

Perineuritis óptica bilateral idiopática: presentación de caso clínico

Bilateral optic perineuritis idiopathic: presentation of a clinical case

Diego Gerardo Prado-Molina^{1,a,b}, Esteban Agudelo-Quintero^{2,a,c}, Juan Santiago Serna-Trejos^{3,a,d*},
Stefanya Geraldine Bermúdez-Moyano^{4,a}, Melisa Quijano-Navarrete^{5,a}

¹ Universidad Libre, Cali – Colombia.

² Universidad CES, Medellín – Colombia.

³ Clínica Imbanaco, Cali – Colombia.

⁴ Unidad de Cuidado Intensivo, Hospital Universitario del Valle, Cali – Colombia.

⁵ Americares Foundation INC, Ipiales – Colombia.

^a Médico.

^b Magíster en Epidemiología, Residente de Pediatría.

^c Magíster en Epidemiología, Residente de Neurología.

^d Magister en Epidemiología, Doctorado en Salud Pública, Residente de Medicina Interna.

Información del artículo

Citar como: Prado-Molina DG, Agudelo-Quintero E, Serna-Trejos JS, Bermúdez-Moyano SG, Quijano-Navarrete M. Perineuritis óptica bilateral idiopática: presentación de caso clínico. Health Care & Global Health. 2024;8(1):51-54.

DOI: 10.22258/hgh.2024.81.164

Autor de Correspondencia:

Juan Santiago Serna Trejos
Dirección: Cra. 109 #22 -00,
Cañasgordas, Cali, Valle del Cauca.
Email: juansantiagosernatrejos@gmail.com
Teléfono: (602) 5240007

Historial

Recibido: 12/05/2024

Aprobado: 01/06/2024

En línea: 08/06/2024

Fuente de financiamiento

Aufinanciado.

Conflicto de interés

Declaran no tener conflicto de interés.

Resumen

Introducción: La perineuritis óptica (PNO) es un trastorno inflamatorio poco frecuente que afecta la vaina del nervio óptico cuya causa puede ser idiopática, infecciosa y/o autoinmune. La edad de presentación es entre 40 y 60 años, con mayor frecuencia en mujeres y con compromiso unilateral, siendo excepcional su presentación bilateral. **Presentación del caso:** Paciente de 82 años derivada por consulta externa de oftalmología a una institución hospitalaria de la ciudad de Medellín-Colombia, con impresión diagnóstica de neuropatía óptica isquémica por cuadro clínico de 12 días con diplopía horizontal binocular, cefalea frontotemporal izquierda de intensidad leve, y alteración de la agudeza visual bilateral. Durante estancia requirió toma de ayudas diagnósticas como resonancia magnética nuclear contrastada de cerebro y orbita que mostró signos clásicos de perineuritis óptica bilateral de etiología a aclarar. Se realizaron estudios serológicos y de líquido cefalorraquídeo complementario que descartaron causas secundarias, por lo que se consideró cuadro compatible con perineuritis óptica bilateral de origen idiopático. **Discusión:** La PNO es una entidad poco frecuente, cuya prevalencia real no es clara a nivel mundial. La presentación clínica más común es unilateral, de origen idiopático, en pacientes con un rango de edad entre 40 y 60 años, con signos y síntomas clínicos clásicos. A continuación, se presenta un caso excepcional que presentó un cuadro clínico atípico con difícil diagnóstico. **Conclusión:** Esta patología es poco frecuente, con un comportamiento clínico variable, que puede presentarse con compromiso binocular como una presentación poco común, siendo la causa más frecuente de origen idiopático.

Palabras clave: Enfermedades Del Nervio Óptico, Resonancia Magnética Nuclear, Agudeza Visual, Nervio Óptico, Órbita, Oftalmología (Fuente: DeCS, BIREME).

