

CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea



Coordinadores:

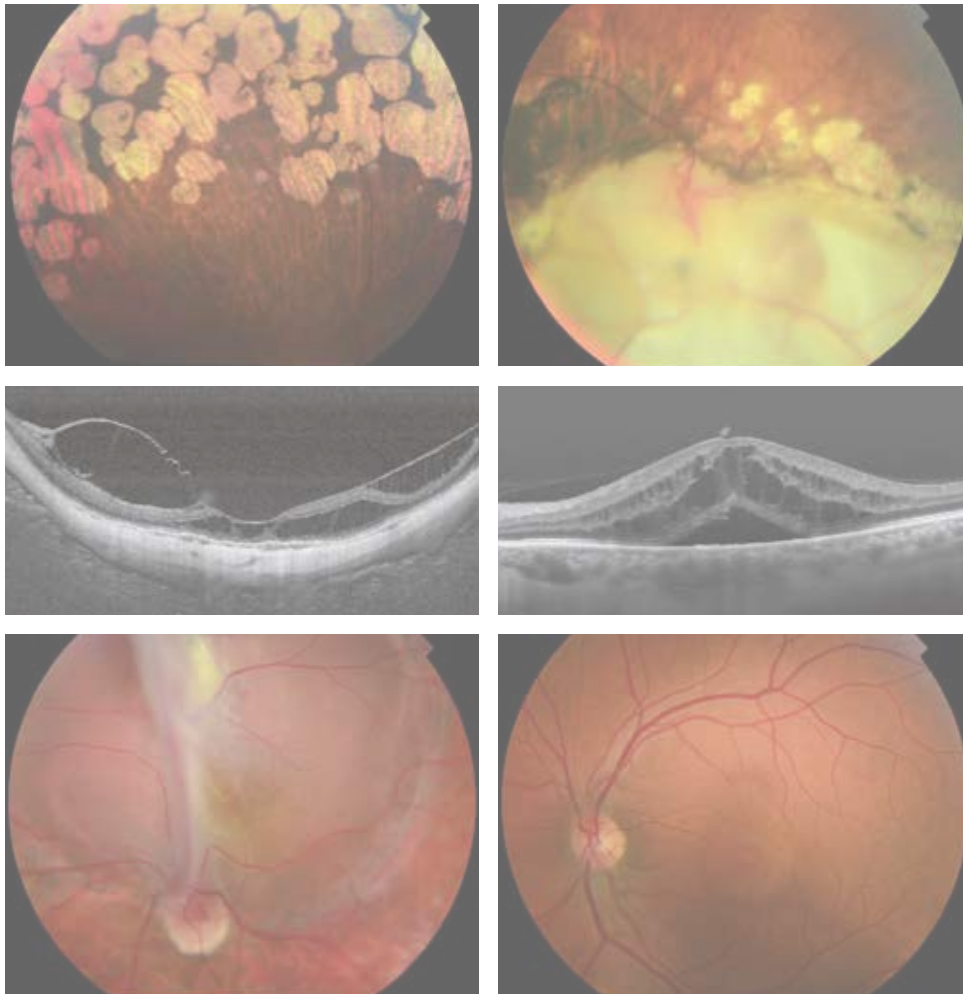
Dr. Javier Araiz Iribarren

Dr. José María Ruiz Moreno

Con la colaboración de:

CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea



Coordinadores:

Dr. Javier Araiz Iribarren
Dr. José María Ruiz Moreno

Título original: *Casos clínicos en Oftalmología. Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea*

Coordinadores:

Dr. Javier Araiz Iribarren

Profesor titular de Oftalmología de la Universidad del País Vasco, Bilbao. Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza-Servicio Vasco de Salud. Sección Retina y Vítreo, Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología, Bilbao.

Dr. José María Ruiz Moreno

Catedrático de Oftalmología de la Universidad de Castilla La Mancha (UCLM). Director de la Escuela Internacional de Doctorado (EID) de la UCLM. Presidente de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV). Investigador Principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud Oftared: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica». (RD12/0034/0011), Instituto de Salud Carlos III, Madrid. Director Médico de Vissum Corporación

EUROMEDICE  **VIVACTIS**
Health Care Agency

Avda. dels Vents, 9-13, Esc. B, 2.º 1.ª
08917 Badalona
euromedice@euromedice.net
www.euromedice.net

Edición patrocinada por Bayer.

Depósito legal: B 12610-2016
ISBN: 978-84-16269-17-4

© Copyright 2016. Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV).

Reservados todos los derechos de la edición. Prohibida la reproducción total o parcial de este material, fotografías y tablas de los contenidos, ya sea mecánicamente, por fotocopia o cualquier otro sistema de reproducción sin autorización expresa del propietario del copyright.

El editor no acepta ninguna responsabilidad u obligación legal derivada de los errores u omisiones que puedan producirse con respecto a la exactitud de la información contenida en esta obra. Asimismo, se supone que el lector posee los conocimientos necesarios para interpretar la información aportada en este texto.

AUTORES

COORDINADORES

Araiz Iribarren, Javier

Profesor titular de Oftalmología de la Universidad del País Vasco, Bilbao. Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza-Servicio Vasco de Salud. Sección Retina y Vítreo, Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología, Bilbao

Ruiz Moreno, José María

Catedrático de Oftalmología de la Universidad de Castilla La Mancha (UCLM). Director de la Escuela Internacional de Doctorado (EID) de la UCLM. Presidente de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV). Investigador Principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud Oftared: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica». (RD12/0034/0011), Instituto de Salud Carlos III, Madrid. Director Médico de Vissum Corporación

AUTORES

Abadía Álvarez, Beatriz

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet. Instituto de Investigaciones Sanitarias de Aragón (IIS). Zaragoza

Abecia Martínez, Emilio

Jefe de la Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Abengoechea Hernández, Santiago

Departamento de Vítreo-Retina. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

Adán Civera, Alfredo

Director del Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona. Universidad de Barcelona

Aldazabal Echeveste, Maialen

FEA en Oftalmología. Hospital Universitario Araba. Vitoria

Aldunate Page, Jorge

Residente de 2.º año del Servicio de Oftalmología. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

Alfonso Bartolozzi, Belén

Departamento de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

Alforja Castiella, M.ª Socorro

Oftalmóloga especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic de Barcelona

Arbelaitz Pascual, Nagore

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián

Artaraz Beobide, Joseba

Médico adjunto de la Unidad de Uveítis. Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

Arias Barquet, Luis

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). Clínica Oftalmológica Lluís Arias, Vilanova i la Geltrú (Barcelona)

Armada Maresca, Félix

Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Bernal Montesdeoca, Laura

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

Cabrera López, Francisco

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

Calvo Pérez, Pilar

IIS-Aragón, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Profesora asociada de la Universidad de Zaragoza

Caminal Mitjana, Josep Maria

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

Castro Navarro, Verónica

MIR de Oftalmología. Hospital General de Valencia

Cervera Taulet, Enrique

Jefe de Servicio, Hospital General de Valencia. Profesor asociado, Universidad de Valencia

Cidad Betegón, Pino

FEA en Retina. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Cisneros Lanuza, Ángel

Jefe de Servicio. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

Ciufo, Gianfranco

MIR de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

Coco Martín, Rosa María

Directora Médica del Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada, Valladolid. Profesora de la Universidad de Valladolid

Corcóstegui Cortina, Juan A.

Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo. Usánsolo (Vizcaya)

Corcóstegui Crespo, Íñigo

Retinólogo. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

Cordero Pérez, Yolanda

Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

Di Lauro, Salvatore

Médico residente de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Díaz Granda, María Jesús

Médico adjunto de Oftalmología, Unidad de Retina Médica, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Donate López, Carolina

Servicio de Oftalmología. Hospital La Luz. Madrid

Donate López, Juan

FEA. Hospital Clínico San Carlos. Jefe de Unidad, Hospital La Luz. Madrid

Elizalde Montagut, Javier

Coordinador adjunto del Departamento de Vítreo-Retina. Coordinador de la Unidad de Oncología Ocular. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

Esteban González, Eduardo

Médico adjunto de Oftalmología, Jefe de la Unidad de Mácula, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Faus Guijarro, Fernando

Médico adjunto de la Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

Fernández-Vega González, Álvaro

Residente de 4.º año, Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

Fernández-Vega Sanz, Álvaro

Subdirector médico y jefe del Departamento de Retina. Instituto Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

Fernández-Vega Sanz, Beatriz

Médico adjunto del Servicio de Retina y Vítreo. Instituto Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

Ferreras Ámez, Antonio

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Instituto de Investigaciones Sanitarias de Aragón (IIS). Universidad de Zaragoza

Flores Moreno, Ignacio

Clínica Oftalmológica Suárez Leoz. Madrid

Fonollosa Calduch, Álex

Médico adjunto de la Unidad de Uveítis, Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

Gallego Pinazo, Roberto

Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. RETICS RD12/0034 Enfermedades Oculares: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente degenerativa y crónica», Instituto de Salud Carlos III, Madrid

García Arumí, José

Catedrático de Oftalmología de la Universidad Autónoma de Barcelona. Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Jefe de Servicio, Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

García Delpech, Salvador

Médico adjunto, Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Codirector de la Clínica Aiken. Valencia

García Layana, Alfredo

Especialista en Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

García Rodríguez, María Teresa

Clínica Oftalmológica Lluís Arias. Vilanova i la Geltrú (Barcelona)

Garrido Hermosilla, Antonio Manuel

Médico adjunto de Oftalmología, Sección de Investigación, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

Gil Martínez, María

Programa de Formación de Expertos en Retina de la SERV. Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela

Giralt Josa, Joan

Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic de Barcelona

Gómez-Ulla de Irazazábal, Francisco

Jefe del Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Catedrático de Oftalmología de la Universidad de Santiago de Compostela. Director del Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. RETICS RD12/0034 Enfermedades oculares: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente degenerativa y crónica», Instituto de Salud Carlos III, Madrid

González García, Cristina

Médico especialista en Oftalmología. Hospital La Luz. Madrid

Gutiérrez Partida, Belén

Clínica Oftalmológica Suárez Leoz. Madrid

Hernández Ortega, Concepción

Centro Oftalmológico Dra. Hernández. Castro Urdiales (Cantabria)

Herrera Cabezón, Itxaso

Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

Huguet Nono, Cristina

Oftalmóloga. Clínica Girona. Girona

Iglesias Álvarez, María

Fellow de Vítreo-Retina. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

Irigoyen Laborra, Cristina

FEA en Oftalmología, Hospital Universitario Donostia. Oftalmólogo, Policlínica Gipuzkoa. San Sebastián

Latasiewicz, Marta

Oftalmóloga. Hospital Clínic de Barcelona

Londoño, Gabriel

MIR de 4.º año. Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança. Parc Salut Mar. Barcelona

López Gálvez, María Isabel

Unidad de Retina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

López Garrido, José Antonio

Jefe de Servicio. Hospital Galdakao-Usansolo. Centro Oftalmológico Integral, Usansolo/Bilbao (Vizcaya)

López Guajardo, Lorenzo

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Profesor asociado de Oftalmología, Facultad de Medicina, Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares (Madrid)

Lorenzo Parra, Daniel

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

Llorens Belles, Víctor

Médico especialista. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona

Manco Lavado, Félix

Oftalmólogo (Máster en Retina, Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada/Hospital Clínico Universitario de Valladolid). Valladolid

Martínez Costa, Rafael

Jefe de la Sección de Retina. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

Mesquida Febrer, Marina

Médico especialista. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona

Montero Hernández, Javier

Médico adjunto. Hospital General de Valencia

Montero Moreno, Javier A.

Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

Mulet Perera, Pilar

Sección de Vítreo-Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

Olea Vallejo, José Luis

Sección de Vítreo-Retina. Servicio de Oftalmología.
Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

Ortiz Egea, José Manuel

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario
Universitario de Albacete

Palomares Fort, Paula

Médico adjunto. Hospital General de Valencia

Pastor Idoate, Salvador

FEA. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Pinilla Lozano, Isabel

Profesora titular de Oftalmología, Facultad de Medicina.
Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. ISS Aragón.
Zaragoza

Poposki, Vladimir

Médico adjunto de la Sección de Retina y Vítreo.
Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança. Parc Salut
Mar. Barcelona

Pueyo Ferrer, Alfredo

Médico residente de Oftalmología. Hospital
Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

Ramírez Brain, Cristian

Sección de Vítreo-Retina. Servicio de Oftalmología.
Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

Ramoa Osorio, Rosalba

Oftalmóloga. Instituto Universitario de Oftalmobiología
Aplicada, Valladolid

Rezola Bajineta, Marta

FEA en Anatomía Patológica, Hospital Universitario
Donostia. San Sebastián

Rodríguez Melián, Luis

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario
Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria.
Las Palmas de Gran Canaria

Ruiz-Arruza, Ioana

Médico adjunto de la Unidad de Investigación
de Enfermedades Autoinmunes. Servicio
de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces.
Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

Ruiz Medrano, Jorge

Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico
Universitario San Carlos. Madrid

Ruiz Miguel, Miguel

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Donostia.
San Sebastián

Ruiz Moreno, Óscar

IIS-Aragón, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario
Miguel Servet, Zaragoza. Profesor asociado de la
Universidad de Zaragoza

Sáenz de Viteri Vázquez, Manuel

Médico residente. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

Sala Puigdollers, Anna

Oftalmóloga especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínico
de Barcelona

Salazar Diez, José Luis

Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital
Galdakao-Usansolo, Usánsolo (Vizcaya)

Sánchez Tabernero, Sara

Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario
de Valladolid

Sierra Rodríguez, María Ángeles

Médico adjunto de Oftalmología. Hospital de Benavente.
Zamora

Suárez Leoz, Marta

Clínica Oftalmológica Suárez Leoz. Madrid

Teixidor Casamitjana, Teresa

Servicio de Oftalmología. Clínica Girona. Girona

Udaondo Mirete, Patricia

Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital
Universitario y Politécnico La Fe. Codirectora de la Clínica
Aiken. Valencia

Urkia Solórzano, Amaya

Residente de 3.^{er} año de la Sección de Retina. Hospital
Galdakao-Usansolo, Usánsolo (Vizcaya)

Valverde Megías, Alicia

FEA. Hospital Clínico San Carlos. Hospital de la VOT
de San Francisco de Asís. Madrid

Vilaplana, Daniel

Consultor. Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar
y Hospital de l'Esperança. Parc Salut Mar. Barcelona

Villota Deleu, Eva

Médico adjunto del Servicio de Retina y Vítreo. Instituto
Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

Zallo Etxabe, Daniel

Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo. Usánsolo (Vizcaya)

Zapata Victori, Miguel Ángel

Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

ÍNDICE

PREFACIO	13
INTRODUCCIÓN	15
I. DISTROFIAS Y ENFERMEDADES HEREDITARIAS	17
1. Caso atípico de pseudo-Best multifocal: ¿distrofia viteliforme asociada a carcinoma?	19
2. Una miopía degenerativa un poco extraña	24
3. Distrofia foveomacular viteliforme del adulto	29
4. Edema macular de causa poco clara	32
5. Enfermedad de Alport: interfase vitreomacular con tomografía de coherencia óptica <i>swept source</i>	37
6. Electrorretinograma multifocal y enfermedad de Stargardt	39
7. Evolución a largo plazo de edema macular bilateral en paciente con diabetes mellitus y retinosis pigmentaria	42
8. Presunto <i>fundus albipunctatus</i>	46
9. <i>Fundus flavimaculatus</i> benigno familiar	49
10. Maculopatía viteliforme asociada a pseudoxantoma elástico	52
11. Neovascularización coroidea en paciente con distrofia en patrón que simula <i>fundus flavimaculatus</i>	56
12. Pérdida de visión en paciente con polineuropatía amiloide familiar	60
13. Retinosis pigmentaria inversa	62
14. Retinosquisis juvenil ligada a X en gemelos	64
II. ENFERMEDADES INFLAMATORIAS	67
1. Coroiditis ampiginosa	69
2. Tumoración subretiniana no filiada. Coroiditis solitaria idiopática	72
3. Edema macular quístico sin difusión de contraste en la angiografía	75
4. Granuloma uveoescleral idiopático	77
5. Neovascularización coroidea peripapilar secundaria a proceso inflamatorio	79
6. Neurorretinopatía macular aguda con maculopatía paracentral medial asociada	82
7. Panuveítis secundaria a enfermedad de Whipple	85
8. Síndrome IRVAN	88
9. Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes: diagnóstico mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral	91
10. Síndrome de uveítis-glaucoma-hipema como complicación de cirugía combinada de catarata y membrana epirretiniana complicada	94
III. ENFERMEDADES INFECCIOSAS	97
1. Manifestaciones oculares del dengue	99
2. Diagnóstico diferencial de endoftalmitis metastásica por <i>Candida</i>	101
3. Endoftalmitis crónica por <i>Candida parapsilosis</i> tras cirugía refractiva de cristalino transparente	104
4. Afectación macular por <i>Toxocara</i>	107
5. Retinocoroiditis por toxoplasma bilateral en paciente trasplantado de médula ósea	110
6. Retinitis necrotizante por toxoplasmosis	113
7. Sífilis ocular: coriorretinitis sifilítica placoides posterior aguda y pseudohipopion macular sifilítico en un mismo paciente	117
8. Granuloma coroideo tuberculoso. Síndrome de reconstitución inmune en el virus de la inmunodeficiencia humana	120

IV. ALTERACIONES VASCULARES	123
1. Desprendimiento de coroides secundario a obstrucción carotídea	125
2. Macroaneurismas retinianos	128
3. Neovascularización coroidea en la distrofia viteliforme macular infantil	130
4. Neovascularización coroidea y telangiectasias yuxtafoveales de tipo 2	134
5. Oclusiones arteriales retinianas bilaterales de repetición de etiología desconocida en paciente joven. Síndrome de Susac	136
6. Oclusión vascular retiniana bilateral en el síndrome antifosfolípido secundario a lupus eritematoso sistémico	141
7. Resolución de émbolo de colesterol en arteria retiniana	143
8. Telangiectasias tipo 3	146
9. Vasculopatía coroidea polipoidea. Regreso a la fotocoagulación láser	149
10. Coroidopatía polipoidea tratada mediante fármacos anti-VEGF	153
V. ANOMALÍAS DE LA INTERFASE VÍTREO-RETINA	155
1. Descompensación de foveosquias tras inyección intravítrea de antifactor de crecimiento endotelial vascular	157
2. Resolución espontánea de tracción vitreomacular severa	160
VI. DESPRENDIMIENTO DE RETINA NO REGMATÓGENO	163
1. Depósitos subretinianos exudativos en coroidopatía serosa central	165
2. Coroidopatía serosa central y embarazo	168
3. Vasculopatía coroidea polipoidea versus coroidopatía central serosa atípica	171
4. Coroidosis serosa central recurrente o crónica tratada con espironolactona	174
VII. TUMORES, ONCOLOGÍA OCULAR	179
1. Diagnóstico diferencial de masa coroidea solitaria	181
2. Desprendimiento neurosensorial bilateral tras el uso de inhibidores de la proteína cinasas activadas por mitógenos en el melanoma metastásico	184
3. Desprendimiento de retina seroso bulloso por hemangioma capilar peripapilar	187
4. Hamartoma combinado de epitelio pigmentario y retina en niño	191
5. Hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario de la retina	194
6. Membrana epirretiniana en hamartoma combinado de retina y del epitelio pigmentario	196
7. Hamartoma astrocítico de la papila	199
8. Hemangioma de coroides	203
9. Lesión coroidea amelanótica	205
10. Manifestaciones oculares de las leucemias agudas	207
11. Metástasis coroidea como forma de recidiva de carcinoma vesical	210
12. Nevus de coroides frente a melanoma. Tratamiento	213
13. Proliferación uveal melanocítica difusa bilateral	218
14. Pseudotumor cerebral asociado a ácido ursodesoxicólico. Asociación no descrita con anterioridad	220
15. Fluido subfoveal asociado a osteoma de coroides	223
16. Osteoma corioideo	225
17. Retinoma/retinocitoma	231
18. Síndrome mascarada: diagnóstico diferencial de vitritis pigmentada	233
VIII. ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DE RETINA Y COROIDES	237
1. Atrofia coriorretiniana secundaria a indentación por prótesis de Ando en miope magno	239
2. Desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano drusenoides bilaterales de gran tamaño como hallazgo casual: revisión bibliográfica de su manejo	243
3. Estrías angioides, asociación con membranas neovasculares bilaterales y atrofia macular progresiva	245
4. Diagnóstico oftalmológico y correlación sistémica de las estrías angioides	247
5. Excavación coroidea focal	250
6. Membrana neovascular secundaria a estrías angioides	254

7. Maculopatía de la cresta del estafiloma	257
8. Mácula en cúpula y neovascularización coroidea: ¿qué podemos hacer?	259
9. Múltiples desprendimientos neurosensoriales bilaterales en paciente joven	263
IX. ANOMALÍAS DEL NERVIO ÓPTICO	269
1. Atrofia óptica dominante	271
2. Foseta papilar. Seguimiento a largo plazo tras cirugía	274
3. Desprendimiento macular por foseta papilar frente a corioidopatía serosa central	278
4. Desprendimiento de polo posterior secundario a foseta papilar en paciente pediátrico	282
5. Foseta colobomatosa recurrente	285
X. TOXICIDAD CORIORRETINIANA	289
1. Edema macular cistoide y lesiones periféricas en retinopatía por cloroquina: ¿es posible?	290
2. Retinopatía cristalina y edema macular quístico secundario a tamoxifeno	294



Prefacio

El ojo, y de manera más específica la retina, ofrece al profesional de la medicina y en concreto al oftalmólogo la oportunidad de acceder de manera no invasiva a información relevante no solo para patologías propias del ámbito de la Oftalmología, sino también para otras de índole sistémica.

Nuestra inquietud e interés hacia la Oftalmología, y de manera especial hacia la retina, se la debemos en gran medida y de forma indirecta a William Havener. En el prólogo de su libro *Synopsis in Ophthalmology*, ofrecía un reto a cualquier otro profesional de la medicina ajeno a la Oftalmología: invitaba a que cada profesional de la medicina escogiera en su campo una pulgada cuadrada de tejido contra una de retina, y retaba a ver quién era capaz de diagnosticar más enfermedades y de recopilar más información médica relevante.

Desde los inicios del desarrollo de la especialidad, poder disponer de una transparencia de medios dio acceso directo a evaluar de modo objetivo estructuras vasculares y nerviosas de manera incruenta y rápida.

A su vez, esta singularidad ha dado lugar al desarrollo, especialmente en las últimas décadas, de nuevos métodos de imagen que han añadido gran precisión en el estudio de la estructura de la coroides y de la retina y de las patologías que afectan a estas. Asimismo, los avances y la disponibilidad de sistemas más especifi-

cos y sensibles en el campo de la electrofisiología ocular permiten valorar con gran precisión la función retiniana y del nervio óptico en enfermedades hereditarias, metabólicas, traumáticas o tóxicas, incluso con opacidad de medios.

La primera edición de este libro-atlas pretende, por una parte, presentar casos clínicos de retina utilizando el proceso discursivo «del síntoma al signo», mostrándolos de una manera actualizada y utilizando los medios diagnósticos disponibles en el momento presente; y, por otra, establecer un breve comentario y aportar la bibliografía actual más relevante de la enfermedad, de manera que el lector pueda recurrir a ella para profundizar en su conocimiento.

Para un mejor seguimiento y comprensión, se ha dividido el contenido en diez apartados en un intento de agrupar las distintas patologías según su etiopatogenia y estructura ocular mayormente afectada.

Conscientes de que «una imagen vale más que mil palabras», esperamos que los lectores encuentren este libro de gran utilidad, tanto para el diagnóstico como para el seguimiento y el tratamiento de las diferentes patologías.

Javier Araiz Iribarren
José María Ruiz Moreno

Introducción

En los últimos años se ha producido una enorme explosión en el conocimiento de las enfermedades de la retina y de la coroides, generando una subespecialidad dentro de la Oftalmología.

Continuamente el campo de nuestra especialidad sigue expandiéndose con una velocidad inimaginable hace poco tiempo, y el desarrollo de las nuevas tecnologías de imagen nos permite conocer cada día nuevas enfermedades, nuevos signos de enfermedades ya conocidas y la posibilidad de descubrir aspectos y detalles de estas hasta ahora impensables.

Sin embargo, a pesar de este enorme progreso, sigue existiendo un importante «cajón de sastre» denominado enfermedades idiopáticas, grupo que continúa emergiendo, persistiendo y creciendo especialmente en la patología coriorretiniana.

Si somos sinceros con nosotros mismos, el término idiopático definiría nuestra incapacidad para entender y conocer estas enfermedades.

Desde el siglo XVIII –en 1755 el doctor Johan Zinn publica el primer volumen de *Atlas of the human eye*, en el que incluye una recopilación de imágenes del fondo del ojo–, se han publicado múltiples atlas, proporcionando a los lectores imágenes cada vez de mayor calidad, para facilitar el reconocimiento de las enfermedades del fondo del ojo, tanto habituales como raras.

El enorme progreso del conocimiento ha provocado un aumento exponencial del diagnóstico de estas enfermedades raras a las que nos enfrentamos día a día en la práctica clínica.

El objetivo de la SERV al publicar este primer volumen en forma de atlas de enfermedades retinianas poco frecuentes es el de ayudar y facilitar que todos podamos llegar al diagnóstico del mayor número posible de estos casos.

Nuestra intención es generar una colección bienal que recoja las imágenes de estas patologías poco frecuentes por parte de todos los compañeros de la SERV que deseen compartirlas entre los socios, para ayudarnos mutuamente a realizar el diagnóstico y así conseguir el mayor beneficio posible para nuestros pacientes, que son, en definitiva, el objetivo de nuestro trabajo.

Queremos dar las gracias, de modo muy especial, a todos los compañeros que nos han prestado su ayuda desinteresada aportándonos los casos que han considerado interesantes y de difícil diagnóstico para este volumen, así como al Laboratorio Bayer, que ha hecho posible su realización material.

Esperamos que en el año 2018 vea la luz nuestro segundo *Casos clínicos en Oftalmología*.

José María Ruiz Moreno
Javier Araiz Iribarren

I

DISTROFIAS Y ENFERMEDADES HEREDITARIAS

- CAPÍTULO 1** Caso atípico de pseudo-Best multifocal: ¿distrofia viteliforme asociada a carcinoma?
- CAPÍTULO 2** Una miopía degenerativa un poco extraña
- CAPÍTULO 3** Distrofia foveomacular viteliforme del adulto
- CAPÍTULO 4** Edema macular de causa poco clara
- CAPÍTULO 5** Enfermedad de Alport: interfase vitreomacular con tomografía de coherencia óptica *swept source*
- CAPÍTULO 6** Electrorretinograma multifocal y enfermedad de Stargardt
- CAPÍTULO 7** Evolución a largo plazo de edema macular bilateral en paciente con diabetes mellitus y retinosis pigmentaria
- CAPÍTULO 8** Presunto *fundus albipunctatus*
- CAPÍTULO 9** *Fundus flavimaculatus* benigno familiar
- CAPÍTULO 10** Maculopatía viteliforme asociada a pseudoxantoma elástico
- CAPÍTULO 11** Neovascularización coroidea en paciente con distrofia en patrón que simula *fundus flavimaculatus*
- CAPÍTULO 12** Pérdida de visión en paciente con polineuropatía amiloide familiar
- CAPÍTULO 13** Retinosis pigmentaria inversa
- CAPÍTULO 14** Retinosquiasis juvenil ligada a X en gemelos

Caso atípico de pseudo-Best multifocal: ¿distrofia viteliforme asociada a carcinoma?

Álvaro Fernández-Vega Sanz¹, Álvaro Fernández-Vega González²

¹ Subdirector médico y jefe del Departamento de Retina. Instituto Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

² Residente de 4.º año, Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 45 años que acude por pérdida de sus gafas. La paciente no manifiesta pérdida de visión y refiere que con el ojo derecho (OD) siempre ha visto menos que con el ojo izquierdo (OI). Su agudeza visual (AV) corregida es de 0,5 en el OD y de 0,8 en el OI. Como antecedentes personales destaca una mastectomía hace cuatro años por carcinoma de mama.

En la exploración descubrimos, en ambos ojos, múltiples lesiones retinianas maculares y extramaculares, en fase viteliforme (figuras 1 y 2). En la figura 3 podemos apreciar la tomografía de coherencia óptica (OCT) inicial.

No refiere antecedentes familiares de distrofia de Best y en exploraciones oftalmológicas previas nunca le han detectado ninguna lesión retiniana.



FIGURA 1

Lesiones viteliformes multifocales centrales, con las que nuestra paciente se presentó en la clínica. No tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedad retiniana y las exploraciones oftalmológicas previas eran normales.

El campo visual es normal y el cociente de Arden es patológico (figura 4). No se llegó a realizar estudio genético.

Un año más tarde se le realiza una mastectomía contralateral por recidiva del carcinoma y dos años después se le descubren metástasis cerebelosas.

Durante este período las lesiones retinianas van evolucionando a la fase disruptiva primero y a la fase atrófica después, como se puede apreciar en las retinografías (figuras 5 y 6) y en la autofluorescencia y las OCT (figuras 7 y 8).

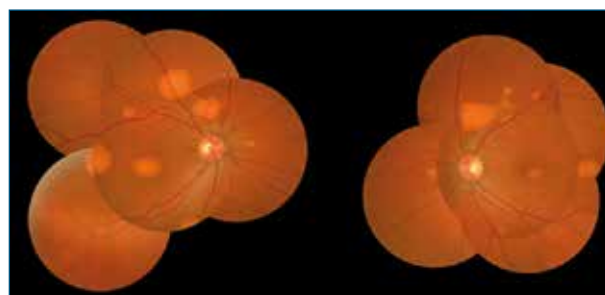


FIGURA 2

Misma paciente: fotorretinografías de las lesiones periféricas.

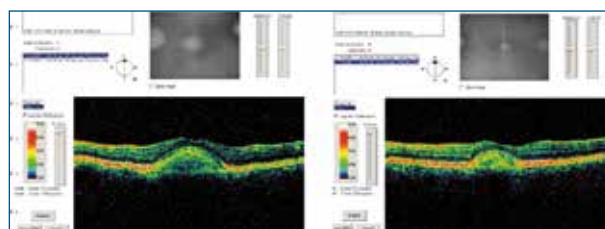


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica de la mácula de la paciente: acúmulo de lipofuscina en y por debajo del epitelio pigmentario de la retina, en estadio viteliforme.

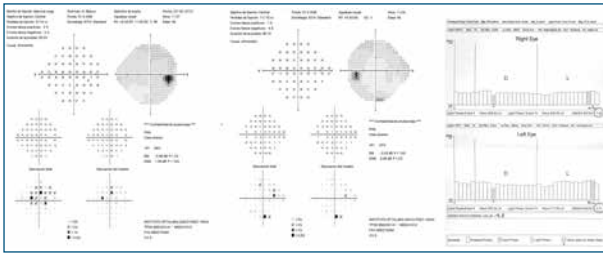


FIGURA 4
Campo visual (normal) en ambos ojos. Índice de Arden patológico (1,43 ojo derecho, 1,71 ojo izquierdo).

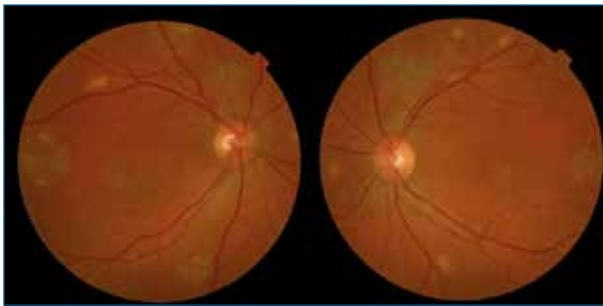


FIGURA 5
Retinografía de la paciente en fase preatrófica.

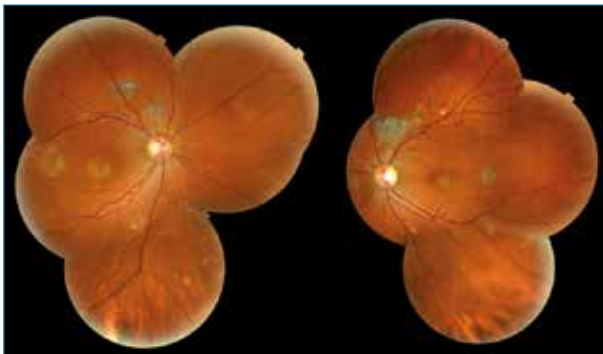


FIGURA 6
Retinografía de la paciente en fase atrófica: fotomontaje para mostrar la periferia.

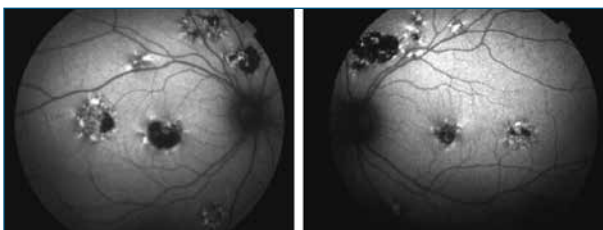


FIGURA 7
Autofluorescencia de la paciente en fase atrófica.

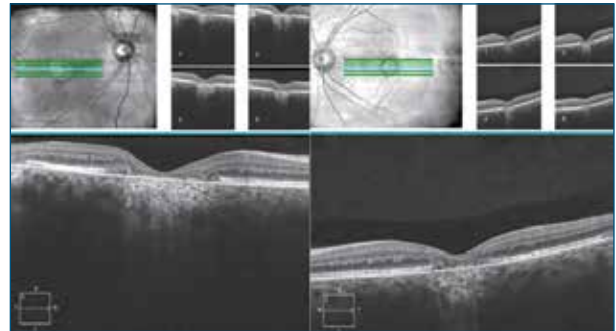


FIGURA 8
Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos de la paciente en fase atrófica.

La paciente fallece dos años después sin que se le realizara estudio genético, que podría haber ayudado en el diagnóstico, ni tampoco anatomía patológica. La AV en el momento del fallecimiento era la siguiente:

- OD: 95° +1,25 +3,00 AV = 0,3.
- OI: 85° +0,25 +2,00 AV = 0,7.

COMENTARIO

Ante un paciente adulto, con lesiones viteliformes multifocales y sin antecedentes personales ni familiares de distrofia macular juvenil de Best, se nos plantea un reto: el diagnóstico diferencial con otras patologías clínicamente similares a la distrofia macular de Best, entre las que incluiremos entidades como la distrofia viteliforme del adulto (*adult onset foveomacular vitelliform dystrophy*), la maculopatía viteliforme polimorfa exudativa aguda (*acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy*), las maculopatías viteliformes paraneoplásicas (*paraneoplastic vitelliform maculopathy*), la retinopatía asociada a melanoma (MAR) y la enfermedad de Best.

La distrofia viteliforme del adulto¹ es una entidad bien definida que presenta una alteración foveal única, bilateral, asimétrica, ligeramente elevada, amarilla generalmente, pero con componente pigmentario central y en ocasiones simplemente con alteración pigmentaria en patrón y sin disco viteliforme en uno de los dos ojos, que puede cursar o no con espículas (*flecks*) en la región paracentral. Es claramente diferente de la entidad que nos ocupa (figura 9). Muy similar a la anterior, dentro del diagnóstico diferencial habría que incluir las distrofias dominantes en patrón del epitelio pigmentario de la retina (EPR), pero son autosómicas dominantes y el cuadro clínico del fondo de ojo es, asimismo, muy diferente de nuestro caso.

La maculopatía viteliforme polimorfa exudativa aguda es una entidad descrita por Gass et al.² en dos pacientes jóvenes que se presentaron con cefalea y pérdida vi-



FIGURA 9
Retinografía de dos casos ejemplo de distrofia viteliforme del adulto.

sual asociada con múltiples lesiones subretinianas, mal definidas, amarillentas y con desprendimiento retiniano seroso macular (figura 10). Estas lesiones evolucionaban en unos días con mejoría de la AV al tiempo que se producían depósitos subretinianos de pigmento amarillo con nivel, semejando a la enfermedad de Best. Se produjo en ambos casos una resolución incompleta del cuadro subretiniano en unas semanas. Tampoco nuestro caso parece corresponderse con esta entidad. En la figura 10 podemos observar las imágenes que Chan, Gass y Lin publicaron en la revista *Retina* y que hemos incluido aquí, para poder compararlas con nuestro caso.

La enfermedad de Best o distrofia macular viteliforme sí comparte muchas características de nuestro caso. Es una enfermedad hereditaria con carácter autosómico dominante, pero con variable penetrancia y expresivi-

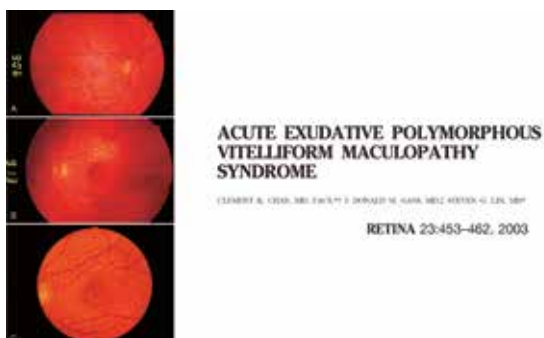


FIGURA 10
Retinografía publicada por Chan en la revista *Retina* de maculopatía viteliforme polimorfa exudativa aguda.

dad. Se han encontrado asociaciones con el cromosoma 11q13, mapeando el gen VMD2, para la enfermedad de Best^{3,4}. El electrooculograma se encuentra reducido de forma característica, tanto en los pacientes afectados como en los portadores de la enfermedad⁵. Se ha descrito que el fondo de ojo puede ser normal durante los primeros años de vida, pero lo habitual es que se presente el cuadro clínico característico ya en la infancia. Suele pasar por los estadios característicos de previteliforme, viteliforme, pseudohipopion, «huevos revueltos» (*scrambled-egg*) y estadio atrófico (figuras 11 y 12), y llegar al final de su evolución en algún caso a un estadio cicatricial o neovascular. Los campos visuales periféricos, el electrorretinograma y la adaptación a la oscuridad suelen ser normales en estos pacientes⁶ (figura 13). Hay en ellos una alteración en el EPR, con acúmulo de lipofuscina en el EPR y de macrófagos en el espacio subretiniano⁷. Las lesiones subretinianas pueden ser multifocales en la enfermedad de Best⁸.

En el libro *Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment*⁶ Gass describe tres casos, uno de ellos de Stephen Ryan, de lesiones multifocales viteliformes en pacientes sin evidencia de enfermedad de Best y también con ausencia de historia familiar: el aspecto

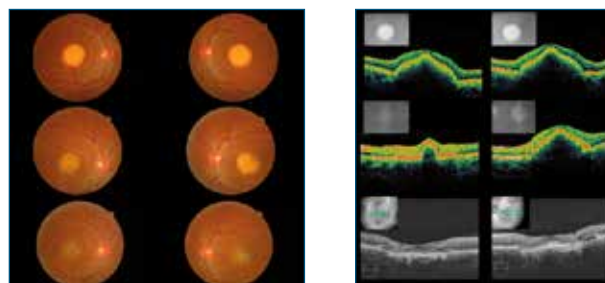


FIGURA 11
A la izquierda presentamos la evolución de un caso de enfermedad de Best desde estadio viteliforme a estadio atrófico, pasando por el estadio disruptivo. A la derecha se observan los mismos pasos en la evolución en la tomografía de coherencia óptica.

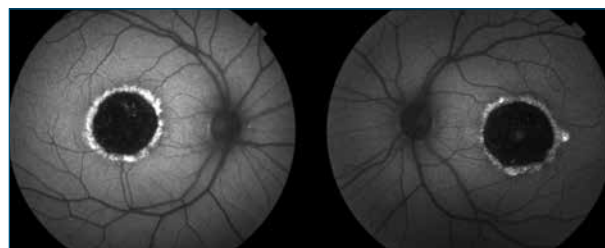


FIGURA 12
Autofluorescencia de la enfermedad de Best del caso anterior, en fase atrófica.

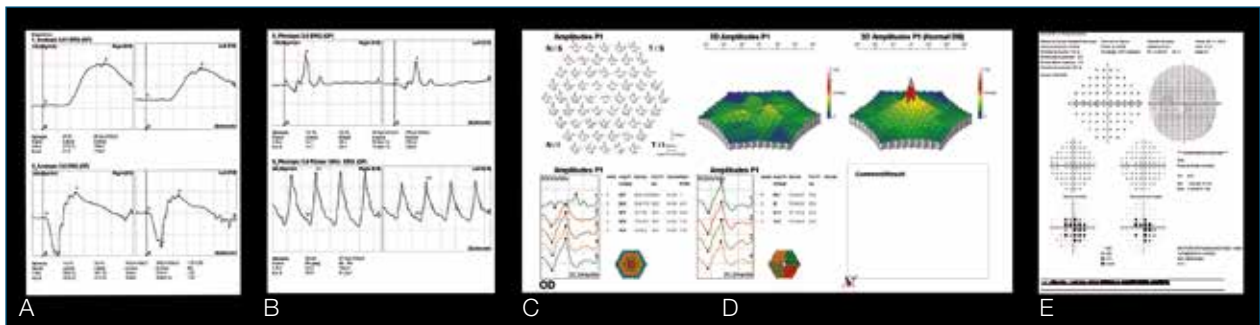


FIGURA 13

A) Electrorretinograma escotópico y B) electrorretinograma fotópico que se encuentran dentro de la normalidad. C) Electrorretinograma multifocal macular discretamente alterado. D) y E) Campos visuales levemente alterados en zona central.

clínico del fondo de ojo de estos pacientes sí es muy parecido a nuestro caso (figura 14), pero hay algunas diferencias, pues Gass refiere que estas personas tenían un electrooculograma normal y ninguno de los casos se asoció con una neoplasia.

Han sido descritos en la literatura varios casos clínicos raros de lesiones viteliformes paraneoplásicas, sobre todo MAR^{9,10}. Se han encontrado autoanticuerpos contra la bestrofina en algunos pacientes con retinopatía viteliforme paraneoplásica asociada a melanoma metastásico, pero no a carcinoma de mama¹¹.

Hemos revisado todos los casos de lesiones viteliformes asociadas a melanoma (figuras 15-17) y las de nuestra paciente no se asemejan a las de retinopatías viteliformes paraneoplásicas de este origen publicadas, pues parecen más bien desprendimientos del EPR.



FIGURA 14

Imagen del libro *Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment*: imagen de enfermedad de Best multifocal.

También ha sido publicado un caso de maculopatía viteliforme paraneoplásica polimorfa exudativa aguda en un paciente con carcinoma no melanoma¹², como podemos ver en la figura 18.

Podríamos encontrarnos ante el primer caso descrito de retinopatía viteliforme paraneoplásica asociada a carcinoma metastásico de mama, si bien las lesiones recuerdan más a las distrofias maculares de Best que a los

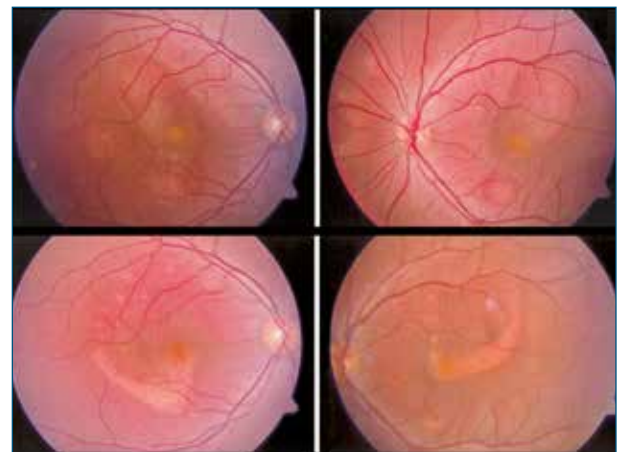


FIGURA 15

Retinografías tomadas de Palmowski⁹.

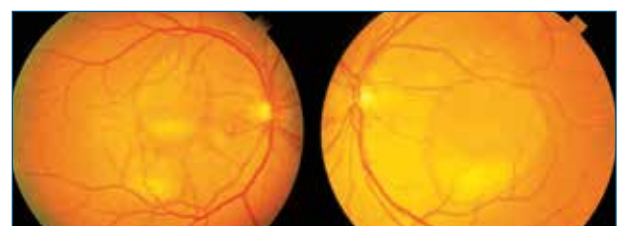


FIGURA 16

Retinografías tomadas de Khurana et al.¹⁰.

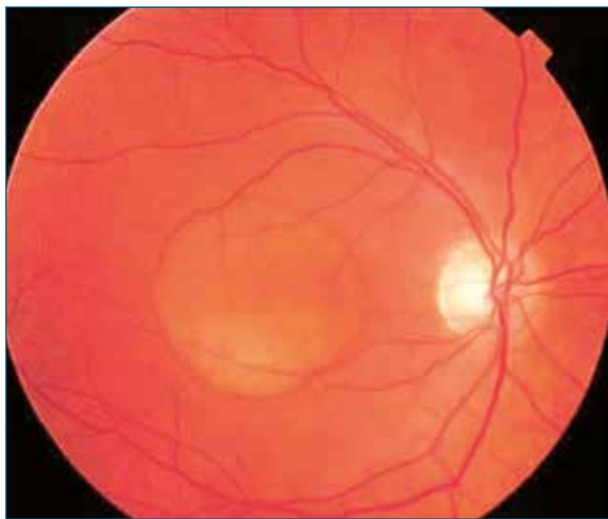


FIGURA 17
Retinografía tomada de Eksandh et al.¹¹.

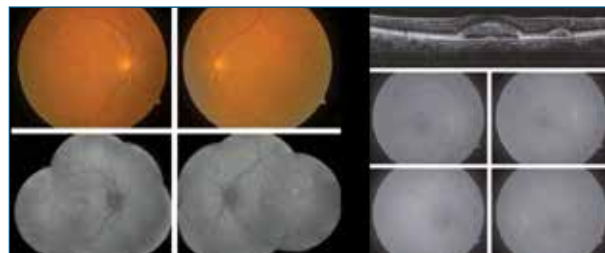


FIGURA 18
Retinografías tomadas del artículo de Grunwald et al.¹².

síndromes paraneoplásicos publicados. Si este caso no fuera un síndrome paraneoplásico, sí podemos asegurar, al menos, que la asociación de lesiones multifocales viteliformes adquiridas, sin historia familiar de enfermedad de Best, sin antecedentes familiares ni personales, con electrooculograma alterado junto con carcinoma metastásico de mama, es extremadamente rara y la primera vez que se publica.

BIBLIOGRAFÍA

- Vine AK, Schatz H. Adult-onset foveomacular pigment epithelial dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1980;89:680-91.
- Chan CK, Gass JD, Lin SG. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy syndrome. *Retina* 2003;23:453-62.
- Petrukhin K, Koisti MJ, Bakall B, Li W, Xie G, Marknell T, et al. Identification of the gene responsible for Best macular dystrophy. *Nat Genet* 1998;19:241-7.
- Marmorstein AD, Marmorstein LY, Rayborn M, Wang X, Hollyfield JG, Petrukhin K. Bestrophin, the product of the Best vitelliform macular dystrophy gene (VMD2), localizes to the basolateral plasma membrane of the retinal pigment epithelium. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2000;97:12758-63.
- Cross HE, Bard L. Electro-oculography in Best's macular dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1974;77:46-50.
- Gass JDM. *Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1987.
- O'Gorman S, Flaherty WA, Fishman GA, Berson EL. Histopathologic findings in Best's vitelliform macular dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1988;106:1261-8.
- Miller SA. Multifocal Best's vitelliform dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1977;95:984-90.
- Palmowski AM, Haus AH, Pfohler C, Reinhold U, Allgayer R, Tilgen W, et al. Bilateral multifocal chorioretinopathy in a woman with cutaneous malignant melanoma. *Arch Ophthalmol* 2002;120:1756-61.
- Khurana RN, Wieland MR, Boldrey EE, Lewis DA, Albert DM. Vitelliform retinopathy in metastatic cutaneous melanoma with choroidal involvement. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1498-9.
- Eksandh L, Adamus G, Mosgrove L, Andreasson S. Autoantibodies against bestrophin in a patient with vitelliform paraneoplastic retinopathy and a metastatic choroidal malignant melanoma. *Arch Ophthalmol* 2008;126:432-5.
- Grunwald L, Kligman BE, Shields CL. Acute exudative polymorphous paraneoplastic vitelliform maculopathy in a patient with carcinoma, not melanoma. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1104-6.

Una miopía degenerativa un poco extraña

Rosa María Coco Martín

Directora Médica del Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada, Valladolid. Profesora de la Universidad de Valladolid

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta

Presentamos el caso de un paciente de 2 años de edad, remitido a la consulta de retina para una segunda opinión. Los padres refieren que el niño tropieza mucho desde que comenzó a andar y creen que de noche no ve bien. Hicieron una primera consulta oftalmológica por este motivo y se le diagnosticó una miopía degenerativa (ojo derecho [OD]: -9 D, y ojo izquierdo [OI]: -10 D) junto con una restricción del recto inferior de OI. Los padres dicen que desde que se ha puesto las gafas ha mejorado mucho y ya no tropieza tanto.

Antecedentes personales

Bronquiolitis. Resto: sin interés.

Antecedentes familiares

Refieren que el abuelo materno también es muy miope (OD: -16 D, y OI: -19 D) y que ve muy mal de noche. Un tío abuelo (hermano de la abuela materna) era ciego y además el abuelo tiene tres primos varones que refieren ver mal de noche y son muy miopes.

Exploración

- Agudeza visual y refracción: 0,5 con OD (-9,5esf -1cil x 160°) y 0,3 con OI (-10esf -1cil x 15°).
- Motilidad ocular extrínseca: restricción del movimiento inferior del OI, tropía en OI no concomitante.
- Biomicroscopía de polo anterior (BPA): normal en ambos ojos (AO).
- Fondo de ojo (FO): atrofia coroidea generalizada en AO (se ven grandes vasos de la coroides) (figura 1).
- Tomografía de coherencia óptica (OCT): normal, descarto aplasia foveal (figura 2).



FIGURA 1
Fondo de ojo.

- Antecedentes familiares (AF): normal en AO para su edad (figura 3).

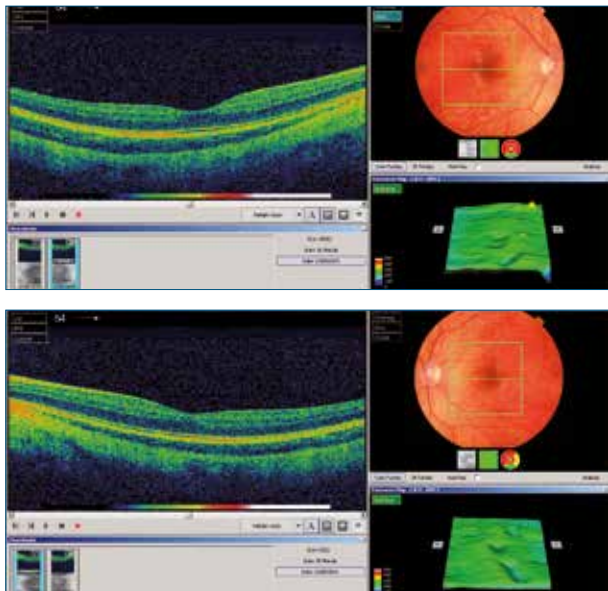


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica.

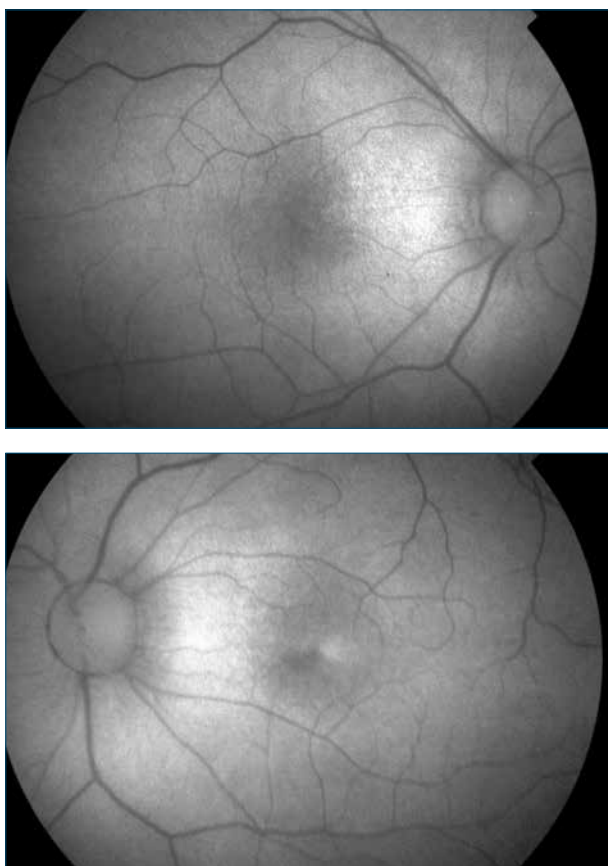


FIGURA 3
Autofluorescencia.

Características técnicas de la exploración

Registro utilizando un Ganzfeld Optoelectronic Stimulator y bajo midriasis. Se ha realizado adaptación a la oscuridad 20 minutos para las pruebas escotópicas y adaptación a la luz diez minutos para las fotópicas. Se han utilizado electrodos palpebrales, lo que sin duda produce una reducción de la amplitud en las respuestas registradas.

Resultados

Las respuestas observadas en las pruebas escotópicas son planas en AO. Los registros en las pruebas fotópicas y el flicker están conservados y han mostrado valores dentro de la normalidad para lo que es una prueba realizada con electrodos palpebrales (figura 4).

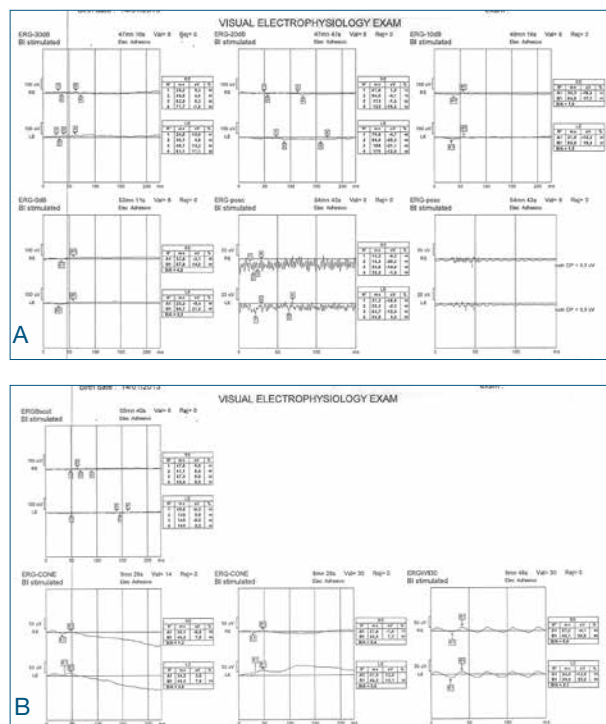


FIGURA 4
A) Electrorretinograma escotópico. B) Electrorretinograma fotópico.

Diagnóstico y plan de actuación

Inicialmente se sospecha coroideremia, pero debido a que el electrorretinograma (ERG) con electrodos palpebrales no es fiable, decidimos explorar al abuelo.

Exploración del abuelo

Refiere que siempre ha sido muy miope, pero que siempre ha visto más o menos igual.

Antecedentes personales

Sin antecedentes personales de interés oftalmológico.

Antecedentes familiares

Antecedentes familiares positivos, pues tienen un cuadro similar su nieto, una hermana, un tío y su hijo, otro primo, además de un bisabuelo ciego.

Exploración

- Agudeza visual y refracción: 0,5 con OD (-16,25esf -2,75cil x 180°) y 0,5 con OI (-19,75esf -2,5cilx 180°).
- BPA: normal en AO.
- Presión intraocular: 12 mmHg en OD y 12 mmHg en OI.
- FO: atrofia peripapilar y atrofia coriorretiniana difusa en AO (figura 5).

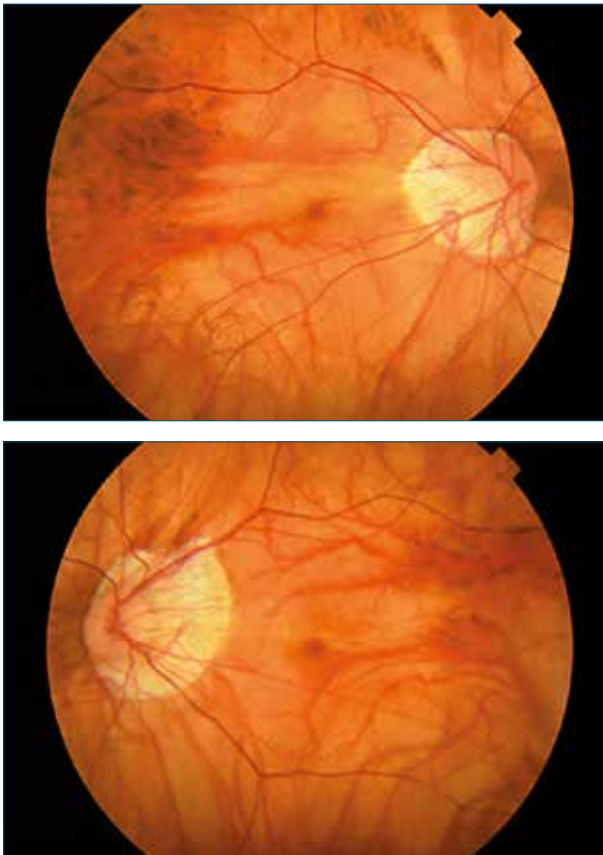


FIGURA 5
Fondo de ojo.

- OCT: mácula en cúpula en el eje vertical y normal en el eje horizontal con retina algo adelgazada (esperable por su miopía degenerativa) en AO (figura 6).
- AF: normal en AO para su miopía; solo hipo-AF en áreas de atrofia peripapilar (figura 7).

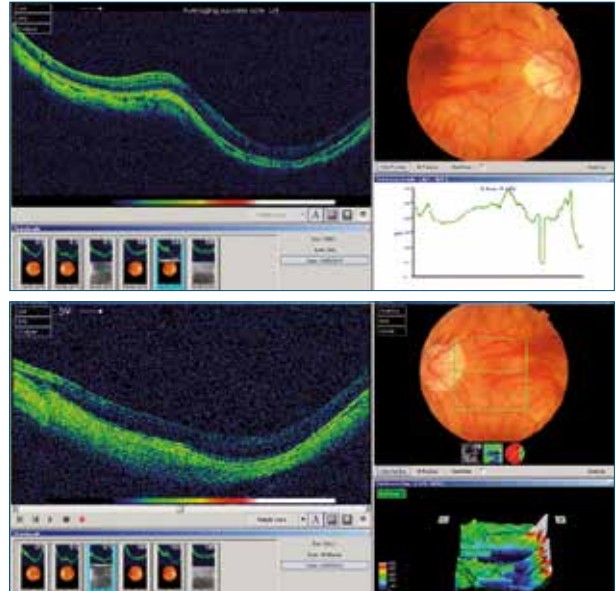


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica.

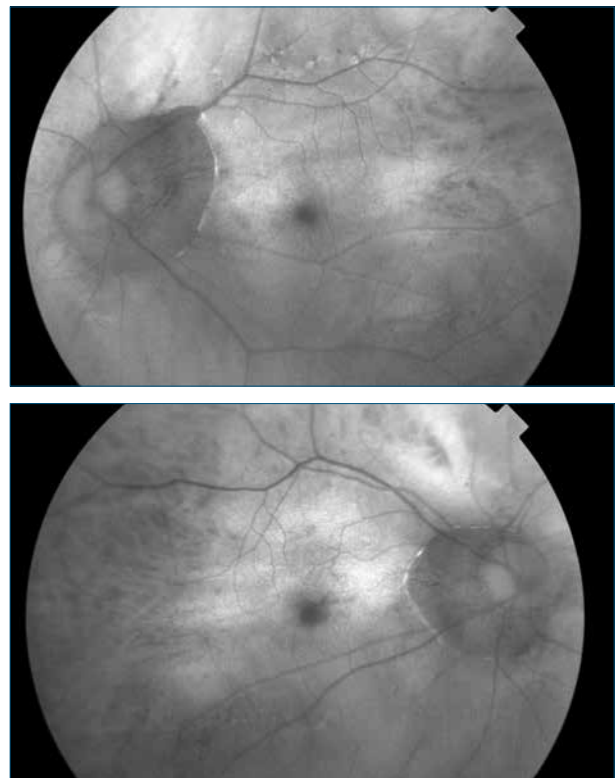


FIGURA 7
Autofluorescencia.

En las respuestas observadas en las pruebas escotópicas se observa ausencia de respuesta en la intensidad mínima y ERG negativo en la respuesta máxima con ausencia de onda b. No se aprecian potenciales oscilatorios, lo que implica alteración de la transmisión hacia la retina interna (figura 8A). En las pruebas fotópicas se ve respuesta conservada con morfología normal de las ondas con discreta disminución de la amplitud (figura 8B). El 30Hz-*flicker* muestra respuesta conservada con discreta alteración de la morfología de las ondas (figura 8C).

Por último, el **electrorretinograma en patrón (PERG)** se encuentra plano, lo que implica un funcionamiento defectuoso del área macular (figura 8D).

- ERG multifocal (MERG): Se observa disminución de la amplitud de la P1 en todo el área macular de AO (figura 9).
- Curva de Adaptación a la Oscuridad: Plana en AO (no baja de 50 dB a partir de los siete minutos) (figura 10).

JUICIO DIAGNÓSTICO

Ceguera nocturna congénita estacionaria (CNCE) tipo II (Shubert-Bornshein) completa. Para establecer el modo de herencia, se realiza ERG a la madre, que resulta ser normal, por lo que aquel sería recesivo ligado a X en esta familia.

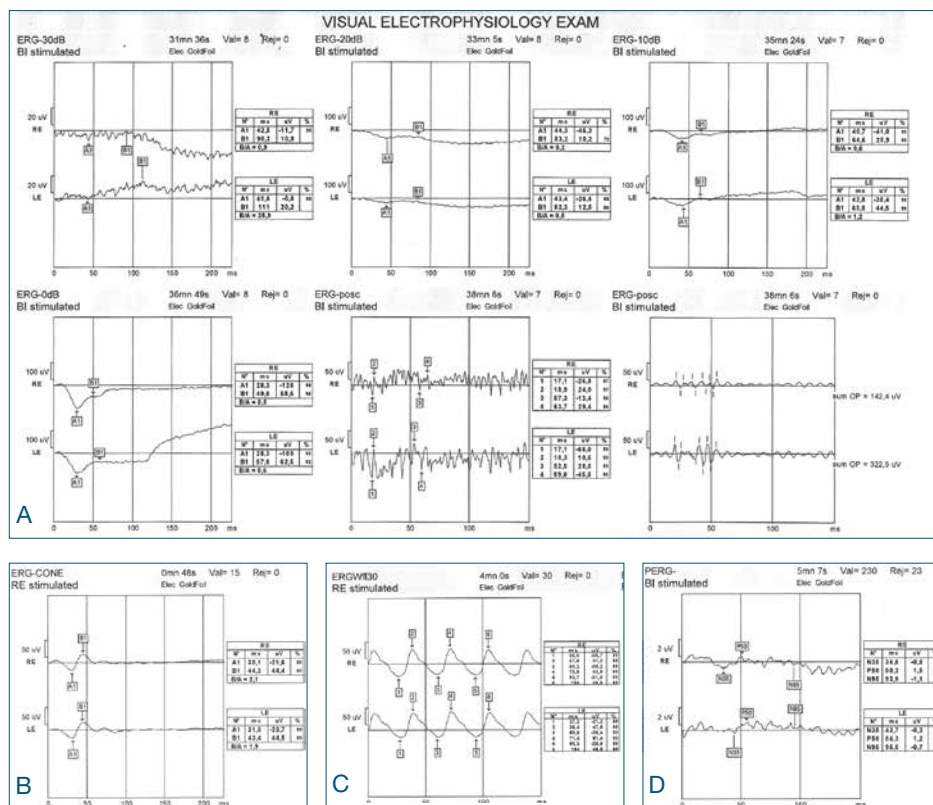


FIGURA 8
A) Electrorretinograma escotópico. B y C) Electrorretinograma fotópico. D) Electrorretinograma en patrón.

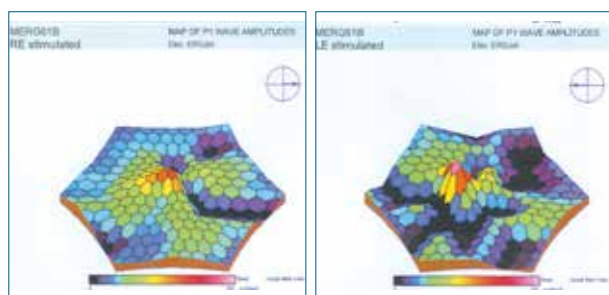


FIGURA 9
ERG multifocal.

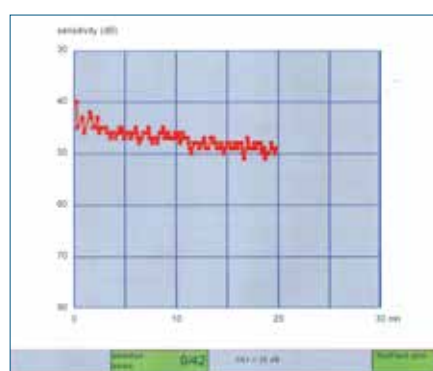


FIGURA 10
Adaptación a la oscuridad.

RECOMENDACIONES Y COMENTARIOS OFTALMOLÓGICOS

El cuadro clínico de estos dos pacientes es compatible con el diagnóstico de CNCE con FO normal (salvo los hallazgos fundoscópicos de su miopía degenerativa), basado fundamentalmente en la curva de adaptación a la oscuridad plana y en el ERG negativo encontrado en pruebas escotópicas mixtas (respuesta máxima). En mi opinión, este enfermo y su nieto encajarían en el tipo Schubert-Bornschein completo.

Explico la naturaleza estacionaria de la enfermedad (no va a empeorar) y la ausencia de tratamientos para aumentar la visión de los enfermos en este momento. Recomiendo probar los filtros Corning graduados para intentar disminuir la fotofobia. Está pendiente el estudio genético del nieto.

COMENTARIO

La CNCE también se llama nictalopía esencial congénita. Generalmente cursa con FO normal y desde el punto de vista clínico presenta ceguera nocturna con agudeza visual bastante normal o moderadamente disminuida. Puede asociarse a miopía, nistagmus y el ERG está alterado, como veremos después. Puede tener herencia autosómica recesiva, dominante o ligada al sexo. Aparece desde el nacimiento y se admite que no es progresiva.

Por su parte, la CNCE con fondo anormal tiene los mismos síntomas desde el punto de vista clínico, electrofisiológicamente también es similar, pero en el FO pueden verse anomalías. Aquí se incluyen diferentes patologías,

como la enfermedad de Kandori (con placas amarillentas de tamaño mediano en el FO), el *fundus albipunctatus* (con *flecks* blanquecinos pequeños dispersos por todo el FO) y la enfermedad de Oguchi (que cursa con fenómeno de Mizuo-Nakamura, una anomalía de la retina que se presenta con una decoloración típica amarillo-dorada o gris-plateada del FO en presencia de luz, que desaparece después de la adaptación a la oscuridad).

Desde el punto de vista electrofisiológico, la CNCE tipo Schubert-Bornschein, que puede transmitirse con herencia autosómica recesiva o recesiva ligada a X, cursa con ausencia completa de onda b pero con onda a preservada, en que la amplitud de esa onda a aumenta al incrementarse la intensidad del estímulo luminoso sin hacerlo la onda b¹⁻⁴. Esa ausencia es más evidente en los registros escotópicos. Además, esta forma CNCE ha sido subdividida por Miyake en completa e incompleta⁵. Se considera que los pacientes con CNCE completa tienen un bloqueo completo de la transmisión sináptica de los fotorreceptores a las bipolares ON tanto en la vía de los conos como en la de los bastones, permaneciendo intacta la vía OFF (no se recoge respuesta de bastones en condiciones escotópicas y los pacientes suelen tener miopía moderada). Por el contrario, las formas incompletas tienen un defecto incompleto de las sinapsis de las bipolares ON y OFF tanto en los conos como en los bastones (la función de los bastones está reducida pero presente y el ERG fotópico está disminuido).

Por su parte, la CNCE tipo Riggs, que suele ser autosómica dominante, muestra disminución de la amplitud del registro en las pruebas fotópicas con morfología normal de las ondas, y se observa que esta amplitud apenas aumenta en las pruebas escotópicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Strom TM, Nyakatura G, Apfelstedt-Sylla E, Hellebrand H, Lorenz B, Weber BH, et al. An L-type calcium-channel gene mutated in incomplete X-linked congenital stationary night blindness. *Nat Genet* 1998;19:260-3.
2. Rao VR, Cohen GB, Oprian DD. Rhodopsin mutation G90D and a molecular mechanism for congenital night blindness. *Nature* 1994;367:639-42.
3. Ripps H. Night blindness revised from man to molecules. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1982;23:588-609.
4. Dryja TP, Hahn LB, Reboul T, Arnaud B. Missense mutation in the gene encoding the alpha subunit of rod transducin in the Nougaret form of congenital stationary night blindness. *Nat Genet* 1996;13:358-60.
5. Miyake Y, Yagasaki K, Horiguchi M, Kawase Y, Kanda T. Congenital stationary night blindness with negative electroretinogram: a new classification. *Arch Ophthalmol* 1986;104:1013-20.

Distrofia foveomacular viteliforme del adulto

Itxaso Herrera Cabezón¹, Concepción Hernández Ortega²

¹ Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

² Centro Oftalmológico Dra. Hernández. Castro Urdiales (Cantabria)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 38 años que consulta por leve metamorfopsia en su ojo derecho (OD). Entre los antecedentes generales destacamos la toma de corticosteroides por vía oral debido a una enfermedad dermatológica. En la exploración presentaba:

- Agudeza visual lejana con corrección: OD: 1, y ojo izquierdo (OI): 1,5.
- Biomicroscopía de polo anterior: sin datos relevantes.
- Presión intraocular: 12 mmHg en ambos ojos (AO).
- Fondo de ojo (figuras 1 y 2): desprendimiento pseudoviteliforme subfoveolar en AO, mayor en el OD que en el OI.
- Autofluorescencia (figuras 3 y 4): hiperautofluorescencia de material subretiniano. Imágenes múltiples y pequeñas de hipofluorescencia rodeadas de un anillo hiperautofluorescente en «eclipse solar».
- Angiografía fluoresceínica: hipofluorescencia precoz por efecto pantalla que progresivamente se tiñe en tiempos tardíos.
- Tomografía de coherencia óptica (OCT) (figuras 5 y 6): presencia de material hiperreflectante subfoveal, que corresponde con el material viteliforme que se aprecia en su fondo de ojo.
- Estudio electrofisiológico (figuras 7 y 8): potenciales evocados visuales-*pattern* normales para frecuencias espaciales tanto altas como bajas; electrorretinograma (ERG)-*pattern* normal; electrooculograma (EOG) normal con índice de Arden por encima de 1,8¹.

COMENTARIO

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto (DFVA) se engloba en el grupo de distrofias del epitelio pigmentario de la retina de herencia autosómica dominante con una

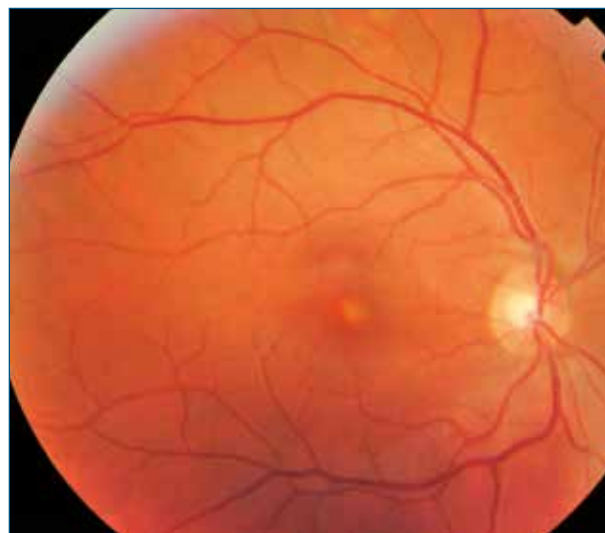


FIGURA 1
Retinografía del ojo derecho.



FIGURA 2
Retinografía del ojo izquierdo.

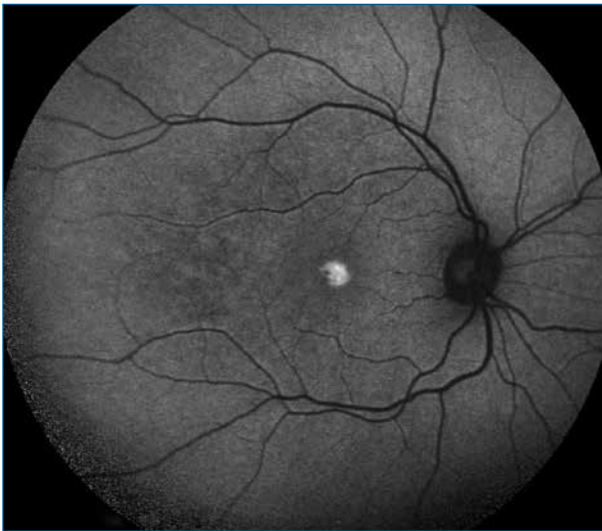


FIGURA 3
Autofluorescencia del ojo derecho.



FIGURA 4
Autofluorescencia del ojo izquierdo.

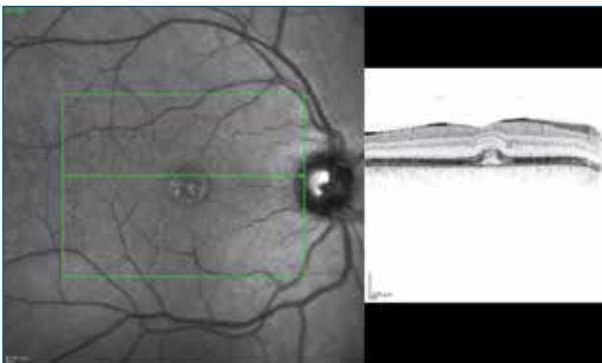


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho.

variedad de depósitos en el área macular. Su pronóstico es bueno en general. El EOG es normal o ligeramente subnormal, y el ERG estrictamente normal².

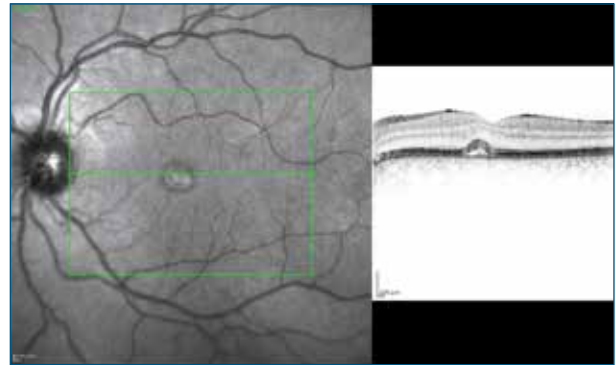


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo.

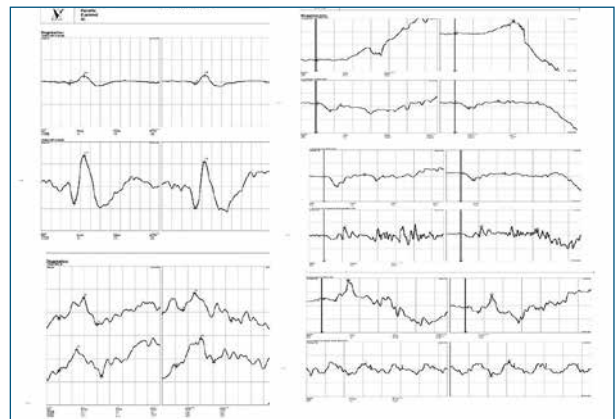


FIGURA 7
Potenciales evocados visuales, electroretinograma *pattern* y electroretinograma *flash* normales.

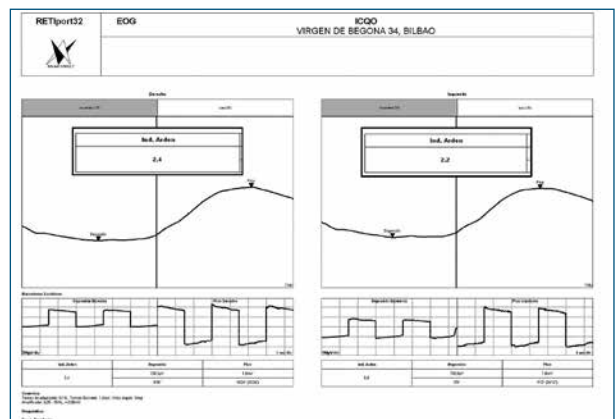


FIGURA 8
Electrooculograma.

Los hallazgos clínicos de la DFVA son: pacientes asintomáticos, con leve metamorfopsia o leve visión borrosa de inicio entre los treinta y los cincuenta años; presencia de lesiones subretinianas amarillas, más frecuentemente solitarias, ligeramente elevadas, de un tercio de diámetro de disco localizadas en el área

foveal; y a veces pequeños *flecks* en la región parafoveal. A pesar de que las lesiones son bilaterales, los síntomas suelen ser unilaterales y pueden mejorar de manera espontánea.

La mutación en el gen *peripherin/RDS* es la causa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases diagnosis and treatment. Vol. 1. 4th ed. St. Louis: Mosby; 1997. p. 346.
2. Yanuzzi LA. Pseudovitelliform detachment. En: Yannuzzi L (ed.). The Retinal Atlas. Saunders Elsevier; 2010. pp. 57-8.

Edema macular de causa poco clara

Rosa María Coco Martín

Directora Médica del Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada, Valladolid. Profesora de la Universidad de Valladolid

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta

Se trata de un paciente de 54 años de edad, que acude a la Consulta de Uveítis del Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada remitida por su oftalmóloga por edema macular de causa poco clara. La enferma refiere que hace quince años se puso gafas y que ya entonces veía solo la mitad del optotipo; además, no usaba las gafas porque no mejoraba. Después ha sufrido pérdida progresiva de visión en ambos ojos (AO). Consulta por primera vez hace un año, momento en que se encuentran quistes intrarretinianos en la tomografía de coherencia óptica (OCT) de AO, para lo que está en tratamiento con Azopt®. También se ha descrito alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) en el fondo de ojo, aunque desde entonces ha estado estable.

Antecedentes personales

Meningitis a los seis años. Intervenida de menisco. Res: sin interés.

Antecedentes familiares

Padres de un mismo pueblo pequeño (consanguinidad relativa). La abuela materna tenía mala visión, aunque no saben la causa.

Exploración

- Agudeza visual (AV): 0,12 con AO csc (+2esf AO) y mejora a 0,16 ce.
- Test de colores de Ishihara: sugiere defecto leve en el eje protan-deutan (figura 1).
- Campo visual (CV) (prueba de detección de puntos 120° de campo completo) que aporta la paciente con

fecha de mayo de 2015: se observa escotoma absoluto en CV central y temporal de AO (figura 2).

- Biomicroscopía de polo anterior: normal en AO.
- Presión intraocular: 10 mmHg en el ojo derecho (OD) y 12 mmHg en el ojo izquierdo (OI).
- Fondo de ojo: alteración irregular del EPR con parches verdosos y líneas de hiperpigmentación en polo

Lámina número	Sujeto normal	Deficiencia rojo-verde		Ceguera total al color	Respuesta	
		Protan	Deutan		OD	OI
1	12		12	12	12	12
2	8		3	X	8	(3)
3	6		5	X	6	(5)
4	29		70	X	(40)	(70)
5	57		35	X	(20)	(X)
6	5		2	X	(7)	(4)
7	3		5	X	(1)	(4)
8	15		17	X	(1)	(17)
9	74		21	X	(23)	(74)
10	2		X	X	(32)	(9)
11	6		X	X	(3)	(6)
12	97		X	X	(23)	(117)
13	45		X	X	(1)	(45)
14	5		X	X	(6)	(5)
15	7		X	X	(2)	(4)
16	16		X	X	(3)	(16)
17	73		X	X	(7)	(73)
18	X		5	X	X	(11)
19	X		2	X	X	X
20	X		45	X	X	X
21	X		73	X	X	X
		Protan	Deutan			
		Agudeza	Agudeza			
22	26	6	(2)6	2	(2)6	X
23	42	2	(4)2	4	(4)2	X
24	35	5	(3)5	3	(3)5	X
25	96	6	(9)6	9	(9)6	X

Pasa Falla Protan Deutan

FIGURA 1 Test de colores de Ishihara.

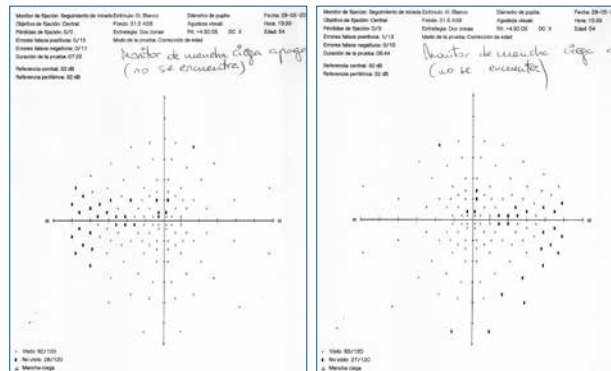


FIGURA 2 Campo visual 120°.

posterior de AO (no pigmentación en espículas). No se observa esquisis periférica. Enfermedad bilateral y simétrica (figuras 3 y 4).

- OCT: espacios quísticos en todo el polo posterior de AO a nivel de la plexiforme interna (figuras 5-7).
- Angiografía fluoresceínica que aporta la paciente: alteración del EPR central y media periferia (sobre todo en el cuadrante temporal, coincidiendo con la zona del defecto campimétrico).
- AF: anillo hiperautofluorescente con digitaciones hiper-AF en estrella alrededor en AO (figura 8).
- Electroretinograma completo (según normativa ISCEV).

Características técnicas de la exploración

Registro utilizando un Ganzfeld Optoelectronic Stimulator y bajo midriasis. Se ha realizado adaptación a la oscuridad veinte minutos para las pruebas escotópicas y adaptación a la luz diez minutos para las fotópicas. Se han utilizado electrodos corneales de oro.

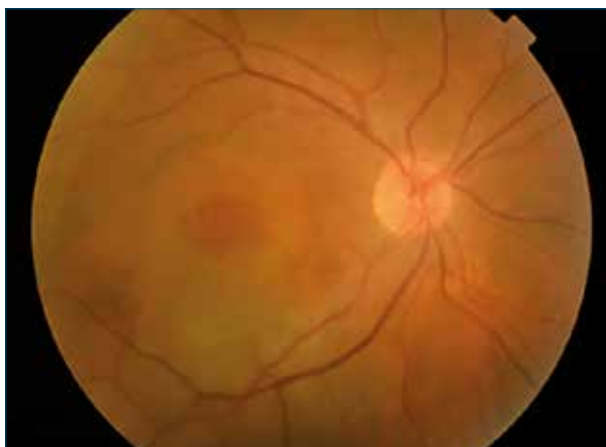


FIGURA 3
 PP de ambos ojos.

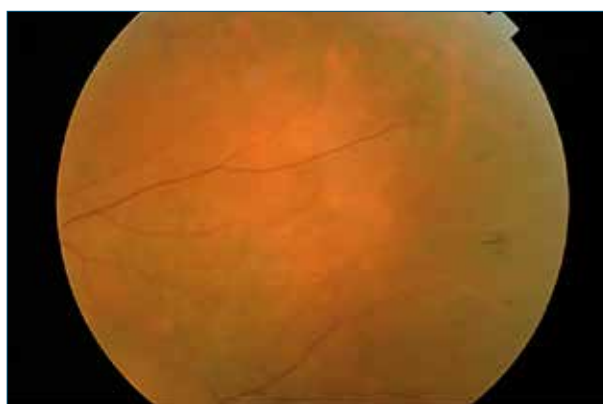
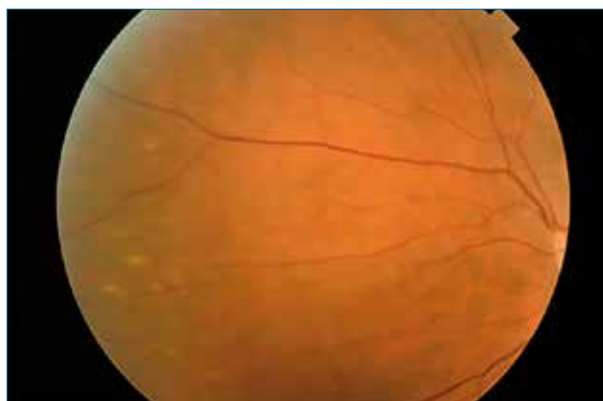


FIGURA 4
 Retina nasal y temporal del ojo izquierdo, respectivamente.

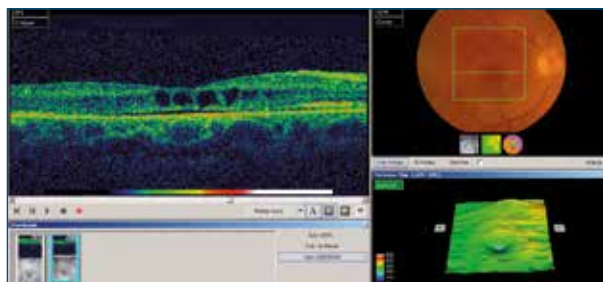


FIGURA 5
 Tomografía de coherencia óptica en área macular de ojo derecho.

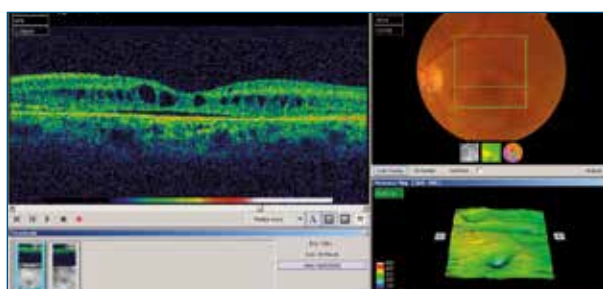


FIGURA 6
 Tomografía de coherencia óptica en área macular de ojo izquierdo.

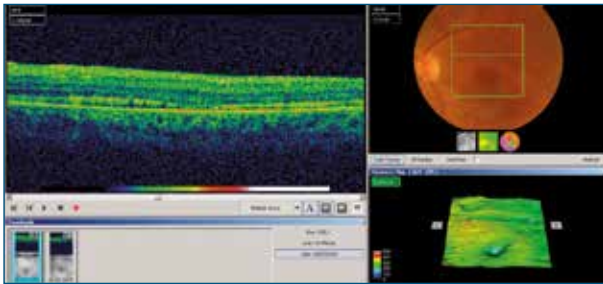


FIGURA 7
Tomografía de coherencia óptica superior a fovea en ojo izquierdo.

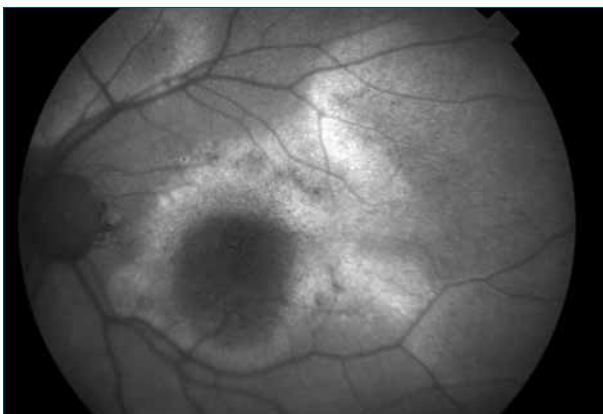
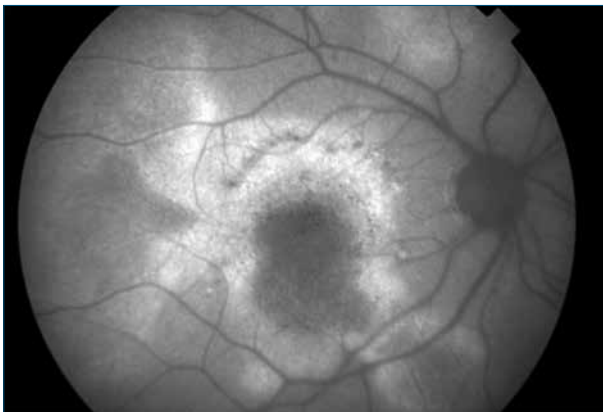


FIGURA 8
Autofluorescencia en ambos ojos.

Resultados

Las respuestas observadas en las pruebas escotópicas muestran respuestas conservadas en AO, no se observa ERG negativo y se observa una leve disminución de la amplitud de la onda b en la respuesta máxima; los potenciales oscilatorios están conservados (figura 9). De la misma manera, los registros en las pruebas fotópicas y el *flicker* han mostrado también valores en el límite inferior de la normalidad (figura 10).

