

# Neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIA-NA)

## Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy

M. Saint-Gerons<sup>1</sup>, S. Muñoz<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Mútua de Terrassa. Barcelona.

<sup>2</sup>Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

### Correspondencia:

Marta Saint-Gerons

E-mail: [saintgerons@gmail.com](mailto:saintgerons@gmail.com)

### Resumen

La neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) es la causa más frecuente de neuropatía óptica aguda en pacientes mayores de 50 años. La patogénesis de esta enfermedad es desconocida, suele ocurrir en individuos con papilas repletas y con una variedad de trastornos vasculares subyacentes conocidos o no en el momento de la pérdida visual. En su manejo, es crucial identificar si es arterítica o no arterítica en el grupo de >50 años, por la necesidad de iniciar tratamiento urgente con corticoides a altas dosis en las arteríticas. En este protocolo se describen los factores de riesgo de NOIA, el diagnóstico diferencial y su manejo terapéutico.

### Resum

La neuropatia òptica isquèmica anterior (NOIA) és la causa més freqüent de neuropatia òptica aguda en pacients majors de 50 anys. La patogènesi d'aquest trastorn és desconeguda, sovint apareix en individus amb discs òptics replets i múltiples malalties vasculars sotjacentes conegeudes o no al moment de la pèrdua visual. És crucial identificar si és arterítica o no arterítica en el grup d'edat >50 anys, perquè és necessari instaurar el tractament urgent amb corticoides a altes dosis a les arterítiques. En aquest protocol es descriuen els factors de risc de la NOIA, el diagnòstic diferencial i l'arranjament terapèutic.

### Abstract

Anterior ischemic optic neuropathy (AION) is the most common cause of acute optic neuropathy in patients above 50 years of age. The pathogenesis of this condition is unknown, but it primarily occurs in individuals with crowded optic discs and a constellation of underlying vascular disorders that may or may not have been diagnosed at the time of visual loss. In the management of AION, it is crucial to identify whether it is arteritic (A-AION) or not in the age group > 50. A-AION requires immediate treatment with high-dose steroid therapy. This protocol reviews risk factors for AION, and establishes a differential diagnosis and therapeutic management.

Texto consensuado por los integrantes del *Grup de Treball de Neuro-oftalmología*.

## Introducción

La neuropatía óptica isquémica anterior (NOIA) afecta 1 mm del segmento anterior del nervio óptico y como consecuencia se observa edema de papila. Tiene dos variedades: la microvascular (no arterítica) y la asociada a vasculitis (generalmente causada arteritis de células gigantes). La neuropatía óptica isquémica posterior afecta la porción posterior del nervio y no produce edema de papila.

## Etiología

Se atribuye a una insuficiencia circulatoria o infarto en la porción retrolaminar de la cabeza del nervio óptico, que está irrigado por las arterias ciliares posteriores cortas. La causa del edema no está dilucidada, aunque posiblemente el mecanismo final sea un síndrome compartimental por tumefacción axonal en papilas repletas, lo cual lleva a una muerte de células ganglionares.

## Factores predisponentes<sup>1</sup>

### Sistémicos

Hipertensión arterial, hipertensión arterial maligna, hipotensión arterial, hipovolemia/shock hipovolémico, hipotensión arterial nocturna, cardiopatía isquémica, y otras alteraciones vasculares como arteriosclerosis, diabetes *mellitus*, hiperlipidemia, apnea del sueño, coagulopatías, anemia, hiperhomocisteinemia, migraña, tabaco.

### Oculares

Disco óptico sin excavación o excavación pequeña, drusas de nervio óptico, cirugía de cataratas, edema de papila de cualquier otra causa (como papiledema).

### Fármacos

Interferón alfa, inhibidores de la 5-fosfodiesterasa (sildenafil, tadalafil, vardenafilo) amiodarona.