Abstract

Introduction: Optic perineuritis (PNO) is a rare inflammatory disorder that affects the optic nerve sheath, the cause of which may be idiopathic, infectious and/or autoimmune. The age of presentation is between 40 and 60 years, more frequently in women and with unilateral involvement, with bilateral presentation being exceptional. **Case presentation:** 82-year-old patient referred by an outpatient ophthalmology clinic to a hospital institution in the city of Medellín, Colombia, with a diagnostic impression of ischemic optic neuropathy due to clinical symptoms for 12 days with binocular horizontal diplopia, left frontotemporal headache of mild intensity and alterations in bilateral visual acuity. During her stay, she required help for diagnosis such as contrast-enhanced nuclear magnetic resonance imaging of the brain and orbit, which showed classic signs of bilateral optic perineuritis of an etiology to be clarified. Complementary serological and cerebrospinal fluid studies were performed that ruled out secondary causes, demonstrating a condition compatible with bilateral optic perineuritis of idiopathic origin. **Discussion:** PNO is a rare entity whose real prevalence is not clear worldwide. The most common clinical presentation is unilateral, of idiopathic origin, in patients between 40 and 60 years of age, with classic clinical signs and symptoms; Below, an exceptional case is presented that presented an atypical clinical picture with difficult diagnosis. **Conclusions:** This pathology is rare with a variable clinical behavior, which can present with binocular involvement as an uncommon presentation, being the most common cause of idiopathic origin.

Keywords: Optic Nerve Diseases, Magnetic Resonance Imaging, Visual Acuity, Optic Nerve, Orbit, Ophthalmology (Source: MeSH, NLM).



Introducción

La perineuritis óptica (OPN) es una entidad poco frecuente definida como un trastorno inflamatorio orbitario que afecta principalmente la vaina del nervio óptico, cuyo origen etiológico puede ser idiopático o secundario a diversos procesos inflamatorios infecciosos y/o autoinmunes como sarcoidosis, sífilis, enfermedad de Crohn, virus del herpes simple y del herpes zóster, leucemia, vasculitis asociadas a anticuerpos antineutrófilos citoplasmático (ANCA), neuroretinitis, neoplasias malignas primarias o metastásicas, y enfermedades relacionadas con inmunoglobulinas IgG4, enfermedad desmielinizante asociada a los anticuerpos contra la proteína oligodendrocítica de mielina (MOG), tuberculosis, arteritis de células gigantes (ACG) [1][2][3]. La edad media de presentación es entre los 40 y 60 años; no obstante, se han reportado casos que varían entre 15 a 85 años, siendo más frecuente en mujeres [3][4].

Su presentación clínica suele ser unilateral y de origen idiopático, siendo la manifestación bilateral muy poco documentada en la literatura científica [4][5]. Puede desencadenar múltiples síntomas asociados con la disfunción del nervio óptico como disminución de agudeza visual, defectos campimétricos, disminución de la visión del color, papiledema, defecto pupilar aferente relativo, y en ocasiones signos orbitarios como proptosis, disminución de motilidad, entre otros [1][3].

Al ser una entidad poco frecuente y expresar una amplia gama de síntomas, se convierte en un reto diagnóstico, dado que puede simular clínicamente otras enfermedades como neuritis óptica, meningioma de la vaina del nervio óptico, síndrome inflamatorio orbitario, infecciones y/o escleritis posterior, edema de disco secundario asociado a uveítis, entre otros [3][5].

Su pronóstico es relativamente bueno, la mayoría de los pacientes recuperan su estado visual previo a la enfermedad luego de recibir tratamiento con esteroides de manera oportuna. Sin embargo, el pronóstico tiende a ser peor sin un diagnóstico y tratamiento oportunos, llevando incluso a una pérdida completa de la visión [3].

Se presenta el caso clínico de una paciente atendida en una institución médica de la ciudad de Medellín-Colombia por cuadro clínico de 12 días con diplopía horizontal binocular, cefalea frontotemporal de predominio izquierdo e intensidad leve, y visión borrosa binocular. Debido a la variedad de síntomas y afectación atípica bilateral, su diagnóstico requirió la realización de múltiples estudios imagenológicos y serológicos luego de los cuales se consideró el diagnóstico de perineuritis óptica bilateral de origen idiopático con respuesta positiva a terapia con esteroides sistémicos.