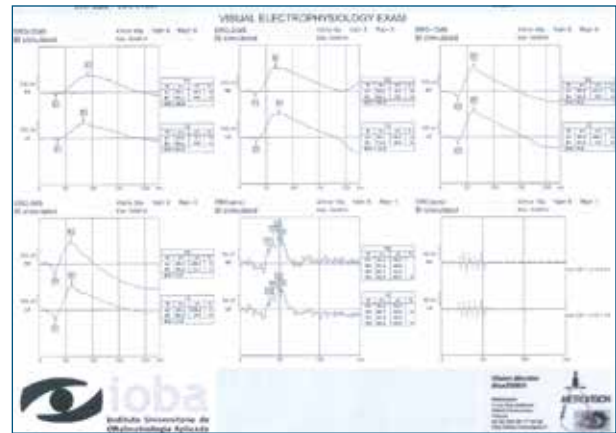


FIGURA 9
Electrorretinograma escotópico.

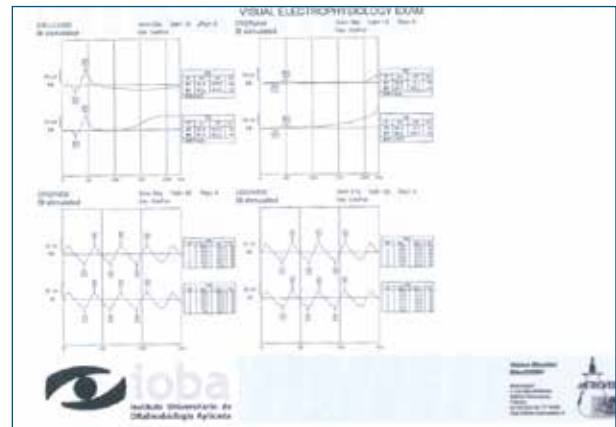


FIGURA 10
Electrorretinograma fotópico.

Resultados del electrooculograma

Plano en AO, con un índice de Arden por debajo de 180 en AO de 109 % en OD y 155 % en OI (figura 11).

JUICIO DIAGNÓSTICO

Posible bestrofinopatía autosómica recesiva (ARB) (me parece lo más probable, pues encajan todos los hallazgos clínicos).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La importante afectación del electrooculograma (EOG) con ERG conservado hace sospechar que Teresa puede tener algún tipo de bestrofinopatía, es decir, una enfermedad hereditaria debida a mutaciones en el gen Best1 que codifica la proteína bestrofina. El aspecto verdoso de las lesiones y los quistes intrarretinianos asociados a

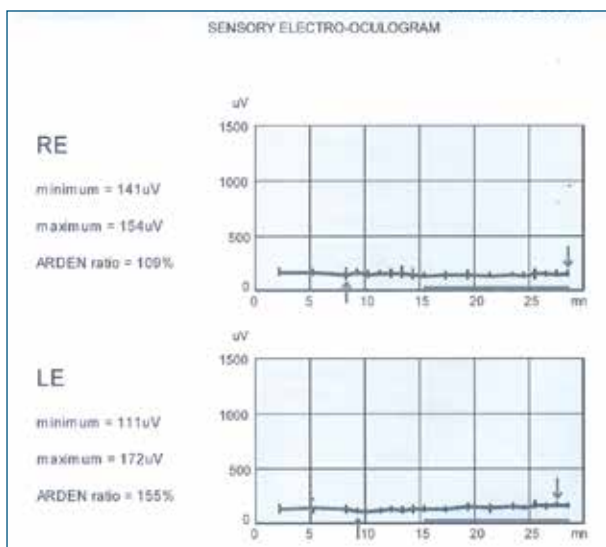


FIGURA 11
Electrooculograma plano.

fluido subretiniano en esa localización también son típicos de este grupo de enfermedades. Entre los cuadros clínicos concretos se incluirían los siguientes:

- ARB: en ella, se asocia una distrofia retiniana a los hallazgos clásicos de un Best. También está descrita la presencia de edema intrarretiniano e incluso de fluido retiniano en la mácula y la periferia media en la OCT de estos pacientes. De la misma forma, la causa más frecuente de disminución de visión es la aparición de lesiones cicatriciales en la mácula como consecuencia de la aparición de membranas neovasculares subretinianas, por lo que habrá que estar atentos a posibles cambios bruscos en la visión que pudieran deberse a esta complicación.
- Tanto la vitreoretinocoroidopatía autosómica dominante como el síndrome de microcornea, *rod-cone dystrophy* y estafiloma posterior pueden ser descartados, pues no se observa ninguna otra de las manifestaciones oculares de estas enfermedades sindrómicas oculares (esta enferma solo muestra afectación retiniana).

DIAGNÓSTICO GENÉTICO

Se hizo secuenciación completa de BEST1 (región exónica completa y parte de los intrones adyacentes) y se ha encontrado la mutación c.388C>A Hom, que es patogénica, y la mutación c.1410G>A Hom, que es benigna. Con ello se ha confirmado el diagnóstico de sospecha de ARB.

La mutación c.388C>A del gen BEST1 es una variante de ADN de tipo *missense*, por lo que provoca un cambio

del aminoácido 130 de la proteína, de arginina a serina (p.Arg130Ser). Esta mutación en homocigosis se asocia con el fenotipo de ARB. Esta sería, por lo tanto, la que confirma la patología en nuestra enferma.

Se ha aportado consejo genético. Le explico que, como la enfermedad es recesiva, es poco probable que los hijos estén afectados, ya que no hay consanguineidad con la pareja. Sin embargo, la posible afectación de los hijos se podría descartar haciéndoles un EOG o el diagnóstico genético.

MANEJO

Inicio tratamiento con acetazolamida por vía oral y consejo revisión en 3-4 meses para valorar la respuesta terapéutica, aunque ya se sabe que estos pacientes responden mal a este tipo de fármacos. En la revisión no se observa respuesta terapéutica, por lo que se suspende el tratamiento médico.

Es vista en nuestra Unidad de Baja Visión, donde se prescribe la refracción de lejos con filtro de absorción selectiva, junto con una lupa de 3,5x con luz LED, con la que alcanza AV de cerca en binocular de 0,63dif a 25 cm, que le permite manejarse mucho mejor (figura 12).



FIGURA 12
Lupa de mano con iluminación.

COMENTARIO

BEST1 (VMD2) es un gen localizado en el brazo largo del cromosoma 11 (11q12.3) que codifica una proteína transmembrana, la bestrofina 1, de las células del EPR. La función exacta de bestrofina 1 todavía no se ha caracterizado de manera inequívoca, pero se ha vinculado al flujo transepitelial de cloruro y se cree que posiblemente participa en el control de los canales de Ca²⁺ en el EPR. Las mutaciones en BEST1, por lo tanto, afectan al metabolismo epitelio pigmentario de la retina y, como consecuencia, a la función de la retina externa. Hasta el

momento se han identificado y publicado más de 200 mutaciones en BEST1. La mayor parte de ellas están asociadas con la distrofia macular viteliforme de Best (VMD, MIM 153700), pero también con la distrofia macular viteliforme del adulto (MIM 608161), con la retinitis pigmentosa 50 (RP50, MIM 613194) y con la vitreoretinocoroidopatía autosómica dominante (MIM 193220), todas ellas causadas por mutaciones autosómicas dominantes. Sin embargo, también se ha descrito un fenotipo causado por mutaciones autosómicas recesivas: la ARB (OMIM 611809)¹⁻³.

La ARB es una enfermedad ocular rara. Fue descrita por Burgess et al. en 2008. Aparece como resultado de mutaciones bialélicas en BEST1 y se caracteriza por una distrofia viteliforme multifocal líquido intra y subretiniano¹. Se ha descrito asociación con hipermetropía y con glaucoma por cierre angular.

El momento de la presentación es variable entre la primera y la quinta décadas de la vida. Los pacientes se presentan con reducción moderada de la visión. En el fondo de ojo se observan alteraciones irregulares del EPR con depósitos subretinianos blanquecinos hiperautofluorescentes multifocales y bilaterales con preferencia por la mácula y la periferia media (suelen cursar con afectación foveal). También se ha descrito fenómeno de Mizuo-Nakamura. Sin embargo, estas personas no parecen desarrollar lesiones viteliformes típicas, aunque

en ocasiones sí cicatrices maculares, que provocan una mayor disminución de la AV⁴.

En la OCT también pueden presentar un edema de retina. El acúmulo de líquido puede llegar a ocasionar un desprendimiento de retina neurosensorial plano con fluido subretiniano evidente en el área macular.

Las respuestas del ERG escotópico y fotópico de campo completo generalmente disminuyen con la edad. Pero lo más característico es la intensa reducción del EOG, que muestra un índice de Arden por debajo de 180⁵.

Hay que poner de relieve varios puntos importantes para la gestión de la ARB:

1. La AV se mantiene relativamente estable, aunque los depósitos que se observan en el fondo de ojo pueden fluctuar e incluso disminuir con el tiempo.
2. Los quistes intrarretinianos y el fluido subretiniano asociados con la ARB no responden bien a los inhibidores de la anhidrasa carbónica tópicos y sistémicos ni a los esteroides sistémicos.
3. Debido a que el fenotipo de la ARB puede simular el de otras enfermedades, se requiere confirmación genética molecular de mutaciones en BEST1 para confirmar el diagnóstico. Además, hay que solicitar secuenciación de todo el gen para evitar perder cualquier mutación de BEST1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Silva RA, Berrocal AM, Lam BL, Albin TA. Novel mutation in BEST1 associated with retinoschisis. *JAMA Ophthalmol* 2013;131:794-8.
2. Boon CJ, van den Born LI, Visser L, Keunen JE, Bergen AA, Booij JC, et al. Autosomal recessive bestrophinopathy: differential diagnosis and treatment options. *Ophthalmology* 2013;120:809-20.
3. Boon CJ, Klevering BJ, Leroy BP, Hoyng CB, Keunen JE, den Hollander AI. The spectrum of ocular phenotypes caused by mutations in the BEST1 gene. *Prog Retin Eye Res* 2009;28:187-205.
4. Borman AD, Davidson AE, O'Sullivan J, Thompson DA, Robson AG, De Baere E, et al. Childhood-onset autosomal recessive bestrophinopathy. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1088-93.
5. Kinnick TR, Mullins RF, Dev S, Leys M, Mackey DA, Kay CN, et al. Autosomal recessive vitelliform macular dystrophy in a large cohort of vitelliform macular dystrophy patients. *Retina* 2011;31:581-95.

Enfermedad de Alport: interfase vitreomacular con tomografía de coherencia óptica *swept source*

Emilio Abecia Martínez¹, Fernando Faus Guijarro²

¹ Jefe de la Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

² Médico adjunto de la Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 63 años, diagnosticado de fracaso renal y sometido a trasplante renal en el año 2014. Refiere pérdida moderada de la agudeza visual. Se había realizado estudio genético, sin encontrar mutaciones características.

Su exploración oftalmológica fue: mejor agudeza visual corregida de 20/32 en el ojo derecho y de 20/25 en el izquierdo. No se observaron lesiones en el polo anterior, únicamente alguna alteración pigmentaria en la retina periférica. Se pide PVE (potenciales visuales evocados), electroretinograma y campos visuales, que no mostraron alteraciones (figura 1).

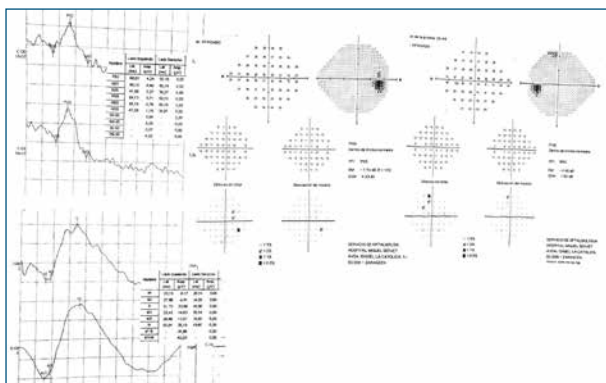


FIGURA 1
Potenciales visuales evocados, electroretinograma y campimetrías sin alteraciones.

En la tomografía de coherencia óptica (OCT), se observó irregularidad macular y adherencias vitreomaculares atípicas, con un vítreo posterior como desflecado (figura 2). No había evidencia de cambios peripapilares, como se ha descrito en algunos artículos. La coinciden-

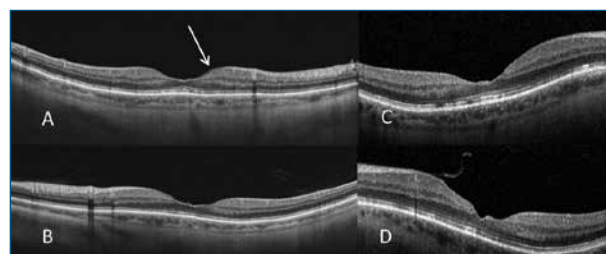


FIGURA 2

A y B) DRI OCT Triton (Topcon Medical Systems) del ojo derecho e izquierdo, respectivamente. La flecha indica la presencia de córtex vítreo sobre la superficie retiniana. En B se observa una adherencia vítrea filiforme, con desflecamiento de la hialoides posterior. C y D) Tomografía de coherencia óptica Spectralis (Heidelberg): similares detalles, aunque el vítreo no aparece tan bien definido.

cia con algunos hallazgos descritos permitió un mejor diagnóstico nefrológico, los cambios en el vítreo podrían depender de las alteraciones del colágeno.

COMENTARIO

El síndrome de Alport fue descrito a principios del siglo pasado. Es una enfermedad hereditaria que se presenta generalmente como una glomerulonefritis con fallo renal precoz acompañada de sordera neurosensorial y de una serie de alteraciones oftalmológicas¹. Está causado por un defecto genético en el colágeno tipo IV, presente en las membranas basales de diferentes órganos. Se estima que el 85 % se hereda ligado al cromosoma X y el resto de forma recesiva. Se han detectado numerosas mutaciones, fundamentalmente en el gen COL4A5^{1,2}.

A nivel ocular los hallazgos son muy frecuentes y pueden afectar tanto al polo anterior como al posterior de

muy diferentes formas, aunque las lesiones más características son el lenticono anterior (en el 25 % de los pacientes) y la presencia de depósitos amarillentos retinianos (en el 85 % de los pacientes); el agujero macular es un hallazgo raro. Los avances tecnológicos en la

OCT han posibilitado la descripción de nuevas lesiones maculares³⁻⁵ y permitirán un mejor conocimiento de las lesiones oculares en el síndrome de Alport, la mejora del diagnóstico en casos dudosos, así como la prevención de posibles complicaciones maculares.

BIBLIOGRAFÍA

1. McCarthy PA, Maino DM. Clinical review Alport syndrome: a review. *Clin Eye Vis Care* 2000;12:139-50.
2. Dagher H, Buzza M, Colville D, Jones C, Powell H, Fassett R, et al. A comparison of the clinical, histopathologic, and ultrastructural phenotypes in carriers of X-linked and autosomal recessive Alport's syndrome. *Am J Kidney Dis* 2001;38:1217-28.
3. Dolz-Marco R, Gallego-Pinazo R, Francés-Muñoz E, Martínez-Castillo S, Díaz-Llopis M. New macular tomography findings in Alport syndrome. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2012;87:55-72.
4. Rodríguez-Gil R, Gil-Hernández MA, Afonso-Rodríguez A. Agujero macular y síndrome de Alport. *Arch Esp Oftalmol* 2012;87:220-4.
5. Doménech-Aracil N, Hernández-Bel L, Castro-Navarro V, Barrios-Poleo C, Hernández Garfella M, Cervera-Taulet E. Nuevos hallazgos peripapilares en el síndrome de Alport: caso clínico. *Arch Esp Oftalmol* 2015;90:497-503.

Electrorretinograma multifocal y enfermedad de Stargardt

Itxaso Herrera Cabezón¹, Íñigo Corcóstegui Crespo²

¹ Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

² Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo. Usánsolo (Vizcaya)

CASOS CLÍNICOS

Niño de 11 años de edad que acude a consulta enviado por un oftalmólogo para realizar estudio electrofisiológico que descarte una disminución de la agudeza visual (AV) funcional. La madre insiste en que el niño no ve, tiene muchos problemas en el colegio, dificultad en la lectura y está en tratamiento con un logopeda. Ha pasado por cuatro oftalmólogos en dos años, es nacido a término y no tiene antecedentes personales de interés. Su abuela paterna pertenece a la Organización Nacional de Ciegos Españoles desde los 17 años y aporta un documento firmado por un oftalmólogo de 1957 donde se lee: «coroiditis exudativa macular bilateral de origen a investigar».

En la exploración oftalmológica muestra una AV lejana de 0,2 en ambos ojos (AO), que no mejora con corrección. Su agudeza visual cercana es de N1 en binocular. La graduación subjetiva con ciclopléjico es de +0,50 y +0,75 esférico en el ojo derecho (OD) y el ojo izquierdo (OI), respectivamente. El fondo de ojo muestra una mácula de aspecto normal en AO, con buen brillo foveal, así como una papila sin hallazgos patológicos (figuras 1 y 2). Se realiza estudio electrofisiológico completo y los potenciales evocados visuales *pattern* (figura 3) resultan normales tanto en la culminación de la onda P100 como en las amplitudes de estas en las frecuencias espaciales altas y bajas, aunque sí son asimétricos, donde el OD es de menor amplitud que el OI. La respuesta del electroretinograma (ERG) *flash* (figura 3) es normal en la respuesta mediada tanto por bastones como por conos; en cambio, la respuesta del ERG multifocal (figuras 4 y 5) es claramente patológica en AO. La lectura del mapa topográfico de ondas arroja una desaparición de la morfología normal de estas prácticamente en todos los anillos, pero principalmente en los tres anillos centrales, con una densidad de respuesta muy por debajo de lo esperado.



FIGURA 1
Retinografía.



FIGURA 2
Fóvea del ojo derecho.

Con esta información realizamos una angiografía fluoresceínica, en la que el hallazgo principal es el aumento en tiempos tardíos de tinción en el área perifoveal, a modo de anillo o en ojo de buey y simétrico (figura 6). Exploramos a la abuela, que presenta una imagen (figura 7) de atrofia macular bilateral y en la periferia media mostraba la presencia de lo que podían ser *flecks* o un flavimaculatus. Con todo ello solicitamos estudio genético para descartar enfermedad de Stargardt, que fue realizado en otro centro y confirmado telefónicamente por su madre.

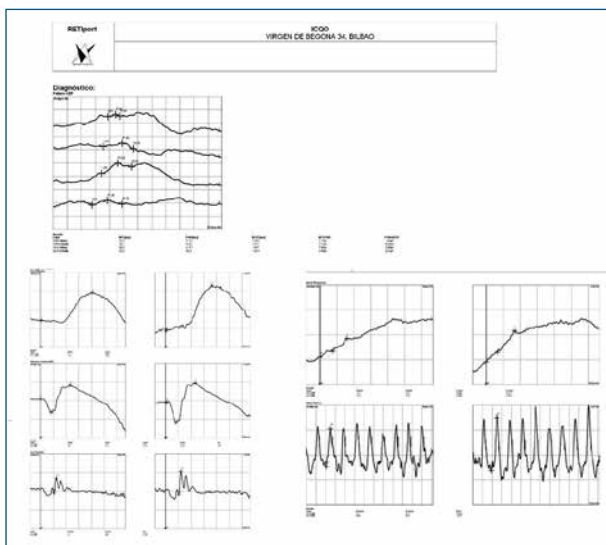


FIGURA 3
Potenciales evocados *pattern* a la izquierda y electroretinograma *flash* con sus respuestas escotópicas abajo a la derecha y fotópicas abajo a la izquierda.

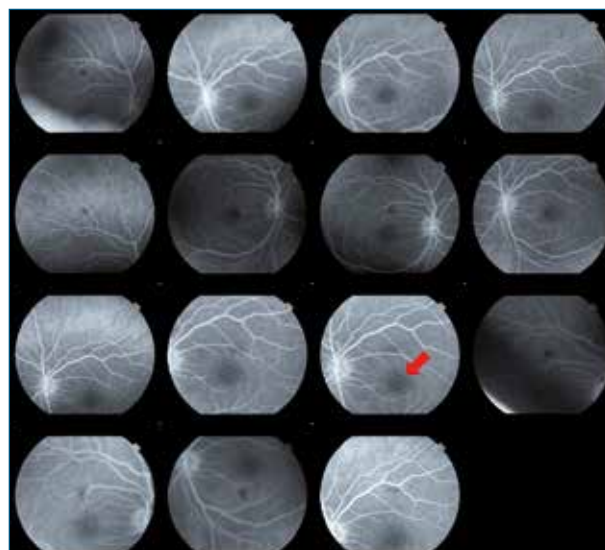


FIGURA 6
Angiografía fluoresceínica.

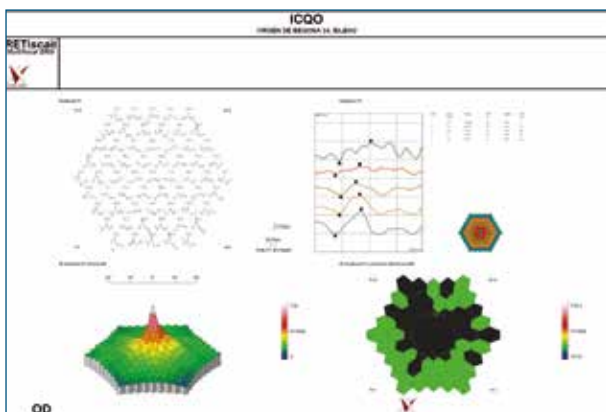


FIGURA 4
Electrorretinograma multifocal del ojo derecho.

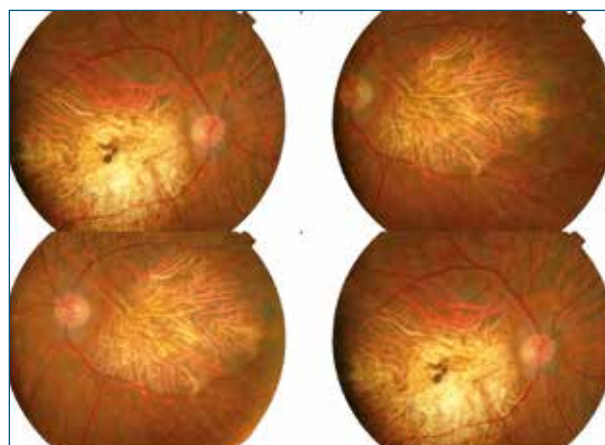


FIGURA 7
Retinografía de la abuela.

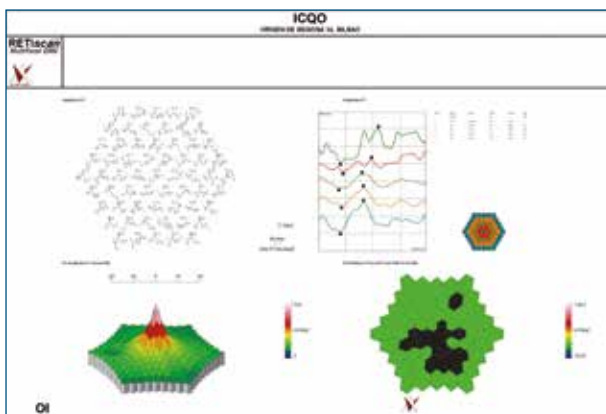


FIGURA 5
Electrorretinograma multifocal del ojo izquierdo.

COMENTARIO

El enorme desarrollo en los últimos años de la tecnología en Oftalmología ha aportado un gran avance en el estudio de las anomalías estructurales y anatómicas, no así en el campo de los parámetros de función visual. Este caso demuestra el apoyo de una prueba electrofisiológica como el ERG multifocal¹. Su resultado es objetivo y funcional, y aporta información sobre los 20-25 grados centrales de la retina externa de una manera topográfica, a diferencia del ERG *flash*, que nos da una respuesta en masa, de modo que, para que haya una alteración en las respuestas de fotópicas mediadas por conos, debería haber un número muy llamativo de estos fotorreceptores «disfuncionantes» para alterar el registro final, algo que no ocurre

con el ERG multifocal, capaz de alterarse en las respuestas mediadas por conos y realizar un mapa de su localización², lo que la hace una prueba imprescindible para

descartar posibles fases precoces de enfermedades cuyos signos oftalmoscópicos aún no son evidentes. Es fácil de realizar y solo requiere un mínimo de AV de 0,1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hood DC, Bach M, Brigell M, Keating D, Kondo M, Lyons JS, et al. ISCEV standard for clinical multifocal electroretinography mfERG (2011 edition). Doc Ophthalmol 2012;124:1-13. Epub 2011 Oct 30.
2. Heckenlively JR, Arden GB. Principles and practice of clinical electrophysiology of vision. In Nusinowitz S, Holder GE, Bach M (eds.) 2nd ed. Cambridge, London: The MIT Press; 2006.

Evolución a largo plazo de edema macular bilateral en paciente con diabetes mellitus y retinosis pigmentaria

Luis Arias Barquet

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). Clínica Oftalmológica Lluís Arias, Vilanova i la Geltrú (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 38 años derivada de un hospital comarcal para valoración de edema macular bilateral. La paciente refería disminución de la agudeza visual de tres meses de evolución en ambos ojos. Como antecedentes sistémicos, presentaba diabetes mellitus dependiente de insulina de diez años de evolución. No refería antecedentes oculares de interés, pero tenía una hermana afectada de retinosis pigmentaria.

En la exploración oftalmológica se observó una agudeza visual de 0,3 en su ojo derecho y de 0,3 en su ojo izquierdo. Asimismo, presentaba unos cristalinos transparentes y una presión intraocular de 15 mmHg en ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo se apreció un edema macular bilateral y una dispersión de pigmento en forma de espículas óseas ya evidente por fuera de arcadas vasculares que llegaba hasta la retina periférica. Se practicaron una angiografía fluoresceínica (AGF) y

una tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) que revelaron un edema macular quístico bilateral. Llamaba la atención la ausencia de signos de retinopatía diabética significativos. También se practicó una autofluorescencia que evidenció un patrón hipoautofluorescente de las espículas óseas (figuras 1 y 2).

Se decidió iniciar tratamiento con inyecciones intravítreas de ranibizumab en ambos ojos. Tras cinco inyecciones, la agudeza visual no había mejorado y seguía siendo de 0,3 en los dos ojos. Asimismo, la SD-OCT no evidenciaba ninguna mejoría del edema macular (figuras 3 y 4). Por este motivo, se decidió cambiar el tratamiento e inyectar un implante intravítreo de dexametasona, inicialmente en el ojo izquierdo. Dada la buena respuesta tanto funcional (mejoría de la agudeza visual a 0,6) como anatómica (figura 5), se inyectó otro implante de dexametasona en el ojo derecho y se logró la misma respuesta (agudeza visual de 0,6) (figura 6).

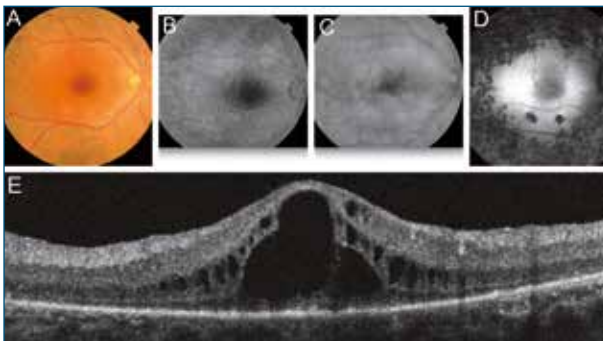


FIGURA 1
Retinografía (A), angiografía fluoresceínica (B, C), autofluorescencia (D) y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (E) del ojo derecho de la paciente, donde se evidencia edema macular quístico y espículas óseas.

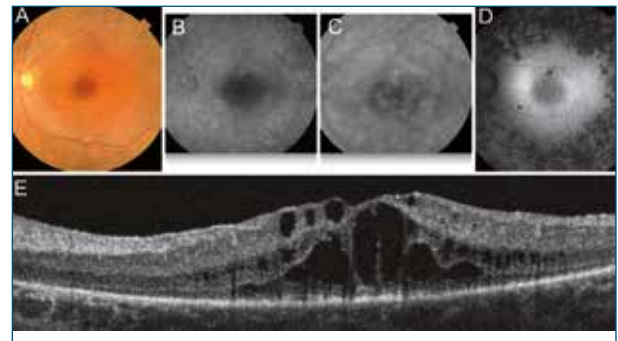


FIGURA 2
Retinografía (A), angiografía fluoresceínica (B, C), autofluorescencia (D) y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (E) del ojo izquierdo de la paciente, donde se evidencia edema macular quístico y espículas óseas.

En tres años, la paciente ha recibido la inyección de tres implantes de dexametasona en el ojo derecho y de cuatro en el izquierdo. Hace un año fue intervenida quirúrgicamente de cataratas en ambos ojos mediante

facoemulsificación e implante de lente intraocular monofocal, sin incidencias. Asimismo, ha presentado picos esporádicos de hipertensión ocular controlados con colirio combinado de timolol y brinzolamida. En la última

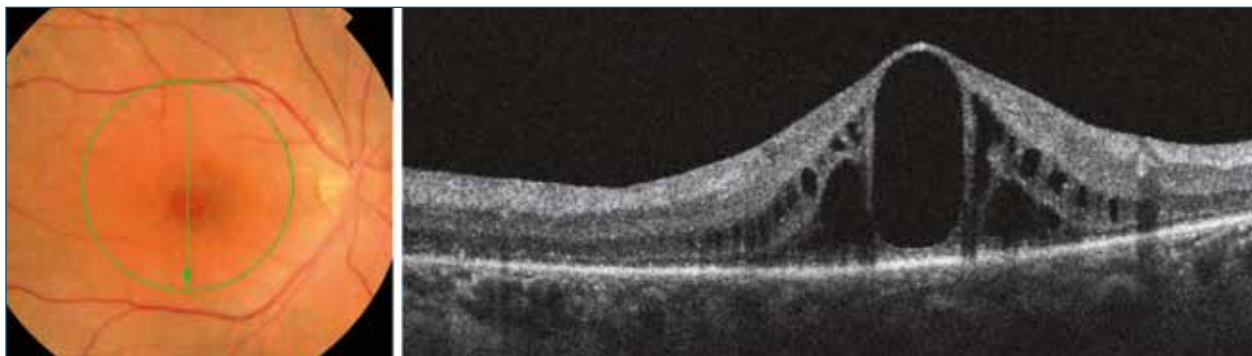


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo derecho de la paciente, donde se evidencia la ausencia de resolución del edema macular con la terapia antifactor de crecimiento endotelial vascular.

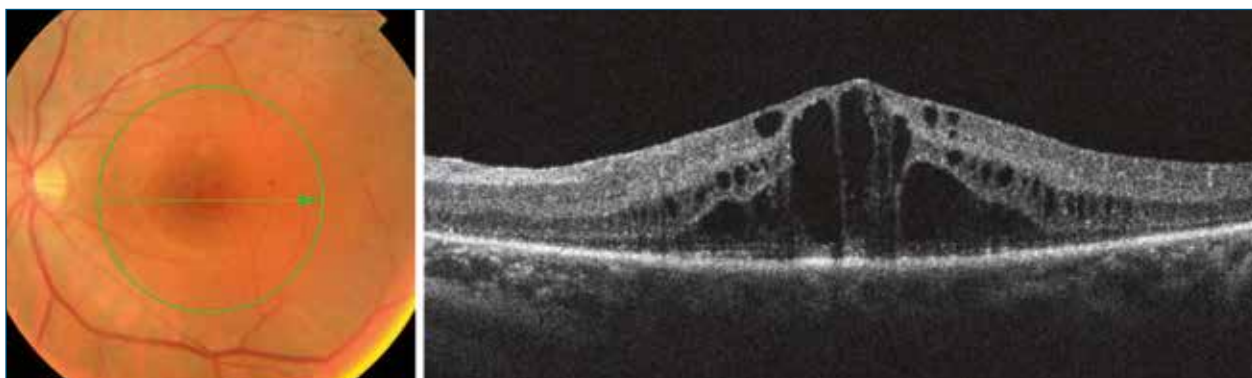


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo izquierdo de la paciente, donde se evidencia la ausencia de resolución del edema macular con la terapia antifactor de crecimiento endotelial vascular.

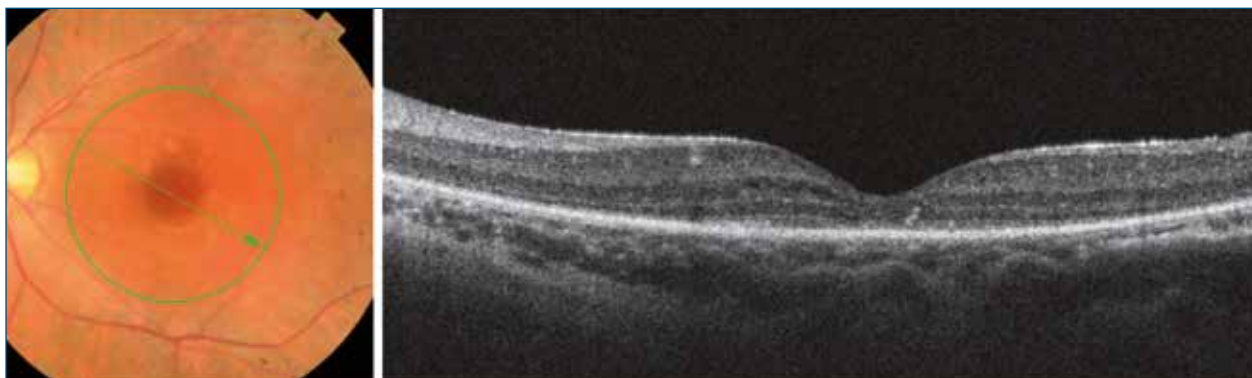


FIGURA 5

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo izquierdo de la paciente, donde se evidencia la resolución del edema macular con el implante intravítreo de dexametasona.

visita de seguimiento realizada en diciembre de 2015, la agudeza visual era de 0,6 en ambos ojos. La OCT *swept-source* practicada en ambos ojos evidenciaba la ausencia de edema macular (figuras 7 y 8). La última inyección intravítrea del implante de dexametasona en el ojo derecho fue en julio de 2015 y en el ojo izquierdo en septiembre de 2015.

COMENTARIO

El edema macular es una enfermedad mediada por el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), pero también por otras citocinas proinflamatorias como la interleucina 6 y el factor quimiotáctico de monocitos. La introducción de la terapia intravítrea anti-VEGF ha revo-

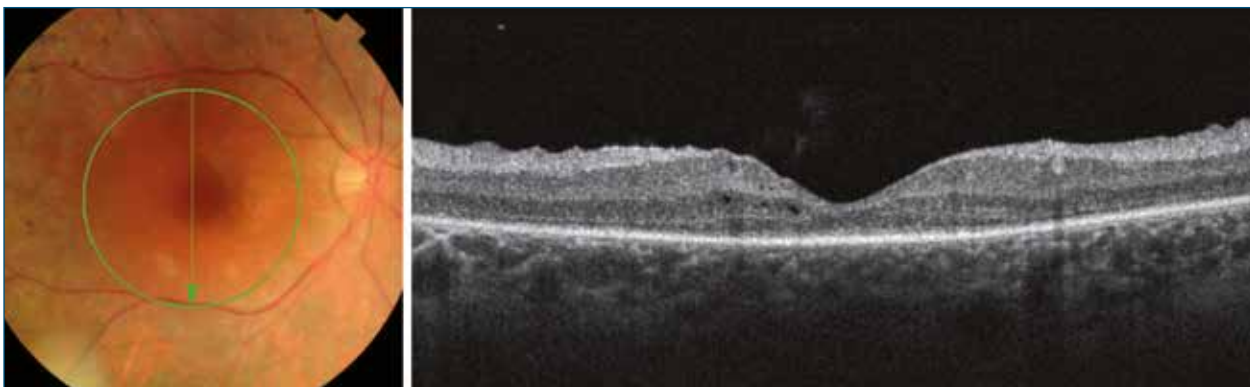


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo derecho de la paciente, donde se evidencia la resolución del edema macular con el implante intravítreo de dexametasona.

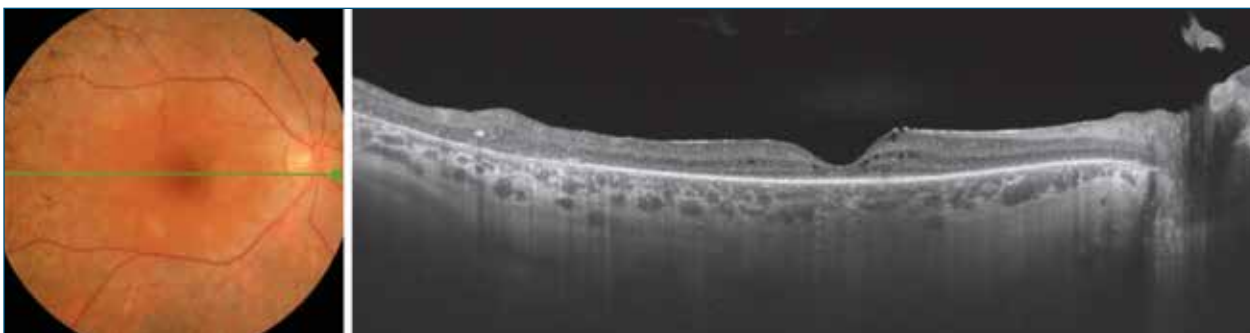


FIGURA 7

Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo derecho de la paciente en la última visita de seguimiento sin edema macular significativo.

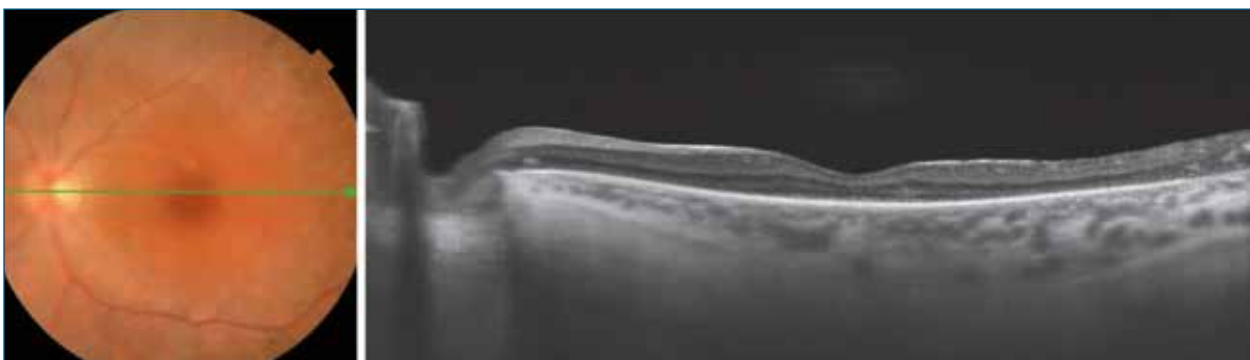


FIGURA 8

Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo izquierdo de la paciente en la última visita de seguimiento sin edema macular significativo.

lucionado el tratamiento del edema macular y permitido obtener, en general, buenos resultados anatómicos y funcionales. Sin embargo, algunos pacientes no responden de manera favorable, a pesar de recibir múltiples inyecciones, lo que cronifica el edema y dificulta su resolución¹.

En estos casos, el implante intravítreo de dexametasona constituye una buena alternativa terapéutica. Ya se dispone de datos a largo plazo del tratamiento con este implante que demuestran un buen perfil de eficacia y seguridad con un reducido número de retratamientos a lo largo del tiempo².

Un estudio reciente ha demostrado en 14 pacientes con edema macular diabético refractarios al tratamiento previo con ranibizumab que el implante intravítreo de dexametasona permite ganar agudeza visual (6 letras ETDRS a los dos meses de la inyección y 4 letras al final del período de seguimiento). Asimismo, se produjo una disminución estadísticamente significativa del grosor macular medido por SD-OCT. Como efectos adversos, el 21 % de los pacientes tuvo un aumento de la presión intraocular, que se pudo controlar con medicación tópica³.

Diversas distrofias retinianas, entre ellas la retinosis pigmentaria, pueden cursar con edema macular quístico, lo que contribuye a agravar la agudeza visual de estos pacientes. La fisiopatología de este edema no se conoce con exactitud, pero se ha relacionado con alteraciones de la barrera hematorretiniana, mutaciones en diversos genes y tracciones vítreas. Como tratamiento, se han propuesto los inhibidores de la anhidrasa carbónica, tanto tópicos como sistémicos⁴.

Recientemente, algunas publicaciones avalan el uso del implante intravítreo de dexametasona para el tratamiento del edema macular asociado a retinosis pigmentaria⁵.

Nuestra paciente presentaba un edema macular que podía relacionarse tanto con la diabetes mellitus como con la retinosis pigmentaria, aunque la ausencia de signos evidentes de retinopatía diabética nos hizo pensar más en la distrofia como causante. La falta de respuesta al tratamiento anti-VEGF con ranibizumab va a favor de un mayor componente inflamatorio en la etiopatogenia del edema. Así, obtuvimos una buena respuesta tanto anatómica como funcional al implante intravítreo de dexametasona con pocas inyecciones a lo largo del período de seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Das A, McGuire PG, Rangasamy S. Diabetic macular edema: pathophysiology and novel therapeutic targets. *Ophthalmology* 2015;122:1375-94.
2. Danis RP, Sadda S, Li XY, Cui H, Hashad Y, Whitcup SM. Anatomical effects of dexamethasone intravitreal implant in diabetic macular edema: a pooled analysis of 3-year phase III trials. *Br J Ophthalmol* 2015 Nov 18 [Epub ahead of print].
3. Gutiérrez-Benítez L, Millán E, Arias L, García P, Cobos E, Caminal M. Dexamethasone intravitreal implants for diabetic macular edema refractory to ranibizumab monotherapy or combination therapy. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2015;90:475-80.
4. Salvatore S, Fishman GA, Genead MA. Treatment of cystic macular lesions in hereditary retinal dystrophies. *Surv Ophthalmol* 2013;58:560-84.
5. Ahn SJ, Kim KE, Woo SJ, Park KH. The effect of an intravitreal dexamethasone implant for cystoid macular edema in retinitis pigmentosa: a case report and literature review. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2014;45:160-4.

Presunto *fundus albipunctatus*

José Antonio López Garrido¹, José Luis Salazar Diez²

¹ Jefe de Servicio. Hospital Galdakao-Usansolo. Centro Oftalmológico Integral, Usánsolo/Bilbao (Vizcaya)

² Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo, Usánsolo (Vizcaya)

Presentamos el caso de un paciente de 4 años de edad (G.E.) que acude a consulta por posible déficit de visión en 1997. Sus antecedentes personales y familiares no tienen interés. Presenta un déficit de agudeza visual secundario a miopía bilateral. En la exploración del fondo de ojo (FO) se aprecia un cuadro de *retinal flecks* bilateral (figura 1) (las retinografías son más recientes, pero el FO no ha sufrido cambios significativos en estos años). Se le diagnostica de *fundus albipunctatus* (FA). Se solicita electrooculograma y electrorretinograma (ERG), que se informan como normales.

En el año 2007 acude su hermano a consulta (J.E.), sin referir alteraciones oftalmológicas. En el FO aparecían depósitos blanquecinos similares (figuras 2 y 3). La exploración de los padres fue normal.

Desde entonces son controlados periódicamente. Actualmente tienen 22 y 25 años de edad y **ninguno de los dos manifiesta dificultad visual corregida o problemas de visión en la oscuridad.**

El FA es una patología retiniana que se caracteriza por la presencia de un punteado blanquecino, que se localiza en el polo posterior y la retina periférica, con respeto macular generalmente. Se hereda con carácter recesivo y se engloba dentro del grupo de ceguera nocturna

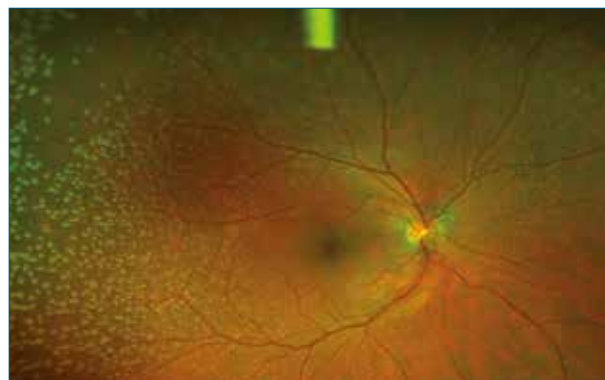


FIGURA 2
Retinografías.

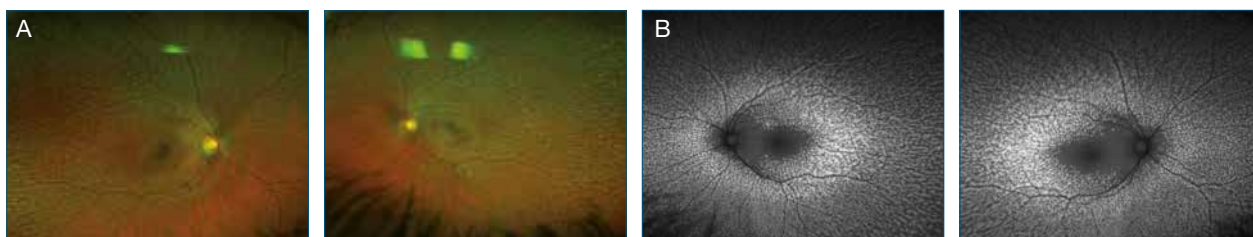


FIGURA 1

A) Retinografías. B) Autofluorescencia donde se aprecian de forma más clara los depósitos.

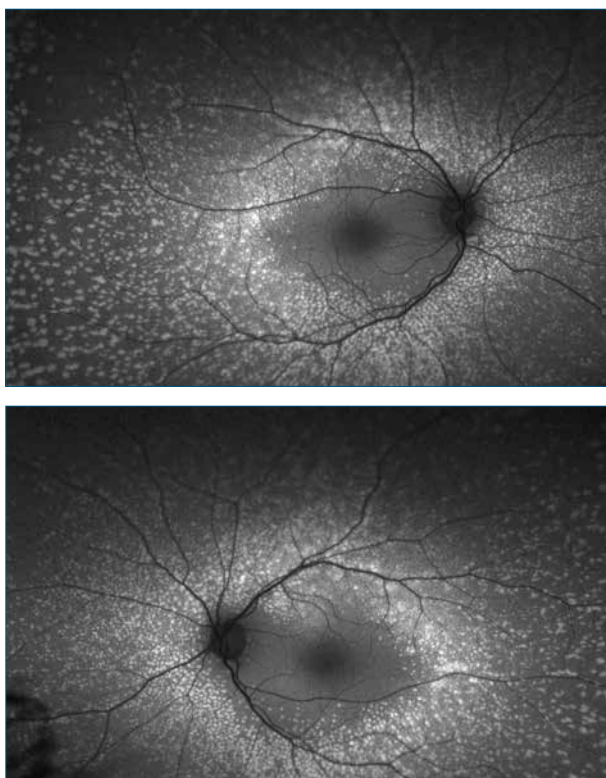


FIGURA 3
Autofluorescencia.

congénita estacionaria, dado que los pacientes presentan ceguera nocturna y alteración de la adaptación a la oscuridad, así como alteraciones en el ERG. Se asocia a mutaciones en el gen RDH5¹.

El diagnóstico diferencial se plantea con el grupo de alteraciones retinianas conocidas con el término de *retinal flecks*, que se caracterizan por la existencia en el FO de múltiples depósitos blanco-amarillentos de localización y tamaño variables, sin alteraciones vasculares o papilares asociadas². El término fue inicialmente introducido por Krill y Klien. En un principio englobaba cuatro enfermedades: FA, *fundus flavimaculatus*, drusas familiares y la enfermedad de Kandori. Con posterioridad se han añadido nuevas patologías, de etiología diversa.

En nuestro caso, el diagnóstico diferencial se plantea con tres entidades: *retinitis punctata albescens*, distrofia de Bothnia y *benign familial fleck retina*.

La primera entidad se descarta fácilmente por la falta de alteraciones vasculares o papilares y la absolutamente normal función visual. La distrofia de Bothnia se asocia a mutaciones en el gen RLBP1, tiene inicialmente un fenotipo retiniano similar al FA en las etapas precoces,

pero con el tiempo se van produciendo áreas de atrofia y afectación macular por migración del epitelio pigmentario y afectación más grave del ERG³.

En nuestros pacientes, a pesar del aspecto fundoscópico, que claramente avala el diagnóstico de FA, faltan dos elementos esenciales: alteración en el ERG y mala visión en la oscuridad. Esto nos lleva a replantearnos el diagnóstico inicial y etiquetarlo como *retinal fleck* familiar benigna.

Es una enfermedad muy rara descrita por primera vez por Sura F. Sabel Aish⁴ en una familia jordana. Se caracteriza por depósitos similares a FA, pero algunos de ellos más pisciformes, más confluentes en periferia, distribuidos por toda la retina, pero respetando la mácula y la papila, sin alteraciones pigmentarias y **sin alteraciones visuales**. De herencia recesiva, se asocia a mutación heterocigótica en el gen PLA2G5⁵.

Los dos pacientes han sido controlados durante casi veinte años. Las imágenes corresponden a octubre de 2015 y en este tiempo no ha habido cambios significativos en su apariencia o alteración en la visión en la oscuridad; en ellas (figura 4), podemos ver el aspecto pisciforme de algunas de las lesiones y en la autofluorescencia el respeto de mácula y papila con más claridad.

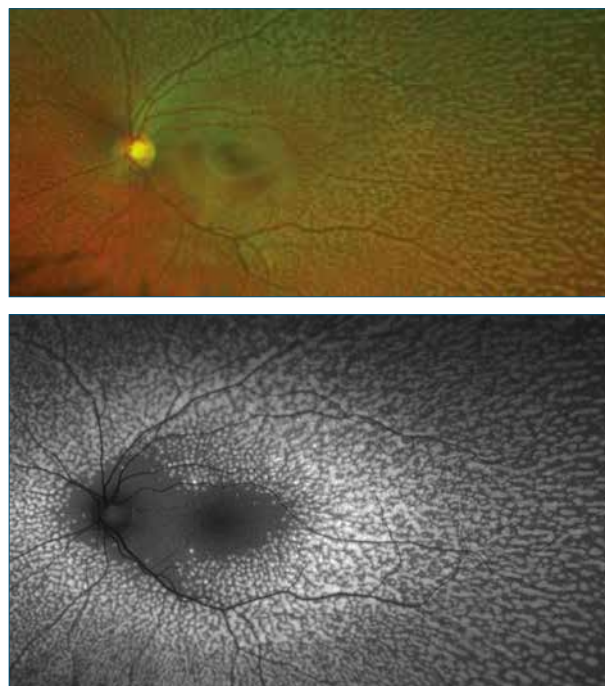


FIGURA 4
Detalle de la retinografía y la autofluorescencia del ojo izquierdo de J.E.

BIBLIOGRAFÍA

1. Niwa Y, Kondo M, Ueno S, Nakamura M, Terasaki H, Miyake Y. Cone and rod dysfunction in fundus albipunctatus with RDH5 mutation: an electrophysiological study. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2005;46:1480-5.
2. Walia S, Fishman GA, Kapur R. Flecked-retina syndromes. *Ophthalmic Genet* 2009;30:69-75.
3. Naz S, Ali S, Riazuddin SA, Farooq T, Butt NH, Zafar AU, et al. Mutations in RLBP1 associated with fundus albipunctatus in consanguineous Pakistani families. *Br J Ophthalmol* 2011;95:1019-24.
4. Sabel Aish SF, Dajani B. Benign familial fleck retina. *Br J Ophthalmol* 1980;64:652-9.
5. Sergouniotis PI, Davidson AE, Mackay DS, Lenassi E, Li Z, Robson AG, et al. Biallelic mutations in PLA2G5, encoding group V phospholipase A2, cause benign fleck retina. *Am J Hum Genet* 2011;89:782-91.

Fundus flavimaculatus benigno familiar

Itxaso Herrera Cabezón¹, Javier Araiz Iribarren^{1,2}

¹ Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

² Profesor titular de Oftalmología de la Universidad del País Vasco, Bilbao. Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza-Servicio Vasco de Salud. Sección Retina y Vítreo, Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología, Bilbao

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 57 años de edad que acude a consulta para pedir una segunda opinión. Otro colega le ha diagnosticado un glaucoma crónico de ángulo abierto y le ha pautado Azarga® colirio cada 12 horas. Además, le comentó que tenía «algo» en el fondo de ojo.

En la anamnesis el paciente no presenta síntomas de ceguera nocturna ni ningún otro tipo de limitación visual. Su trabajo requiere buena visión en distancia media y cerca. Conduce todos los días y nunca ha presentado dificultades en ninguna de estas tareas. Utiliza corrección de cerca.

- Antecedentes personales: diabetes mellitus tipo II controlada únicamente con dieta.
- Antecedentes familiares: padre vivo sin problemas visuales, madre fallecida sin enfermedad visual aparente o conocida y él es el benjamín de cuatro hermanos: tres varones y una mujer.
- Agudeza visual lejana (AVL): ojo derecho (OD): 1 +1,50 esf. -1,50 a 85° // ojo izquierdo: +2,00 esf. cil. a 85°.
- Agudeza visual cercana (AVC): ambos ojos: N1 add +2,50 esf.
- Biomicroscopía: normal. Cámara anterior grado III. No dispersión de pigmento ni pseudoexfoliación.
- Presión intraocular: 21/18 con brinzolamida + maleato de timolol cada 12 horas.

Campimetría (figura 1): defecto arciforme inferior y bilateral que preserva el área central. Defecto superior incipiente y bilateral con aspecto glaucomatoso.

Biomicroscopía de fondo de ojo (figuras 2 y 3): lesiones blanco-amarillentas dispersas por toda la retina, que respetan la mácula, crecen en tamaño de manera centrífuga,

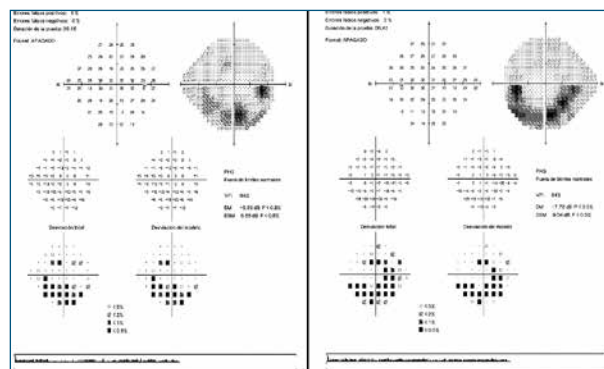


FIGURA 1

Campimetría 24-2: parece compatible con glaucoma.

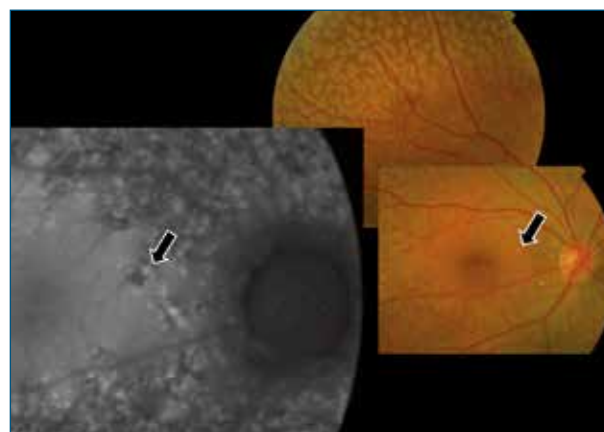


FIGURA 2

Los *flecks* coinciden con zonas de hiperautofluorescencia.

desde el polo posterior hasta la periferia extrema, y tienden a confluir. La morfología de las lesiones es lo que conocemos como *flecks*. El cuadro es bilateral y simétrico.

La autofluorescencia (figuras 4 y 5) muestra un patrón en mosaico de hiper/hipoautofluorescencia en toda el

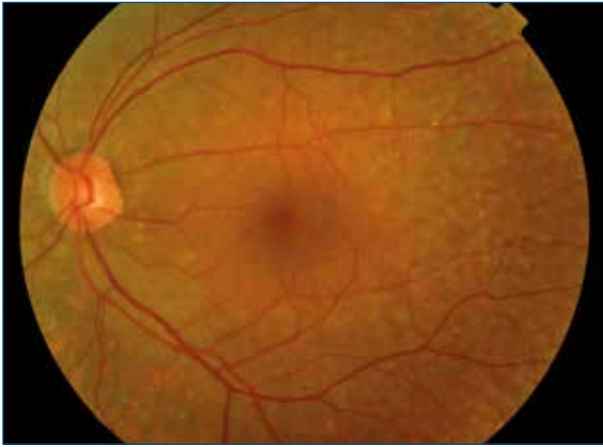


FIGURA 3
Retinografía del ojo izquierdo.

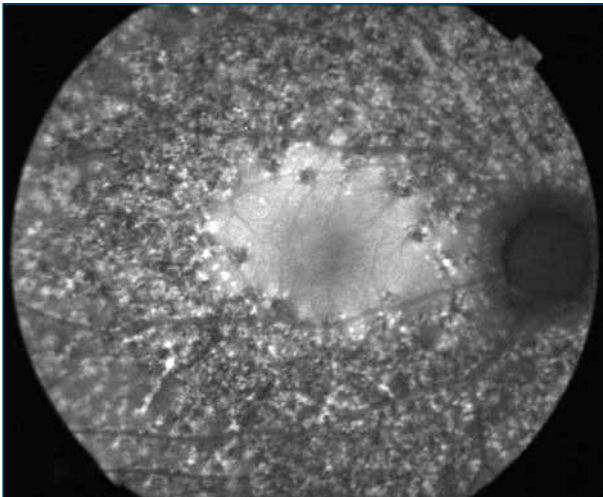


FIGURA 4
Autofluorescencia del OD.

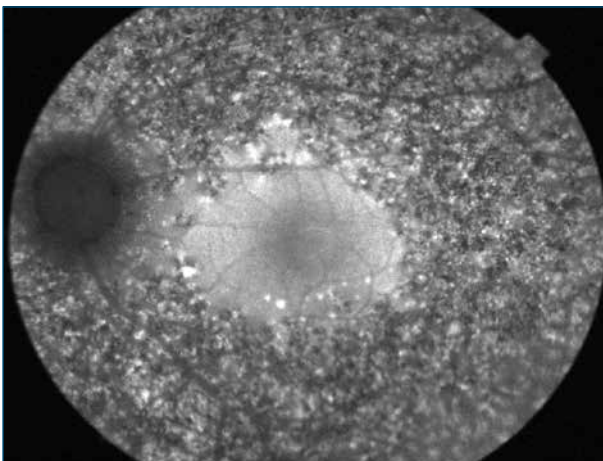


FIGURA 5
Autofluorescencia del ojo izquierdo.

área de la periferia media, dejando libre el área central, ausente de *flecks*. Al ver las imágenes minuciosamente, parece que los *flecks* corresponden con lesiones hiperautofluorescentes (flechas de la figura 2).

En el estudio de electrofisiología visual, el potenciales evocados visuales *pattern* y el electrorretinograma *pattern* son normales; el electrorretinograma (ERG) *flash* muestra una alteración de la respuesta escotópica 3,0- clásicamente denominada mixta, pero con amplitudes muy por encima de lo que encontramos de manera habitual en cualquier tipo de distrofia asociada a ceguera nocturna. El resto de las respuestas tanto escotópicas como fotópicas son normales (figura 6).

Ante la posibilidad de un cuadro heredado, ofrecemos al paciente una revisión oftalmológica a su familia. Solo asiste la hermana, también asintomática, con buena AVL y AVC, con campimetría estrictamente normal, que presenta el mismo cuadro fundoscópico y autofluorescencia (figura 7).

COMENTARIO

Los síndromes de *flecks* retinianos incluyen el *fundus flavimaculatus*, el *fundus albipunctatus* y el síndrome de

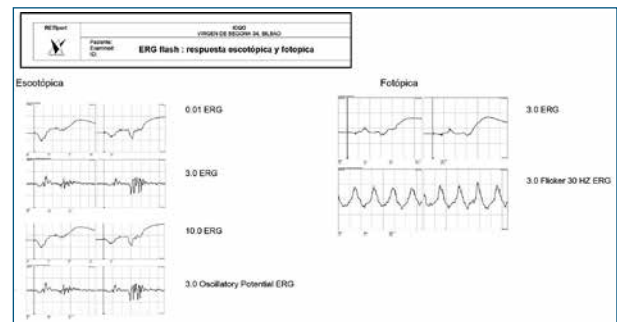


FIGURA 6
Electrorretinograma *flash*.

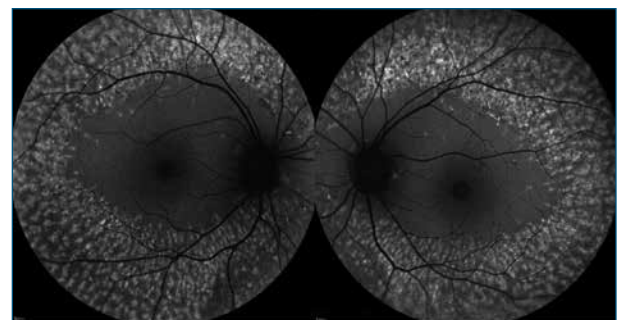


FIGURA 7
Autofluorescencia de la hermana.

flecks benigno familiar o *flavimaculatus* benigno familiar. Todos ellos son un grupo de alteraciones que presentan lesiones retinianas blanco-amarillentas de diferentes tamaños y configuración, dispersas en retina. El cuadro fundoscópico asociado a la ausencia de sintomatología en nuestros dos pacientes hermanos fue suficiente para realizar el diagnóstico. Ya en los años ochenta, algunos autores describieron el cuadro como un «bonito patrón de *flecks* dispersos en periferia media y extrema no asociados a déficit visual ni alteraciones electrofisiológicas». J. Donal M. Gass incluye este cuadro entre los síndromes con *flecks* retinianos y lo denomina en inglés *benign familial fleck retina*.

La foto principal de la portada del *Atlas de retina* de Lawrence A. Yanuzzi ilustra una retinografía del OD de un paciente que describe como *benign flecked retina syndrome* o *benign familial flecked retina*, y lo incluye también en la clasificación de los síndromes con presencia de *flecks* retinianos, con un patrón de herencia

autosómico recesivo y aspecto de fondo de ojo muy similar al de nuestros dos pacientes hermanos. Además añade que son pacientes con agudeza visual normal, que no presentan nictalopía y cuyo ERG es normal. Si se realizara angiografía fluoresceínica, se observaría la presencia de lesiones hipofluorescentes que no se corresponden con los *flecks*, lo que sugiere una anomalía difusa del epitelio pigmentario de la retina.

La autofluorescencia, por el contrario, sí mostraría los *flecks* como lesiones hiperautofluorescentes, que pueden corresponder con depósitos de lipofuscina.

En 2011, Sergouniotis et al. publican un artículo sobre la caracterización fenotípica y genotípica de este síndrome que arroja luz sobre la disociación entre la evidente alteración estructural de la retina y su escasa o nula repercusión funcional. Entre otros hallazgos, encuentran mutaciones genéticas que afectan a la fosfolipasa A2 (PLA2G5).

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases diagnosis and treatment. 4th ed. Vol. 1. St. Louis: Mosby; 1997. p. 346.
- McAllister IL, Isaacs TW, Wade MS. Benign fleck retina. Br J Ophthalmol 1996;20:267-9.
- Sabel Aish SF, Dajani B. Benign familial fleck retina. Br J Ophthalmol 1980;64:652-9.
- Sergouniotis PI, Davidson AE, Mackay DS, Lenassi E, Li Z, Robson AG, et al. Biallelic mutations in PLA2G5, encoding group V phospholipase A2, cause benign fleck retina. Am J Hum Genet 2011;89:782-91.
- Yanuzzi LA. Retinal Atlas 2010. Saunders Elsevier; 2010. Chapter 2.

Maculopatía viteliforme asociada a pseudoxantoma elástico

Marina Mesquida Febrer¹, Alfredo Adán Civera²

¹ Médico especialista. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona

² Director del Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona. Universidad de Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 42 años de edad, que fue referido a nuestro centro en 2010 desde el servicio de dermatología por presentar metamorfopsia en su ojo derecho (OD) de tres meses de evolución. Como antecedentes patológicos, el paciente había sido diagnosticado de pseudoxantoma elástico (PXE) a los 26 años, confirmado por biopsia cutánea, y a los 32 presentó un linfoma de Hodgkin diseminado estadio IV que fue tratado con quimioterapia y esplenectomía, actualmente en remisión completa.

La agudeza visual (AV) mejor corregida era 0,7 en su OD y 1,0 en su ojo izquierdo (OI). En la exploración oftalmológica se evidenció metamorfopsia en su OD mediante test de rejilla de Amsler. El segmento anterior no presentaba hallazgos patológicos. En la oftalmoscopia se observó la presencia de estrías angioides bilaterales más prominentes alrededor del nervio óptico y *peau d'orange* en la retina temporal. En el área macular de ambos ojos (AO) destacaba la presencia de lesiones amarillentas de apariencia cremosa, sugestivas de material viteliforme subretiniano, más abundantes en el OD (figuras 1A-D), con compromiso foveal bilateral (figuras 2A y 2B). La angiografía fluoresceínica (AGF) mostró hiperfluorescencia temprana y tardía alrededor del disco óptico que podría ser atribuida a la atrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR). Las estrías angioides pueden ser observadas como líneas hiperfluorescentes de aspecto arboriforme en el área peripapilar y macular de AO. Se observa bloqueo del colorante a nivel macular en las zonas donde existe material viteliforme (figuras 1E y 1F). La AGF no evidenció la presencia de membrana neovascular coroidea. La tomografía de coherencia óptica (OCT) de dominio espectral (Cirrus High-Definition Optical Coherence Tomography, Model 4000; Carl Zeiss, Dublin, CA) demostró la presencia de material hi-

perreflectivo subretiniano a nivel subfoveal en AO (A, B) y el OD además presentaba escaso fluido subretiniano a nivel subfoveal, hecho que podría justificar la metamorfopsia que notaba el paciente en su OD, y no en su OI.

Se solicitó la realización de pruebas electrofisiológicas y el electroretinograma fue normal, pero el electrooculograma alterado, con índices de Arden de 162 en OD y 199 en OI. Al descartar la presencia de neovasos coroideos en el OD, se decidió observar las lesiones. El paciente estuvo estable durante dos años, hasta que en 2012 las lesiones en su OI progresaron y en la OCT apareció fluido subretiniano adyacente al material hiperreflectivo subfoveal en el OI (figura 2D), pero mantenía buena visión y no presentaba metamorfopsia, por lo que se decidió observar. Dos años después, en 2014, refirió pérdida de visión en su OI. La AV era de 0,9 en el OD y de 0,3 en el OI. La OCT del OD mostraba menor cantidad de material viteliforme y un perfil foveolar conservado (figura 2E). Sin embargo, la OCT del OI reveló la presencia de un gran espacio quístico con fluido a nivel subfoveal (figura 2F).

Se decidió tratamiento con inyección intravítrea de bevacizumab en su OI, que no fue efectiva, pues persistió el fluido subretiniano. En el último control realizado en 2015 la AV era de 0,9 en el OD y de 0,3 en el OI. Las imágenes de campo amplio realizadas con tecnología Optomap Panoramic 200Tx (Optos PLC, Scotland, United Kingdom) revelan el estado de las lesiones al final del seguimiento. Retinografías con pseudocolor (figuras 3A y 3B) muestran depósitos amarillentos de material viteliforme subretiniano en polo posterior, periarquadas y área macular de AO. Llama la atención las áreas de atrofia del EPR macular, más extensas en el OI (figuras 3A y 3B). Las

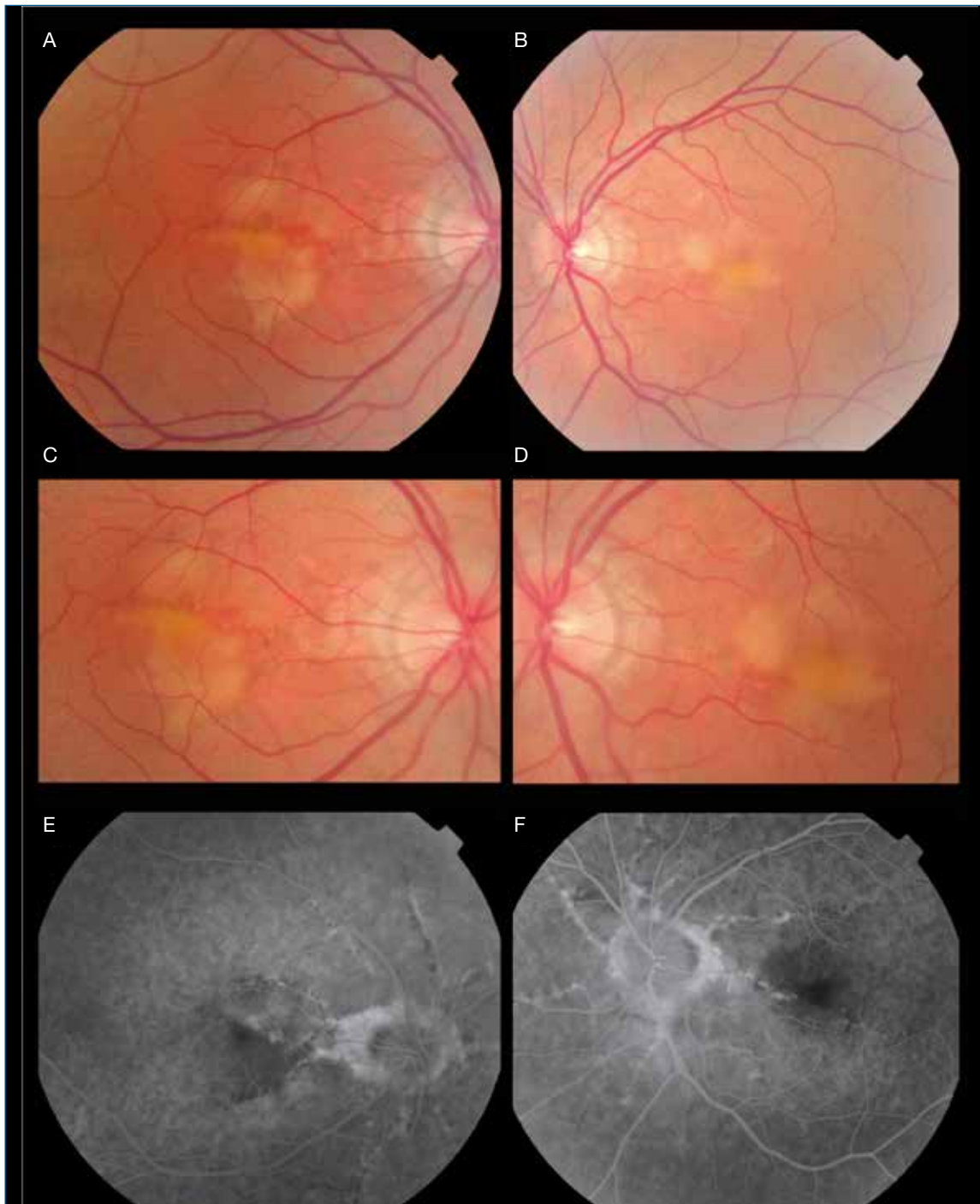


FIGURA 1

Retinografías que muestran la presencia de estrías angioides bilaterales alrededor del nervio óptico y *peau d'orange* típica de los pacientes con pseudoxantoma elástico (A y B). En el área macular (C y D) destaca la presencia de lesiones amarillentas subretinianas de aspecto cremoso, más extensas y con compromiso foveal, sugestivas de depósito de material viteliforme a nivel bilateral. La angiografía fluoresceínica (E y F) mostró hiperfluorescencia temprana y tardía alrededor del disco óptico atribuida a la atrofia del epitelio pigmentario de la retina. Nótese el bloqueo del colorante a nivel macular en las zonas donde existe material viteliforme. La angiografía fluoresceínica no evidenció la presencia de membrana neovascular coroidea. Las estrías angioides pueden ser observadas como líneas hiperfluorescentes de aspecto arboriforme en el área peripapilar y macular de ambos ojos.

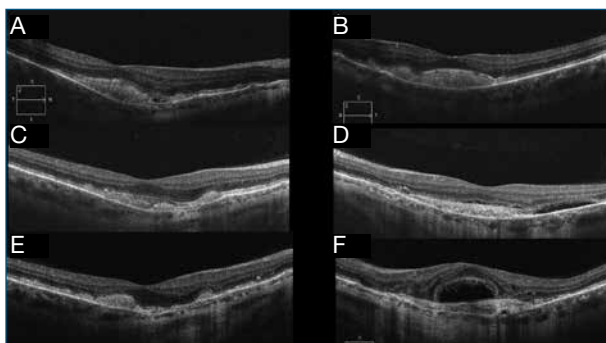


FIGURA 2

La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (Cirrus, Carl Zeiss) muestra la evolución de la morfología de las lesiones. En 2010, cuando el paciente fue visto por primera vez en nuestro servicio, la tomografía de coherencia óptica demostró la presencia de material hiperreflectivo subretiniano a nivel subfoveal en ambos ojos (A y B). Nótese que el ojo derecho también presenta escaso fluido subretiniano, hecho que podría justificar la metamorfopsia que notaba el paciente en su ojo derecho y no en el izquierdo. En las imágenes correspondientes a 2012 (C y D), el material viteliforme había disminuido en ambos ojos; sin embargo, en el izquierdo aparecía fluido subretiniano en forma de desprendimiento neurosensorial de la retina (D). En 2014 ese fluido se había encapsulado y formado esta imagen de gran quiste a nivel subretiniano con pseudopared (F).

imágenes de autofluorescencia realzan los depósitos de material viteliforme, que se observan como lesiones hiperautofluorescentes. En el área macular de AO se puede observar la presencia de lesiones hipoautofluorescentes correspondientes a zonas de atrofia geográfica del EPR, más extensa en el OI (figuras 3C y 3D).

Las imágenes de OCT *swept source* (OCT-SS, Atlantis DRI OCT-1, Topcon, Japan) correspondientes a la última visita de seguimiento en octubre de 2015 muestran reabsorción casi completa del material viteliforme subretiniano en el OD, atrofia del EPR y disrupción de la capa de unión de los segmentos internos y externos de los fotorreceptores (figura 4A). El OI presenta imágenes quísticas atípicas con formación de pseudopared que podrían representar material viteliforme y fluido encapsulado a nivel subretiniano, con material hiperreflectivo viteliforme a nivel del EPR y escaso edema macular quístico (figura 4B). A causa de la no respuesta a la terapia intravítrea previa con antiangiogénicos, se desestimó la intervención terapéutica y se aconsejó seguimiento y observación.

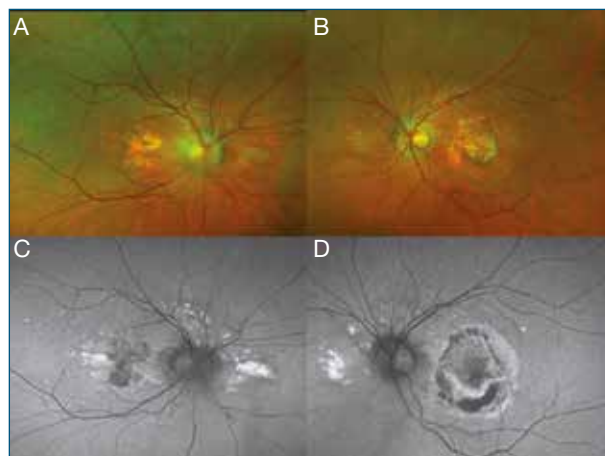


FIGURA 3

Imágenes de campo amplio realizadas con tecnología Optomap Panoramic 200Tx (Optos PLC, Scotland, United Kingdom). Retinografías con pseudocolor (A y B) e imágenes de autofluorescencia (C y D). Se observan múltiples depósitos amarillentos de material viteliforme subretiniano en polo posterior, periarcadas y área macular de ambos ojos. En el área macular se pueden ver áreas de atrofia del epitelio pigmentario de la retina, más extensas en el ojo izquierdo (A y B). La autofluorescencia realza los depósitos de material viteliforme, que se observan como lesiones hiperautofluorescentes. En el área macular de ambos ojos se puede observar la presencia de lesiones hipoautofluorescentes correspondientes a zonas de atrofia geográfica del epitelio pigmentario de la retina, más extensa en el ojo izquierdo (C y D).

COMENTARIO

El PXE (OMIM 264800) es una entidad compleja relacionada con la mutación en el gen *ABCC6*, que induce la calcificación y fragmentación de las fibras elásticas del tejido conectivo¹. Las lesiones oculares características del PXE incluyen estrías angioides (que corresponden a roturas a nivel de la membrana de Bruch), neovascularización coroidea y *peau d'orange*, apariencia similar a la piel de naranja localizada en la mácula temporal². Otros hallazgos oculares menos frecuentes incluyen áreas de atrofia a nivel del EPR y formación de pseudodrusas, siendo la distrofia en patrón del EPR con depósito viteliforme una manifestación infrecuente en el espectro del PXE³. Es difícil saber por qué se produce la acumulación de fluido subretiniano asociado con las lesiones viteliformes. Agarwal, en su artículo sobre el espectro de la distrofia en patrón en el PXE⁴, especula sobre el mecanismo de acúmulo del fluido subretiniano y sugiere que este es secundario a una malfunción de la bomba del EPR similar a la que se produce en la distrofia viteliforme

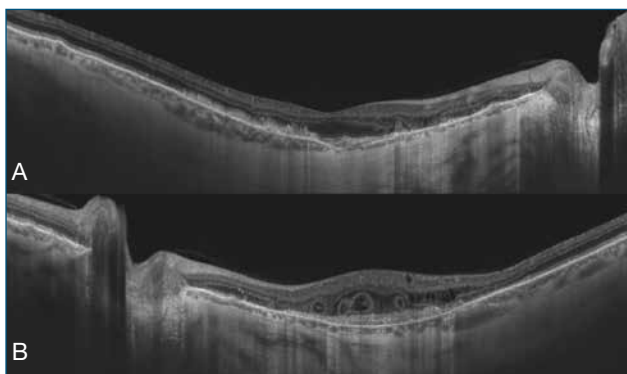


FIGURA 4

Imágenes de tomografía de coherencia óptica *swept source* (OCT-SS, Atlantis DRI OCT-1, Topcon, Japan) correspondientes a la última visita de seguimiento en octubre de 2015, en las que se observa reabsorción casi completa del material viteliforme subretiniano en el ojo izquierdo, atrofia del epitelio pigmentario de la retina y disrupción de la capa de unión de los segmentos internos y externos de los fotorreceptores (A). El ojo izquierdo presenta imágenes quísticas con pared que podrían representar material viteliforme y fluido encapsulado a nivel subretiniano, con material hiperreflectivo viteliforme a nivel del epitelio pigmentario de la retina y escaso edema macular quístico (B).

de Best, en la que la mutación en la bestrofina (un canal de calcio situado en la pared basolateral de las células del EPR) causaría un fallo en la función de bomba del EPR que llevaría a la disrupción de la barrera hematorretiniana externa. De forma alternativa, el fluido subretinal en ausencia de neovasos coroideos podría ser resultado

de fuerzas osmóticas relacionadas con el depósito de material pigmentario en el espacio subretiniano⁵. En la actualidad no existe tratamiento efectivo para estas lesiones: la terapia intravítrea con antiangiogénicos es inefectiva en los casos reportados²⁻⁵ y también en el nuestro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Spaide RF. Peau d'orange and angioid streaks: manifestations of Bruch membrane pathology. *Retina* 2015;35:392-7.
2. Gliem M, Hendig D, Finger RP, Holz FG, Charbel Issa P. Reticular pseudodrusen associated with a diseased Bruch's membrane in pseudoxanthoma elasticum. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:581-8.
3. McDonald HR, Schatz H, Aaberg TM. Reticular-like pigmentary patterns in pseudoxanthoma elasticum. *Ophthalmology* 1988;95:306-11.
4. Agarwal A, Patel P, Adkins T, Gass JD. Spectrum of pattern dystrophy in pseudoxanthoma elasticum. *Arch Ophthalmol* 2005;123:923-8.
5. Mukkamala SK, Yannuzzi LA, Agarwal A. Diagnostic and therapeutic challenges. *Retina* 2012;32:2171-4.

Neovascularización coroidea en paciente con distrofia en patrón que simula *fundus flavimaculatus*

Luis Arias Barquet^{1,2}, María Teresa García Rodríguez²

¹ Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). Clínica Oftalmológica Lluís Arias, Vilanova i la Geltrú (Barcelona)

² Clínica Oftalmológica Lluís Arias. Vilanova i la Geltrú (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 79 años que acudió a consulta por disminución de la agudeza visual en su ojo izquierdo desde hacía un mes. Como antecedentes sistémicos presentaba dislipemia, artrosis y osteoporosis en tratamiento con simvastatina y calcio. En cuanto a los antecedentes oculares, había sido intervenida quirúrgicamente de cataratas en ambos ojos mediante facoemulsificación e implante de lente intraocular monofocal hacía un año. No tenía antecedentes familiares de interés.

En la exploración oftalmológica se observó una agudeza visual de 1 en su ojo derecho y de 0,3 en su ojo izquierdo. Asimismo, presentaba una pseudofaquia bilateral correcta y una presión intraocular de 16 mmHg en ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo llamaba la atención la presencia de *flecks* retinianos dispersos por el polo posterior de ambos ojos. Se practicaron una angiografía fluoresceínica y una tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT), que revelaron la presencia de neovascularización coroidea subfoveal en el ojo izquierdo con fluido intrarretiniano y subretiniano. También se practicó una autofluorescencia que evidenció un patrón básicamente hiperautofluorescente de los *flecks* retinianos (figuras 1 y 2).

Se diagnosticó a la paciente de neovascularización coroidea asociada a distrofia en patrón. Se decidió iniciar tratamiento con inyecciones intravítreas de aflibercept en el ojo izquierdo con un régimen de tratamiento tipo PRN (*pro re nata*). Tras una dosis de carga con tres inyecciones mensuales consecutivas, la agudeza visual mejoró a 0,6 con desaparición del fluido intrarretiniano y subretiniano en la SD-OCT (figura 3).

Tras doce meses de seguimiento, la paciente permanece estable, sin haber precisado por el momento de más inyecciones.

COMENTARIO

Ante la presencia de *flecks* retinianos se debe establecer el diagnóstico diferencial con distintas enfermedades, entre las que destacan el *fundus flavimaculatus* y las distrofias en patrón (tabla 1). Asimismo, hay que recordar que los *flecks* retinianos pueden asociarse a diversas enfermedades sistémicas (tabla 2). El síndrome de Kjellin es una enfermedad de herencia autosómica recesiva que cursa con paraplejia espástica, retraso mental y amiotrofia que se asocia a unas alteraciones retinianas muy parecidas desde el punto de vista morfológico a las que presentaba nuestra paciente¹.

Las distrofias en patrón pueden cursar con *flecks* retinianos bilaterales y múltiples localizados en capas retinianas profundas. Suelen presentar herencia autosómica dominante y se han relacionado con mutaciones del gen *periferina/RDS (retinal degeneration slow)*². La agudeza visual suele estar preservada hasta edades avanzadas. Se han descrito diversas distrofias en patrón, entre las que destacan la distrofia reticular y la distrofia viteliforme del adulto (tabla 3). La distrofia reticular cursa con depósitos de material y alteraciones de las capas externas de la retina, que recientemente han sido descritas mediante SD-OCT³. La distrofia viteliforme del adulto cursa con un material hiperreflexivo en la OCT que se deposita por encima del epitelio pigmentario de la retina y que no debe confundirse con neovascularización coroidea. En ocasiones, este material hiperreflexivo sufre un proceso de reabsorción y da lugar a atrofia retiniana, que conlleva pérdida de agudeza visual.

Las distintas distrofias en patrón pueden asociarse a neovascularización coroidea, que puede tratarse con terapia antifactor de crecimiento endotelial vascular, con buenos resultados anatómicos y funcionales^{4,5}. En estos

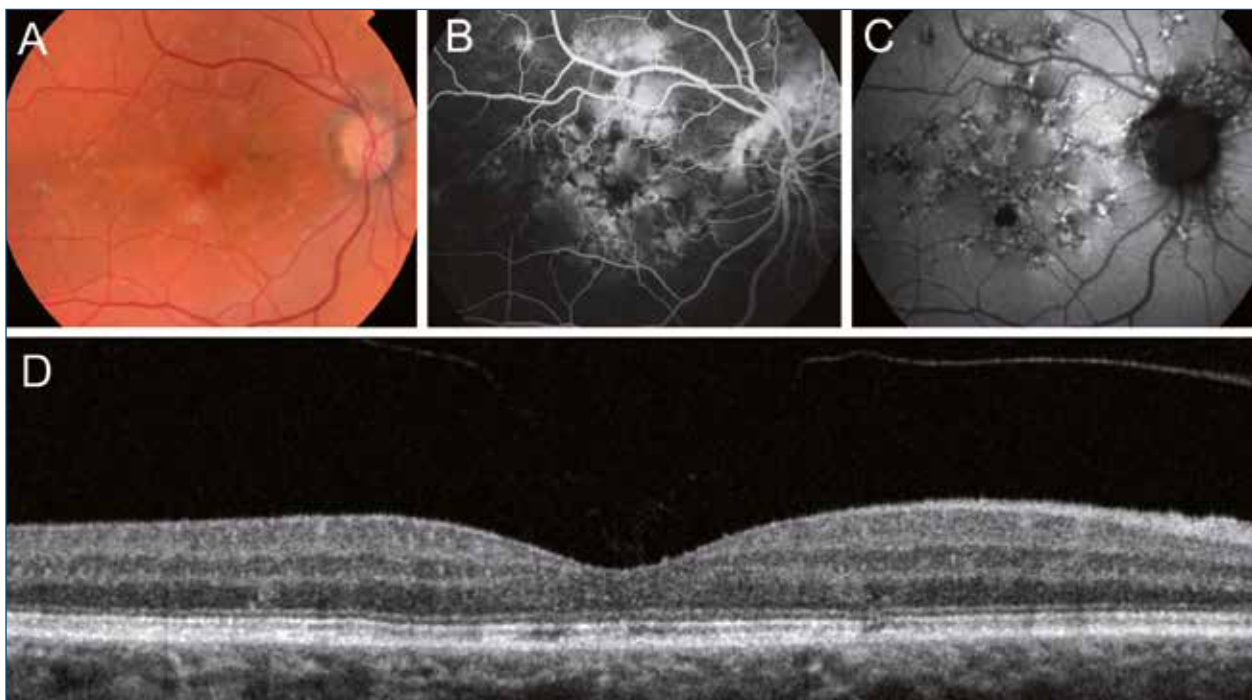


FIGURA 1

Retinografía (A), angiografía fluoresceínica (B), autofluorescencia (C) y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (D) del ojo derecho de la paciente, donde se evidencian *flecks* retinianos múltiples.

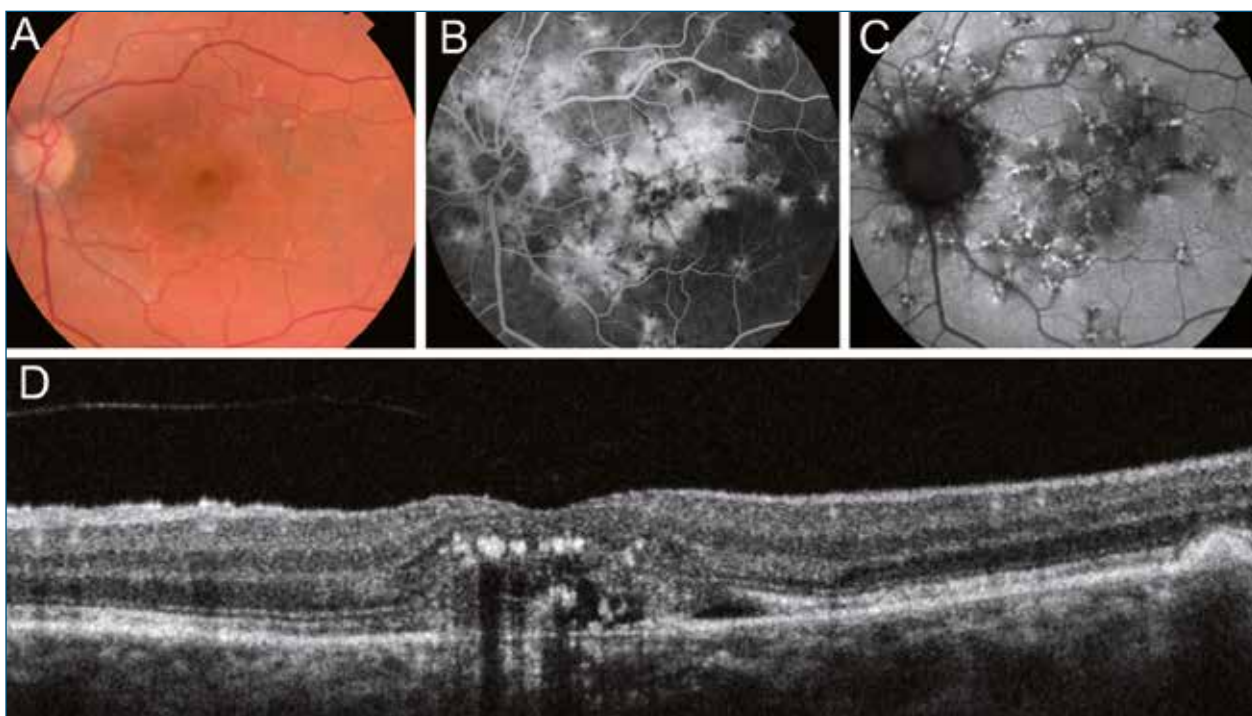


FIGURA 2

Retinografía (A), angiografía fluoresceínica (B), autofluorescencia (C) y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (D) del ojo izquierdo de la paciente, donde se evidencian *flecks* retinianos múltiples asociados a neovascularización coroidea subfoveal con fluido intrarretiniano y subretiniano.

