

# Edema de papila bilateral asociado a lupus eritematoso sistémico

## *Bilateral papillary edema associated with systemic lupus erythematosus*

FERNÁNDEZ NÚÑEZ C<sup>1</sup>, PINTO HERERRA C<sup>1</sup>, R RODRÍGUEZ GIL R<sup>1</sup>, DURÁN CARROASCO O<sup>1</sup>, PÉREZ-LLOMBET QUINTANA N<sup>1</sup>, FABELO HIDALGO I<sup>1</sup>

### RESUMEN

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 15 años con lupus eritematoso sistémico (LES) activo con anemia hemolítica y síntomas neurooftalmológicos. La presentación ocular fue en forma de neuritis óptica (NO) bilateral. Recibió tratamiento corticoideo (CC) a dosis alta seguido de hidroxiclороquina con mejoría de la clínica.

**Discusión:** Consideramos el caso de interés ante la conocida asociación de LES y otras entidades autoinmunes que afectan el sistema nervioso central.

**Palabras clave:** neuritis óptica, lupus.

### ABSTRACT

**Clinical case:** We present the case of a 15-year-old patient with active systemic lupus erythematosus (SLE) with hemolytic anemia and neuroophthalmological symptoms. The eye presentation was in the form of bilateral optic neuritis (ON). She received high-dose corticosteroid (CC) treatment followed by hydroxychloroquine with clinical improvement.

**Discussion:** We consider this case interesting given the association with the well-known LES and other autoimmune entities that affect the central nervous system.

**Key words:** Optic neuritis, lupus.

### INTRODUCCIÓN

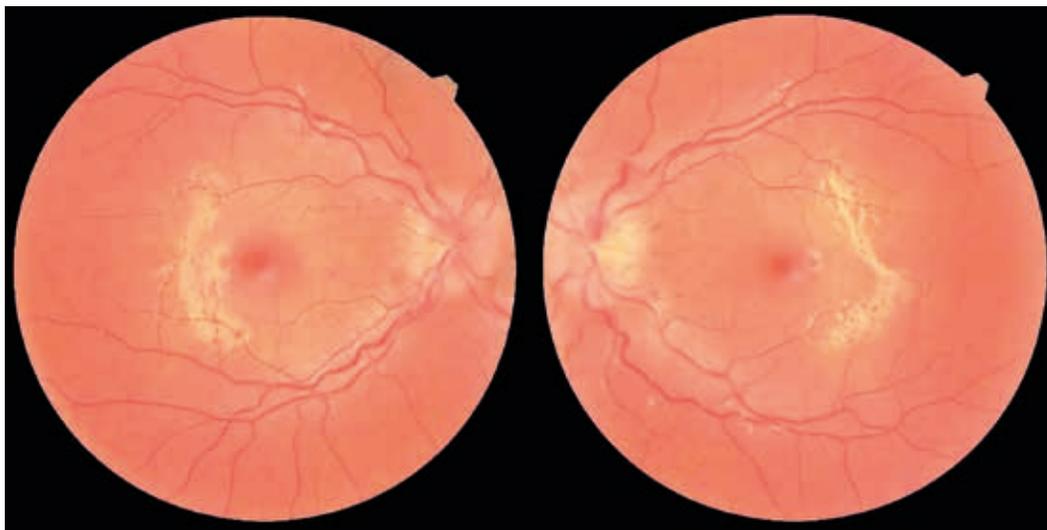
Las manifestaciones oculares del LES pueden afectar a cualquier estructura del ojo. La afectación con mayor morbilidad es la que afecta al nervio óptico y la oclusión vascular retiniana (1).

La NO implica una neuropatía inflamatoria que afecta la porción posterior del nervio (neuritis retrobulbar) o la porción intraocular (papilitis). Es una manifestación infrecuente en el lupus eritematoso sistémico (LES), estimándose su incidencia aproximada en 3,6% en adultos y 1,6% en niños. Suele presentarse

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina. Especialista en Oftalmología. Hospital Universitario Nuestra señora de la Candelaria. Tenerife.