### Síntomas<sup>2</sup>

Pérdida de agudeza visual súbita e indolora. La visión puede empeorar las siguientes dos semanas desde su presentación y suele estabilizarse pasado este margen de tiempo. Se describe como visión borrosa a menudo inferior que se va expandiendo que se percibe al despertar de una siesta o tras el descanso nocturno. Solo en el 12% de los casos, la NOIA se acompaña con dolor no

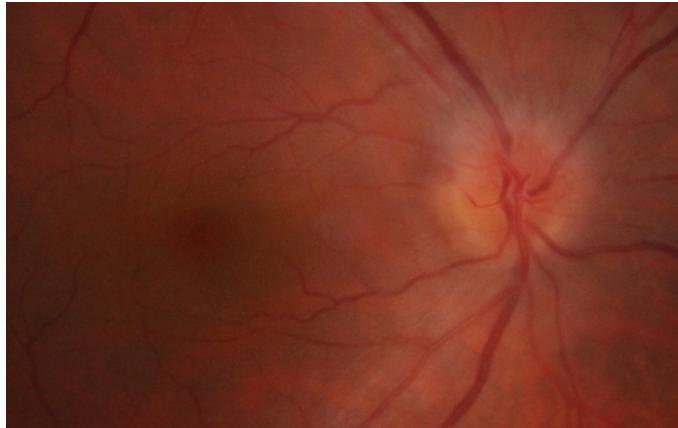
relacionado con los movimientos oculares, lo que puede plantear dudas con la neuritis óptica<sup>3-5</sup>.

La afectación es generalmente unilateral, en casos bilaterales, se debe excluir arteritis de células gigantes (ACG).

### Signos

- La agudeza visual varía considerablemente, entre la unidad a no percepción luminosa (NPL). En líneas generales, la afectación visual de los pacientes con NOIA-NA suele ser menos grave que en los de arteritis. Cuando hay una visión de NPL, es razonable excluir otras causas.
- Discromatopsia de grado variable proporcional al grado de pérdida visual. La visión cromática puede ser normal si no hay afectación del campo visual central.
- Defecto pupilar aferente relativo (DPAR) si la neuropatía es unilateral.
- Defecto de campo visual de cualquier tipo. Los altitudinales y arciformes son los más frecuentes, aunque hasta el 25% de los casos presentan afectación del campo visual central. La evolución es hacia la estabilidad y persistencia del defecto en la mayoría de los casos.
- Borramiento de los márgenes del disco con tumefacción segmentaria o difusa y presencia de hemorragias (Figura 1). En caso de marcada palidez hay que excluir la causa arterítica (Figura 2). Los exudados duros y blandos son muy infrecuentes (7%), y ante su presencia se debe descartar neuroretinitis. Hayreh y Zimmerman<sup>6</sup>, en una serie de neuropatía isquémica incipiente describieron casos con edema de papila sin clínica asociada (asintomáticos). El 55% se resolvía sin secuelas, mientras que el 25% evolucionaba de manera similar a la NOIA-NA.
- El ojo contralateral a la neuropatía presenta un disco de riesgo papila pequeña y repleta (Figura 3).
- Ocasionalmente se aprecia dilatación en los vasos del nervio óptico.
- Aparición de palidez segmentaria o difusa en el disco óptico que reemplaza al edema hiperémico a las 4-6 semanas tras la instauración de la pérdida visual. Instauración de atrofia entre las 6 y 11 semanas.

La recurrencia es excepcional en el mismo ojo. Se estima que alrededor del 25% de los pacientes con NOIA-NA experimentarán afectación en el ojo contralateral en el primer año.



**Figura 1.** NOIA-NA. Fondo de ojo donde se aprecia un borramiento y elevación de la porción superior de la papila.



**Figura 2.** NOIA- A. Fondo de ojo con borramiento y elevación de 360° del disco óptico. Se destaca la prominente palidez del disco asociado a la isquemia de los procesos vasculíticos.



**Figura 3.** Papila de riesgo. Se aprecia la excavación pequeña o ausente en el disco óptico.

## Pruebas complementarias

En el momento inicial es imprescindible el control de la tensión arterial en urgencias, y realizar una analítica (hemograma y bioquímica), incluyendo VSG y PCR en mayores de 45 años. En pacientes menores de 50 años sin factores de riesgo vasculares conocidos, es preciso determinar los niveles de homocisteína. Si existen antecedentes personales de trombosis o historia familiar previa, hay que investigar los factores de riesgo pretrombóticos.