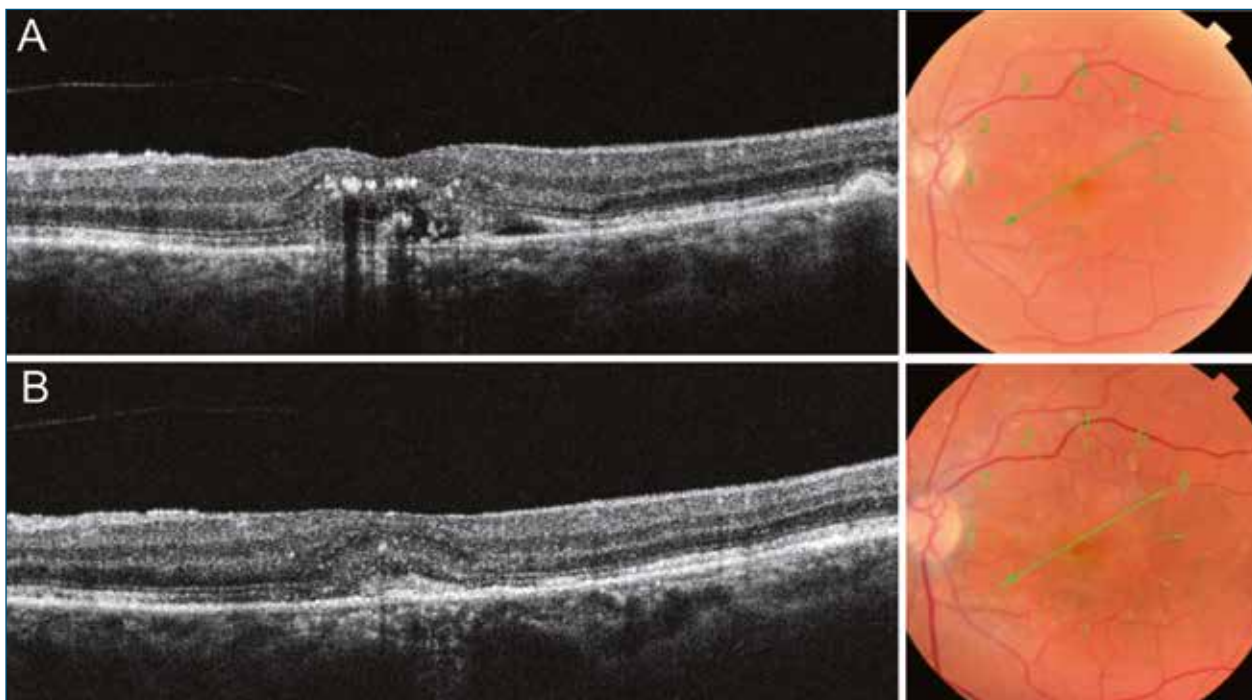


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo izquierdo de la paciente antes del tratamiento (A) y después del tratamiento (B) con aflibercept intravítreo.

TABLA 1

Diagnóstico diferencial de *flecks* retinianos

- *Fundus flavimaculatus*
- Distrofias en patrón
- *Fundus albipunctatus*
- Retina en *flecks* de Kandori
- Retina en *flecks* familiar benigna

TABLA 2

Asociaciones sistémicas de *flecks* retinianos

- Síndrome de Kjellin
- Pseudoxantoma elástico
- Distrofia miotónica
- Alteraciones del ADN mitocondrial
- Enfermedad de McArdle (glucogenosis V)

casos se recomienda tratar a los pacientes a demanda siguiendo un régimen tipo PRN. Una de las series más largas incluyó 24 casos de neovascularización coroidea asociada a distrofia viteliforme foveomacular del adulto.

TABLA 3

Distrofias en patrón

- Distrofia en alas de mariposa
- Distrofia viteliforme foveomacular del adulto
- Distrofia reticular
- *Fundus pulverulentus*
- Distrofia en patrón que simula *fundus flavimaculatus*

Tras un seguimiento de un año, la agudeza visual permaneció estable, con una media de 4,5 inyecciones de ranibizumab⁵.

En nuestro caso, llegamos al diagnóstico de neovascularización coroidea en paciente con distrofia en patrón que simula *fundus flavimaculatus*. Tras una dosis de carga de tres inyecciones mensuales consecutivas de aflibercept, conseguimos una mejoría significativa de la agudeza visual (de 0,3 a 0,6) con desaparición del fluido macular en la SD-OCT, situación que se ha mantenido estable durante un año de seguimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tarantola RM, Nguyen V, Agarwal A. Characterization of Kjellin syndrome using spectral-domain optical coherence tomography and fundus autofluorescence. *Retin Cases Brief Rep* 2011;5:49-55.
2. Alapati A, Goetz K, Suk J, Navani M, Al-Tarouti A, Jayasundera T, et al. Molecular diagnostic testing by eyeGENE: analysis of patients with hereditary retinal dystrophy phenotypes involving central vision loss. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55:5510-21.
3. Zerbib J, Querques G, Massamba N, Puche N, Tilleul J, Lalloum F, et al. Reticular pattern dystrophy of the retina: a spectral-domain optical coherence tomography analysis. *Am J Ophthalmol* 2013;156:1228-37.
4. Vaclavik V, Tran HV, Gaillard MC, Schorderet DF, Munier FL. Pattern dystrophy with high intrafamilial variability associated with Y141C mutation in the peripherin/RDS gene and successful treatment of subfoveal CNV related to multifocal pattern type with anti-VEGF (ranibizumab) intravitreal injections. *Retina* 2012;32:1942-9.
5. Mimoun G, Caillaux V, Querques G, Rothschild PR, Puche N, Souied EH. Ranibizumab for choroidal neovascularization associated with adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: one-year results. *Retina* 2013;33:513-21.

Pérdida de visión en paciente con polineuropatía amiloide familiar

Joan Giralt Josa¹, Marta Latasiewicz²

¹ Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic de Barcelona

² Oftalmóloga. Hospital Clínic de Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 56 años que es remitido a nuestro centro por presentar miodesopsias y disminución de la agudeza visual (AV) en ambos ojos (ojo izquierdo [OI] > ojo derecho [OD]) de meses de evolución. Presenta como antecedentes médicos de interés estar trasplantado de hígado y corazón hace cinco años por una polineuropatía amiloide familiar (FAP).

En la exploración, su AV era de 0,8 en el OD y de 0,05 en el OI. El segmento anterior mostraba la presencia de catarata nuclear con depósitos de amiloide en la cara posterior del cristalino (figura 1), y el fondo de ojo, múltiples depósitos de amiloide tanto en la pared de los vasos retinianos como en el vítreo y una retinopatía isquémica con alteración de los vasos retinianos y múltiples hemorragias profundas (figuras 2 y 3).



FIGURA 1

Depósitos de amiloide adheridos a la cápsula posterior del cristalino: pseudopodia lentis.



FIGURA 2

Depósitos de amiloide en la pared de los vasos y en vítreo, además de múltiples hemorragias en el ojo derecho.

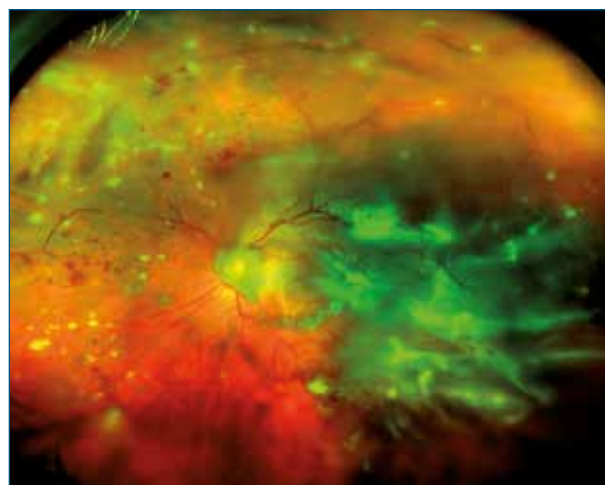


FIGURA 3

Grandes depósitos de amiloide en vítreo, además de múltiples hemorragias en el ojo izquierdo.

Se realizó tratamiento mediante cirugía combinada de facoemulsificación con implante de lente intraocular y capsulotomía posterior, vitrectomía vía *pars plana* de 25 G y endopanfotocoagulación en su OD, y panfotocoagulación en su OI (figura 4).

Se consiguió mejorar la AV de su OD a 0,9 y estabilizar la evolución de su enfermedad. En la actualidad, el paciente sigue controles en el departamento de retina.

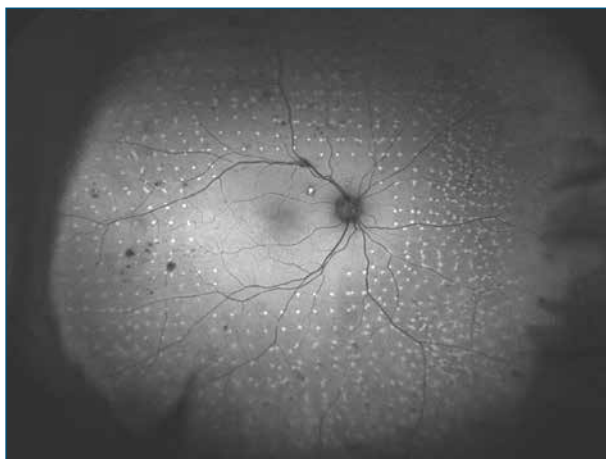


FIGURA 4
Panfotocoagulación con láser en el ojo izquierdo.

COMENTARIO

La FAP es una enfermedad hereditaria que se caracteriza por el depósito extracelular de amiloide en diferentes

órganos y tejidos. Existen focos endémicos en Japón, Portugal, Suecia y Mallorca¹.

La clínica es de una neuropatía progresiva sensitivo-motora que se inicia en las extremidades inferiores y posteriormente hay afectación del sistema gastrointestinal, renal y cardiovascular. A nivel ocular es frecuente el depósito de amiloide en el cuerpo vítreo, pero también en el segmento anterior: conjuntiva, córnea, iris (pupila festoneada), cristalino (depósitos en la cápsula posterior: «pseudopodia lentis»), malla trabecular causando glaucoma y glándula lagrimal².

La FAP tiene transmisión autosómica dominante y es causada por una mutación del gen de la transtiretina (TTR), proteína transportadora que se produce en su mayor parte en el hígado, aunque recientemente también se ha sabido que lo hace en el epitelio pigmentario de la retina, los plexos coroideos y el cuerpo ciliar³.

Su diagnóstico se confirma con la comprobación de amiloide previa tinción con rojo Congo o mediante estudio inmunohistoquímico con anticuerpos policlonales frente a TTR.

Se trata de una enfermedad grave e incapacitante y su único tratamiento es el trasplante hepático, que puede frenar su progresión, pero al mismo tiempo incrementar los riesgos a largo plazo de enfermedad ocular grave. Teniendo en cuenta la independencia de la fuente retiniana y coroidea, existe la posibilidad de que después del trasplante hepático se originen depósitos amiloideos en el vítreo tributarios de vitrectomía y otros en el trabeculum causantes de glaucoma secundario^{4,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hara R, Kawaji T, Ando E, Ohya Y, Ando Y, Tanihara H. Impact of liver transplantation on transthyretin-related ocular amyloidosis in Japanese patients. *Arch Ophthalmol* 2010;128:206-10.
2. Haraoka K, Ando Y, Ando E, Sandgren O, Hirata A, Nakamura M, et al. Amyloid deposition in ocular tissues of patients with familial amyloidotic polyneuropathy (FAP). *Amyloid* 2002;9:183-9.
3. Merlini G, Seldin DC, Gertz MA. Amyloidosis: pathogenesis and new therapeutic options. *J Clin Oncol* 2011;29:1924-33.
4. Nelson GA, Edward DP, Wilensky JT. Ocular amyloidosis and secondary glaucoma. *Ophthalmology* 1999;106:1363-6.
5. Sandgren O, Kjellgren D, Suhr OB. Ocular manifestations in liver transplant recipients with familial amyloid polyneuropathy. *Acta Ophthalmol* 2008;86:520-4.

Retinosis pigmentaria inversa

José Antonio López Garrido¹, Daniel Zallo Etxabe²

¹ Jefe de Servicio. Hospital Galdakao-Usansolo. Centro Oftalmológico Integral, Usánsolo/Bilbao (Vizcaya)

² Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo. Usánsolo (Vizcaya)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón atendido por primera vez en nuestra consulta a la edad de 12 años y seguido a lo largo de los siguientes dieciocho años, con baja agudeza visual (AV) y alteración del polo posterior.

La AV corregida en primera consulta fue de 0,2 en ambos ojos y el examen del fondo de ojo muestra una alteración en el reflejo tapetoretiniano, con pequeñas espículas paracentrales y buen aspecto de la retina periférica (figura 1).

Se realiza electroretinograma, que se encuentra abolido en condiciones fotópicas y es de baja amplitud en condiciones escotópicas. El campo visual muestra un defecto

central bilateral. El test de colores no muestra alteraciones significativas. A lo largo del curso evolutivo, dice que ve peor de noche, pero nunca se queja de fotofobia.

Se realizan angiografías fluoresceínicas en varias ocasiones, así como examen de autofluorescencia. No se aprecia silencio coroideo ni aparecen *flecks*. En consultas sucesivas, su AV disminuye a 0,1 en el ojo izquierdo, donde la afectación es más central y extensa.

En el examen por tomografía de coherencia óptica se aprecia destrucción de las capas externas con desaparición de la línea de fotorreceptores (figura 2).

En nuestro caso se planteó el diagnóstico diferencial con tres entidades, atendiendo a la localización de las lesiones y hallazgos clínicos:

- La enfermedad de Stargardt como forma de maculopatía hereditaria más frecuente. En nuestro paciente, la gran extensión de atrofia y la presencia de «espículas óseas» pigmentarias, sumadas a la ausencia de *retinal flecks*, no hacían esta opción la más probable. No obstante, se realizó estudio genético de mutaciones de gen ABCA4, con resultado negativo.



FIGURA 1
Retinografías de campo amplio.

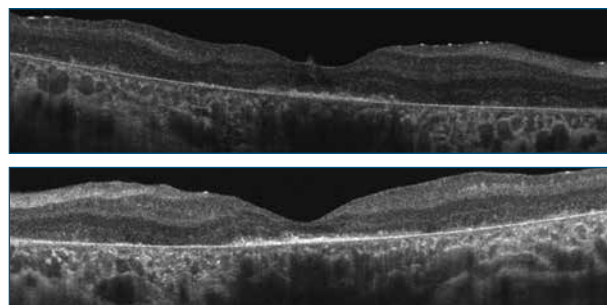


FIGURA 2
En la tomografía de coherencia óptica se aprecia la atrofia de las capas externas.

- Distrofia de conos y bastones. En esta, la pérdida de AV y la fotofobia, así como las alteraciones en la visión cromática, son muy precoces en el desarrollo de la enfermedad, siendo su primera manifestación oftalmoscópica más frecuente la imagen en ojo de buey¹. Nuestro paciente muestra un área de afectación más extensa, que respeta la retina periférica, con dispersión pigmentaria en forma de espículas, si bien no muestra papila pálida.
- Finalmente, nuestro diagnóstico es de retinosis pigmentaria (RP) inversa, entidad caracterizada por una afectación principalmente del polo posterior (figura 3).

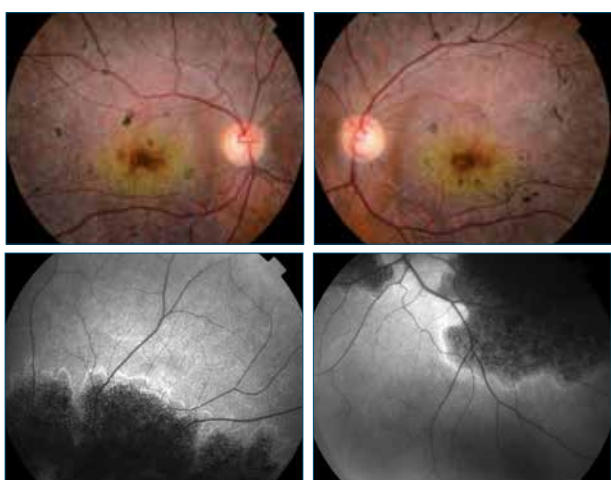


FIGURA 3
Imágenes de polo posterior y angiografía fluoresceínica periférica, donde se aprecia el contraste entre la afectación posterior y la normalidad periférica.

COMENTARIO

Bajo el término de RP se engloban una serie de trastornos cuyo denominador común es la afectación hereditaria de los fotorreceptores, con posterior lesión de las células de la retina interna y finalmente atrofia del tejido retiniano².

BIBLIOGRAFÍA

1. Michaelides M, Hardcastle AJ, Hunt DM, Moore AT. Progressive cone and cone-rod dystrophies: phenotypes and underlying molecular genetic basis. *Surv Ophthalmol* 2006;51:232-58.
2. Pagon RA. Retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol* 1988;33:137-77.

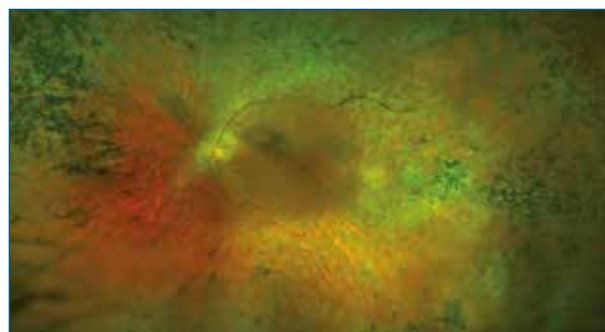


FIGURA 4
Imagen típica de retinosis pigmentaria.

Es de sobra conocida la presentación clínica y el aspecto funduscópico (figura 4).

En una persona con RP las pruebas electrofisiológicas pueden variar de normales a indetectables, en función de la edad del paciente, la precocidad de la enfermedad, su evolución y el tipo de herencia³.

La presentación es variable. La extensión y distribución de las lesiones se suele utilizar para clasificar la enfermedad. En los extremos estarían la típica forma generalizada y la RP sin pigmento. Existen, no obstante, presentaciones, digamos, atípicas, en las cuales las alteraciones se confinan a zonas concretas de la retina: la RP sectorial, con cambios pigmentarios en uno o dos cuadrantes, la forma paravascular y la **RP inversa**, cuando la enfermedad se encuentra básicamente localizada en el polo posterior.

La RP inversa es una forma rara de RP descrita por vez primera en 1876⁴. Desde entonces hay muy pocos casos publicados. La herencia es posiblemente autosómica recesiva. Se caracteriza por cambios bilaterales y simétricos con afectación del polo posterior, más intensos en la mácula. La periferia está respetada (figura 3). Los depósitos de pigmento son lo más característico y puede haber cierta palidez papilar⁵.

3. Daiger SP, Bowne SJ, Sullivan LS. Perspective on genes and mutations causing retinitis pigmentosa. *Ophthalmol* 2007;25:151-8.
4. Franceschetti A. Chorioretinal heredodegenerations: an update report of La Société Française d'Ophthalmologie. Springfield, IL: Thomas; 1974.
5. Ferrucci S, Anderson SF, Townsend JC. Retinitis pigmentosa inversa. *Optom Vis Sci* 1998;75:560-70.

Retinosquiasis juvenil ligada a X en gemelos

José Antonio López Garrido¹, Juan A. Corcóstegui Cortina²

¹ Jefe de Servicio. Hospital Galdakao-Usansolo. Centro Oftalmológico Integral, Usánsolo/Bilbao (Vizcaya)

² Médico adjunto de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo. Usánsolo (Vizcaya)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de dos hermanos varones **gemelos**, de 7 años de edad, que acuden a consulta para revisión rutinaria y presentan una agudeza visual de 0,5 Snellen en ambos ojos. Carecen de antecedentes personales y familiares de interés. En la exploración del fondo de ojo se ponen de manifiesto, como único hallazgo, cavidades quísticas en mácula (figura 1). El resto de la exploración es normal, incluida la periferia retiniana.

La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) confirma los quistes maculares. Se les realiza electroretinograma (ERG), que es informado como normal.

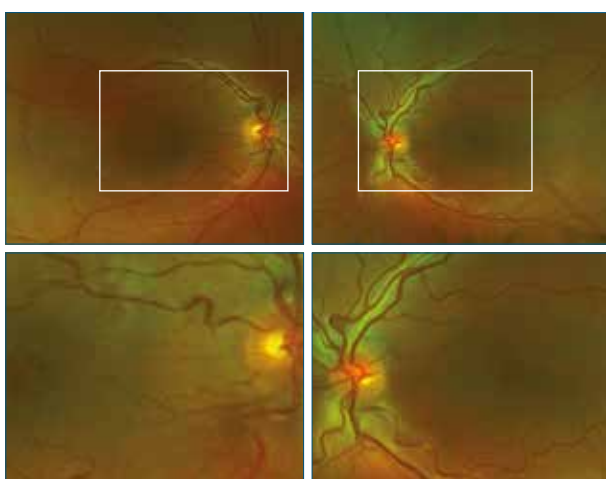


FIGURA 1

Superior: retinografías de campo amplio. Derecha: ojo derecho de uno de los hermanos; izquierda: ojo izquierdo del otro. Inferior: detalle de las máculas, donde se aprecian las cavidades quísticas.

Pensamos que en este caso no se plantean dudas en cuanto al diagnóstico diferencial, debido a la ausencia de otras alteraciones, la edad temprana del diagnóstico y el carácter claramente hereditario.

Formas floridas o evolucionadas de retinosquiasis ligada a X pueden plantear el diagnóstico diferencial con el desprendimiento de retina, el síndrome de Goldmann-Favré, la retinosis pigmentaria, la enfermedad de Eales, la retinopatía de células falciformes y la vitreoretinopatía exudativa familiar.

En el transcurso del seguimiento de siete años, la exploración oftalmológica se ha mantenido estable (figura 2).

COMENTARIO

La **retinosquiasis juvenil ligada a X** o **retinosquiasis hereditaria congénita** es una enfermedad poco frecuente (prevalencia aproximada de 1:5000-1:20 000), que se transmite como rasgo recesivo ligado al cromosoma X y se da casi exclusivamente en varones. Se debe a la mutación de un gen (RS1) presente en el brazo corto del cromosoma X que codifica para una proteína (la retinosquiasina) que se encuentra en los fotorreceptores y las células bipolares que ayuda al mantenimiento de la organización celular de la retina y a la estructura de la sinapsis fotorreceptor-células bipolares^{1,2}.

El cuadro fue descrito por primera vez por Josef Haas en el año 1898 en dos hermanos varones. Se caracteriza por baja agudeza visual (generalmente, superior a 20/100) y la presencia de espacios cistoides pequeños o estrías radiales finas en la mácula. Estos quistes maculares están presentes en todos los casos y son el único hallazgo fundoscópico en aproximadamente la mitad de los casos. A medida que progresa la enfermedad, los

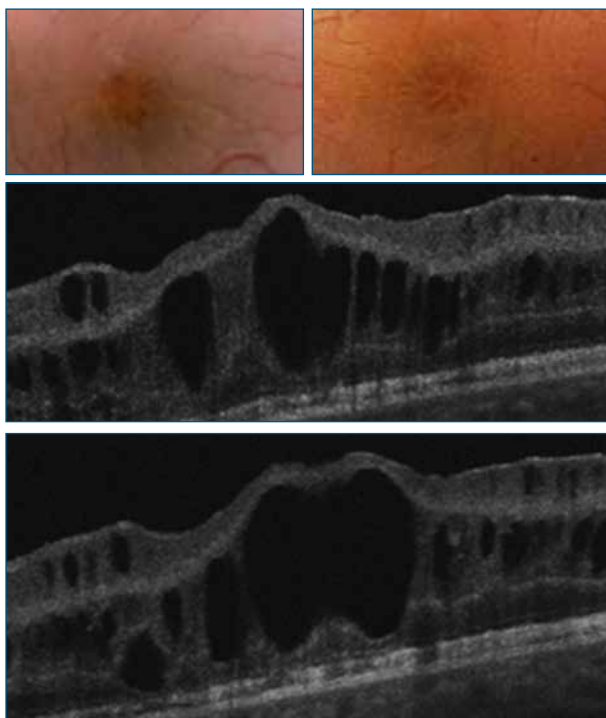


FIGURA 2
Retinografía y tomografía de coherencia óptica bilateral.

quistes maculares coalescen, se aplanan y dejan una alteración pigmentaria macular que puede hacer difícil el diagnóstico en individuos adultos. La retinosquisis periférica está presente en un 50 % de los casos y es la responsable de las hemorragias vítreas que pueden sufrir estos pacientes^{1,2}.

La OCT es en la actualidad la principal prueba diagnóstica. La retinosquisis foveal puede extenderse hasta arca-das temporales con espacios quísticos presentes desde la capa de fibras nerviosas a la capa nuclear interna³.

Durante muchas décadas, el ERG ha sido la principal herramienta diagnóstica para esta enfermedad, si bien tiene sus limitaciones. El característico ERG «negativo», en el que la onda a es mayor que la onda b, está presente tan solo en el 50 % de los casos y un ERG normal no excluye el diagnóstico de retinosquisis ligada a X. Además, el ERG negativo puede aparecer en otras enfermedades en las que está afectada la función de la retina interna, conservándose la función de los fotorreceptores, como son la obstrucción de la arteria central de la retina, la retinopatía asociada al melanoma, la siderosis, la toxicidad por metanol y quinina, y la ceguera nocturna estacionaria congénita^{2,4,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tantri A, Vrabec TR, Cu-Unjieng A, Frost A, Annesley WH Jr, Donoso LA. X-linked retinoschisis: a clinical and molecular genetic review. *Surv Ophthalmol* 2004;49:214-30.
2. Molday RS, Kellner U, Weber BH. X-linked juvenile retinoschisis: clinical diagnosis, genetic analysis, and molecular mechanisms. *Prog Retin Eye Res* 2012;31: 195-212.
3. Yu J, Ni Y, Keane PA, Jiang C, Wang W, Xu G. Foveomacular schisis in juvenile X-linked retinoschisis: an optical coherence tomography study. *Am J Ophthalmol* 2010;149:973-8.
4. Renner AB, Kellner U, Fiebig B, Cropp E, Foerster MH, Weber BH. ERG variability in X-linked congenital retinoschisis patients with mutations in the RS1 gene and the diagnostic importance of fundus autofluorescence and OCT. *Doc Ophthalmol* 2008;116:97-109.
5. Sieving PA, Bingham EL, Kemp J, Richards J, Hiriyanna K. Juvenile X-linked retinoschisis from XLR1 Arg213Trp mutation with preservation of the electroretinogram scotopic b-wave. *Am J Ophthalmol* 1999;128:179-84.



ENFERMEDADES INFLAMATORIAS

- CAPÍTULO 1** Coroiditis ampiginosa
- CAPÍTULO 2** Tumoración subretiniana no filiada. Coroiditis solitaria idiopática
- CAPÍTULO 3** Edema macular quístico sin difusión de contraste en la angiografía
- CAPÍTULO 4** Granuloma uveoescleral idiopático
- CAPÍTULO 5** Neovascularización coroidea peripapilar secundaria a proceso inflamatorio
- CAPÍTULO 6** Neurorretinopatía macular aguda con maculopatía paracentral medial asociada
- CAPÍTULO 7** Panuveítis secundaria a enfermedad de Whipple
- CAPÍTULO 8** Síndrome IRVAN
- CAPÍTULO 9** Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes: diagnóstico mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral
- CAPÍTULO 10** Síndrome de uveítis-glaucoma-hipema como complicación de cirugía combinada de catarata y membrana epirretiniana complicada



Coroiditis ampiginosa

Jorge Ruiz Medrano¹, José Manuel Ortiz Egea²

¹ Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario San Carlos. Madrid

² Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 65 años que acude a nuestro centro por disminución indolora monocular de la agudeza visual (AV) en el ojo izquierdo (OI). La AV en el ojo derecho (OD) era de 1 y en el OI de 0,1. El examen en lámpara de hendidura mostraba un polo anterior normal, sin precipitados retroqueráticos, ni células en cámara anterior, ni catarata, ni otras alteraciones. La presión intraocular se encontraba dentro de los límites normales.

La funduscopia tras la dilatación farmacológica de la pupila mostró un polo posterior normal en el OD, mientras que en el OI presentaba múltiples lesiones coalescentes de aspecto placoide que afectaban al área peripapilar inferior y macular y alcanzaban el ecuador de la retina (figura 1). La autofluorescencia (AF) con luz azul mostró múltiples lesiones hiperautofluorescentes rodeadas de un halo bien definido de hipoautofluorescencia en el



FIGURA 1

Retinoscopia del ojo izquierdo del paciente que muestra lesiones coalescentes de aspecto placoide que afectan las zonas peripapilar y macular.

polo posterior (figura 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 3) reveló una afectación de las capas más externas de la retina y del epitelio pigmentario (EPR), con total desaparición de las estructuras desde la línea de los elipsoides hasta la última banda del EPR, junto con la presencia de depósitos hiperintensos sobre el EPR que coincidían con la imagen de la AF.

La angiografía fluoresceínica reflejaba una hipofluorescencia en fases precoces, seguida de una hiperfluorescencia tardía de las lesiones placoides con difusión de colorante (figura 4).

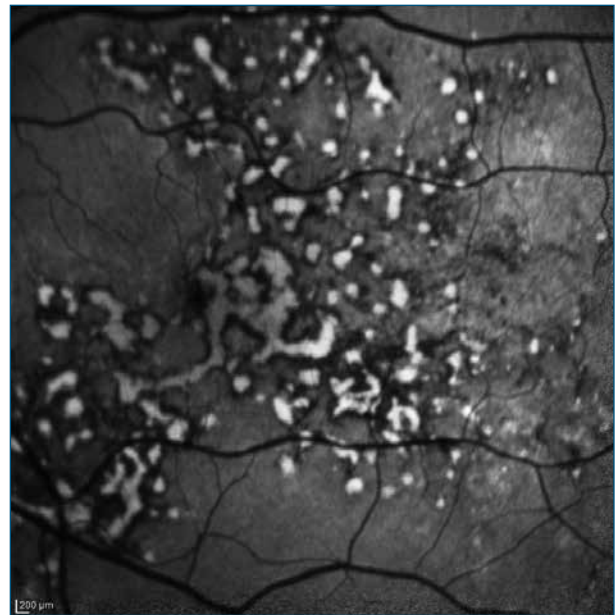


FIGURA 2

Autofluorescencia del ojo izquierdo del paciente que muestra múltiples lesiones hiperautofluorescentes rodeadas de un halo hipoautofluorescente bien definido que ocupa principalmente el área macular.

La afectación de la periferia y el patrón multifocal, unidos a la negatividad de las pruebas serológicas en busca de una causa infecciosa, llevaron al diagnóstico de coroiditis ampiginosa. La paciente fue tratada con

prednisona por vía oral en dosis de 1 mg/kg/día de inicio y pauta decreciente a continuación, con una recuperación de la AV de 0,3 al mes de tratamiento y una disminución de los depósitos sobre el EPR en la OCT (figuras 5 y 6).

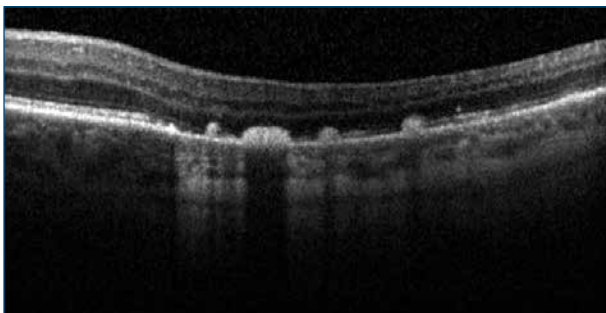


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica: se puede apreciar una clara afectación de las capas externas de la retina y del epitelio pigmentario, junto con la presencia de depósitos hiperintensos sobre el mismo.

Actualmente presenta una AV de 0,4 y una aparente inactividad de las lesiones (figura 7). El EPR y la retina externa muestran las secuelas del proceso original, con una atrofia marcada.

COMENTARIO

La coroiditis ampiginosa fue un término introducido por Nussenblat¹ que hace referencia a una entidad clínica que muestra hallazgos que se asemejan tanto a los que pueden verse en la epiteliopatía multifocal placoide posterior aguda (EMPPA) como a la coroiditis serpiginosa (CS)². La afectación macular y periférica puede diferenciarla de la CS y es lo que ha hecho a algunos autores pensar que puede tratarse de una variante de esta³.

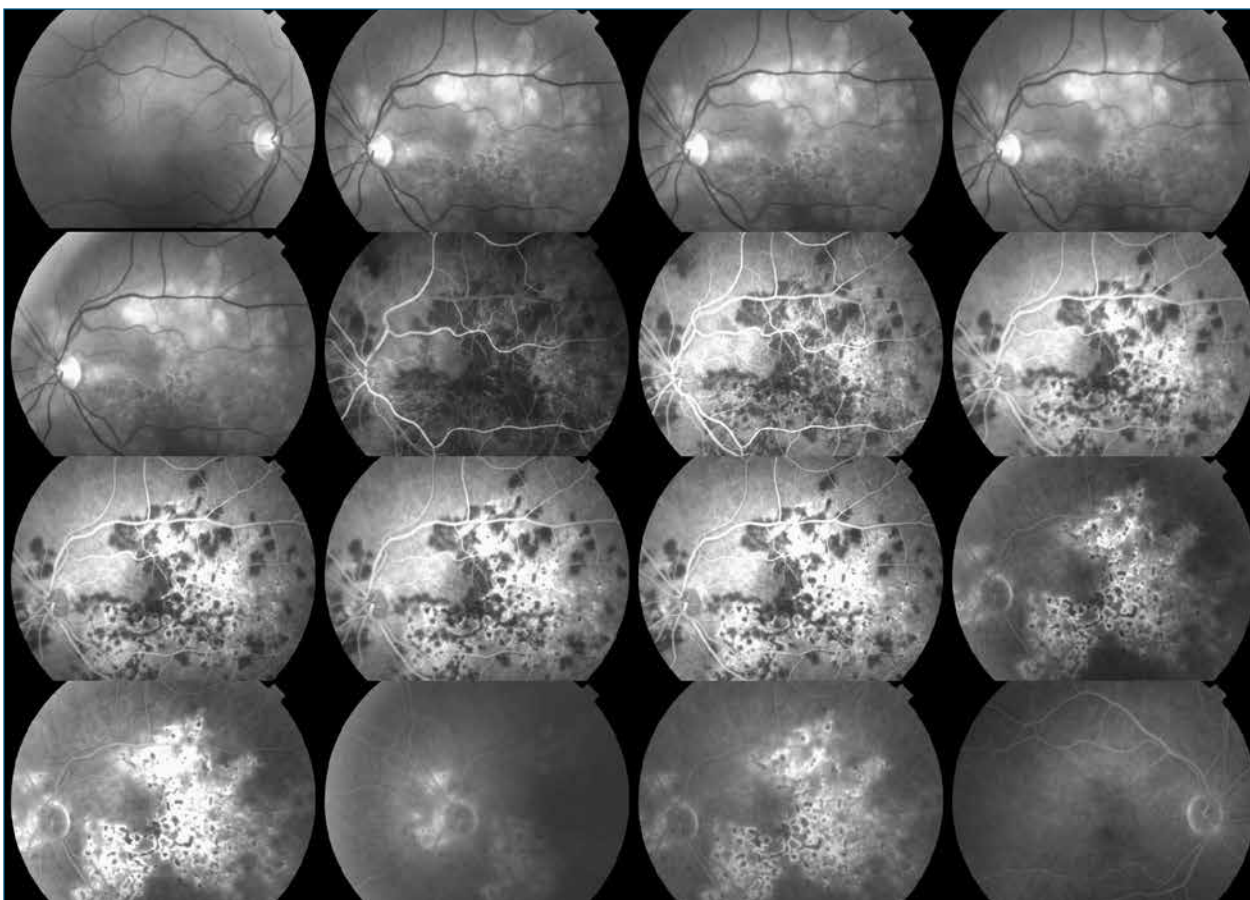


FIGURA 4
La angiografía fluoresceínica muestra una hipofluorescencia en fases precoces, seguida de una hiperfluorescencia tardía de las lesiones placoides con difusión de colorante.



FIGURA 5
Retinografía del ojo izquierdo del paciente que muestra una evidente disminución de los depósitos al mes de tratamiento.

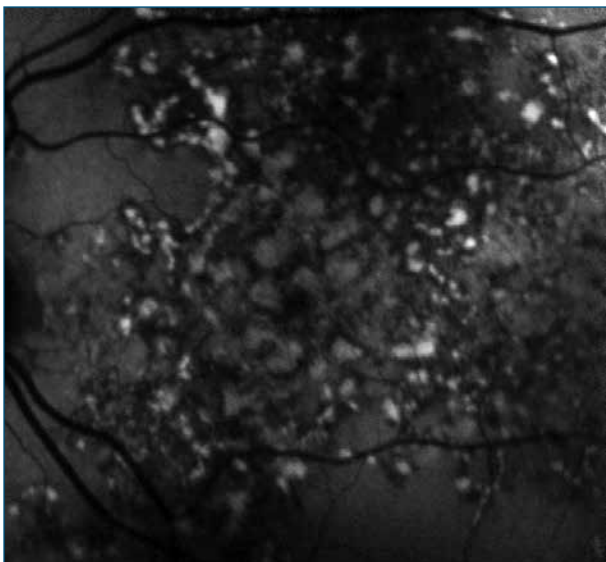


FIGURA 6
Autofluorescencia al mes de iniciado el tratamiento, con reducción del tamaño y de la hiperautofluorescencia de los depósitos.

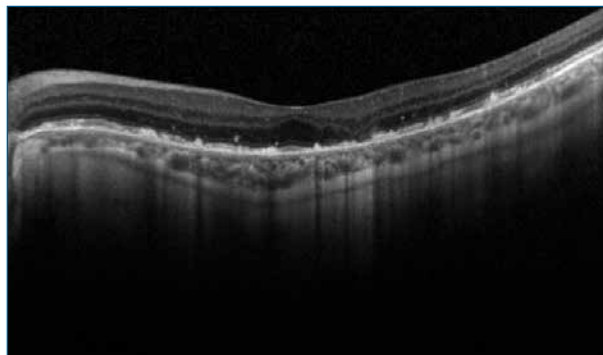


FIGURA 7
La tomografía de coherencia óptica revela una reducción de los depósitos que se situaban sobre el epitelio pigmentario de la retina.

En una publicación más reciente, el grupo de Yanuzzi describe esta patología utilizando el término *relentless placoid chorioretinitis*⁴.

Mientras que la CS se ha relacionado con múltiples etiologías, la coroiditis ampiginosa solo se ha descrito en el contexto de una patología autoinmune⁵. Los hallazgos típicos en la angiografía incluyen una hipofluorescencia de las lesiones en tiempos precoces seguida de hiperfluorescencia en tiempos tardíos.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la EMPPA, la CS y la tuberculosis *serpiginous-like*, y es su carácter multifocal y con afectación de la periferia lo que puede ayudarnos a establecer un diagnóstico. Estas lesiones tienden a unirse y dejar a su paso una atrofia serpiginosa con pérdida de EPR y coroides⁶.

El tratamiento indicado consiste en esteroides por vía sistémica o inyecciones perioculares como primera línea para el control de la fase activa, e inmunosupresores como la ciclosporina A, la azatioprina o el micofenolato como terapia de mantenimiento³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nussenblatt RB, Whitcup MW. Uveitis: Fundamentals and clinical practice. Philadelphia: Mosby; 1996.
2. Biswas J, Shafiq SJ, Sudharshan S, Badami K. Clinical profile and visual outcome of ampiginous choroiditis. Ocul Immunol Inflamm 2010;18:46-51.
3. Lim WK, Buggage RR, Nussenblatt RB. Serpiginous choroiditis. Surv Ophthalmol 2005;50:231-44.
4. Jones BE, Jampol LM, Yannuzzi LA. Relentless placoid chorioretinitis? Arch Ophthalmol 2000;118:931-8.
5. Bhubhar SS, Biswas J. Nested PCR-positive tubercular ampiginous choroiditis: a case report. Ocular Immunol Inflamm 2012;20:303-5.
6. Weiss H, Annesley WH, Shields JA, Tomer T, Christopherson K. The clinical course of serpiginous choroidopathy. Am J Ophthalmol 1979;87:133-42.

Tumoración subretiniana no filiada. Coroiditis solitaria idiopática

Josep Maria Caminal Mitjana, Daniel Lorenzo Parra

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer asintomática de 52 años de edad que fue remitida para la evaluación de una lesión sospechosa de metástasis corioidea. El hallazgo fue descubierto de forma fortuita durante una exploración oftalmológica rutinaria. Como antecedente patológico de interés destacaba el de un carcinoma escamoso de mama (pT2N0M0) que había sido tratado un año antes mediante tumorectomía (con ganglio centinela negativo), radioterapia y quimioterapia. En el momento de la consulta, la paciente estaba catalogada oncológicamente como libre de enfermedad.

El examen oftalmológico únicamente detectó la presencia unilateral y unifocal de una masa subretiniana, hipopigmentada, redondeada, bien delimitada, de un tamaño aproximado de un diámetro de papila y discretamente sobreelevada por encima de la arcada tempo-

ral inferior en el ojo derecho (figura 1). La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral evidenció una lesión de origen escleral con compresión y adelgazamiento de la coroides, acompañada de una leve disrupción del epitelio pigmentario de la retina (figura 2). La angiografía fluoresceínica reveló un área de hiperfluorescencia progresiva y predominante en tiempos tardíos (figura 3). La ecografía ocular mostró una imagen poco elevada y sin calcificaciones asociadas (figura 4). Un estudio completo de laboratorio para enfermedades inflamatorias (sarcoidosis), infecciosas (tuberculosis, toxoplasmosis y sífilis) y metastásicas a nivel sistémico (tomografía por emisión de positrones) resultó negativo.

Finalmente, con todos estos datos descritos, la tumoración fue orientada como una coroiditis solitaria idiopática (CSI). Dado el estado inactivo de la lesión, la paciente se siguió periódicamente durante dos años, sin presentar cambios significativos.

El presente caso supone un reto diagnóstico en el manejo del diagnóstico diferencial de una masa subretiniana hipo-



FIGURA 1

Retinografía que muestra la presencia de una masa subretiniana única de tonalidad amarillenta, a nivel inferior de la fóvea y sin fluido subretiniano.

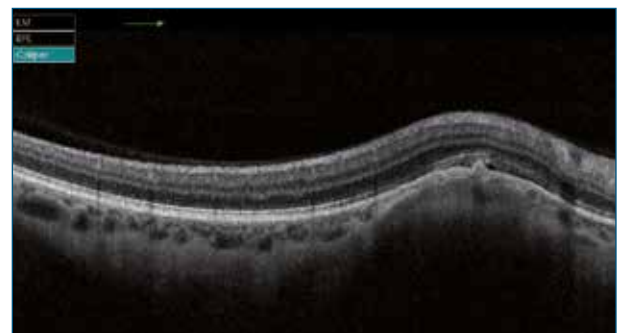


FIGURA 2

Los tiempos tardíos de la angiografía fluoresceínica revelan una hiperfluorescencia de la lesión con los márgenes bien definidos.

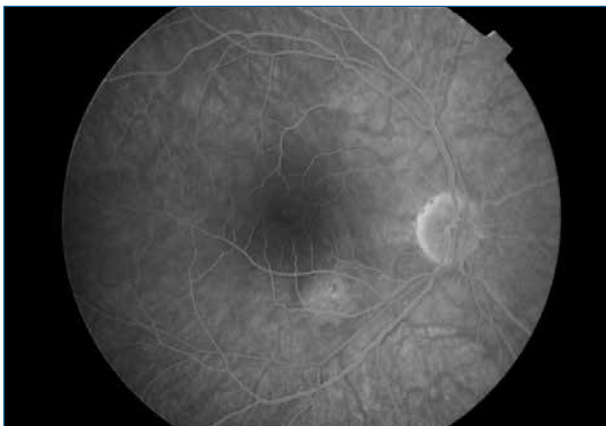


FIGURA 3
Corte horizontal de la lesión mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral que muestra los detalles de una masa de origen escleral que comprime la coroides. Se acompaña de pequeñas irregularidades del epitelio pigmentario de la retina.

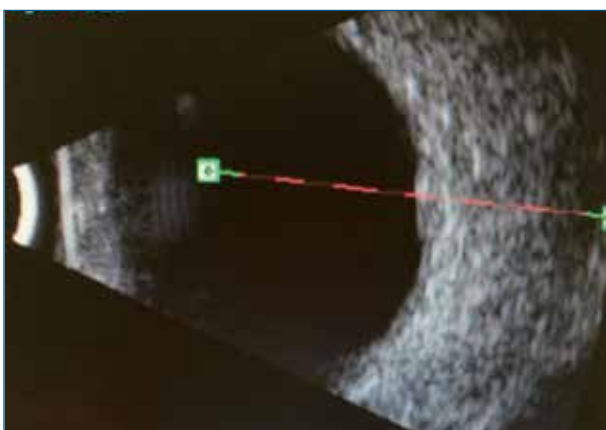


FIGURA 4
La ecografía ocular en modo B señala una lesión plana y sin calcificaciones asociadas.

pigmentada. Los antecedentes de neoplasia de la paciente y el subtipo histológico atípico de carcinoma epidermoide de mama (no ductal) contribuyen a hacer el caso más desafiante. Dicha afectación benigna puede llevarnos a una confusión diagnóstica con una lesión tumoral o un granuloma de causa infecciosa o inflamatoria. El examen oftalmológico minucioso y las pruebas complementarias de imagen son la clave para alcanzar el diagnóstico correcto.

COMENTARIO

La CSI es una entidad rara y benigna que se describió por primera vez en 2002 por el grupo de Shields et al.¹. Se trata de un granuloma solitario de etiología desconocida que precisa de un cuidadoso diagnóstico de exclu-

sión de otras condiciones de características similares y potencialmente graves, como causas tumorales o inflamatorias/infecciosas (tabla 1). Los hallazgos recientes sugieren la naturaleza escleral de la entidad, por lo que un nombre más apropiado podría ser el de «escleritis focal solitaria idiopática»².

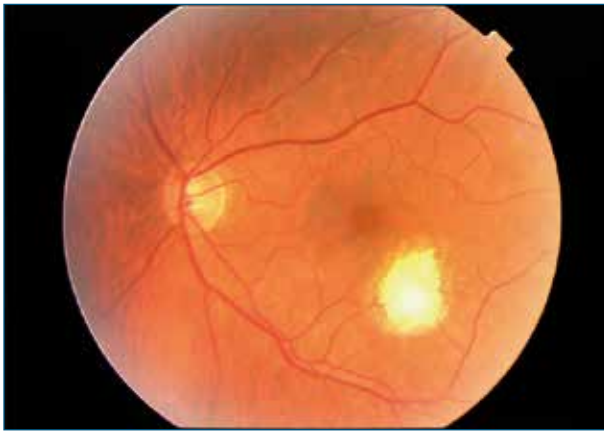
TABLA 1
Diagnóstico diferencial de una lesión subretiniana, solitaria e hipopigmentada

Causas tumorales	<ul style="list-style-type: none"> • Metástasis coroidea • Nevus amelanótico; melanoma amelanótico • Hemangioma circunscrito de coroides • Osteoma coroideo • Hamartoma astrocítico retiniano • Retinocitoma
Causas inflamatorias/infecciosas	<ul style="list-style-type: none"> • Granuloma coroideo: sarcoidosis, tuberculosis, sífilis, toxoplasmosis, toxocariasis • Coroiditis solitaria idiopática • Escleritis nodular posterior • Enfermedad por arañazo de gato • Histoplasmosis

El diagnóstico de la CSI se basa en los hallazgos típicos de la exploración oftalmológica sin asociarse con ninguna otra entidad de causa conocida. Se puede diagnosticar a cualquier edad, sin una predilección para sexo, raza o lateralidad. Generalmente la agudeza visual es buena, excepto en los casos en que la lesión se localiza a nivel yuxtapapilar o foveal. La mayoría de las lesiones son posteriores al ecuador y no se acompañan de signos inflamatorios del segmento anterior.

Las características oftalmoscópicas varían dependiendo de si la enfermedad se encuentra en fase activa o inactiva. Mayoritariamente la CSI se diagnostica de forma casual en la fase inactiva, y se presenta como una lesión discretamente sobreelevada, numular y de coloración blanco-amarillenta. En ocasiones se acompaña de un signo característico que consiste en la presencia de un halo anaranjado de bordes mal definidos (figura 5). Durante la fase activa suele aparentar una tonalidad amarillenta, con bordes mal definidos, exudación intraretiniana y fluido subretiniano localizado.

La angiografía fluoresceínica acostumbra a marcar una zona bien delimitada con hipofluorescencia en tiempos tempranos e impregnación progresiva a lo largo de la prueba. La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral muestra una lesión cupuliforme de origen es-

**FIGURA 5**

Retinografía de coroiditis solitaria idiopática acompañada del halo anaranjado característico.

cleral con compresión focal de la coroides, que causa un adelgazamiento de esta y en ocasiones una disrupción leve del epitelio pigmentario de la retina suprayacente³. Se diferencia de forma clara de las metástasis coroideas, en las que los hallazgos se corresponden con una superficie ondulante, fluido subretiniano y obliteración coroidea⁴.

Los resultados negativos de las causas infecciosas, inflamatorias y tumorales dan soporte al diagnóstico de la CSI. En los casos de inactividad solamente se requieren controles periódicos. El tratamiento con corticoides sistémicos se reserva para los casos activos y que afectan a la visión.

Agradecimientos a Eduard Garro Balmaseda, médico adjunto del Servicio de Oftalmología de Althaia (Manresa, Barcelona), por las imágenes del caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields JA, Shields CL, Demirci H, Hanovar S. Solitary idiopathic choroiditis: the Richard B. Weaver lecture. *Arch Ophthalmol* 2002;120:311-9.
2. Wolff B, Tick S, Sahel JA, Mauget-Faÿsse M, Shields CL, Shields JA. Diagnostic and therapeutic challenges. *Retina* 2014;34:821-4.
3. Fung AT, Kaliki S, Shields CL, Mashayekhi A, Shields JA. Solitary idiopathic choroiditis: findings on enhanced depth imaging optical coherence tomography in 10 cases. *Ophthalmology* 2013;120:852-8.
4. Al-Dahmash SA, Shields CL, Kaliki S, Johnson T, Shields JA. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of choroidal metastasis in 14 eyes. *Retina* 2014;34:1588-93.

Edema macular quístico sin difusión de contraste en la angiografía

Manuel Sáenz de Viteri Vázquez¹, Alfredo García Layana²

¹ Médico residente. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

² Especialista en Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 72 años que acudió a consulta por disminución de la agudeza visual (AV) en su ojo derecho (OD). La paciente había sido fotocoagulada por un desgarro retiniano en el ojo izquierdo (OI) y su madre padeció degeneración macular asociada a la edad. En la exploración oftalmológica la AV sin corrección en el OD era de 0,7 y en el OI de 1,0. La paciente era fáquica, con medios transparentes y sin alteraciones significativas en el segmento posterior (figura 1).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) reveló un engrosamiento macular con presencia de quistes intraretinianos y una separación entre las capas internas y externas de la retina (figura 2). Sin embargo, en la angiografía fluoresceínica no se detectó difusión de contraste ni otros signos patológicos asociados al edema macular (figura 3). La paciente fue tratada mediante antiinflamatorios no esteroideos tópicos, acetazolamida oral,

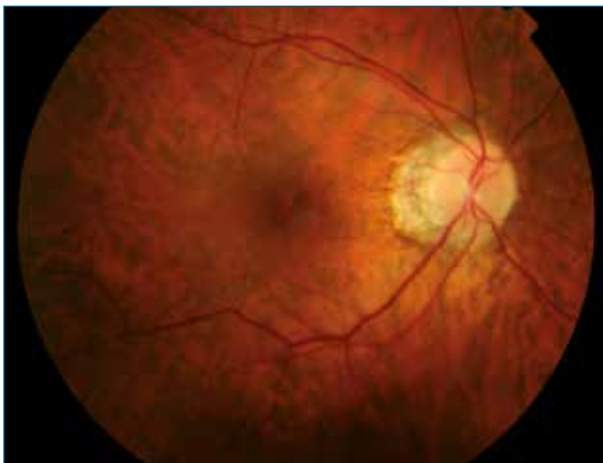


FIGURA 1

Aspecto del fondo de ojo.

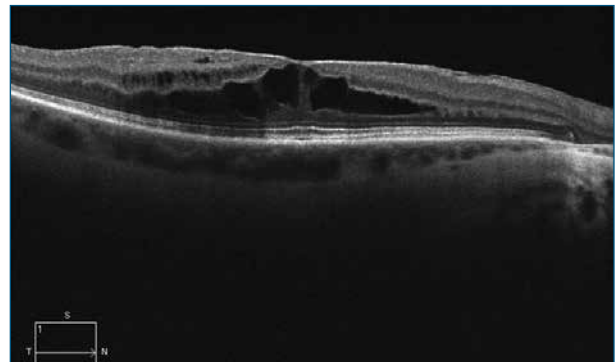


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica macular.

triamcinolona subtenoniana e inyecciones de antifactor de crecimiento endotelial vascular intravítreo, sin que se observara ningún cambio en la AV ni en la OCT.

COMENTARIO

El edema macular sin difusión de fluoresceína en la angiografía fue descrito por Gass en 1996¹. Casos similares al nuestro, con edema macular quístico en la OCT, sin evidencia de alteraciones en la angiografía, han sido descritos previamente en personas sin patologías sistémicas relevantes². Sin embargo, se han reportado también casos en pacientes tratados con docetaxel y niacina^{3,4}.

La causa del edema macular en estos casos es incierta y se han propuesto distintas hipótesis para explicar la falta de concordancia entre la OCT y la angiografía. En primer lugar, la similitud entre los hallazgos de la OCT en estos pacientes y los observados en la retinosquiasis macular de la alta miopía o la retinosquiasis macular ligada al cromosoma X hace pensar que en realidad no se trate de un edema macular (por acumu-

**FIGURA 3**

Angiografía con fluoresceína. A) Tiempos precoces. B) Tiempos tardíos.

lación de líquido intrarretiniano secundario a una disfunción de la barrera hematorretiniana), sino de una retinosquiasis macular idiopática². Por el contrario, se ha propuesto que se trate de un edema macular, en el que la acumulación de líquido intrarretiniano no se encuentra en el espacio extracelular, sino en el intracelular. Esta hipótesis apuntaría a una disfunción en las células de Müller, responsables de la regulación del

fluido intrarretiniano mediante la expresión de acuaporinas en su membrana celular².

Por lo general, se considera una patología no progresiva y no se ha descrito ningún tratamiento efectivo en estos casos. Las terapias habituales para el edema macular, incluida la vitrectomía (por sospecha de un síndrome traccional), no han demostrado ser eficaces².

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD. Macular dysfunction caused by retinal vascular diseases. En: Gass JD. Stereoscopic atlas of macular diseases diagnosis and treatment. St Louis: Mosby; 1996. pp. 490-2.
2. Gaucher D, Saleh M, Sauer C, Speeg-Schatz T, Bourcier T, Gaudric A. Œdèmes maculaires sans diffusion angiographique. J Fr Ophtalmol 2009;32:314-9.
3. Dejana HM, Lauer AK. Optical coherence tomography findings in niacin maculopathy. Can J Ophthalmol 2006;41:197-200.
4. Telander DG, Sarraf D. Cystoid macular edema with docetaxel chemotherapy and the fluid retention syndrome. Semin Ophthalmol 2007;22:151-3.

Granuloma uveoescleral idiopático

Miguel Ángel Zapata Victori¹, Cristina Huguet Nono²

¹ Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

² Oftalmóloga. Clínica Girona. Girona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 47 años asintomática, sin antecedentes conocidos de interés, en la que se encuentra durante una exploración oftalmológica general una masa amarillenta subretiniana en la zona nasal, sin lesiones inflamatorias asociadas y sin presencia de fluido subretiniano ni lesiones vasculares (figura 1).

El estudio mediante tomografía de coherencia óptica mostró una masa hiperreflectiva, densa, con desaparición y atrofia de la coroides, el epitelio pigmentario

y la retina externa en la zona superficial a la lesión (figura 2).

La ecografía no mostró alteraciones significativas (figura 3), como tampoco lo hizo el estudio mediante tomografía axial computarizada.

Se orientó el caso como granuloma uveoescleral idiopático sin signos de actividad inflamatoria activa. Se decidió observación y control. Al año de seguimiento la lesión no había presentado cambios.

COMENTARIO

El granuloma uveoescleral idiopático es una lesión inespecífica que se conoce también por otros nombres, como granuloma solitario de tracto uveal o granuloma helicoidal solitario¹. Se trata de una lesión inactiva que podría ser el resultado de un proceso inflamatorio anterior, por lo que algunos autores lo encuadran dentro de las conocidas como coroiditis solitarias idiopáticas, en este caso inactivas. Se puede presentar a cualquier edad, aunque es más frecuente entre los veinte y los cincuenta años, sin predilección por el género. Se caracteriza por ser una lesión blanquecina-amarillenta con un halo anaranjado que suele rodearla, y en ocasiones puede presentar colaterales retinocoroideas². Algunas lesiones pueden acompañarse de signos inflamatorios o neovasculares en caso de presentar actividad. Los granulomas uveoesclerales idiopáticos pueden simular otras lesiones, como melanomas, hemangiomas, metástasis, osteomas o astrocitomas³. Normalmente son lesiones indiferenciadas donde la historia médica u ocular y el estudio sistémico no suelen descubrir el origen. Se han realizado estudios anatomopatológicos que tampoco han filiado su origen. Se especula que las lesiones inactivas y asintomáticas descubiertas de forma casual han sido casos poco agresivos y formas con inflamación leve⁴.

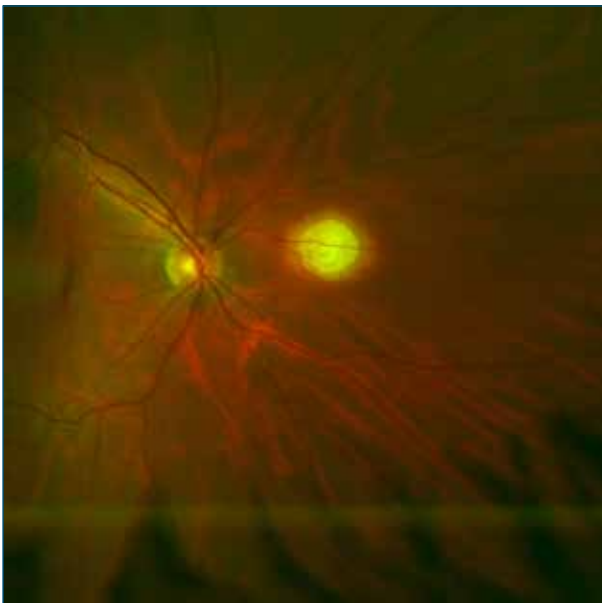


FIGURA 1

Retinografía mediante Optomap que muestra una lesión amarillenta sobreelevada en la zona nasal, sin presencia de otras lesiones inflamatorias o alteraciones vasculares.

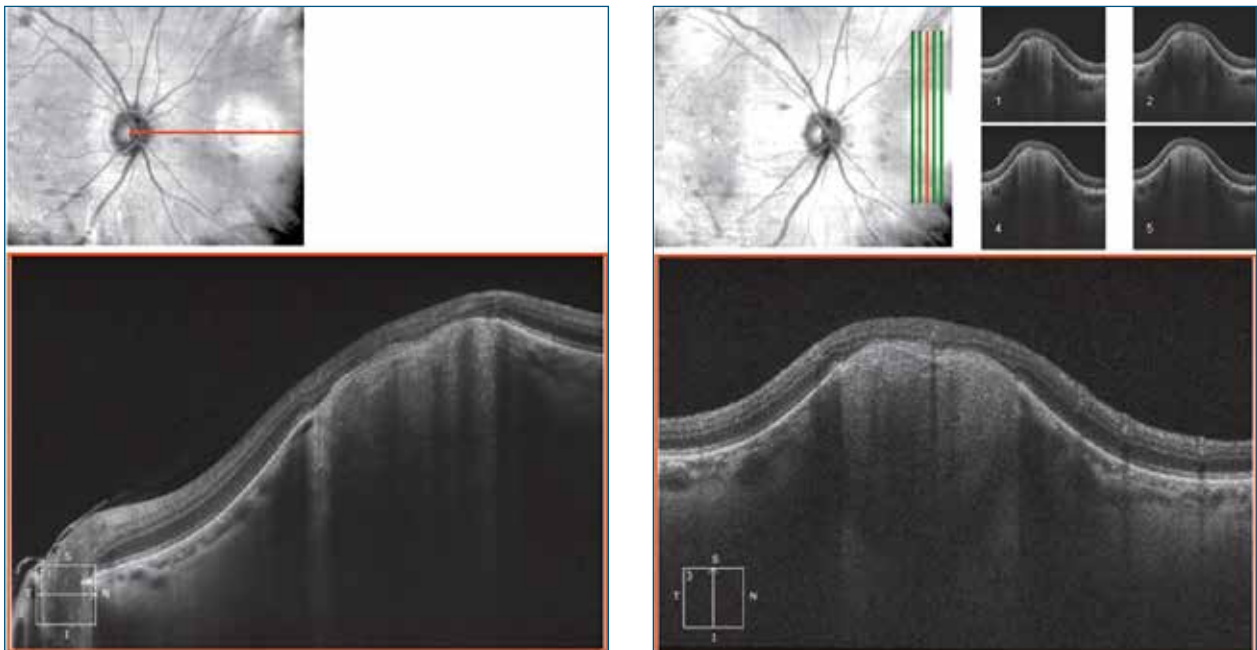


FIGURA 2

Cortes verticales y horizontal en la tomografía de coherencia óptica. Se observa la presencia de una lesión hiperreflectiva, densa, con alteraciones de la retina externa en la zona superficial a la lesión.

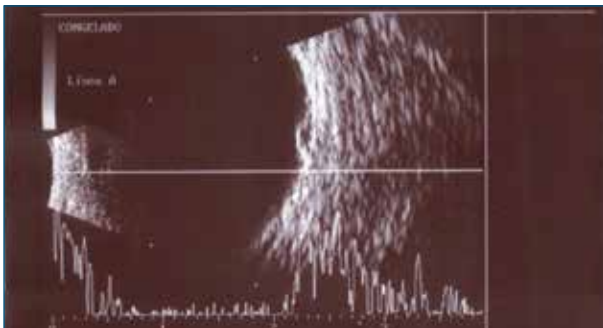


FIGURA 3

Ecografía donde se muestra la presencia de una lesión sobreelevada de pequeño tamaño, sin otros hallazgos acompañantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yannuzzi L. Retina atlas: Inflammations. Elsevier; 2011.
2. Shields JA, Shields CL, Demirci H, Hanovar S. Solitary idiopathic choroiditis: the Richard B. Weaver lecture. Arch Ophthalmol 2002;120:311-9.
3. Shields JA, Shields CL. Lesions simulating posterior uveal melanoma: choroidal granuloma. En: Atlas of intraocular tumors. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. pp. 146-7.
4. Margo C, Zimmerman LE. Idiopathic solitary granuloma of the uveal tract. Arch Ophthalmol 1984;102:732-5.

Neovascularización coroidea peripapilar secundaria a proceso inflamatorio

Rosalba Ramoa Osorio¹, María Isabel López Gálvez²

¹Oftalmóloga. Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada, Valladolid

²Unidad de Retina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 53 años que acude a la consulta por pérdida brusca de la agudeza visual en su ojo izquierdo (OI) y sensación de mancha central. No refiere ojo rojo, dolor ni otra sintomatología acompañante.

Dentro de sus antecedentes personales destaca una infección ocular por toxoplasma diagnosticada seis meses antes (IgG: 650 UI/ml), tratada con Septrin Forte® en dosis de 160 mg/800 mg y prednisona 10 mg/día, y sin signos de reactivación en el borde de la lesión.

No refiere otros antecedentes personales oculares o sistémicos de interés ni antecedentes familiares.

La exploración oftalmológica realizada puso de manifiesto lo siguiente:

- Examen externo dentro de la normalidad: no muestra alteración de la motilidad ocular extrínseca.
- Mejor agudeza visual corregida de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,2 en el OI.
- Sin hallazgos relevantes en la biomicroscopía.
- Presión intraocular de 11 mmHg en el OD y de 10 mmHg en el OI.
- En el fondo de ojo del OI se observaba un foco de retinocoroiditis por toxoplasma, que ya estaba descrito, como un parche blanco amarillento en las proximidades de la arcada temporal inferior, una atrofia peripapilar en su borde temporal y en el haz papilo-macular una nueva lesión blanquecina poco delimitada con hemorragias y pequeños exudados lipídicos que sugerían la presencia de una membrana neovascular coroidea yuxtapapilar (figura 1).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra una lesión yuxtapapilar sobreelevada acompañada de un edema quístico intrarretiniano (figura 2).

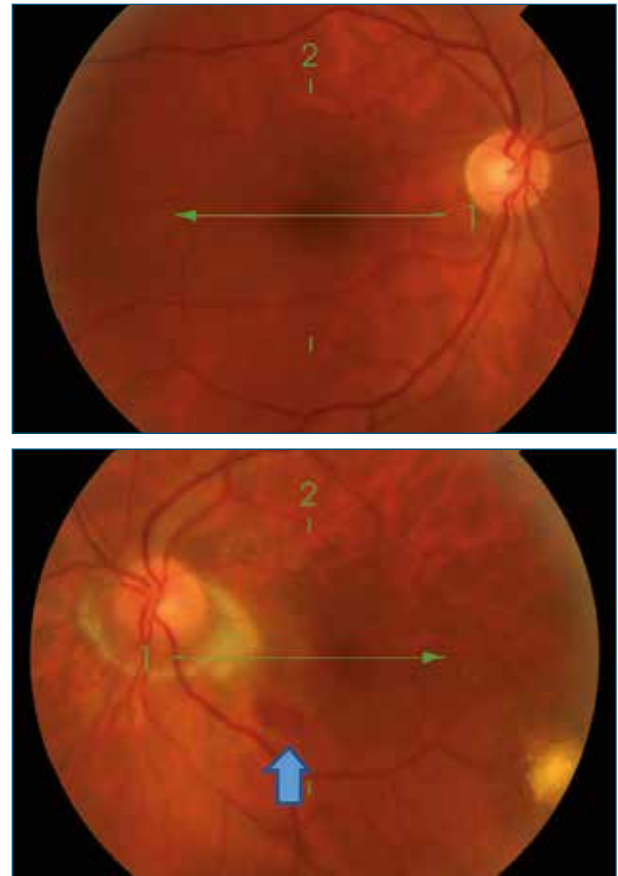


FIGURA 1

Retinografías. Ojo derecho: fondo normal; ojo izquierdo: lesión blanquecina en las proximidades de la arcada temporal inferior. Lesión blanquecina de aspecto nodular yuxtapapilar y hemorragia en la proximidad (flecha azul).

La angiografía fluoresceínica pone de manifiesto la existencia de una lesión neovascular yuxtapapilar de hiperfluorescencia creciente (figura 3).

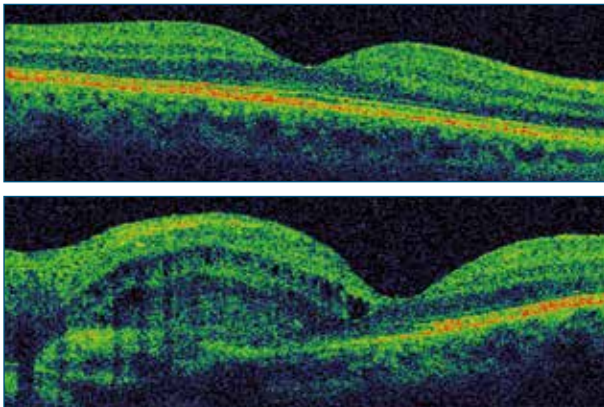


FIGURA 2

Imágenes de la tomografía de coherencia óptica. Izquierda: ojo derecho, normal. Derecha: ojo izquierdo, neovascularización coroidea con fluido intrarretiniano.

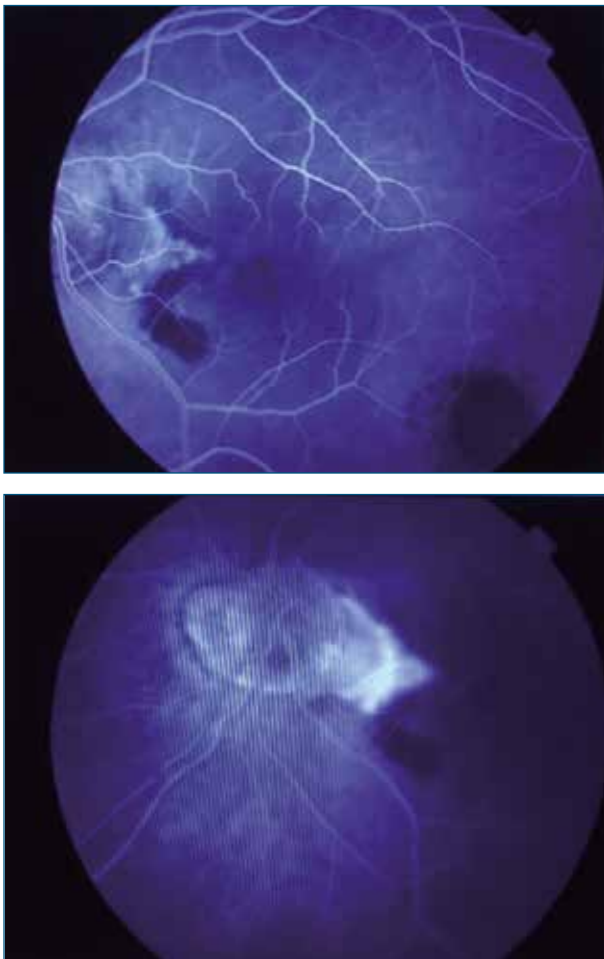


FIGURA 3

Lesión de hiperfluorescencia creciente en la angiografía fluoresceínica. Áreas de hipofluorescencia yuxtalésional (hemorragia) y en zona temporal inferior (foco antiguo de coriorretinitis).

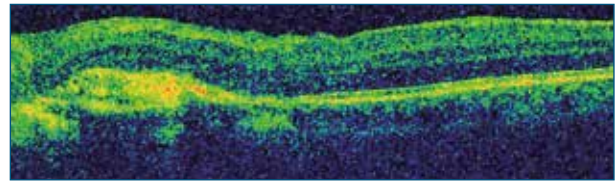


FIGURA 4

La tomografía de coherencia óptica muestra la disminución de la actividad del complejo neovascular tras la terapia anti factor de crecimiento endotelial vascular.

Se le explica a la paciente la situación, se comentan con ella las distintas alternativas de tratamiento para el abordaje de la membrana neovascular y se le ofrece también la terapia antiangiogénica fuera de indicación. Firma el consentimiento y se inicia el tratamiento con una pauta basada en la administración de fase de carga seguida de PRN (*pro re nata*).

Se administran un total de 14 inyecciones mensuales hasta conseguir remontar la agudeza visual e inactivar la membrana neovascular.

Después de quince meses, la paciente está satisfecha, con una agudeza visual de 0,7, y en la OCT ha desaparecido el fluido y se ha formado fibrosis subretiniana (figura 4).

En la actualidad la situación clínica es estable, pero se continúa con las revisiones mensuales y el régimen PRN.

COMENTARIOS. DISCUSIÓN

La formación de membranas neovasculares coroideas es una de las complicaciones más temidas de los procesos inflamatorios que afectan al segmento posterior por las graves consecuencias que acarrearán para la función visual.

Son en su mayoría membranas de tipo 2, en las que el crecimiento del complejo neovascular se produce entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario.

Su etiopatogenia es desconocida y en la actualidad se discute el papel de la inflamación, del complemento, de la microglía y de determinados factores de crecimiento, entre los que se encuentra el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF).

La coroiditis *punctata* interna, la histoplasmosis o la toxoplasmosis ocular son etiologías difíciles de diagnosticar a veces, debido a la similitud de los signos y síntomas con los del cuadro original.

La **toxoplasmosis ocular** es la causa más frecuente de uveítis posterior tanto en niños como en adultos. Está cau-

sada por el *Toxoplasma gondii* y, aunque la infección ocular puede ser congénita, la mayoría de los casos son adquiridos.

Es una zoonosis de amplia distribución. La transmiten los gatos y muchas veces se adquiere a partir de agua y alimentos contaminados. Su prevalencia en la población es variable (22 % anticuerpos IgG positivos) y aumenta con la edad. Sin embargo, los datos varían según la zona examinada¹.

La forma más común de presentación es un foco de retinitis necrotizante adyacente a una cicatriz coriorretiniana, con vitritis asociada y acompañada a veces de una uveítis anterior granulomatosa. Las reactivaciones son frecuentes, comprometen la función visual y suelen aparecer en las proximidades de un foco previo².

La incidencia estimada de la retinocoroiditis toxoplásmica activa es de 0,4 casos/100 000 habitantes/año, con una prevalencia de unos 3 casos por 100 000 habitantes.

El diagnóstico se establece en función de los hallazgos clínicos, la serología y las pruebas de diagnóstico molecular, y en el caso de las complicaciones oculares de las pruebas de imagen, la angiografía y la OCT^{1,2}.

Suele producir una pérdida importante de agudeza visual y tiene un gran impacto socioeconómico. La apariencia de las lesiones por toxoplasma varía según la duración de la infección retiniana activa y la intensidad de la inflamación, que es más grave en los pacientes mayores y particularmente agresiva en aquellos inmunocomprometidos.

La presencia de lesiones maculares se ha considerado tradicionalmente como un signo de toxoplasmosis congénita, pero en la actualidad se sabe que pueden ser también adquiridas.

De forma atípica pueden aparecer focos de retinitis activa, retinitis sugestiva de necrosis retiniana aguda, hemorragias intrarretinianas, neuritis retrobulbar, *pars* planitis, escleritis y papilitis, entre otras³.

El tratamiento de la retinocoroiditis toxoplásmica ha sido muy discutido, incluso se ha contemplado la administración de antibióticos por vía intravítrea. Sin embargo, la terapia clásica con sulfadiazina/pirimetamina continúa siendo el patrón de oro⁴.

Una de las complicaciones más temidas por su repercusión sobre la función visual es el desarrollo de una membrana neovascular coroidea.

En ocasiones es complicado distinguir desde el punto de vista clínico una reactivación de una retinitis por toxoplasma del desarrollo de una neovascularización coroidea secundaria al proceso inflamatorio, sobre todo en ausencia de vitritis y de otros signos de inflamación o cuando esta es mínima³.

La llegada de la OCT de dominio espectral ha supuesto un gran avance en este sentido. Los focos de reactivación de la retinitis aparecen como áreas localizadas de hiperreflectividad de las capas retinianas internas por el edema retiniano con una sombra posterior, mientras que en las membranas neovasculares la hiperreflectividad se sitúa en las capas externas junto con fluido intra- y subretiniano.

El tratamiento de estas membranas inflamatorias es objeto de una gran controversia. Dentro de las opciones terapéuticas se incluyen: observación, láser, corticoides e incluso cirugía. En la actualidad cada vez son más los casos publicados en los que se habla de la utilidad de la terapia anti-VEGF en estos pacientes.

En una serie publicada por Rouvas et al. en personas con membranas neovasculares inflamatorias tratadas con terapia anti-VEGF, se consiguen mejorías funcionales significativas con un régimen PRN y un número reducido de inyecciones. La agudeza visual mejoró en un 88 % de los pacientes, con una ganancia media de 15 letras y un perfil de seguridad aceptable. Sin embargo, y a pesar de estos resultados optimistas, tal y como reconocen los autores, se necesitan estudios prospectivos⁵ a más largo plazo que los corroboren.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hegab SM, Al-Mutawa SA. Immunopathogenesis of toxoplasmosis. *Clin Exp Med* 2003;3:84-105.
2. Pavesio C. Parasitic infections: Toxoplasmosis. En: Gupta A, Gupta V, Herbot C, Khairallah M, editors. *Uveitis: text and imaging*. New Delhi: Jaypee; 2009. pp. 660-85.
3. Cordero-Coma M, Pérez E, Calleja S, García Ruiz de Morales JM. Retinocoroiditis toxoplásmica: ¿recidiva o membrana neovascular coroidea? *Arch Soc Esp Oftalmol* 2010;85:410-3.
4. Surehs S, Nor-Masniwati S, Nor-Idahriani MN, Wan-Hazabbah WH, Zeahaida M, Zunaina E. Serological IgG avidity test for ocular toxoplasmosis. *Clin Ophthalmol* 2012;6:147-50.
5. Rouvas A. Intravitreal ranibizumab for the treatment of inflammatory choroidal neovascularization. *Retina* 2011;31:871-9.



Neurorretinopatía macular aguda con maculopatía paracentral medial asociada

José Luis Olea Vallejo, Cristian Ramírez Brain

Sección de Vítreo-Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 27 años varón con disforia de género (XX), con varias cirugías conversoras y en tratamiento hormonal con Decapeptyl® (acetato de triptorelina) 3,75 mg/mes y Reandron® (testosterona undecanoato) 1000 mg/3 meses. Acude a urgencias por presentar un escotoma central bilateral y fotopsias de 24 horas de evolución, con agudeza visual de 0,4 en el ojo derecho (OD) y de 0,3 en el ojo izquierdo (OI). En la exploración solo se aprecian unas lesiones maculares bilaterales de color pardo de medio diámetro papilar y con prolongaciones dendríticas en los bordes y lesiones satélites (figura 1), sin signos de inflamación acompañantes. En la tomografía de coherencia óptica (OCT), se encuentran varias áreas hiperreflectivas, en columna, bien delimitadas, que, partiendo desde plexiforme externa (engrosada en algunas áreas), llegan hasta el epitelio pigmentario; en el OD se encuentra, además, una zona quística hiporreflectiva subfoveal (figura 1).

Se remite para estudio a la Sección de Vítreo-Retina y a los ocho días la visión ha mejorado: OD 0,7, OI 0,4. En la campimetría se aprecia un pequeño escotoma central, pero el aspecto oftalmoscópico y tomográfico ha cambiado: en la fóvea las lesiones se han transformado en unas zonas hipopigmentadas con pequeños puntos hiperpigmentados en su interior; en la OCT, las columnas hiperreflectivas han desaparecido y solo quedan pequeñas zonas de engrosamiento de plexiforme externa; a nivel subfoveal, la línea IS/OS ha desaparecido por la aparición de unos depósitos hiperreflectivos que parten del epitelio pigmentario (figura 2).

En la imagen multimodal, en la autofluorescencia de azul son hipofluorescentes en el centro y se ven pequeñas zonas levemente hiperfluorescentes en algunas áreas de los márgenes. Sin embargo, en la autofluorescencia



FIGURA 1

Retinografías en el momento de la presentación (A y D): pueden verse las lesiones descritas en el texto. En el ojo derecho, la tomografía de coherencia óptica, cortes B suprafoveal y foveal, muestra la banda hiperreflectiva que se extiende desde la plexiforme externa hasta el epitelio pigmentario. A nivel foveal se ve una imagen quística hiporreflectiva. En el ojo izquierdo son similares, con cortes foveal (F) y suprafoveal (E).

de infrarrojo y en el infrarrojo son intensamente hiperfluorescentes, dibujando toda la lesión (figura 3).

La angiografía fluoresceínica y el verde de indocianina (VIC) muestran efecto pantalla de las lesiones hiperpigmentadas y efecto ventana de las lesiones atróficas; en los tiempos tardíos del VIC aumenta el tamaño de las lesiones (figura 4).

El cuadro fue diagnosticado de neurorretinopatía macular aguda (NMA) asociado a maculopatía aguda paracentral medial (MAPM). El paciente no presentaba an-



FIGURA 2

Ocho días después de la figura 1. Las retinografías muestran el aspecto hipopigmentado de la lesión: son los puntos hiper en su interior. Las tomografías de coherencia óptica reflejan la resolución casi completa de las bandas de la figura 1, pero persisten lesiones en el epitelio pigmentario.

tecedentes de proceso catarral agudo y los fármacos empleados tampoco parece que estén relacionados con la enfermedad. Dado que no hay terapéutica eficaz y ante la rápida evolución favorable, fue seguido sin tratamiento.

A los 16 meses, el paciente ha ido mejorando progresivamente. La agudeza visual era de 0,8 en el OD y de 0,7 en el OI, con un escotoma central pequeño residual, en el fondo de ojo persisten las zonas hipopigmentadas con los puntos hiper en su interior, que se han reducido levemente, y en la OCT del OD se ve un pequeño defecto subfoveal que afecta a la línea IS/OS y al epitelio pigmentario, lesiones que son más grandes en el OI, con pequeños puntos hiperreflectivos que invaden la capa nuclear interna desde el epitelio pigmentario (figura 5).

COMENTARIO

La NMA fue descrita por Bos y Deutman en 1975 como un cuadro oftalmoscópico característico con lesiones paracentrales pequeñas ovals o redondeadas de aspecto marrón-rojizo bien delimitadas¹, pero la OCT ha permitido conocer mejor esta entidad y mostrar que puede haber lesiones en línea IS/OS y OS/epitelio pigmentario, así como adelgazamiento en la capa nuclear externa².

La enfermedad puede estar relacionada con agentes vasoconstrictores o cafeína y estas imágenes serían

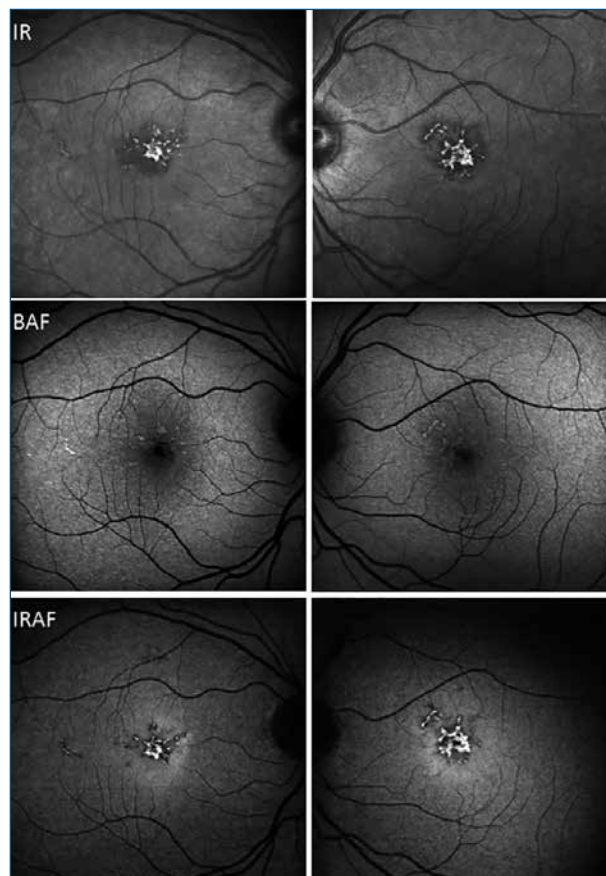


FIGURA 3

Retinografías con infrarrojo, autofluorescencia azul (BluePeak) y autofluorescencia con infrarrojo. Dado que las lesiones son profundas, con afectación del epitelio pigmentario (melanina), se muestran mejor en infrarrojo y autofluorescencia con infrarrojo.

BAF: autofluorescencia con láser azul BluePeak; IR: infrarrojo; IRAF: autofluorescencia con infrarrojo.

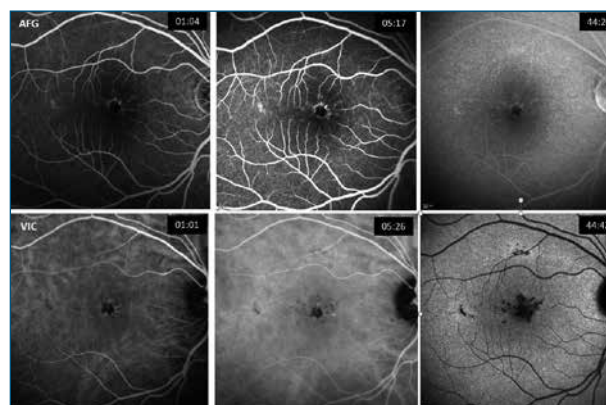


FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica y verde de indocianina. Solo se puede apreciar el efecto pantalla de las lesiones hiperpigmentadas y el efecto ventana de las atróficas.

**FIGURA 5**

Retinografías y tomografías de coherencia óptica foveales a los 16 meses de evolución. Hay una leve disminución de las zonas hiperpigmentadas y recomposición parcial de las líneas IS/OS y OS/epitelio pigmentario.

la expresión de la isquemia de los plexos superficial o profundo de la retina. Se ha descrito la asociación de la NMA con la MAPM, en la que la isquemia de estos plexos acompaña a la enfermedad.

Las imágenes en la OCT, en nuestro caso, serían debidas a una isquemia aguda y transitoria en el plexo profundo, dejando luego las lesiones de la NMA. Sarraf et al.³ publican varios casos en los que se asocia la NMA con la obstrucción de los plexos superficial o profundo (MAPM). Nuestro caso sería del tipo 2 de MAPM, con las imágenes en bandas (o columnas) hiperreflectivas que parten de la unión de la nuclear interna y la plexiforme externa, extendiéndose hasta el epitelio pigmentario, y que en ocasiones se asocian a atrofia de la capa nuclear externa. Son autolimitadas y en general con buen pronóstico, aunque queden lesiones residuales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bos PJ, Deutman AF. Acute macular neuroretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1975;80:573-84.
2. Hughes EH, Siow YC, Hunyor AP. Acute macular neuroretinopathy: anatomic localisation of the lesion with high-resolution OCT. *Eye (Lond)* 2009;23:2132-4.
3. Sarraf D, Rahimy E, Fawzi AA, Sohn E, Barbazetto I, Zacks DN, et al. Paracentral acute middle maculopathy. A new variant of acute macular neuroretinopathy associated with retinal capillary ischemia. *JAMA Ophthalmol* 2013;131:1257-87.

Panuveítis secundaria a enfermedad de Whipple

Álex Fonollosa Calduch¹, Ioana Ruiz-Arruza²

¹ Médico adjunto de la Unidad de Uveítis, Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

² Médico adjunto de la Unidad de Investigación de Enfermedades Autoinmunes. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 62 años que consultó por miodesopsias en ambos ojos (AO) de varias semanas de evolución y malestar general sin síntomas organoespecíficos. No tenía antecedentes patológicos de interés. La agudeza visual (AV) era de 0,8 en el ojo derecho (OD) y de 0,7 en el ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía de segmento anterior mostró algunas células en cámara anterior y la presión intraocular era de 12 mmHg en AO. En la exploración fundoscópica se observó vitritis y edema de disco en AO sin otros signos inflamatorios. La tomografía de coherencia óptica (OCT) no mostró edema macular (figura 1).

Se estableció el siguiente diagnóstico diferencial: síndrome mascarada (linfoma), sífilis, borreliosis, uveítis asociada a tuberculosis latente, sarcoidosis y enfermedad de Whipple (EW). Se solicitó PPD, que resultó negativo, las serologías correspondientes, todas negativas, y una analítica general, que mostró VSG de 120 y PCR de

7,2, leucocitosis, anemia y enzima convertidora de la angiotensina de 69. Una tomografía computarizada torácica mostró la presencia de múltiples adenopatías hiliares y axilares. Se propuso al paciente biopsiar una de las adenopatías axilares y la realización de una vitrectomía diagnóstica, pero rechazó cualquier tipo de intervención y no acudió a las citas.