Correspondencia:  
Esly Consuelo Fernández Nuñez  
Servicio de Oftalmología. Hospital Nuestra Señora de la Candelaria.  
Ctra. del Rosario, 145, 38010, Santa Cruz de Tenerife.  
fernandez\_729@hotmail.com

Fig. 1:  
Retinografía  
de ojo derecho  
e izquierdo. Se  
muestran las  
papilas ópticas  
congestivas y de  
bordes borrados.  
Sin signos de  
isquemia.



en pacientes con enfermedad lúpica clínica e inmunológicamente activa, forma parte del espectro de manifestaciones neuropsiquiátricas en el LES las cuales ocurren en el 20-40% de pacientes con LES (1-4).

El mecanismo patogénico de la neuropatía óptica asociada a LES puede responder a eventos trombóticos, vasooclusivos con ne-

crosis axonal focal o a una inflamación inmunológica como vasculitis (5). Describimos el caso de una paciente con neuritis óptica como manifestación de LES.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 15 años diagnosticada de LES a los 13 años de edad, que durante el curso de su enfermedad había presentado artromialgias y episodios de febrícula autolimitados. En la analítica destaca ANA 1/280, anticuerpos AntiDNA >100 mg/dl, anticoagulante lúpico positivo, descenso de niveles del complemento y crioprecipitinas negativo.

Ingresa por cuadro de anemia hemolítica, presentando parestesias de hemicuerpo derecho y disminución de agudeza visual (AV) de un mes de evolución, demostrándose en la exploración una AV de 0,4 en ojo derecho (OD) y 0,7 en ojo izquierdo (OI) dentro de la escala decimal, en el fondo de ojo ambas papilas presentan bordes borrosos y ligera tortuosidad vascular sin signos de vasculitis ni isquemia (fig. 1) La tomografía de coherencia óptica (OCT) de capa de fibras nerviosas (RNFL) de papilas ópticas (fig. 2), corrobora el edema

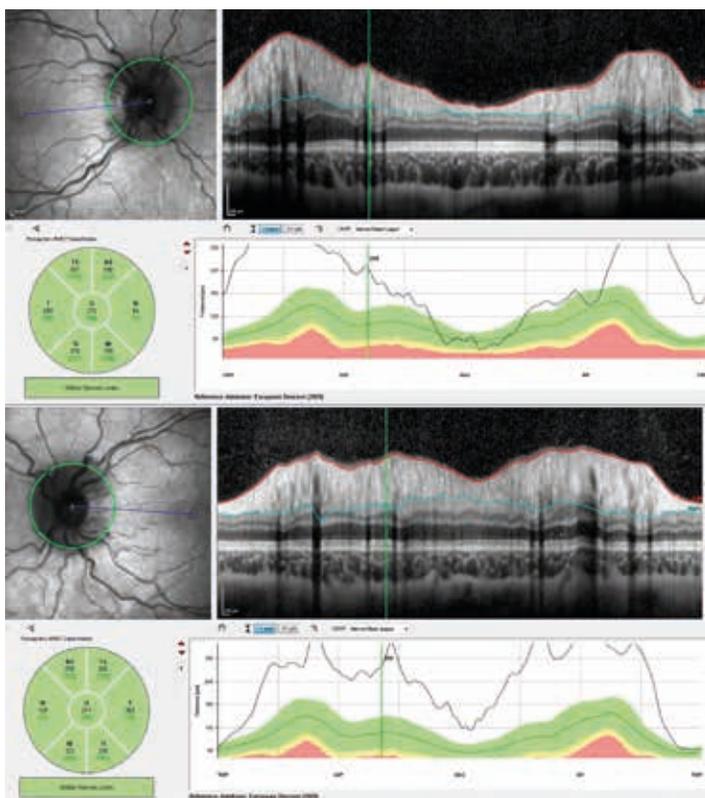


Fig. 2: OCT de nervio óptico en el momento de debut. Engrosamiento generalizado de la capa de fibras nerviosas. Edema de papilas ópticas con grosor superior a 300  $\mu$ m.

de papila bilateral. La OCT macular fue normal en ambos ojos. La resonancia magnética (RM) cerebral no mostró alteraciones.

