

de panuveítis, cinco de uveítis posterior y uno de uveítis intermedia. Trece cursaron con síntomas extraoculares, seis pacientes con síntomas neurológicos (tres de los cuales con pleocitosis linfocitaria en el LCR y tres con cefalea sin meningitis); cinco con síntomas auditivos (acúfenos y/o hipoacusia) y tres con síntomas cutáneos (vitílico o alopecia). El subtipo VKH incompleto fue el más frecuente (nueve casos) seguido del probable (cinco casos). Tras el inicio de tratamiento (corticoides y/o inmunosupresor), se recuperaron doce pacientes. Hubo dos casos con recaídas posteriores. Ocho casos desarrollaron secuelas, sin embargo, siete mantuvieron una agudeza visual > 0,7 en la última valoración.

Conclusión: La enfermedad VKH es una panuveítis granulomatosa bilateral que se asocia a complicaciones sistémicas. Es poco frecuente en nuestro medio. En nuestro estudio encontramos una edad media menor que la descrita en la literatura, así como un porcentaje relativamente elevado de casos con hallazgos oftalmológicos característicos sin afectación sistémica asociada.

20891. NEUROPATÍA ÓPTICA MIMICS: IDENTIFICACIÓN DE LAS CAUSAS MÁS FRECUENTES EN UNA SERIE DE CASOS

Martínez García, F.¹; Llorente Iniesta, M.¹; Sánchez García, C.¹; Valero López, Á.¹; Miñano Monedero, R.¹; Torres Núñez, D.¹; Arnaldos Illán, P.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Belmonte Hurtado, I.¹; Galdo Galián, D.¹; Martínez Martínez, D.²; Hernández Clares, R.¹; García Egea, G.³

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

²Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

³Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo.

Objetivos: Analizar las causas que pueden imitar una neuropatía óptica en pacientes valorados en consultas de Neurooftalmología.

Material y métodos: Se revisaron las historias de pacientes cuyo diagnóstico de presunción era una neuropatía óptica atendidos en consultas de Neurooftalmología entre 2017 y 2024. Se analizó la sintomatología, la exploración neurooftalmológica (agudeza visual, DPAR, fondo de ojo y test de Ishihara), pruebas complementarias (PEV, OCT y RM cerebral y de órbitas) y diagnóstico final.

Resultados: Se seleccionaron 128 pacientes. El motivo de consulta más frecuente fue la pérdida de visión (93%), seguido de alteraciones en el fondo de ojo (4,7%). Se descartó la afectación de nervio óptico en 52 pacientes (40,6%). En este grupo no se identificó la etiología de la alteración visual en el 30,8%. En los casos en los que sí se identificó, las más frecuentes fueron: ametropía (19,2%), glaucoma (9,6%), lesiones en la vía óptica retroquiasmática (5,8%), cataratas (3,8%), disfotopsia pseudofáquica (3,8%) y drusas en el nervio óptico (3,8%). En estos pacientes es más frecuente la afectación ocular bilateral, la ausencia de DPAR o discromatopsia, así como la normalidad del fondo de ojo y de las pruebas complementarias.

Conclusión: Hay que tener en cuenta que existen numerosas entidades que pueden simular clínicamente una neuropatía óptica, la mayoría de origen oftalmológico. En nuestra serie queda constancia de que los hallazgos atípicos en la exploración así como los resultados de las pruebas complementarias son los que nos ayudan en la identificación de estos casos.

20374. SÍNDROME DE WOLFRAM: A PROPÓSITO DE UN CASO

Miguel Navas, P.; Aznar Gómez, P.; Martínez Campos, E.; Molina Goicoechea, M.; Erro Aguirre, E.

Servicio de Neurología. Complejo Hospitalario de Navarra.

Objetivos: El síndrome de Wolfram es una enfermedad neurodegenerativa rara de herencia autosómica recesiva conocida con el acrónimo de DIDMOAD, por sus manifestaciones clásicas de diabetes insípida, diabetes mellitus, atrofia óptica y sordera. Nuestro objetivo es describir una paciente con este síndrome.