Caso Clínico

Paciente femenina de 82 años con antecedente de hipertensión arterial y glaucoma crónico de ángulo abierto,

quien presentó cuadro clínico de 12 días consistente en diplopía horizontal binocular y cefalea frontotemporal izquierda de intensidad leve. La paciente fue valorada en consulta externa por la especialidad de oftalmología, quienes la remiten a nuestra institución por sospecha de neuropatía óptica isquémica. Al ingresar en nuestra institución al examen físico se evidenció agudeza visual disminuida con corrección en ambos ojos 20/100, isocoria normorreactiva de 3mm, sin defecto campimétrico, fondo de ojo sin alteraciones, paresia del VI nervio craneal izquierdo y pulso temporal izquierdo disminuido sin hipersensibilidad temporal. Paciente negó síntomas como claudicación mandibular o lingual, dolor de cintura escapular o pélvica, fiebre o pérdida de peso.

Se realizaron paraclínicos de ingreso, hemograma sin alteraciones significativas, función renal conservada para su edad y comorbilidades, hemoglobina glicosilada dentro de rangos de normalidad, velocidad de eritrosedimentación (VSG) normal para su edad, proteína C reactiva (PCR) en rangos normales, además de anticuerpos antineuronales Anti Yo (+) Indeterminado.

Dentro de las ayudas imagenológicas se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) de cerebro y órbita contrastada que en las secuencias T1 con supresión grasa evidenció atrofia optoquiasmática izquierda y disminución del diámetro transversal del nervio óptico con perineuritis bilateral (Figura 1).

El examen de líquido cefalorraquídeo (LCR) 4 x uL células blancas, mononucleares 4 xuL, eritrocitos 1000 x uL, proteínas 170.92mg/dl (15-45mg/dl), glucosa 68 mg/dl (50-80mg/dl). En la prueba inmunológica para identificar anticuerpos neuronales se detectó anticuerpos anti-Yo (+) indeterminado y cultivo de LCR negativo a las 72 horas.

Otros exámenes de laboratorio adicionales cuyo reporte fueron negativos o en rangos normales incluyeron: serología prueba no treponémica reagin plasmática rápida (RPR), electroforesis de proteínas, anticoagulante lúpico vía veneno de víbora de Russell (dRVVT), Anticuerpos anticitoplasma-Neutrófilo (ANCA-c), anticuerpos Anti-Neutrófilo citoplasmático perinuclear (ANCA-P), anticuerpos anti-glicoproteína beta 2, anticuerpos anti-cardiolipinas.

Se consideró pertinente descartar proceso paraneoplásico como causa etiológica primaria, por lo que se solicitó además tomografía axial computada (TAC) de tórax y abdomen, los cuales fueron reportados sin hallazgos sugestivos de tumor primario. También se realizó ecografía Doppler de arterias temporales sin hallazgos sugestivos de diagnóstico diferencial de arteritis de células gigantes del temporal (ACG).

Dado los hallazgos clínicos y paraclínicos se consideró como diagnóstico, perineuritis óptica (PNO) de origen idiopático, y se indicó manejo con metilprednisolona 1 gramo diario durante 3 días previa desparasitación con albendazol 400 miligramos dosis única. Paciente evolucionó satisfactoriamente con rápida mejoría progresiva de los