Se inicio de tratamiento con bolos de metilprednisolona a razón de 1,5 mg/kg/día 3 días consecutivos, seguido de metilprednisolona 40 mg vía oral e hidroxiclороquina 200 mg cada 12 horas con buena respuesta y remisión de hemólisis y recuperación de AV, mostrándose normalización de grosor de RNFL en la OCT 4 meses después (fig. 3).

## DISCUSIÓN

La NO en el LES se presenta de forma aguda con pérdida de visión asociada a dolor con los movimientos, sin embargo, también puede cursar con pérdida de visión bilateral indolora como en nuestra paciente.

La neuritis no guarda necesariamente relación con la actividad de LES. En las series de casos la mayoría de los pacientes se encontraban con LES inactivo, no es el caso de nuestra paciente que presentaba simultáneamente hemólisis autoinmune.

Se han reportado casos de NO en asociación con otras manifestaciones neurológicas como mielitis transversa, convulsiones, eventos isquémicos transitorios, pseudotumor cerebri, mononeuritis, encefalopatía y psicosis (1).

De especial interés son las entidades que pertenecen al grupo de las enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso y su relación con LES.

La neuromielitis óptica (NMO) es una enfermedad desmielinizante inflamatoria del sistema nervioso central (SNC), que asocia neuritis óptica, mielitis transversa, que involucra al menos tres o más segmentos continuos de la médula espinal y seropositividad para los anticuerpos contra la acuaporina 4 (AQP4) de los astrocitos. En un 30% de los casos la NMO se asocia con otras enfermedades autoinmunes; por otro lado, en el 40% de los pacientes con diagnóstico confirmado de NMO, varios anticuerpos pueden ser positivos, sin la presencia de otra enfermedad autoinmune. En el caso de LES, esta asociación no es inusual ya que se ha reportado ya en numerosas ocasiones en la literatura, lo que lleva a plantear la pregunta sobre la necesidad de descartar la presencia de anticuerpos anti-NMO-IgG dirigidos contra la (AQP4) En

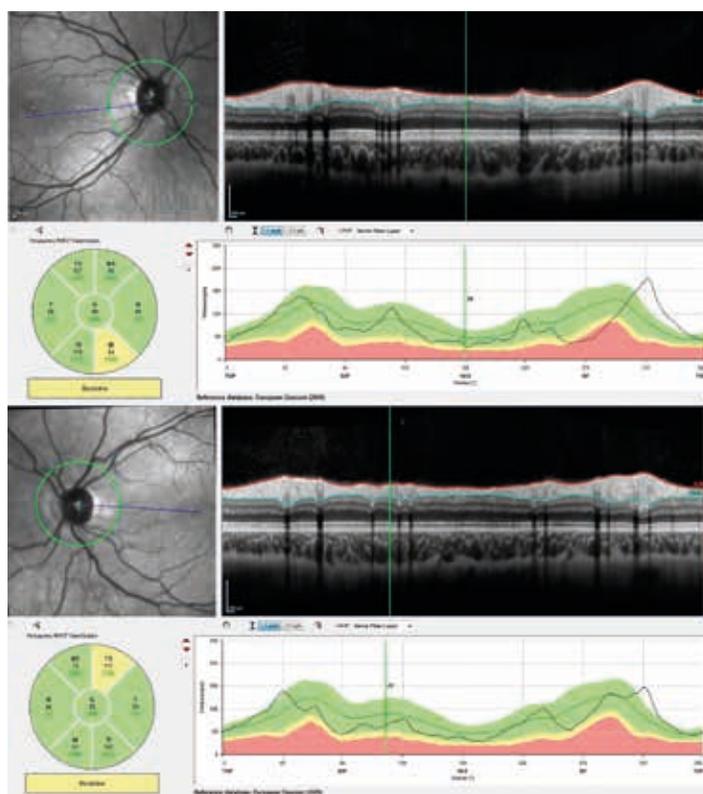


Fig. 3: OCT de RFNL de ambos ojos tras 4 meses de seguimiento.

nuestra paciente ha sido descartado dicha patología ante la buena respuesta al tratamiento y la ausencia de alteraciones en la RNM, sin embargo, no se realizó punción lumbar y no disponemos de estudio inmunopatológico a nivel de SNC.