Seis meses después solicitó de nuevo cita por empeoramiento de la sintomatología. La AV era de 0,5 en AO. Se apreciaba un incremento de la vitritis y la presencia de un foco de retinitis en la arcada temporal superior del OI. La OCT macular evidenciaba engrosamiento difuso macular (figura 2). Esta vez el paciente aceptó la realización de exploraciones: se solicitó resonancia magnética nuclear cerebral, que fue normal; biopsia de ganglio axilar, en la que se realizaron técnicas de citología e inmunofenotipo y que fueron informadas como infiltrado inflamatorio crónico inespecífico (reacción histiocitaria sinusoidal) con tinción *Periodic Acid Schiff* (PAS) negativa e inmunofenotipo policlonal, respectivamente; se realizó vitrectomía

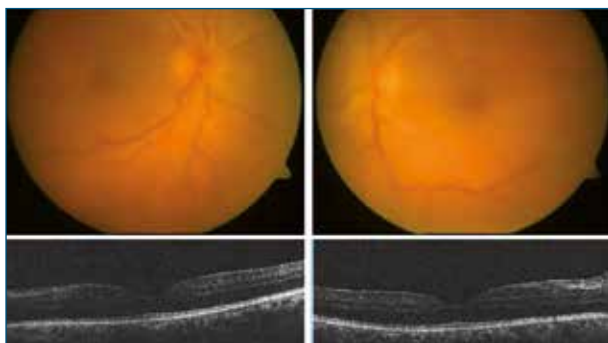


FIGURA 1

Retinografías y tomografía de coherencia óptica en el debut. Se aprecia vitritis y edema de disco óptico en ambos ojos. La tomografía de coherencia óptica macular no muestra alteraciones.

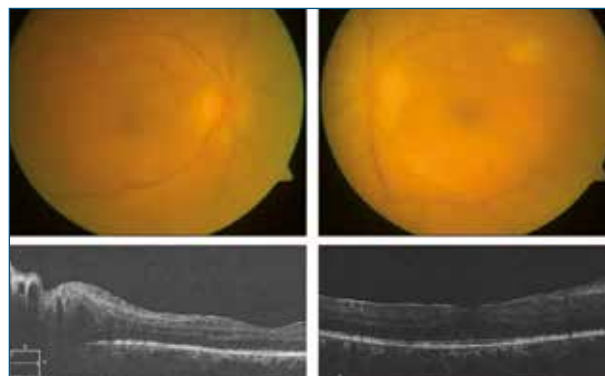


FIGURA 2

Las retinografías muestran empeoramiento de la vitritis, y la tomografía de coherencia óptica muestra engrosamiento difuso macular.

diagnóstica y se solicitó PCR grupo herpes y tuberculosis (negativos), cultivos (negativos) e inmunofenotipo, que resultó policlonal.

Descartadas las causas infecciosas y tumorales, se inició tratamiento con glucocorticoides orales y dosis ascendentes de metotrexato. Cuando el paciente estaba tomando 20 mg semanales de metotrexato, acudió a urgencias por mal estado general, fiebre, artralgias y disminución de la AV. La analítica general mostró un incremento de la VSG y la PCR y la exploración oftalmológica reveló una AV de 0,3 en AO y presencia de edema macular quístico en AO (figura 3). Puesto que el cuadro clínico tanto general como ocular había empeorado con el tratamiento inmunosupresor, nos replanteamos el diagnóstico y solicitamos QuantiFERON, que fue negativo, y revaloración de la biopsia ganglionar. El patólogo, diferente al previo, describió esta vez la presencia de histiocitos con gránulos citoplasmáticos PAS positivo, resistentes a diastasa, hallazgos compatibles con infección por *Tropheryma whipplei* (TW) (figura 4). La PCR, sin embargo, fue negativa. Se indicó tratamiento con ceftriaxona intravenosa durante dos semanas, cotrimoxazol oral durante un año y glucocorticoides orales. El paciente presentó un *rash* cutáneo secundario a la cefalosporina el primer día de la infusión y se suspendió la fase de tratamiento intravenoso.

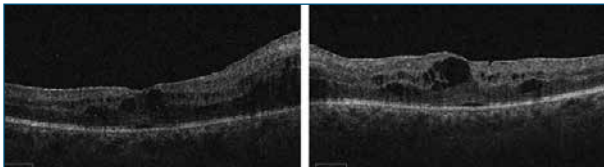


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica que muestra edema macular en ambos ojos.

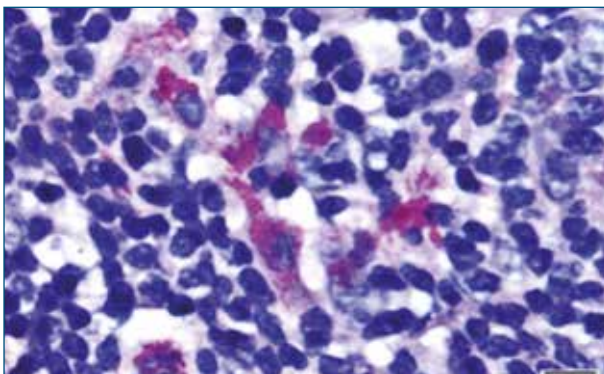


FIGURA 4

Histiocitos con gránulos citoplasmáticos PAS positivo, resistentes a diastasa; hallazgos compatibles con infección por *Tropheryma whipplei*.

Al mes siguiente de iniciado el tratamiento oral, la VSG y la PCR se habían normalizado por primera vez durante el seguimiento. Asimismo, se resolvió la infiltración vítreo en AO (figura 5) y las adenopatías desaparecieron en seis meses. Sin embargo, el edema macular sufrió varias recurrencias, que fueron tratadas con inyecciones perioculares de triamcinolona. En el séptimo mes de tratamiento antibiótico el paciente acudió por proptosis y disminución de la AV en el OI. Una tomografía computarizada orbitaria mostró celulitis orbitaria y la funduscopia puso de manifiesto vitritis y *snow-balls*. La OCT revelaba edema macular difuso y desprendimiento neurosensorial subfoveal (figura 6). Se realizó biopsia orbitaria, que fue informada como infiltrado inflamatorio inespecífico, y se llevó a cabo tratamiento con pulsos de metilprednisolona intravenosa, de modo que el cuadro se resolvió. Dos meses después el paciente presentó uveítis anterior grave con hipopion y edema macular y se decidió tratamiento con meropenem intravenoso durante dos semanas y pulsos de metilprednisolona intravenosa. El cuadro inflamatorio se resolvió. Se decidió prolongar el tratamiento antibiótico durante un año más, sin observar recurrencias de la enfermedad ocular. En el último control, estando el paciente todavía con cotrimoxazol y prednisona oral 2,5 mg, la AV era de 0,6 en AO y no se observaba actividad inflamatoria ni edema macular (figura 7).

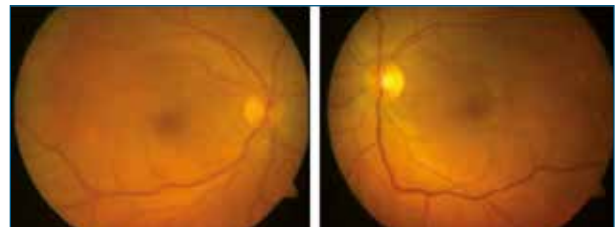


FIGURA 5

Resolución de infiltración vítreo en ambos ojos.

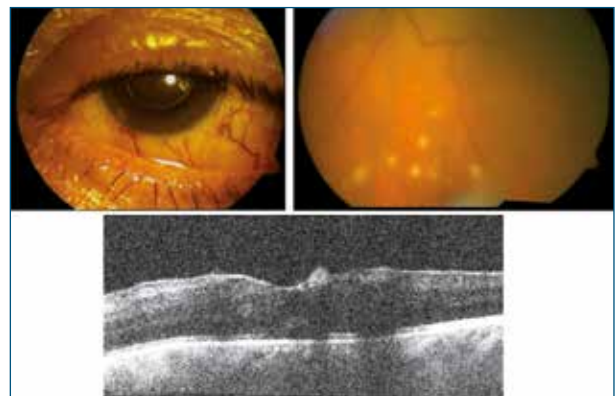


FIGURA 6

Recidiva de cuadro inflamatorio; el paciente presentó celulitis orbitaria, uveítis intermedia con *snow-balls* y edema macular.

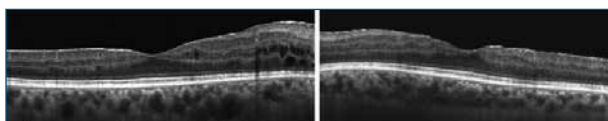


FIGURA 7
 Aspecto de la tomografía de coherencia óptica en el último control.

COMENTARIO

La EW es una enfermedad infecciosa recurrente, con alta mortalidad si no se trata adecuadamente y que puede afectar a cualquier órgano, aunque los más importantes son el intestino delgado, las articulaciones y el sistema nervioso central. Es muy rara (incidencia < 1/1 000 000)¹ y de manera típica afecta a varones de mediana edad. El germen implicado es una bacteria grampositiva: TW. A pesar de que es una enfermedad muy infrecuente, este germen se ha detectado en portadores sanos, en aguas residuales y en personas con gastroenteritis autolimitadas. Moos y Schneider² han propuesto un modelo patogénico. En la infancia se produciría la infección primaria, por transmisión desde otro paciente infectado, que sería asintomática o consistiría en una gastroenteritis leve. En la mayoría de los casos la persona desarrollaría una respuesta inmune humoral y celular protectora. Sin embargo, en algunas predispuestas, con inmunodeficiencia relativa, TW no es eliminado y sobrevive en monocitos infectados no solo en el tubo digestivo, sino también en órganos linfoides.

Se han descrito tres formas clínicas de EW: sistémica o clásica, endocarditis y forma neurológica aislada. La clásica se caracteriza por artralgias migratorias en las articulaciones grandes periféricas en la fase inicial, que pueden durar años. A continuación se desarrolla la fase gastrointestinal, caracterizada por diarreas, dolor abdominal y pérdida de peso, que pueden acompañarse de fiebre, adenopatías y afectación de otros órganos. Durante esta fase tardía de la enfermedad se puede pre-

sentar la afectación inflamatoria intraocular, que es muy infrecuente (6-8 %)². La semiología es variada y no hay ningún signo típico. Touitou et al.³ describieron la serie más larga de EW ocular. Entre 1993 y 2010 diagnosticaron 11 casos: 9 varones y 2 mujeres, con edad media de 63 años. Nueve presentaban inflamación crónica intraocular, 1 edema de disco bilateral y 1 síndrome de Parinaud. Seis casos fueron bilaterales. En los pacientes con inflamación intraocular el segmento posterior estaba afectado en el 100 % de los casos. Las manifestaciones fueron: vitritis grave (9 pacientes), flebitis (4), edema macular (5), papilitis (3) y atrofia óptica (1). Nueve pacientes presentaban manifestaciones sistémicas asociadas, 2 tenían afectación sistémica asintomática y en 2 no se halló afectación en otros órganos.

A continuación se desarrolla la fase neurológica si no se trata adecuadamente al paciente. Es la más grave y responsable de su mortalidad. Los síntomas más frecuentes son la demencia y la cefalea, aunque puede darse cualquier manifestación neurológica. En esta etapa se puede producir oftalmoplejia supranuclear progresiva y miorrítmia oculo facial esquelética, consideradas patognomónicas. En las formas aisladas de endocarditis y neurológicas, todavía más raras, los pacientes no presentarían ninguna otra manifestación asociada, concomitante o pasada.

El diagnóstico de EW se considera **posible** si la tinción PAS o la PCR son positivas en las muestras tisulares. El diagnóstico es **definitivo** si ambas pruebas son positivas.

En cuanto a la terapia, hoy en día se considera que debe ser prolongada (mínimo 1-2 años) para evitar recidivas y afectación neurológica. Se suele realizar un tratamiento de inducción intravenoso con ceftriaxona o meropenem durante dos semanas y a continuación tratamiento oral con cotrimoxazol. En alérgicos o intolerantes la alternativa es la combinación de doxiciclina con hidroxiquina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Biagi F, Trotta L, Corazza GR. Whipple's disease. Intern Emerg Med 2012;7(Suppl 3):S209-13.
2. Moos V, Schneider T. Changing paradigms in Whipple's disease and infection with *Tropheryma whipplei*. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2011;30:1151-8.
3. Touitou V, Fenollar F, Cassoux N, Merle-Beral H, LeHoang P, Amoura Z, et al. Ocular Whipple's disease: therapeutic strategy and long term follow-up. Ophthalmology 2012;119:1465-9.

Síndrome de IRVAN

Álex Fonollosa Calduch, Joseba Artaraz Beobide

Médico adjunto de la Unidad de Uveítis, Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

CASO CLÍNICO

Una paciente de 12 años consultó por miodesopsias y visión borrosa en ambos ojos de un mes de evolución. No presentaba antecedentes oftalmológicos ni generales de interés. La agudeza visual (AV) en la primera visita era de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,3 en el ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía de segmento anterior no mostraba alteraciones y la presión intraocular era de 12 mmHg en ambos ojos. La funduscopia mostró en ambos ojos algunas células en la cavidad vítrea, exudación lipídica grave en el polo posterior, papilitis, macroaneurismas arteriales y envainamiento arterial (figuras 1A-C). Se realizó angiografía fluoresceínica, que puso de manifiesto isquemia retiniana grave periférica en ambos ojos y una mejor visualización de la distribución de los macroaneurismas (figura 1D). La tomografía de coherencia óptica (OCT)

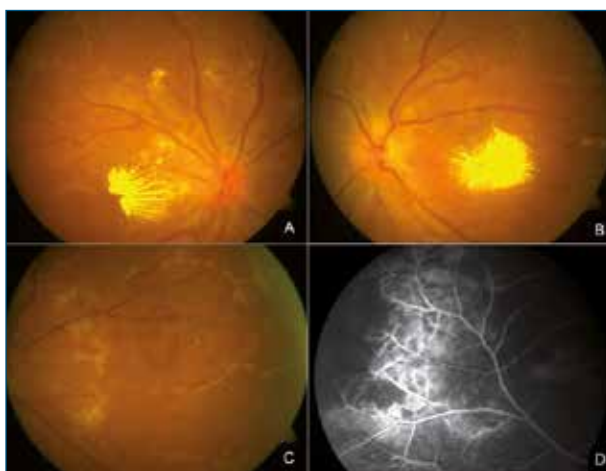


FIGURA 1

Retinografías que muestran signos típicos de síndrome IRVAN: neurorretinitis, arteritis y aneurismas (A, B y C). La angiografía fluoresceínica muestra isquemia periférica severa (D).

mostró la presencia de edema macular y abundante presencia de depósitos hiperreflectivos correspondientes con los exudados lipídicos (figura 2).

Se planteó el diagnóstico diferencial de síndrome de vasculitis retiniana idiopática con neurorretinitis y aneurismas (IRVAN; *idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis*) y causas de neurorretinitis, por lo que se solicitó serología de *Bartonella henselae*, *Toxoplasma gondii*, *Treponema pallidum* y *Borrelia burgdorferi*, y resultaron todas ellas negativas. Se instauró tratamiento con prednisona oral 30 mg/día y a continuación pauta de dosis descendente, y se realizó panfotocoagulación retiniana.

Durante el tratamiento corticoideo se apreció una resolución de la infiltración celular vítrea. Tras la segunda sesión de panfotocoagulación retiniana se observó disminución de la AV a 0,3 e incremento de la exudación a nivel macular (figura 3). A los tres meses de evolución, se realizó tratamiento con triamcinolona subtenoniana

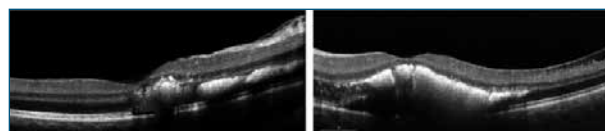


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica macular que muestra engrosamiento retiniano y exudación lipídica intrarretiniana.

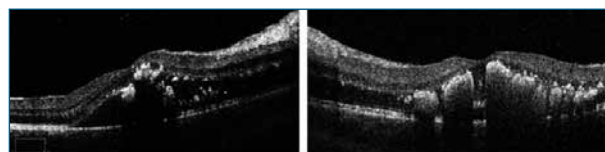


FIGURA 3

Empeoramiento de edema macular tras panfotocoagulación retiniana.

en ambos ojos. Dos meses más tarde no se apreció efecto alguno de este tratamiento e incluso se observó empeoramiento del engrosamiento macular, motivo por el cual se indicó tratamiento con inyección intravítrea de bevacizumab. Se inyectó primero el OD y no se apreció ningún efecto, motivo por el cual se desestimó el mismo tratamiento en el otro ojo. A los ocho meses de evolución se realizó tratamiento con implante intravítreo de dexametasona (IID) en el OD. Cuatro semanas después observamos una reducción del grosor macular y la presión intraocular en ese momento era de 14 mmHg. Dada la eficacia observada, se realizó tratamiento con IID en el otro ojo y se consiguió también reducción del edema macular. La figura 4 muestra la OCT antes del tratamiento con IID (A y B) y un mes después (C y D). La paciente ha requerido más inyecciones por recurrencia del edema macular: una segunda inyección en ambos ojos a los cinco (OD) y a los cuatro (OI) meses, una tercera cinco meses más tarde en ambos ojos, y una cuarta a los nueve (OD) y a los ocho (OI) meses de la última.

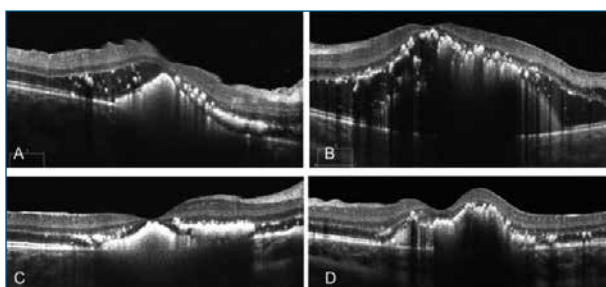


FIGURA 4
Aspecto de la tomografía de coherencia óptica macular antes del tratamiento con dispositivo intravítreo de dexametasona (A y B). Aspecto de la tomografía de coherencia óptica macular 1 mes después del tratamiento con dispositivo intravítreo de dexametasona (C y D).

En el momento de escribir este artículo habían transcurrido dos semanas desde el último tratamiento. Durante la evolución no hemos observado desarrollo de neovasos de iris, retina o disco óptico. En ningún momento se observó hipertensión ocular ni presencia de opacidades en el cristalino. La AV actual es de 0,3 en ambos ojos. La figura 5 muestra la última retinografía de control.

COMENTARIO

El síndrome de IRVAN fue descrito por Kincaid y Shatz¹ en 1983 y el acrónimo «IRVAN» fue acuñado en 1995 por Chang et al.². Este tipo de uveítis posterior se caracteriza por la asociación de arteritis retiniana, macroaneurismas (más frecuentes en las bifurcaciones arteriolares) y neurorretinitis, es decir, papilitis y exudación lipídica macular.

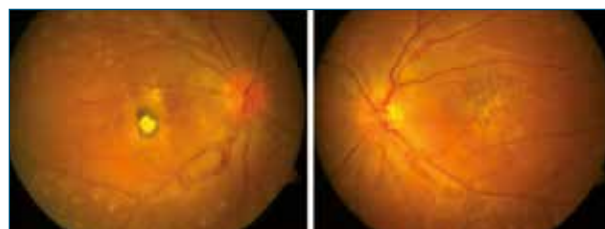


FIGURA 5
Última retinografía de control.

Otros hallazgos pueden ser vitritis y uveítis anterior leves. Suele ser bilateral y afectar a pacientes jóvenes, con predilección por el sexo femenino. Se trata de una enfermedad muy rara y de causa y patogenia desconocidas, aunque se ha descrito asociación a anticuerpos anticito-plasma del neutrófilo perinucleares, hiperhomocisteinemia, síndrome antifosfolípido, hipertensión intracraneal y sinusitis alérgica fúngica. El curso es variable: se han comunicado casos de evolución autolimitada con resolución de la inflamación y regresión de los macroaneurismas³ y casos con evolución agresiva, con isquemia retiniana grave y desarrollo de complicaciones asociadas como neovascularización retiniana y glaucoma neovascular. Las causas más frecuentes de pérdida de AV son las relacionadas con las complicaciones neovasculares.

El diagnóstico es clínico y cabe plantear el diagnóstico diferencial con vasculopatías exudativas, como la enfermedad de Coats o la enfermedad de von Hippel-Lindau, y también con entidades causantes de neurorretinitis.

Se ha descrito la eficacia de diversas opciones terapéuticas para el manejo de la inflamación y el edema macular, como los glucocorticoides intravenosos, intravítreos (IID), antiangiogénicos (ranibizumab y bevacizumab) e incluso inmunosupresores y biológicos (azatioprina e infliximab), pero se trata de casos aislados y en general con seguimiento limitado.

Samuel et al.⁴ publicaron el estudio con mayor número de casos de síndrome de IRVAN. Se trata de un estudio retrospectivo, de 22 pacientes y 44 ojos, con un seguimiento medio de 50 meses. Se valoró el pronóstico visual según el estadio en que se aplicaba panfotocoagulación retiniana por la isquemia. En los casos en los que se aplicaba en estadio 2 (isquemia angiográfica sin neovascularización), se mantenía muy buena AV; en estadio 3 (neovasos de retina o disco y/o hemorragia vítrea), un 18 % de los ojos perdieron visión. Un 50 % de los ojos tratados en estadio 4 (neovasos de iris) o 5 (glaucoma neovascular) tuvieron una AV final menor de 20/200. En definitiva, la panfotocoagulación precoz se asocia a mejor pronóstico visual en el síndrome de IRVAN.

Nuestra paciente es un caso típico de síndrome de IRVAN: mujer joven y sin enfermedades asociadas. Hemos realizado panfotocoagulación retiniana precoz y no hemos observado desarrollo de neovasos en el segmento pos-

terior ni anterior. En nuestro caso el factor limitante de la AV es el edema y la exudación maculares. A pesar de que la respuesta al IID es satisfactoria, el depósito lipídico macular ha impedido la recuperación visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kincaid J, Schatz H. Bilateral retinal arteritis with multiple aneurismal dilatations. *Retina* 1983;3: 171-8.
2. Chang TS, Aylward GW, Davis JL, Mieler WF, Oliver GL, Maberley AL, et al. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuro-retinitis. Retinal vasculitis study. *Ophthalmology* 1995;102:1089-97.
3. Sashihara H, Hayashi H, Oshima K. Regression of retinal arterial aneurysms in a case of idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis (IRVAN). *Retina* 1999;19:250-1.
4. Samuel MA, Equi RA, Chang TS, Mieler W, Jampol LM, Hay D, et al. Idiopathic retinitis, vasculitis, aneurysms and neuroretinitis (IRVAN) syndrome: new observations and proposed staging system. *Ophthalmology* 2007;114:1526-9.e1.

Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes: diagnóstico mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral

Javier Montero Hernández, Paula Palomares Fort

Médico adjunto. Hospital General de Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una joven de 28 años, que acude por pérdida de visión en el ojo derecho (OD) de cinco días de evolución. Como antecedente oftalmológico de interés únicamente presentaba una miopía de 4 dioptrías en ambos ojos.

En la exploración presenta una mejor agudeza corregida de 20/63 en el OD y de 20/20 en el ojo izquierdo (OI). En el segmento anterior observamos una cámara anterior profunda, sin Tyndall ni sinequias posteriores de iris. El examen de fondo de ojo del OD muestra un vítreo claro y un nervio óptico de bordes bien definidos. Sin embargo, en el polo posterior se aprecian de forma muy sutil múltiples lesiones en la retina externa y la coroides de pequeño tamaño y color amarillento. Además, en la fovea se observa una alteración amarillenta granular con distorsión del reflejo foveal (figura 1A). La exploración del OI resulta normal.

Se le realiza una tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) del área macular, donde observamos que el perfil foveal está conservado, así como las capas más internas de la retina. Al fijarnos en las capas más externas, encontramos una disrupción en la membrana limitante externa (MLE), la elipsoides y el epitelio pigmentario de la retina (EPR). Además, presenta un acúmulo de material hiperreflectivo que se extiende hasta la capa nuclear externa (figura 2A).

Dado que presenta una posible afectación multifocal de la coroides, decidimos realizar una angiografía con verde de indocianina (AVI). En tiempos tempranos de la AVI no se observan hallazgos patológicos; sin embargo, en tiempos tardíos se aprecian múltiples focos hipocianescentes distribuidos por el polo posterior y media periferia de la retina (figura 1B). Completamos el estudio

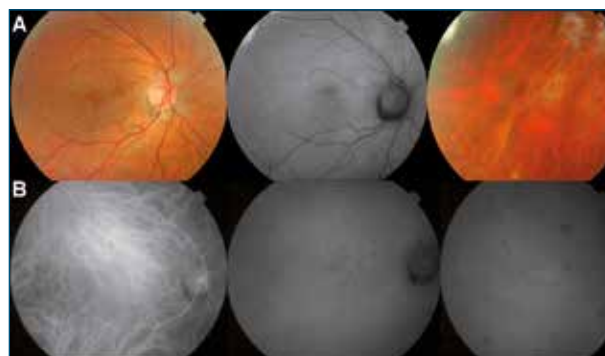


FIGURA 1

A) De izquierda a derecha, observamos una retinografía del polo posterior, en la que se aprecia una alteración del pigmento macular y unas lesiones pequeñas amarillentas en la región temporal a la mácula (izquierda).

Autofluorescencia que nos muestra una atrofia peripapilar y una alteración leve en el pigmento yuxtafoveal (medio). Por último, tenemos una retinografía de periferia media donde aparece una de las lesiones de pequeño tamaño a nivel de retina externa-coroides (derecha).

B) Exploración con verde de indocianina del ojo derecho. En fases tempranas, muestra un patrón vascular normal en apariencia (izquierda). No obstante, en fases tardías destaca la aparición de numerosas lesiones hipocianescentes distribuidas tanto por la región central (medio) como por la media periferia de la retina (derecha).

oftalmológico mediante un campo visual, que revela un aumento de la mancha ciega en el OD.

Ante los hallazgos clínicos previamente descritos, decidimos realizar un estudio sistémico que incluye hemograma y bioquímica básica, enzima convertidora de angiotensina, serologías (lúes, Lyme, toxoplasmosis y tuberculosis, entre otras), una radiología de tórax y una prueba de Mantoux. Todas las pruebas resultaron normales.

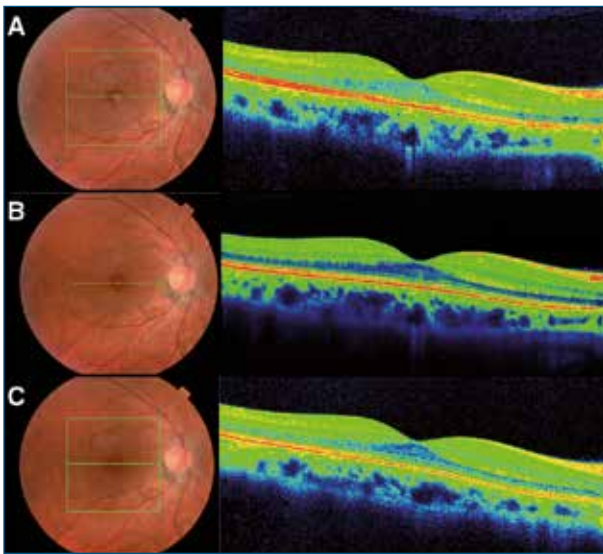


FIGURA 2

Evolución del cuadro clínico mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral. A) Exploración en el momento del diagnóstico que muestra la ruptura en capas externas de la retina y del epitelio pigmentario de la retina junto con la presencia de un material hiperreflectivo subfoveal que se extiende hacia capas internas. B) A la semana, se observa leve mejoría de la retina externa; no obstante, persiste el material hiperreflectivo. C) A las tres semanas se aprecia la restitución de la morfología retiniana.

Finalmente, basándonos en que se trata de una chica joven, miope, sin antecedentes de interés, con serologías negativas y con un cuadro de afectación multifocal de retina externa y coroides, nos planteamos que se trate de un posible síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes (SMPBE).

Decidimos una actitud expectante y afortunadamente el cuadro sigue un curso favorable. En tan solo tres semanas, la agudeza visual mejora hasta recuperar el 20/20 con el OD, junto con una resolución de la alteración campimétrica. Asimismo, se produce una pigmentación tenue de las lesiones, que dejan un aspecto granular, y se restituye la normalidad anatómica en la retina externa, con perfecta definición de la ELM, la elipsoides y el EPR (figura 2C).

COMENTARIO

El SMPBE constituye una retinocoroidopatía multifocal aguda, generalmente unilateral, en la que las lesiones afectan principalmente a la retina externa, el EPR y la coroides¹⁻⁴. Aunque su etiología es desconocida, su aparición se ha relacionado con el antecedente de un síndrome pseudogripal⁴. La mayoría de los casos aparecen en mujeres jóvenes sanas miopes¹⁻⁴. Los síntomas de presentación incluyen una alteración campimétrica con un aumento de la mancha ciega, una disminución de la visión y la aparición de fotopsias^{1,2}. Como hallazgo en el fondo de ojo destaca la presencia de múltiples pequeños puntos blanco-amarillentos de unas 100 a 300 micras de tamaño máximo localizados en la retina externa, el EPR y la coroides. La mácula puede presentar un aspecto granulado¹⁻⁴. Aunque otros signos inflamatorios son infrecuentes, en ocasiones puede acompañarse de una leve vitritis y una papiloflebitis, y producirse una confluencia de las lesiones blanquecinas, que adquieren un patrón en placa²⁻⁴.

Para su diagnóstico resulta fundamental la realización de una AVI, donde se hacen mucho más evidentes las lesiones coroides, que se muestran hipofluorescentes en tiempos tardíos. El campo visual nos puede ayudar, dado que refleja un aumento de la mancha ciega característico también de este cuadro. Por último, en la SD-OCT se observa una afectación de la retina externa. Se produce una ruptura en la MLE, la elipsoides y el EPR, así como una fuga de material heterogéneo hacia la capa nuclear externa^{2,3}.

A diferencia de otras retinocoroidopatías, este cuadro es típicamente autolimitado, con recuperación visual en el plazo de tres a diez semanas, por lo que no suele ser necesario asociar tratamiento⁴.

Destacamos este caso clínico porque se trata de una entidad probablemente infradiagnosticada. Desde el punto de vista clínico, cuenta con unos signos muy característicos, pero que se muestran habitualmente de una forma muy sutil, y es muy posible que pase desapercibida en muchos pacientes. No obstante, como en nuestro caso, ante una pérdida de visión en apariencia injustificada, un adecuado análisis de las imágenes con SD-OCT puede alertarnos de su existencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, Fishman GA, Gilbert H. Multiple evanescent white dot syndrome. I. Clinical findings. *Arch Ophthalmol* 1984;102:671-4.
2. Marsiglia M, Gallego-Pinazo R, Cunha de Souza E, Munk MR, Yu S, Mrejen S, et al. Expanded clinical spectrum of multiple evanescent White dot syndrome with multimodal imaging. *Retina* 2016;36:64-74.
3. Yannuzzi L, editor. *The retinal atlas*. Saunders; 2010.
4. Bhakhri R. Clinical findings and management of multiple evanescent white dot syndrome. *Optom Vis Sci* 2013;90:e263-8.

Síndrome de uveítis-glaucoma-hipema como complicación de cirugía combinada de catarata y membrana epirretiniana complicada

Joan Giralt Josa¹, Anna Sala Puigdollers²

¹ Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic Barcelona

² Oftalmóloga especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 63 años que acude a nuestro centro remitida para una segunda opinión. Refiere empeoramiento de la visión de su ojo derecho tras cirugía combinada de catarata y membrana epirretiniana (MER) realizada en su ojo derecho hace siete meses. En el posoperatorio la paciente refiere haber presentado empeoramiento del edema macular quístico (EMQ), que fue tratado en su centro con dos inyecciones con antifactor de crecimiento endotelial vascular, sin resolución del edema.

En la exploración presenta una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,4 en el ojo derecho ($115^\circ -0,25, -1,50$) y de 1,0 en el ojo izquierdo ($150^\circ -0,75, -1,50$). La exploración del segmento anterior del ojo derecho muestra una córnea clara, con Tyndall pigmentario y células 2+ en la cámara anterior. Presenta lente intraocular (LIO) monobloque en sulcus con pigmento sobre la lente y rotura de la cápsula posterior (RCP) (figura 1). Se observa defecto en iris a la transiluminación a las 5 h y las 6 h. La presión intraocular se encuentra dentro de los

límites normales. La exploración del segmento posterior muestra un EMQ de 470 micras en el ojo derecho. El resto de la exploración es normal (figura 2).

Se diagnosticó de EMQ secundario a la extracción de la MER y cirugía de catarata complicada con RCP, por lo que se indicó tratamiento con inyección intravítrea del implante de dexametasona (Ozurdex®).

La paciente consiguió resolución del EMQ con mejoría de la MAVC de hasta 0,8 tras el implante, con recurrencia del EMQ pasados tres meses del tratamiento, y presentó de nuevo el cuadro de uveítis anterior asociado a dolor ocular.

Al recurrir la inflamación intraocular con pigmento en la superficie de la LIO monobloque en sulcus, se sospecha un síndrome de dispersión pigmentaria como causa del proceso, por lo que se decide realizar extracción de la LIO e implante de una lente de tres piezas en sulcus con captura óptica (figuras 4 y 5). Al final de la cirugía se inyectó un nuevo implante de dexametasona intravítrea (Ozurdex®). En la actualidad la paciente presenta

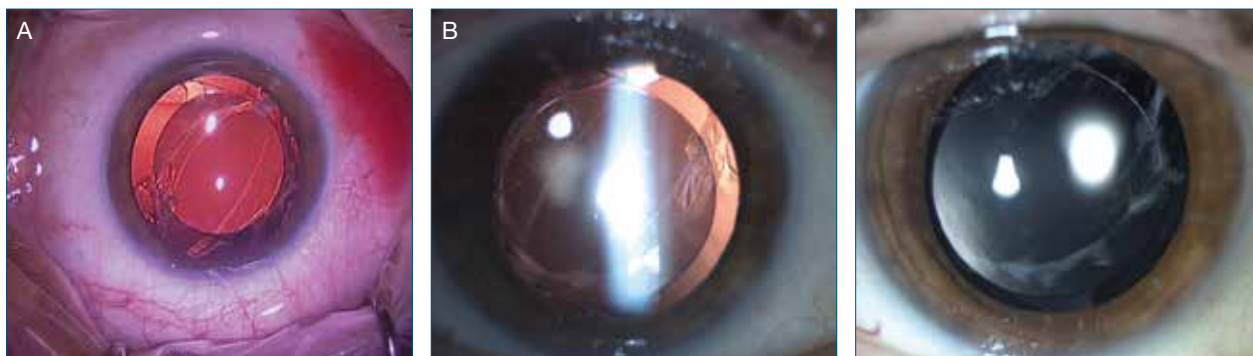


FIGURA 1

A) Lente intraocular monobloque en sulcus. B) Lente intraocular monobloque en sulcus, con pigmento en la lente.

resolución del EMQ con recuperación del perfil foveal, manteniendo un engrosamiento nasal yuxtafoveal, pero con MAVC de 0,8 y sin recurrencia de la uveítis anterior, con un seguimiento de más de nueve meses (figura 3).

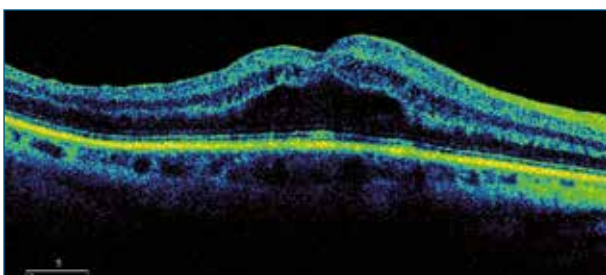
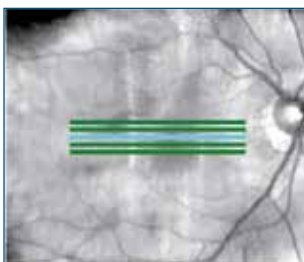


FIGURA 2

Edema macular quístico posquirugía combinada de membrana epirretiniana y catarata complicada, con rotura de cápsula posterior e implante de lente intraocular monobloque en sulcus.

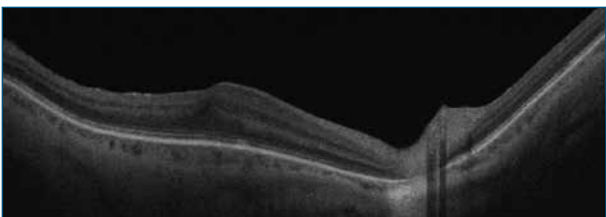
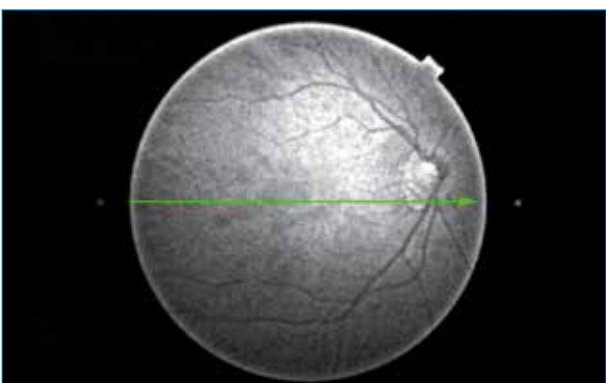


FIGURA 3

Resolución de edema macular quístico postratamiento con extracción de la lente intraocular monobloque e implante de una lente intraocular de tres piezas en sulcus e inyección del implante de dexametasona.

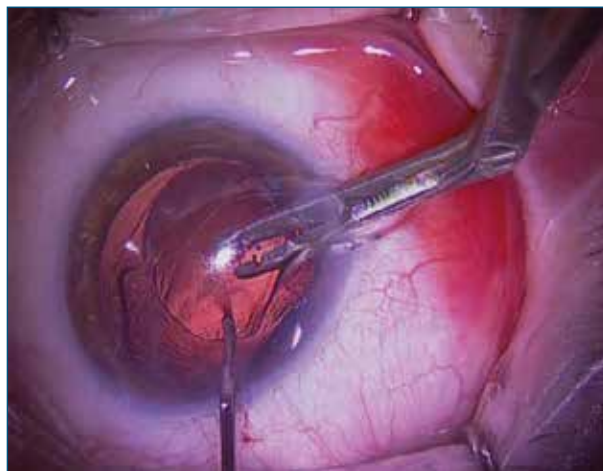


FIGURA 4

Extracción de la lente intraocular monobloque en sulcus del ojo izquierdo.



FIGURA 5

Lente intraocular de tres piezas en sulcus con óptica capturada en cápsula anterior.

COMENTARIO

La irritación mecánica del iris por el mal posicionamiento de la LIO puede originar el síndrome de uveítis-glaucoma-hipema. De manera ocasional se asocia a hemorragia vítrea. Desde el año 2009, Chang et al. recomiendan no implantar lentes acrílicas monobloque en sulcus por el riesgo de complicaciones, como dispersión de pigmento, hipertensión ocular secundaria, iridociclitis recurrente y EMQ^{1,2}. En caso de RCP, se debe optar por el implante de una lente de tres piezas en sulcus si hay suficiente soporte capsular^{1,3}. Estas lentes tienen la ventaja de tener los hápticos más delgados y el punto de unión con la óptica de lente es angulado, lo que permite que se adapten mejor al sulcus que las lentes monobloque¹.

CAPÍTULO 10

Síndrome de uveítis-glaucoma-hipema como complicación de cirugía combinada de catarata y membrana epirretiniana complicada

BIBLIOGRAFÍA

1. Chang DF, Masket S, Miller KM, Braga-Mele R, Little BC, Mamalis N, et al.; ASCRS Cataract Clinical Committee. Complications of sulcus placement of single-piece acrylic intraocular lenses; recommendations for backup IOL implantation following posterior capsule rupture. *J Cataract Refract Surg* 2009;35:1445-58.
2. Kohnen T, Kook D. Solving intraocular lens-related pigment dispersion syndrome with repositioning of primary sulcus implanted single-piece IOL in the capsular bag. *J Cataract Refract Surg* 2009;35:1959-63.
3. Hong Y, Sun YX, Qi H, Zhou JC, Hao YS. Pigment dispersion glaucoma induced by the chafing effect of intraocular lens haptics in Asian eyes. *Curr Eye Res* 2013;38:358-62.



ENFERMEDADES INFECCIOSAS

- CAPÍTULO 1** Manifestaciones oculares del dengue
- CAPÍTULO 2** Diagnóstico diferencial de endoftalmitis metastásica por *Candida*
- CAPÍTULO 3** Endoftalmitis crónica por *Candida parapsilosis* tras cirugía refractiva de cristalino transparente
- CAPÍTULO 4** Afectación macular por *Toxocara*
- CAPÍTULO 5** Retinocoroiditis por toxoplasma bilateral en paciente trasplantado de médula ósea
- CAPÍTULO 6** Retinitis necrotizante por toxoplasmosis
- CAPÍTULO 7** Sífilis ocular: coriorretinitis sífilítica placoide posterior aguda y pseudohipopion macular sífilítico en un mismo paciente
- CAPÍTULO 8** Granuloma coroideo tuberculoso. Síndrome de reconstitución inmune en el virus de la inmunodeficiencia humana



Manifestaciones oculares del dengue

Patricia Udaondo Mirete¹, Salvador García Delpech²

¹ Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Codirectora de la Clínica Aiken. Valencia

² Médico adjunto, Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Codirector de la Clínica Aiken. Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 22 años que acude a urgencias por alteración visual bilateral de varias semanas de evolución. En la historia clínica destaca un viaje a varios países asiáticos y haber presentado al volver un síndrome de quebrantamiento general de pocos días y resolución completa. En la exploración la agudeza visual es de 20/25 en ambos ojos, pero refiere un escotoma central bilateral. El fondo de ojo pone de manifiesto pequeñas hemorragias en las arcadas a modo de regresión en ambos ojos (figura 1). Tanto la tomografía de coherencia óptica (OCT) como la angiografía son normales (figuras 2 y 3), pero no así el electroretinograma multifocal (ERGm) (figura 4) y el campo visual, que muestran una alteración compatibles con los síntomas del paciente. Se le remite a la unidad de medicina tropical y se diagnostica a los pocos días de dengue. La evolución es muy buena, pero el escotoma tarda meses en desaparecer.

COMENTARIO

El dengue es una enfermedad infecciosa tropical producida por el virus del dengue, que se transmite por

la picadura de un mosquito. Hay cuatro tipos de virus y la gravedad de la enfermedad radica en el subtipo y la reacción que provoca en el infectado. No existe tratamiento más que de soporte y de las complicaciones asociadas, como veremos más adelante¹.



FIGURA 1

Pequeñas hemorragias y alteraciones vasculares en las arcadas de ambos ojos en regresión en un paciente.

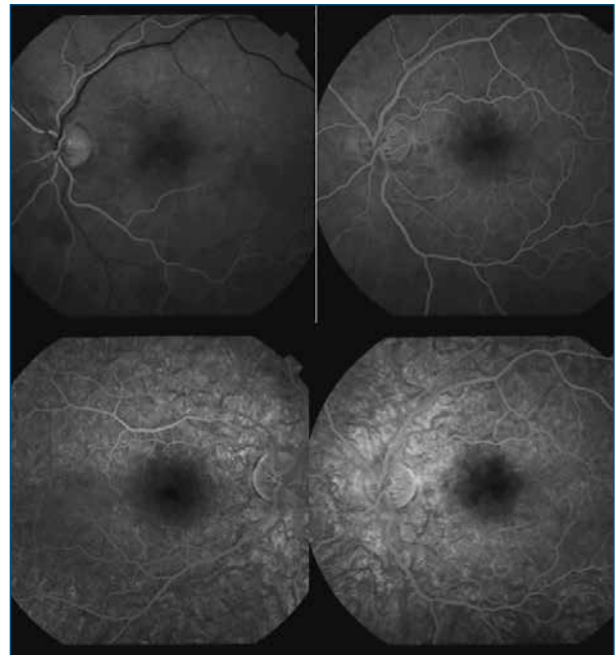


FIGURA 2

Angiografía del mismo paciente sin alteraciones.



FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica normal sin ningún patrón descrito asociado a dengue.

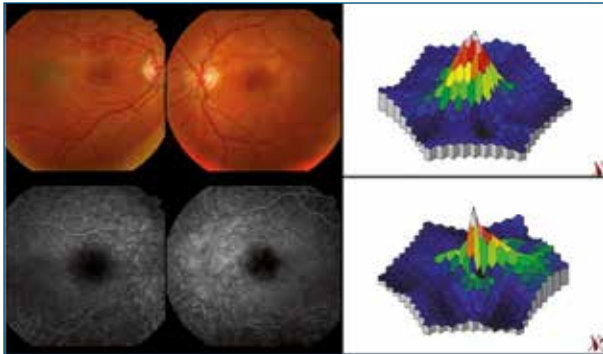


FIGURA 4

Electrorretinograma multifocal del paciente con afectación central en ambos ojos compatible con los síntomas del paciente.

El dengue también se conoce como *breakbone fever* (fiebre quebrantahuesos) y en un 80 % es asintomática, pero en sus formas graves puede producir lo que se conoce como fiebre hemorrágica, que en ocasiones conduce a un síndrome de *shock* hemorrágico.

La principal manifestación ocular es la alteración visual en forma de escotoma central o visión borrosa secundaria a^{1,2}:

- Inflamación de la retina y la coroides (reacción inmunológica al virus) en forma de coriorretinitis y vasculitis (menos frecuente).
- Alteraciones vasculares secundarias a la plaquetopenia (las hemorragias retinianas serían el hallazgo principal).

Para el diagnóstico es imprescindible una exploración oftalmológica completa que incluya agudeza visual,

fondo de ojo y lámpara de hendidura, y como pruebas complementarias son indispensables la OCT y el ERGm. La angiografía fluoresceínica no suele aportar información adicional al fondo de ojo.

Recientemente han sido publicados los patrones de maculopatía en OCT asociados a dengue y se han descrito tres³:

- Foveolitis.
- Edema macular.
- Engrosamiento retiniano difuso.

La afectación visual resultó ser independiente de la extensión del edema o del engrosamiento de la retina, pero sí se evidenció que el escotoma permaneció mucho más tiempo en los pacientes con foveolitis, por lo que este último patrón conlleva un peor pronóstico visual.

Los hallazgos en electrofisiología demuestran que son las capas medias y externas correspondientes a los fotorreceptores las que se afectan en la mayoría de los casos y sobre todo en torno a la región foveal, por lo que el escotoma central es un síntoma común en estos pacientes⁴.

La disfunción de los fotorreceptores puede tardar muchos meses en recuperarse o no hacerlo nunca y quedar como secuela la alteración visual.

Esta afectación de los fotorreceptores sería secundaria a la reacción inmunológica posviral o a la plaquetopenia secundaria que alteraría la perfusión de las capas externas de la retina. Ambas se tratan con corticoides e inmunoglobulinas sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wen KH, Sheu MM, Chung CB, Wang HZ, Chen CW. The ocular findings in dengue fever [in Chinese]. *Gaoxiong Yi Xue Ke Xue Za Zhi* 1989;5:24-30.
2. Lim WK, Mathur R, Koh A, Yeoh R, Chee SP. Ocular manifestation of dengue fever. *Ophthalmology* 2004;111:2057-64.
3. Teoh SC, Chee CK, Laude A, Goh KY, Barkham T, Ang BS; Eye Institute Dengue-related Ophthalmic Complications Workgroup. Optical coherence tomography patterns as predictors of visual outcome in dengue-related maculopathy. *Retina* 2010;30:390-8.
4. Chia A, Luu CD, Mathur R, Cheng B, Chee SP. Electrophysiological findings in patients with dengue-related maculopathy. *Arch Ophthalmol* 2006;124:1421-6.



Diagnóstico diferencial de endoftalmitis metastásica por *Candida*

Javier A. Montero Moreno¹, Yolanda Cordero Pérez²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

² Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 30 años de edad procedente de Venezuela que acude a urgencias por disminución de la agudeza visual central en el ojo izquierdo (OI) con borrosidad de la visión de una semana de duración, acompañada de cefalea, vértigo y dolor ocular durante la semana previa. Refiere haber presentado un cuadro pseudogripal desde dos semanas antes con febrícula (37,3° C). Niega alteraciones digestivas, cutáneas o articulares. Manifiesta presencia de aftas orales dolorosas muy frecuentes, y en dos ocasiones también genitales, que habían sido diagnosticadas como herpéticas, pero con cultivo para virus y hongos negativos. Ha sido fumadora hasta hace un año y refiere episodios ocasionales de tos. Niega consumo de alcohol o de drogas. Explica que no ha bebido agua no clorada ni sufrido pérdida de peso. Niega antecedentes tromboticos. No indica antecedentes personales o familiares de tuberculosis. Menciona un aborto espontáneo 16 meses antes y una cesárea programada a término, realizada cuatro meses antes y que cursó sin incidentes. La analítica realizada durante el seguimiento del embarazo mostró positividad para IgG de *Toxoplasma* y negatividad para el resto de las serologías del protocolo TORCH (toxoplasma, rubeola, citomegalovirus y herpes).

En la exploración presenta:

- Agudeza visual del ojo derecho (OD): 1; OI: contar dedos a 50 cm.
- Pupilas isocóricas con defecto pupilar aferente relativo en el OI.
- Biomicroscopía de polo anterior (BPA): Tyndal (++) en OI, precipitados retrocorneales finos en el tercio inferior. Resto de la exploración normal en ausencia de sinequias y de alteraciones cristalínicas.
- Fondo de ojo (FO):
 - OD: aspecto compatible con la normalidad.

- OI: células y grumos de pigmento en malla vítrea y turbidez leve a moderada. Borramiento del borde temporal de la papila, con condensación prepapilar. Cicatrices coriorretinianas pigmentadas en la periferia temporal. Ausencia de hemorragias retinianas. Desprendimiento de retina neurosensorial macular.
- Tomografía de coherencia óptica (OCT):
 - OD: compatible con la normalidad.
 - OI: edema macular subfoveal con presencia de fluido por debajo del epitelio pigmentario de la retina y subretiniano (figura 1).

Ante la sospecha de infección por *Toxoplasma* se inicia tratamiento mediante Septrin Forte® cada 12 horas.

Tres días más tarde aparece un incremento de la turbidez vítrea con aumento del fluido subretiniano e intraretiniano.

- BPA: aumento de la actividad en el segmento anterior con precipitados en grasa de carnero.
- Presión intraocular: OD 10 mmHg; OI 8 mmHg.
- FO del OI: infiltración vítrea, con vítreo organizado, flebitis, infiltración subretiniana en área macular, elevada. Foco pigmentado en haz papilo-macular.

Se realiza una angiografía fluoresceínica (AGF), que muestra hiperfluorescencia de la red capilar perifoveal con lesión hipofluorescente (efecto pantalla) centrada en la fovea. En tiempos tardíos se observa papilitis y periflebitis con fuga de fluoresceína alrededor de la lesión foveal, que sigue mostrándose hipofluorescente. No se aprecian signos de neovascularización coroidea (figura 2).

En este momento se plantea el diagnóstico diferencial con una infección micótica metastásica intraocular a pesar de la falta de antecedentes sugestivos y se inicia tratamiento con fluconazol 200 mg cada 12 horas durante dos semanas seguido de 200 mg cada 24 horas.

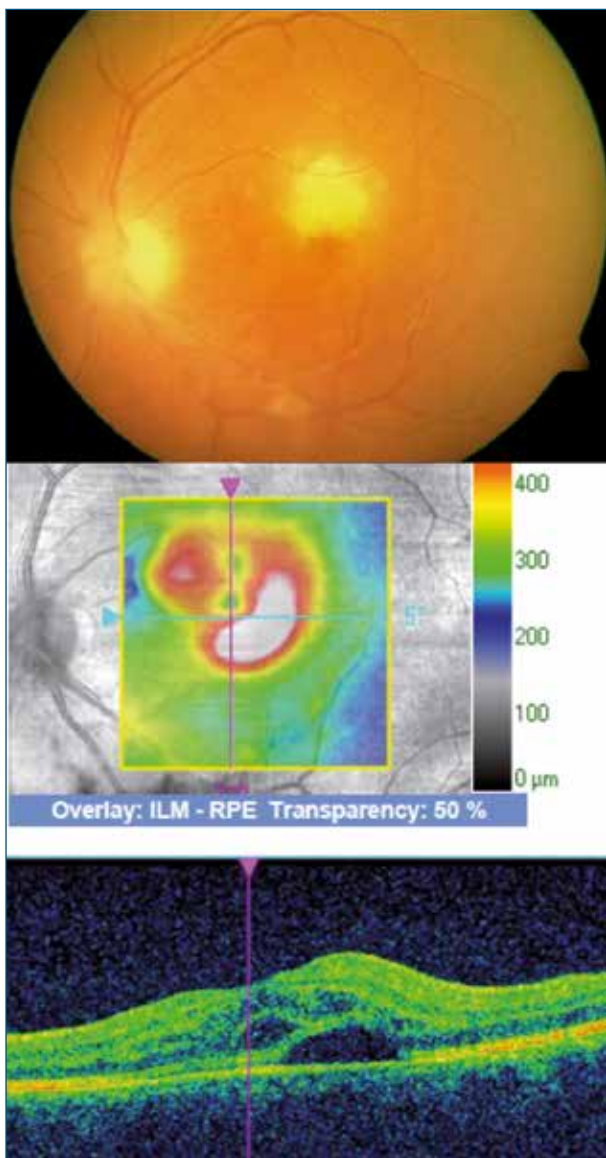


FIGURA 1

Retinografía y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral en el momento de presentación. Foco coriorretiniano con discreta infiltración vítrea. Edema intra- y subretiniano, con imagen compatible con un foco neovascular a la tomografía de coherencia óptica.

A los cinco días de tratamiento se aprecia una disminución de la turbidez vítrea. Las lesiones retinianas muestran un aspecto mejor delimitado, y la OCT una reducción del fluido intra- y subretiniano (figura 3, superior), aspecto que se confirma una semana más tarde (figura 3, inferior), si bien se asocia a un aumento de la turbidez vítrea. En este momento la paciente refiere haber presentado desde la víspera lesiones cutáneas en el costado y las extremidades inferiores. Se propone vitrectomía diagnóstica-terapéutica, que es rechazada

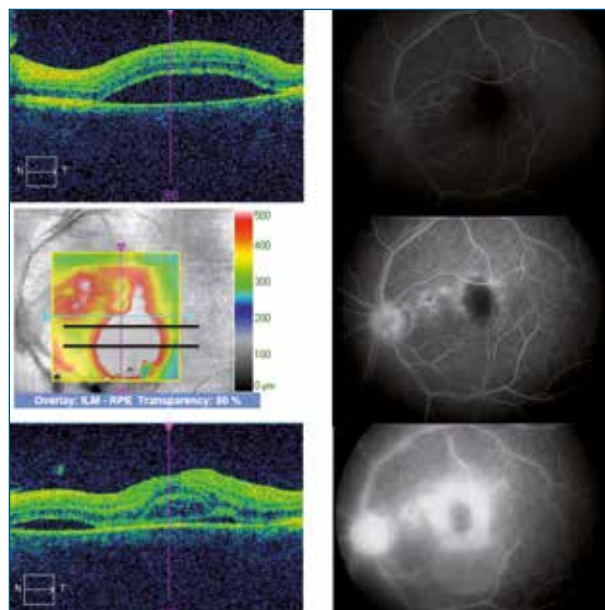


FIGURA 2

Empeoramiento de la imagen a la tomografía de coherencia óptica con aumento del edema e imagen de la angiografía fluoresceínica con periflebitis y fuga perilesional.

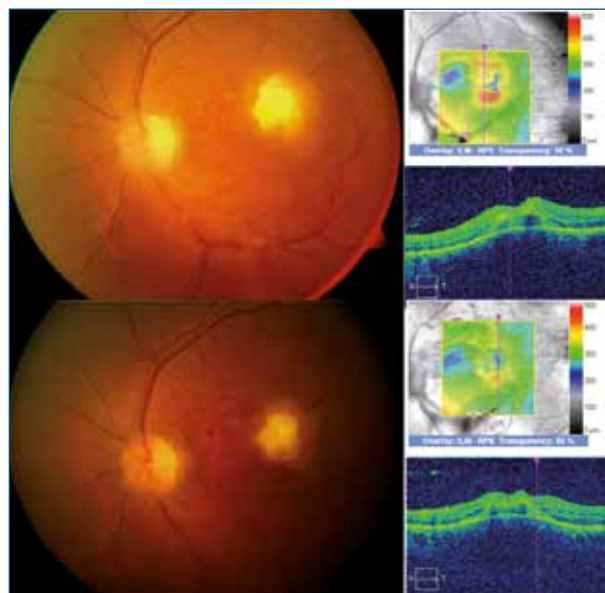


FIGURA 3

Resolución progresiva de la imagen retinográfica con disminución de la turbidez vítrea y del edema macular.

por ella. La analítica realizada es negativa para HLA B27, A29 y B51; anticuerpos antinucleares, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), sífilis, citomegalovirus, herpes, *Chlamidia pneumoniae*, *Mycoplasma*, *Toxocara* y *Borrelia*. El Mantoux resulta negativo.

Tres semanas más tarde la lesión macular se ha reducido de tamaño, aunque persisten los velos vítreos y no aparecen signos de actividad en la cámara anterior, y las lesiones cutáneas se han resuelto por completo, por lo que se suspende el tratamiento. La agudeza visual del OI en este momento es de 0,08 (figura 4, izquierda).

A los 16 meses del inicio del cuadro la agudeza visual del OI es de 0,5 en visión excéntrica, con lesión central pigmentada e inactiva a la OCT (figura 4, derecha).

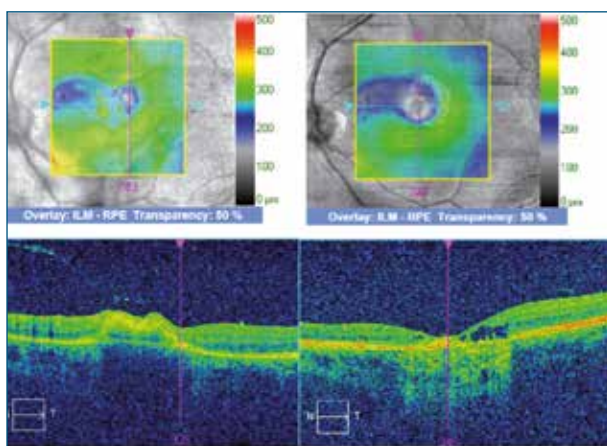


FIGURA 4
Resolución definitiva con persistencia de una escara macular atrófica.

COMENTARIO

El diagnóstico diferencial de una lesión coriorretiniana blanquecina con vitritis secundaria incluye la infección por *Candida*, *Toxoplasma*, bacterias, tuberculosis, sífilis, enfermedad de Lyme, VIH, sarcoidosis y toxocariasis¹. La batería TORCH efectuada con anterioridad y las pruebas realizadas a la paciente ayudaron a excluir la mayoría de estas etiologías, por lo que el diagnóstico se centró en las dos causas más frecuentes en nuestro medio. Muchas veces resulta necesario iniciar un tratamiento empírico orientado por la clínica y por la incidencia en nuestro medio de las diferentes etiologías, debido a la demora de los resultados de la analítica, por tratarse

con frecuencia de estudios que se realizan en laboratorios de referencia o por presentarse el cuadro, como en este caso, en períodos vacacionales o festivos.

La coriorretinitis por *Candida* (CRC) es la infección micótica más habitual del interior del ojo y una de las infecciones endógenas más frecuentes, por lo que debe contarse siempre en el diagnóstico diferencial, incluso aunque no aparezcan inicialmente focos a distancia sospechosos ni se comuniquen antecedentes de venopunción. La presentación clínica clásica de la CRC es una lesión blanquecina bien delimitada acompañada de un infiltrado inflamatorio vítreo, lesión que puede ser confundida con la activación de un foco toxoplásmico previo, especialmente en presencia de lesiones pigmentadas previas y en ausencia de antecedentes clínicos sugestivos. En ambos casos el segmento anterior puede verse afectado en forma de precipitados retrocorneales finos o granulomatosos por la difusión o *spill over* de la inflamación procedente del segmento posterior.

La morfología de la lesión coriorretiniana a la OCT puede resultar aún más confusa, puesto que se asemeja a una neovascularización subretiniana² como la que aparece con frecuencia en el contexto de una coriorretinitis por *Toxoplasma*, si bien la ausencia de un foco pigmentado contiguo ayuda a descartarla y la imagen de AGF no concuerda con un foco neovascular.

El diagnóstico serológico suele ser poco útil debido a la elevada prevalencia de la seropositividad ante *Toxoplasma*, por lo que en ocasiones resulta necesario recurrir a la reacción en cadena de la polimerasa a partir del humor acuoso o a la vitrectomía, pruebas a las que la paciente que se describe se negó en un principio.

Finalmente, la falta de respuesta al tratamiento inicialmente propuesto mediante Septrin Forte®, así como la presencia y el agravamiento de las opacidades vítreas focales, ayudó a orientar el diagnóstico hacia una micosis endógena. No se llegó a establecer el foco metastásico en este caso, aunque pudiera ponerse en relación con la cesárea practicada cuatro meses atrás.

BIBLIOGRAFÍA

1. Foster CS, Vitale AT, eds. Diagnosis & treatment of uveitis. 2.^a ed. JP Medical Ltd; 2013.
2. JaeWook J, YuCheol K, Kwang Soo K. Choroidal neovascularization accompanied by tractional

posterior hyaloid membrane secondary to candida chorioretinitis. American Journal of Medical Case Reports 2015;3:167-9.



Endoftalmitis crónica por *Candida parapsilosis* tras cirugía refractiva de cristalino transparente

Joan Giralt Josa¹, M.^a Socorro Alforja Castiella²

¹ Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic de Barcelona

² Oftalmóloga especialista en Vítreo-Retina. Hospital Clínic de Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 49 años, sin antecedentes de interés, remitido a nuestro centro seis meses después de una cirugía de cristalino transparente no complicada en su ojo izquierdo (faco + lente intraocular), por inflamación intraocular persistente y recurrente a partir del segundo mes de la cirugía, al disminuir los esteroides posoperatorios tópicos, con cultivo negativo de humor acuoso y sin mejora tras tratamiento empírico con intravítreas de vancomicina y ceftacídima, y claritromicina oral.

En la exploración inicial la agudeza visual es de la unidad en su ojo derecho y de 0,6 en su ojo izquierdo. Presenta depósitos redondeados blanco-grisáceos en la cara anterior de la lente y en saco (figura 1), reacción inflamatoria en la cámara anterior y menos en vítreo anterior. Se diagnostica de endoftalmitis crónica. Una primera extracción de humor acuoso y una segunda asociando muestra vítrea mediante vitrectomía, capsulotomía y lavado de cámara anterior/saco con vancomicina resultan negativas, y además se observa tras esta cirugía un empeoramiento del proceso, con aparición de flóculos blancos vítreos (figuras 2 y 3). Una segunda vitrectomía con extracción y cultivo del complejo lente-saco capsular resulta positiva para *Candida parapsilosis*. El diagnóstico etiológico finalmente se demoró siete meses desde la cirugía de cristalino.

Se trató con anfotericina B intravítrea y fluconazol por vía oral 300 mg cada 12 horas y mejoró la inflamación del segmento posterior, pero se desarrollaron un infiltrado blanco endotelial en la incisión quirúrgica corneal (en la zona de extracción de la lente) y precipitados queráticos endoteliales de tamaño medio (figura 4). Se añadió voriconazol tópico 1 % y se observó la resolución com-



FIGURA 1

Depósitos blanco-grisáceos dispersos sobre la cara anterior de la lente y en el saco capsular.

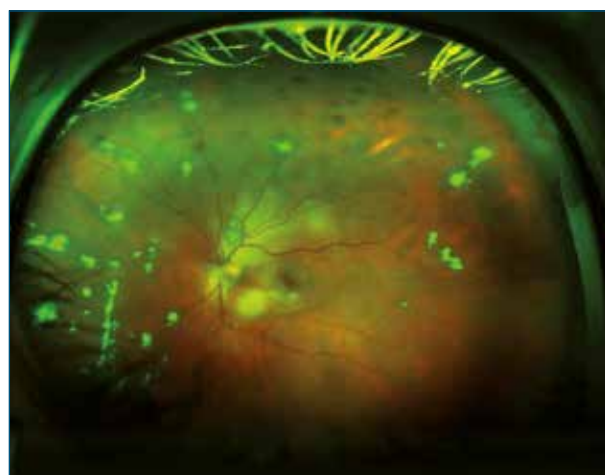


FIGURA 2

Retinografía con Optomap donde se aprecia la distribución de los infiltrados vítreos tras la realización de vitrectomía con capsulotomía posterior y lavado de saco capsular con vancomicina.

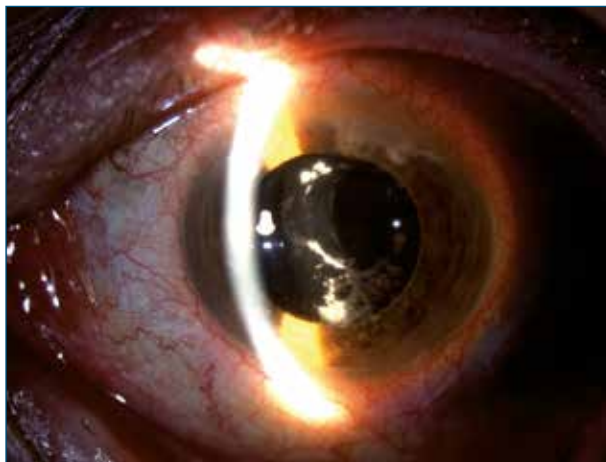


FIGURA 3

Agravamiento de la inflamación del segmento anterior con crecimiento de los depósitos sobre la lente intraocular tras la primera vitrectomía asociada a capsulotomía y lavado con vancomicina.



FIGURA 4

Infiltrado endotelial corneal próximo a la herida quirúrgica.

pleta tres meses después de iniciar dicho tratamiento, momento en el que se retiró el tratamiento oral, pero se mantuvo voriconazol tópico tres meses más en pauta descendente. En los seis meses posteriores, no se observa infiltración endotelial ni inflamación intraocular (figura 5). Desarrolla edema macular cistoideo en dos ocasiones, con resolución mediante tratamiento oral de acetazolamida y antiinflamatorio no esteroideo tópico.



FIGURA 5

Retinografía con Optomap que muestra la ausencia de infiltrados vítreos e inflamación.

COMENTARIO

El 7,2 % de las endoftalmitis posoperatorias aparece más allá de las seis semanas (tardías)¹ con un curso crónico y esta dolencia tiene una incidencia del 0,02 %^{1,2}. La etiología bacteriana predomina en el mundo occidental (*Propionibacterium acnes*) y la fúngica^{3,4} en países tropicales. *Candida* es la especie fúngica más frecuente, concretamente la *Candida albicans*. La *Candida parapsilosis* comensal de la piel presenta una capacidad superior frente a otras *Candida* para la formación de biofilms que favorecen el desarrollo de nidos donde queda acantonado el germen⁵. La mayor parte de endoftalmitis descritas por *Candida parapsilosis* hacen referencia a casos aislados o brotes relacionados con contaminación de soluciones y de material quirúrgico. La infrecuencia de los casos provoca que no exista una guía de tratamiento establecida frente a este tipo de infecciones¹⁻³, aunque el manejo mediante vitrectomía-extracción del complejo lente/saco capsular asociado a tratamiento antifúngico podría ayudar en la eliminación de los reservorios.

En nuestro caso, la extracción del complejo lente/saco asociada a antifúngico por vía oral no fue suficiente, ya que apareció infiltración fúngica endotelial. La adición de voriconazol tópico consiguió estabilizar el cuadro a los quince meses del inicio. Serían necesarios estudios prospectivos con series largas de casos con la finalidad de conseguir protocolos de actuación adecuados que deriven en buenos resultados anatómicos y funcionales.



BIBLIOGRAFÍA

1. Vaziri K, Schwartz SG, Kishor K, Flynn HW Jr. Endophthalmitis: state of the art. Clin Ophthalmol 2015;9:95-108.
2. Shirodkar AR, Pathengay A, Flynn HW Jr, Albin TA, Berrocal AM, Davis JL, et al. Delayed- versus acute-onset endophthalmitis after cataract surgery. Am J Ophthalmol 2012;153:391-398.e2.
3. Vinekar A, Dogra MR, Avadhani K, Gupta V, Gupta A, Chakrabarti A. Management of recurrent postoperative fungal endophthalmitis. Indian J Ophthalmol 2014;62: 136-40.
4. Jindal A, Pathengay A, Jalali S, Mathai A, Pappuru RR, Narayanan R, et al. Microbiologic spectrum and susceptibility of isolates in delayed post-cataract surgery endophthalmitis. Clin Ophthalmol 2015;9:1077-9.
5. Bertini A, De Bernardis F, Hensgens LA, Sandini S, Senesi S, Tavanti A. Comparison of *Candida parapsilosis*, *Candida orthopsilosis*, and *Candida metapsilosis* adhesive properties and pathogenicity. Int J Med Microbiol 2013;303:98-103.



Afectación macular por *Toxocara*

Félix Manco Lavado¹, María Isabel López Gálvez²

¹ Oftalmólogo (Máster en Retina, Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada/Hospital Clínico Universitario de Valladolid). Valladolid

² Unidad de Retina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer (niña) de 7 años de edad, que acude a la consulta por pérdida de agudeza visual en su ojo derecho (OD) sin otra sintomatología acompañante.

Dentro de sus antecedentes personales destaca la existencia de una hipermetropía elevada (9 dioptrías), una microendotropía de $< 5^\circ$ con dominio de OD y una ambliopía leve en el ojo izquierdo (OI) tratada con oclusiones en la Unidad de Oftalmología pediátrica.

No refiere antecedentes personales sistémicos ni familiares de interés. Convive con gatos.

La exploración oftalmológica realizada puso de manifiesto lo siguiente:

- Examen externo dentro de la normalidad, microendotropía altitudinal tanto de lejos como de cerca con dominio de OD, mejor agudeza visual corregida de 0,3 en OD y de 1 en OI.
- La biomicroscopía de polo anterior no mostró alteraciones, la presión intraocular era normal y en el fondo de ojo del OD se observaba un nódulo de límites no bien definidos. Sin exudados ni vasculitis. El fondo de ojo del OI estaba dentro de la normalidad (figura 1).

La ecografía muestra la existencia de una lesión sobre-elevada en el polo posterior (figura 2) que permite descartar la existencia de un retinoblastoma (ni aspecto ni calcificación típica). La figura 3 muestra la imagen que presentaba la tomografía de coherencia óptica del OD.

Se establece el diagnóstico de sospecha de coriorretinitis focal y se solicitan, con el fin de establecer el diagnóstico definitivo, las pruebas de laboratorio, que revelan unos niveles de fosfatasa alcalina leucocítica de 295 U/l y de enzima convertidora de la angiotensina de



FIGURA 1

Lesión nodular blanquecina sobre-elevada. Área hipopigmentada que ocupa la mácula hasta la papila en el ojo derecho.

148 U/l (pero no presenta eosinofilia), y un análisis inmunológico y bacteriológico completo (figuras 4 y 5).

El resultado es negativo para todos, incluido el *Toxoplasma*, por lo que se descarta una toxoplasmosis atípica.



FIGURA 2
Lesión mínimamente sobreelevada hiperecogénica en la ecografía.

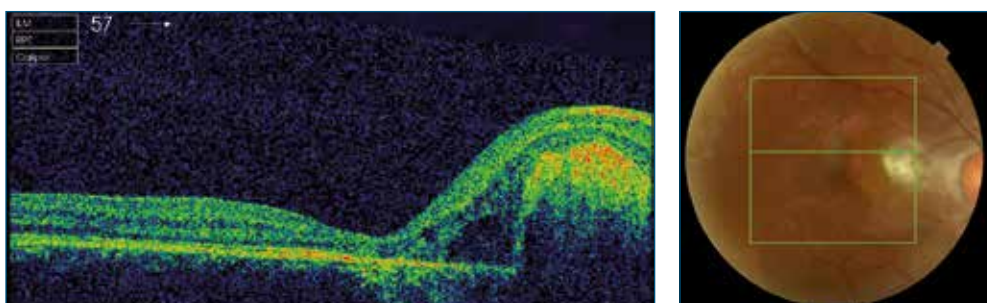


FIGURA 3
Nódulo corioideo con lesión hiperreflectiva en el epitelio pigmentario de la retina y con fluido intra- y subretiniano.

DEFINITIVO		DEFINITIVO	
POBLAC. LINFOCITARIA		Autoanticuerpos	
LINFOCITOS T (CD3)	48%	Ac anti-núcleo (ANA)	NEGATIVO
LINFOCITOS B (CD19)	25%	Ac anti-músculo liso	NEGATIVO
LINFOCITOS Th (CD4)	27%	Ac cel pariet gastr	NEGATIVO
LINFOCITOS T _H (CD5)	20%	Ac anti melitina	NEGATIVO
COCIENTE CD4/CD8	1,33	Ac anti-mitochondrias	NEGATIVO
CELULAS NK CD16+CD56	25%	Ac anti-LKM-1	NEGATIVO
DEFINITIVO		DEFINITIVO	
Inmunoglobulinas		Ac citop PMN (ANCA)	
Ig G	844,0 mg/dl		
Ig A	285,0 mg/dl	c-ANCA	NEGATIVO
Ig M	123,0 mg/dl	p-ANCA	NEGATIVO
DEFINITIVO		Complemento	
C3	97,0 mg/dl		
C4	20,1 mg/dl		

FIGURA 4
Resultados del análisis inmunológico.

Se solicitan también los anticuerpos anti-*Toxocara*, que dan valores por debajo de 0,1. No presenta nódulos periféricos ni bridas de unión a papila. Sin embargo, dadas las características clínicas del caso, la convivencia con gatos y que los resultados del resto de las enfermedades que pueden dar lugar a un granuloma de este tipo fueron negativos, se estableció el diagnóstico de sospecha de toxocariasis ocular por *Toxocara cati* y se inició el tratamiento con abendazol en dosis de 400 mg/día y prednisona 60 mg/día durante cinco días, 30 mg/día durante tres días y 15 mg/día durante tres días.

DEFINITIVO		DEFINITIVO	
TOXOPLASMOSIS		AC V. HERPES SIMPLE	
TOXOPLASMA IgG	NEGATIVO	IgG HERPES SIMPLE 1	POSITIVO
TOXOPLASMA IgM	NEGATIVO	IgM HERPES SIMPLE 1	NEGATIVO
DEFINITIVO		DEFINITIVO	
QUANTIFERON TBC		AC RICKETT. COXIELLA	
QUANTIFERON TBC	NEGATIVO	IgG COXIELLA FASE II	NEGATIVO
DEFINITIVO		DEFINITIVO	
ETS LUES		AC RICKETT. CONORII	
R.P.R.	NEGATIVO	IgG RICKET. CONORII	NEGATIVO
TPHA	NEGATIVO	IgM RICKET. CONORII	NEGATIVO
DEFINITIVO		DEFINITIVO	
Lyme Borrelia burgdorferi		BARTONELLA SP	
INMUNOBLOT IgM LYME	NEGATIVO	Bartonella hensle IgG	NEGATIVO
IFI IgG B.burgdorfer	NEGATIVO	Bartonella hensle IgM	NEGATIVO
INMUNOBLOT IgG LYME	NEGATIVO		
IFI IgM B.burgdorfer	NEGATIVO		

FIGURA 5
Resultados del análisis bacteriológico.

La paciente experimentó mejoría de la agudeza visual al mes de iniciado el tratamiento, alcanzó una agudeza visual de 0,5 en OD, empezó a disminuir la inflamación y el foco de coriorretinitis adoptó un aspecto más cicatricial (comienza la pigmentación de los bordes) (figura 6).



FIGURA 6
Aspecto del fondo al mes del tratamiento.

COMENTARIOS. DISCUSIÓN

La toxocariasis ocular es la manifestación ocular de la infección en el humano por *Toxocara canis* y excepcionalmente por *Toxocara cati*, nemátodos que desarrollan su estadio adulto en el intestino del perro y el gato, donde cada hembra produce 200 000 huevos al día que son eliminados al exterior y se vuelven infectantes en 2-5 semanas.

La infestación en el hombre se produce por vía digestiva a través de la ingesta de alimentos o tierra contaminada con huevos y tras ella se produce la migración de las larvas a través de la pared intestinal hacia el torrente sanguíneo. La infección puede manifestarse bien como larva *migrans* visceral bien como larva *migrans* ocular o toxocariasis ocular. Ambas formas pueden coexistir, aunque son raras en países occidentales (tabla 1).

TABLA 1
Formas clínicas de la toxocariasis y sus características

Larva <i>migrans</i> visceral	Toxocariasis ocular
• Edad: 2 años	• Edad: 7,5 años
• Infección sistémica grave	• Individuos sanos
• Febrícula, neumonía, hepatoesplenomegalia, convulsiones	• No síntomas sistémicos
• Leucocitosis y eosinofilia	• Ausencia leucocitosis y eosinofilia

La toxocariasis ocular es una enfermedad poco frecuente en los países desarrollados. Es endémica en zonas tropicales y subtropicales, aunque puede aparecer en todo el mundo. Afecta por igual a ambos sexos y, aunque puede ocurrir a cualquier edad, es más frecuente en los jóvenes¹.

La manifestación más común de la toxocariasis ocular es el desarrollo de una lesión granulomatosa, por lo que esta enfermedad debe considerarse siempre en el diagnóstico diferencial de los granulomas de polo posterior, aunque también puede aparecer un granuloma periférico (en un

50 % de los casos, es la forma más frecuente de presentación) e incluso un cuadro de endoftalmitis crónica (en un 25 %). Es unilateral la mayoría de las veces y en raras ocasiones se han descrito casos de afectación bilateral².

No es frecuente la aparición de uveítis anterior, salvo en algunos cuadros clínicos por un fenómeno de agudización. La pérdida de la visión sucede hasta en el 80 % de los casos, menor o igual a 20/40 en el momento del diagnóstico (0,2 en este caso).

El diagnóstico definitivo se establece mediante la histopatología en biopsias, pero resulta casi imposible de realizar y actualmente se basa en la sintomatología clínica, los antecedentes epidemiológicos del paciente y el uso de pruebas hematológicas e inmunológicas. De manera habitual se recurre a la prueba de ELISA y a la reacción en cadena de la polimerasa, aunque hasta en un 36 % de los casos la primera puede resultar negativa, lo que no excluye el diagnóstico. Con una dilución de 1:32, la sensibilidad del test de ELISA es de aproximadamente el 75 % y su especificidad cercana al 92 %^{3,4}.

La eosinofilia hace sospechar la infección, aunque puede no estar presente, ya que es propia de la fase aguda de la infección.

Uno de los inconvenientes principales de los test serológicos es que no pueden distinguir una infección actual de una antigua.

El tratamiento de la toxocariasis debe de ser individualizado. La decisión de tratar depende de la edad del paciente, la gravedad de los síntomas y la certeza diagnóstica⁵.

En la afectación ocular el tratamiento con agentes antihelmínticos es discutido, pero en ocasiones está indicado para evitar complicaciones sistémicas graves. Los corticoides, por el contrario, ayudan a controlar el proceso inflamatorio y la cirugía vítrea se indica en casos graves para controlar las complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mazur-Melewska K, Mania A, Figlerowicz M, Kemnitz P, Sluzewski W, Michalak M. The influence of age on a clinical presentation of *Toxocara* spp. infection in children. *Ann Agric Environ Med* 2012;19:233-6.
2. Red Book. Toxocariasis. 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th ed. American Academy of Pediatrics; 2009.
3. Woodhall D. Neglected parasitic infections: toxocariasis. Centers for Disease Control and Prevention. Disponible en: http://www2c.cdc.gov/podcasts/media/pdf/COCA_Toxocariasis.pdf. Acceso: 6 de diciembre de 2015.
4. Good B, Holland CV, Taylor MR, Larragy J, Moriarty P, O'Regan M. Ocular toxocariasis in schoolchildren. *Clin Infect Dis* 2004;39:173-8.
5. Zibaei M, Sadjjadi SM, Jahadi-Hosseini SH. *Toxocara cati* larvae in the eye of a child: a case report. *Asian Pac J Trop Biomed* 2014;4(Suppl 1): S53-5.



Retinocoroiditis por toxoplasma bilateral en paciente trasplantado de médula ósea

Cristina Irigoyen Laborra¹, Maialen Aldazabal Echeveste²

¹FEA en Oftalmología. Hospital Universitario Donostia. Oftalmólogo, Policlínica Gipuzkoa. San Sebastián

²FEA en Oftalmología. Hospital Universitario Araba. Vitoria

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 56 años que requirió un trasplante de médula ósea por un síndrome de Sézary, que fue derivada a Oftalmología por presentar disminución de la agudeza visual bilateral de dos semanas de evolución. En la exploración oftalmológica tenía una agudeza visual de movimiento de manos en ambos ojos, una mínima vitritis y focos de coriorretinitis en el área macular bilaterales con vasculitis y lesiones satélites asociadas. En el ojo izquierdo, además, presentaba un desprendimiento de retina exudativo localizado en la arcada temporal inferior (figura 1). Ante la sospecha de una retinocoroiditis infecciosa en una paciente inmunodeprimida, se decidió tomar una muestra de humor acuoso y vítreo para cultivo y reacción en cadena de la polimerasa (PCR), así como serologías de herpes (virus herpes simple, citomegalovirus [CMV], virus varicela zóster), sífilis y toxoplasma. El resultado de la PCR fue positivo para toxoplasmosis y, tras descartar afectación cerebral mediante resonancia magnética nuclear, se pautó tratamiento sistémico (pirimetamina y sulfadiazina) y también intravítreo, dada la afectación bilateral macular. La paciente requirió tres inyecciones intravítreas de clindamicina (1 mg/0,1 ml) en tres semanas hasta la estabilización del cuadro (figura 2). El ojo izquierdo evolucionó a un desprendimiento de retina total que requirió vitrectomía y aceite de silicona. Actualmente, se encuentra estable, con agudeza visual de 0,2 en el ojo derecho y movimiento de manos en el ojo izquierdo, y está en tratamiento sistémico de mantenimiento. Presentamos las retinografías evolutivas de la paciente durante el seguimiento.

COMENTARIO

La toxoplasmosis es la causa más frecuente de uveítis posterior en pacientes inmunocompetentes y su diag-

nóstico suele ser clínico¹. Sin embargo, la retinocoroiditis por toxoplasma en personas inmunodeprimidas puede tener presentaciones atípicas que dificultan el diagnóstico. Un diagnóstico precoz y el tratamiento adecuado son importantes, dado el curso agresivo de esta enfermedad en pacientes inmunodeprimidos, ya que, al contrario que en inmunocompetentes, en los primeros el trastorno progresa en ausencia de tratamiento¹⁻³.

A diferencia de en pacientes inmunocompetentes, la toxoplasmosis en los inmunodeprimidos se caracteriza por^{2,3}:

- Mayor tamaño de las lesiones (> 5 diámetros de disco el 75 % de los casos).
- Bilateral en el 40 % de los casos.
- Diferentes patrones de presentación: lesión solitaria, multifocal y miliar.
- Reacción inflamatoria vítrea mínima sobre la zona de retinocoroiditis.
- Solo en el 6 % de los casos encontramos cicatrices coriorretinianas antiguas, lo cual dificulta el diagnóstico.
- El diagnóstico diferencial se deberá realizar con enfermedades que afectan más frecuentemente a inmunodeprimidos: *Candida*, CMV, necrosis retiniana aguda, necrosis retiniana externa progresiva, retinitis sífilítica, linfoma.
- En la anatomía patológica los trofozoítos y los quistes son más abundantes en el interior de las áreas de retinitis e incluso en la coroides.
- Etiología: en inmunocompetentes la toxoplasmosis se debe a la reactivación de una infección congénita; sin embargo, en inmunodeprimidos pueden ser casos de primoinfección o diseminación a partir de focos extraoculares.

Ante un cuadro de retinocoroiditis en un paciente inmunodeprimido, hay que tener un alto grado de sospecha para formas de presentación atípicas de enfermedades con características clínicas bien definidas como es la

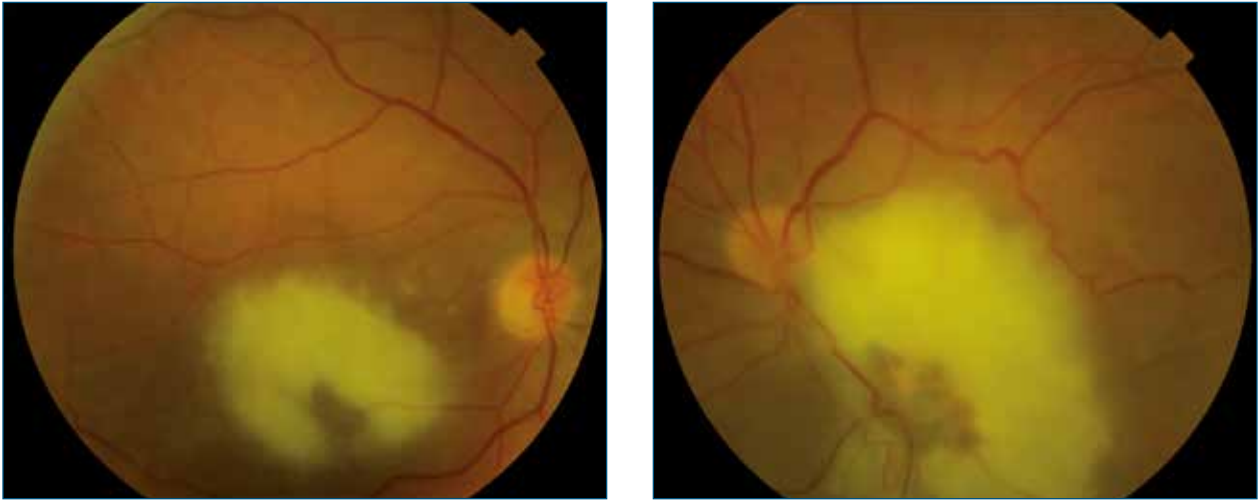


FIGURA 1

Fondo de ojo de la paciente en el momento de la presentación. En ambos ojos se aprecian focos de coriorretinitis amarillentos en el área macular bilaterales con vasculitis y lesiones satélites asociadas, mínima vitritis. En el ojo izquierdo, además, se observa un desprendimiento de retina exudativo localizado en la arcada temporal inferior.