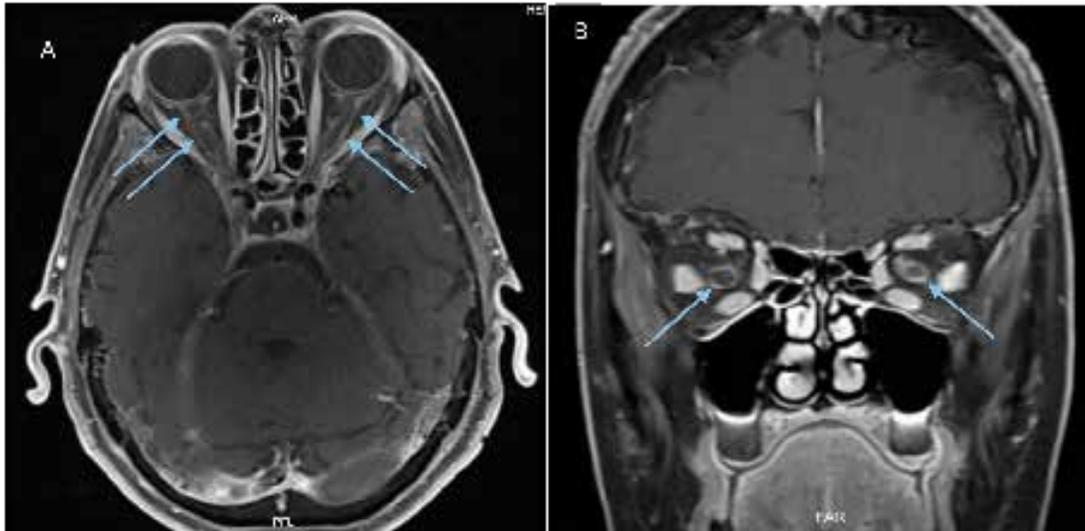


Figura 1. Resonancia magnética nuclear (RMN) de cerebro y orbita contrastada.

Descripción: Imagen con supresión grasa en secuencias ponderadas en T1. La imagen A corresponde a un corte axial en el que las flechas de color azul indican realce de contraste periférico del nervio óptico bilateral siguiendo un patrón de "rieles de tranvía", lo que sugiere compromiso inflamatorio perineural. La imagen B corresponde a un corte coronal donde las flechas azules indican realce de contraste del nervio óptico perineural bilateral siguiendo un patrón de "signo de dona" (Fuente: Historia clínica).

síntomas, por lo que se dio alta hospitalaria al tercer día de haber iniciado el tratamiento.

Discusión

Se presenta el caso clínico de una paciente adulta mayor sin antecedentes relevantes, con cuadro clínico compatible con perineuritis óptica idiopática de difícil diagnóstico dado presentación clínica poco común. Requirió realización de múltiples estudios complementarios, serológicos e imagenológicos además de la intervención de múltiples especialidades médicas para determinar un diagnóstico y tratamiento oportunos. El diagnóstico oportuno de la perineuritis óptica puede verse comprometido dado su baja prevalencia, además que clínicamente puede simular otras entidades como una neuritis óptica o causar inflamación del disco óptico que puede simular un meningioma de la vaina del nervio óptico [5].

La PNO es una entidad poco frecuente cuya presentación más común es unilateral y de origen idiopático [6], por lo que la presentación bilateral en este caso clínico fue excepcional y dificultó su diagnóstico. No existen datos acerca de su prevalencia real a nivel mundial, en Latinoamérica y/o en Colombia, lo que podría sugerir que su frecuencia es baja o incluso infradiagnosticada, y se requieren más estudios para determinarlo.

La PNO se presenta comúnmente en pacientes entre 40 y 60 años, de predominio en el género femenino, con una presentación clínica que consiste comúnmente en pérdida progresiva de la visión (visión borrosa, oscurecimiento, o "manchas" en la visión), dolor ocular que se exagera con los

movimientos oculares, en ocasiones oftalmoplejía, ptosis y exoftalmos, y con poca frecuencia lesiones intraoculares como necrosis retiniana, escleritis y epiescleritis [2]. Al examen oftalmológico presentan fondo de ojo con edema discal en el ojo afectado, al estudio de campimetría hay preservación de la visión central con defectos en el campo visual como escotomas paracentrales, escotomas centrocecales, islas periféricas y defectos altitudinales y en ocasiones escotomas centrales [2].

En este caso clínico la paciente era adulta mayor y excedió el rango de edad que con frecuencia se describe en la literatura (40-60 años); sin embargo, existen algunos reportes de casos de pacientes mayores de 60 años, principalmente de género femenino [3]. Adicionalmente, presentó un cuadro clínico con signos y síntomas oculares como diplopía horizontal binocular, cefalea frontotemporal izquierda de intensidad leve, y visión borrosa, que ameritaban realizar diagnóstico diferencial con múltiples patologías sistémicas y oftalmológicas. Al examen físico presentaba agudeza visual disminuida en ambos ojos, sin defecto campimétrico, fondo de ojo sin alteraciones, paresia del VI nervio craneal, sin hallazgos característicos propios de PNO. Dado que no presentó las características comúnmente descritas en la presentación clínica de esta enfermedad, se podría considerar un caso de PNO de presentación atípica de difícil diagnóstico.

