad clínica para una determinada entidad, puede requerir exámenes complementarios para confirmarla. En nuestra paciente se logró a través del *gold standard* diagnóstico para la ACG: la biopsia de la arteria temporal. En conclusión, presentamos el caso de una mujer añosa con *amaurosis fugax* recurrente, seguida de pérdida completa y persistente de la visión monocular, como forma de presentación inicial de una vasculitis sistémica de grandes vasos.

Consideramos que el desafío clínico consiste en identificar temprano a aquellos pacientes con pérdida transitoria de la visión, para prevenir la ceguera irreversible.

En la mayoría de los casos no fueron necesarios exámenes complementarios sofisticados, sino una sistemática

e intencionada búsqueda de elementos clínicos clave y su correcta interpretación para arribar al diagnóstico y

ofrecer un tratamiento que puede modificar el pronóstico de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vodopivec I, Cestari DM, Rizzo JF. Management of Transient Monocular Vision Loss and Retinal Artery Occlusions. *Semin Ophthalmol* 2017;32(1):125-33.
2. Bagheri N, Mehta S. Acute Vision Loss. *Prim Care Clin Off Pract* 2015;42(3):347-61.
3. Smith SV, Amram AL, Rodarte EM, Lee AG. Neuro-Ophthalmology Cases for the Neurologist. *Neurologic Clinics* 2016;34(3):611-29.
4. Coath F, Gillbert K, Griffiths B, et al. Giant cell arteritis: New concepts, treatments and the unmet need that remains. *Rheumatology* 2019;58(7):1123-5.
5. Falardeau J. Giant Cell Arteritis. *Neurologic Clinics* 2010;28(3):581-91.
6. Chassin MR, Becher EC. The Wrong Patient. *Ann Intern Med* 2002;136(11):826-33.
7. Croskerry P. The importance of cognitive errors in diagnosis and strategies to minimize them. *Academic Medicine* 2003;78(8):775-80.
8. Nendaz M, Perrier A. Diagnostic errors and flaws in clinical reasoning: Mechanisms and prevention in practice. *Swiss Medical Weekly* 2012;(142):w13706.
9. Balogh EP, Miller BT, Ball JR, editors. National Academies of Sciences, Engineering, and Medicine. 2015. Improving Diagnosis in Health Care. Washington, DC: The National Academies Press. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26803862>. (consultado el 13/12/2019).
10. Norman GR, Monteiro SD, Sherbino J, Ilgen JS, Schmidt HG, Mamede S. The Causes of Errors in Clinical Reasoning: Cognitive Biases, Knowledge Deficits, and Dual Process Thinking. *Acad Med* 2017;92(1):23-30.
11. Balcer LJ. Optic Neuritis. *N Engl J Med*. 2006;354(12):1273-80.
12. Bruce BB, Lamirel C, Wright DW, et al. Nonmydriatic ocular fundus photography in the emergency department. *N Engl J Med* 2011;364(4):387-9.
13. Garibaldi BT, Olson APJ. The Hypothesis-Driven Physical Examination. *Medical Clinics of North America* 2018;102(3):433-42.
14. Elstein AS, Shulman LS, Sprafka SA. Medical Problem Solving. *Eval Health Prof* 1990;13(1):5-36.
15. Nendaz MR, Gut AM, Perrier A, Louis-Simonet M, Blondon-Choa K, Herrmann FR, et al. Brief report: Beyond clinical experience: Features of data collection and interpretation that contribute to diagnostic accuracy. *J Gen Intern Med* 2006;21(12):1302-5.
16. Hasnain M, Bordage G, Connell KJ, Sinacore JM. History-taking behaviors associated with diagnostic competence of clerks: An exploratory study. *Academic Medicine* 2001;76(10):S14-S17.
17. Bordage G. Elaborated Knowledge: A Key to Successful Diagnostic Thinking. *Acad Med* 1994;69(11):883-5.
18. Ten Cate O, Custers EJM, Durning SJ (Editors). Innovation and Change in Professional Education. Volume 15. Principles and Practice of Case-based Clinical Reasoning Education. A Method for Preclinical Students. 2018: p.38. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK543760/>. (Consultado el 13-11-2019).