La RM puede ser normal o mostrar captación del nervio y/o de la vaina<sup>7,8</sup>. La RM cerebral y órbita con contraste<sup>1</sup> se indica si:

- Presencia de dolor, sobre todo con los movimientos oculares.
- El edema del disco óptico persiste o no evoluciona a atrofia óptica a los 2-3 meses desde la presentación inicial de los síntomas.
- Hay pérdida de visión progresiva o recurrente más allá de los 2 primeros meses desde la presentación inicial, para excluir procesos inflamatorios, granulomatosos o compresivos.
- Agudeza visual igual o peor que percepción luminosa.
- Antecedentes previos de neoplasia, o de radioterapia intracranal.
- Otros hallazgos neurooftalmológicos asociados.
- Detección de atrofia del disco sin objetivar el edema en fase aguda.

La ecografía Doppler de troncos supraaórticos no aporta mayor rentabilidad diagnóstica en la NOIA-NA ya que su origen es micro-vascular. Por el contrario, sí está indicado en casos de dolor ocular intenso u otros signos de isquemia ocular u orbitaria (amaurosis fugax, émbolos de retina, etc).

La ecografía ocular es la prueba de elección si se sospechan drusas enterradas del disco óptico, especialmente en los pacientes jóvenes sin factores de riesgo vascular asociado.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) es útil en cuanto al seguimiento a la atrofia del nervio óptico<sup>9</sup>, y para detectar la presencia de líquido subretiniano macular hasta en el 10% de los casos de NOIA-NA. El estudio de las células ganglionares de la retina macular ayuda a determinar el pronóstico.

	Neuropatía óptica isquémica arterítica	Neuropatía óptica isquémica no arterítica
<b>Sexo</b>	Mujeres > hombres	No relación
<b>Edad</b>	>50 (edad media 70 años)	>50 (57-65 años más frecuente)
<b>Síntomas asociados</b>	Oculares: - pérdidas visuales transitorias previas - diplopía - afectación bilateral Sistémicos: - cefalea - síndrome tóxico - dolor de mandíbula o lengua al masticar (claudicación mandibular) - otalgia o dolor de cuello - aumento sensibilidad cuero cabelludo (al tacto o peinarse)	Dolor ocular poco frecuente
<b>Signos sistémicos</b>	- Aumento sensibilidad y/o ausencia de pulso a la palpación arteria temporal. Se pueden palpar nódulos - Aumento sensibilidad cuero cabelludo (raro ulceración)	
<b>Agudeza visual</b>	76% casos < 0,1	50% casos > 0,1
<b>Fondo de ojo</b>	Edema pálido Papila excavada contralateral Exudados algodonosos u oclusión arteriolar Signos de isquemia ocular u orbitaria (uveítis, edema corneal, hipotensión ocular, dilatación venas retinianas, hemorragias retinianas "en mancha" en periferia media) Déficit motilidad	Más hiperémico que pálido Papila repleta contralateral
<b>Analítica</b>	Elevación velocidad de sedimentación y/o proteína C reactiva - Hemograma: trombocitosis, anemia normocítica normocrómica - Bioquímica: elevación de la fosfatasa alcalina	No anomalías asociadas
<b>Historia natural</b>	Afectación del ojo contralateral en un 95% sin tratamiento	Afectación del ojo contralateral del 15% al 24% en 5 años
<b>Tratamiento</b>	Urgente administración de corticoides	Sin tratamiento

**Tabla 1.** Diagnóstico diferencial entre la neuropatía óptica isquémica arterítica y la neuropatía óptica isquémica no arterítica.

## Diagnóstico diferencial

- Neuropatía óptica isquémica arterítica (Tabla 1).
- Neuritis óptica (idiopática, desmielinizante, infecciosa, autoinmune, relacionada con sarcoidosis...).
- Neuropatías compresivas (por lesiones orbitarias anteriores).
- Neuropatías infiltrativas (leucemias, linfomas y sarcoidosis).

- Neuroretinitis.
- Drusas de nervio.
- Oclusión/trombosis venosa retiniana.
- Papiloflebitis.
- Papilopatía diabética.

## Recomendaciones terapéuticas

Estudio y corrección de:

- Factores de riesgo cardiovascular.
- Apnea del sueño.

No hay evidencia científica de la efectividad de:

- Antiagregantes en la prevención de la afectación del ojo contralateral<sup>10</sup>.
- Tratamiento intravítreo con bevacizumab<sup>11</sup>.
- Fenestración de la vaina del nervio óptico<sup>12</sup>.