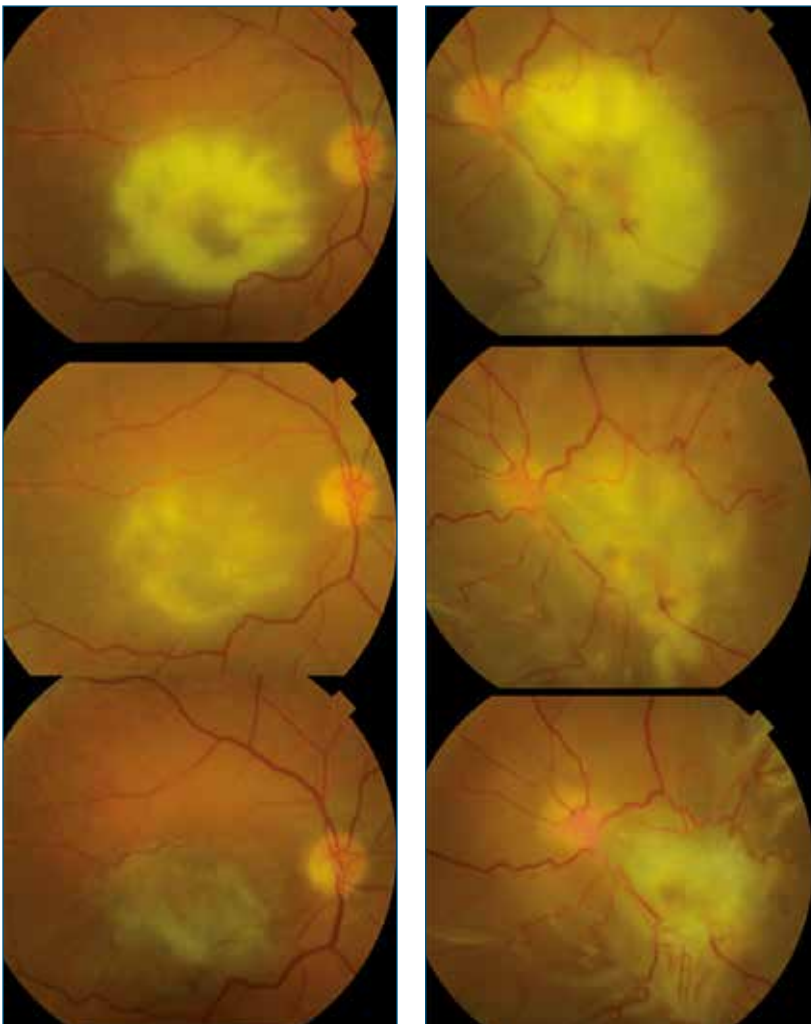


FIGURA 2

Se presentan las retinografías de ambos ojos tras las tres inyecciones semanales de clindamicina intravítrea. Se observa la disminución del tamaño del foco infeccioso y su cicatrización. El ojo izquierdo tuvo que ser intervenido por el desprendimiento de retina exudativo y traccional asociado.

toxoplasmosis ocular. Las muestras de humor acuoso y vítreo para la detección del parásito mediante PCR pueden ser de utilidad para confirmar el diagnóstico y poder así realizar un tratamiento adecuado^{2,3}. La serología en los pacientes inmunodeprimidos suele ser de poca rentabilidad diagnóstica, puesto que en muchas ocasiones puede ser negativa por el compromiso inmune de estos pacientes³. Se debe recomendar descartar toxoplasmosis cerebral en estas personas por su frecuente asociación¹⁻³. En cuanto al tratamiento, la clindamicina intravítrea (asociada o no a dexametasona intravítrea) se ha demostrado como una alternativa eficaz asociada o no al tratamiento sistémico^{4,5}. La clindamicina intravítrea tiene ventajas respecto a la terapia clásica debido al menor número de efectos adversos sistémicos en estos pacientes inmunodeprimidos. También está indicada

por la misma razón en mujeres embarazadas. Sería una alternativa en alérgicos a sulfamidas y en aquellos casos en los que se produce toxicidad con el tratamiento oral o este no es eficaz y en lesiones que afectan a la zona 1. Además, la clindamicina tiene una buena penetración intracelular, lo cual la hace un antimicrobiano de elección para el *Toxoplasma gondii* intracelular. Diferentes estudios han demostrado la no-toxicidad retiniana del fármaco⁴. La pauta de administración más utilizada es la semanal, aunque lo más conveniente es monitorizar la respuesta en cada paciente con base fundamentalmente en el cambio visual y en el aspecto tomográfico y funduscópico del foco infeccioso⁵. Por último, no se debe olvidar que, en casos de afectación extraocular, se deberá mantener el tratamiento sistémico asociado o no a la terapia intravítrea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Butler NJ, Furtado JM, Winthrop KL, Smith JR. Ocular toxoplasmosis II: clinical features, pathology and management. *Clin Experiment Ophthalmol* 2013;41:95-108.
2. Chung H, Kim JG, Choi SH, Lee SY, Yoon YH. Bilateral toxoplasma retinochoroiditis simulating cytomegalovirus retinitis in an allogeneic bone marrow transplant patient. *Korean J Ophthalmol* 2008;22:197-200.
3. Hazan A, Patel RM, Levinson D, Mian U, Gritz DC. A typical bilateral *Toxoplasma* retinochoroiditis in a bone marrow transplant patient with negative serum titers. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2013;3:23.
4. Hosseini SM, Abrishami M, Mehdi Zadeh M. Intravitreal clindamycin in the treatment of unresponsive zone one toxoplasmic chorioretinitis: a case report. *Iran Red Crescent Med J* 2014;16:e15428.
5. Martínez Castillo S, Gallego-Pinazo R, Francés-Muñoz E, Dolz-Marco R, Vázquez Polo A, Díaz-Llopis M. Macular toxoplasmosis and intravitreal clindamycin: an alternative to oral treatment. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2012;87:93-5.



Retinitis necrotizante por toxoplasmosis

José García Arumí¹, Salvador Pastor Idoate²

¹ Catedrático de Oftalmología de la Universidad Autónoma de Barcelona. Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Jefe de Servicio, Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

² FEA. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 46 años que acude a la consulta por disminución brusca e indolora de la agudeza visual en el ojo izquierdo (OI) de 15 días de evolución. Como antecedente sistémico relevante destaca la presencia de una neoplasia de mama (carcinoma ductal) diagnosticada diez meses antes del inicio de los síntomas oculares. Fue tratada mediante extirpación quirúrgica y quimioterapia sistémica durante seis meses.

La exploración oftalmológica reveló: mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 20/20 en el ojo derecho (OD) y 20/200 en el OI. Biomicroscopía de polo anterior dentro de los límites normales. Biomicroscopía de polo posterior: OD dentro de la normalidad, mientras que la exploración del OI reveló: intensa turbidez vítrea (+3) y presencia de una lesión sobreelevada, blanquecina-grisácea, de 7 a 10 mm de diámetro, localizada en

la arcada temporal superior con desprendimiento de retina (DR) seroso asociado (figura 1A). Se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: 1) retinitis necrotizante aguda (RNA); 2) metástasis coroidea secundaria a neoplasia de mama; 3) síndrome CAR (*carcinoma associated retinopathy*); 4) retinitis por citomegalovirus (CMV); y 5) coriorretinitis por *Toxoplasma*.

Debido a las diferentes posibilidades diagnósticas, se planteó vitrectomía diagnóstica con análisis de muestra vítrea mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para familia *Herpesviridae* y toxoplasmosis. Además, se realizó endofotocoagulación profiláctica e inyección de aceite de silicona (AS) debido al riesgo alto de DR (figura 1B).

La PCR fue positiva para *Toxoplasma*, por lo que se le administró tratamiento con Septrin Forte® y corticoides sistémicos, y el cuadro mejoró. MAVC: OI: 20/60. Durante el primer año de seguimiento, la paciente presentó

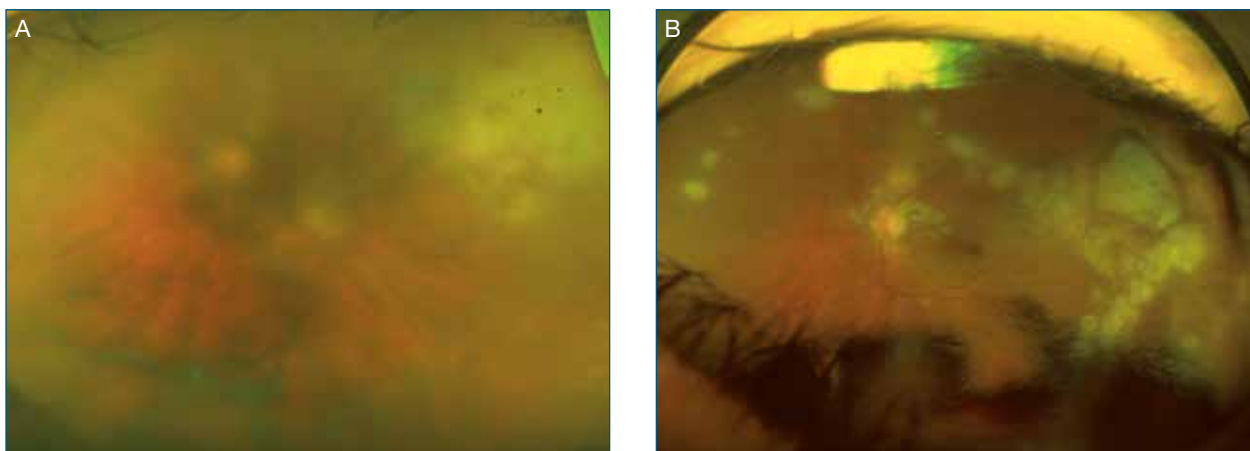


FIGURA 1

A) Imagen del fondo del ojo izquierdo. Lesión localizada a nivel de la arcada temporal superior con desprendimiento de retina seroso asociado. B) Imagen del fondo de ojo tras vitrectomía vía *pars plana* diagnóstica y profiláctica.

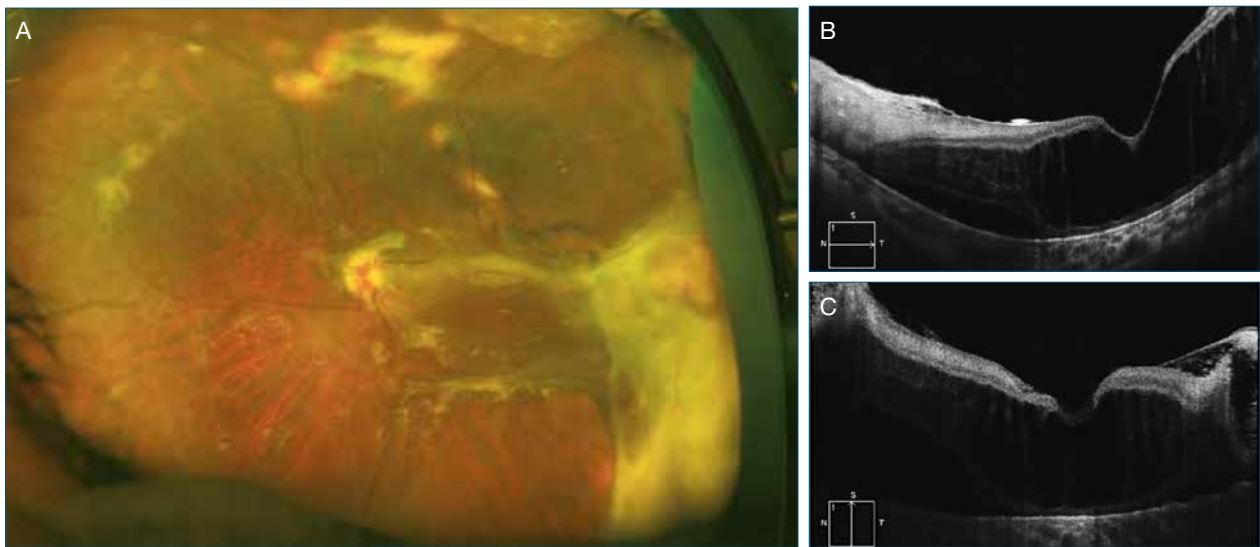


FIGURA 2

A) Imagen del fondo del ojo izquierdo después de un año de seguimiento, que muestra proliferación vitreorretiniana en mácula y en periferia temporal. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran membrana epirretiniana, gliosis reactiva en capas internas de la retina y retinosquias macular asociada a desprendimiento de retina traccional.

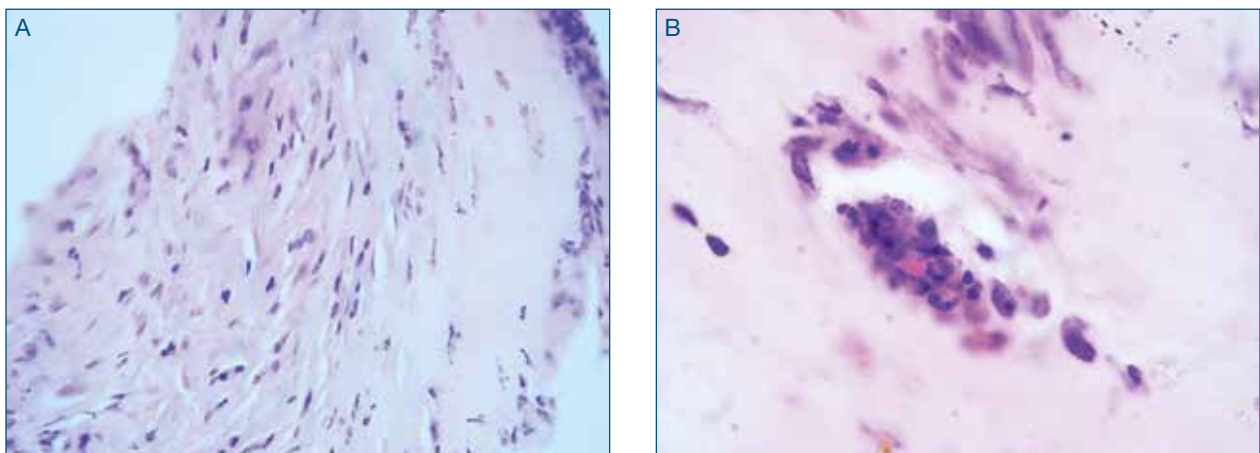


FIGURA 3

A y B) Imágenes histológicas de hematoxilina-eosina que muestran matriz colágena hiper celular con predominio de células fibroblásticas y de componente inflamatorio.

una disminución progresiva de visión y metamorfopsia (MAVC: OI: 20/400), secundario a un proceso de proliferación vitreorretiniana a partir de la cicatriz con tracción macular, gliosis reactiva y retinosquias macular asociada a DR traccional (figuras 2A-C).

Se realizó vitrectomía vía *pars plana* (VPP) más extracción de membrana fibrótica previa tinción con azul tripán y se volvió a inyectar AS. El tejido extraído fue analizado y mostró un componente macrofágico inflamatorio con predominio de células de aspecto fibroblástico en una matriz colágena hiper celular (figuras 3A y 4B).

Inicialmente mejoró la agudeza visual a 20/80. Sin embargo, tanto la tracción como la proliferación y la gliosis reactiva empeoraron en la región macular durante el primer mes de seguimiento posoperatorio (figuras 4A-C).

Se volvió a realizar VPP, extracción de membranas fibróticas previa tinción con azul tripán y extracción de AS (figuras 5A-C).

La MAVC final del OI después de 24 meses de seguimiento fue de 20/80, y mostraba fibrosis retiniana estable y foco de toxoplasmosis antiguo inactivo en periferia con un perfil

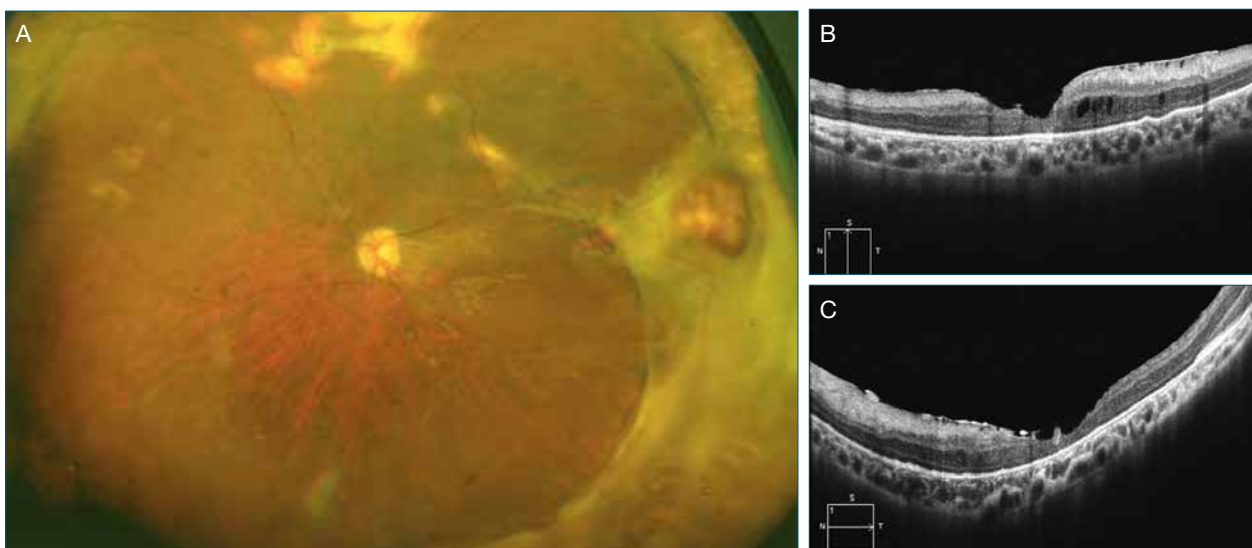


FIGURA 4

A) Imagen del fondo del ojo izquierdo posoperatoria que muestra proliferación vitreorretiniana residual en periferia temporal. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran membrana epirretiniana, gliosis reactiva en capas internas de la retina y quistes intrarretinianos residuales.

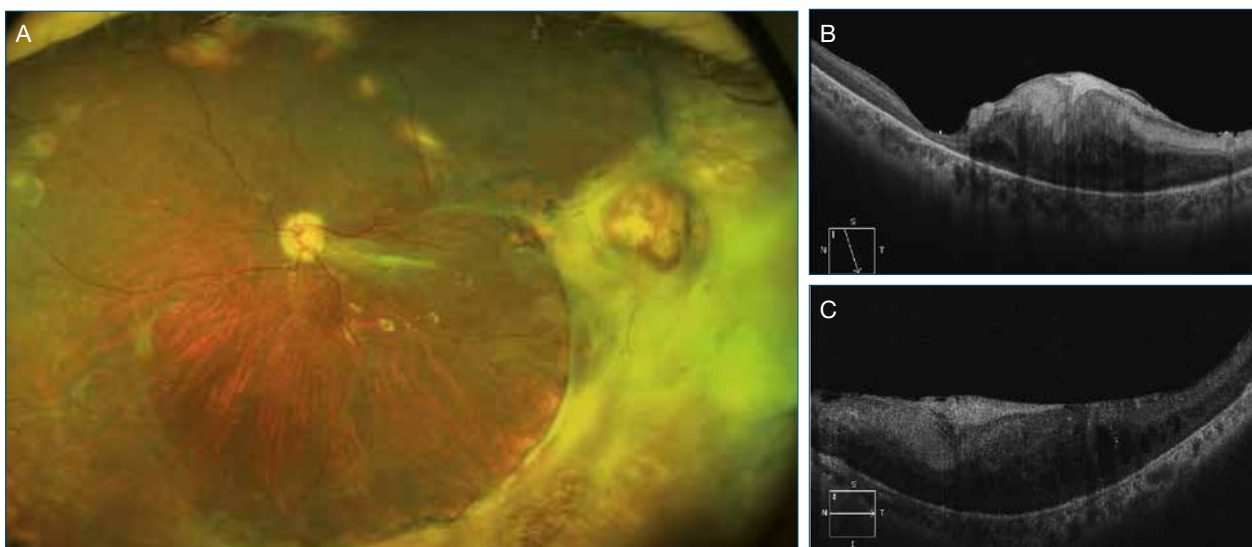


FIGURA 5

A) Imagen del fondo del ojo izquierdo al mes de seguimiento de la segunda intervención que muestra un nuevo proceso de proliferación vitreorretiniana en mácula y en periferia temporal. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran fibrosis retiniana, gliosis reactiva intensa en capas internas de la retina y quistes intrarretinianos.

macular sin tracción ni proliferación, con atrofia de las capas internas de la retina, restos de gliosis residual en el haz papilo-macular y alteraciones en la línea IS/OS (figuras 6A-C).

COMENTARIO

El síndrome de RNA se caracteriza por la presencia de epiescleritis o escleritis, dolor periorbitario, reacción infla-

matoria en la cámara anterior seguido de disminución de la agudeza visual, vitritis y retinitis necrotizante principalmente en la retina periférica^{1,2}. Fue descrito por primera vez en 1971¹ y es causado principalmente por virus de la familia *Herpesviridae*. Los agentes etiológicos más frecuentes son el virus varicela zóster y los virus del herpes simplex^{2,3}, aunque también se han descrito casos por CMV y Epstein-Barr en pacientes inmunocomprometidos^{2,3}.

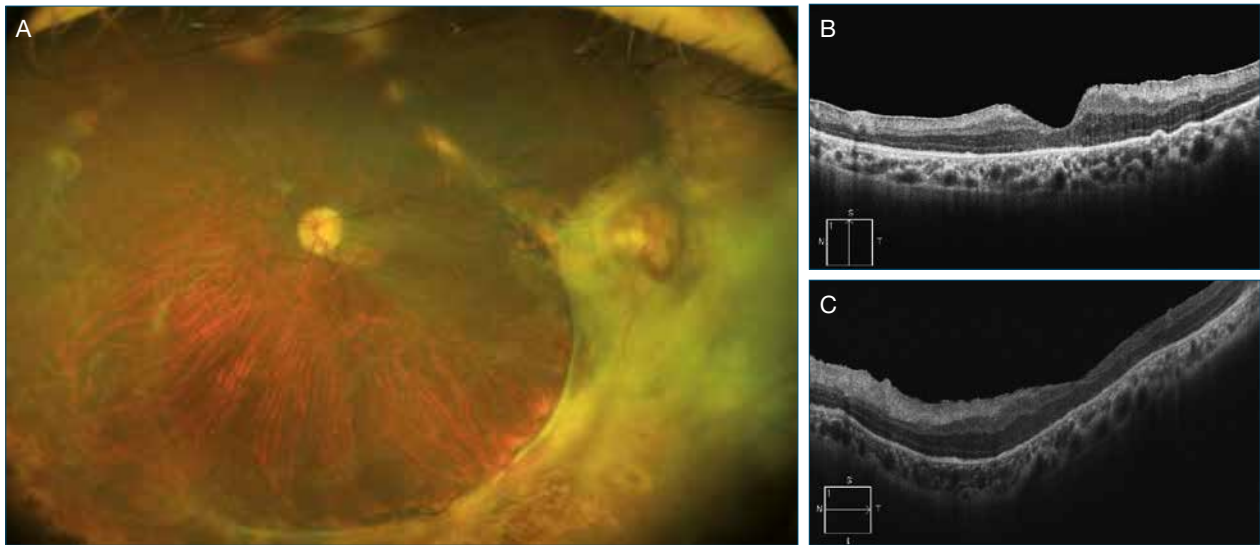


FIGURA 6

A) Imagen posoperatoria del fondo del ojo izquierdo que muestra proliferación vitreoretiniana residual en la periferia temporal junto con cicatrices coriorretinianas y foco antiguo de toxoplasmosis inactivo. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran atrofia retiniana y gliosis residual en capas internas de la retina con alteraciones de las capas externas de la retina a nivel foveal.

La retinitis necrotizante es la causa más frecuente de DR por necrosis retiniana y tracción asociada a la inflamación, con una frecuencia del 20-75 %⁴. Cuando la superficie retiniana afectada es superior al 25 %, el riesgo se ve incrementado hasta ocho veces⁴. El DR tiene un componente mixto (regmatógeno-traccional) y se produce por tracciones vítreas en las zonas de necrosis activas. En la mayoría de los casos se observan múltiples roturas, así como el posterior desarrollo de complicaciones como la fibrosis retiniana o la proliferación vitreoretiniana⁴.

El diagnóstico del síndrome RNA se basa fundamentalmente en los hallazgos clínicos y en la respuesta a un agente antiviral^{2,3}. Sin embargo, a pesar de los criterios

clínicos propuestos por Holland et al. en 1994⁵, la confirmación diagnóstica requiere en muchos casos el uso de técnicas diagnósticas adicionales, sobre todo ante la presencia de casos clínicos atípicos (necrosis retiniana externa progresiva), entidades clínicas como vasculitis retiniana, tumores intraoculares o sarcoidosis, así como agentes no víricos (toxoplasma, bacterias y hongos)^{2,3}, capaces de producir cuadros de retinitis que imita a una RNA. La coriorretinitis por *Toxoplasma* es el principal diagnóstico diferencial con la RNA en individuos inmunocomprometidos. Por lo tanto, son necesarias pruebas sensibles y específicas de laboratorio para confirmar el diagnóstico de RNA o de retinopatías no virales que se presentan con características similares a una RNA^{2,3}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Urayama A, Yamada N, Sasaki T, Nishiyama Y, Watanabe S, Wakusawa S, et al. Unilateral acute uveitis with retinal periarteritis and detachment. *Jpn J Clin Ophthalmol* 1971;25:607-19.
2. Balansard B, Bodaghi B, Cassoux N, Fardeau C, Romand S, Rozenberg F, et al. Necrotising retinopathies simulating acute retinal necrosis syndrome. *Br J Ophthalmol* 2005;89:96-101.
3. Moshfeghi DM, Dodds EM, Couto CA, Santos CI, Nicholson DH, Lowder CY, et al. Diagnostic approaches to severe, atypical toxoplasmosis mimicking acute retinal necrosis. *Ophthalmology* 2004;111:716-25.
4. Almeida DR, Chin EK, Tarantola RM, Tegins EO, Lopez CA, Boldt HC, et al. Long-term outcomes in patients undergoing vitrectomy for retinal detachment due to viral retinitis. *Clin Ophthalmol* 2015;9:1307-14.
5. Holland GN. Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Executive Committee of the American Uveitis Society. *Am J Ophthalmol* 1994;117:663-7.



Sífilis ocular: coriorretinitis sifilítica placoide posterior aguda y pseudohipopion macular sifilítico en un mismo paciente

Javier Araiz Iribarren^{1,2}, Itxaso Herrera Cabezón²

¹ Profesor titular de Oftalmología de la Universidad del País Vasco, Bilbao.

Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza-Servicio Vasco de Salud.
Sección Retina y Vítreo, Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología, Bilbao

² Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 41 años sin antecedentes familiares y personales de interés, que acude a consulta con carácter de urgencia por presentar pérdida de la agudeza visual (AV) en el ojo derecho (OD) de cinco días de evolución. Refiere haber tenido días antes un síndrome gripal acompañado de hipoacusia de transmisión, vértigos y finalmente pérdida visual.

Exploración oftalmológica

- AV corregida:
 - OD: inferior a 0,05.
 - Ojo izquierdo (OI): 0,9.
- Biomicroscopía polo anterior: normal.
- Pupilas isocóricas centradas redondas y normoreactivas.
- Presión intraocular: 14 mmHg en ambos ojos.
- Biomicroscopía fondo ojo: vitritis moderada.
 - OD: lesión blanco-amarillenta, extensa y uniforme de aspecto placoide, algo más pronunciada en sus márgenes y bien diferenciada del tejido normal periférico (figuras 1A y B).
 - OI: lesiones focales blanco-amarillentas de bordes mal definidos superior y temporal alejadas del área macular central (figura 2).

Exploraciones complementarias

Angiografía fluoresceínica: hipofluorescencia con algunas áreas irregulares de hiperfluorescencia en fases iniciales y tinción irregular en tiempos tardíos, con una clara delimitación entre las áreas afectas y sana, así como hiperfluorescencia del nervio óptico (figuras 3 y 4).

Se solicitaron pruebas de laboratorio para tuberculosis, sarcoidosis, sífilis y herpes.

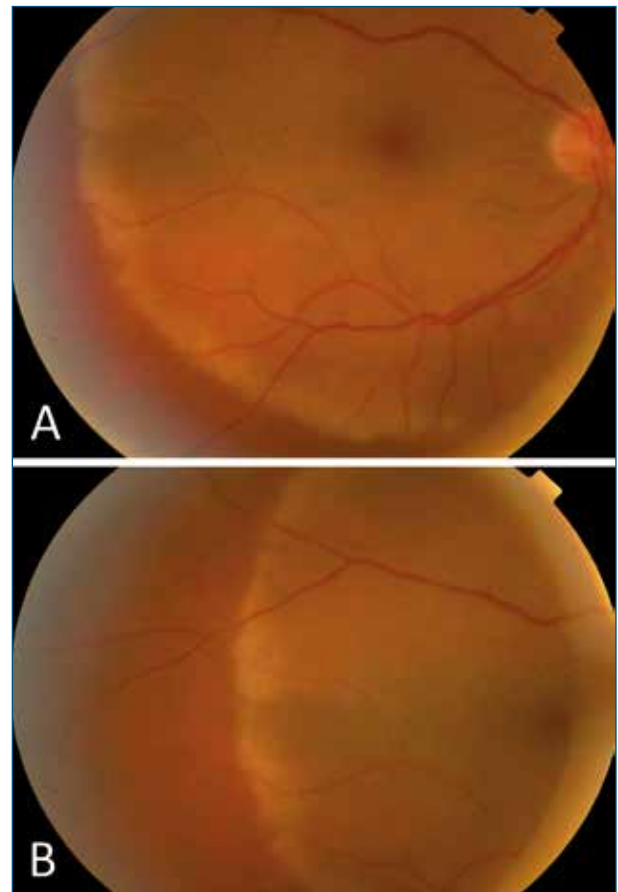


FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho inicial: se aprecia la clara delimitación entre el área afectada y la normal.

Evolución

Tres días más tarde, en espera de los resultados y habiendo instaurado tratamiento con aciclovir y corticoides sistémicos ante la sospecha de una retinitis necrotizan-

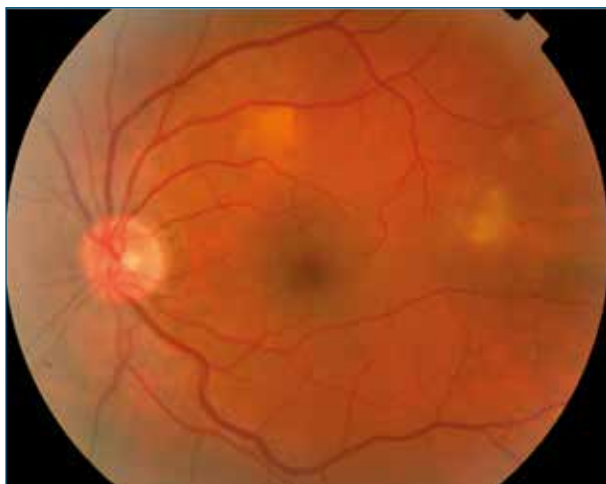


FIGURA 2

Retinografía inicial del ojo izquierdo. Lesiones temporales y superiores alejadas de fóvea.

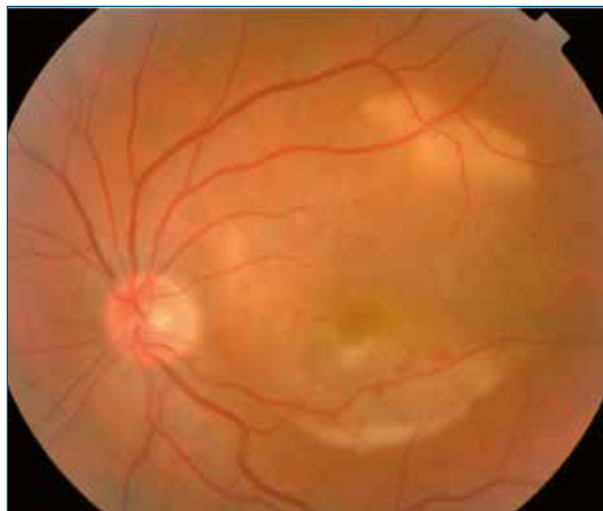


FIGURA 5

Progresión de las lesiones en el ojo izquierdo, acompañada de una disminución grave de la agudeza visual.

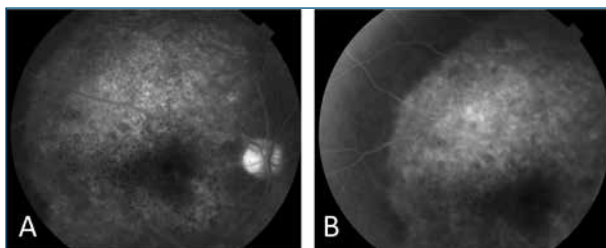


FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica en la exploración inicial del ojo derecho (hiper-hipofluorescencia en patrón moteado en fases tempranas y tardías).

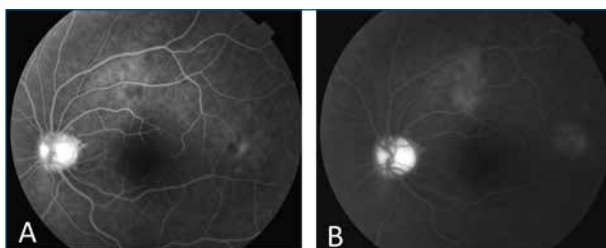


FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica en la exploración inicial del ojo derecho (hiper-hipofluorescencia en patrón moteado en fases tempranas y tardías).

te, el paciente refiere un agravamiento de la sintomatología del OI con disminución de la AV a 0,05.

La imagen de fondo de ojo muestra afectación macular extensa entre las arcadas vasculares, con aumento del tamaño y aparición de nuevas lesiones blanco-amarillentas (figura 5).

Las pruebas de laboratorio muestran una serología de sífilis (VDRL 1/16, RPR, FTA ABs y punción lumbar positivas).

Se instaura tratamiento mediante penicilina G sódica intravenosa 20 UM/día (14 días), penicilina G benzatina intramuscular 2,4 UM/semana (tres semanas) y prednisona 1 mg/kg/día, y se utiliza como marcador de eficacia terapéutica los valores de VDRL.

A los dos meses de tratamiento se aprecia la resolución completa de las lesiones en el fondo de ojo (figuras 6A y 7A), con alteraciones importantes del epitelio pigmentario puestas de manifiesto mediante autofluorescencia (figuras 6B y 7B).

La AV mejoró de manera gradual y alcanzó 0,8 en el OD y 0,9 en el OI a los nueve meses del inicio del tratamiento.

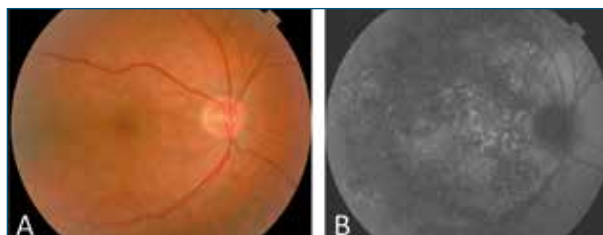


FIGURA 6

Retinografía y autofluorescencia del ojo derecho posteriores al tratamiento.

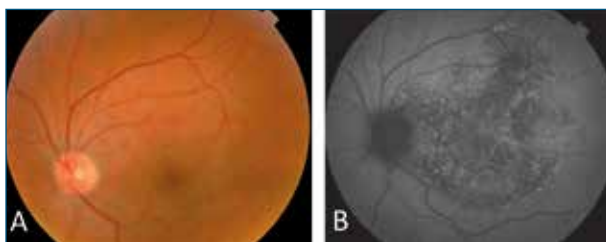


FIGURA 7
Retinografía y autofluorescencia del ojo izquierdo posteriores al tratamiento.

COMENTARIO

Aunque la sífilis ocular ha sido asociada con el estadio secundario de la enfermedad en el que se produce una diseminación hematógena de las espiroquetas, la afectación ocular es altamente sugestiva de afectación del sistema nervioso central y puede considerarse como neurosífilis¹.

La capacidad que tiene la sífilis ocular de simular distintas enfermedades oculares puede dar lugar a diagnósticos erróneos y a retrasar o instaurar tratamientos inadecuados.

El caso presentado es un claro ejemplo de por qué a esta enfermedad se la conoce como «la gran simuladora»¹.

En el presente caso, las lesiones son bilaterales pero asimétricas (OD: lesión placoide uniforme y extensa; OI:

dos focos blanco-amarillentos con progresión rápida hacia una lesión más y aparición de un pseudohipopion macular que conlleva un deterioro brusco de la función visual).

Las lesiones coriorretínicas placoides posteriores agudas sífilíticas comparten rasgos en común con la epitelio patía aguda placoide posterior multifocal. Las lesiones sífilíticas son solitarias y de gran tamaño, mientras que las agudas placoides son múltiples y de tamaño entre 0,5 y 1,5 diámetros papilares. Las lesiones placoides de ambas entidades tienden a atenuarse en el área central, a crecer concéntricamente y a desaparecer en dos semanas.

Los hallazgos oftalmoscópicos y angiográficos sugieren que la actividad inflamatoria es a nivel del complejo coriocapilar-epitelio pigmentario-fotorreceptores. Esta reacción inflamatoria es la que da lugar a una opacificación placoide blanquecina plana o ligeramente elevada. Estas alteraciones, si se tratan, tienen cierto grado de reversibilidad y se pueden alcanzar visiones próximas a las normales, sobre todo si el tratamiento se instaura de manera precoz. A pesar de ello, es típico que permanezca una alteración grosera del epitelio pigmentario, más evidente al hacer autofluorescencia^{2,3}.

En el diagnóstico diferencial hay que incluir, además de la epitelitis placoide posterior aguda, la coroiditis serpiginosa, las retinitis víricas (herpes, rubeola), así como los linfomas no-Hodgkin en pacientes de edad avanzada⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tamesis RR, Foster CS. Ocular syphilis. *Ophthalmology* 1990;97:1281-7.
2. Gass JD, Braunstein RA, Chenoweth RG. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis. *Ophthalmology* 1990;97:1288-97.
3. Ouano DP, Brucker AJ, Saran BR. Macular pseudohypopyon from secondary syphilis. *Am J Ophthalmol* 1995;119:372-4.
4. Aldave AJ, King JA, Cunningham ET. Ocular syphilis. *Curr Opin Ophthalmol* 2001;12:433-41.



Granuloma coroideo tuberculoso. Síndrome de reconstitución inmune en el virus de la inmunodeficiencia humana

Gabriel Londoño¹, Daniel Vilaplana²

¹ MIR de 4.º año. Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança. Parc Salut Mar. Barcelona

² Consultor. Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança. Parc Salut Mar. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 37 años con diagnóstico de virus de la inmunodeficiencia humana (VIH)/sida (recuento inicial de células CD4+ de 57/ml, 10,5 %), que inicia terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA) el 26 de enero de 2012. Diez días después del inicio de dicha terapia ingresa en el servicio de urgencias por desorientación, febrícula y presencia de adenopatías latero-cervicales y axilares. Aunque la prueba Mantoux inicial resulta negativa, la radiografía de tórax mostró patrón nodular bilateral y el cultivo de esputo indicó la presencia de bacilo alcohol ácido resistente, por lo cual se inició tratamiento tuberculostático. Se realizó además una resonancia magnética nuclear craneal, donde se observaron dos lesiones captantes (una de ellas en anillo), sugestivas de tuberculomas. Se consideró la posibilidad del síndrome de reconstitución inmune (SIRI) con infección latente por micobacterias.

Después de dos meses de tratamiento con un recuento de células CD4+ de 86/ml y de CD8+ de 265 y con resolución del cuadro clínico, el paciente refirió pérdida de la agudeza visual (AV) en el ojo derecho (OD) de doce días de evolución, no asociada a otros síntomas. En la exploración oftalmológica se apreció una AV en el OD de 0,8 y en el ojo izquierdo (OI) de 1,0. La presión intraocular fue de 10 mmHg en ambos ojos. El segmento anterior no evidenció alteraciones. En la funduscopia del OD se observaron múltiples granulomas localizados fundamentalmente en el polo posterior (figura 1) y en el OI mínimos cambios de la coloración retiniana con dos pequeños granulomas (figura 2). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se observó exudación subretiniana (figuras 3 y 4). Se continuó el tratamiento TARGA y antituberculoso. Después de cuatro meses, la AV final en el OD fue de 1,0. Los focos inflamatorios en ambos ojos desaparecieron y dejaron como secuela una atrofia

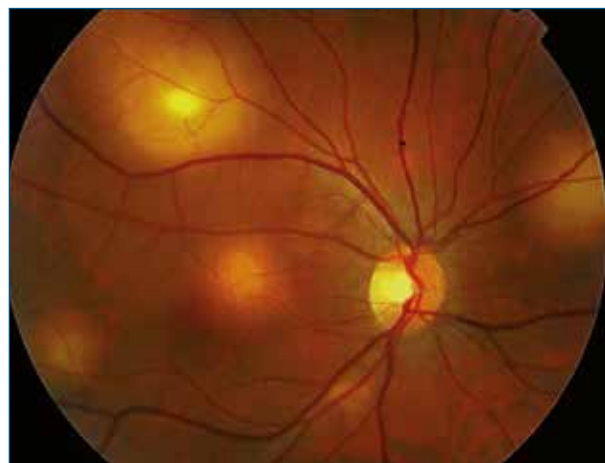


FIGURA 1

Granulomas coroideos en el polo posterior del ojo derecho.



FIGURA 2

Retinografía temporal del polo posterior del ojo izquierdo donde se aprecian dos pequeños granulomas coroideos.

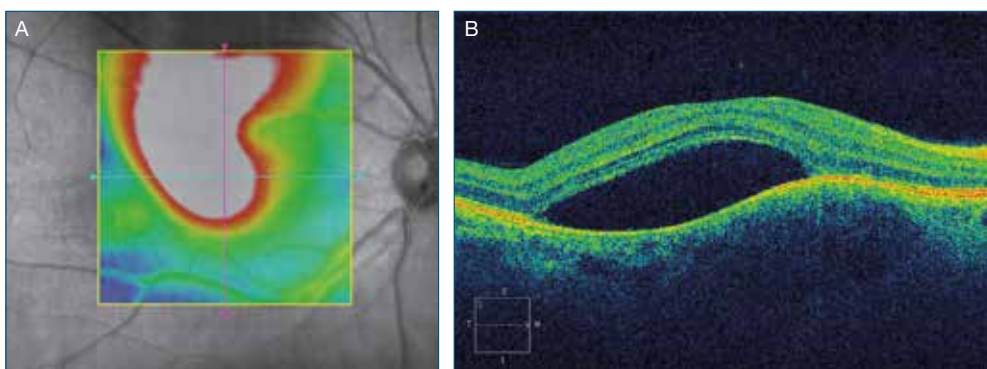


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica. Mapa de colores donde se aprecia elevación de la porción superior del polo posterior en el ojo derecho.

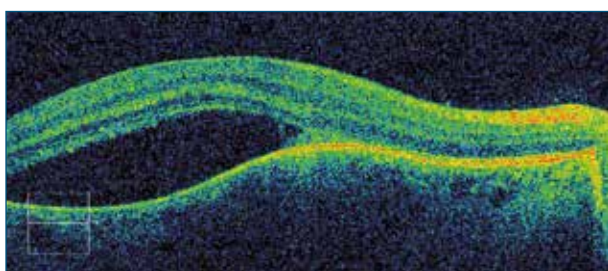


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica. Imagen en la que se aprecia exudación subretiniana en el área foveal del ojo derecho.

coriorretiniana residual (figuras 5 y 6) sin exudación en la OCT (figuras 7A y B).

COMENTARIO

La incidencia del SIRI no está bien definida: algunos autores afirman que se produce en al menos el 10 % de los pacientes infectados por VIH que inician la terapia TARGA¹. Durante los meses iniciales de este tratamiento, infecciones previamente subclínicas se «desenmascaran» o se producen manifestaciones clínicas de las infecciones oportunistas preexistentes, complicando la reconstitución inmunológica. Se cree que estos fenómenos son resultado de la recuperación de la respuesta inflamatoria del huésped². La tuberculosis (TBC) asociada al SIRI es una complicación temprana frecuente de la TARGA, cuyo factor de riesgo principal es el comienzo de dicha terapia durante los dos primeros meses, cuando una cantidad de carga antigénica de las micobacterias aún puede estar presente.

La descripción más antigua de la TBC ocular se atribuye a Maitre-Jan, quien en el año 1711 describió el caso de un paciente con una lesión en el iris. Sin embargo, no fue hasta el año 1883 cuando Julius Von Michael identificó por primera vez el microorganismo en el ojo humano y consideró la TBC como causa común de uveítis³. La



FIGURA 5
Resolución de los granulomas coroideos con atrofia coriorretiniana (ojo derecho).



FIGURA 6
En el ojo izquierdo apenas se aprecian secuelas de los granulomas.

TBC ocular puede comprometer cualquier componente del sistema visual y sus manifestaciones suelen ser causadas por una infección activa que invade al ojo o por

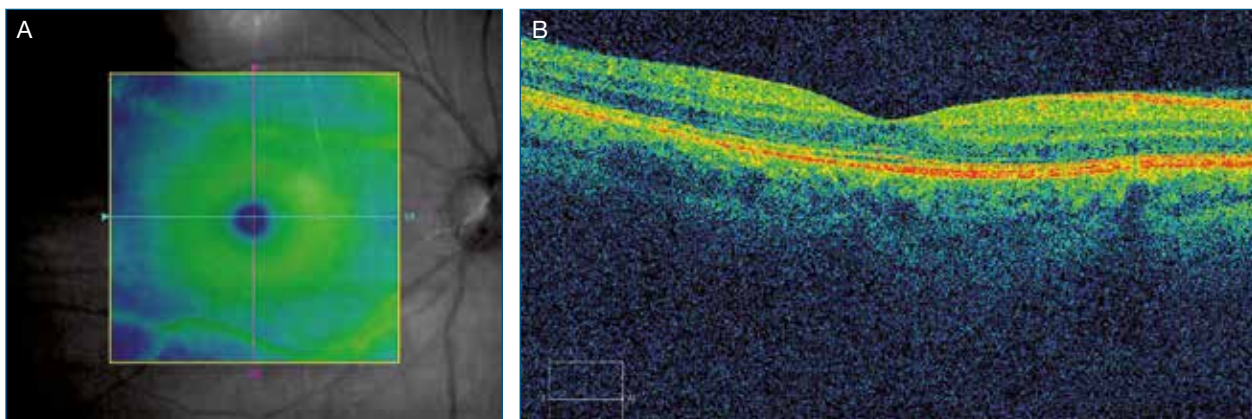


FIGURA 7

A y B) Tomografía de coherencia óptica. No se observan alteraciones en el polo posterior (ojo derecho).

una reacción inmunológica de hipersensibilidad retardada, en ausencia del agente infeccioso. Las presentaciones más comunes son la uveítis anterior crónica, la coroiditis y la esclero-queratitis. A pesar de la existencia de herramientas moleculares altamente sensibles, su diagnóstico continúa siendo de presunción, basado en la clínica, la evaluación sistémica y la respuesta terapéutica, herramientas que aún tienen que ser estandarizadas⁴.

En el caso que presentamos, observamos una inflamación ocular limitada a la coroides, que nos permitió obtener imágenes del polo posterior, lo que nos facilitó no solo el diagnóstico sino también el seguimiento. No se

habían diagnosticado en el paciente infecciones previas, lo que nos sugirió que se trató de una TBC asociada a SIRI, desenmascarada por la recuperación de la respuesta inflamatoria.

El empeoramiento de la TBC ocular con activación de la uveítis se observa en pacientes con terapia antirretroviral. Puede considerarse como una manifestación del SIRI y ser un indicador de buen pronóstico para el VIH. La recuperación inmune ha cambiado el curso natural de una amplia gama de coriorretinopatías relacionadas con el sida y dado lugar a importantes modificaciones en la estrategia de los tratamientos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Naidoo K, Yende-Zuma N, Padayatchi N, Naidoo K, Jithoo N, Nair G, et al. The immune reconstitution inflammatory syndrome after antiretroviral therapy initiation in patients with tuberculosis: findings from the SAPiT trial. *Ann Intern Med* 2012;157:313-24.
2. Lawn SD, Bekker LG, Miller RF. Immune reconstitution disease associated with mycobacterial infections in VIH-infected individuals receiving antiretrovirals. *Lancet Infect Dis* 2005;5:361-73.
3. De Benedetti ME, Carranza LB, Gotuzzo HE, Rolando CI. Tuberculosis ocular. *Rev Chilena Infectol* 2007;24:284-95.
4. Demirci H, Shields CL, Shields JA, Eagle RC Jr. Ocular tuberculosis masquerading as ocular tumors. *Surv Ophthalmol* 2004;49:78-89.

IV

ALTERACIONES VASCULARES

- CAPÍTULO 1** Desprendimiento de coroides secundario a obstrucción carotídea
- CAPÍTULO 2** Macroaneurismas retinianos
- CAPÍTULO 3** Neovascularización coroidea en la distrofia viteliforme macular infantil
- CAPÍTULO 4** Neovascularización coroidea y telangiectasias yuxtafoveales de tipo 2
- CAPÍTULO 5** Oclusiones arteriales retinianas bilaterales de repetición de etiología desconocida en paciente joven. Síndrome de Susac
- CAPÍTULO 6** Oclusión vascular retiniana bilateral en el síndrome antifosfolípido secundario a lupus eritematoso sistémico
- CAPÍTULO 7** Resolución de émbolo de colesterol en arteria retiniana
- CAPÍTULO 8** Telangiectasias tipo 3
- CAPÍTULO 9** Vasculopatía coroidea polipoidea. Regreso a la fotocoagulación láser
- CAPÍTULO 10** Coroidopatía polipoidea tratada mediante fármacos anti-VEGF

Desprendimiento de coroides secundario a obstrucción carotídea

Alicia Valverde Megías¹, Juan Donate López²

¹FEA. Hospital Clínico San Carlos. Hospital de la VOT de San Francisco de Asís. Madrid

²FEA. Hospital Clínico San Carlos. Jefe de Unidad, Hospital La Luz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 85 años que acude para revisión un año después de haber sido sometido a cirugía de facoemulsificación de su ojo izquierdo en otro centro, con seguimiento posterior sin incidencias. Refiere que tras la cirugía no notó una mejoría funcional significativa, pero hace un tiempo que tiene «más desenfocada la visión por ese ojo».

Es hipertenso, dislipémico y exfumador. En 2009 sufrió un infarto cerebral y se colocó un *stent* en la arteria carótida interna (CI) derecha por estenosis grave. El lado izquierdo estaba más gravemente afectado, con la CI totalmente ocluida en su origen. La arteria cerebral media izquierda mostraba patrón posestenótico con apertura de colaterales, apertura de arteria comunicante posterior e inversión de flujo tanto en la arteria cerebral anterior izquierda como en la arteria oftálmica izquierda.

En la exploración actual presenta visión de 1 y 0,5. La presión intraocular es de 15 y 12 mmHg, hay facoescclerosis nuclear derecha y lente en saco en el ojo izquierdo. La midriasis farmacológica es menor en ese ojo.

La funduscopia presenta desprendimiento coroideo seroso de cuatro cuadrantes (figura 1). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se observa ondulación del plano coroides-epitelio pigmentario de la retina (EPR), junto con fluido subretiniano en el polo posterior, que alcanza la fovea (figura 2).

Se administraron corticoides tópicos (Maxidex® cada 3 horas) y prednisona oral 45 mg cada 24 horas. A los tres días, la coroides estaba reaplicada, pero la retina inferior permanecía en la posición previa con un pequeño desgarramiento inferonasal. La OCT revela la desaparición de los pliegues coroides (figura 3).

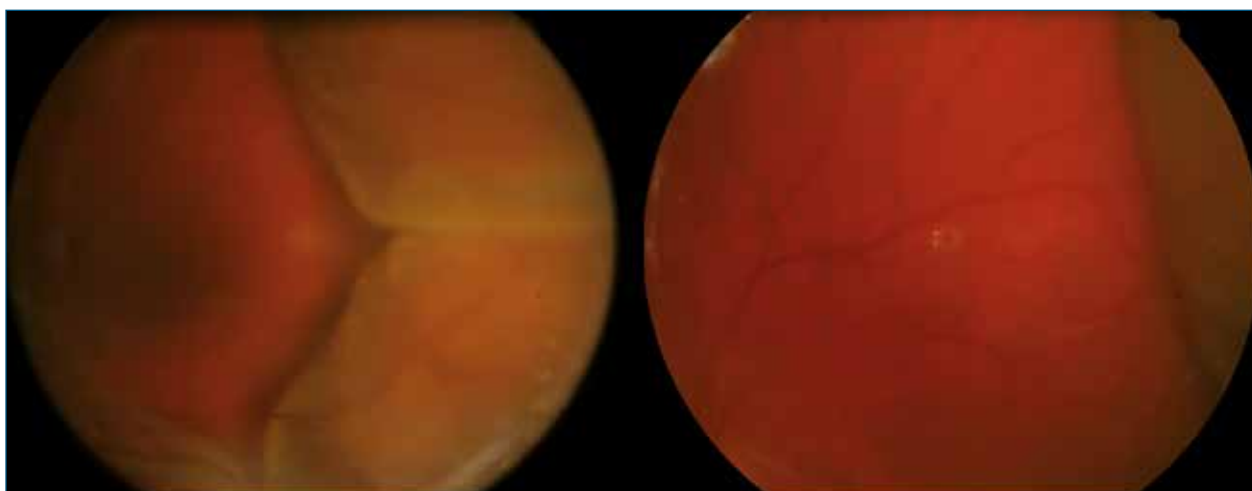


FIGURA 1

Imagen funduscópica con desprendimiento coroideo seroso 360°, sin afectación del polo posterior.

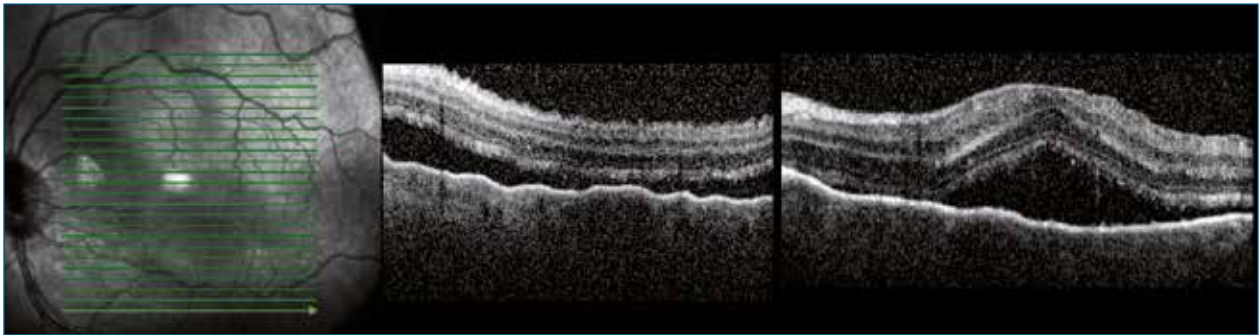


FIGURA 2

Izquierda: imagen de infrarrojo para mostrar el nivel del primer corte tomográfico. Centro: ondulaciones de la línea del epitelio pigmentario de la retina por pliegues coroides. Derecha: corte a nivel foveal, con fluido subretiniano y elongación de los segmentos externos de los fotorreceptores.

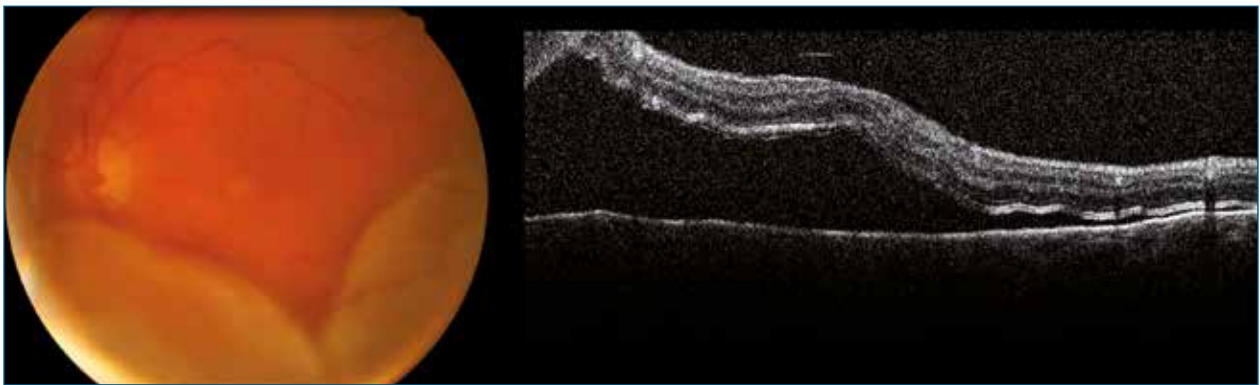


FIGURA 3

Imagen de desprendimiento de retina (nótese que el aspecto de las bolsas es más blanquecino al estar la coroides reaplicada). Corte de tomografía de coherencia óptica central, con regularización de la línea del epitelio pigmentario de la retina, pero aumento del fluido subretiniano.

Se realizó vitrectomía para reparar el desprendimiento de retina. Durante la intervención, se constató dilatación marcada de los vasos episclerales, midriasis pobre, así como latido arterial papilar con presiones de infusión superiores a 16 mmHg. Se utilizó aceite de silicona como tamponador, en busca de hipotonía relativa para favorecer la llegada de sangre a la retina (figura 4). La visión final es 0,6, sin recurrencia del desprendimiento de retina ni coroides.

COMENTARIO

El flujo inverso de la arteria oftálmica se produce en la enfermedad oclusiva carotídea como mecanismo de defensa contra la isquemia cerebral¹, generando un *shunt* que favorece la perfusión cerebral a costa de una reducción del flujo sanguíneo retrobulbar (arteria central de la retina y arterias ciliares posteriores cortas). Esta situación desencadena un síndrome de isquemia ocular (SIO) secundario, que estimula a su vez

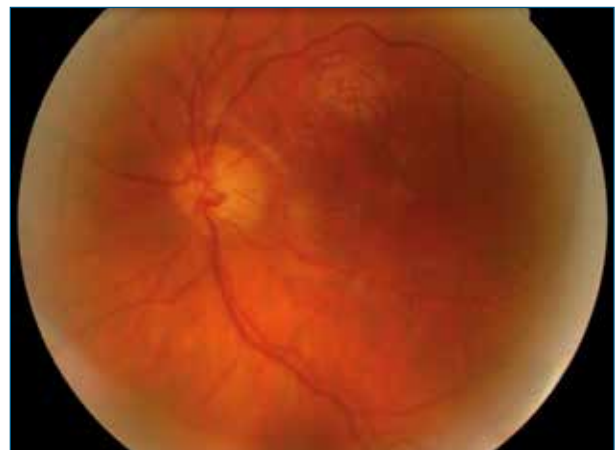


FIGURA 4

Imagen posoperatoria. Brillos centrales originados por aposición de la burbuja de silicona contra la superficie de la retina reaplicada. Se aprecia permeabilidad de las ramas de la arteria central de la retina.

la formación de anastomosis desde colaterales orbitarias de la carótida externa hacia el globo ocular². Las consecuencias del SIO son, entre otras, la formación de catarata en el ojo afecto y la hipoperfusión del cuerpo ciliar con hipotensión ocular³, que puede manifestarse como desprendimiento coroideo. La resolución del desprendimiento coroideo finalizó la indentación sobre un área de la retina dañada que se desprendió y precisó cirugía.

La cirugía vitreoretiniana en un ojo con SIO debe respetar las colaterales episclerales (evitar implante de cerclajes), emplear presiones de infusión muy bajas para evitar la isquemia aguda (incluso con aparición de mancha rojo cereza) y mantener el control de la presión intraocular por tonometría de aplanación tras introducir el tamponador. Téngase en cuenta que el equilibrio normal de gases tamponadores puede ser diferente en estos ojos, y la interacción EPR-fotorreceptores ser pobre⁴ y lenta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Costa VP, Kuzniec S, Molnar LJ, Cerri GG, Puech-Leão P, Carvalho CA. Clinical findings and hemodynamic changes associated with severe occlusive carotid artery disease. *Ophthalmology* 1997;104:1994-2002.
2. Malhotra R, Gregory-Evans K. Management of ocular ischaemic syndrome. *Br J Ophthalmol* 2000;84:1428-31.
3. Furino C, Guerriero S, Boscia F, Ferrari TM, Cardascia N, Sborgia L, et al. In vivo evidence of hypotrophic ciliary body in ocular ischemic syndrome by ultrasound biomicroscopy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2007;38:505-7.
4. Ghazi NG, Green WR. Pathology and pathogenesis of retinal detachment. *Eye* 2002;16:411-21.

IV

ALTERACIONES VASCULARES

CAPÍTULO 2

Macroaneurismas retinianos

Patricia Udaondo Mirete¹, Rafael Martínez Costa²

¹ Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Codirectora de la Clínica Aiken. Valencia

² Jefe de la Sección de Retina. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 28 años de edad que consulta por alteración visual en el ojo derecho desde hace unos días. No tiene antecedentes personales de interés y niega el consumo de tóxicos. Solo destaca haber realizados esfuerzos físicos acentuados por el trabajo en los días previos. La agudeza visual es de 20/20 en ambos ojos, pero el examen del fondo de ojo revela varias hemorragias subhialoideas en el ojo derecho sin afectación central (figura 1); el ojo izquierdo es completamente normal. Al cabo de varios días presenta pérdida brusca de visión en el mismo ojo secundaria a un hemovítreo. En ese momento se decide realizar una vitrectomía y tras el desprendimiento de la hialoides y la liberación de todas las hemorragias se evidencia un macroaneurisma nasal superior que se fotocoagula 360° (figuras 2 y 3). La evolución es muy buena, con

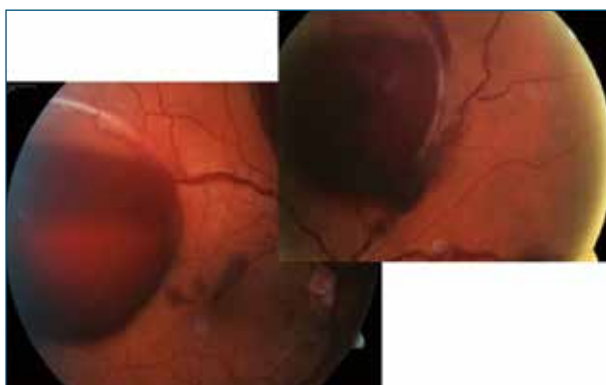


FIGURA 1

Múltiples hemorragias subhialoideas secundarias a un macroaneurisma que se evidenció tras realizar vitrectomía *pars plana* por la disminución de la agudeza visual al pasar parte de la sangre a vítreo y aparecer hemorragia vítrea como complicación.



FIGURA 2

Retinografía que muestra el macroaneurisma en la arcada nasal superior.



FIGURA 3

Retinografía que muestra el macroaneurisma en la arcada nasal superior.

regresión del macroaneurisma tras la fotocoagulación y recuperación visual completa.

COMENTARIO

Los macroaneurismas son dilataciones saculares que suelen aparecer en una de las tres primeras bifurcaciones de las arterias retinianas y con predominio de las arcadas temporales. Afectan con mayor frecuencia a personas de edad avanzada y presentan una importante asociación con la hipertensión arterial (50-70 %) y ligera con el sexo femenino¹⁻³. En su mayoría son adquiridas (90 %), solitarias y unilaterales.

Según sus manifestaciones clínicas, se pueden dividir en tres grupos²⁻⁴:

- Asintomáticas o diagnosticadas como hallazgo casual.

- Clínica aguda: pérdida de visión brusca secundaria a hemorragia subretiniana, intrarretiniana, prerretiniana o vítrea.
- Clínica subaguda: como consecuencia de la exudación macular y perianeurismática de lipoproteínas.

El diagnóstico es clínico por su apariencia en el fondo de ojo, pero el diagnóstico definitivo se realiza mediante la angiografía fluoresceínica, que mostrará el llenado del macroaneurisma en su fase arterial.

En la mayoría de los casos no necesitan tratamiento, dado que suelen resolverse de forma espontánea con buena recuperación de la agudeza visual, pero en ocasiones requieren el tratamiento de las complicaciones, como puede ser la asociación de una hemorragia vítrea o del propio macroaneurisma mediante fotocoagulación láser si la exudación o la sangre afecta a la mácula y con ello pudiera comprometerse la visión central por daño de los fotorreceptores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kester E, Walker E. Retinal arterial macroaneurysm causing multilevel retinal hemorrhage. *Optometry* 2009;80:425-30.
2. Rabb MF, Gagliano DA, Teske MP. Retinal arterial macroaneurysm. *Surv Ophthalmol* 1988;33:73-96.
3. Quillen DA, Blodi BA. *Retina*. Madrid: Marban Libros; 2005.
4. Aranda M, Ferrán E, Millá E. Los macroaneurismas arteriales retinianos. *Annals d'Oftalmología* 2005;13: 113-4.

Neovascularización coroidea en la distrofia viteliforme macular infantil

Francisco Cabrera López, Laura Bernal Montesdeoca

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

CASO CLÍNICO

Varón de 14 años que acude por metamorfopsias y disminución de la agudeza visual (AV) de inicio súbito en el ojo derecho (OD). Entre los antecedentes familiares, refiere que su padre ha sido diagnosticado de una maculopatía bilateral no filiada.

La AV corregida es de 0,40 en el OD y de 1,0 en el ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía, la presión intraocular y los reflejos pupilares se encuentran dentro de la normalidad. El examen fundoscópico revela una lesión macular subfoveal amarillenta de aspecto viteliforme en ambos ojos asociada a una hemorragia intrarretiniana en el OD (figuras 1 y 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT), de dominio temporal, muestra en el OD una lesión hiperreflectiva subfoveal debida a la presen-

cia de material y líquido subretiniano (LSR) adyacente (figura 3). En el OI se aprecia líquido subfoveal y desprendimiento neurosensorial (figura 4).



FIGURA 1
Retinografía del ojo derecho: lesión viteliforme en el polo posterior con hemorragia adyacente.



FIGURA 2
Retinografía del ojo izquierdo: lesión viteliforme en el polo posterior.

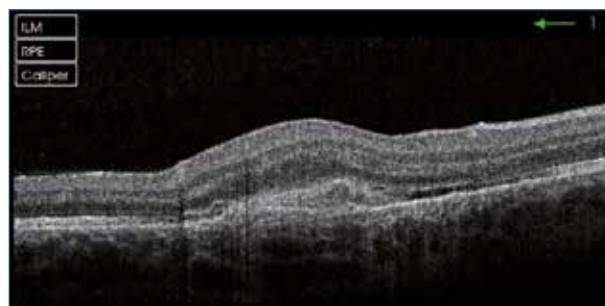


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: lesión hiperreflectiva con acúmulo de líquido subretiniano adyacente.

Dada la sospecha de una neovascularización corioidea (NVC) en el OD, se realiza una angiografía con fluoresceína que confirma su existencia. En el OD se identifica bloqueo precoz de la fluorescencia causado por la hemorragia subretiniana, y en tiempos tardíos hiperfluorescencia por extravasación de la NVC hacia el espacio subretiniano. En el OI se observa hipofluorescencia de la lesión macular y puntos hiperfluorescentes aislados que no aumentan en tiempos tardíos (figura 5). Los hallazgos son compatibles con diagnóstico de distrofia macular viteliforme de Best (DMVB) con NVC secundaria. Se completa el estudio con pruebas electrofisiológicas que confirman el diag-

nóstico de sospecha ante el resultado patológico del electrooculograma.

Debido a la localización subfoveolar de la membrana neovascular y la AV baja, se opta, tras solicitud de consentimiento de uso compasivo, por administrar en el OD una inyección intravítrea de ranibizumab en la dosis empleada habitualmente para la degeneración macular exudativa del adulto (0,5 mg/0,05 ml). A las tres semanas de la inyección intravítrea el paciente refiere desaparición de metamorfopsias y mejoría de la AV a 0,80 y en la funduscopia se aprecia reabsorción de la hemorragia macular adyacente a una lesión cicatricial (figura 6). En la OCT se observó reabsorción del LSR (figura 7). Ante la buena evolución del cuadro se mantiene actitud expectante.

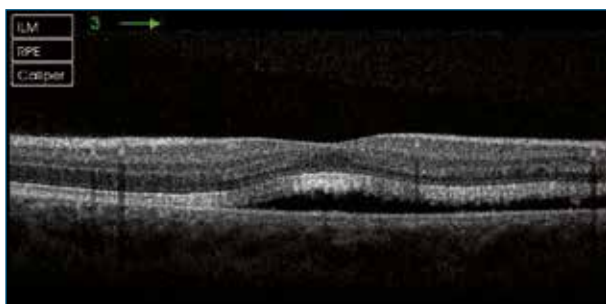


FIGURA 4
 Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo: desprendimiento neurosensorial.

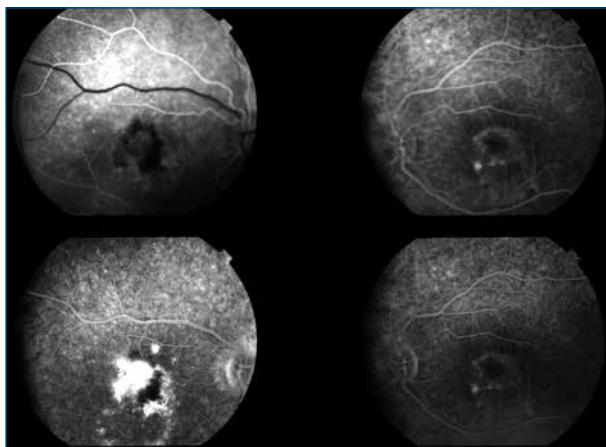


FIGURA 5
 Angiografía fluoresceínica. Ojo derecho: bloqueo de la fluorescencia por hemorragia subretiniana (imagen derecha superior); en tiempos tardíos se identifica hiperfluorescencia por extravasación de la neovascularización corioidea hacia el espacio subretiniano (imagen derecha inferior). En el ojo izquierdo (imagen izquierda superior e inferior) se observa hipofluorescencia de la lesión macular y puntos hiperfluorescentes aislados que no aumentan en tiempos tardíos.



FIGURA 6
 Retinografía del ojo derecho tras la primera dosis de ranibizumab: resolución de hemorragia macular.

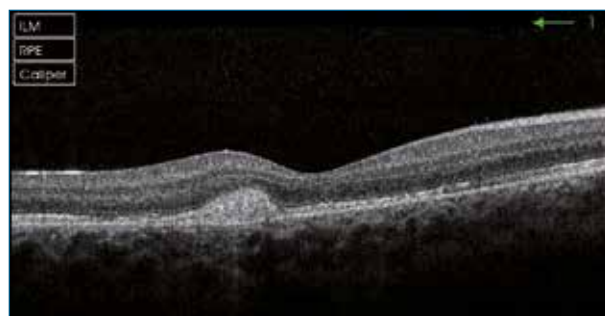


FIGURA 7
 Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho tras la primera dosis de ranibizumab: desaparición del líquido subretiniano.

Diez semanas después el paciente acude urgente por metamorfopsias en el OD y reaparición de líquido subfoveal en la OCT (figura 8). Se administra una segunda dosis de ranibizumab y en tres semanas recupera su AV hasta la unidad con disminución del LSR, que persiste discretamente en la zona subfoveal. Ante la persistencia de exudación, se administra una tercera dosis de ranibizumab para estabilizar la AV. La funduscopía del OD muestra lesión macular cicatricial y en la OCT se observa una mínima persistencia de LSR que no deforma la morfología foveolar (figura 9). Dada la buena evolución del cuadro, se decide hacer seguimiento con OCT mensual. Tras cinco años de seguimiento no se han evidenciado complicaciones ni recurrencias, pero persiste en la OCT el depósito de material hiperreflectivo en una cavitación hiporreflectiva subfoveal (figuras 10 y 11).

COMENTARIO

La DMVB es una distrofia macular progresiva de herencia autosómica dominante. Se ha descrito de manera infrecuente y en fases avanzadas NVC que puede provocar un rápido deterioro de la AV. Se presenta un caso



FIGURA 8

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho. Recidiva: reaparición de líquido subfoveal a las diez semanas tras la primera dosis de ranibizumab.



FIGURA 9

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho tras la tercera dosis de ranibizumab: mínimo líquido subretiniano residual con un grosor foveolar promedio de 186 μ .



FIGURA 10

Retinografía del ojo derecho en la última visita (tras cinco años de seguimiento).

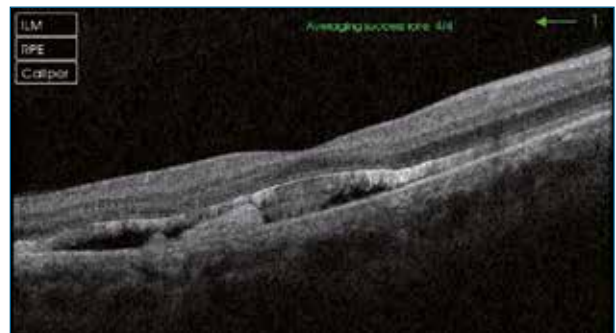


FIGURA 11

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho en la última visita (tras cinco años de seguimiento).

atípico de DMVB infantil asociada a NVC con cinco años de seguimiento y buena respuesta tras tratamiento con tres dosis de ranibizumab intravítreo.

Se han propuesto diferentes terapias por su efectividad, entre las que se incluye la fotocoagulación láser, la terapia fotodinámica y las inyecciones de antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF), pero no existe consenso en el manejo de esta complicación.

El uso de ranibizumab en el tratamiento de NVC asociada a distrofias retinianas hereditarias en niños es poco conocido todavía. Sin embargo, hemos identificado en la literatura casos que muestran una respuesta favorable a las inyecciones intravítreas de bevacizumab¹⁻³ y más recientemente dos pacientes infantiles tratados con ranibizumab^{4,5} como el que hemos presentado.

Recientemente, Óscar Ruiz Moreno (2012)⁵ ha presentado un caso de DMVB infantil de tres años de seguimiento tras tratamiento con una dosis única de ranibizumab. Sin embargo, hasta nuestro conocimiento el caso que presentamos es el único infantil tratado con tres dosis de ranibizumab que logra estabilidad en el mayor plazo de seguimiento reportado (cinco años). Todos los pacientes tratados con ranibizumab publicados hasta la fecha han logrado mejorar su AV sin presentar recidivas a largo plazo ni complicaciones derivadas.

Este dato es de especial relevancia, pues no hay una pauta definida de tratamiento ni disponemos de ensayos clínicos que evalúen su seguridad en la población pediátrica.

El diagnóstico y el tratamiento precoces permiten la estabilización y la mejora de la visión. A pesar de este excelente resultado y buen pronóstico visual con ranibizumab intravítreo, las consecuencias a corto y largo plazo en niños con anti-VEGF precisan más evaluaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Iannaccone A, Kerr NC, Kinnick TR, Calzada JI, Stone EM. Autosomal recessive Best vitelliform macular dystrophy: report of a family and management of early-onset neovascular complications. *Arch Ophthalmol* 2011;129:211-7.
2. Celea C, Pop M, Avidis-Zamfiroiu N, Celea C. Evolution of choroidal neovascular membrane in Best disease after single intravitreal bevacizumab. Case report. *Maedica (Buchar)* 2015;10:61-4.
3. Chhablani J, Jalali S. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization secondary to Best vitelliform macular dystrophy in a 6-year-old child. *Eur J Ophthalmol* 2012;22:677-9.
4. Querques G, Bocco MC, Soubrane G, Souied EH. Intravitreal ranibizumab (lucentis) for choroidal neovascularization associated with vitelliform macular dystrophy. *Acta Ophthalmol* 2008;86:694-5.
5. Ruiz-Moreno O, Calvo P, Ferrández B, Torrón C. Long-term outcomes of intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization secondary to Best's disease: 3-year follow-up. *Acta Ophthalmol* 2012;90:e574-5.

Neovascularización coroidea y telangiectasias juxtafoveales de tipo 2

Roberto Gallego Pinazo

Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. RETICS RD12/0034 Enfermedades Oculares: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente degenerativa y crónica», Instituto de Salud Carlos III, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 59 años que fue remitida desde una óptica por «degeneración macular» en su ojo izquierdo. La agudeza visual era de 0,80 en su ojo derecho y de 0,20 en el izquierdo.

El examen del fondo de ojo evidenció en su ojo derecho un ligero blanqueamiento de la región juxtafoveal temporal con alteraciones pigmentarias, mientras que en su ojo izquierdo se observaron microhemorragias en la región foveal asociadas a engrosamiento macular sin exudación lipídica ni fibrosis subretiniana clínicamente significativas (figura 1).



FIGURA 1
Retinografía a color de ambos ojos en el momento del diagnóstico.

La tomografía de coherencia óptica del ojo derecho demostró la presencia de defectos foveales de fotoreceptores con interrupción manifiesta de las líneas hiperreflectivas de la membrana limitante externa, elipsoides e interdigitación. Por su parte, en el ojo izquierdo se evidenció, junto a los mismos signos hallados en el ojo contralateral, un tejido fibrovascular compatible con una lesión neovascular de tipo 2 nasal a la fóvea asociada a engrosamiento de la retina suprayacente (figura 2). La angiografía fluoresceínica confirmó la existencia de telangiectasias juxtafoveales de tipo 2 en ambos ojos, con el característico *leakage* temporal a la fóvea, y la presencia de una membrana neovascular predominantemente clásica en el ojo izquierdo (figura 3).

La administración de una inyección intravítrea de ranibizumab consiguió la resolución completa de los signos exudativos asociados al proceso neovascular en su ojo izquierdo, y se consiguió una mejora de la visión de 0,60 (figura 4).

COMENTARIO

Las telangiectasias juxtafoveales idiopáticas son una entidad que afecta de manera predominante a mujeres de 40-60 años y produce afectación bilateral asimétrica



FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos centrada en fóvea en el momento del diagnóstico.



FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica de ambos ojos; tiempo precoz en las imágenes superiores y tiempo tardío en las imágenes inferiores.

con signos muy típicos en el examen retiniano: blanqueamiento de la mácula yuxtafoveal temporal con eventual angulación de las vénulas e hiperplasia pigmentaria con depósitos refráctiles; dilataciones microaneurismáticas con *leakage* en dicha región en la angiografía fluoresceí-

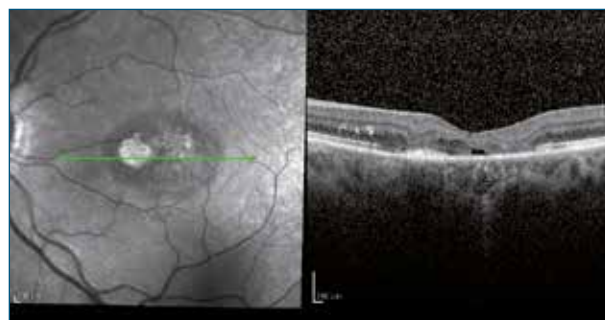


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica en el ojo izquierdo tras una inyección intravítrea de ranibizumab.

nica; y adelgazamiento retiniano con defectos foveales de fotorreceptores y pseudoquistes degenerativos en la retina interna en la tomografía de coherencia óptica^{1,2}. Es importante recordar que no deben ser tratadas mediante fotocoagulación, puesto que de esta manera puede inducirse el desarrollo de neovascularización coroidea secundaria. Igualmente, una vez aparezca esta complicación, las inyecciones intravítreas de fármacos antiangiogénicos son eficaces a la hora de resolver las manifestaciones neovasculares^{3,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wu L, Evans T, Arevalo JF. Idiopathic macular telangiectasia type 2 (idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis type 2A, Mac Tel 2). *Surv Ophthalmol* 2013;58:536-59.
2. Bruè C, Tseng JJ, Barbazetto I, Lima LH, Yannuzzi LA. Peculiar manifestation of macular telangiectasia type 2. *Retin Cases Brief Rep* 2011;5:309-12.
3. Konstantinidis L, Mantel I, Zografos L, Ambresin A. Intravitreal ranibizumab as primary treatment for neovascular membrane associated with idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2009;247:1567-9.
4. Mavranakas N, Mendrinos E, Pournaras CJ, Salzmann J. Intravitreal ranibizumab and bevacizumab for bilateral subretinal neovascularization secondary to idiopathic juxtafoveal telangiectasia type 2A. *Acta Ophthalmol* 2009;87:930-2.

Oclusiones arteriales retinianas bilaterales de repetición de etiología desconocida en paciente joven. Síndrome de Susac

Francisco Cabrera López, Luis Rodríguez Melián

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 36 años de edad que acude por cuadro de manchas oscuras en su ojo izquierdo (OI) asociado a cefalea y astenia de 10 días de evolución, hipoacusia y vértigo, de un año de evolución, tratada con 50 mg/día de prednisona y Adiro® 300 mg/día. No refiere otra sintomatología.

Como antecedentes personales destaca un episodio previo de microinfartos retinianos bilaterales un año antes, cuyo estudio fue normal. Ha sido diagnosticada de esterilidad, herpes genital y candidiasis vaginal en los últimos dos años. Como antecedentes familiares de interés, destaca el abuelo materno con episodios de trombosis de repetición sin filiar desde la tercera década de la vida y una hermana con cuadro de vasculitis en pierna sin filiar.

En la exploración se observa una agudeza visual de la unidad en ambos ojos, sin evidencias de inflamación en el segmento anterior. En la exploración fundoscópica, el ojo derecho (OD) se muestra normal. En el OI se aprecia infarto retiniano sin signo evidente de vasculitis en la arcada temporal inferior (figura 1A). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se observa un edema retiniano en la zona infartada con compromiso de las capas internas de la retina (figura 1B). Se realiza angiografía (AGF), donde no se aprecian signos de vasculitis ni focos de inflamación coriorretinianos (figura 2), por lo que se decide comenzar pauta descendente de corticoides y se solicita protocolo de diagnóstico de vasculitis.

La paciente aportaba de su episodio previo una resonancia magnética normal (RMN) y potenciales evocados visuales (PEV) que sugerían desmielinización bilateral compatible con esclerosis múltiple. Se solicita nueva RMN y PEV, que son informados como normales. La

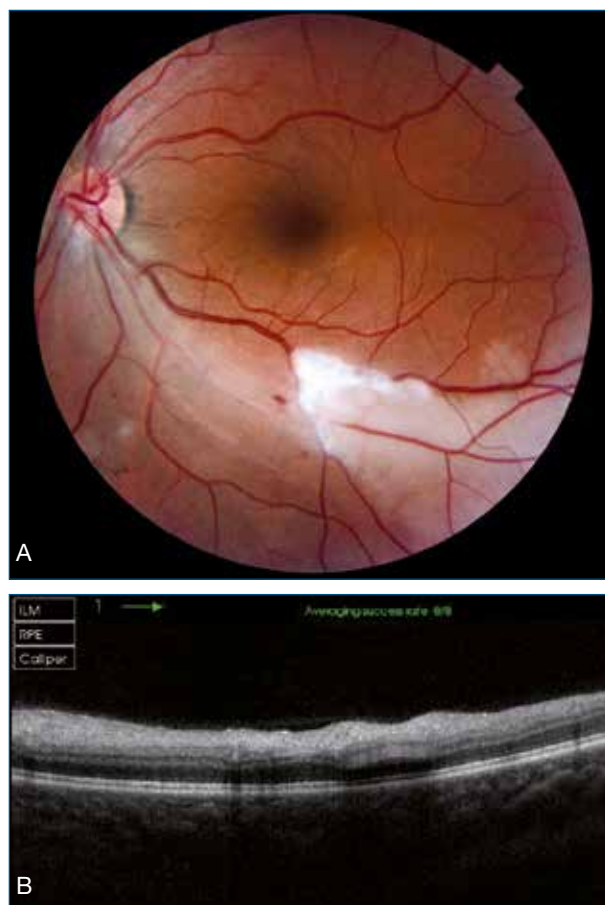


FIGURA 1

A) Retinografía de ojo izquierdo. Oclusión de rama de la arteria temporal inferior. B) Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral. Afectación de las capas internas de la retina en el territorio afecto.

radiografía de tórax fue normal, así como el Mantoux negativo. La serología fue positiva para *Rickettsia typhi* IgM e IgG, rubeola IgG, virus varicela-zóster IgG, citomega-

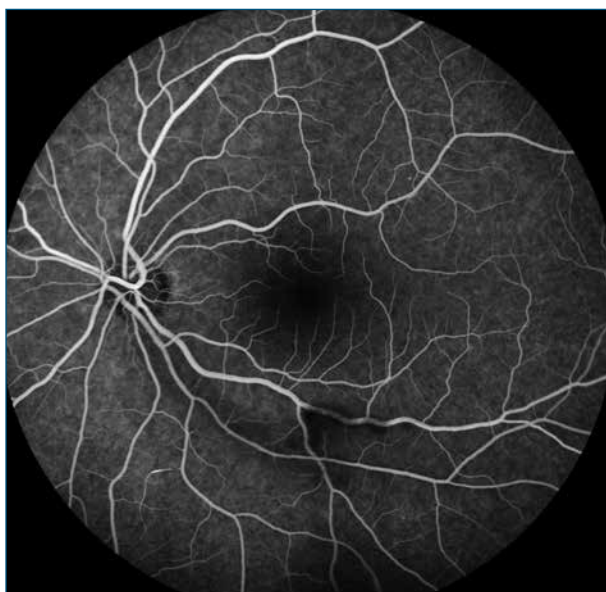


FIGURA 2
 Angiografía de 55° de ojo izquierdo. No se observan signos de vasculitis, pero sí borramiento vascular por un efecto pantalla tenue.

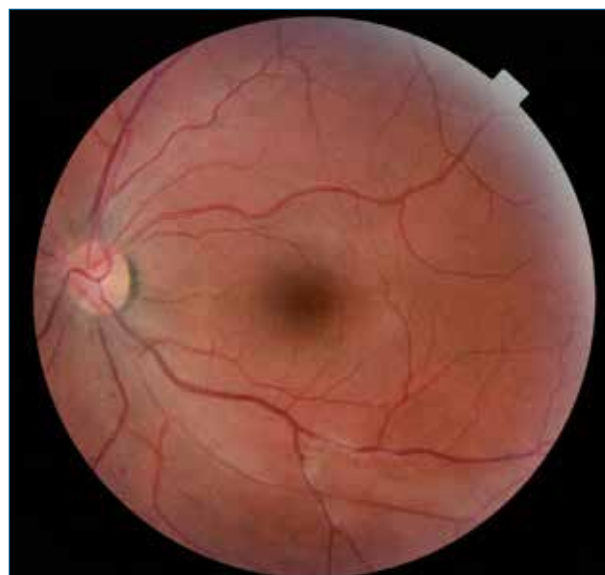


FIGURA 3
 Retinografía de ojo izquierdo. Aclaramiento progresivo de la exudación algodonosa.

lovirus (CMV) IgM y IgG, virus del herpes simple tipo 1 y 2, y virus de Epstein-Barr (EBV) IgG. También aportaba serología negativa previa para EBV y CMV. En sucesivas analíticas se constata negativización de CMV, con carga viral indetectable y *Rickettsia*, lo que indica reactividad cruzada con el EBV. Otros resultados obtenidos fueron la subpoblación linfocitaria, hemograma, coagulación y bioquímica normal, incluyendo velocidad de sedimentación globular, proteína C reactiva, enzima convertidora de angiotensina, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, anticuerpos anticardiolipina, B51.

El cuadro evoluciona con desaparición del edema retiniano del territorio isquémico, con resolución casi completa al mes de seguimiento (figura 3). A la semana, cuando la dosis de corticoides era de 10 mg/día de prednisona, la paciente acude con la misma sintomatología en el OD, coincidiendo con empeoramiento de la hipoacusia. En la exploración se observó oclusión y edema retiniano de la arteria temporal inferior (figura 4A). En la OCT se aprecia, al igual que en el episodio previo, edema de las capas superficiales (figura 4B). En la AGF se constata estrechamiento arteriolar, pero sin signos de vasculitis (figura 5). Se decide aumentar la dosis de corticoides a 50 mg/día de prednisona y la paciente refiere mejoría de sus síntomas auditivos.

Se amplía el estudio y se solicita capilaroscopia, ecocardiografía, electrocardiograma y ecografía Doppler

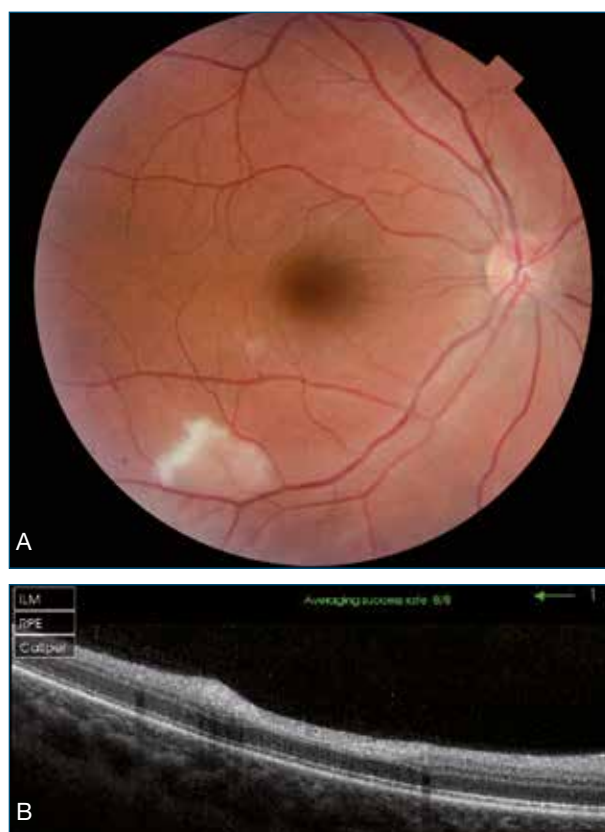


FIGURA 4
 A) Retinografía de ojo derecho. Oclusión de rama de la arteria temporal inferior. B) Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral. Afectación de las capas internas de la retina en el territorio afecto.

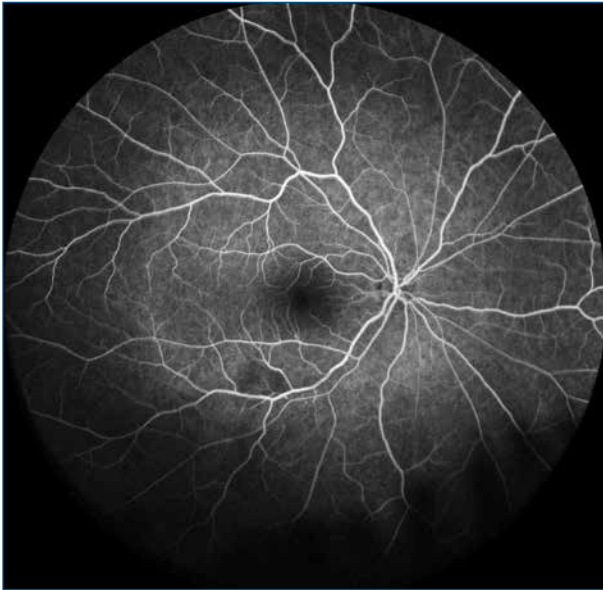


FIGURA 5

Angiografía de campo amplio (102°). No se observan signos de vasculitis.