Material y métodos: Revisión de la historia clínica e imágenes radiológicas de la paciente que presentamos, así como de la literatura publicada sobre el síndrome de Wolfram.

Resultados: Mujer de 54 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 desde los 15 años. Consultó en Neurología a la edad de 44 años por déficit de agudeza visual. Se le diagnosticó de neuropatía axonal bilateral. En la resonancia magnética (RM) craneal se apreciaron lesiones de sustancia blanca. Las bandas oligoclonales en líquido cefalorraquídeo fueron negativas y los anticuerpos anti-NMO y anti-MOG también resultaron negativos. En los años posteriores comienza con alteración de la marcha consistente en inestabilidad junto con vejiga neurógena. En RM craneal de control aparece atrofia cerebelosa avanzada, así como atrofia de ambos nervios ópticos. Se objetiva también pérdida de hiperseñal de la hipófisis. Se solicita estudio genético en el que se encuentra una mutación en el exón 5 del gen WFS1 que permite establecer el diagnóstico de síndrome de Wolfram.

Conclusión: La manifestación clínica neurológica más frecuente del síndrome de Wolfram es la ataxia cerebelosa. El hallazgo de atrofia cerebelosa, junto con el resto de los hallazgos radiológicos en una paciente con neuropatía óptica axonal y DM tipo 1, fue lo que hizo sospechar este diagnóstico.

20962. NEUROPATÍA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR NO ARTERÍTICA, EXPERIENCIA DE UNA CONSULTA DE NEUROFTALMOLOGÍA

Miñano Monedero, R.¹; García Egea, G.²; Martínez Martínez, D.³; Torres Núñez, D.¹; Llorente Iniesta, M.¹; Martínez García, F.¹; Valero López, Á.¹; Sánchez García, C.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Lucas Arnaldos, P.¹; Galdo Galián, D.¹; Belmonte Hurtado, I.¹; Hernández Clares, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca;

²Servicio de Neurología. Hospital Virgen del Castillo;

³Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

Objetivos: Describir una serie de pacientes con diagnóstico de neuropatía óptica isquémica anterior no arterítica (NOIANA), analizando sus factores de riesgo vascular, afectación visual y pronóstico a los tres meses.

Material y métodos: Pacientes valorados en nuestra consulta monográfica de neurooftalmología entre 2018 y mayo de 2024. Se realiza estudio descriptivo analizando variables demográficas (sexo, edad), factores de riesgo vascular (HTA, dislipemia, DM y SAHS), hallazgos en la exploración (afectación uni o bilateral, fondo de ojo), tratamiento (prednisona, prostaglandinas intravenosas) y pronóstico a los 90 días.

Resultados: 47 pacientes (51% varones), edad media de 63 años. 96% con afectación unilateral. El 80% presentaban al menos un factor de riesgo vascular (55% HTA, 32% DM, 36% dislipemia, 42% SAHS). A la exploración todos presentaban edema de papila con hemorragias en astilla y ratio copa/disco < 0,2 en ojo sano. A 10 pacientes se le puso tratamiento compasivo con prednisona y a 5 con prostaglandinas intravenosas. La mejoría de la agudeza visual fue escasa, sin conseguir una recuperación completa, independientemente de si se instauró tratamiento.

Conclusión: En nuestro estudio, al igual que en la literatura científica revisada, la NOIANA se presenta en mayores de 50 años, afectando por igual a ambos性s y siendo raro su debut bilateral. Además de relacionarse con factores de riesgo vascular clásicos, el SAHS puede predisponer a esta enfermedad por alteraciones del flujo sanguíneo durante las apneas. Los hallazgos del fondo de ojo podrían orientarnos acerca del pronóstico. Los tratamientos actuales son desalentadores en cuanto a la mejoría de la agudeza visual.