En general el pronóstico de las manifestaciones neurooftalmológicas en LES es bueno debido a su rápida respuesta a CC; se recomienda bolos de metilprednisolona durante los primeros días y posteriormente 1 mg/kg, la duración de tratamiento varía según la respuesta de cada paciente, pero en algunas series de casos el tiempo de administración de corticoides no afectó estadísticamente el resultado visual final. En casos resistentes algunos estudios recomiendan ciclofosfamida, azatioprina, rituximab y plasmaféresis (1,2,4,6). La NMO relacionada con LES a menudo es refractaria al tratamiento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Cárdenas F, Hernández G. Neuritis óptica en lupus eritematoso generalizado: serie de 12 casos. *Rev Invest Clin.* 2010; 62: 231-4.

2. Fernández Fernández F. J., Fernández Larrañaga J. R., Pérez Fernández S., Rodríguez Ríos M., Mardomingo Varela P. Neuritis óptica como primera manifestación de LES. *An. Med. Interna (Madrid)*[Internet]. 2004 Jul [citado 2021 Feb 03]; 21( 7 ): 60-60. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-71992004000700017&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992004000700017&lng=es).
3. Hernando Rubio I, Belzunegui Otano J, Máiz Alonso O, Alvarez Rodríguez B. Mielitis transversa y neuritis óptica bilateral en un paciente con lupus eritematoso sistémico. *Reumatol Clin*. 2012 Sep-Oct; 8( 5): 298-9. doi: 10.1016/j.reuma.2012.01.005. Epub 2012 15 de mayo. PMID: 22595662.
4. Bik Lin MAN, Chi Chiu MOK, Yat Pang FU. Neuro-ophthalmologic manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review. *International Journal of Rheumatic Diseases* 2014; 17: 494-501.
5. Lin YC, Wang AG, Yen MY. Neuritis óptica asociada al lupus eritematoso sistémico: experiencia clínica y revisión de la literatura. *Acta Ophthalmol*. 2009 Mar; 87(2): 204-10. doi: 10.1111/j.1755-3768.2008.01193.x. Epub 2008 27 de mayo. PMID: 18507726.
6. Lahoz Rallo C, Arribas López JR, Monereo Alonso A, Arnalich Fernández F. Neuritis óptica y lupus eritematoso sistémico [Optic neuritis and systemic lupus erythematosus]. *Rev Clin Esp*. 1989 Mar; 184(4): 216. Spanish. PMID: 2740558.
7. Tejera Segura B, Martínez-Morillo M, Riveros A, Olive A. Neuritis óptica en el lupus eritematoso sistémico. *Med Clin (Barc)*. 2012 Jul 7; 139(4): 183. Español. doi: 10.1016/j.medcli.2011.12.015. Epub 2012 Mar 6. PMID: 22401727.
8. Man BL, Mok CC, Fu YP. Neuro-ophthalmologic manifestations of systemic lupus erythematosus: a systematic review. *Int J Rheum Dis*. 2014 Jun; 17(5): 494-501. doi: 10.1111/1756-185X.12337. Epub 2014 Mar 28. PMID: 24673755.
9. Chaneva O, Viteva E, Trenova A, Slavov G, Shukerski K, Manova M, Zahariev Z. Neuro-myelitis Optica and Systemic Lupus Erythematosus Association – the Chicken or the Egg Dilemma: a Case Repor. *Folia Med (Plovdiv)*. 2019 Dec 31; 61(4): 639-642. doi: 10.3897/folemed.61.e47947. PMID: 32337863.