Evitar o advertir sobre el uso de:

- Tratamiento antihipertensivo nocturno.
- Inhibidores de la 5-fosfodiesterasa<sup>13</sup>.
- Amiodarona.

## Pronóstico

El pronóstico suele ser mejor en pacientes jóvenes. La visión se estabiliza a los dos meses. La progresión de la pérdida visual más allá de los dos meses pone en duda el diagnóstico de neuropatía isquémica no arterítica. El 41% de los pacientes que en las dos primeras semanas tenían una visión de 0,3 o peor mostraron una mejoría a los 6 meses<sup>13</sup>. Las recurrencias en el ojo afecto varían del 3% al 8%<sup>14</sup>. La afectación del ojo contralateral varía del 15% al 24% en 5 años y parece más frecuente en pacientes jóvenes<sup>15</sup>.

## Bibliografía

1. Miller NR, Arnold AC. Current concepts in the diagnosis, pathogenesis and management of nonarteritic anterior ischaemic optic neuropathy. *Eye*. 2015;29(1):65-79. doi:10.1038/eye.2014.144.
2. Arnold AC. Ischemic optic neuropathy. In: Miller NR, Newman NJ, eds. *Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology*. Vol 1. 6th ed. Philadelphia PLW&W 2005:349-384. No Title.
3. Repka MX, Savino PJ, Schatz NJ, Sergott RC. Clinical profile and long-term implications of anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*. 1983;96(4):478-483. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/6624829>. Accessed August 28, 2017.
4. Swartz NG, Beck RW, Savino PJ, et al. Pain in anterior ischemic optic neuropathy. *J Neuroophthalmol*. 1995;15(1):9-10. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7780575>. Accessed August 28, 2017.
5. Characteristics of patients with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy eligible for the Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial. *Arch Ophthalmol* (Chicago, Ill 1960). 1996;114(11):1366-1374. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8906027>. Accessed August 28, 2017.
6. Hayreh SS, Zimmerman MB. Incipient Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy. *Ophthalmology*. 2007;114(9):1763-1772. doi:10.1016/j.ophtha.2006.11.035.
7. Remond P, Attyé A, Lecler A, et al. The Central Bright Spot Sign: A Potential New MR Imaging Sign for the Early Diagnosis of Anterior Ischemic Optic Neuropathy due to Giant Cell Arteritis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017;38(7):1411-1415. doi:10.3174/ajnr.A5205.
8. Rizzo JF, Andreoli CM, Rabinov JD. Use of magnetic resonance imaging to differentiate optic neuritis and nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Ophthalmology*. 2002;109(9):1679-1684. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12208717>. Accessed September 24, 2017.
9. Liu T, Bi H, Wang X, et al. Change of retinal nerve fiber layer thickness in patients with nonarteritic inflammatory anterior ischemic optic neuropathy. *Neural Regen Res*. 2012;7(35):2778-2783. doi:10.3969/j.issn.1673-5374.2012.35.005.
10. Beck RW, Hayreh SS. Letter. *Eye*. 2000;14(1):118-118. doi:10.1038/eye.2000.34.
11. Atkins EJ, Bruce BB, Newman NJ, Bioussse V. Treatment of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Surv Ophthalmol*. 2010;55(1):47-63. doi:10.1016/j.survophthal.2009.06.008.
12. Hayreh SS, Zimmerman MB. Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy. *Ophthalmology*. 2008;115(2):298-305.e2. doi:10.1016/j.ophtha.2007.05.027.
13. Nathoo NA, Etminan M, Mikelberg FS. Association Between Phosphodiesterase-5 Inhibitors and Nonarteritic Anterior Ischemic Optic Neuropathy. *J Neuro-Ophthalmology*. 2015;35(1):12-15. doi:10.1097/WNO.0000000000000186.
14. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Ipsilateral recurrence of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Am J Ophthalmol*. 2001;132(5):734-742. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11704035>. Accessed August 30, 2017.
15. Arnold AC, Costa RMS, Dumitrescu OM. The spectrum of optic disc ischemia in patients younger than 50 years (an American Ophthalmological Society thesis). *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2013;111:93-118. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24167327>. Accessed August 30, 2017.