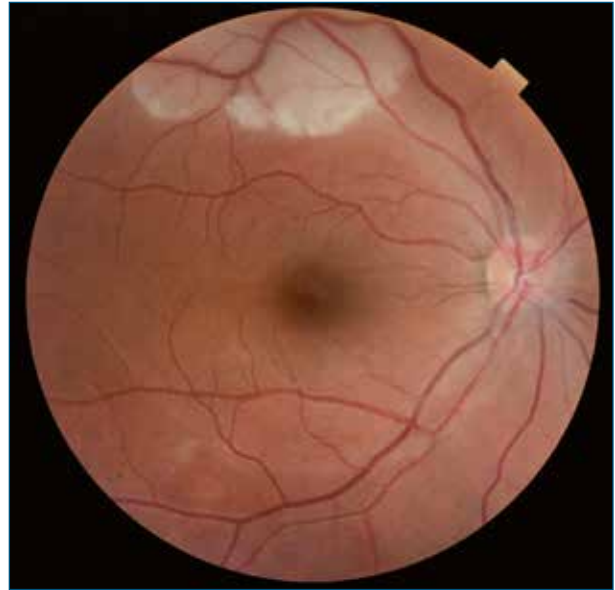


FIGURA 6

Retinografía de ojo derecho. Oclusión rama de la arteria temporal superior.

carotídea y de troncos supraórticos, que son informados como normales. Se pide interconsulta a otorrinolaringología, que diagnostica sordera neurosensorial con afectación predominante de los tonos bajos. Se solicita angio-TAC cerebral para descartar vasculitis del sistema nervioso central (SNC), que es informado como normal.

Ante la presencia de la tríada sordera neurosensorial, vasculitis retiniana y cefalea, se establece el diagnóstico de presunción de un síndrome de Susac incompleto frente a vasculitis retiniana idiopática, ya que carecemos de hallazgos en las RMN que puedan confirmarlo y el resto de los estudios han sido negativos.

Tras tres meses de seguimiento desde el primer brote, se produce la resolución del edema retiniano y se decide instaurar tratamiento con metotrexato como ahorrador de corticoides, en dosis de 10 mg/semana con aumento hasta 15 mg/semana y comenzando reducción corticoidea. La paciente acude de nuevo a urgencias a los dos meses por alteración visual en el OD. En la exploración se observa edema retiniano en la arcada temporal superior de mayor tamaño que en ocasiones previas coincidiendo con dosis de 15 mg/día de prednisona (figura 6). Se realiza AGF, donde se aprecia vasculitis macular y periférica del OI, sin signos de inflamación en el OD (figuras 7 y 8). Por tales hallazgos se decide subir la dosis de corticoides a 20 mg/día de prednisona.

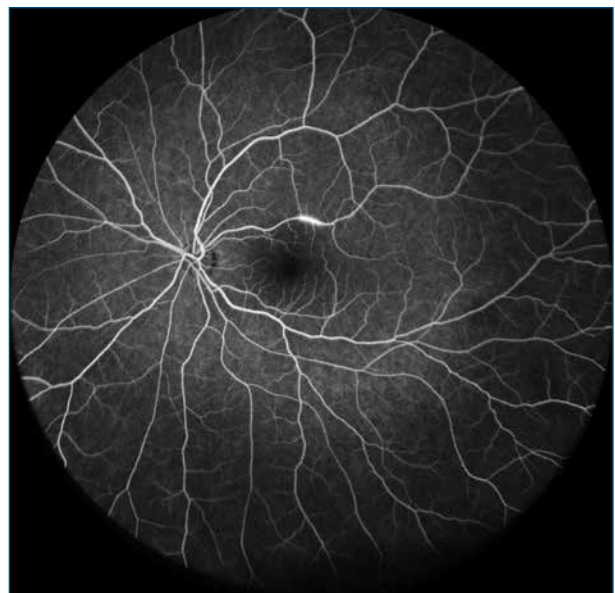


FIGURA 7

Angiografía de campo amplio de ojo izquierdo. Se observa vasculitis en área macular.

En el seguimiento posterior se produce resolución del cuadro y en la actualidad, tras ocho meses de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática en tratamiento con 5 mg/día de corticoides, 20 mg/semana de metotrexato y Adiro® 300 mg (figura 9).



FIGURA 8
Angiografía periférica de ojo izquierdo. Se observan signos de vasculitis, arrosariamiento y stops vasculares.

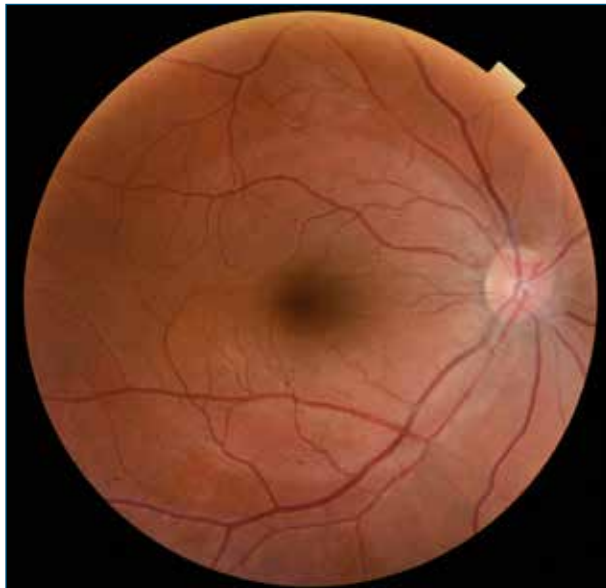


FIGURA 9
Retinografía de ojo derecho. Resolución del cuadro.

COMENTARIO

El síndrome de Susac es un trastorno poco frecuente caracterizado por la tríada disfunción del SNC, oclusiones de ramas arteriales retinianas e hipoacusia neurosensorial. Se cree que es debido a oclusiones de microvasos arteriolares en el SNC, la retina y el oído interno,

por causas autoinmunes. Dicha teoría se sostiene por la buena respuesta a la terapia inmunosupresora, aunque la distribución en estos tres territorios es un enigma y se hipotetiza su origen embrionario común para las barreras hematoencefálicas existentes¹⁻³.

Su prevalencia real es desconocida. Se han descrito unos 300 casos en el mundo, pero es una entidad infra-diagnosticada ante la similitud con múltiples cuadros. Es más frecuente en mujeres jóvenes entre los 20-40 años, con una relación 3,5:1. La edad de inicio va desde los 8 a los 72 años, con una edad media de 32 años. No existen casos descritos de asociación familiar, racial ni historia previa de enfermedad¹⁻³.

Aunque la enfermedad se define por la tríada descrita, raramente aparece al inicio y puede tardar meses, incluso años, en presentarse. Suele empezar con cuadro de cefalea migrañosa o constante, presente hasta en el 40 % de los pacientes. La afectación visual comprende escotomas y distorsión visual, que se suelen acompañar de oclusiones arteriales en la periferia retiniana. La pérdida de audición es en forma de sordera neurosensorial en las frecuencias bajas-medias, asociada o no a acúfenos y vértigos.

Para el diagnóstico se requiere RMN, audiograma y angiograma patológico, aunque existen formas frustradas de la enfermedad. En la resonancia es necesario que se muestren lesiones características circunscritas a las fibras centrales del cuerpo calloso en el 93 % de los casos (lesiones con aspecto de bola de nieve), aunque otros hallazgos también son compatibles.

El diagnóstico diferencial es muy amplio e incluye vasculitis infecciosas, enfermedades desmielinizantes, síndromes de mascarada, lupus eritematoso sistémico, panarteritis nodosa, trastornos psicóticos, enfermedad cerebrovascular, etc.

La terapia se basa en el tratamiento empírico con corticoides en el proceso agudo en dosis altas, asociado a inmunosupresores ahorradores de corticoides para evitar los efectos secundarios de los primeros. En casos refractarios se han descrito tratamientos con terapia biológica e inmunoglobulinas. Es también recomendable la antiagregación de estos pacientes. El retraso en el diagnóstico y el tratamiento se relaciona con un aumento de las secuelas, mientras que la terapia precoz se asocia con una recuperación completa¹⁻³.

Otra entidad que debemos valorar es la **vasculitis retiniana idiopática**. Aparece en pacientes menores de 40 años y suele desaparecer a los 50 años, sin preponderancia de sexo. El signo clínico más habitual frecuente es el envainamiento vascular periférico (64 %), más

frecuentemente arteriolitis (periflebitis: 15 %), seguido del edema macular (60 %). La uveítis anterior, las alteraciones del epitelio pigmentario o la coroiditis también

pueden aparecer (33 %). La neovascularización retiniana (16 %), la periflebitis (15 %) y las oclusiones venosas (10 %) son mucho menos comunes^{4,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Susac JO. Susac's syndrome. AJNR Am J Neuroradiol 2004;25:351-2.
2. García-Carrasco M, Mendoza-Pinto C, Cervera R. Diagnosis and classification of Susac syndrome. Autoimmun Rev 2014;13:347-50.
3. Piñero-Rodríguez AM, Álvarez-López A, Escoto R. Síndrome de Susac a propósito de un caso. Archivos de la Sociedad Canaria de Oftalmología 2008;19:72-77.
4. Ryan S. Retina. 4.ª ed. Madrid: Marban; 2009. pp. 1259-64.
5. Nussenblatt R. Uveitis. Fundamentals and clinical practice. 4th ed. Elsevier; 2010. pp. 355-69.

Oclusión vascular retiniana bilateral en el síndrome antifosfolípido secundario a lupus eritematoso sistémico

Gianfranco Ciufu¹, Alfredo García Layana²

¹ MIR de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

² Especialista en Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 31 años de edad con antecedente de linfadenopatías sistémicas, astenia, pérdida de peso y en estudio por posible neumonía por citomegalovirus, que es remitida a causa de disminución brusca de la agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI). En la exploración fundoscópica se encuentran hemorragias y exudados algodonosos dentro y fuera de las arcadas vasculares en ambos ojos (AO) (figura 1). Se realiza angiografía fluoresceínica, en la cual se aprecia una interrupción brusca de la perfusión periférica, con amplias zonas de isquemia y signos de obliteración vascular en AO (figura 2). Tras el estudio sistémico, en el cual se encuentra positividad para los anticuerpos anticardiolipina, anti-β2-glicoproteína-1 y anti-ADN de doble cadena, se realiza el diagnóstico de vasculitis oclusiva, trombosis microvascular y estado de hipercoagulabilidad por síndrome antifosfolípido (SAF) secundario a lupus eritematoso sistémico (LES).

Se inicia tratamiento antiinflamatorio con prednisona 30 mg/día, antiagregante con ácido acetilsali-

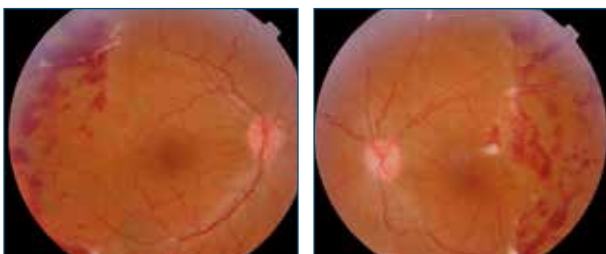


FIGURA 1

Retinografía de ambos ojos al diagnóstico. Se aprecian hemorragias y exudados blandos difusos dentro y fuera de las arcadas vasculares temporales sin afectación macular.

cílico 100 mg/día y anticoagulante con bemparina 5000 UI/día, y a nivel ocular se decide realizar una panretinofotocoagulación en AO. Durante la evolución, debido a la aparición de neovascularización a nivel del nervio óptico en AO (figura 3), fueron necesarias cinco

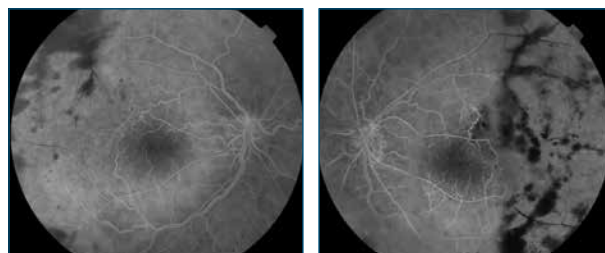


FIGURA 2

Angiografía fluoresceínica de ambos ojos. Se aprecia la completa falta de riego en la parte distal del recorrido de las arcadas temporales.



FIGURA 3

Neovascularización franca del disco óptico en el ojo izquierdo.

dosis de bevacizumab intravítreo en el ojo derecho (OD) y cuatro en el OI, y la realización de una vitrectomía *pars plana* en el OI por la aparición de un hemovítreo marcado. Tras 24 meses de evolución (figura 4), la AV es de 1,0 en el OD y de 0,8 en el OI.

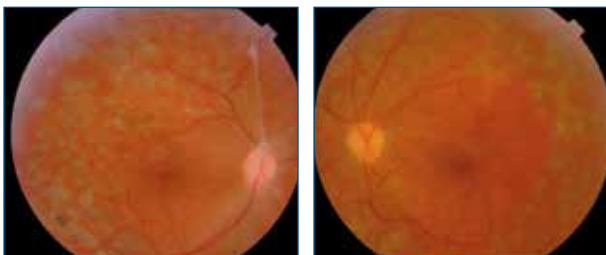


FIGURA 4

Retinografía de ambos ojos tras 24 meses de evolución.

COMENTARIO

El SAF se caracteriza por la producción de anticuerpos antifosfolípidos asociados con un estado de hipercoagulabilidad y microangiopatía trombótica. Cuando aparece de forma aislada se puede hablar de SAF primario, pero lo más habitual es que se presente dentro

de otra enfermedad autoinmune; así, es más frecuente en pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES). El estado de hipercoagulabilidad generado por el SAF puede producir isquemia ocular y oclusión vascular retiniana por trombosis arteriolar o venular^{1,2}, que en ocasiones constituye la primera manifestación que permite el diagnóstico del síndrome³.

La oclusión vascular retiniana es debida en la mayoría de los casos a aterosclerosis; sin embargo, en pacientes jóvenes deben descartarse otras etiologías⁴. Es importante realizar un estudio sistémico exhaustivo para descartar la presencia del SAF en todo sujeto que carezca de factores de riesgo como diabetes, hipertensión e hipercolesterolemia, que permita realizar un diagnóstico diferencial con otro tipo de enfermedades que pueden asociarse a oclusión vascular ocular en esta clase de pacientes, como las trombofilias⁵, las anemias hemolíticas y los trastornos del metabolismo.

Una vez confirmado el diagnóstico de SAF, debe iniciarse el tratamiento lo más precozmente posible con triple terapia, pero es un cuadro de difícil control y el pronóstico visual es incierto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Suvajac G, Stojanovich L, Milenkovich S. Ocular manifestations in antiphospholipid syndrome. *Autoimmun Rev* 2006;6:409-14.
2. Palejwala NV, Walia HS, Yeh S. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a review of literature. *Autoimmune Dis* 2012;2012:290898.
3. Silpa-Archa S, Lee JJ, Foster CS. Ocular manifestations in systemic lupus erythematosus. *Br J Ophthalmol* 2016;100:135-41.
4. Napal JJ, Neila S, Pérez-Montes R, Sierra I, Ruiz S, Hernández JL. The role of coagulation disorders in patients with retinal vein occlusion. *QJM* 2016;109:97-102.
5. Chak M, Wallace GR, Graham EM, Stanford MR. Thrombophilia: genetic polymorphism and their association with retinal vascular occlusive disease. *Br J Ophthalmol* 2001;85:883-6.

Resolución de émbolo de colesterol en arteria retiniana

Félix Armadá Maresca¹, Pino Ciudad Betegón²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

² FEA en Retina. Hospital Universitario La Paz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 69 años, que acude con carácter de urgencia por pérdida brusca de la agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI) desde esa mañana.

- AV:
 - Ojo derecho: 0,8.
 - OI: 0,6 (pero solo las letras del lado izquierdo del panel).
- Biomicroscopía: pseudofaquia quirúrgica correcta en ambos ojos.
- Fondo de ojo: se aprecia con claridad un émbolo de colesterol en la arteria central, en la rama temporal inferior, que origina un edema de toda la hemirretina inferior muy marcado (figuras 1 y 2).

Dada la patología, se programa para la mañana siguiente una vitrectomía.



FIGURA 1
Émbolo de colesterol claramente delimitado a la salida de la rama inferior de la arteria inferior de la retina. Se debe destacar el edema retiniano que presentaba la hemimácula inferior.

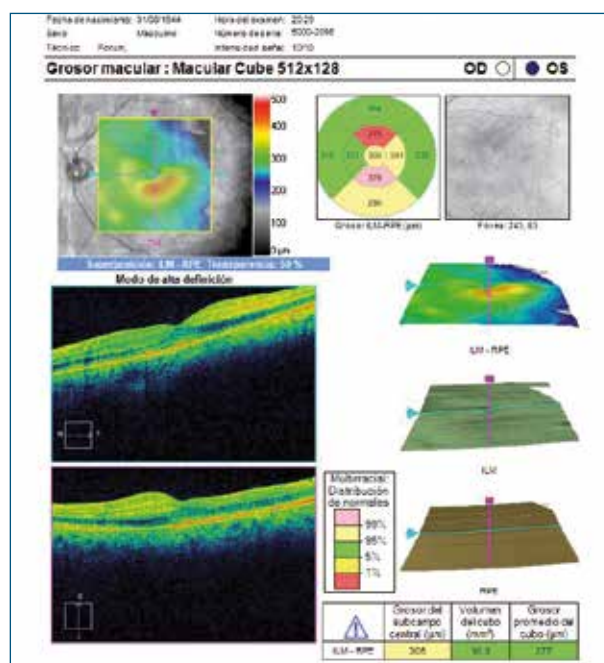


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica correspondiente a la retinografía previa, en la que se aprecia un engrosamiento de la hemirretina afectada por la obstrucción arterial.

A las 24 horas del proceso obstructivo, se realiza una vitrectomía 25 G, aunque se abre la esclerotomía de las 10 a 20 G, para poder usar un miringotomo. Se lleva a cabo vitrectomía, se abre la vaina y la arteria con el miringotomo, mientras se mantiene la presión intraocular en 110 mmHg (Alcon Constellation System, Fort Worth, Texas, USA). Con una pinza se extrae el émbolo del lecho arterial y se espera unos 5-7 minutos a presión de 110 mmHg, para evitar un sangrado masivo. Se termina la vitrectomía, procurando que no quede hipotenso al final de la cirugía (figuras 3 y 4).

COMENTARIO

La obstrucción de la arteria retiniana por un émbolo de colesterol es en sí misma una patología de compleja resolución.

En primer lugar, en un porcentaje importante el émbolo de colesterol no es visible, al estar enclavado en el tramo dentro del nervio óptico o en ciliares posteriores. El cuadro típico de obstrucción de la arteria central de la retina nos muestra a la exploración una mácula blanco-edematosa con la fovea rojo cereza. Normalmente, cuando el émbolo es visible, ocluye una de las hemimáculas y puede estar en la propia papila o una de las ramas, según su tamaño. Siempre se nos planteará la duda de si tratar o no y de cómo hacerlo.

En segundo lugar, el tiempo desde el acontecimiento de la obstrucción hasta la exploración del paciente y el posible tratamiento puede ser crucial en la resolución del caso. Hay estudios que cifran en 97 minutos el tiempo

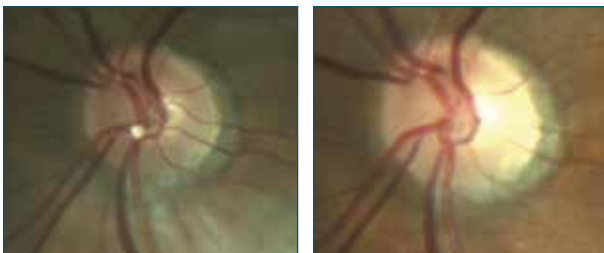


FIGURA 3
Retinografía de la papila antes y después de la extracción del émbolo. En la rama superior, puede verse otro pequeño émbolo, que no llega a producir obstrucción arterial completa, al seguir perfundiendo.

po en que los daños anatómicos y estructurales de la mácula son irreversibles¹. Otros autores hablan de 4 o 4,5 horas para intentar resolver el cuadro antes de que el daño sea irreversible^{1,2}.

La sintomatología del paciente va desde alteraciones del campo visual, escotomas periféricos, escotoma en algún cuadrante, escotoma en hemimácula o escotoma central, hasta escotoma absoluto, todo dependiendo del grado y la arteria afecta en el caso en cuestión.

Los tratamientos que se han propuesto son la descompresión ocular, bajando la tensión ocular de forma brusca, la aplicación de láser Nd:YAG sobre el émbolo de colesterol, el tratamiento con fibrinolíticos intravenosos y la vitrectomía con extracción directa del émbolo²⁻⁴.

La descompresión ocular se haría practicando una paracentesis en la cámara anterior y con tratamiento con inhibidores de la anhidrasa carbónica orales, con el fin de favorecer el tránsito del émbolo y que se enclave en un territorio más periférico, que salvaguarde la mácula.

Otro tratamiento sería la embolización transluminal, con láser Nd:YAG. Consiste en la aplicación de láser Nd:YAG directo sobre el émbolo de colesterol, para intentar deshacerlo y fragmentarlo¹.

La fibrinólisis intravenosa se ha aplicado con poco éxito en el caso del émbolo de colesterol, pero es más efectiva en otros tipos de obstrucciones arteriales, arteríticas y no arteríticas².

La vitrectomía y la extracción del émbolo no es una técnica exenta de riesgo y precisa de instrumental y experiencia para realizarse. Sin embargo, a nuestro juicio es

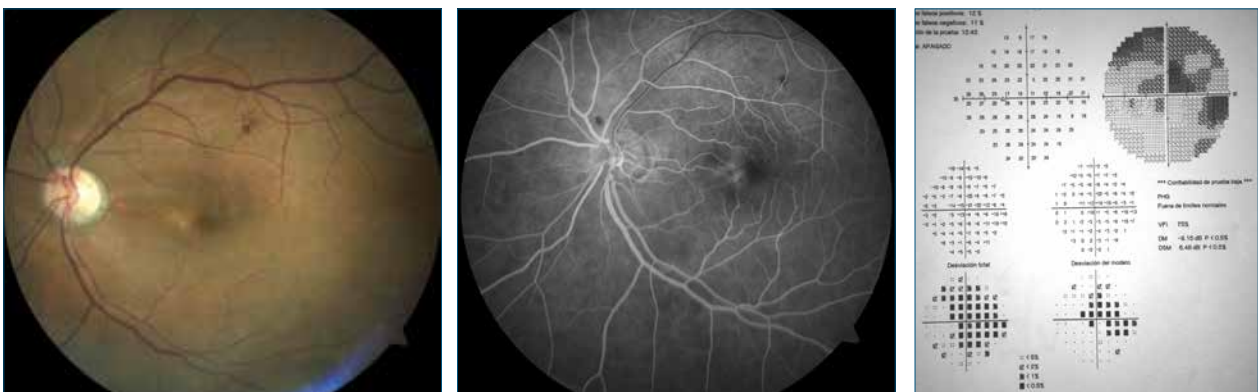


FIGURA 4
Retinografía posquirúrgica en la que se aprecia la ausencia del émbolo de colesterol. Angiografía del mismo territorio, en la que se observa la correcta perfusión del territorio inferior de la mácula. Campo visual, en el que se muestra el daño residual al mes del proceso quirúrgico.

la más eficaz, ya que extrae el émbolo de forma completa y soluciona la canalización de la arteria. Tiene dos posibilidades: si el émbolo está en papila, el tejido fibroso de esta permite coger con la pinza de forma directa el émbolo y su extracción, sin el levantamiento de todo el paquete vascular; si el émbolo está en una rama, esto no pasa y deberá extraerse de forma bimanual con una pinza el émbolo y con otra sujetarse el vaso, o de lo contrario levantaremos todo el vaso, que se puede romper, con las consecuencias que ello supone. La única forma eficaz de evitar el sangrado es la utilización de

trócares con válvula que mantengan lo más estanca posible la cavidad ocular y el aumento de la presión intraocular a 110 mmHg, para ocluir el paso arterial de la sangre, y mantener esta situación unos 5-7 minutos.

La recuperación visual va a estar en función del tiempo en que se pueda aplicar el tratamiento y si la obstrucción es completa o no. En nuestro caso, conseguimos recuperar el escotoma del hemisferio superior, y la AV y la sensación visual fueron buenas para el cuadro presentado⁴⁻⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hayreh SS. Acute retinal arterial occlusive disorders. *Prog Retin Eye Res* 2011;30:359-94.
2. Scharag M, Youn T, Schinder J, Kirshner H, Greer D. Intravenous fibrinolytic therapy in central retinal artery occlusion: a patient-level meta-analysis. *JAMA Neurol* 2015;72:1148-54.
3. Stanca HT, Petrovic Z, Munteanu M. Transluminal Nd:YAG laser embolysis a reasonable method to reperfuse occluded branch retinal arteries. *Vojnosanit Pregl* 2014;71:1072-7.
4. Hayreh SS. Ocular vascular occlusive disorders: natural history of visual outcome. *Prog Retin Eye Res* 2014;41:1-25.
5. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman MB. Branch retinal artery occlusion: natural history of visual outcome. *Ophthalmology* 2009;116:1188-94.
6. Hayreh SS, Podhajsky PA, Zimmerman MB. Natural history of visual outcome in central retinal vein occlusion. *Ophthalmology* 2011;118:119-33.

Telangiectasias tipo 3

Javier Montero Hernández¹, Enrique Cervera Taulet²

¹ Médico adjunto, Hospital General de Valencia

² Jefe de Servicio, Hospital General de Valencia. Profesor asociado, Universidad de Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 63 años sin antecedentes oftalmológicos de interés, que acude por pérdida de visión en el ojo derecho (OD) de dos semanas de duración.

Como antecedentes médicos de interés presenta hipertensión arterial bajo tratamiento y cirugía de úlcus duodenal por una hemorragia digestiva hace 30 años.

No muestra hallazgos de interés a nivel de segmento anterior y presión intraocular. En el examen de fondo mediante biomicroscopía se observa vítreo claro, papila de límites precisos y coloración normal en ambos ojos. Sin embargo, en el polo posterior del OD, se aprecian anomalías vasculares que se originan principalmente en

la arcada temporal inferior y que consisten en unas formaciones telangiectásicas, con presencia de numerosos *shunts* arteriovenosos, exudados lipídicos y hemorragias retinianas. En el ojo izquierdo (OI) los hallazgos vasculares de la retina eran similares, aunque de menor intensidad (figura 1).

Procedemos a realizar una tomografía de coherencia óptica, en la que se aprecia un edema paramacular inferior de 410 μ sin afectar a la fovea del OD. En el OI no encontramos quistes ni líquido subretiniano (figura 2).

A continuación realizamos una angiografía fluoresceínica (AGF), en la que se pueden apreciar con mayor nitidez estas malformaciones vasculares telangiectásicas, así como los numerosos *shunts* arteriovenosos, una



FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho en la que se aprecian las alteraciones vasculares que afectan a la arcada temporal inferior, con telangiectasias, *shunts* arteriovenosos y un circinado de exudados lipídicos.

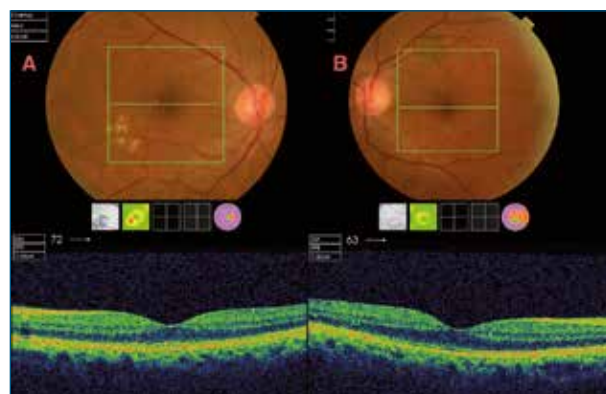


FIGURA 2

Retinografía de ambos ojos junto con imagen de tomografía de coherencia óptica correspondiente, en la que se aprecian unas foveas libres de exudación o de edema y en la que únicamente se observa un engrosamiento retiniano que afecta a la región temporo-inferior del ojo derecho.

arteriolización de una rama venosa, los microaneurismas dispersos tanto por el polo posterior como por la periferia, y pequeños parches de isquemia en la arcada temporal inferior. Estos hallazgos siguen siendo más evidentes en el OD, aunque están presentes en el OI (figura 3).

Al analizar la diversidad de los hallazgos vasculares, que principalmente consisten en telangiectasias, *shunts*, isquemias y microaneurismas dispersos por toda la retina, sospechamos que puede tratarse de unas telangiectasias yuxtafoveales. Como ya describieron D. Gass y B. Blodi^{1,2}, este tipo de telangiectasias pueden asociarse con otras enfermedades cardiovasculares sistémicas graves, así como con vasculopatías del sistema nervioso central. Por tanto, solicitamos una interconsulta a cardiología para evaluar el estado cardiovascular del paciente, un eco-Doppler carotídeo para descartar un síndrome isquémico ocular y una angiorresonancia para descartar patología vascular cerebral. El paciente presenta una prueba de esfuerzo patológica y en la coronariografía se confirma la oclusión de tres vasos que se tratan mediante el implante de *stents* coronarios. Tanto la exploración de las carótidas como la

prueba de imagen del sistema nervioso central resultan normales. La asociación con la enfermedad cardiovascular y la ausencia de un antecedente vascular retiniano nos permiten clasificarlas como telangiectasias yuxtafoveales idiopáticas tipo 3.

En la visita posterior al estudio sistémico, y tras sopesar las escasas opciones de tratamiento, se decide fotocoagular de forma selectiva el área de *shunts* y telangiectasias causantes de la exudación lipídica.

Tres semanas después y anticipándose a la revisión, el paciente acude de urgencias por una pérdida de visión grave e indolora en el OI. Tras repetir la exploración y la AGF, se le diagnostica una oclusión de la arteria central de la retina del OI (figura 4), refractaria al uso de hipotensores oculares, paracentesis de cámara anterior y masajes.

En las revisiones sucesivas y tras un año de seguimiento, se observa estabilidad en los hallazgos anatómicos y funcionales, con una discreta reducción de los exudados lipídicos presentes.

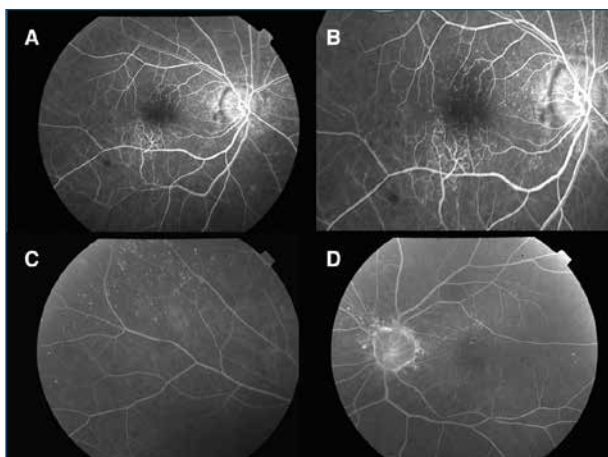


FIGURA 3
Imagen correspondiente a tiempos precoces de la angiografía fluoresceínica, en la que se observa el relleno arteriolar casi completo, incluido el de una de las ramas venosas de la arcada temporal inferior que se encuentra arteriolizada por los numerosos *shunts* arteriovenosos (A). Imagen a más aumentos del polo posterior del ojo derecho, en la que también se aprecian los *shunts* y los microaneurismas dispersos por todo el polo posterior y el área peripapilar (B). Imagen de periferia temporo-superior del ojo derecho, en la que se aprecian numerosos microaneurismas (C). Imagen del ojo izquierdo, en la que se observan múltiples microaneurismas (D).

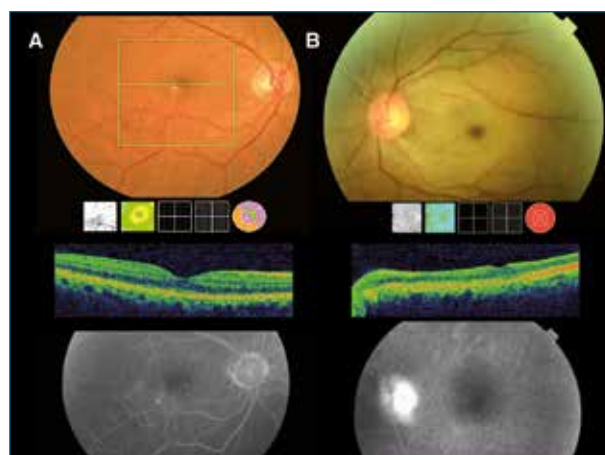


FIGURA 4
Composición en la que se aprecian la retinografía, la tomografía de coherencia óptica y la angiografía fluoresceínica tras la oclusión de la arteria central de la retina en el ojo izquierdo. El único cambio apreciable respecto al inicio es la disminución significativa de los exudados lipídicos a consecuencia probablemente del láser argón focal (A). En la izquierda se observa de forma evidente la gran palidez del polo posterior o imagen en mancha rojo cereza correspondiente con la oclusión arterial. En la tomografía de coherencia óptica se aprecia adelgazamiento retiniano difuso, así como desestructuración en las capas externas. La angiografía fluoresceínica muestra la intensa hiperfluorescencia peripapilar.

COMENTARIO

Las telangiectasias yuxtafoveales idiopáticas, como su propio nombre indica, son un diagnóstico de exclusión. Entre las patologías que debemos descartar se encuentran la diabetes mellitus, las oclusiones venosas retinianas, discrasias sanguíneas, vasculitis o el síndrome isquémico ocular, entre otros. Una vez hemos descartado estas como posible causa del cuadro tanto por el estudio sistémico como por las características de los hallazgos encontrados en la retina, pasamos a realizar un diagnóstico diferencial entre los tres tipos de telangiectasias yuxtafoveales idiopáticas¹⁻³. Las telangiectasias maculares tipo 1, también conocidas como enfermedad de Coats, afectan principalmente a varones tanto en la infancia como en la edad adulta. Presentan dilataciones capilares o telangiectasias, aneurismas, isquemia y exudación. Este tipo se presenta característicamente en varones de forma unilateral, lo que hace improbable el diagnóstico en nuestro paciente. Las telangiectasias tipo 2 se presentan de forma bilateral. Consisten en alteraciones vasculares en el plexo capilar retiniano profundo, en la región yuxtafoveal temporal. Entre los hallazgos clínicos característicos se encuentran la pér-

didada de transparencia perifoveal, la formación de depósitos cristalinos, los cambios quísticos atróficos en la retina externa y la hiperplasia de pigmento en fases más avanzadas^{3,4}.

Sobre las telangiectasias idiopáticas yuxtafoveales tipo 3 existen muy pocos artículos publicados. Fueron descritas inicialmente por D. Gass et al.^{1,2}. Las reseñadas como telangiectasias oclusivas bilaterales, con microaneurismas dispersos, mínima exudación lipídica, y acontecen en personas con problemas cardiovasculares asociados, que podrían condicionar su aparición. Durante el seguimiento de estos pacientes es posible que precisen tratamiento para el edema o los exudados lipídicos. En ocasiones pueden progresar hacia una pérdida de visión grave debido a la progresión de la isquemia hacia el área macular.

Consideramos de interés los hallazgos y el caso clínico descrito, dada la escasez de artículos que mencionan esta patología, en la que, como hemos mencionado previamente, debemos descartar otras patología cardiovasculares sistémicas que podrían amenazar la vida del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD, Oyakawa RT. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 1982;100:769-80.
2. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology* 1993;100:1536-46.
3. Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B. Idiopathic macular telangiectasia. 2006. *Retina* 2012;32 Suppl 1:450-60.
4. Yannuzzi L, editor. *The Retinal Atlas*. Saunders; 2010.

IV

ALTERACIONES VASCULARES

CAPÍTULO 9

Vasculopatía coroidea polipoidea. Regreso a la fotocoagulación láser

Daniel Vilaplana¹, Vladimir Poposki²

¹ Consultor. Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança. Parc Salut Mar. Barcelona

² Médico adjunto de la Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança. Parc Salut Mar. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 66 años de edad, que acude a nuestro servicio por padecer una pérdida progresiva de la agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI), sin saber el tiempo de evolución, y desde hace dos años disminución de la AV en el ojo derecho (OD). Diagnosticada de degeneración macular asociada a la edad (DMAE), recibió en otro servicio cuatro inyecciones intravítreas de ranibizumab en el OD sin resultado subjetivo y en el OI no se realizó ningún tratamiento.

En la exploración destacó una AV en el OD de 0,7 y en el OI de 0,05. El examen fundoscópico del OD puso de manifiesto depósitos lipídicos extramaculares en el polo posterior con alguna imagen rojo anaranjada (figura 1), y en el OI una cicatriz macular disciforme que sobrepasaba arcadas vasculares (figura 2). La angiografía con

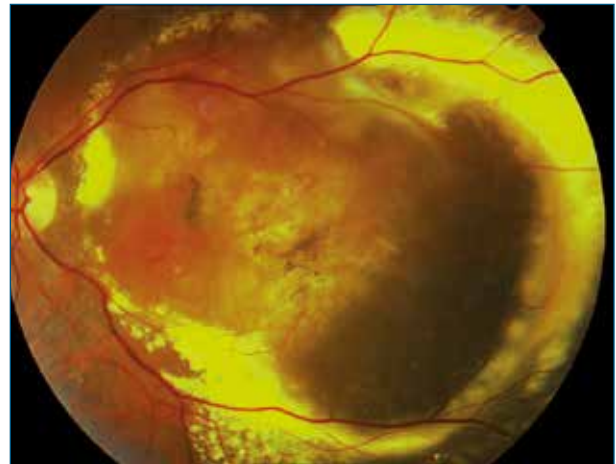


FIGURA 2

Retinografía de ojo izquierdo. Se aprecia una cicatriz macular disciforme que sobrepasa arcadas vasculares.



FIGURA 1

Retinografía de ojo derecho donde se visualizan depósitos lipídicos extramaculares en polo posterior, con alguna imagen rojo anaranjada.

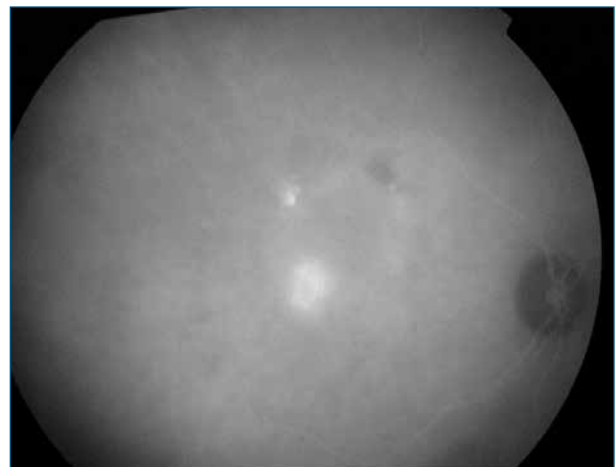


FIGURA 3

Angiografía con verde de indocianina del ojo derecho. Se ponen de manifiesto los pólipos temporales superiores y macular.

verde de indocianina (AVI) mostró una vasculopatía coroidea polipoidea (VCP) bilateral (figuras 3 y 4). Realizamos tratamiento con terapia fotodinámica (TFD) focal en los pólipos. El resultado al mes fue de un aumento en la exudación, con incremento en los depósitos lipídicos y una hemorragia profunda en la arcada temporal superior del OD, con los pólipos desaparecidos (figuras 5 y 6). La hemorragia desapareció con el paso de los meses. Recientemente acudió a la consulta por disminución lentamente progresiva de la AV en su OD. La funduscopia demostraba un aumento de los depósitos lipídicos (figura 7), con una imagen anaranjada en la arcada temporal superior, a dos diámetros papilares del disco óptico, y en la AVI se puso de manifiesto un nuevo pólipo (figura 8). Debido a la mala respuesta inicial con antifactor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y al hematoma

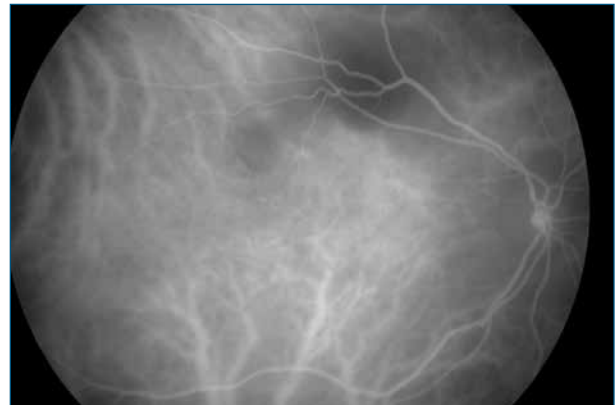


FIGURA 6

Pólipos desaparecidos después del tratamiento con terapia fotodinámica.



FIGURA 4

Angiografía con verde de indocianina del ojo izquierdo. Visualización del pólipo en arcada temporal superior.

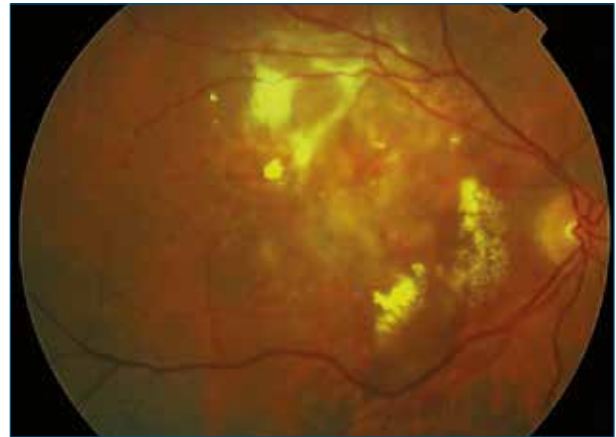


FIGURA 7

Aumento de los depósitos lipídicos con imagen anaranjada en la arcada temporal superior, a dos diámetros papilares del disco óptico.



FIGURA 5

Aumento de los depósitos lipídicos y hemorragia profunda en arcada temporal superior después de la terapia fotodinámica.

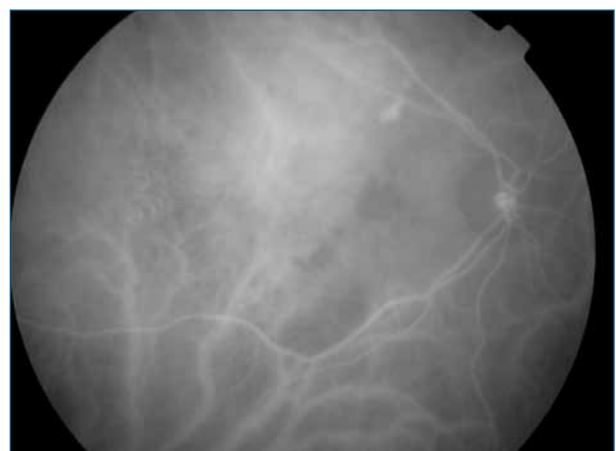


FIGURA 8

Angiografía con verde de indocianina que pone de manifiesto el pólipo en la arcada temporal superior.

provocado por la TFD, decidimos tratarla con fotocoagulación láser (figuras 9 y 10).

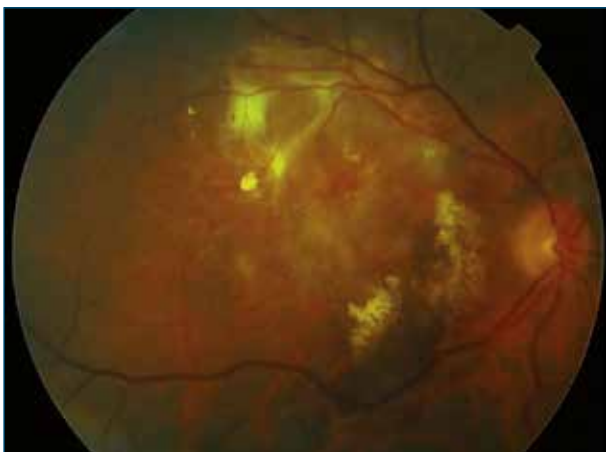


FIGURA 9
 Fotocoagulación guiada con angiografía con verde de indocianina. Impactos discretamente blanquecinos recientes (30 minutos después de la fotocoagulación).

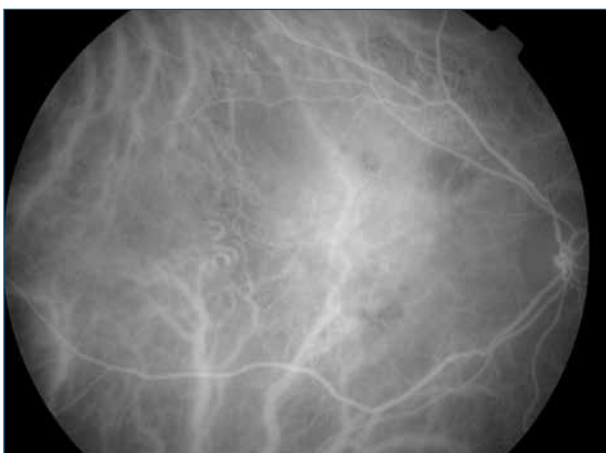


FIGURA 10
 Angiografía con verde de indocianina al cabo de un mes de la fotocoagulación láser. Apreciamos el pólipo desaparecido.

COMENTARIO

La VCP fue descrita por primera vez por L. Yannuzzi en el Macula Society Meeting en 1982 y publicada posteriormente por el mismo autor en 1990¹. En la actualidad no utilizamos el término «idiopática», puesto que cada vez conocemos más que factores sistémicos como la hipertensión arterial, así como otros genéticos, están íntimamente relacionados.

Es una forma atípica de DMAE. La etiopatogenia es distinta a la de esta última. Son dilataciones saculares,

en forma de pólipo, de la red vascular coroidea. Acostumbra a ser bilateral y cursa con desprendimientos del epitelio pigmentado serohemorrágicos recurrentes. En algunas ocasiones pueden observarse biomicroscópicamente los pólipos como formaciones redondeadas anaranjadas. La angiografía fluoresceínica pone de manifiesto las alteraciones de una membrana neovascular (MNV) oculta. Gracias a la AVI, podemos visualizar la circulación coroidea, observamos las características de las lesiones responsables de esta enfermedad y realizamos el diagnóstico definitivo. La tomografía de coherencia óptica es una prueba complementaria de ayuda porque en algunas ocasiones nos da una imagen típica en «dedo de guante».

El tratamiento de la VCP fue inicialmente con fotocoagulación láser guiado por el verde de indocianina. Pocos fueron los trabajos que pusieron en duda los resultados a largo plazo de esta técnica². Con la llegada de la TFD en el año 2000, se trató la DMAE con impactos que abarcaban toda la lesión angiofluoresceinográfica. Esto llevó a la irracionalidad del tratamiento fotodinámico, hasta que se iniciaron los tratamientos de la lesión guiada con la AVI³ tal como se había realizado inicialmente con el láser, y se entró así en una era menos invasiva. Aunque sea una técnica menos agresiva, no está exenta de complicaciones, como pueden ser las hemorragias, las roturas del epitelio pigmentado, el aumento de la exudación, y puede representar un estímulo para la formación de MNV.

Se inicia la era de los anti-VEGF y se observa una mejor respuesta de la DMAE frente a la TFD, pero una resistencia de estos tratamientos en la VCP. Esto se explica gracias a los trabajos de investigación de Tong⁴, donde encontraron niveles de VEGF muy bajos en la VCP respecto a la DMAE, por lo que la estrategia de tratamiento es distinta y se vuelve al empleo de la TFD. Recientemente, el último metaanálisis publicado que compara la TFD con el uso de anti-VEGF⁵ concluye que la TFD reduce en mayor grado el espesor macular central y demuestra mayor regresión de los pólipos, a pesar de que la AV final es comparable en los dos grupos.

En nuestro caso se utilizaron inicialmente los anti-VEGF. Al no observar ninguna respuesta, empleamos la TFD. Finalmente, y por la complicación sufrida por esta, usamos la fotocoagulación láser guiada con verde de indocianina.

Como ya hemos señalado en anteriores ocasiones, el tratamiento definitivo de la VCP, como en las otras formas de DMAE, está aún lejos de nuestro alcance⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy (IPCV). *Retina* 1990;10:1-8.
2. Vilaplana D, Castilla M, Poposki V. Fotocoagulación láser en la vasculopatía coroidea polipoidea idiopática. Seguimiento superior a un año. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2005;80:597-602.
3. Eandi CM, Ober MD, Freund KB, Slakter JS, Yannuzzi LA. Selective photodynamic therapy for neovascular age-related macular degeneration with polypoidal choroidal neovascularization. *Retina* 2007;27:825-31.
4. Tong JP, Chan WM, Liu DT, Lai TY, Choy KW, Pang CP, et al. Aqueous humor levels of vascular endothelial growth factor and pigment epithelium-derived factor in polypoidal choroidal vasculopathy and choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol* 2006;141:456-62.
5. Young M, Zhou M, Deng G. Photodynamic therapy versus anti-vascular endothelial growth factor agents for polypoidal choroidal vasculopathy: A meta-analysis. *BMC Ophthalmol* 2015;15:82.
6. Vilaplana D, Poposki V. Vasculopatía coroidea polipoidea. En: Armadá F, Fonseca A, Encinas JL, García-Arumí J, Gómez-Ulla FJ, Ruiz-Moreno JM, et al. *Patología y cirugía de la mácula*. Madrid: Sociedad Española de Oftalmología; 2010. pp. 707-14.

Coroidopatía polipoidea tratada mediante fármacos anti-VEGF

Íñigo Corcóstegui Crespo¹, Itxaso Herrera Cabezón²

¹ Retinólogo. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

² Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 69 años, que acude a nuestro centro refiriendo una pérdida parcial del campo visual en su ojo derecho (OD). Como antecedentes sistémicos destaca la hipertensión arterial y no presenta antecedentes oftalmológicos de interés. La agudeza visual de lejos corregida (AVL) es de 0,5 en el OD.

La exploración del segmento anterior de ambos ojos es normal. La del polo posterior del OD revela la presencia de un gran desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina (DEP) parapapilar con presencia de fluido subretiniano y una lesión rosada redondeada uvuliforme. La exploración funduscópica del ojo izquierdo no muestra alteraciones significativas, a parte de la presencia de microdrusas maculares.

La tomografía de coherencia óptica del OD muestra un gran DEP parapapilar de contenido seroso y de contorno redondeado, con una protrusión en su superficie correspondiente a la presencia del pólipo vascular¹. El contenido del DEP es seroso y existe además un desprendimiento del neuroepitelio asociado también de contenido seroso. El pólipo es una estructura hiperreflectiva que produce un efecto de sombra posterior que anula la señal de la coroides a ese nivel (figura 1).

Un nuevo corte horizontal realizado a nivel de la fóvea muestra un desprendimiento seroso de esta, así como un DEP de gran volumen también de contenido seroso (figura 2).

La angiografía fluoresceínica (AGF) revela un área con efecto ventana que se corresponde con la superficie ocupada por el DEP. Un halo hipofluorescente delimita la lesión vascular polipoidea (figura 3).

Los tiempos precoces de la angiografía con verde de indocianina (AVI) delimitan muy bien la presencia del pólipo vascular². Tanto la AGF como la AVI muestran una



FIGURA 1

Corte horizontal mediante tomografía de coherencia óptica a nivel de la lesión polipoidea. Gran desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina y presencia de fluido subretiniano.

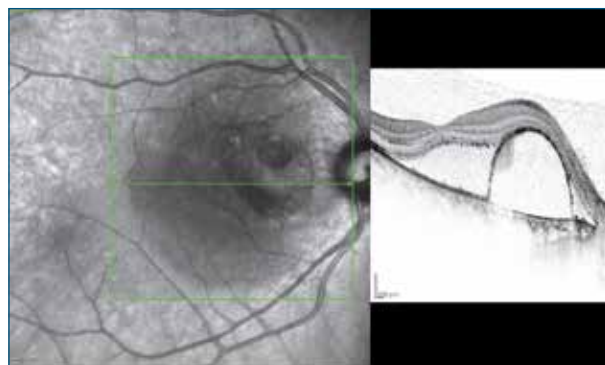
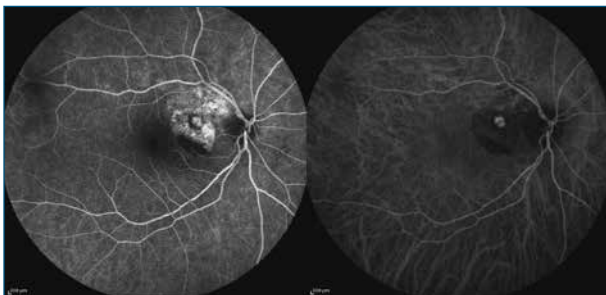
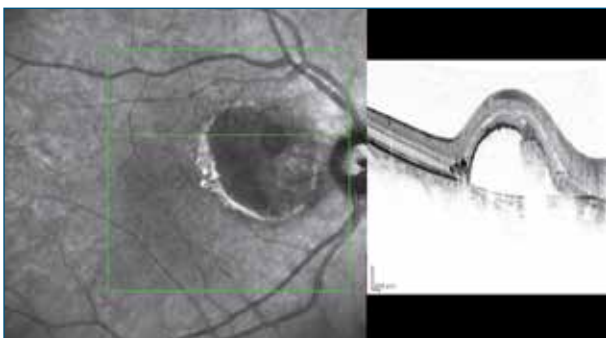


FIGURA 2

Corte horizontal mediante tomografía de coherencia óptica a nivel macular, que muestra un desprendimiento seroso con afectación foveal.

**FIGURA 3**

Angiografía fluoresceínica y con verde de indocianina que muestran un área bien delimitada de hiperfluorescencia precoz correspondiente a la lesión polipoidea.

**FIGURA 4**

Corte horizontal mediante tomografía de coherencia óptica a nivel del pólipo realizado tras cuatro dosis intravítreas de ranibizumab, que muestra una reabsorción del fluido subretiniano con persistencia del desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina.

zona hipofluorescente correspondiente con la presencia del DEP, así como una imagen de nivel inferior por depósito de exudación de contenido ópticamente más denso (figura 3).

Tras cuatro inyecciones intravítreas de ranibizumab, se observa una desaparición del fluido subretiniano y una acumulación de material exudativo en el borde del DEP (figura 4). En ese momento la AVL ha mejorado a 0,7. Persiste el DEP de gran tamaño, a pesar de la mejoría de visión. La paciente seguirá siendo tratada mediante fármacos antifactor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y se considerará la combinación de estos con terapia fotodinámica (TFD)³.

COMENTARIO

La coroidopatía polipoidea se caracteriza por la presencia de dilataciones y ramificaciones vasculares coroidales que con frecuencia se acompañan de hemorragia, exudación y DEP. Tiene cierta predominancia en mujeres y hay autores que consideran la enfermedad como parte del espectro de manifestaciones que pueden aparecer en la degeneración macular asociada a la edad.

No existe un consenso absoluto sobre cuál es el tratamiento más adecuado para su control. Se ha utilizado el láser, los fármacos anti-VEGF y la TFD, entre otros. La respuesta al tratamiento y la evolución de la enfermedad es variable y la combinación de anti-VEGF y TFD es una de las estrategias que se ha reportado como más efectiva⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Inoue M, Balaratnasingam C, Freund KB. Optical coherence tomography angiography of polypoidal choroidal vasculopathy and polypoidal choroidal neovascularization. *Retina* 2015;35:2265-74.
2. Kokame GT, Hirai K, Yanagihara R. Polypoidal choroidal vasculopathy: imaging by indocyanine green angiography and en face optical coherence tomography. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:e151886.
3. Tang K, Si JK, Guo DD, Cui Y, Du YX, Pan XM, et al. Ranibizumab alone or in combination with photodynamic therapy vs photodynamic therapy for polypoidal choroidal vasculopathy: a systematic review and Meta-analysis. *Int J Ophthalmol* 2015;8:1056-66.
4. Tan CS, Lim TH, Hariprasad SM. Current management of polypoidal choroidal vasculopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2015;46:786-91.

V

ANOMALÍAS DE LA INTERFASE VÍTREO-RETINA

- CAPÍTULO 1** Descompensación de foveosquias tras inyección intravítrea de antígeno de crecimiento endotelial vascular
- CAPÍTULO 2** Resolución espontánea de tracción vitreomacular severa

V

ANOMALÍAS
DE LA INTERFASE
VÍTREO-RETINA

CAPÍTULO 1

Descompensación de foveosquisis tras inyección intravítrea de antifactor de crecimiento endotelial vascular

Santiago Abengoechea Hernández¹, María Iglesias Álvarez²

¹ Departamento de Vítreo-Retina. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

² Fellow de Vítreo-Retina. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 32 años de edad, que refiere una disminución de la agudeza visual (AV) con metamorfopsia de su ojo izquierdo (OI) de cinco días de evolución. Es miope magna de 11 dioptrías en ambos ojos y posee una AV corregida en el OI de 20/80 y en el ojo derecho de 20/20.

El polo posterior muestra una lesión gris redondeada yuxtafoveal con una pequeña hemorragia subretiniana asociada (figura 1).

En la angiografía con fluoresceína se confirma la presencia de neovascularización coroidea subfoveal (figura 2). En la tomografía de coherencia óptica evidenciamos una membrana neovascular (MNV) coroidea subfoveal con discreto edema macular, foveosquisis de capas internas y externas, un desprendimiento incompleto del vítreo y un engrosamiento marcado de la membrana limitante interna (figura 3).

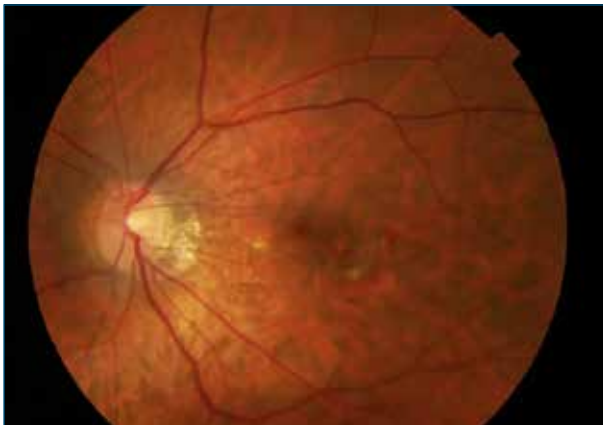


FIGURA 1
Membrana neovascular miópica.

Se realiza una única inyección intravítrea de ranibizumab. En los sucesivos controles mensuales se evidencia una



FIGURA 2
Angiografía fluoresceínica donde se aprecia la membrana neovascular.

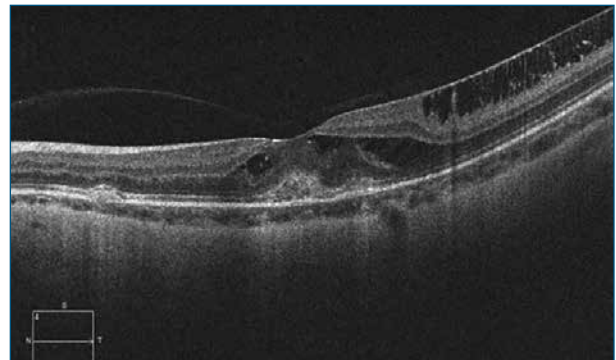


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica donde se evidencia una membrana neovascular asociada a edema macular y foveosquisis.

inactivación del complejo neovascular, al mismo tiempo que existe una descompensación progresiva de evolución rápida de la tracción tangencial y anteroposterior que provoca un marcado aumento de la foveosquias e incluso un desprendimiento foveal (figuras 4A-D). Inicialmente la AV mejora hasta 20/40, pero va disminuyendo conforme pasa el tiempo hasta 20/80 en el control del cuarto mes (figura 4D). Al observarse esta progresión tórpida, se plantea a la paciente realizar una vitrecto-

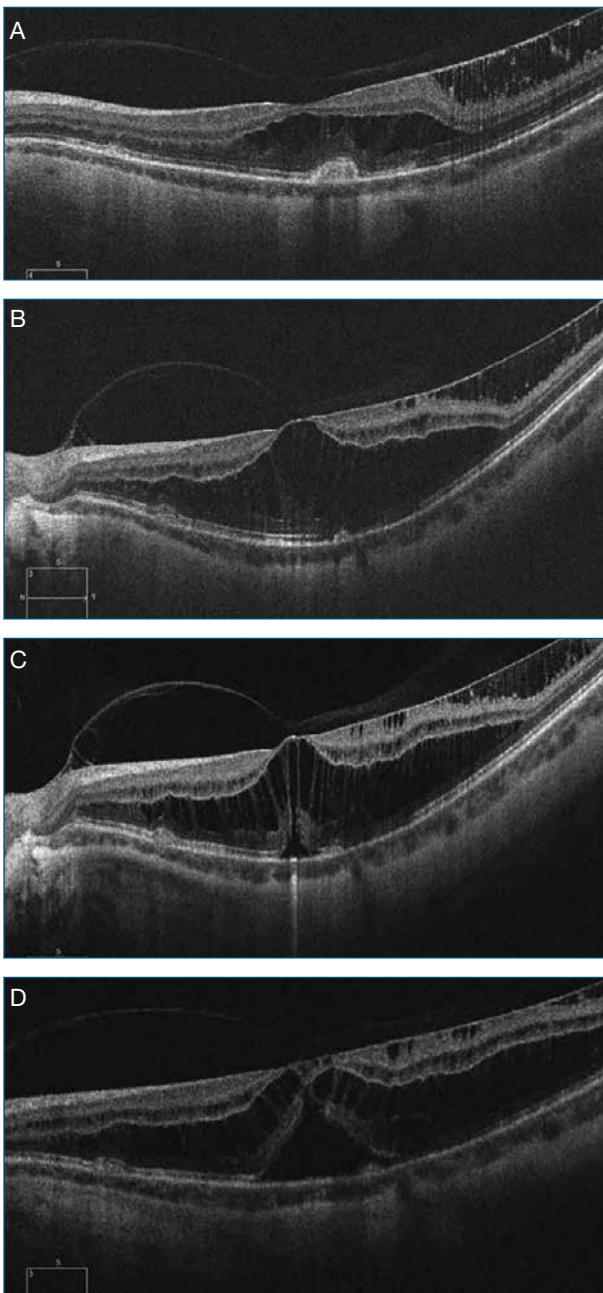


FIGURA 4
Aumento de la foveosquias miópica hasta provocar un desprendimiento foveal y un inminente agujero macular.

mía transconjuntival 23 G con el fin liberar las tracciones descritas. Durante la cirugía se practica una disección de la hialoides posterior con un pelado de la membrana limitante interna e intercambio a gas SF₆ al 10 %.

Al mes de la cirugía no se aprecian signos de foveosquias y la MNV permanece inactiva. La paciente presenta una AV estable de 20/40 (figura 5).

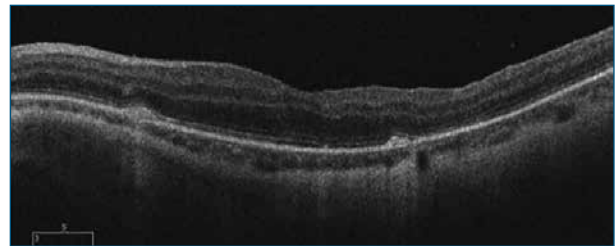


FIGURA 5
Resolución completa de la tracción miópica restaurándose la anatomía macular.

COMENTARIO

El tratamiento de las MNV miópicas está basado en realizar inyecciones intravítreas de fármacos antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF)¹. En general, con pocas inyecciones se consigue la inactivación completa. En el caso que presentamos se evidencia un progresivo aumento de la tracción tanto anteroposterior como tangencial^{2,3}. Este hecho puede obedecer a que se altera el equilibrio de fuerzas que existe en la cavidad vítrea en el contexto de la miopía magna al realizar una inyección intravítrea. Es poco probable que sea el efecto del anti-VEGF el que provoque esta descompensación de la foveosquias, ya que una contracción súbita de la MNV no tiene por qué repercutir en la retina interna en este contexto clínico.

La duda que surge en este caso es cuándo operar, ya que al inactivar la MNV miópica la paciente nota una clara mejora de su AV hasta conseguir 20/40 al mes del tratamiento. Sin embargo, la evolución tomográfica no deja lugar a dudas de que a corto plazo se formará un agujero macular miópico. Algunos autores sugieren el evidenciar un desprendimiento de retina foveal para indicar la cirugía^{4,5}. Nosotros consideramos que una progresión en la foveosquias, la presencia de fluido submacular y una disminución de la AV son criterios de cirugía en el contexto de una foveosquias miópica.

Este caso es verdaderamente atípico, al convivir dos complicaciones de la maculopatía miópica: una MNV y una foveosquias progresiva con tendencia a formar un agujero macular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pece A, Milani P, Monteleone C, Trombetta CJ, De Crecchio G, Fasolino G, et al. A randomized trial of intravitreal bevacizumab vs. ranibizumab for myopic CNV. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmology* 2015;253:1867-72.
2. Gohil R, Sivaprasad S, Han LT, Mathew R, Kiousis G, Yang Y. Myopic foveoschisis: a clinical review. *Eye (Lond)* 2015;29:593-601.
3. Maalej A, Wathek C, Khallouli A, Rannen R, Gabsi S. Foveoschisis in highly myopic eyes: clinical and tomographic features. *J Fr Ophtalmol* 2014;37:42-6.
4. Gaucher D, Haouchine B, Tadayoni R, Massin P, Erginay A, Benhamou N, et al. Long-term follow-up of high myopic foveoschisis: natural course and surgical outcome. *Am J Ophthalmol* 2007;143:455-62.
5. Lim SJ, Kwon YH, Kim SH, You YS, Kwon OW. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling without gas tamponade for myopic foveoschisis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012;250:1573-7.

Resolución espontánea de tracción vitreomacular severa

Luis Arias Barquet

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona). Clínica Oftalmológica Lluís Arias, Vilanova i la Geltrú (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 79 años derivada de un hospital comarcal para la valoración de una maculopatía en su ojo derecho. La paciente refería disminución de la agudeza visual de tres meses de evolución sin metamorfopsia evidente. Como antecedentes sistémicos, presentaba hipertensión arterial y dislipemia en tratamiento con enalapril, furosemida y simvastatina. No tenía antecedentes oculares de interés.

En la exploración oftalmológica se observó una agudeza visual de 0,2 en su ojo derecho y de 0,7 en el izquierdo. Asimismo, presentaba una catarata nuclear bilateral moderada y una presión intraocular de 19 mmHg en ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo se apreció una alteración del brillo macular en el ojo derecho asociada a una rarefacción de la hialoides posterior. Se practicó una tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* que reveló en el ojo derecho una tracción vitreomacular focal grave que comportaba una distorsión macular importante con agujero de capas internas, agujero lamelar y solución de continuidad en la capa de elipsoides y en la membrana limitante externa (figuras 1 y 2). En el ojo izquierdo, la

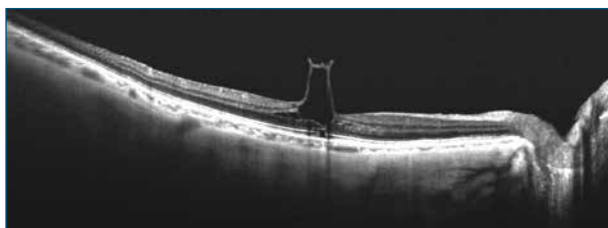


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo derecho de la paciente donde se evidencia una tracción vitreomacular focal.

swept-source OCT reveló una adherencia vitreomacular focal (figuras 3 y 4).

Se consideró que la paciente era buena candidata para tratamiento de vitreólisis enzimática mediante inyección intravítrea de ocriplasma en el ojo derecho. Dado que en aquel momento la medicación todavía no estaba disponible en el hospital, se procedió a pedir autorización

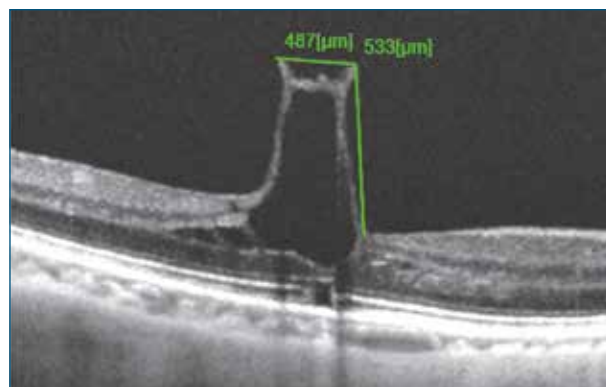


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo derecho de la paciente con las medidas de la tracción (micras).

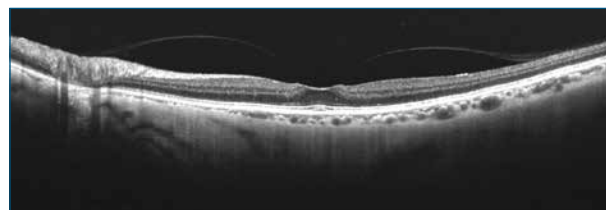


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo izquierdo de la paciente donde se evidencia una adherencia vitreomacular focal.

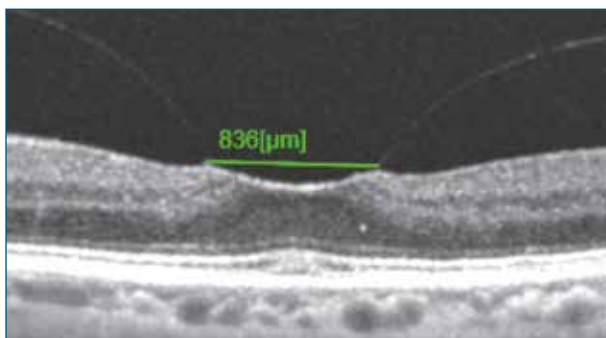


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo izquierdo de la paciente con las medidas de la adherencia (micras).

para que pudiera ser tratada bajo régimen de uso pasivo.

Doce semanas después recibimos la autorización para tratarla, por lo que la citamos nuevamente. Ella refería que su visión había mejorado en las últimas dos semanas y se observaba una agudeza visual de 0,4 en su ojo derecho. La *swept-source* OCT del ojo derecho reveló una resolución espontánea de la tracción vitreomacular con normalización de las alteraciones maculares previamente descritas (figura 5). La *swept-source* OCT del ojo izquierdo seguía mostrando una adherencia vitreomacular focal (figura 6).

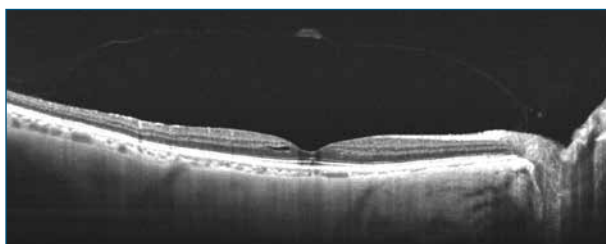


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo derecho de la paciente donde se evidencia la resolución espontánea de la tracción.

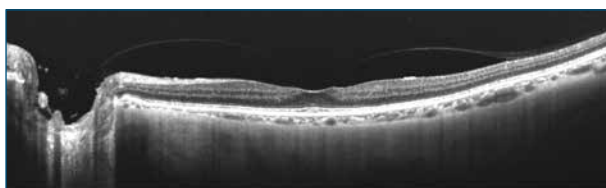


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo izquierdo de la paciente donde se evidencia que la adherencia vitreomacular focal no ha cambiado respecto a la situación basal.

COMENTARIO

La tracción vitreomacular es una alteración de la interfase vitreoretiniana relativamente poco frecuente, mejor estudiada desde que se dispone de equipos de OCT de dominio espectral (SD-OCT) y *swept-source* OCT.

En el Beaver Dam Eye Study, se reclutaron 1540 pacientes (2980 ojos) a los que se les practicó una SD-OCT al menos en un ojo. De esta manera se pudo estudiar la prevalencia de tracción vitreomacular (1,6 %), membranas epirretinianas (34,1 %), quistes maculares (5,6 %), quistes paravasculares (20 %), agujeros maculares lamelares (3,6 %) y agujeros maculares de espesor completo (0,4 %). La prevalencia de tracción vitreomacular y membranas epirretinianas aumentó con la edad¹.

La tracción vitreomacular sintomática puede tratarse quirúrgicamente o con vitreólisis enzimática mediante inyección intravítrea de ocriplamina.

La resolución espontánea de la tracción vitreomacular no es infrecuente, aunque puede estar subestimada debido a un seguimiento corto de los pacientes.

En un análisis retrospectivo de 46 pacientes considerados buenos candidatos a recibir tratamiento con ocriplamina por presentar en la SD-OCT tracción vitreomacular focal sin membrana epirretiniana, el 43,5 % experimentaron una resolución espontánea de la tracción vitreomacular tras una mediana de seguimiento de 594 días².

En otro análisis retrospectivo de 61 pacientes con tracción vitreomacular, el 35 % tuvieron una resolución espontánea. Los autores observaron que los ojos que presentaban distorsión aislada de la retina interna sin afectación de la retina externa y los ojos que habían sido tratados previamente con inyecciones intravítreas de fármacos tenían mayor probabilidad de experimentar una resolución espontánea de la tracción vitreomacular³.

El ángulo entre el vítreo y la superficie de la retina parece tener importancia a la hora de esperar una resolución de la tracción. En un estudio prospectivo en 46 pacientes con tracción vitreomacular, el 26 % experimentaron una resolución espontánea, que resultó más probable en tracciones con forma de V⁴.

Asimismo, las tracciones focales se pueden resolver espontáneamente con mayor probabilidad que las amplias. Un estudio demuestra una elevada concordancia entre la morfología (forma de V o J) y el diámetro de la tracción vitreomacular (focal < 1500 micras o amplia > 1500 micras). Los autores encontraron una alta co-

relación entre las tracciones focales y con forma de V (asociadas a edema macular quístico y agujero macular) y las amplias y con forma de J (asociadas a membrana epirretiniana y engrosamiento macular difuso)⁵.

Nuestra paciente presentaba una tracción vitreomacular focal en forma de V, características que como se ha visto favorecen la resolución espontánea de la tracción.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meuer SM, Myers CE, Klein BE, Swift MK, Huang Y, Gangaputra S, et al. The epidemiology of vitreoretinal interface abnormalities as detected by spectral-domain optical coherence tomography: the Beaver Dam Eye Study. *Ophthalmology* 2015;122:787-95.
2. Dimopoulos S, Bartz-Schmidt KU, Gelisken F, Januschowski K, Ziemssen F. Rate and timing of spontaneous resolution in a vitreomacular traction group: should the role of watchful waiting be re-evaluated as an alternative to ocriplasmin therapy? *Br J Ophthalmol* 2015;99:350-3.
3. Almeida DR, Chin EK, Rahim K, Folk JC, Russell SR. Factors associated with spontaneous release of vitreomacular traction. *Retina* 2015;35:492-7.
4. Theodossiadis GP, Grigoropoulos VG, Theodoropoulou S, Datsiris I, Theodossiadis PG. Spontaneous resolution of vitreomacular traction demonstrated by spectral-domain optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2014;157:842-851.e1.
5. Bottós J, Elizalde J, Rodrigues EB, Farah M, Maia M. Classifications of vitreomacular traction syndrome: diameter vs morphology. *Eye* 2014;28:1107-12.

VI

DESPRENDIMIENTO DE RETINA NO REGMATÓGENO

- CAPÍTULO 1** Depósitos subretinianos exudativos en coroidopatía serosa central
- CAPÍTULO 2** Coroidopatía serosa central y embarazo
- CAPÍTULO 3** Vasculopatía coroidea polipoidal versus coroidopatía central serosa atípica
- CAPÍTULO 4** Coroidosis serosa central recurrente o crónica tratada con espironolactona

Depósitos subretinianos exudativos en coroidopatía serosa central

Javier Araiz Iribarren^{1,2}, Itxaso Herrera Cabezón²

¹ Profesor titular de Oftalmología de la Universidad del País Vasco, Bilbao. Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza-Servicio Vasco de Salud. Sección Retina y Vítreo, Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología, Bilbao

² Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 36 años remitido a consulta por disminución de la agudeza visual (AV) en el ojo izquierdo (OI) de tres semanas de evolución, sin antecedentes personales o familiares de interés.

Exploración oftalmológica

- AV:
 - Ojo derecho (OD): 10/10.
 - OI: 1/10 (10/10 un año previo).
- Biomicroscopía (BMC) de polo anterior: normal.
- Pupilas isocóricas y normorreactivas.
- Presión intraocular: 16 mmHg en ambos ojos.
- BMC fondo de ojo:
 - OD: normal sin hallazgos patológicos.
 - OI: desprendimiento seroso de retina neurosensorial a nivel macular (figuras 1A y 1B). Lesión blanco-amarillenta central de medio diámetro papilar, que en la tomografía de coherencia óptica (OCT) corresponde a un depósito hiperreflectivo subretiniano (figura 1C).

- Exploraciones complementarias:
 - Angiografía fluoresceínica:
 - OI: punto de hiperfluorescencia juxtafoveal inferior por fuga en tiempos iniciales y por llenado en fases tardías (figuras 2A-E).
 - OD: punto de hiperfluorescencia temporal a fovea y alteración difusa del epitelio pigmentario (EPR) (hiperfluorescencia difusa) superior a fovea (figura 2F).
 - Neurofisiología: debido a la baja AV, se realiza un electrooculograma (normal) para descartar una pseudodistrofia viteliforme del adulto.

Evolución

A causa de la proximidad del punto de fuga al centro de la fovea, se decide no tratar con fotocoagulación láser focal.

Al mes de la exploración inicial, la AV del OI permanece inalterable (0,1), y en la BMC del fondo de ojo y en la OCT se aprecia un desprendimiento exudativo del área macular con depósitos subretinianos blanco-grisáceos de aspecto translúcido que adoptan una disposición en «huevo frito» (figura 3).

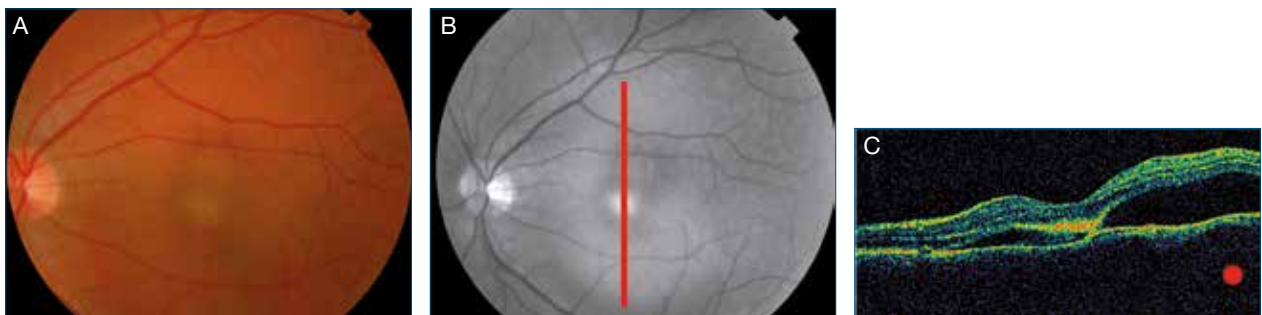


FIGURA 1

Retinografía. Fotografía con luz aneritra y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo en la exploración inicial.

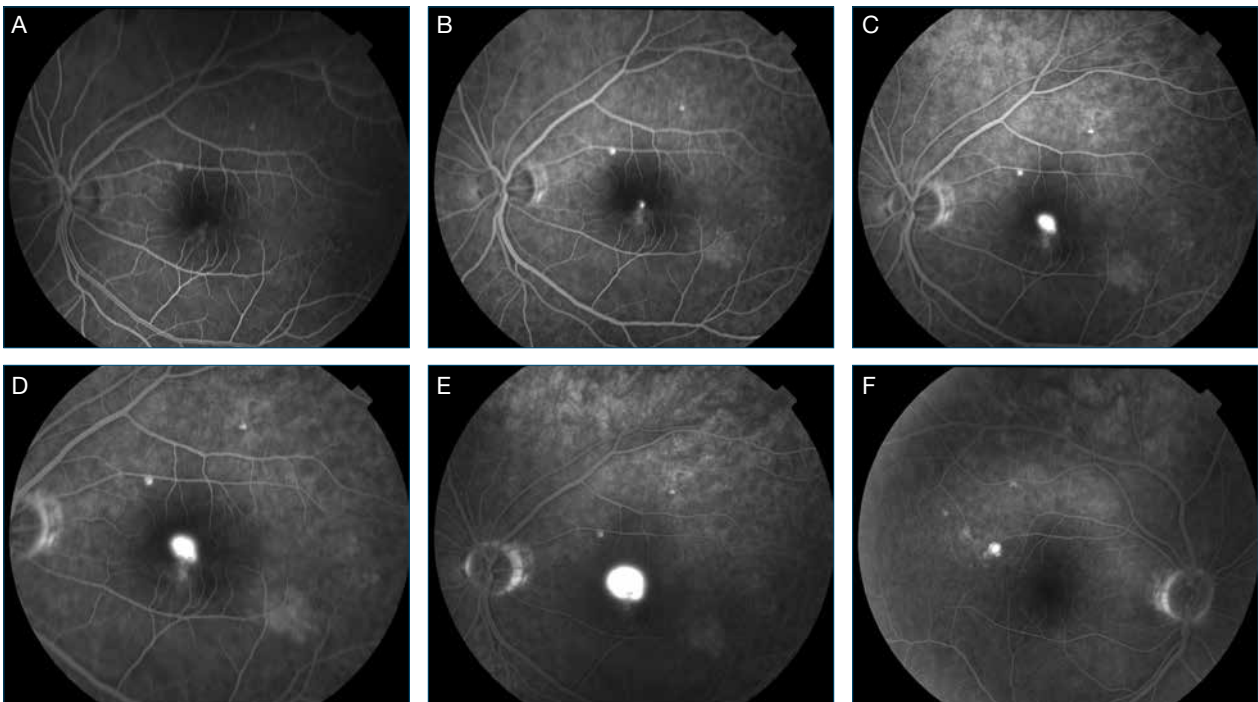


FIGURA 2

Angiografía fluoresceínica: hiperfluorescencia en tiempos precoces por fuga y llenado a través del epitelio pigmentario alterado y en fases tardías por llenado, que da lugar a una imagen en «mancha de tinta».

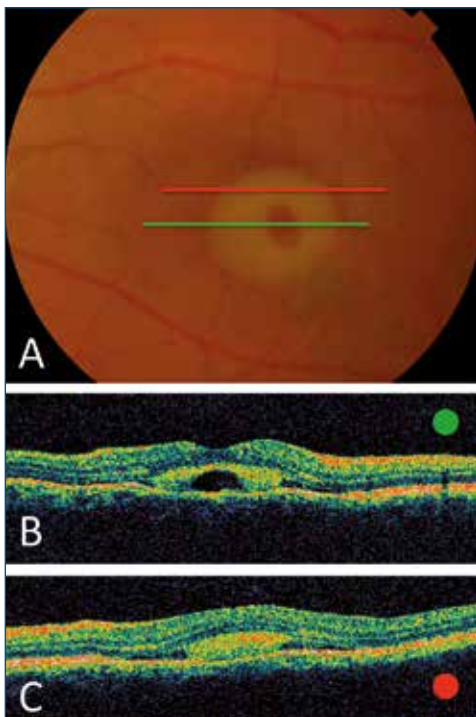


FIGURA 3

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo al mes de evolución (3A y 3B se corresponden con cortes a nivel de las líneas verde y roja, respectivamente).

A los tres meses la AV del OI es de 0,3 y en la BMC del fondo de ojo se aprecia la práctica reabsorción del fluido y de los depósitos subretinianos (figura 4).

A los doce meses de evolución la AV había mejorado a 0,9. La exploración del fondo de ojo es normal y la OCT muestra la completa reabsorción del fluido y de los depósitos subretinianos (figura 5).

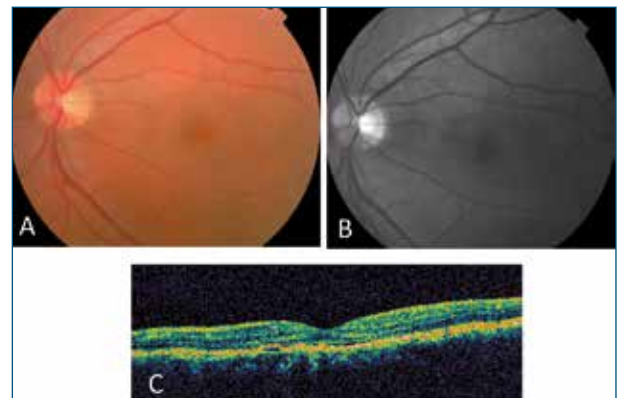


FIGURA 4

Retinografía, fotografía anertría y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo a los tres meses de evolución.

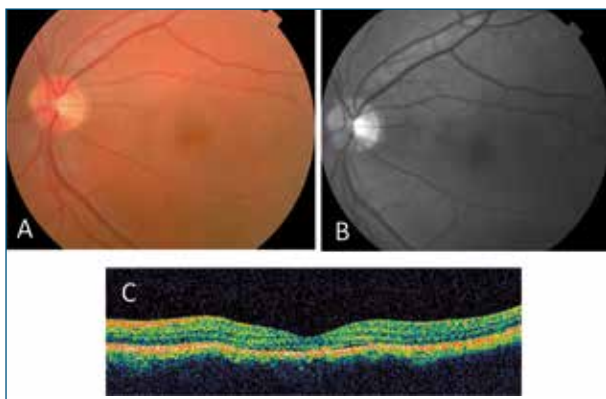


FIGURA 5
Retinografía, fotografía aneritra y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo a los doce meses de evolución.

COMENTARIO

La coroidopatía serosa central (CSC) es una enfermedad que se caracteriza por un desprendimiento seroso de la retina, en ocasiones asociado también a desprendimiento del EPR, con frecuencia confinados al área macular y asociados a un escape de fluido a través del EPR hacia el espacio subretiniano. De manera clásica, los pacientes con CSC son jóvenes y la mayoría de ellos sin patología sistémica asociada¹.

La CSC no se relaciona con frecuencia con depósitos exudativos subretinianos, a excepción de episodios de CSC durante el embarazo² o en casos que cursan de manera atípica con desprendimientos bullosos de gran tamaño³.

La presencia de una placa de exudación subretiniana en un paciente con desprendimiento de la retina neu-

rosensorial puede ser sugestiva de neovascularización coroidea (NVC). Sin embargo, la localización y la disposición de estos depósitos difiere de los asociados a una NVC. En fases tempranas de la NVC, los dos depósitos más comunes son sangre (en la proximidad del complejo neovascular) y lípidos (en el margen de la lesión). En este caso no había hemorragia, los depósitos eran blanco-grisáceos, no bloqueaban la fluoresceína y se disponían adyacentes al área de fuga. Además, la edad de aparición, la clínica, los signos angiográficos y la OCT son altamente sugestivos de una CSC aguda.

Se desconoce la composición de este material exudativo subretiniano. No parece que sea de naturaleza lipídica. Por el contrario, se cree que son proteináceos y posiblemente de naturaleza fibrinosa². Si la composición del material exudativo es fibrina, cuyo peso molecular es cinco veces superior al de la albúmina, podría indicar una grave disfunción de la barrera hematorretiniana externa.

La desaparición del exudado no ocurre necesariamente de manera paralela a la resolución del desprendimiento macular. En ocasiones puede desaparecer mucho antes o, por el contrario, persistir por un período variable de tiempo después de la resolución del desprendimiento. La mayoría de los casos se resuelven en un intervalo comprendido entre los tres y los seis meses²⁻⁴.

Se ha descrito que, después de la reabsorción del fluido y de los depósitos subretinianos, algunos pacientes muestran una alteración permanente del EPR que podría ser consecuencia de depósitos residuales, de mecanismos propios de cicatrización o de una metaplasia fibrosa del EPR.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nicholson B, Noble J, Forooghian F, Meyerle C. Central serous chorioretinopathy: update on pathophysiology and treatment. *Surv Ophthalmol* 2013;58:103-26.
2. Gass JDM. Central serous chorioretinopathy and white subretinal exudation during pregnancy. *Arch Ophthalmol* 1991;109:677-81.
3. Gass JDM. Bullous retinal detachment: an unusual manifestation of idiopathic central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1973;75:810-12.
4. Darmakusuma I, Yanuzzi LA, Spaide RF, Rabb MF, Blair NP, Daily MJ. Subretinal exudative deposits in central serous chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol* 1993;77:349-53.

Coroidopatía serosa central y embarazo

Sara Sánchez Tabernero¹, María Isabel López Gálvez²

¹ Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

² Unidad de Retina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 33 años, embarazada de 30 semanas, que acude a la consulta por visión de mancha negra en la zona central del campo, metamorfopsias, alteración de la visión de los colores y pérdida de agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI), así como cefaleas de intensidad moderada que comenzaron hace diez días junto con los síntomas visuales.

No refiere antecedentes personales oculares o sistémicos de interés ni antecedentes familiares. Embarazo de curso normal. No presenta edema ni proteinuria, y la bioquímica y los niveles de tensión arterial están dentro de la normalidad.

La paciente lleva una vida social normal. No sigue ningún tratamiento tópico ni sistémico en la actualidad. No fuma ni bebe.

La exploración oftalmológica realizada puso de manifiesto lo siguiente:

- Examen externo dentro de la normalidad, mejor AV corregida de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,5 en el OI.
- Refracción:
 - OD: +0,25.
 - OI: +1,25, -0,25 a 165 (AV 0,8).