El diagnóstico de la PNO se basa en los hallazgos clínicos ya descritos, y/o imagenológicos, para este último, hace falta realizar una resonancia magnética de las órbitas potenciada en T1 con gadolinio y supresión grasa, en la cual se evidencia realce de contraste en la vaina del nervio óptico sin afectación del nervio (signo de dona) en el corte

coronal, y (signo de vías de tranvía) en el corte axial [6]. Dichos hallazgos se hicieron evidentes en este caso (Figura 1). No obstante, el diagnóstico se confirma mediante una biopsia del nervio óptico, la cual no está indicada de manera rutinaria [2]. Adicionalmente, en los casos en el que la etiología no esté clara, deberían realizarse pruebas complementarias para descartar las causas secundarias más comunes, pruebas de sífilis, sarcoidosis, tuberculosis, ANCA, IgG, VSG, estudio de LCR, hemograma, PCR [2][5]. Los cuales en su mayoría fueron realizadas en este caso sin un hallazgo confirmatorio de causa secundaria.

Conclusión

La PNO es una patología poco frecuente que el personal sanitario debe conocer junto con la presentación clínica con síntomas comunes, hallazgos en imágenes radiológicas, así como también reconocer el compromiso binocular como una presentación poco común. Su causa más frecuente es de origen idiopático, no obstante, puede guardar una estrecha relación con múltiples enfermedades sistémicas de origen

infeccioso y/o autoinmune como causas secundarias que el personal médico tratante debe conocer y sospechar para mitigar complicaciones desencadenadas por un diagnóstico y tratamientos tardíos.

Aspectos éticos

La publicación del caso se realizó con el permiso de la paciente para la difusión de los datos clínicos, paraclínicos e imagenológicos que deriven de su historia clínica, asegurando de esta manera los principios de Beneficencia, no maleficencia y justicia. Se diligencio oportunamente el consentimiento informado de la persona involucrada respetando el principio de la confidencialidad y privacidad, manteniéndose el anonimato.

Disponibilidad de datos.

No aplica.

Contribución de autoría

Todos los autores han contribuido en la concepción, redacción de borrador- redacción del manuscrito final, revisión y aprobación del manuscrito.

Referencias

1. Xie JS, Donaldson L, Margolin E. Optic perineuritis: A Canadian case series and literature review. *J Neurol Sci*. Nov. 2021, Vol. 430, pp 20035. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jns.2021.120035>.
2. Gupta S, Sethi P, Duvesh R, Sethi HS, Naik M, Rai HK. Optic perineuritis. *BMJ Open Ophthalmol*. 2021 May 21; Vol. 6, No. (1). pp:e000745. doi: <https://doi.org/10.1136/bmjophth-2021-000745>.
3. Othman Bayan, Dugan Connor, Go Andrew, et al. American academy of ophthalmology [Internet]; Optic perineuritis [citado el 12/01/2024]. https://eyewiki.org/Optic_Perineuritis#Epidemiology
4. Hickman, S.J. Optic Perineuritis. *Curr Neurol Neurosci Rep*. Feb. 2016. Vol. 16, No. 2, pp: 16 <https://doi.org/10.1007/s11910-015-0617-2>.
5. Tai ELM, Tevaraj JMP, Thavaratnam LK, Mohd -Noor RA, Salmah WM, Wan-Hazabbah WH. A review of optic perineuritis. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)*. Feb. 2017; Vol. 17, No. 2, pp:213-216. <https://doi.org/10.18240/ier.2020.01.11>.
6. Dutton JJ, Anderson RL. Idiopathic Inflammatory Periopic Neuritis Simulating Optic Nerve Sheath Meningioma. *Am J Ophthalmol*. Sep. 1985. Vol. 100, No. 3, pp:424–30. [https://doi.org/10.1016/0002-9394\(85\)90506-9](https://doi.org/10.1016/0002-9394(85)90506-9).