La biomicroscopía de polo anterior no mostró alteraciones, la presión intraocular era de 14 mmHg en ambos ojos y en el fondo de ojo del OI se observaba un claro desprendimiento neurosensorial (DNS) en la mitad superior del polo posterior, pero que englobaba también al área macular. Presentaba además un área focal de exudación subretiniana de color blanco-amarillento dentro del DNS. El fondo de ojo del OD estaba dentro de la normalidad (figura 1).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra la existencia de varios desprendimientos del epitelio pigmentario (DEP), además del DNS (figura 2).

El test de colores mostraba una clara alteración en el eje azul (figura 3).

No se realiza angiografía con fluoresceína sódica de entrada, al tratarse de una paciente embarazada, se



FIGURA 1

Desprendimiento neurosensorial que engloba la mácula.

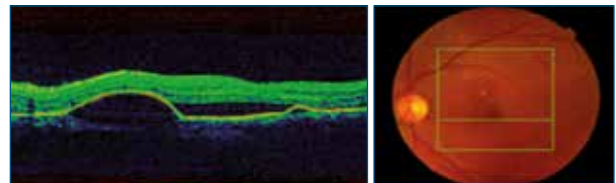


FIGURA 2

La tomografía de coherencia óptica muestra un desprendimiento neurosensorial extenso y los desprendimientos del epitelio pigmentario.

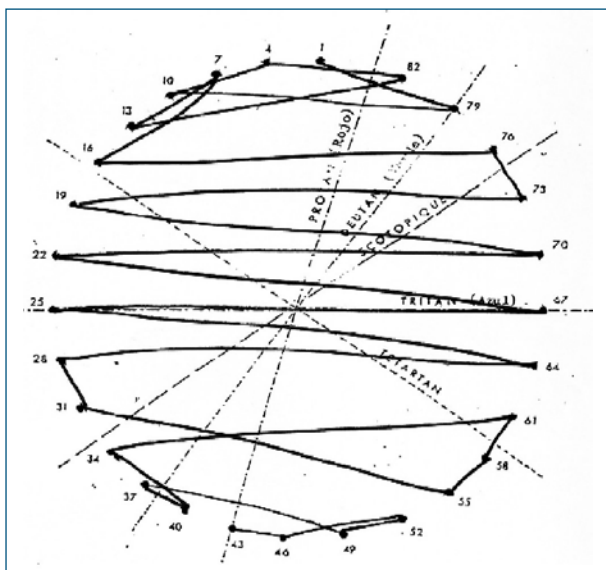


FIGURA 3
Aspecto del test 28 Hue de Roth selen Farnsworth-Munsell.

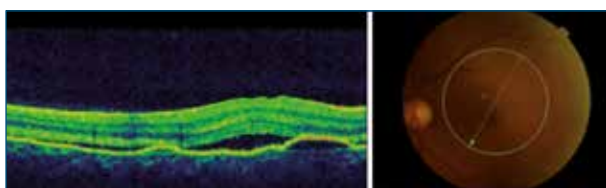


FIGURA 4
Aspecto de tomografía a las 4 semanas.

establece el diagnóstico de sospecha de coriorretinitis central serosa y se indican revisiones periódicas y controles de la presión arterial, que en ese momento era de 120/70 mmHg.

Acude a revisión cuatro semanas después y refiere mejoría discreta, aunque persisten las metamorfopsias y la disminución de la AV, que en ese momento es ya de 0,7. El DNS en la OCT es menor, por lo que se decide esperar y vigilar de cerca (figura 4).

Un mes después del parto la paciente ha mejorado considerablemente, la AV es ya de 1, persiste la atenuación de los colores y ha desaparecido el DNS y la exudación, aunque se mantienen los DEP (figura 5).

La refracción también se ha normalizado.

Doce semanas después del parto la visión se ha normalizado y solo persisten discretas alteraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y los DEP.

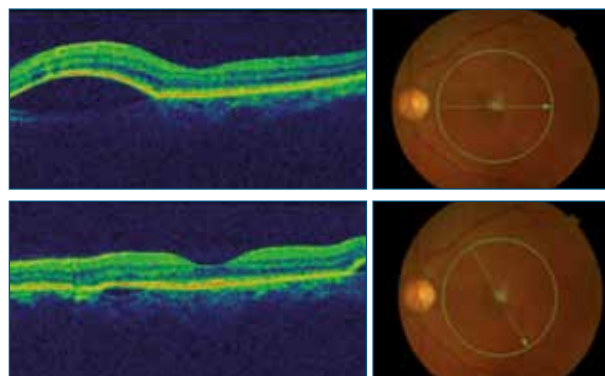


FIGURA 5
Aspecto de la tomografía de coherencia óptica al mes del parto.

COMENTARIO

La **coroidopatía serosa central (CSC)** es una enfermedad idiopática caracterizada por la existencia de un desprendimiento de la retina neurosensorial en el área macular secundario a un defecto focal del EPR.

Cursa de manera típica con una disminución de la AV, metamorfopsia y atenuación de la visión de los colores, síntomas que suelen aparecer de forma brusca y que son causa a menudo de consulta urgente¹.

Es más frecuente en varones y suele debutar entre la segunda y la quinta décadas de la vida. Puede ser bilateral hasta en el 40 % de los casos.

Tiene una incidencia del 0,01 en la población general y del 0,008 %/año en el embarazo.

Su etiopatogenia es desconocida. Hay una evidencia cada vez mayor que apoya la existencia en estos casos de una clara alteración de la circulación coroidea. Se produce una congestión capilar y venosa a nivel de la coroides, que es la responsable de la aparición de la isquemia y el aumento de la exudación coroidea que conlleva el acúmulo de fluido por debajo de la retina neurosensorial.

La CSC se ha relacionado con determinados factores de riesgo como los esteroides, el síndrome de Cushing, la hipertensión arterial, el lupus eritematoso e incluso los cambios hormonales inducidos por el embarazo. Durante este, se produce un aumento del cortisol endógeno circulante, que puede contribuir al desarrollo de esta entidad. También se ha relacionado con el estrés y la personalidad de tipo A^{1,2}.

Para algunos autores la hipertensión inducida por el embarazo o la toxemia también pueden contribuir a su desarrollo³.

Los primeros casos de CSC en el embarazo se dieron a conocer en 1974. En 1993 se publicaron 14 más y desde entonces se han ido sucediendo otras publicaciones de series de casos. La CSC puede ocurrir en cualquier trimestre del embarazo, aunque a menudo sucede durante el tercero y se resuelve entre uno y dos meses tras el parto. Puede afectar a mujeres de cualquier raza⁴.

De acuerdo con la literatura, durante el embarazo suele cursar con exudación subretiniana (90 %), aunque esta no acontece en todos los casos. Algunos autores como Quillen et al. han asociado la presencia de exudados a tratamientos previos con corticoides, si bien este hecho no ha sido corroborado por otros autores. En algunos pacientes, en las áreas de exudación se producen además cambios quísticos.

El diagnóstico se establece con base en los hallazgos clínicos y las pruebas de imagen, la tomografía y la angiografía fluoresceínica. La angiografía con verde de indocianina pone de manifiesto en muchos casos la dilatación de los grandes vasos coroideos.

El diagnóstico diferencial de la CSC incluye todas aquellas entidades que cursan con un DNS en el

área macular, entre las que se encuentran la neovascularización coroidea, las fosetas papilares, la vasculopatía polipoidea, el melanoma de coroides, los hemangiomas o la maculopatía hipertensiva, entre otras.

El tratamiento recomendado para la CSC tanto en el embarazo como fuera de él es la observación, porque muchos pacientes mejoran de forma espontánea en seis meses, aunque más del 50 % presentan recurrencias a lo largo de su vida.

En condiciones normales (fuera del embarazo), se debate la utilidad de diferentes estrategias terapéuticas, sobre todo en aquellos casos en los que el proceso tiende a cronificarse y produce una clara alteración de la función visual. El papel de la terapia fotodinámica y del láser convencional es y ha sido objeto de un amplio debate. Son numerosas las publicaciones (series de casos en su mayoría) que apoyan el uso de la terapia fotodinámica de flujo reducido⁵.

Los corticosteroides, siempre que sea posible, deben retirarse.

El papel de los fármacos antifactor de crecimiento endotelial vascular aún no ha sido bien establecido a menos que como complicación a largo plazo se desarrolle una membrana neovascular coroidea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liew G, Quin G, Gillies M, Fraser-Bell S. Central serous chorioretinopathy: A review of epidemiology and pathophysiology. *Clin Experiment Ophthalmol* 2013;41:201-14.
2. Said-Ahmed K, Moustafa G, Fawzy M. Incidence and natural course of symptomatic central serous chorioretinopathy in pregnant women in a maternity hospital in Kuwait. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2012;19:273-6.
3. Quillen DA, Gass DM, Brod RD, Gardner TW, Blankenship GW, Gottlieb JL. Central serous chorioretinopathy in women. *Ophthalmology* 1996;103:72-9.
4. Laudat MH, Guilhaume B, Blot P, Fournier C, Giaque JP, Luton JP. [The hormonal state of pregnancy: modification of cortisol and testosterone]. *Ann Endocrinol (Paris)* 1987;48:334-8.
5. Arevalo JF, Espinoza JV. Combined photodynamic therapy with verteporfin and intravitreal anti-vascular endothelial growth factor therapy for chronic central serous chorioretinopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:403-4.

Vasculopatía coroidea polipoidal versus coroidopatía central serosa atípica

Francisco Cabrera López¹, Jorge Aldunate Page²

¹ Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

² Residente de 2.º año del Servicio de Oftalmología. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 39 años, que usa inhalador de budesonida por cuadro respiratorio y consulta en marzo de 2010 por pérdida de agudeza visual (AV) y metamorfopsias en el ojo izquierdo (OI) desde hace tres meses. El ojo derecho (OD) es normal, pero la retina del OI presenta una lesión hipopigmentada rodeada de una gran bulla de bordes definidos que va desde la región peripapilar hasta la fóvea y pequeñas lesiones hiperpigmentadas sugerentes de degeneraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR). La AV era de 1,0 en el OD y de 0,8 en el OI. La tomografía de coherencia óptica (OCT) revela un desprendimiento seroso del neuroepitelio (DNEP) subfoveal y edema intrarretiniano (figura 1). La angiografía fluoresceínica (AGF) muestra una lesión hiperfluorescente extrafoveal nasal en mácula que crece con el tiempo. Se diagnostica una coriorretinopatía serosa central (CSC) y se trata con láser argón focal guiado por AGF, con lo que se consigue inicial-

mente una mejoría anatómica y funcional casi completa (AV: 1,0) (figura 2). Pero pocos meses más tarde recurre, la AV baja a 0,8 (figura 3) y se repite el tratamiento con láser focal, sin éxito esta vez.

Se sospecha entonces vasculopatía coroidea polipoidal (VCP) y se solicita nueva AGF, que muestra la misma lesión hiperfluorescente, y angiografía con verde de indocianina (AVI), que solo revela dilataciones de vasos coroideos, de modo que se mantiene el diagnóstico de CSC crónica con controles sucesivos con OCT y AGF, dada la estabilidad del cuadro. En diciembre de 2011 se inicia tratamiento con bevacizumab intravítreo PRN

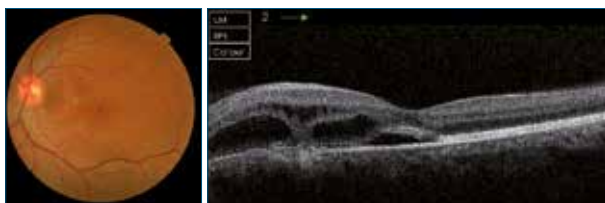


FIGURA 1
17-03-2010. Agudeza visual del ojo izquierdo: 0,8. Fondo de ojo: lesión hipopigmentada rodeada de una gran bulla de bordes definidos alteraciones del epitelio pigmentario de la retina. Tomografía de coherencia óptica: desprendimiento del neuroepitelio subfoveal y edema subretiniano e intrarretiniano.

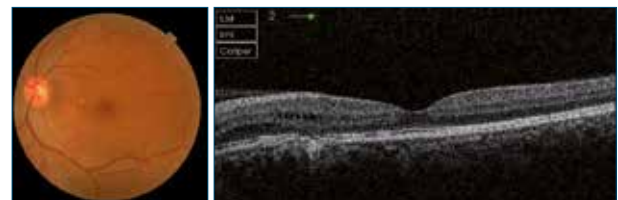


FIGURA 2
25-08-2010. Agudeza visual del ojo izquierdo: 1,0. Mejoría anatómica y funcional tras láser argón.



FIGURA 3
10-11-2010. Agudeza visual del ojo izquierdo: 0,8. Recurrencia.

(*pro re nata*) y se consigue mejoría anatómica (desaparición del DNEP) y funcional (AV: 1,0) (figura 4), que se mantiene hasta septiembre de 2012, cuando la AV empieza a disminuir progresivamente y a reaparecer la exudación. Se plantea nuevamente el diagnóstico diferencial entre CSC crónica y VCP, y se repiten la AGF,

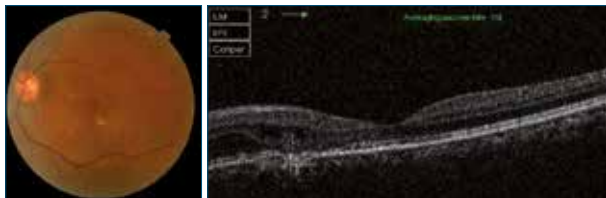


FIGURA 4
27-06-2012. Agudeza visual del ojo izquierdo: 1,0. Mejoría anatómica parcial y funcional tras el tratamiento con bevacizumab.

la AVI y la OCT de dominio espectral (SD-OCT). La AVI revela esta vez neovascularización coroidea (NVC) en red vascular ramificada con terminaciones dilatadas polipoideas en tiempos tardíos, con un gran pólipo en haz papilo-macular que se corresponde con la lesión hiperfluorescente ya visible en AGF previas. La SD-OCT muestra un desdoblamiento del complejo membrana de Bruch (MB)-EPR con hiperreflectividad leve entre las dos capas, DNEP subfoveal y edema intrarretiniano yuxtafoveal y parafoveal a nasal, apoyando la sospecha de NVC de tipo VCP (figura 5). En este momento la AV del OI ha caído hasta 0,25 y se decide tratar con terapia fotodinámica (TFD) asociada a ranibizumab intravítreo (IV). Con esto se consigue la remisión completa y mantenida de la exudación hasta hoy. Sin embargo, la lesión evoluciona hacia la atrofia de la retina externa, afectando la capa de fotorreceptores, y el déficit visual en el OI progresa hasta AV de 0,15, para luego estabilizarse (figura 6).

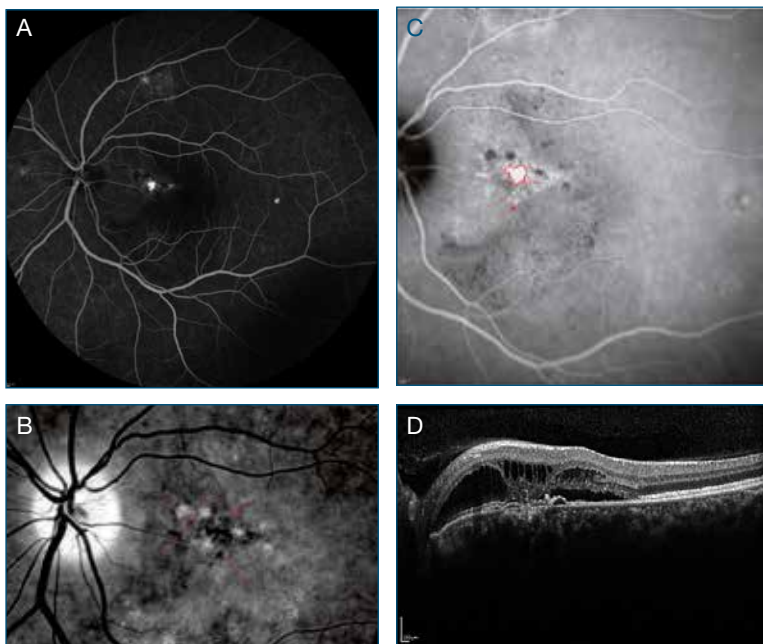


FIGURA 5
03/2013. Agudeza visual del ojo izquierdo: 0,25. A) Angiografía fluoresceínica: lesión hiperfluorescente ya visible en angiografía fluoresceínica previas. B) Angiografía con verde de indocianina: neovascularización coroidea ramificada con terminaciones dilatadas polipoideas en tiempos tardíos. C) Gran pólipo en haz papilo-macular que se corresponde con la lesión visible en angiografía fluoresceínica. D) Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral: desdoblamiento del complejo membrana de Bruch-epitelio pigmentario de la retina, hiperreflectividad leve entre las dos capas, desprendimiento del neuroepitelio subfoveal y edema intrarretiniano yuxtafoveal y parafoveal. Se confirma vasculopatía coroidea polipoidea.

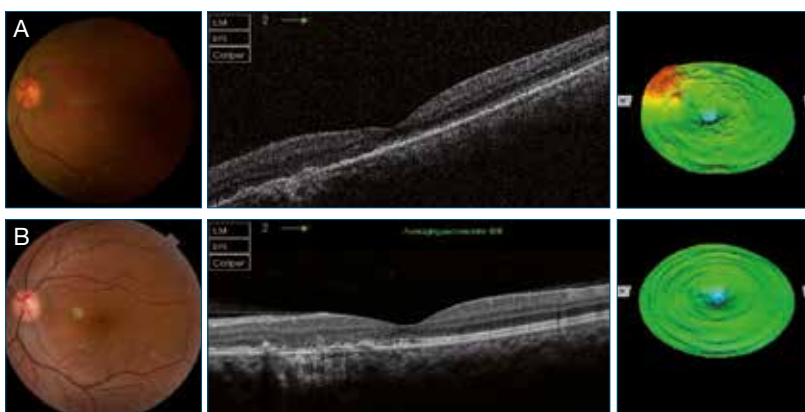


FIGURA 6
Mejoría anatómica mantenida tras el tratamiento combinado de terapia fotodinámica + ranibizumab. A) 04/2013. Agudeza visual del ojo izquierdo de cuenta dedos a 3 metros. B) 10/2015. Agudeza visual del ojo izquierdo: 0,15.

COMENTARIO

Desde el punto de vista clínico, la VCP y la CSC pueden asemejarse mucho, especialmente cuando la CSC tiene un curso crónico o recurrente, de modo que resulten un reto diagnóstico¹⁻⁵. Puede presentarse clínicamente una CSC crónica o recurrente por meses e incluso años antes de poder demostrarse como diagnóstico alternativo una VCP¹. Es importante diferenciar estas dos entidades, ya que el pronóstico visual final difiere mucho entre ambas, al ser en general favorable en la CSC, que se resuelve espontáneamente tras varios meses de observación en la mayoría de los casos, y ominoso en la VCP, que tiende al deterioro visual grave e irreversible hasta en un tercio de los casos, incluso tras la mejoría anatómica después del tratamiento con TFD y/o antiangiogénicos (antifactor de crecimiento endotelial vascular [anti-VEGF])^{3,5}.

La VCP es un subtipo de neovascularización tipo 1 según la clasificación de Gass, que se desarrolla entre la MB y el EPR. Se caracteriza por el desarrollo de una NVC con vasos coriocapilares anormales muy ramificados que forman una red y cuyas terminaciones resultan en dilataciones polipoideas o aneurismáticas⁵. Estas a su vez pueden manifestar dos patrones: exudativo, debido a hiperpermeabilidad vascular, que provoca exudados subretinianos e intrarretinianos, y que asocia desprendimientos serosos del EPR y DNEP (diagnóstico diferencial de CSC); o hemorrágico, secundario a sangrado de la NVC, que presenta hemorragias subretinianas y desprendimientos hemorrágicos del EPR (diagnóstico diferencial de degeneración macular asociada a la edad)^{4,5}.

La AVI es por ahora el patrón de oro para el diagnóstico de la VCP. Es característico visualizar con esta técnica un patrón de neovasos corioideos ramificados en red,

que terminan en dilataciones aneurismáticas y polipoideas. Son difíciles de visualizar con la AGF, aunque en ocasiones se pueden ver estructuras nodulares hiperfluorescentes o redes vasculares subretinianas^{4,5}. Con los avances en la tecnología de la OCT, se han logrado definir con mayor precisión las características de la VCP, lo que ha resultado de gran utilidad para el diagnóstico y el seguimiento de estos pacientes. La OCT característica muestra un engrosamiento de la coroides subfoveal, con dilatación importante de los vasos corioideos (visible con Enhanced Depth Imaging [EDI]-OCT), desdoblamiento de la línea que representa el complejo MB-EPR e hiperreflectividad entre ambas, pudiendo asociar exudación subretiniana e intrarretiniana². En nuestro caso, tanto la evolución como los resultados de las pruebas diagnósticas coinciden con los reportes disponibles en la literatura. En cuanto al tratamiento, existe cierta evidencia que apoya la combinación de la TFD y la terapia anti-VEGF IV como la más efectiva. Dos estudios prospectivos aleatorizados, el EVEREST y el PEARL, comparan ambos tratamientos solos o en combinación y demuestran un índice de regresión de las lesiones polipoideas significativamente mayor con TFD sola o en combinación con ranibizumab que con ranibizumab en monoterapia. Sin embargo, no mostraron diferencias significativas en cuanto a la AV final. Con ello se demuestra que el tratamiento anti-VEGF solo a menudo fracasa en conseguir la regresión completa de las lesiones polipoideas, lo que sugiere una posible sinergia al combinar TFD con anti-VEGF^{3,5}. En nuestro caso observamos resolución parcial y transitoria de la exudación tras la aplicación de láser argón focal guiada por AGF, también cierta mejoría anatómica transitoria tras la administración de bevacizumab IV, y finalmente resolución completa y mantenida de la exudación con la terapia combinada TFD y anti-VEGF, en concordancia con la evidencia disponible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Peiretti E, Ferrara DC, Caminiti G, Mura M, Hughes J. Choroidal neovascularization in caucasian patients with longstanding central serous chorioretinopathy. *Retina* 2015;35:1360-7.
2. Yang LH, Jonas JB, Wei WB. Optical coherence tomographic enhanced depth imaging of polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina* 2013;33:1584-9.
3. Koh AH; Expert PCV Panel, Chen LJ, Chen SJ, Chen Y, Giridhar A, Iida T, et al. Polypoidal choroidal vasculopathy. Evidence-based guidelines for clinical diagnosis and treatment. *Retina* 2013;33:686-716.
4. Koizumi H, Yamagishi T, Yamazaki T, Kinoshita S. Relationship between clinical characteristics of polypoidal choroidal vasculopathy and choroidal vascular hyperpermeability. *Am J Ophthalmol* 2013;155:305-313.e1.
5. Tan CS, Ngo WK, Chen JP, Tan NW, Lim TH; EVEREST Study Group. EVEREST study report 2: imaging and grading protocol, and baseline characteristics of a randomised controlled trial of polypoidal choroidal vasculopathy. *Br J Ophthalmol* 2015;99:624-8.

Coroidosis serosa central recurrente o crónica tratada con espironolactona

Eva Villota Deleu¹, Beatriz Fernández-Vega Sanz²

¹ Médico adjunto del Servicio de Retina y Vítreo. Instituto Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

² Médico adjunto del Servicio de Retina y Vítreo. Instituto Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

CASO CLÍNICO

Presentamos un pequeño estudio intervencional de una serie de 7 pacientes afectados de coroidosis serosa central (CSC) recurrente o crónica y tratados con espironolactona oral (inhibidor específico del receptor mineralocorticoide [MR]), a fin de evaluar la implicación de los MR en la patogénesis de la CSC y, por tanto, la eficacia del primer tratamiento dirigido al origen de la enfermedad (figura 1).

Material y métodos

Se tratan 7 pacientes con CSC recurrente (4 pacientes) o crónica (3 pacientes) de cuatro o más meses de evolución. Todos ellos fueron tratados con 25 mg de espironolactona dos veces al día (Aldactone® 25 mg) durante un mínimo de cuatro meses. Se evaluó la seguridad del tratamiento, la mejor agudeza visual corregida con escala de Snellen, el cambio en el grosor foveal central (CFT) y en el espesor coroideo subfoveal con tomografía de coherencia óptica al final del período de tratamiento.

Dado que la CSC presenta un fluido subretiniano fluctuante, solo se trataron aquellos casos con más de cuatro meses de evolución y con una agudeza visual mejor de 0,5 al inicio del tratamiento, y se reservó para los casos de peor visión la terapia fotodinámica (TFD) de baja fluencia. No se incluyó ningún paciente tratado previamente con TFD o inyección de antiangiogénico, vasculopatía polipoidea, fluido subretiniano secundario a mácula en cúpula o borde de estafiloma o con contraindicación sistémica para el uso de antagonistas de MR (enfermedad renal o hepática, hiperpotasemia [$> 5,5$ mmol/l], medicación concomitante ahorradora de potasio o embarazo).

Durante el tratamiento se realizaron controles mensuales de los niveles de potasio y creatinina. Ningún paciente suspendió el tratamiento por efectos secundarios.

En la tabla 1 se resumen las características basales de los 7 pacientes.

Resultados (tabla 2)

Efecto de la espironolactona en la reducción del fluido subretiniano

El tratamiento consiguió reducir el CFT en 6 pacientes, pero solo en 2 casos se consiguió su resolución completa. En general, se redujo el espesor de una media de $393 (\pm 81) \mu\text{m}$ a $272 (\pm 69) \mu\text{m}$ ($P < 0,05$); 5 ojos (70 %) redujeron más de $100 \mu\text{m}$. Solo 1 paciente (número 6) no redujo el CFT, pero sí se observó una disminución del volumen de fluido subretiniano. El paciente número 3 discontinuó el tratamiento y una recidiva se controló parcialmente al reanudarse la medicación (figura 2).

Efecto de la espironolactona en el grosor coroideo subfoveal

El tratamiento consiguió disminuir el grosor coroideo en 5 pacientes. En general, se redujo el espesor de una media de $399 (\pm 86) \mu\text{m}$ a $312 (\pm 49) \mu\text{m}$. Solo en 3 pacientes se produjo una disminución significativa. En el paciente 6 que no redujo el CFT, se incrementó el grosor coroideo a lo largo del tiempo. El paciente número 3 que discontinuó el tratamiento no redujo el espesor al mes, pero sí al final del período de seguimiento (figura 3).

Efecto de la espironolactona en la agudeza visual

La agudeza visual no mostró diferencias estadísticamente significativas entre el pre- y el postratamiento, y pasó de $0,77 (\pm 0,16)$ Snellen a $0,85 (\pm 0,19)$ Snellen.

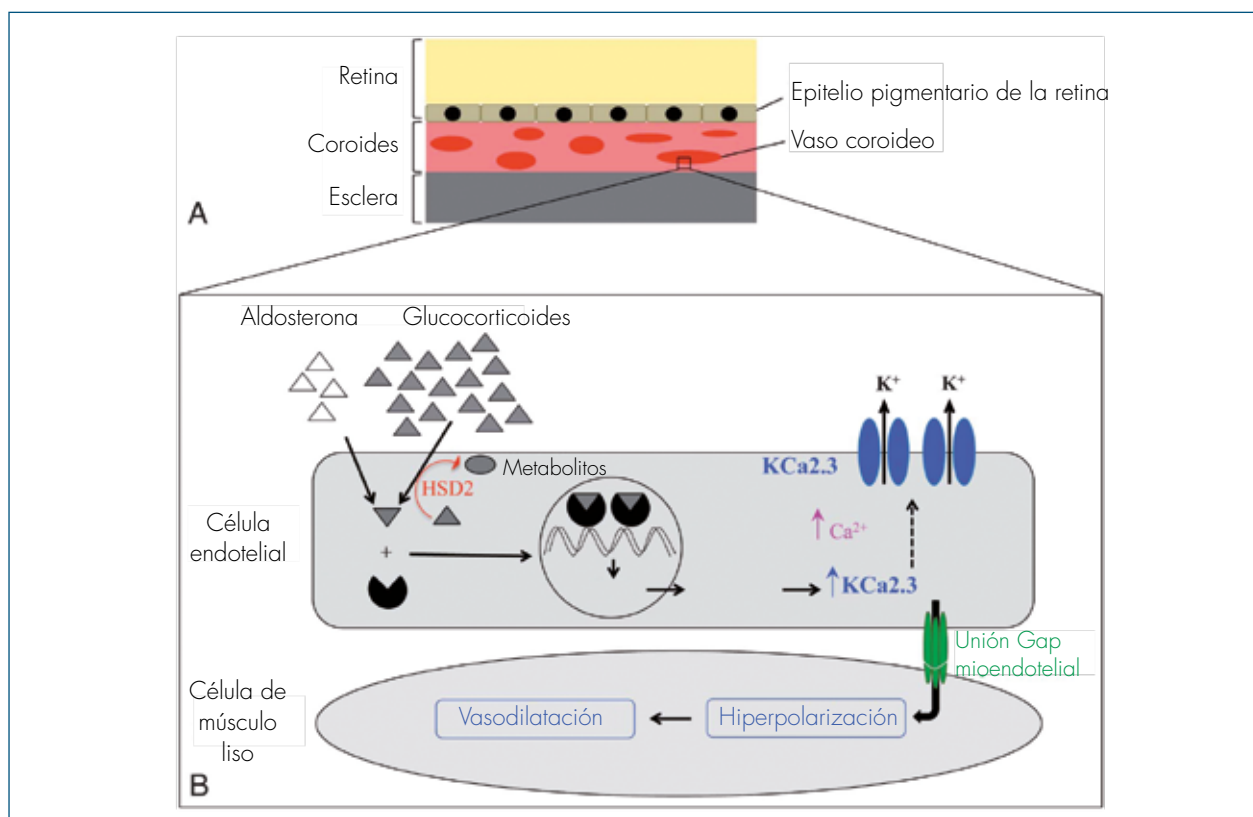


FIGURA 1

Vía de activación de los receptores mineralocorticoides (MR) en las células endoteliales de los vasos coroideos (Imagen tomada y traducida del artículo de Bousquet E, en Retina 2013)³.

Los MR tienen una alta afinidad tanto por los glucocorticoides (cortisol) como por los mineralocorticoides (aldosterona). La aldosterona, al activar sus MR, produce una activación de los canales de K⁺/Ca²⁺ en las células endoteliales. Se produce una hiperpolarización tanto de las células endoteliales como de las células del músculo liso (a través de sus uniones gap), lo que se traduce en una vasodilatación. Estos canales K⁺/Ca²⁺ MR dependientes- solo se expresan en los vasos coroideos, pero no en los vasos retinianos. Se previene la activación de los MR por parte de los glucocorticoides mediante la metabolización de los mismos por la enzima 11-beta hidroxisteroide deshidrogenasa tipo 2 (HSD2). En los vasos coroideos se expresan tanto receptores glucocorticoides como MR y HSD2.

Ca²⁺: calcio; HSD2: 11-beta hidroxisteroide deshidrogenasa tipo 2; K⁺: potasio; MR: receptor mineralocorticoide.

TABLA 1

Características basales de la serie de casos.

	Sexo	Edad	Tipo	Tiempo de evolución (meses)	Patología concomitante	Tº de tratamiento (meses)
1	Mujer	43	Recurrente	4	No	7
2	Mujer	39	Recurrente	5	Cortisol ↑ hiperhomocistinemia	4
3	Varón	67	Recurrente	4	Helicobacter	7
4	Varón	47	Recurrente	4	Helicobacter	4
5	Mujer	49	Crónica	7	No	6
6	Varón	46	Crónica	48	Helicobacter	4
7	Varón	52	Crónica	6	Helicobacter hiperhomocistinemia	6

TABLA 2

Principales resultados al inicio, al mes y tras finalizar el tratamiento.

Tº de tto (meses)		Agudeza visual Inicial (Snellen)			CFT (μm)			Grosor coroideo subfoveal (μm)		
		Inicio	1 mes	Final	Inicio	1 mes	Final	Inicio	1 mes	Final
4 meses	2	0,8	0,9	1,0	366	333	208	458	305	276
	4	0,9	0,9	1,0	480	302	302	381	448	266
	6	0,5	0,5	0,5	235	235	235	339	370	400
6 meses	5	0,9	0,9	1,0	464	336	275	278	275	270
	7	0,6	0,6	0,7	383	360	263	375	350	311
7 meses	1	0,9	0,9	1,0	391	289	213	420	402	309
	3	0,8	0,8	0,8	431	217	409	544	538	352

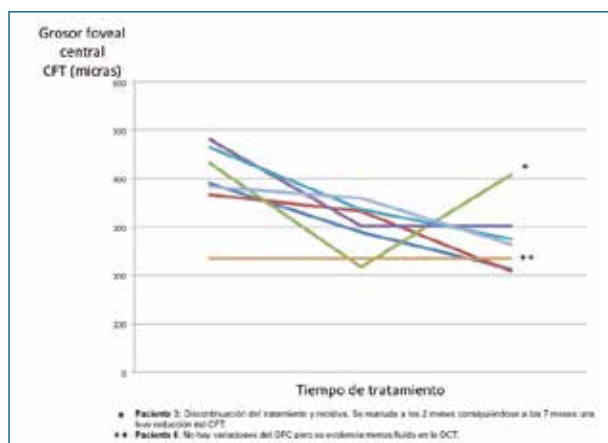


FIGURA 2

Evolución del grosor foveal central al inicio, al mes y al final del seguimiento en la serie de pacientes.

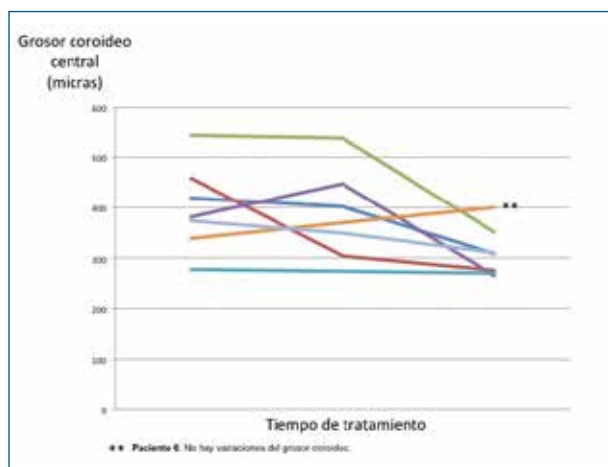


FIGURA 3

Evolución del grosor coroideo subfoveal al inicio, al mes y al final del seguimiento en la serie de pacientes.

Tolerancia

No se produjeron efectos secundarios significativos en ningún paciente y se mantuvieron los niveles de potasio y creatinina dentro de límites normales. Solo el paciente número 6 discontinuó el tratamiento por efectos secundarios leves (fatiga), con recidiva del fluido subretiniano. Al reanudar la medicación, el fluido se redujo de nuevo (figuras 4-6).

COMENTARIO

La patogénesis de la CSC se conoce con inexactitud. La implicación de los corticoides tanto endógenos como exógenos parece clara, pero su papel exacto aún no se ha definido. Las primeras evidencias de la implicación de los MR en la patogénesis de la CSC fueron publicadas en el año 2012¹. Se ha identificado un engrosamiento coroideo difuso asociado a la CSC tanto en el ojo afecto como en el contralateral, lo que sugiere una desregulación primaria de la vascularización coroidea y una afectación secundaria del epitelio pigmentario de la retina, llevando a la acumulación de fluido subretiniano. Los antagonistas de los MR (eplerenona/espironolactona) inhiben la activación de estos canales.

En el año 2013 surgieron los primeros intentos de tratamiento con antagonistas de los MR en humanos², una vez confirmada la implicación de los MR en la permeabilidad y el engrosamiento coroideo. Existen dos inhibidores específicos de los MR: la eplerenona y la espironolactona. Ambos son utilizados de manera amplia en el tratamiento de la hipertensión arterial y el fallo cardíaco. Su efecto secundario más frecuente es la hipercalcemia, especialmente en pacientes con diabetes e insuficiencia renal. La eplerenona tiene 10-20 veces menos afinidad por los MR que la espironolactona, pero mayor especificidad y sin los efectos antiandrogénicos de esta. Se

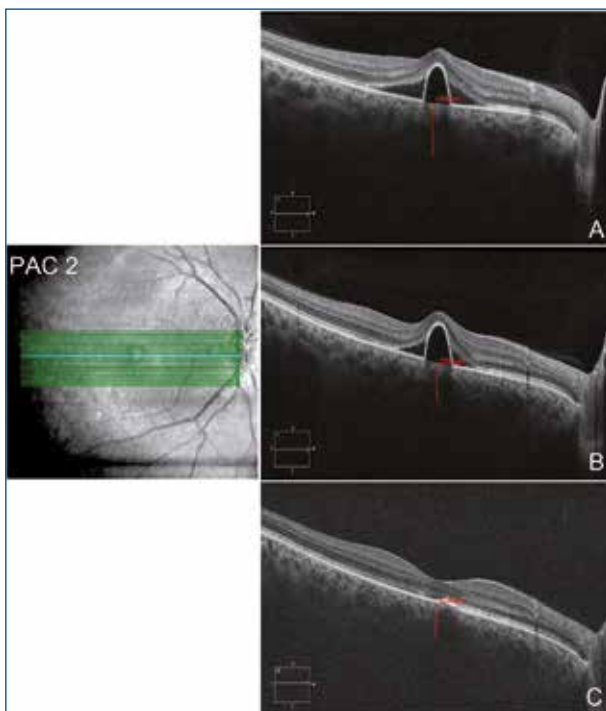


FIGURA 4
Imágenes de tomografía de coherencia óptica con buena respuesta del paciente 2. A) Inicio del tratamiento con espirolactona; B) Al mes; C) Al finalizar el tratamiento.

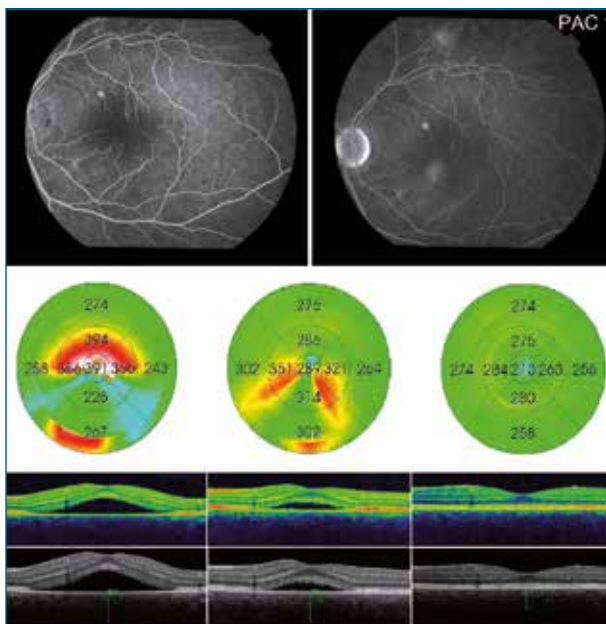


FIGURA 5
Imágenes de angiografía fluoresceínica y tomografía de coherencia óptica con buena respuesta del paciente 1. Cambios en el grosor foveal central y en el espesor coroideo.



FIGURA 6
Imágenes de angiografía fluoresceínica y tomografía de coherencia óptica con buena respuesta del paciente 5 (coroidosis serosa central crónica). Cambios en el grosor foveal central y en el espesor coroideo. Respuesta incompleta.

han comparado ambos fármacos en el tratamiento de la CSC con resultados similares³.

Merece especial mención el estudio aleatorizado, prospectivo y doble ciego llevado a cabo por Francine F. Behar-Cohen⁴. Recoge 16 ojos con CSC crónica de más de cuatro meses de evolución, tratados con 50 mg/día de espirolactona o placebo. Consigue una reducción a los 30 días del volumen macular central y del fluido subretiniano, además del grosor coroideo subfoveal. Estos resultados concuerdan con los que nosotros hemos obtenido, pero nuestro tiempo de tratamiento fue superior a un mes (media de 5 meses), sin ser uniforme en toda la serie (entre 4 y 7 meses). Con base en estos resultados, el mismo grupo de estudio acaba de publicar los resultados del primer ensayo clínico prospectivo, aleatorizado, doble-ciego y cruzado con placebo de 16 ojos con CSC de al menos tres meses de evolución⁵. Los pacientes recibieron tratamiento durante 30 días y, tras una semana de lavado, cruce con placebo. El tratamiento consiguió reducir el fluido subretiniano y el grosor coroideo subfoveal de manera significativa, aunque no se encontraron cambios en la agudeza visual (tiempo medio de evolución de la enfermedad de 10 meses).

Todos estos estudios, más allá de sus resultados, confirman la implicación de los MR en la patogénesis de la CSC. Parece, por tanto, validarse la hipótesis de que la activación de los MR por dosis altas de glucocorticoides produce vasodilatación y permeabilidad de los vasos coroideos, por lo que inhibidores específicos de estos receptores como la espirolactona pueden prevenir este fenómeno.

Hasta el momento no existen series amplias y aleatorizadas que puedan confirmar la efectividad de estos tratamientos, así como su dosis óptima y duración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zhao M, Celerier I, Bousquet E, Jeanny JC, Jonet L, Savoldelli M, et al. Mineralocorticoid receptor is involved in rat and human ocular chorioretinopathy. *J Clin Invest* 2012;122:2672-9.
2. Bousquet E, Beydoun T, Zhao M, Hassan L, Offret O, Behar-Cohen F. Mineralocorticoid receptor antagonism in the treatment of chronic central serous chorioretinopathy: a pilot study. *Retina* 2013;33:2096-102.
3. Carrei P. Comparison of 2 mineralocorticoid receptor antagonists in treatment of central serous chorioretinopathy. Session: New drug treatment and technology I. 15th EURETINA Congress. 17-20 sept 2015 Nice.
4. Behar-Cohen FF, Bousquet E, Beydoun T, Zhao M, Rothschild PR, Gaudric A, et al. Spironolactone reduces sub retinal fluid and choroidal thickness in CSR. *Investigative Ophthalmology & Visual Science* 2014;55:1924.
5. Bousquet E, Beydoun T, Rothschild PR, Bergin C, Zhao M, Batista R, et al. Spironolactone for nonresolving central serous chorioretinopathy: a Randomized Controlled Crossover Study. *Retina* 2015;35:2505-15.

VII

TUMORES, ONCOLOGÍA OCULAR

- CAPÍTULO 1** Diagnóstico diferencial de masa coroidea solitaria
- CAPÍTULO 2** Desprendimiento neurosensorial bilateral tras el uso de inhibidores de la proteína cinasas activadas por mitógenos en el melanoma metastásico
- CAPÍTULO 3** Desprendimiento de retina seroso bulloso por hemangioma capilar peripapilar
- CAPÍTULO 4** Hamartoma combinado de epitelio pigmentario y retina en niño
- CAPÍTULO 5** Hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario de la retina
- CAPÍTULO 6** Membrana epirretiniana en hamartoma combinado de retina y del epitelio pigmentario
- CAPÍTULO 7** Hamartoma astrocítico de la papila
- CAPÍTULO 8** Hemangioma de coroides
- CAPÍTULO 9** Lesión coroidea amelanótica
- CAPÍTULO 10** Manifestaciones oculares de las leucemias agudas
- CAPÍTULO 11** Metástasis coroidea como forma de recidiva de carcinoma vesical
- CAPÍTULO 12** Nevus de coroides frente a melanoma. Tratamiento
- CAPÍTULO 13** Proliferación uveal melanocítica difusa bilateral
- CAPÍTULO 14** Pseudotumor cerebral asociado a ácido ursodesoxicólico. Asociación no descrita con anterioridad
- CAPÍTULO 15** Fluido subfoveal asociado a osteoma de coroides
- CAPÍTULO 16** Osteoma corioideo
- CAPÍTULO 17** Retinoma/retinocitoma
- CAPÍTULO 18** Síndrome mascarada: diagnóstico diferencial de vitritis pigmentada

Diagnóstico diferencial de masa coroidea solitaria

Belén Alfonso Bartolozzi¹, Alfredo García Layana²

¹ Departamento de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

² Especialista en Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 54 años con pérdida de visión en su ojo izquierdo. Cuenta con antecedentes de leiomioma uterino de bajo grado de malignidad hace más de diez años, actualmente en remisión completa. No presentaba signos ni síntomas sistémicos. Su mejor agudeza visual corregida era de 20/20 en el ojo derecho y de 20/200 en el ojo izquierdo. El segmento anterior era normal, pero durante la fundoscopia se observó una lesión sobreelevada en la zona macular temporal e inferior. Dadas las características, se planteó un diagnóstico diferencial entre melanoma amelanótico, hemangioma coroideo y metástasis solitaria, y se decidió comenzar con las exploraciones oftalmológicas correspondientes.

En la autofluorescencia, se observaba un patrón moteado difuso en el área de la lesión (figura 1), y una masa hiperfluorescente moteada y con difusión tardía en la an-

giografía fluoresceínica (AGF) (figura 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró una elevación coroidea irregular con líquido subretiniano que afectaba a fóvea (figura 1), característica que Freedman y Folk describieron en una serie de casos extensa como el signo más frecuente de presentación de tumores metastásicos. En la ecografía se observaba una lesión de 3,2 mm de altura con un diámetro basal de 15,2 mm, sin ángulo kappa ni silencio coroideo.

Dados los resultados, se realizó un rastreo sistémico completo. En la tomografía axial computarizada, se observaron adenopatías retroperitoneales que indicaban una sospecha de recidiva retroperitoneal. En la resonancia magnética (figura 3) no se apreció hiperintensidad de la señal en T1 sugestiva de melanoma ni metástasis intracraneales. Se decidió realizar una tomografía por emisión de positrones (PET-TC) (figura 4) con metabolismo 8,2 Gi mCi de 18FDG. La lesión coroidea izquierda presentó una captación focal elevada compatible con

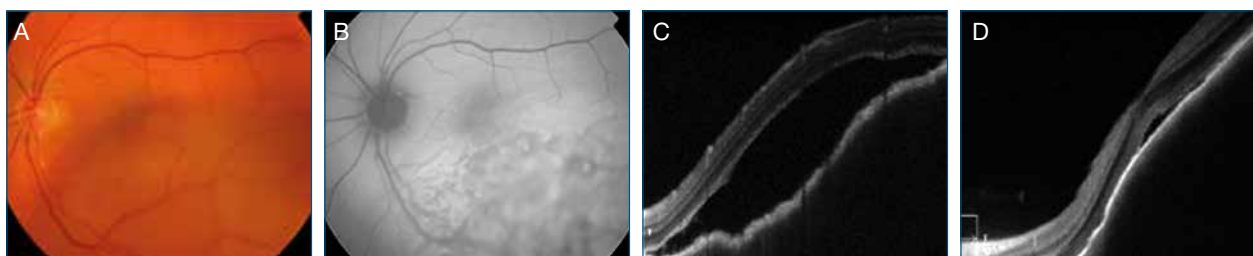


FIGURA 1

A) Lesión sobreelevada en la zona macular temporal e inferior del ojo izquierdo. El melanoma amelanótico presenta el diagnóstico diferencial más importante, pero con frecuencia tiene grandes vasos visibles en la superficie y puede romper la membrana de Bruch y adoptar morfología en champiñón. El hemangioma coroideo se asemeja con las metástasis en que puede tener tamaño, forma y localización similares; en cambio, tiene una coloración más rojiza o anaranjada. B) Patrón moteado difuso en el área de la lesión en autofluorescencia. C) Elevación coroidea irregular con líquido subretiniano que afecta a la fóvea, compatible con un desprendimiento de retina sensorial. No se observan quistes intrarretinianos.

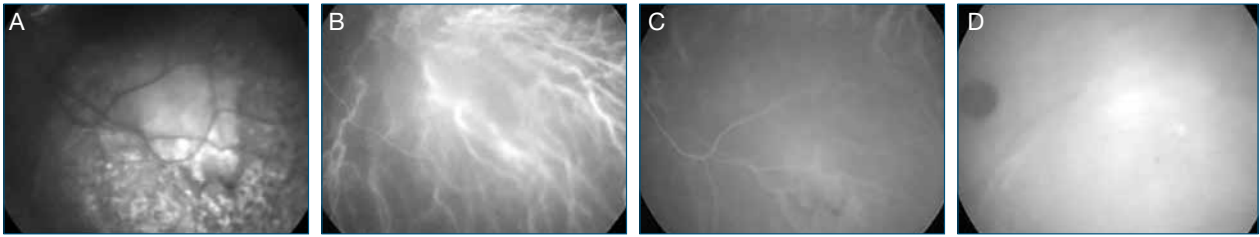


FIGURA 2

Masa hiperfluorescente moteada y con difusión tardía en la angiografía fluoresceínica (A y B). En los melanomas suele verse un patrón de doble circulación y llenado precoz de coroides. En la angiografía con verde de indocianina no se observa ni patrón hiperfluorescente (típico de hemangioma de coroides) ni patrón hipofluorescente típico de melanoma (C y D).

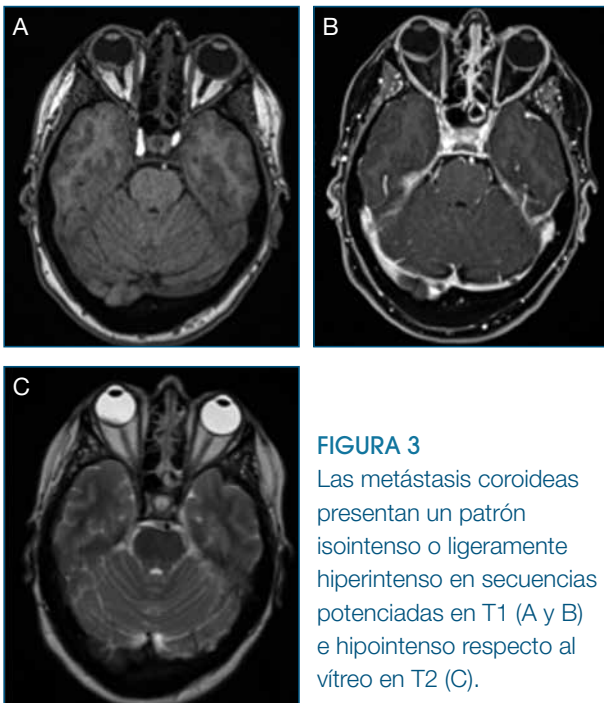


FIGURA 3

Las metástasis coroideas presentan un patrón isointenso o ligeramente hiperintenso en secuencias potenciadas en T1 (A y B) e hipointenso respecto al vítreo en T2 (C).

infiltración tumoral y se observaron incontables focos compatibles con infiltración metastásica ósea diseminada. Destacaron también varios focos de captación en la mama derecha, compatibles con infiltración tumoral, que se confirmaron en la mamografía (figura 5). Todos los resultados apuntaron a un carcinoma ductal infiltrante de mama luminal A grado IV con metástasis diseminadas, por lo que se decidió comenzar con el correspondiente tratamiento quimioterápico, con buena respuesta y desaparición de la lesión metastásica coroidea (figura 6).

COMENTARIO

La coroides es la localización más común para el desarrollo de una enfermedad metastásica¹, debido al abun-

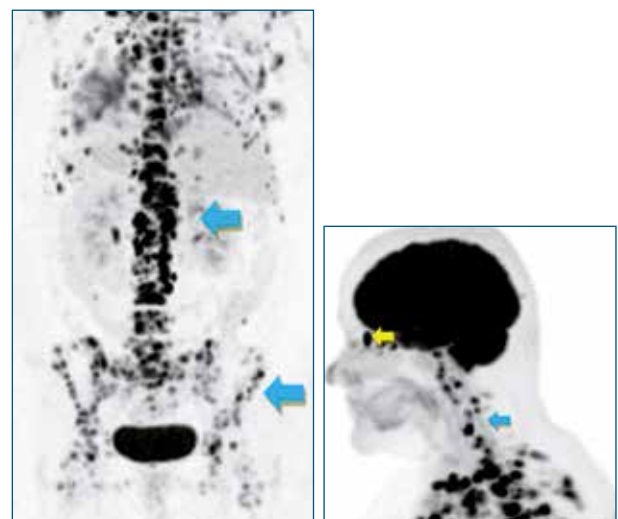
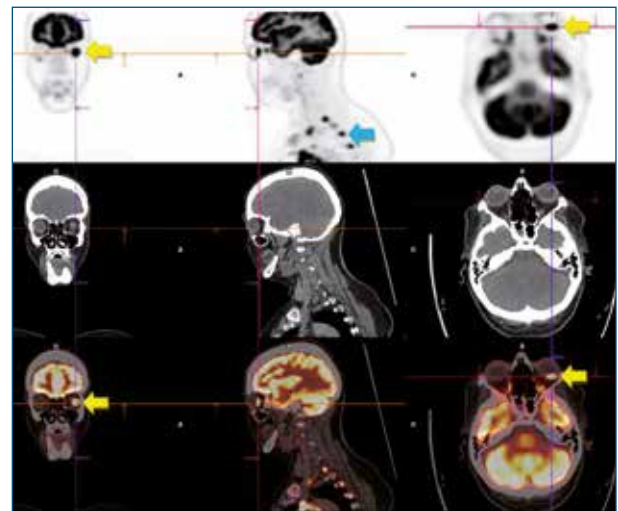


FIGURA 4

La lesión coroidea izquierda presenta una captación focal elevada compatible con infiltración tumoral (flechas amarillas). Además, se observan incontables focos compatibles con infiltración metastásica ósea diseminada (flechas azules).

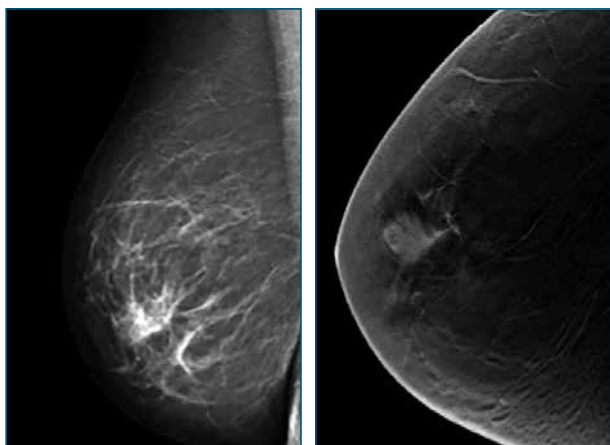


FIGURA 5
 Imagen de distorsión retroareolar en la mama derecha, compatible con las correspondientes imágenes de captación en la tomografía por emisión de positrones. Carcinoma ductal infiltrante de mama luminal A grado IV.

dante suministro vascular. Los cánceres primarios que más comúnmente producen metástasis coroidea son el de mama (45 %) y el de pulmón (25 %)². Existe un incremento progresivo de determinados tumores que metastatizan en el ojo, debido al incremento de la supervivencia gracias a las nuevas terapias y programas de cribado. La AGF ayuda a definir los límites de las lesiones y en ocasiones puede ser de utilidad para realizar el diagnóstico diferencial³. Aunque las metástasis coroides no tienen un patrón angiográfico específico, este suele ser hipofluorescente en la fase arterial o venosa precoz con hiperfluorescencia progresiva posterior. Además, en la OCT podemos observar una imagen de contorno irregular (*lumpy-bumpy*) y, como en nuestro caso, a menudo presentan líquido subretiniano. Esta superficie *lumpy-bumpy* está en contraste con la que aparece en el melanoma, donde se muestra una superficie en forma de cúpula suave. En estos casos, la PET-TC es una técnica eficaz para el diagnóstico de enfermedad diseminada, al detectar zonas con altos niveles de actividad química.

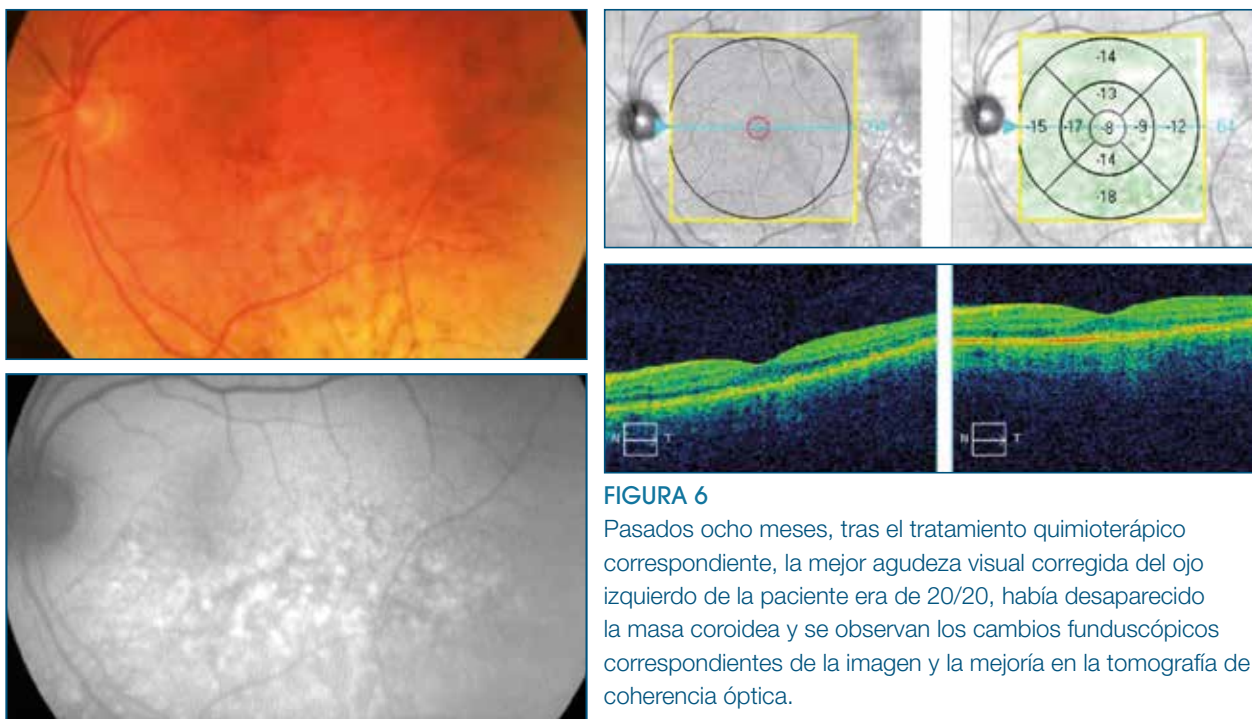


FIGURA 6
 Pasados ocho meses, tras el tratamiento quimioterápico correspondiente, la mejor agudeza visual corregida del ojo izquierdo de la paciente era de 20/20, había desaparecido la masa coroidea y se observan los cambios fundoscópicos correspondientes de la imagen y la mejoría en la tomografía de coherencia óptica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arepalli S, Kaliki S, Shields CL. Choroidal metastases: origin, features, and therapy. *Indian J Ophthalmol* 2015;63:122-7.
2. Freedman ML, Folk JC. Metastatic tumors to the eye and orbit. Patient survival and clinical characteristics. *Arch Ophthalmol* 1987;105:1215-9.
3. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology* 1997;104:1256-76.

Desprendimiento neurosensorial bilateral tras el uso de inhibidores de la proteína cinasas activadas por mitógenos en el melanoma metastásico

Pilar Calvo Pérez¹, Óscar Ruiz-Moreno²

¹IIS-Aragón, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Profesora asociada de la Universidad de Zaragoza

²IIS-Aragón, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Profesor asociado de la Universidad de Zaragoza

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 63 años, alérgica a las sulfamidas. Acude a urgencias por cuadro compatible con colecistitis aguda e ingresa para antibioterapia intravenosa y tratamiento conservador. A los tres días inicia cuadro de artralgiás, nódulos subcutáneos, hiperqueratosis plantopalmar, exantema generalizado, fiebre, aftas bucales, glositis y pérdida de visión bilateral.

Antecedentes personales: melanoma del canal anal con realización de amputación abdominoperineal. Metástasis hepáticas, pulmonares y ganglionares. Mutación del gen BRAF+. Está en tratamiento con vemurafenib (inhibidor de la proteína cinasas activadas por mitógenos [MEK]) + cobimetinib (inhibidor mutación V600 gen BRAF).

En la exploración oftalmológica presentó:

- Agudeza visual (AV): 0,7 en el ojo derecho, 0,6 en el ojo izquierdo.
- Presión intraocular: 16 mmHg en ambos ojos (AO).
- Polo anterior: facoescclerosis incipiente, Tyndall negativo.
- Fondo de ojo (FO): múltiples lesiones amarillentas, subretinianas, que afectan al polo posterior y por fuera de arcadas de AO (figura 1).

Las lesiones eran más evidentes en la imagen infrarroja obtenida con la tomografía de coherencia óptica (OCT), lo que confirma el desprendimiento neurosensorial bilateral (figuras 2 y 3).

Tras discutir con la paciente y el servicio de oncología, se decidió suspender unos días el tratamiento con vemurafenib por los efectos adversos sistémicos (no oculares) y recibió esteroides orales durante unos días por el cuadro general.



FIGURA 1

Ambos ojos mostraban lesiones amarillentas subretinianas.

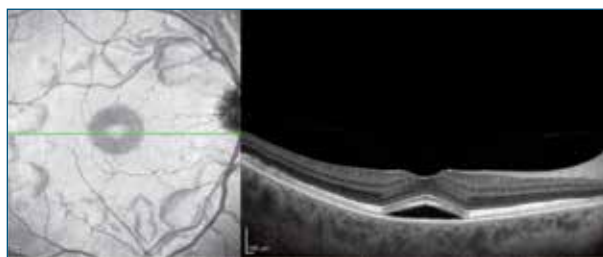


FIGURA 2

Imagen infrarroja y tomografía de coherencia óptica del ojo derecho.

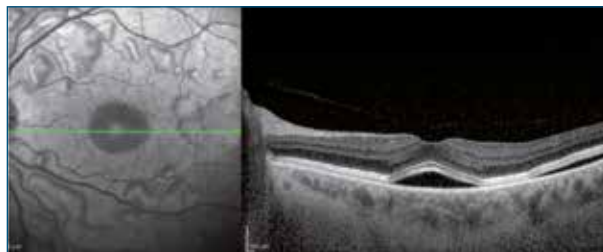


FIGURA 3

Imagen infrarroja y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo.

A los tres días la paciente refirió mejoría subjetiva de la AV (0,9 en AO) y ya se observaba mejoría de las lesiones en el FO. Se reintrodujo el tratamiento en una dosis menor y al mes se observó una AV de 1 en AO y una resolución completa del cuadro, tanto funduscópica como tomográficamente (figuras 4 y 5).

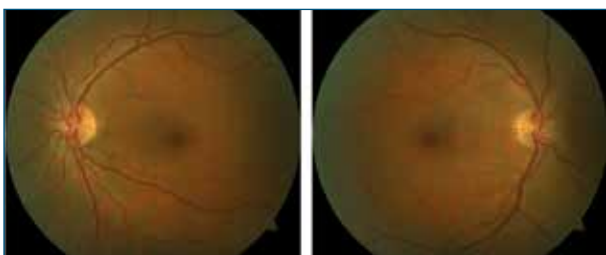


FIGURA 4

Se observa la resolución de las lesiones en el fondo de ojo al mes de evolución.

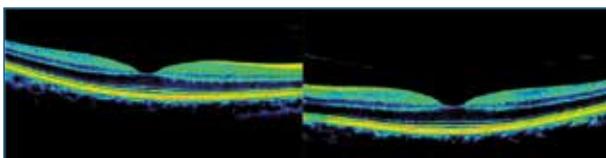


FIGURA 5

Tomografía de coherencia óptica con resolución completa del desprendimiento neurosensorial en ambos ojos.

COMENTARIO

Vemurafenib (Zelboraf®, Genentech) es un compuesto inhibidor de la enzima quinasa MEK codificada por una mutación del gen BRAF. Fue aprobado mundialmente tras demostrar que mejoraba la supervivencia de los pacientes con melanoma avanzado en un ensayo clínico de fase 3, comparado con quimioterapia¹. Aproximadamente el 60 % de los melanomas cutáneos metastásicos expresan esta mutación V600+ en el gen BRAF.

La dosis máxima tolerada de este fármaco vía oral (960 mg 2 veces al día) produce efectos secundarios en el 50 % de los casos, como *rash* cutáneo, artralgias y fotosensibilidad. Otro efecto adverso es que los

pacientes pueden desarrollar carcinomas escamosos o keratoacantomas secundarios en aproximadamente el 14-26 % de los casos, por lo general durante los primeros tres meses de tratamiento. Si se utiliza de manera simultánea un inhibidor MEK (vemurafenib) y otro inhibidor BRAF (cobimetinib), este efecto adverso puede bloquearse. Esta inhibición conjunta de BRAF y MEK ha mejorado la supervivencia de los pacientes con melanoma metastásico, previniendo o retrasando la resistencia observada con los inhibidores BRAF en monoterapia².

Los efectos adversos oculares descritos con el uso de estos fármacos son^{4,5}:

- Desprendimientos neurosensoriales y del epitelio pigmentario de la retina: si el paciente está asintomático o no hay riesgo de pérdida grave de visión, el tratamiento no debe interrumpirse y hay que monitorizarlo, porque en la gran mayoría son autolimitados y se resuelven solos. Si, por el contrario, tiene muchos síntomas o la visión empeora, se pueden suspender unos días y reintroducirlos en una dosis menor³.
- Uveítis anterior: puede aparecer hasta en el 60 % de los pacientes. Suele responder muy bien al tratamiento con esteroides y antiinflamatorios no esteroides (AINE) tópicos.
- Edema macular quístico: es menos frecuente, pero también suele responder al tratamiento tópico con esteroides y AINE².
- Oclusiones venosas retinianas: es una complicación poco frecuente, pero grave. En estos casos debería valorarse discontinuar el tratamiento en función del estado general del paciente, por el riesgo de sufrir otra oclusión venosa en el mismo ojo o en el ojo adelfo. El tratamiento de la oclusión con antifactores de crecimiento endotelial vascular y/o corticoides intravítreos ha demostrado ser efectivo en reducir el edema macular y mejorar la visión.

Como conclusión, los pacientes en tratamiento con inhibidores MEK deberían tener un examen oftalmológico basal con OCT y ser monitorizados en los primeros meses del tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chapman PB, Hauschild A, Robert C, Haanen JB, Ascierto P, Larkin J, et al. Improved survival with vemurafenib in melanoma with BRAF V600E mutation. *N Engl J Med* 2011;364:2507-16.
2. Larkin J, Ascierto PA, Dréno B, Atkinson V, Liskay G, Maio M, et al. Combined vemurafenib and cobimetinib in BRAF-mutated melanoma. *N Engl J Med* 2014;371:1867-76.

CAPÍTULO 2

Desprendimiento neurosensorial bilateral tras el uso de inhibidores de la proteína cinasas activadas por mitógenos en el melanoma metastásico

3. Duncan KE, Chang LY, Patronas M. MEK inhibitors: a new class of chemotherapeutic agents with ocular toxicity. *Eye (Lond)* 2015;29:1003-12.
4. McCannel TA, Chmielowski B, Finn RS, Goldman J, Ribas A, Wainberg ZA, et al. Bilateral subfoveal neurosensory retinal detachment associated with MEK inhibitor use for metastatic cancer. *JAMA Ophthalmol* 2014;132:1005-9.
5. Niro A, Strippoli S, Alessio G, Sborgia L, Recchimurzo N, Guida M. Ocular toxicity in metastatic melanoma patients treated with mitogen-activated protein kinase inhibitors: a case series. *Am J Ophthalmol* 2015;160:959-67.

Desprendimiento de retina seroso bulloso por hemangioma capilar peripapilar

José García Arumí¹, Alfredo Pueyo Ferrer²

¹ Catedrático de Oftalmología de la Universidad Autónoma de Barcelona.

Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Jefe de Servicio, Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

² Médico residente de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 40 años que refería una disminución progresiva de la agudeza visual (AV) en su ojo derecho (OD) en un período de tres meses. No existían antecedentes oculares ni sistémicos de interés.

Su AV en el momento de la exploración fue de contar dedos en el OD y de 20/20 en el ojo izquierdo.

En la exploración se observó una lesión exofítica papilar de aspecto rojizo central, desprendimiento de retina seroso peripapilar que borraba el margen de la papila, afectando la retina inferior y mácula, con exudación lipídica de predominio en el área macular (figura 1A). Planteó problemas de diagnóstico diferencial por la infiltración amarillenta peripapilar, el desprendimiento de retina exudativo y la exudación lipídica, pero la angiografía nos demostró la presencia de una masa hiperfluorescente desde el inicio del angiograma (figura 1B), lo que confirmó el diagnóstico de hemangioma capilar papilar de tipo exofítico. Debido a que el tumor afectaba completamente el área papilar, se trató mediante termoterapia transpupilar, con un *spot* de 2 mm durante dos minutos. Un mes más tarde la exudación lipídica y el desprendimiento exudativo habían aumentado y se repitió el tratamiento con láser con mejoría inicial, pero a los dos meses se observó un desprendimiento de retina exudativo bulloso (figuras 2A y 2B) con disminución de la AV a percepción luminosa.

Debido a ello, se realizó cirugía vitreorretiniana (figura 3). Se practicó colocación de procedimiento escleral circunferencial ecuatorial de 2,5 mm, vitrectomía *pars plana* (VPP) con disección de la hialoides posterior, esclerotomía de drenaje 2 mm posterior al recto lateral, inyección de perfluorocarbono líquido (PFCL) con desplazamiento del fluido subretiniano hacia la periferia,

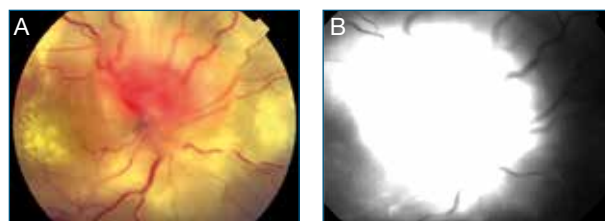


FIGURA 1

A) Imagen del fondo del ojo derecho. Lesión exofítica papilar de aspecto rojizo central, desprendimiento de retina seroso peripapilar que borra el margen de la papila, afectando la retina inferior y la mácula, con exudación lipídica de predominio en el área macular. B) Imagen de la angiografía fluoresceínica, que muestra una masa hiperfluorescente desde el inicio del angiograma, lo que confirma el diagnóstico de hemangioma capilar papilar de tipo exofítico.

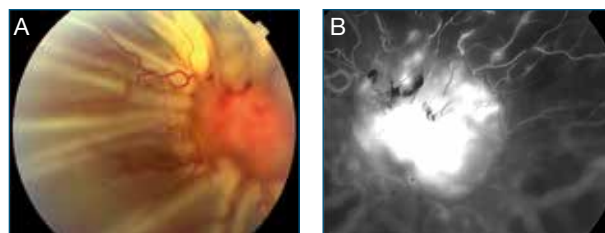


FIGURA 2

A) Imagen del fondo del ojo derecho tras termoterapia transpupilar. Se muestra la evolución del desprendimiento seroso bulloso retiniano. B) Imagen de la angiografía fluoresceínica, que muestra una masa hiperfluorescente desde el inicio del angiograma, en el contexto del desprendimiento seroso bulloso.

drenándolo después a través de la esclerotomía. Con la retina aplicada y bajo PFCL, se realizó una disección del tejido fibrovascular papilar que se extendía por las



FIGURA 3
Imagen intraoperatoria de la vitrectomía *pars plana*:
disección de hialoides posterior.

arcadas vasculares, endofotocoagulación con láser verde en la porción papilar del tumor, y con láser infrarrojo en la porción retiniana del tumor, y posteriormente recambio por aceite de silicona.

Se procedió a la extracción del aceite de silicona a las ocho semanas, permaneciendo la retina totalmente aplicada, con marcada atrofia del tumor vascular y proliferación fibrótica en papila sin tracción sobre retina (figuras 4A y 4B). Sin embargo, la AV se ha mantenido en percepción luminosa. En los sucesivos meses se observó discreta exudación peritumoral, que se reabsorbió al año, y continuaba estable con un seguimiento superior a cinco años.

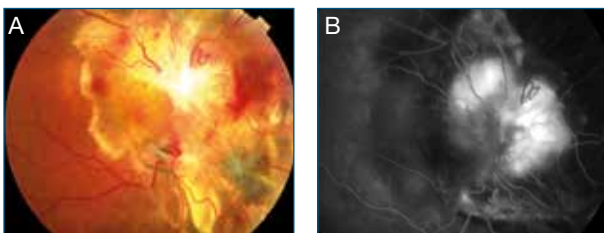


FIGURA 4
A) Imagen del fondo del ojo derecho tras extracción del
aceite de silicona, que muestra retina totalmente aplicada
con proliferación fibrosa peripapilar sin generar tracción
retiniana. B) Imagen de la angiografía fluoresceínica, que
muestra exudación peritumoral que posteriormente se
reabsorbió.

COMENTARIO

Los hemangiomas capilares son hamartomas vasculares que pueden estar relacionados con la enfermedad

de Von Hippel Lindau (VHL) autosómica dominante (AD) o bien ser esporádicos. Aproximadamente la mitad de los pacientes con hemangioma capilar solitario retiniano se espera que tengan la enfermedad de VHL. El riesgo disminuye progresivamente con el aumento de la edad en el momento del diagnóstico y tienden a ser más multicéntricos en estos pacientes¹. Además de en la clínica, debemos apoyarnos de las pruebas genéticas basadas en una combinación de *Southern blot*, electroforesis y secuenciación directa de ADN para la exclusión de la enfermedad de VHL².

Existen tres tipos de crecimiento del hemangioma capilar: endofítico, exofítico y las formas sésiles.

El curso clínico es generalmente progresivo y difícil de predecir. Puede comenzar como lesiones pequeñas en el disco óptico o en el área peripapilar (más comúnmente en el lado temporal del disco). Si no se trata, puede crecer y causar complicaciones, como la exudación, la acumulación de líquido subretiniano, el edema macular y el desprendimiento de retina exudativo, de lo que resulta el deterioro visual. Por otra parte, la proliferación glial puede conducir al desarrollo de la membranas epirretinianas (MER) o desprendimientos de retina traccionales. En raras ocasiones, estos tumores regresan de manera espontánea.

El tratamiento de los hemangiomas capilares retinianos yuxtapapilares sigue siendo un dilema terapéutico sin pautas establecidas³⁻⁵. Debido a la ubicación de estos hemangiomas sobre o adyacentes al nervio óptico, el tratamiento es difícil y complejo, especialmente cuando se encuentran en el haz papilomacular. Aunque aún no se han establecido directrices de terapia definitivas, en general se elige la observación como el manejo inicial en pacientes asintomáticos. El tratamiento de estas lesiones solo debe realizarse si la visión se reduce o si hay progresión de la lesión. El objetivo principal de la terapia es preservar la AV y el campo visual sin destrucción retiniana alrededor del tumor. El tratamiento depende del tamaño, la ubicación y las manifestaciones clínicas del hemangioma. Se han propuesto varias opciones, tales como la fotocoagulación con láser, la braquiterapia, la termoterapia transpupilar, la terapia fotodinámica (TFD) y la exéresis quirúrgica, pero ninguna de ellas ha demostrado ser particularmente eficaz.

La fotocoagulación con láser, la braquiterapia y la termoterapia transpupilar han demostrado ser eficaces en el tratamiento de hemangiomas del disco óptico, pero todos estos enfoques tienen su riesgo y pueden producir escotomas permanentes y pobres resultados

clínicos debido a la ubicación posterior del tumor y su proximidad al nervio óptico.

Más recientemente, la TFD ha sido reportada como método alternativo para el tratamiento, ya que permite una oclusión vascular más selectiva y parece ser menos perjudicial para el disco óptico. Los antifactores de crecimiento vascular (anti-VEGF) en monoterapia o en combinación con TFD también se han utilizado, y la terapia combinada es superior.

La cirugía vitreoretiniana puede ser una opción válida cuando el hemangioma capilar está asociado con la formación de MER y desprendimientos serosos o traccionales de retina. Dicha opción parece mejorar los resultados si se asocia a TFD y factores anti-VEGF.

El ranibizumab intravítreo, como monoterapia cada cuatro semanas, ha demostrado efectos beneficiosos al disminuir el tamaño tumoral y la exudación. Las lesiones más pequeñas pueden tener una mayor tasa de proliferación celular y ser más sensibles a la inhibición antiangiogénica.

Además, los agentes anti-VEGF intravítreos parecen tener la ventaja de disminuir los daños en la retina en comparación con otros tratamientos. Por lo tanto, los agentes anti-VEGF podrían ser considerados como un tratamiento alternativo para los hemangiomas capilares en crecimiento, especialmente en pacientes con AV conservada.

Sin embargo, los resultados globales indican también limitaciones del tratamiento con anti-VEGF intravítreos en monoterapia: primero, la dosis eficaz necesaria puede ser más alta que la requerida para el tratamiento de la neovascularización coroidea; y, segundo, la vía de administración a través del vítreo puede limitar el acceso a las células tumorales en lesiones endofíticas. En conclusión, el tratamiento anti-VEGF intravítreo como monoterapia puede ser una opción terapéutica para el tratamiento de lesiones tumorales pequeñas sin pérdida de la AV. Sin embargo, son necesarios futuros estudios prospectivos con un seguimiento más prolongado y un mayor número de casos para confirmar la eficacia intravítrea de anti-VEGF.

En resumen, Wong et al.⁵ sugieren las siguientes pautas para la terapia antiangiogénica: el uso de anti-VEGF sistémicos (posibles efectos adversos), en combinación con la terapia intravítrea, para aumentar el acceso del fármaco a una gran lesión vascularizada; la existencia de múltiples moléculas angiogénicas, como se sugiere por la biología molecular de la enfermedad, tales como

el factor de crecimiento derivado de plaquetas; la dosificación sostenida del fármaco como en dispositivos de liberación prolongada y la terapia génica.

La TFD con verteporfina se ha señalado igualmente como método alternativo para inducir la regresión del tumor o su estabilización, ya que permite una oclusión vascular más selectiva y parece ser menos perjudicial para el disco óptico que la fotocoagulación con láser. En particular, la TFD ha demostrado ser eficaz en tumores de tamaño pequeño. Para los tumores más grandes, la verteporfina solo podrá ser activada en la superficie del tumor y los radicales libres de oxígeno pueden no causar el cierre de los vasos tumorales más profundos.

Igualmente, la TFD puede ser eficaz en el tratamiento del edema macular y el fluido subretiniano. Una posible limitación importante de la TFD es la fibrosis asociada a la MER. Otras complicaciones son el edema transitorio del disco óptico, la oclusión de los vasos de la retina, la neuropatía óptica, la hemorragia vítrea, el desprendimiento de retina masivo y la hemorragia subretiniana masiva.

La cirugía vitreoretiniana sigue siendo una opción que considerar para el tratamiento de los casos progresivos de hemangioma capilar complicados con la formación de MER, desprendimiento de retina seroso o traccional y hemorragia vítrea en tumores de gran tamaño. Sin embargo, solo se producirá la recuperación visual después de la cirugía si los tumores subyacentes pueden ser erradicados o interrumpido su crecimiento.

La VPP (especialmente de calibre 25 G) ha progresado tanto que se ha convertido en el método de elección para la mayoría de las patologías vitreoretinianas. Mariotti et al.⁵ reportaron un caso de hemangioma capilar paramacular progresivo, con un crecimiento exofítico que se asociaba con desprendimiento retiniano traccional, tratado con éxito con cirugía vitreoretiniana de calibre 25 G, seguida por dos sesiones de media fluencia de TFD. Después del tratamiento combinado, hubo una marcada regresión del hemangioma, mejoría de la AV y reducción del exudado en el área papilomacular, que persistió tras los dos años de seguimiento. Algunos autores sugirieron la cirugía vitreoretiniana como primera opción para mejorar la seguridad y eficacia de la TFD. En primer lugar, al desplazar el tumor lo más posible de la cabeza del nervio óptico, puede minimizar el riesgo de neuropatía óptica después de la TFD. En segundo lugar, la eliminación de la proliferación glial sobre el hemangioma podría favorecer la penetración de la verteporfina en la parte interior del tumor. Sin embargo, son necesarios más estudios para validar estas teorías.

Fong et al.⁵ reportaron un caso de un hemangioma capilar inferotemporal asociado con desprendimiento de retina traccional, al que realizaron una terapia combinada de la inyección intravítrea de ranibizumab y TFD una semana antes de la cirugía vitreoretiniana con éxito.

En conclusión, el tratamiento del hemangioma capilar sigue siendo controvertido debido a su ubicación sobre o adyacente al nervio óptico. Se necesitan futuros estudios prospectivos para verificar estas hipótesis y determinar las estrategias terapéuticas más adecuadas⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Singh A, Shields J, Shields C. Solitary retinal capillary hemangioma: hereditary (von Hippel-Lindau disease) or nonhereditary? *Ophthalmol* 2001;119:232-4.
2. Singh AD, Ahmad NN, Shields CL, Shields JA. Solitary retinal capillary hemangioma: lack of genetic evidence for von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmic Genet* 2002;23:21-7.
3. Singh AD, Nouri M, Shields CL, Shields JA, Perez N. Treatment of retinal capillary hemangioma. *Ophthalmology* 2002;109:1799-806.
4. García-Arumí J, Sararols LH, Cavero L, Escalada F, Corcóstegui BF. Therapeutic options for capillary papillary hemangiomas. *Ophthalmology* 2000;107: 48-54.
5. Saitta A, Nicolai M, Giovannini A, Mariotti C. Juxtapapillary retinal capillary hemangioma: new therapeutic strategies. *Med Hypothesis Discov Innov Ophthalmol* 2014;3:71-5.

Hamartoma combinado de epitelio pigmentario y retina en niño

José Luis Olea Vallejo, Pilar Mulet Perera

Sección de Vítreo-Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 9 años, remitido a nuestro centro en enero de 2013 por presentar una maculopatía en el ojo derecho (OD), evolutiva, con pérdida de visión documentada desde 1 en 2008 hasta 0,2 en ese momento.

En el fondo de ojo se aprecia una mácula discretamente hiperpigmentada con un componente fibrótico superficial foveal (figura 1). El resto de la exploración ocular y el ojo contralateral son normales, con visión de 1.

La autofluorescencia y la autofluorescencia de infrarrojo son normales, con la excepción de los pliegues producidos por la contracción de la fibrosis (figuras 2 y 3).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se aprecia, en el corte foveal, una mácula engrosada con compo-

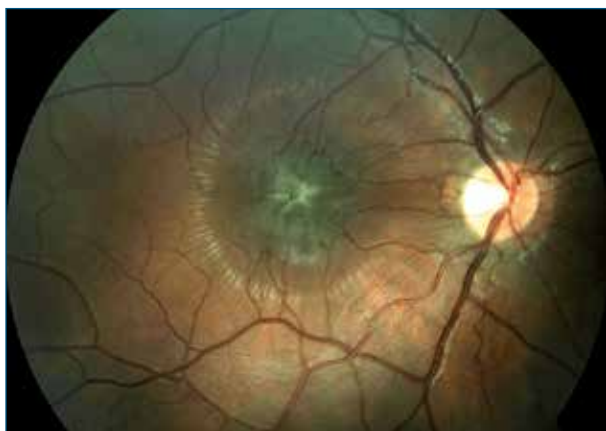


FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho: se puede apreciar el componente fibroso central y la discreta hiperpigmentación de la mácula.

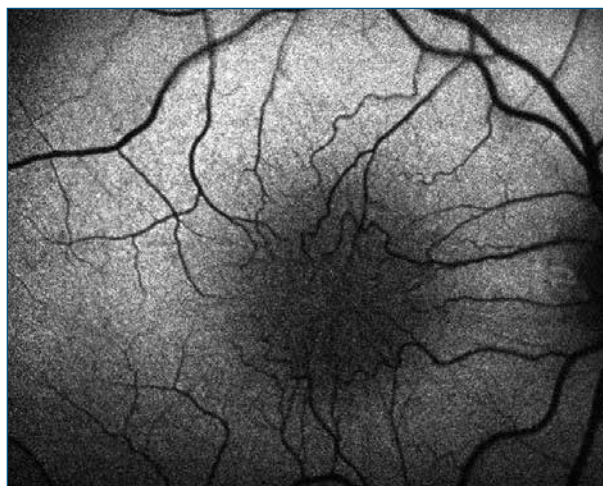


FIGURA 2

Autofluorescencia del ojo derecho (BluePeak). Salvo el defecto producido por los pliegues, es normal.



FIGURA 3

Autofluorescencia de infrarrojo del ojo derecho. Es normal, aunque se muestran más claramente los pliegues producidos por el componente fibrótico.

nente fibroso hiperreflectivo que ocupa la fovea y unas condensaciones hiperreflectivas que se extienden desde la capa de células ganglionares y plexiforme interna hacia capas profundas y que llegan a la capa nuclear externa (figura 4).

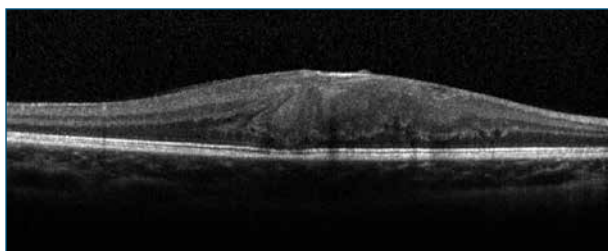


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho, corte horizontal a nivel foveal. Puede verse en el centro en forma de T, más hiperreflectivo, el componente fibrótico, y a continuación la proliferación que se interdigita con el resto de las capas de la retina, procedente de la plexiforme y nuclear interna, y que abarcando toda la fovea llega a la capa nuclear externa.

El aspecto es compatible con un hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario (HCREP). Tras advertirles del pronóstico visual incierto, los padres aceptan la realización de una vitrectomía con extracción del componente fibroso y la membrana limitante interna adyacente. Esta se efectúa en abril de 2013, pero lamentablemente no se obtuvo material para estudio citológico.

En el seguimiento efectuado desde entonces, la agudeza visual se ha mantenido en 0,2 y el aspecto anatómico, tanto en la retinografía (figura 5) como en la OCT, ha mejorado (figura 6), aunque presentaba unas lesiones microquísticas en la capa nuclear interna sin repercusión de la agudeza visual y estables. En la zona superior a la fovea persiste una pequeña área hiperreflectiva que invade desde la nuclear y plexiforme externa hasta la capa nuclear interna, que no ha evolucionado.

COMENTARIO

El HCREP es una rara lesión benigna. Suelen ser solitarios y unilaterales, y pueden presentarse en mácula, yuxtapapilar o en periferia (los más frecuentes). Desde el punto de vista histológico, están compuestos de células gliales, tejido vascular y células del epitelio pigmentario, todo ello desorganizado, que pueden proliferar y dar lugar a la formación de un tejido con un componente fibrótico llamativo. Es más frecuente en varones y se ha visto raramente asociado a algunas enfermedades como neurofibromatosis, síndrome de Gorlin Goltz, sín-

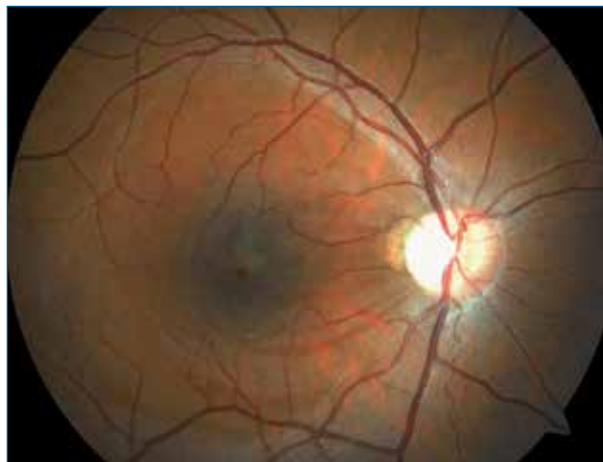


FIGURA 5

Retinografía del ojo derecho. Dos años después de la cirugía, se aprecia una notable recuperación anatómica, aunque puede verse un pequeño resto superior a fovea.

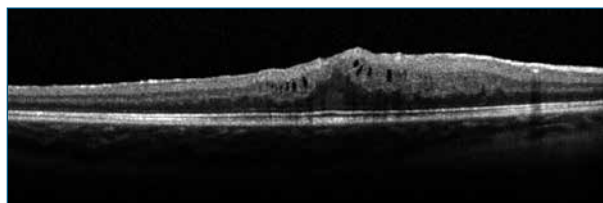


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho. Dos años después de la cirugía, comparada con la figura 4, la mejoría es notable. Lamentablemente no se acompaña de un cambio funcional. Se aprecian pequeños quistes en la capa nuclear interna, que han permanecido estables a lo largo del seguimiento.

drome branquio-óculo-facial o angiofibroma nasolacrígeo juvenil. En estos casos pueden ser bilaterales^{1,2}.

Se cree que son congénitos, aunque pueden descubrirse posteriormente al progresar.

En la OCT se separa el componente fibrótico con pliegues de las zonas de desestructuración retiniana con la retina adyacente normal y gradual desorganización a medida que se engrosa el tejido³. Nuestro caso es un buen ejemplo.

La localización macular tiene peor pronóstico visual. La cirugía vitreoretiniana está discutida. La mayoría de los casos se estabilizan o mejoran, aunque tiene recurrencias de la membrana epirretiniana, por lo que se recomienda el pelado de la membrana limitante interna. En la edad pediátrica la recuperación anatómica es más fácil, aunque la ambliopía puede estar ya presente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schachat AP, Shields JA, Fine SL, Sanborn GE, Weingeist TA, Valenzuela RE, et al. Combined hamartomas of the retina and retinal pigment epithelium. *Ophthalmology* 1984;91:1609-15.
2. Shields CL, Thangappan A, Hartzell K, Valente P, Pirondini C, Shields J. Combined hamartoma of the retina and retina pigment epithelium in 77 consecutive patients. Visual outcome based on macular versus extramacular tumor location. *Ophthalmology* 2008;115:2246-52.
3. Shields CL, Mashayekhi A, Dai W, Materin MA, Shields JA. Optical coherence tomographic findings of combined hamartomas of the retina and retinal pigment epithelium in 11 patients. *Arch Ophthalmol* 2005;103:1746-50.

Hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario de la retina

Marta Suárez Leoz, Ignacio Flores Moreno

Clínica Oftalmológica Suárez Leoz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 12 años que acude a la consulta por disminución de la agudeza visual (AV) en su ojo derecho (OD).

No refiere antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración presenta una AV en OD con +1,75 esf -0,25 a 100°-movimiento de la mano, y en el ojo izquierdo con +0,50 esf -0,9. La biomicroscopía es normal en ambos ojos. El fondo de ojo del OD presenta una tumoración grisácea en la papila óptica y región peripapilar, elevada, con tortuosidad vascular marcada, hiperpigmentación, exudación en los bordes de la lesión y una membrana epirretiniana que distorsiona el área macular, compatible con el diagnóstico de hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario retiniano (EPR) (figuras 1 y 2).

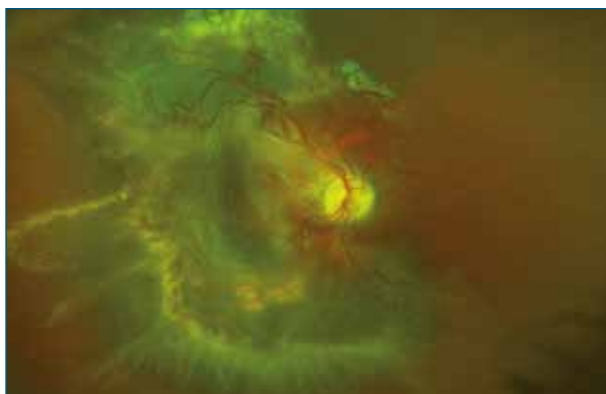


FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho donde se observa la lesión sobreelevada de aspecto fibroso, grisácea, que ocupa toda la retina posterior.

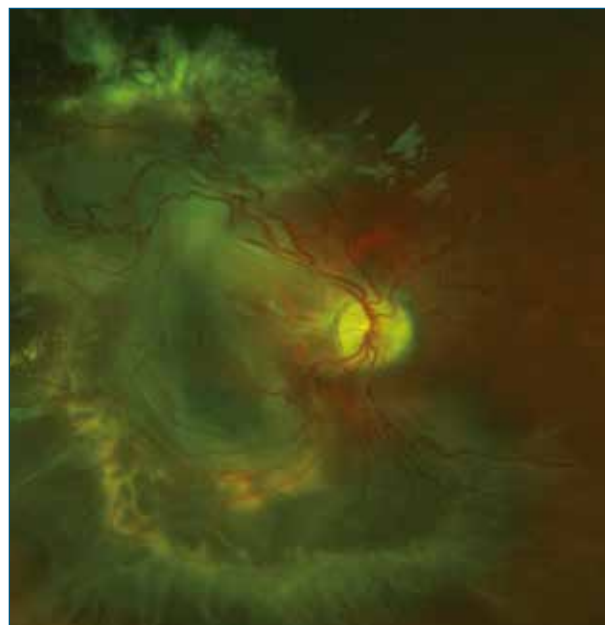


FIGURA 2

Retinografía del ojo derecho a mayor aumento que permite observar la vascularización tortuosa y las telangiectasias típicas de la tumoración.

La tomografía de coherencia óptica muestra el componente intrarretiniano del hamartoma y la membrana epirretiniana asociada (figuras 3 y 4).

COMENTARIO

Los hamartomas combinados de retina y EPR son tumores congénitos benignos caracterizados por la proliferación del EPR y tejido glial, que generan una distorsión papilar y retiniana. La edad media de diagnóstico de estos tumores son los 15 años, con unos límites entre los 10 meses y los 66 años, y son más frecuentes en varones¹.

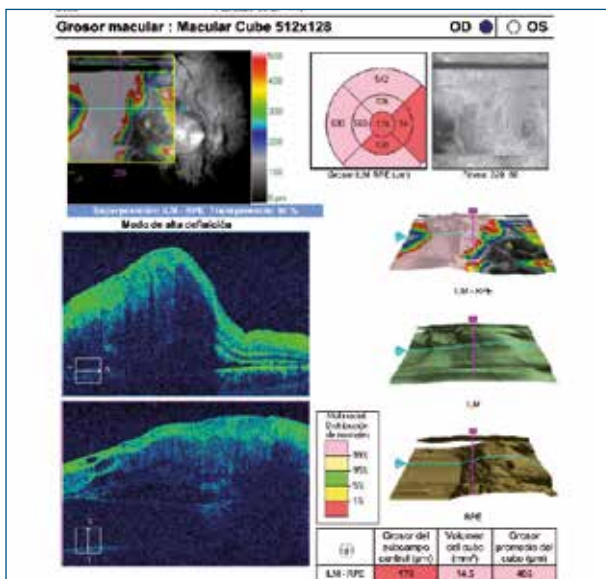


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica, cubo macular, que muestra el componente fibrótico de todo el espesor retiniano y la elevación retiniana.

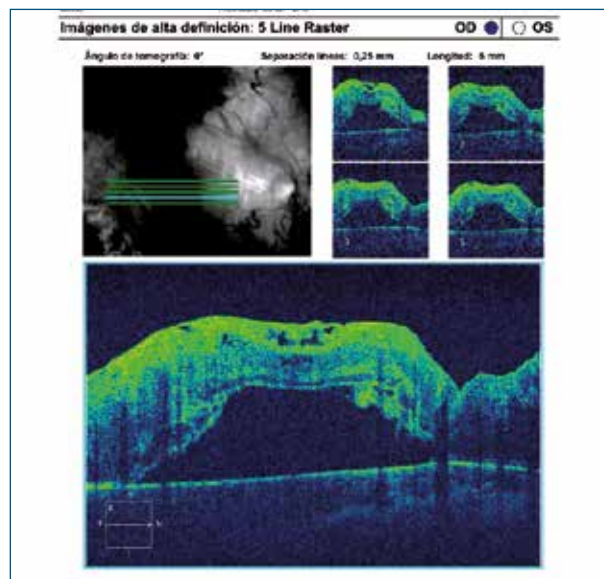


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica, corte horizontal a nivel de la fovea, que muestra la membrana epirretiniana asociada, típica de esta tumoración.

La mayoría de los pacientes con hamartomas combinados no muestran signos de enfermedad general, aunque se han descrito asociaciones con neurofibromatosis tipos 1 y 2², hemangiomas faciales, esclerosis tuberosa, *incontinentia pigmenti* y síndrome de Gorlin.

La sintomatología varía con la localización de la lesión. La afectación directa del nervio óptico, del haz papilomacular y de la retina central de este caso justifican la

disminución de la AV³. En los niños se asocia normalmente con estrabismo y ambliopía. En la mayoría de los casos el curso es estacionario, aunque puede producirse una pérdida visual tardía por hemorragia vítrea, neovascularización coroidea, edema macular crónico o agujero macular por la tracción de la membrana epirretiniana⁴. La extracción quirúrgica de la membrana puede mejorar en algunos casos seleccionados la AV⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields CL, Thangappan A, Hartzell K, Valente P, Pirondini C, Shields JA. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 77 consecutive patients visual outcome base on macular versus extramacular tumor location. *Ophthalmology* 2008;115:2246-52.
2. Chin EK, Almeida DR, Boldt HC. Combined Hamartoma of the Retina and Retinal Pigment Epithelium Leading to the Diagnosis of Neurofibromatosis Type 2. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:e151289.
3. Shields CL, Manalac J, Das C, Saktanasate J, Shields JA. Review of spectral domain-enhanced depth imaging optical coherence tomography of tumors of the retina and retinal pigment epithelium in children and adults. *Indian J Ophthalmol* 2015;63:128-32.
4. Brue C, Saitta A, Nicolai M, Mariotti C, Giovannini A. Epiretinal membrane surgery for combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium: role of multimodal analysis. *Clin Ophthalmol* 2013;7:179-84.
5. Echevarría L, Villena O, Nievas T, Bellido R. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. Anti-VEGF treatment of the associated choroidal neovascular membranes. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2015;90:87-93.

Membrana epirretiniana en hamartoma combinado de retina y del epitelio pigmentario

José García Arumí¹, Salvador Pastor Idoate²

¹ Catedrático de Oftalmología de la Universidad Autónoma de Barcelona.

Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Jefe de Servicio, Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

² FEA. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 10 años que acude a la consulta por disminución progresiva e indolora de la agudeza visual en el ojo izquierdo (OI) asociado a intensa metamorfopsia. Como antecedente oftalmológico relevante destaca la presencia de ambliopía en OI diagnosticada hace años en otro centro, con una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 20/200. La exploración oftalmológica reveló: MAVC de 20/20 en el ojo derecho (OD) y de 20/400 en OI con intensa metamorfopsia asociada (rejilla de Amsler +). Biomicroscopía de polo anterior dentro de los límites normales. Biomicroscopía de polo posterior: OD dentro de la normalidad, mientras la exploración del OI reveló una lesión pigmentada de coloración marrónáceo-grisácea, de 3 a 5 mm de diámetro, localizada temporal a la fovea a nivel subretiniano asociada a membrana fibrótica macular epirretiniana con tortuosidad vascular intensa

secundaria a contracción centripeta del tejido fibrótico; el resto de la retina periférica era normal (figura 1A). El estudio con angiografía fluoresceínica (AGF) puso de manifiesto en fases tempranas un área hipofluorescente en forma de semiluna temporal a la fovea correspondiente con la lesión pigmentada subretiniana, la presencia de vasos telangiectásicos yuxtafoveales y un patrón hiperfluorescente en haz papilomacular relacionado con la presencia de tejido fibrótico (figura 1B). En los tiempos tardíos se observó pérdida de fluoresceína por parte de los capilares maculares secundaria a la tracción de la membrana epirretiniana (MER).

El paciente fue diagnosticado de hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario (HCR-EPR) asociado a proliferación epirretiniana macular. Debido a la progresiva disminución de visión y a la intensa metamorfopsia, se planteó vitrectomía *pars plana* (VPP) con disección de la proliferación epirretiniana

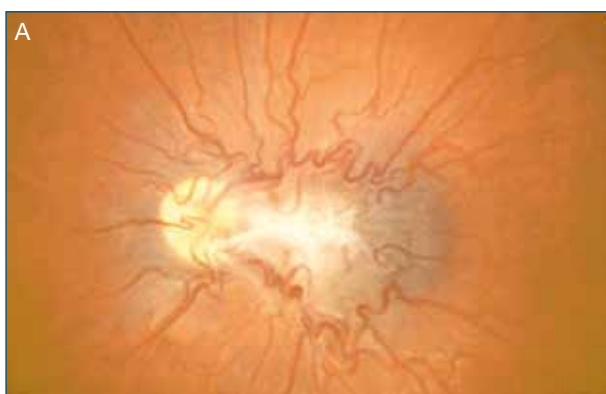


FIGURA 1

A) Imagen del fondo del ojo izquierdo. Lesión pigmentada en forma semilunar localizada a nivel subretiniano y temporal a la fovea con tejido fibrótico y tortuosidad vascular asociada. B) Imagen de la angiografía fluoresceínica en fases tempranas que muestra el patrón hipofluorescente de la lesión pigmentada y la presencia de telangiectasias yuxtafoveales.

previa tinción. La fuerte adhesión del tejido fibrótico a la superficie retiniana originó pliegues profundos en la retina que quedaron en evidencia después de su extracción.

El tejido extraído fue analizado y mostró una matriz colágena hipercelular con células fusiformes abundantes, asociadas a células de tipo inflamatorio como macrófagos (figura 2).

La evolución posoperatoria fue satisfactoria, mejoró la intensa tortuosidad vascular previa y los pliegues retinianos en el área foveal, pero persistieron algunos temporales a la fovea (figura 3A). La AGF posoperatoria mostró hiperfluorescencia papilar, mejoría de la tortuosidad vascular y leve pérdida de contraste en los vasos telangiectásicos yuxtafoveales a la fovea (figura 3B).

La MAVC del OI fue de 20/100 a los cuatro meses, con una visión final de 20/80 a los dos años de seguimiento.

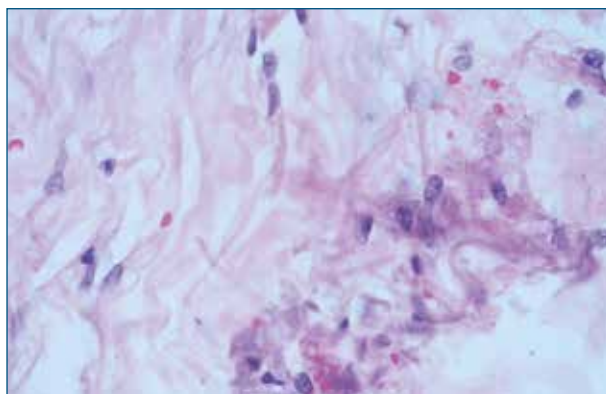
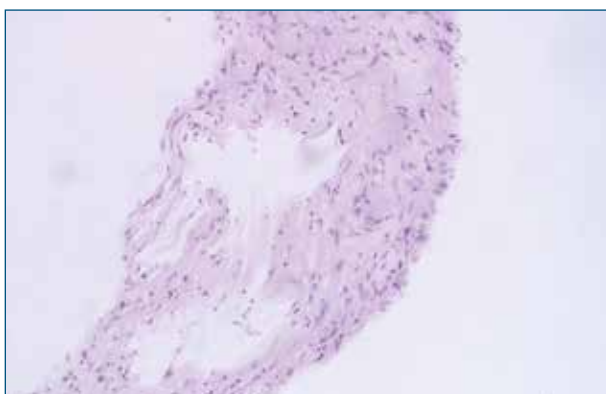


FIGURA 2
Imágenes histológicas de hematoxilina-eosina que muestran matriz colágena hipercelular con predominio de células fibroblásticas y de componente inflamatorio.

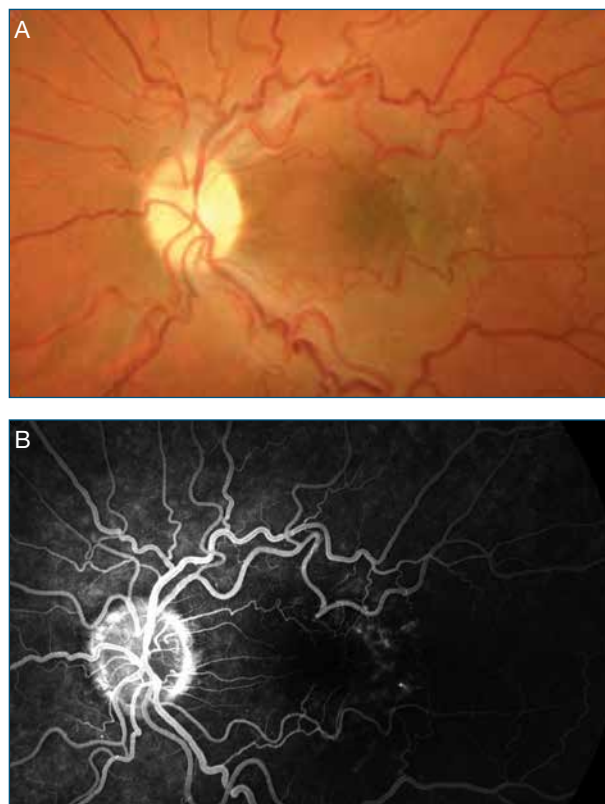


FIGURA 3
A) Imagen del fondo del ojo izquierdo. Lesión pigmentada residual temporal a la fovea con tejido fibrótico residual en arcadas vasculares temporal superior e inferior con marcada reducción de la tortuosidad vascular.
B) Imagen de la angiografía fluoresceínica que muestra hipofluorescente de la lesión pigmentada junto con la presencia de telangiectasias yuxtafoveales e hiperfluorescencia papilar.

COMENTARIO

Los HCR-EPR son tumores benignos relativamente poco comunes. Por lo general, se diagnostican clínicamente en niños (media de edad: 7,5 años) o adultos jóvenes, con pérdida visual indolora (40 %) o estrabismo (25 %)¹. La mayoría parecen ser esporádicos. Sin embargo, se han reportado casos asociados a otras entidades clínicas, en especial a la neurofibromatosis tipo II^{2,3}. Son lesiones elevadas, pigmentadas, generalmente solitarias y unilaterales, ubicadas de manera habitual en el disco óptico o el polo posterior¹⁻³. La función visual varía en función de la localización de la lesión. La participación directa del nervio óptico, del haz papilomacular o de la fovea es un factor predictivo de mala agudeza visual^{1,4}. Afectan no solo a la retina y al EPR, sino también a la interfaz vitreoretiniana, formando par-

te de las MER⁴. Si estas estructuras no están directamente involucradas, la pérdida visual puede ser consecuencia de la distorsión macular secundaria a la MER^{1,4}. Desde el punto de vista histológico, los HCR-EPR consisten en una amalgama desordenada de células de la retina, células gliales, células del EPR y vasos sanguíneos en grados variables⁴.

Actualmente, no existe un consenso establecido sobre el manejo de las complicaciones de los HCR-EPR. La realización de VPP para la liberación de tracciones con o sin pelado de membrana ha reportado tasas de hasta

un 60 % de mejora en la agudeza visual en los casos tratados⁵. Sin embargo, su uso en los casos en los que la membrana glial superficial es parte integral del tumor sigue siendo controvertido^{4,5}, ya que la escisión quirúrgica de la membrana es complicada, y puede dañar las células de Müller y la capa de fibras nerviosas de la retina o producir agujeros maculares de espesor completo, con lo que disminuyen o empeoran las posibilidades de restaurar la visión central^{4,5}. Por lo tanto, tanto la tomografía de coherencia óptica como las pruebas de imagen ayudarán a seleccionar qué casos tienen mejor pronóstico visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields CL, Thangappan A, Hartzell K, Valente P, Pirondini C, Shields JA. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 77 consecutive patients visual outcome based on macular versus extramacular tumor location. *Ophthalmology* 2008;115:2246-2252.e3.
2. Sivalingam A, Augsburg J, Perilongo G, Zimmerman R, Barabas G. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in a patient with neurofibromatosis type 2. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:320-2.
3. Elliot D, Schachat AP. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. En: Ryan SR, editor. *Retina*. St Louis, MO: Mosby; 2001.
4. Xue K, Mellington F, Gout I, Rokerya S, Olurin OI, El-Amir A. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. *BMJ Case Rep* 2012 Nov 15;2012.
5. Stallman JB. Visual improvement after pars plana vitrectomy and membrane peeling for vitreoretinal traction associated with combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium. *Retina* 2002;22:101-4.

Hamartoma astrocítico de la papila

Marta Suárez Leoz, Belén Gutiérrez Partida
Clínica Oftalmológica Suárez Leoz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 6 años de edad que acude a la consulta porque sus padres notan un reflejo raro en su ojo derecho (OD). No tiene antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración inicial presenta una agudeza visual de 1 en ambos ojos (AO) con refracción de +2,50 esf en AO. La exploración de los reflejos pupilares era normal, y también el segmento anterior. En el fondo del OD presenta un lesión que tapizaba la papila, amarilla y brillante, que sugiere la existencia de un hamartoma astrocítico de papila (figuras 1 y 2).

Se envía al servicio de pediatría para descartar asociación con otra patología. Le realizan resonancia magnética cerebral, que es normal, y estudio sistémico, que es también negativo, y se descarta otra patología asociada.



FIGURA 1
Retinografía que muestra la lesión blanquecina y brillante en la papila.

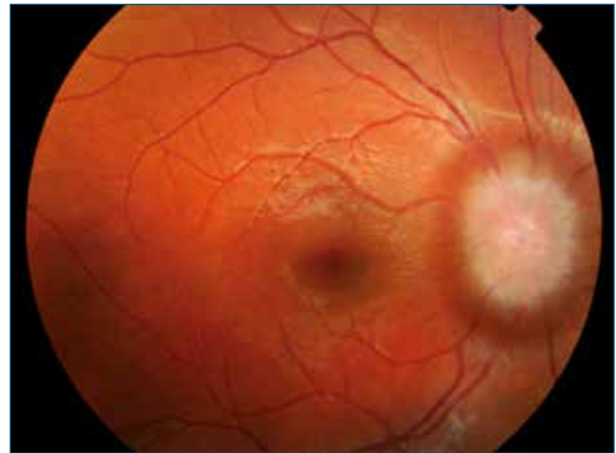


FIGURA 2
Retinografía que muestra la mácula de aspecto normal.

COMENTARIO

Los hamartomas astrocíticos de papila o astrocitomas pueden estar asociados a la esclerosis tuberosa, con menor frecuencia a la neurofibromatosis, y en ocasiones aparecer de forma aislada, como en nuestro caso.

Es un tumor congénito que puede recordar a un edema de papila adquirido y presentar un aspecto nodular, de aspecto blanco amarillento con morfología multilobulada, que lo asemeja a granos de tapioca o mora, y que tiene una gran tendencia a localizarse sobre o cerca de la papila.

La angiografía con fluoresceína muestra el destacado componente vascular de la lesión, con capilares finos entrelazados por toda la masa tumoral (figuras 3-5).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra un marcado oscurecimiento por los elementos calcificados de la lesión, así como el engrosamiento de la retina peri-

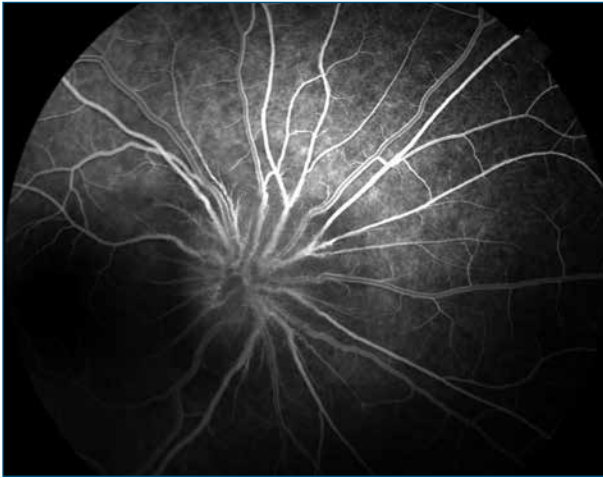


FIGURA 3

Angiografía con fluoresceína en la que se observa el destacado componente vascular de la lesión.



FIGURA 5

Angiografía con fluoresceína en tiempos tardíos que muestra la ausencia de escape desde los capilares de la superficie del tumor.



FIGURA 4

Angiografía con fluoresceína en la que se ven los capilares finos sobre la superficie tumoral.

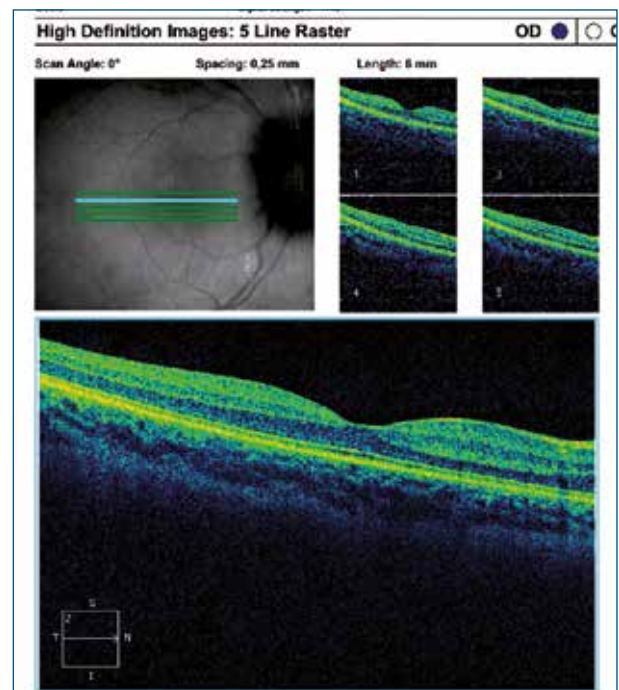


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica que muestra el marcado oscurecimiento de la lesión. La mácula presenta un aspecto normal.

papilar por el propio tumor. En nuestro paciente la OCT de mácula es normal (figura 6).

La ecografía B revela una reflectividad interna de moderada a alta con ensombrecimiento orbitario. Pueden observarse focos de calcificación (figuras 7 y 8).

El campo visual muestra una reducción concéntrica moderada (figura 9).

El ojo contralateral presenta un aspecto normal (figura 10).

Los hamartomas de papila óptica, cuando muestran este aspecto amarillo, en mora, brillante, tan caracte-

rístico, pueden ser confundidos con drusas de papila. Sin embargo, estas se encuentran dentro del disco, mientras que los hamartomas astrocíticos protruyen por encima de él y oscurecen tanto al nervio óptico como a la retina circundante^{1,2}.

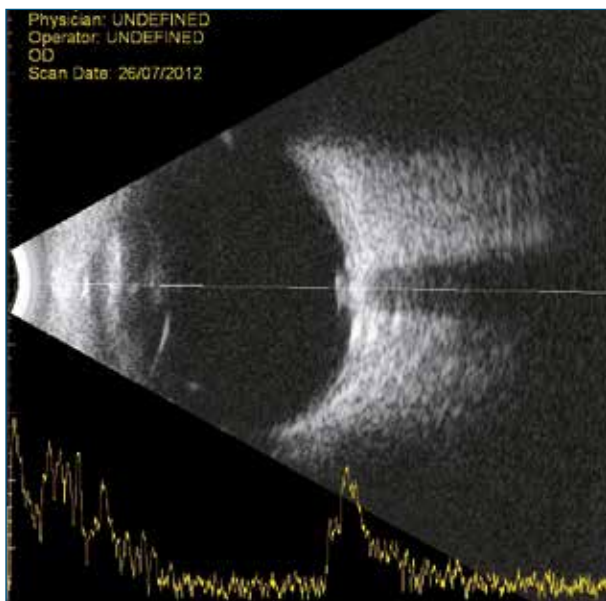


FIGURA 7
Ecografía B que muestra una reflectividad interna alta con ensombrecimiento orbitario.

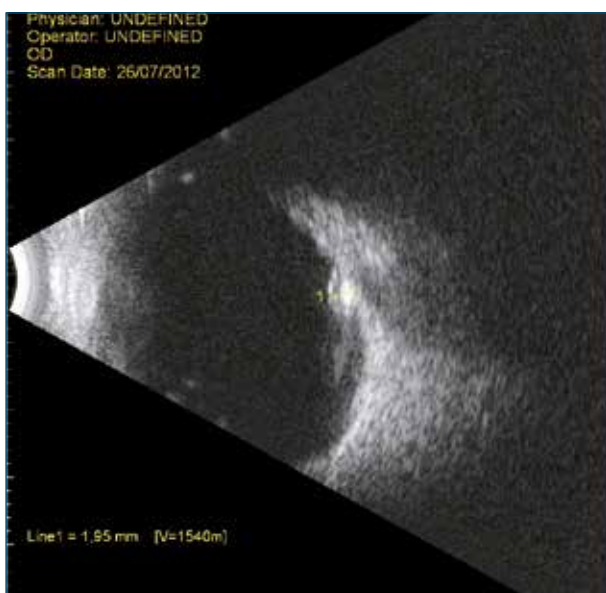


FIGURA 8
Ecografía B en la que se observan focos de calcificación.

Estos tumores tienen un crecimiento autolimitado y, por tanto, no precisan tratamiento. Nuestro paciente ha sido revisado durante tres años, desde 2012 hasta la actualidad, sin presentar crecimiento³ (figura 11).

La principal función del oftalmólogo es derivar al paciente para descartar la existencia de esclerosis tuberosa u otras facomatosis⁴.

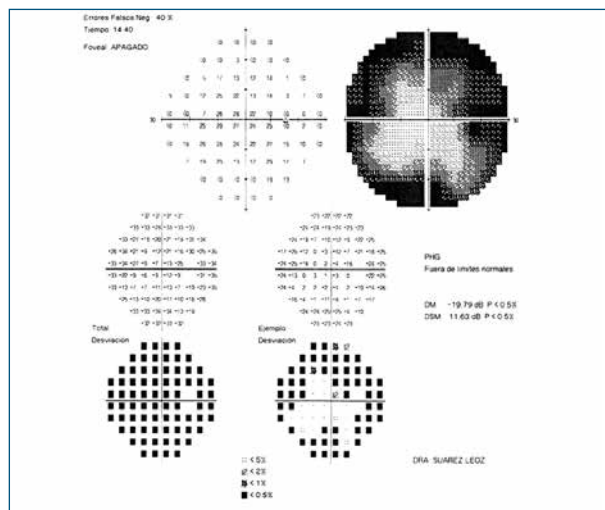


FIGURA 9
Campo visual que muestra una reducción concéntrica moderada.



FIGURA 10
Retinografía OI normal.

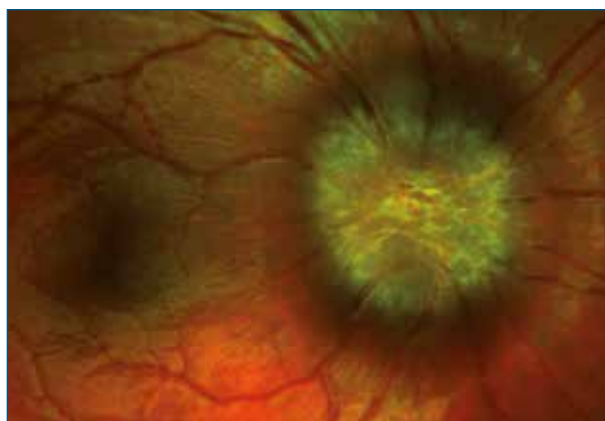


FIGURA 11
Aspecto de la lesión que muestra estabilidad a los 3 años de seguimiento.

Se han descrito casos de hemorragias vítreas por rotura de los capilares intratumorales o por la neovasculariza-

ción que puede asociar el astrocitoma papilar, pero no es frecuente⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Semenova E, Veronese C, Ciardella A, Marcheggiani EB, Shah S, De-Pablo-Gomez-de-Liaño L, et al. Multimodality imaging of retinal astrocytoma. *Eur J Ophthalmol* 2014;25:559-64.
2. Pusateri A, Margo CE. Intraocular astrocytoma and its differential diagnosis. *Arch Pathol Lab Med* 2014;138:1250-4.
3. Nair AG, Pathak RS, Iyer VR, Gandhi RA. Optic nerve glioma: an update. *Int Ophthalmol* 2014;34:999-1005.
4. Miller NR. Primary tumours of the optic nerve and its sheath. *Eye* 2004;18:1026-37.
5. Sylvester CL, Drohan LA, Sergott RC. Optic-nerve gliomas, chiasmal gliomas and neurofibromatosis type 1. *Curr Opin Ophthalmol* 2006;17:7-11.

Hemangioma de coroides

Miguel Ángel Zapata Victori¹, Teresa Teixidor Casamitjana²

¹ Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

² Servicio de Oftalmología. Clínica Girona. Girona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente asintomático de 69 años, con pseudofaquia no complicada en ambos ojos hace cinco años en otro centro, sin antecedentes sistémicos de interés, que acudió para una revisión oftalmológica general.

Su agudeza visual corregida fue de 0,9 en el ojo derecho y de 0,9 en el ojo izquierdo. La refracción del paciente en el ojo derecho fue de -2,00 a 87°, +1,00, y en su ojo izquierdo de -2,25 a 85°, +4,00.

La exploración del segmento anterior fue normal en los dos ojos, con lentes intraoculares en saco y presiones de 14 mmHg en ambos.

La exploración del fondo de ojo derecho fue normal, sin alteraciones maculares o en disco óptico. No se apreciaron alteraciones en la tomografía de coherencia óptica (OCT).

En el ojo izquierdo presenta un grave levantamiento de la retina en el polo posterior, que se evidenciaba en la OCT, de unas 1200 micras de grosor, con una base de 6 x 6 mm. En la OCT muestra una forma regular con una alteración leve de la línea del epitelio pigmentario (figuras 1 y 2).

La ecografía mostró una leve hiperecogenicidad central, aunque sin otras lesiones significativas (figura 3).

Para descartar otras lesiones se realizó una tomografía axial computarizada orbitaria, que resultó normal.

Pese a que no existía exudación ni coloración anaranjada en el estudio fundoscópico, se realizó angiografía fluoresceínica y con verde de indocianina (figura 4), que

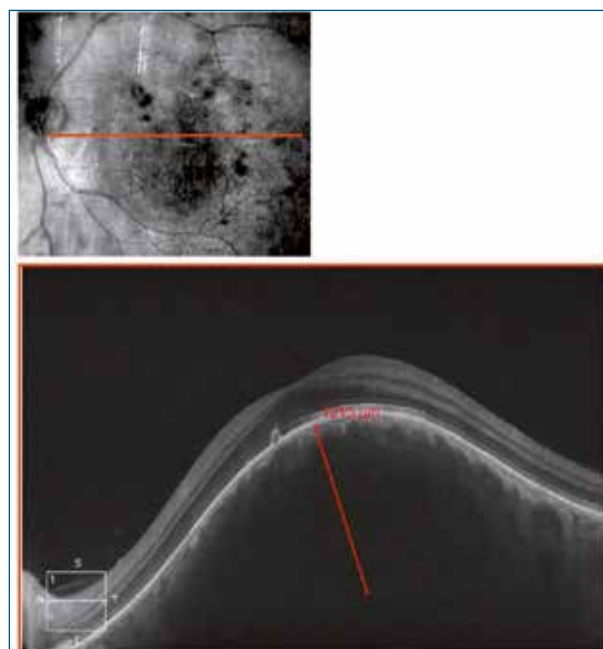


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica que muestra intenso levantamiento del polo posterior de la retina con disminución de la coroides y alteraciones leves en la capa del epitelio pigmentario de la retina.

mostró una intensa tinción de la lesión en el verde de indocianina, de modo que el caso se pudo diagnosticar de hemangioma de coroides asintomático.

COMENTARIO

El hemangioma coroideo es un tumor vascular benigno que puede presentarse de forma circunscrita o difusa. Esta última es una forma poco frecuente, normalmente asociada con el síndrome de Sturge-Weber¹. El hemangioma circunscrito se presenta como una masa discre-



FIGURA 2
Retinografía donde se muestra el levantamiento central, aunque sin que se aprecie el reflejo anaranjado típico de la lesión.

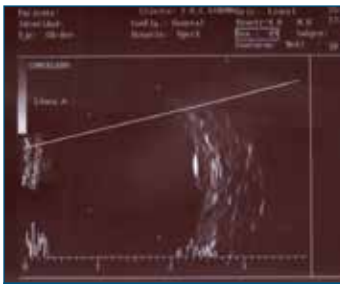


FIGURA 3
Ecografía donde se muestra una leve hiperecogenicidad del ápex de la lesión, sin otros hallazgos.

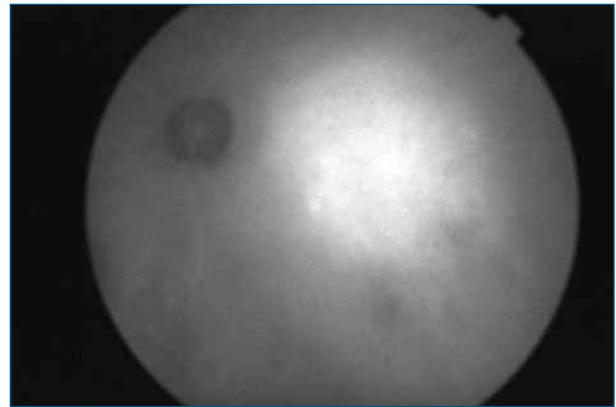


FIGURA 4
Angiografía con verde de indocianina donde se aprecia un intenso llenado de la lesión central, sin otras lesiones.

ta de forma redondeada u ovalada con una coloración anaranjada que afecta al polo posterior de la retina, con márgenes poco precisos. Puede ser asintomático

o comprometer la agudeza visual con la aparición de exudación subretiniana crónica y edema macular. Los pacientes también pueden presentar fopsias, metamorfopsias y miodesopsias². En su diagnóstico es característica la angiografía con verde de indocianina, que muestra desde tiempos precoces un llenado intenso de la lesión circunscrita³. El tratamiento está indicado cuando la agudeza visual está comprometida secundaria a la exudación del tumor. Se han utilizado para su tratamiento tanto la radioterapia externa, como la braquiterapia⁴, así como el láser de diodo y la termoterapia transpupilar, aunque actualmente el estándar es la terapia fotodinámica, que consigue el control sintomático del paciente con los mínimos efectos secundarios⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JDM. Differential Diagnosis of Intraocular Tumors: A Stereoscopic Presentation. St. Louis, MO: Mosby; 1974. pp. 113-8.
2. Shields CL, Honavar SG, Shields JA, Cater J, Demirci H. Circumscribed choroidal hemangioma: clinical manifestations and factors predictive of visual outcome in 200 consecutive cases. *Ophthalmology* 2001;108:2237-48.
3. Ryan SJ. Retina: Chapter II. Clinical Applications of Diagnostic Indocyanine Green Angiography. Elsevier; 2013.
4. Madreperla SA, Hungerford JL, Plowman PN, Laganowski HC, Gregory PT. Choroidal hemangiomas: visual and anatomic results of treatment by photocoagulation or radiation therapy. *Ophthalmology* 1997;104:1773-8.
5. Boixadera A, García-Arumí J, Martínez-Castillo V, Encinas JL, Elizalde J, Blanco-Mateos G, et al. Prospective clinical trial evaluating the efficacy of photodynamic therapy for symptomatic circumscribed choroidal hemangioma. *Ophthalmology* 2009;116:100-5.

Lesión coroidea amelanótica

Roberto Gallego Pinazo

Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. RETICS RD12/0034 Enfermedades Oculares: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente degenerativa y crónica», Instituto de Salud Carlos III, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer caucásica de 74 años, diagnosticada de hemangioma coroideo en otro centro, que acudió para revisión programada. La agudeza visual era de 1,0 en ambos ojos. Había sido intervenida de cataratas y se le había practicado capsulotomía en los dos ojos.

El examen del fondo de ojo evidenció una lesión coroidea sobreelevada localizada en la retina media periférica temporal e inferior al nervio óptico, de coloración amarillenta y delimitada por un borde parduzco, asociado a drusas en superficie (figura 1). La angiografía fluoresceínica mostró una hipofluorescencia precoz con posterior hiperfluorescencia homogénea y mantenida sin signos de *leakage* (figura 2). La tomografía de coherencia óptica de 16,5 mm mostró fluido subretiniano en relación

inmediata a la lesión coroidea (figura 3). Mediante *enhanced depth imaging* se apreció una lesión coroidea homogénea hiporreflectiva asociada a drusas y fluido subretiniano, que producía abombamiento escleral posterior (figura 4).

COMENTARIO

Si bien los nevus coroideos se caracterizan por ser lesiones melánicas, hasta un 10 % son amelanóticos y un 13 % son de pigmentación mixta, lo que añade complejidad a su diagnóstico en tanto que pueden simular otras lesiones coroideas¹. El abombamiento escleral posterior puede aparecer hasta en un 5 % de los nevus coroideos, y es típico de los nevus con coloración mixta y asociados a presencia de halo². Esta configuración se observa únicamente en imágenes tomográficas de alta penetrancia, pero no mediante ultrasonografía. El

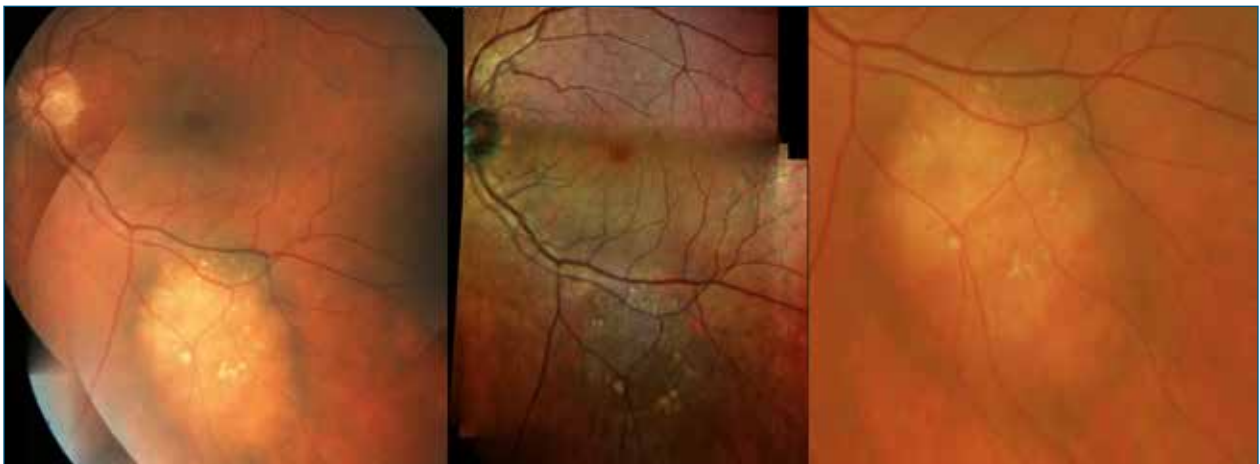


FIGURA 1

Retinografía e imagen MultiColor de la lesión amelanótica temporal inferior. Se muestra detalle ampliado de la lesión en la imagen de la derecha.

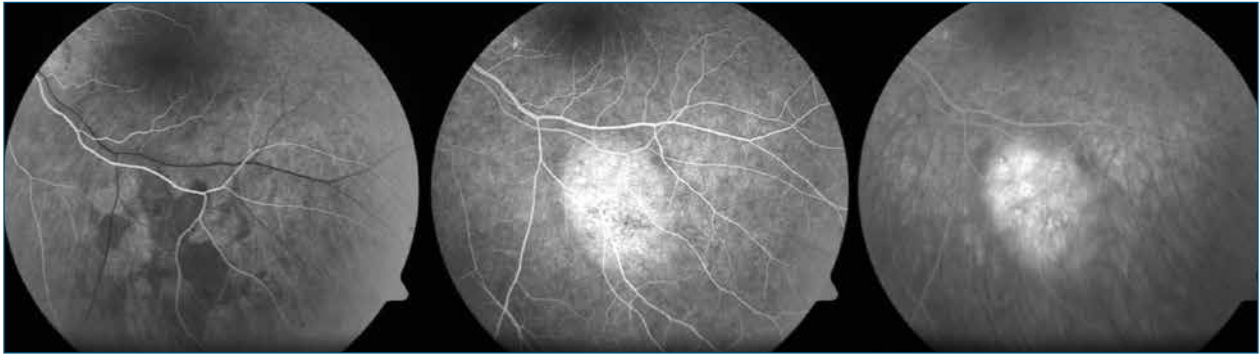


FIGURA 2
Angiografía fluoresceínica centrada en la lesión.

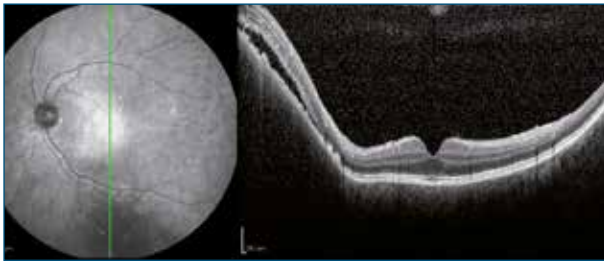


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica de 16 mm centrada en fovea.



FIGURA 4
Detalle de la lesión analizada con tomografía de coherencia óptica con tecnología EDI (Enhanced Depth Imaging).

presente caso fue diagnosticado de nevus amelanótico con presencia de halo invertido, asociado a alteración del epitelio pigmentario de la retina y fluido subretiniano. La configuración tomográfica posterior mostró además

la presencia de abombamiento escleral posterior. Es importante valorar las lesiones coroideas mediante tomografía de coherencia óptica para no infraestimar su grosor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields CL, Furuta M, Mashayekhi A, Berman EL, Zahler JD, Hoberman DM, et al. Clinical spectrum of choroidal nevi based on age at presentation in 3422 consecutive eyes. *Ophthalmology* 2008;115:546-55.
2. Dolz-Marco R, Hasanreisoglu M, Shields JA, Shields CL. Posterior scleral bowing with choroidal nevus on enhanced-depth imaging optical coherence tomography. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:1165-70.

Manifestaciones oculares de las leucemias agudas

Patricia Udaondo Mirete¹, Ángel Cisneros Lanuza²

¹ Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Codirectora de la Clínica Aiken. Valencia

² Jefe de Servicio. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 45 años, que presenta una pérdida de visión en el ojo izquierdo de pocos días de evolución. No tiene antecedentes médicos ni familiares de interés, pero sí refiere fatiga y astenia importantes desde hace varias semanas. En la exploración destaca visión de movimiento de manos en el ojo afecto y 20/20 en el contralateral, el polo anterior es normal y en el fondo de ojo se observa una gran hemorragia subhialoidea que afecta la región macular del ojo izquierdo, así como múltiples hemorragias intrarretinianas en ambos ojos (figuras 1-4). La angiografía descarta la presencia de isquemia (figura 5). La evolución de la hemorragia y la visión del ojo izquierdo son favorables, pero en el estudio sistémico se confirma que el paciente padece una leucemia linfoblástica aguda y fallece a los pocos meses por la infiltración leucémica de varios órganos, aparte de los ojos.

COMENTARIO

Las leucemias son un grupo heterogéneo de enfermedades que se distinguen por la infiltración de la médula ósea, la sangre y otros tejidos por células neoplásicas del sistema hematopoyético.

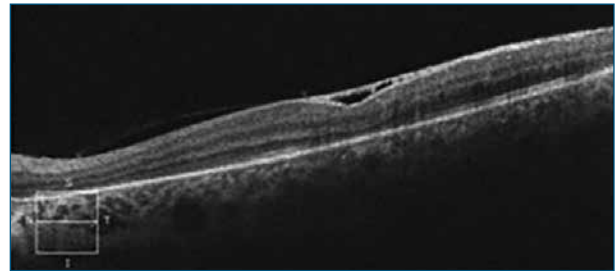


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica del paciente del ojo de la figura 1.

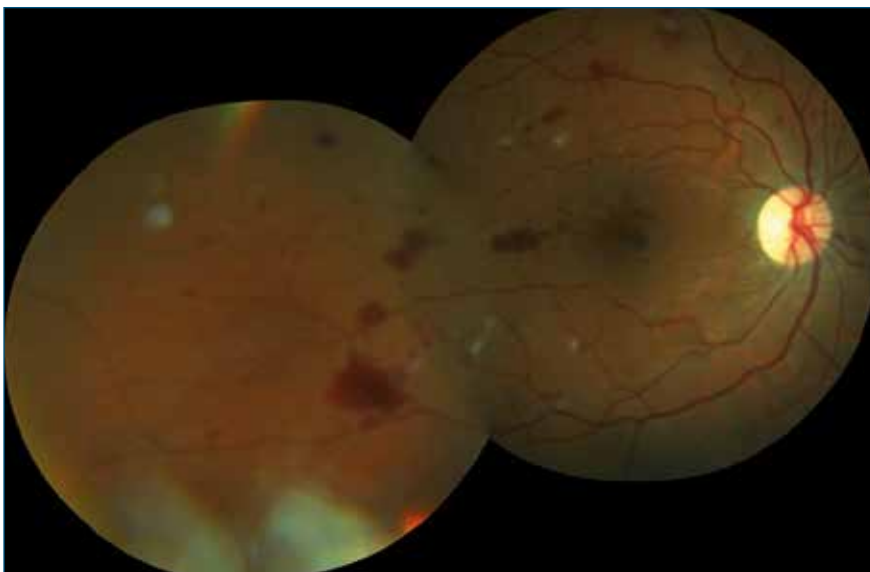


FIGURA 1

Fondo de ojo con múltiples hemorragias intrarretinianas, así como exudados algodonosos secundarios a un paciente con leucemia y anemia/trombocitopenia graves.



FIGURA 3

Evolución de hemorragia subhialoidea secundaria a trombocitopenia en paciente con leucemia linfoblástica aguda.

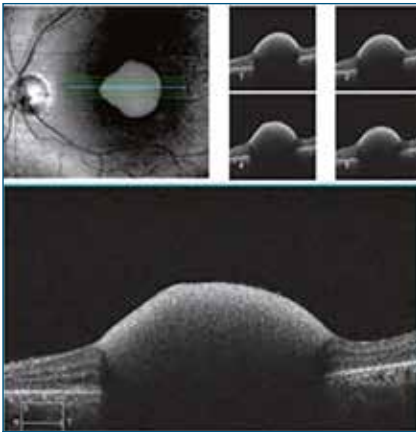


FIGURA 4
Tomografía
de coherencia
óptica
correspondiente
al ojo de la
figura 3.



FIGURA 5

Angiografía fluoresceínica que descarta la presencia de isquemia y neovasos en el paciente.

La afectación ocular de las leucemias puede ser de dos formas¹:

- **Infiltración directa** de las células neoplásicas a nivel de la órbita, parte anterior de la úvea o del nervio óptico y/o algún par craneal.

- **Secundarias** a las anomalías hematológicas, como la anemia, la trombocitopenia, la inmunosupresión o la hiperviscosidad sanguínea.

Es importante realizar un examen oftalmológico en el momento del diagnóstico de la leucemia, ya que la afectación ocular implica un peor pronóstico de vida, sobre todo en niños².

La retina es el tejido o la parte del ojo que se afecta con mayor frecuencia. Según algunas series, hasta el 69 % de los pacientes con cualquier tipo de leucemia llegaría a tener alguna alteración del fondo de ojo en el proceso de su enfermedad.

Las alteraciones retinianas más frecuentes serían³⁻⁵: hemorragias a cualquier nivel de la retina (que afectan sobre todo al polo posterior) y de ahí se extenderían al vítreo, la tortuosidad vascular y los émbolos retinianos (sépticos, de células tumorales o de fibrina). En casos graves pueden coexistir la presencia de hemorragias retinianas que afectarían de modo principal a las capas internas de la retina, con exudados algodonosos símbolo de la isquemia (anemia o hiperviscosidad) e infiltrados propios de la leucemia. También pueden aparecer microaneurismas e incluso neovasos en la periferia similares a los de la anemia falciforme. La membrana limitante interna suele actuar como barrera tanto de las hemorragias como de la infiltración leucémica que puede simular nivel de hipopion en los casos más graves.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reddy SC, Menon BS. A prospective study of ocular manifestations in childhood acute leukaemia. *Acta Ophthalmol Scand* 1998;76:700-3.
2. Curto ML, Zingone A, Aquaviva A, Bagnulo S, Calculli L, Cristiani L, et al. Leukaemic infiltration of the eye: results of therapy in a retrospective multicentric study. *Med Pediatr Oncol* 1989;17:134-9.
3. Alemayehu W, Shamebo M, Bedri A, Mengistu Z. Ocular manifestations of leukaemia in Ethiopians. *Ethiop Med J* 1996;34:217-24.
4. Boniface E, Godswill I, Sunday O. Ophthalmic manifestations of leukemia in a tertiary hospital population of adult nigerian africans. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2010;17:325-9.
5. Sharma T, Grewal J, Gupta S, Murray PI. Ophthalmic manifestations of acute leukaemias: the ophthalmologist's role. *Eye* 2004;18:663-72.

Metástasis coroidea como forma de recidiva de carcinoma vesical

Cristina González García¹, Juan Donate López²

¹ Médico especialista en Oftalmología. Hospital La Luz. Madrid

² FEA. Hospital Clínico San Carlos. Jefe de Unidad, Hospital La Luz. Madrid

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos que se diagnosticaron como metástasis de un carcinoma de vejiga primario que precisaron un manejo muy diferente.

Caso 1: paciente varón de 76 años de edad, con antecedente de carcinoma de vejiga tratado hacía unos tres años y dado de alta por este asunto, que mantenía tan solo revisiones periódicas. En su anamnesis no se refirieron más datos de interés, aparte de hipertensión arterial controlada farmacológicamente. Acudió a consulta por disminución de la agudeza visual progresiva y rápida, que había evolucionado en cuatro semanas, tras una primera consulta en otro especialista que resultó una exploración, según el informe, sin interés. En nuestra revisión inicial, encontramos una imagen de fondo de ojo llamativa, con elevación difusa, de color pálido, moteado, de la retina posterior y exudación moderada (figura 1). La imagen de la tomografía de coherencia óptica nos muestra masa coroidea irregular, multilobulada, con engrosamiento del epitelio pigmentario de la retina y desprendimiento de retina neurosensorial plano y seroso (figura 2).

Las pruebas de imagen, la presumible rapidez del cuadro, pues había sido reconocido recientemente por otro especialista, junto con la referencia por la familia del inicio de un síndrome constitucional, con pérdida de peso significativa en los últimos meses, nos hizo sospechar la presencia de enfermedad metastásica, con alta probabilidad de un origen vesical por la historia clínica referida. El paciente fue remitido para valoración urológica y oncológica, y se solicitó tomografía por emisión de positrones y estudio sistémico. La confirmación del diagnóstico se realizó tras entrevista con los familiares unas seis semanas después, ya que el paciente falleció por esta causa.



FIGURA 1
Retinografía del ojo derecho e imagen infrarroja, con imagen de elevación pálida, amarillenta, moteada y exudación plana.

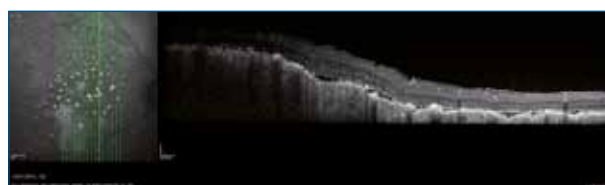


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica en la que se evidencia la imagen multilobulada (*lumpy grumpy*) de la masa coroidea y el desprendimiento neurosensorial.

Caso 2: paciente remitido por otro especialista, al observar una masa redondeada retroiridiana (figura 3). El paciente había acudido a consulta por fotopsias. En la anamnesis nos refirió historia de carcinoma de vejiga hacía unos cinco años, que remitió con tratamiento quimioterápico y del que ya había sido dado de alta, con revisiones de rutina. El estudio de extensión fue negativo

para otras masas y se decidió, por la localización y el tamaño de la masa, una abordaje quirúrgico, mediante vitrectomía y biopsia-extirpación directa a alta presión (figura 4). La cirugía transcurrió sin complicaciones y tan solo destacó un leve desprendimiento neurosensorial y mínimo sangrado intraoperatorio (figura 5). En la biopsia posterior se confirma la sospecha del origen primario y en el estudio oncológico la ausencia de otros focos,



FIGURA 3
Masa retroiridiana con coloración blanquecina irregular.

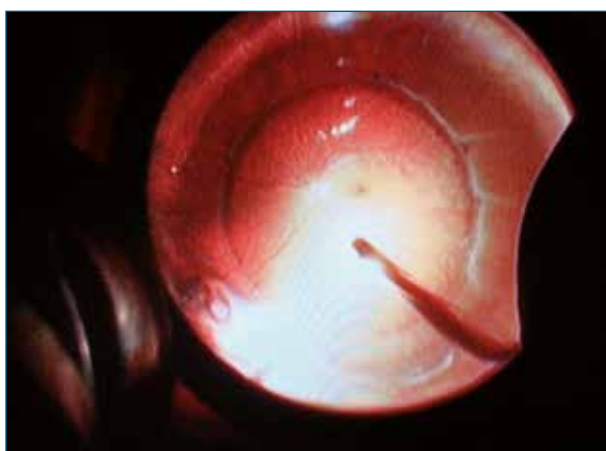


FIGURA 4
Fotograma de la cirugía en la que vemos el desprendimiento neurosensorial, realizado por el perfluorocarbono. La masa en *pars plana* superior.

al menos hasta la fecha de hoy. El paciente sigue en observación.

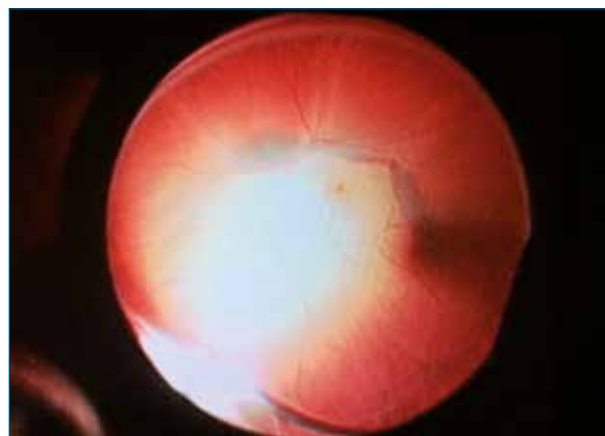


FIGURA 5
Fotograma de la cirugía con un mínimo sangrado periférico al desprendimiento de retina neurosensorial, presumiblemente de alta densidad, proteináceo, al rechazar la sangre subretiniana.

COMENTARIO

Debido a su elevada vascularización, la coroides es lugar preferente de diseminación para muchos tumores. Las metástasis coroides más frecuentes son aquellas procedentes de tumores primarios de pulmón y mama. Sin embargo, es una localización extremadamente rara cuando se trata de tumores procedentes del urotelio. Existen aproximadamente unos 25 casos descritos en la literatura de metástasis hacia la órbita y menos de 5 diagnosticados en la coroides^{1,2}. El diagnóstico se realiza principalmente mediante técnicas de imagen y biopsia de la masa con aspiración y aguja fina (tabla 1)³.

El tratamiento de las metástasis coroides depende del estado sistémico del paciente y de su pronóstico vital en el momento del diagnóstico. Las opciones terapéuticas oscilan desde la observación a diversos tratamientos como termoterapia transpupilar, radioterapia en placa, vitrectomía posterior, inyecciones de antiangiogénicos, terapia fotodinámica y enucleación ocular⁴.

En el caso de los dos pacientes presentados, cabe destacar la distinta actitud terapéutica tomada con base en la distinción entre metástasis nodular localizada y metástasis difusa. Al igual que en los melanomas coroides, esta distinción supone una diferencia en el pronóstico vital de estos pacientes⁵.

TABLA 1
Diagnóstico por imagen de metástasis coroideas

Fondo de ojo	<ul style="list-style-type: none"> • Masa amarillenta subretiniana de bordes mal definidos generalmente • Suele acompañarse de fluido subretiniano seroso
OCT	<ul style="list-style-type: none"> • Superficie retiniana ondulada • Adelgazamiento o pérdida de EPR • Fluido subretiniano • Coroides grumosa y con baches (<i>lumpy grumpy</i>)
Autofluorescencia	<ul style="list-style-type: none"> • Hipofluorescencia precoz • Hiperfluorescencia tardía • Dilataciones capilares con puntos de fuga tardíos
Resonancia magnética	<ul style="list-style-type: none"> • Masa difusa hiperintensa en T1 • Masa difusa hipointensa en T2 subretiniana
Ecografía	<ul style="list-style-type: none"> • Hiperecogénico en <i>scan A</i> • Isoecogénico en <i>scan B</i>
EPR: epitelio pigmentario de la retina; OCT: tomografía de coherencia óptica.	

BIBLIOGRAFÍA

1. Nabi G, Dadeya S, Dogra PN, Lal H. Eye metastasis form urothelial tumours. *Int Urol Nephrol* 2002;34:51-4.
2. Mitsui Y, Arichi N, Inoue K, Hiraki M, Nakamura S, Hiraoka T, et al. Choroidal and cutaneous metastasis from urothelial carcinoma of the bladder after radical cystectomy: a case report and literature review. *Case Rep Urol* 2014;2014:491541.
3. Al-Dahmash SA, Shields CL, Kaliki S, Johnson T, Shields JA. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of choroidal metastasis in 14 eyes. *Retina* 2014;34:1588-93.
4. Arepalli S, Kaliki S, Shields CL. Choroidal metastases: Origin, features, and therapy. *Indian J Ophthalmol* 2015;63:122-7.
5. Shields CL, Kaliki S, Furuta M, Shields JA. Diffuse versus nondiffuse small (≤ 3 MM thickness) choroidal melanoma: comparative analysis in 1,751 cases. The 2012 F. Phinizy Calhoun lecture. *Retina* 2013;33:1763-76.

Nevus de coroides frente a melanoma. Tratamiento

Francisco Gómez-Ulla de Irazazábal¹, María Gil Martínez²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. Catedrático de Oftalmología de la Universidad de Santiago de Compostela. Director del Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. RETICS RD12/0034 Enfermedades oculares: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente degenerativa y crónica», Instituto de Salud Carlos III, Madrid

² Programa de Formación de Expertos en Retina de la SERV. Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 58 años que acude a la Unidad de Retina por disminución de la agudeza visual (AV) en el ojo derecho de al menos un mes de evolución y diagnóstico presunto de tumor maligno en fondo de ojo. Entre sus antecedentes generales destaca artrosis, neuroma de Morton, fibromialgia, bocio multinodular, espondiloartrosis e insuficiencia venosa periférica.

En la exploración oftalmológica presenta mejor AV corregida de 20/50 en el ojo derecho y de 20/20 en el izquierdo. En la exploración del segmento anterior no se observan alteraciones significativas. En el fondo de ojo realizado mediante biomicroscopía se visualiza nevus de unos 3 diámetros papilares ligeramente elevado con exudados duros perilesionales acompañados de desprendimiento del epitelio pigmentario macular y movilización de pigmento temporal. También se observa un nevus de aproximadamente un diámetro papilar sobre la arcada temporal superior (figura 1).

En el estudio mediante tomografía de coherencia óptica (OCT), se aprecia desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano (DEP) con fluido intrarretiniano y subretiniano y neovascularización coroidea (NVC) tipo II (figura 2).

En el estudio angiográfico se aprecia una membrana neovascular (figura 3).

Dada la presencia de líquido intrarretiniano y subretiniano, de DEP, y la sintomatología, se decide iniciar tratamiento con ranibizumab intravítreo, con respuesta incompleta tras cuatro inyecciones tanto en OCT como en la AV, que mejora hasta 20/60 (figura 4).



FIGURA 1
Retinografía en color 50°.

Debido a la falta de respuesta del DEP y la leve mejoría en la AV, se decide hacer un cambio en el tratamiento antiangiogénico y se inician inyecciones con aflibercept. Tras el primer mes del cambio se logra una disminución en la altura del DEP en el área foveal y mejoría en la AV, por lo que se recomienda hacer una carga de tres inyecciones de aflibercept, con una mejoría de la AV a 20/20 y resolución de la exudación dura y el DEP tras nueve meses de seguimiento (figura 5).

COMENTARIO

Los nevus coroides son la tumoración intraocular benigna más frecuente, con una prevalencia que varía entre el 1,9 % en mayores de 13 años y el 6,5 % en mayores de 45 años¹. Generalmente se presentan como hallazgo casual en una exploración oftalmológica

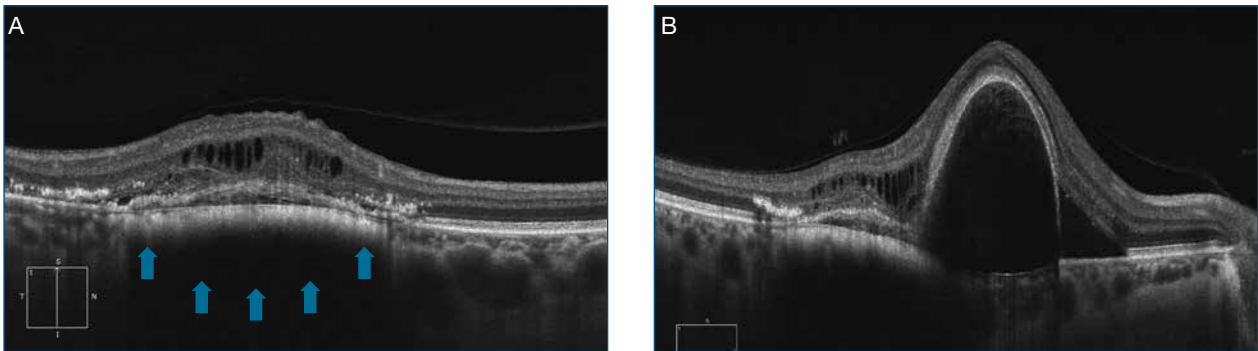


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica. A) Nevus coroideo con neovascularización coroidea tipo II supradadyacente, que aparece como un material hiperreflectivo. B) Desprendimiento de epitelio pigmentario.

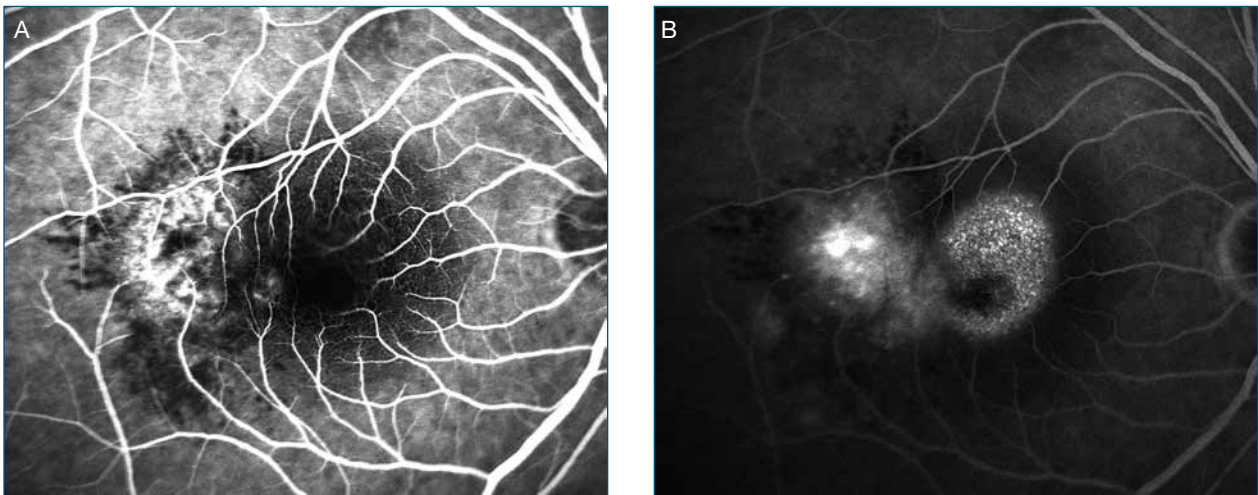


FIGURA 3

A) Tiempos iniciales con neovascularización coroidea. B) Tiempos tardíos con difusión y desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano asociado.

rutinaria, aunque pueden asociarse a disminución de la AV en el 2 % de los nevus extrafoveales y el 26 % de los subfoveales a los quince años de seguimiento, o alteración en el campo visual en un 38% de los casos^{2,3}.

Por otra parte, los nevus pueden producir una irritación crónica del epitelio pigmentario retiniano, lo que precipita la aparición de drusas, fluido intrarretiniano o subretiniano, edema macular, DEP y NVC¹. La NVC aparece en un 1 % de los nevus y en un 0,58 % de los casos la membrana es supradadyacente al mismo⁴. Aunque se ha asociado a benignidad, suele ser responsable de pérdida visual, por lo que el tratamiento está indicado en este caso⁴.

El tratamiento de la NVC asociada al nevus depende en parte de la localización de aquella. Inicialmente

se han tratado con fotocoagulación directa o terapia fotodinámica las NVC extrafoveales. Sin embargo, de manera reciente se han empleado antiangiogénicos, especialmente en los casos de NVC yuxtafoveaal o subfoveal⁴. Asimismo, se ha visto que la actividad de la NVC en estos casos es variable y requiere un número inconstante de inyecciones, que fluctúa desde 1 a 31^{2,4}.

El problema diagnóstico de los melanomas de coroides pequeños radica en la dificultad de distinguirlos de los nevus. Ambos presentan características comunes en lo referente a tamaño, color, localización y cambios funduscópicos tales como líquido subretiniano. Se estima que un 20 % de los melanomas de úvea se desarrollan a partir de un nevus previo, por lo que es importante conocer esta patología. Los signos que

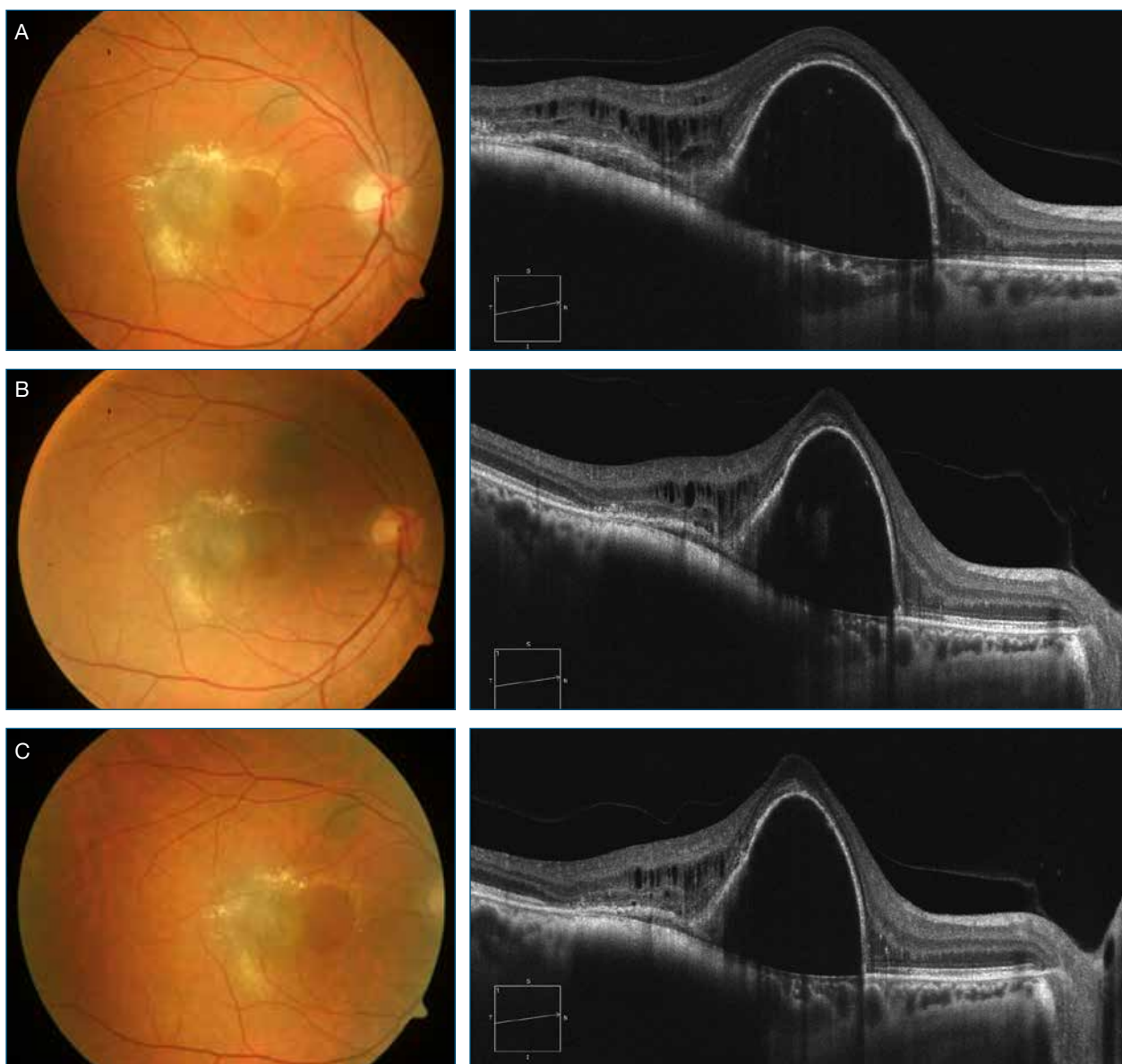


FIGURA 4

A) Retinografía en color y tomografía de coherencia óptica tras un mes de tratamiento antiangiogénico. B) Imagen de retinografía en color y tomografía de coherencia óptica tras dos meses de tratamiento. C) Retinografía en color y tomografía de coherencia óptica tras tres meses de tratamiento antiangiogénico. Se aprecia resolución parcial de la exudación y persistencia del desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano.

se han asociado a un incremento en este riesgo son: altura mayor de 2 mm, fluido subretiniano, síntomas, pigmento naranja, localización cerca del disco óptico, ausencia de halo, ausencia de drusas y vacío ecográfico en la ecografía recogidos en la regla nemotécnica: *To Find Small Ocular Melanoma Using Helpful Hints Daily*^{4,5}. En algunos casos, la presencia de NVC con exudación y hemorragia puede dificultar una evaluación precisa de estos factores de riesgo, así como

producir un error en la medición de la lesión mediante ecografía⁴.

En conclusión, los nevus coroideos son una patología benigna y, si bien puede existir transformación en melanoma de coroides, es raro que esta se produzca, ya que únicamente 1 entre 8845 nevus se transforma en melanoma. Por ello, lo que sería más importante es descubrir los melanomas pequeños entre los millones de nevus.

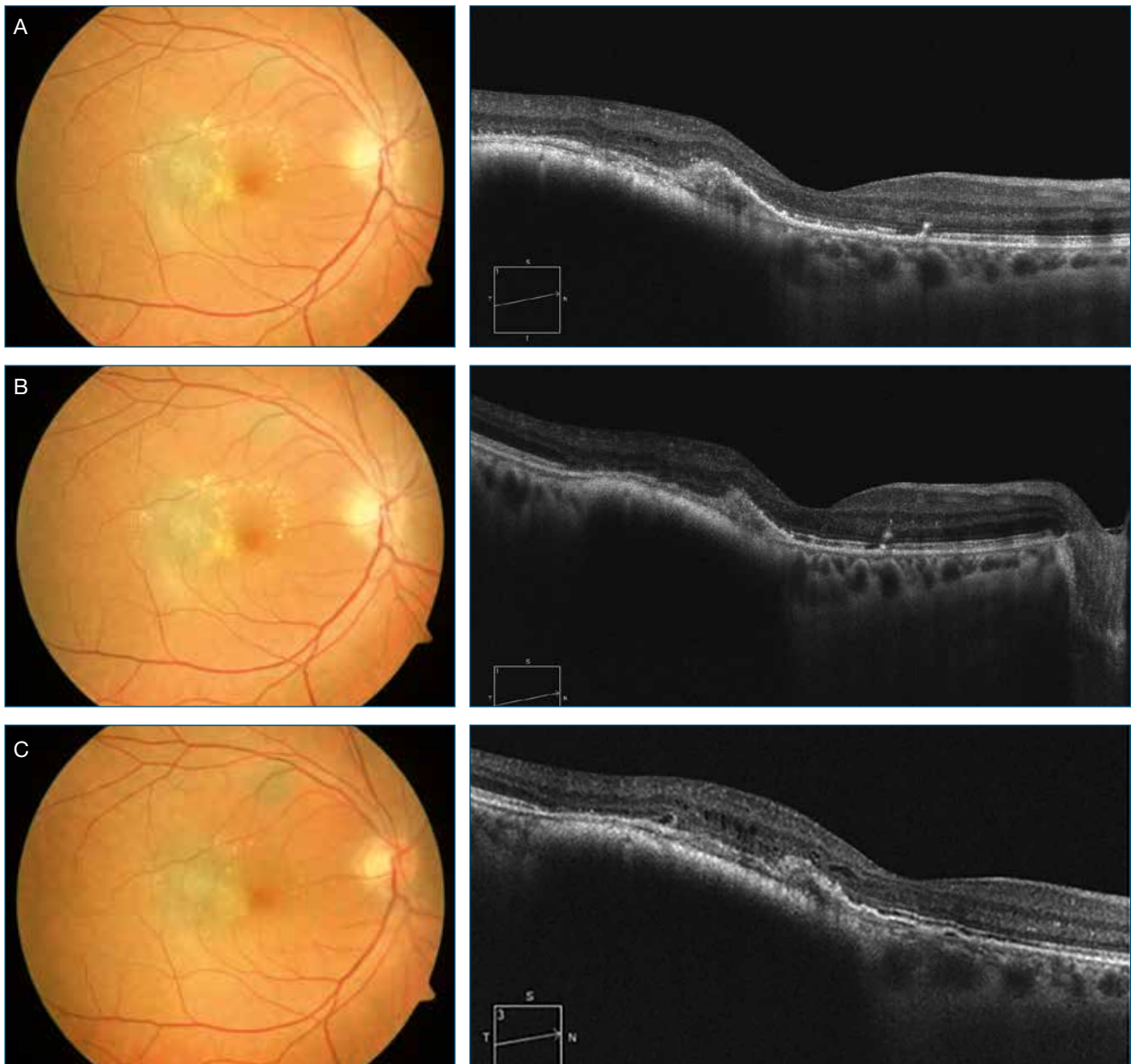


FIGURA 5

A) Imagen de tomografía de coherencia óptica y retinografía en color tras un mes del tratamiento con aflibercept en el que se observa aplanamiento importante del desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano con persistencia de líquido intrarretiniano. B) Mayor aplanamiento del desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano en tomografía de coherencia óptica con sombra posterior que corresponde a nevus y membrana hiperreflectiva en superficie (tras cuatro inyecciones de ranibizumab y dos de aflibercept). C) Retinografía con nevus y ausencia de exudación dura (tras cuatro inyecciones de ranibizumab y tres de aflibercept); en la tomografía de coherencia óptica persiste mínimo líquido intrarretiniano y desaparición del desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields CL, Furuta M, Mashayekhi A, Berman EL, Zahler JD, Hoberman DM, et al. Clinical spectrum of choroidal nevi based on age at presentation in 3422 consecutive eyes. *Ophthalmology* 2008;115:546-52.e2.
2. Cavalcante ML, Villegas VM, Gold AS, Cavalcante LL, Lonngi M, Shah NV, et al. Treatment of vascular activity secondary to atypical choroidal nevus using intravitreal bevacizumab. *Clin Ophthalmol Auckl NZ* 2014;8:1377-82.

3. Shields CL, Mashayekhi A, Materin MA, Luo CK, Marr BP, Demirci H, et al. Optical coherence tomography of choroidal nevus in 120 patients. *Retina* 2005;25:243-52.
4. Chiang A, Bianciotto C, Maguire JI, Park CH, Baker PS, Shields JA, et al. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization associated with choroidal nevus. *Retina* 2012;32:60-7.
5. Shields CL, Furuta M, Berman EL, Zahler JD, Hoberman DM, Dinh DH, et al. Choroidal nevus transformation into melanoma: analysis of 2514 consecutive cases. *Arch Ophthalmol* 2009;127:981-7.

Proliferación uveal melanocítica difusa bilateral

Roberto Gallego Pinazo

Médico adjunto de la Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. RETICS RD12/0034 Enfermedades Oculares: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente degenerativa y crónica», Instituto de Salud Carlos III, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón caucásico de 78 años que fue remitido a nuestra unidad por pérdida de visión progresiva bilateral más acentuada en su ojo derecho a lo largo de los 5-6 meses precedentes. Entre los antecedentes sistémicos destaca la realización de una gastrectomía 18 años antes por adenocarcinoma gástrico y un estado de fiebre de origen desconocido en estudio durante los últimos cuatro años sin causa identificada.

La agudeza visual era de 0,30 en su ojo derecho y de contar dedos en el izquierdo. En ambos ojos se evidenciaron en el examen fundoscópico múltiples lesiones rojizas subretinianas difusas que ocupaban el polo posterior (figura 1) y que en la imagen multispectral de fondo de ojo (figura 2) se correspondían con intensamente rojas (melánicas). El ojo izquierdo asociaba fibrosis subretiniana y exudación lipídica. La autofluorescencia de onda corta mostraba una alteración a modo de piel de jirafa característica (figura 3).

La tomografía de coherencia óptica evidenció un desprendimiento seroso plano de toda la mácula en ambos ojos (figura 4). El ojo izquierdo además mostraba un tejido neovascular activo con edema quístico intrarretiniano sugestivo de neovascularización coroidea de tipo 2. El detalle ultraestructural que más destacaba era la presencia de

múltiples lesiones digitiformes hiperreflectivas de pequeño tamaño por debajo del epitelio pigmentario de la retina.

Se realizó un tratamiento empírico con sendas inyecciones intravítreas de ranibizumab en ambos ojos. En el ojo derecho se registró una reducción significativa de fluido subretiniano con mejoría funcional a 0,70. Por otra parte, en el ojo izquierdo se evidenció una resolución completa de las manifestaciones exudativas, pero el deterioro grave de la retina externa hizo imposible una mejoría funcional y la visión quedó en contar dedos (figura 5).



FIGURA 2

Imagen multispectral Multicolor de 55 grados que resalta la existencia de depósitos subretinianos de naturaleza pigmentaria (rojizos).

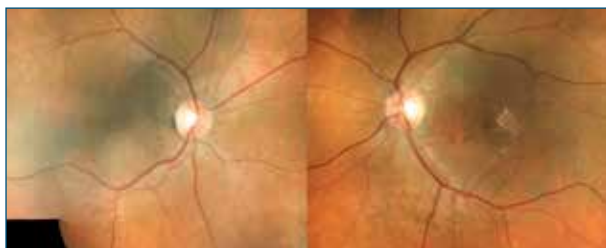


FIGURA 1

Composición del fondo de ojo que muestra múltiples lesiones rojizas subretinianas difusas que ocupaban el polo posterior de ambos ojos.

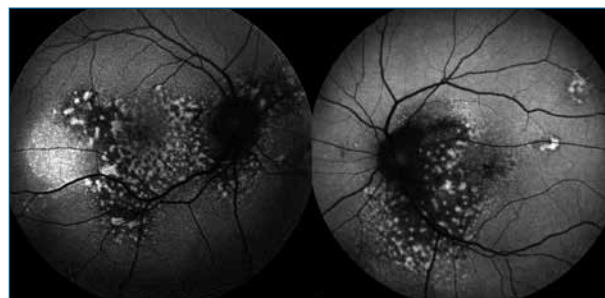


FIGURA 3

Imagen de autofluorescencia de fondo de ojo que evidencia la típica apariencia en piel de jirafa con el moteado hiperautofluorescente sobre un lecho hipoautofluorescente.

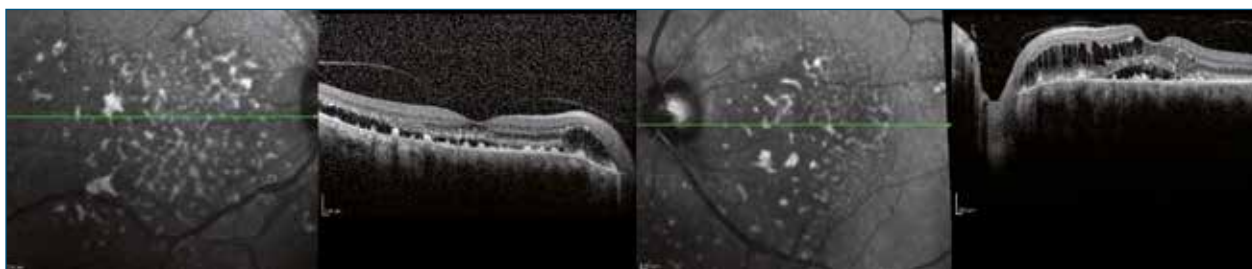


FIGURA 4

Los cortes tomográficos objetivan un desprendimiento seroso plano de toda la mácula en ambos ojos. Además, en el ojo izquierdo presenta edema quístico intrarretiniano. Se observan las características lesiones digitiformes hiperreflectivas de pequeño tamaño por debajo del epitelio pigmentario de la retina.

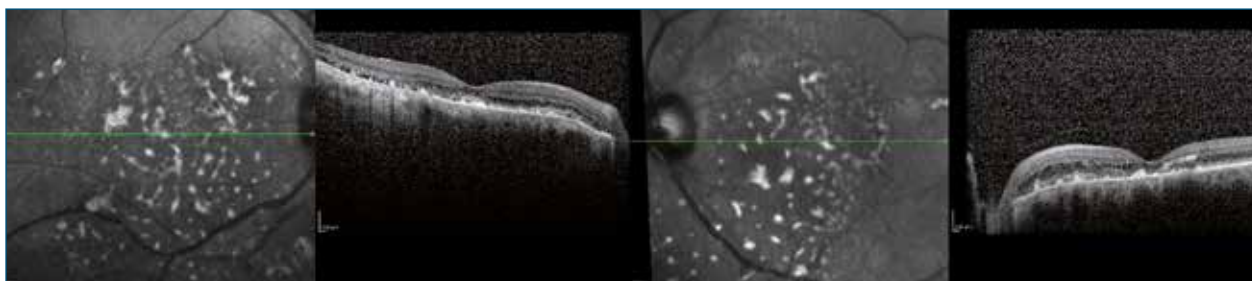


FIGURA 5

El tratamiento con ranibizumab se mostró eficaz al conseguir una reducción significativa de fluido subretiniano en el ojo derecho y completa en el ojo izquierdo.

COMENTARIO

La proliferación uveal melanocítica difusa bilateral (más conocida como BDUMP) es una entidad paraneoplásica asociada a diversos cánceres. Fue descrita por primera vez en 1966 por Machermer¹, pero el término con el que se conoce la enfermedad fue introducido por Donald Gass posteriormente, en 1990². Las características definitorias de la BDUMO son: múltiples depósitos placoides subretinianos rojizos bilaterales aunque asimétricos que muestran hiperfluorescencia precoz en la angiografía fluoresceínica y se corresponden con concreciones

elevadas de células uveales pigmentadas y no pigmentadas, pudiendo asociar desprendimiento de retina exudativa y cataratas¹⁻³. Es importante hacer el diagnóstico diferencial con otras entidades paraneoplásicas (como la maculopatía aguda exudativa polimorfa posterior y la retinopatía asociada a gammopatías monoclonales), y sobre todo diferenciar los casos de BDUMP de la coriorretinopatía serosa central, por las implicaciones sistémicas que dicha distinción conlleva. Aunque no existe una terapia definida, la plasmaféresis y el tratamiento de la neoplasia primaria han sido propuestos como electivos para pacientes con BDUMP⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Machermer R. On the pathogenesis of the flat malignant melanoma. *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde* 1966;148:641-52.
2. Gass JD, Gieser RG, Wilkinson CP, Beahm DE, Pautler SE. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation in patients with occult carcinoma. *Arch Ophthalmol* 1990;108:527-33.
3. Shalchi Z, Shunmugam M, Mahroo OA, McDonald RJ, Dogramaci M, Laidlaw DA, et al. Spectral domain optical coherence tomography findings in a case series of patients with bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation. *Ocular Immunol Inflamm* 2014;22:490-3.
4. Schelvergem KV, Wirix M, Nijs I, Leys A. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation with good clinical response to plasmapheresis and treatment of the primary tumor. *Retin Cases Brief Rep* 2015;9: 106-8.

Pseudotumor cerebral asociado a ácido ursodesoxicólico. Asociación no descrita con anterioridad

Carolina Donate López¹, Juan Donate López^{1,2}

¹ Servicio de Oftalmología. Hospital La Luz. Madrid

² FEA. Hospital Clínico San Carlos. Jefe de Unidad, Hospital La Luz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 70 años que acude a consulta por disminución de la agudeza visual en el ojo derecho. En la primera visita se detecta como único hallazgo relevante un astigmatismo corneal elevado, del cual no tenía conocimiento ni llevaba corregido. La exploración, por lo demás, fue completamente normal, incluida la observación de la papila (figura 1). Se remitió al especialista de córnea para su valoración y resultó un astigmatismo regular, no progresivo. En la consulta posterior, el paciente presenta un edema de papila bilateral (figura 2) con pocos signos de congestión venosa, sin una disminución de visión respecto a la visita inicial y sin otros cambios clínicos. Se repite el estudio oftalmológico y se realiza una batería de pruebas para descartar otras causas de neuropatía inflamatoria, infecciosa y, por supuesto, secundaria a com-

promiso de espacio intracraneal, incluida resonancia magnética nuclear, que resultó completamente normal, al igual que las otras determinaciones y la exploración neurológica, sin clínica ni focalidad neurológica.

Se repasó la anamnesis y tan solo destacaba que se encontraba en tratamiento con ácido ursodesoxicólico por litiasis biliar. Se indicó su suspensión, tras la cual se observa remisión del edema y desaparición del cuadro clínico (figura 3).

COMENTARIO

Concluimos que se trata de un caso de pseudotumor cerebral bilateral secundario a tratamiento con ácido ursodesoxicólico. El pseudotumor cerebral es un síndrome caracterizado por hipertensión intracraneal, edema de papila y alteraciones visuales, en ausencia



FIGURA 1

Imágenes de los discos ópticos en la primera visita. No se observan alteraciones.

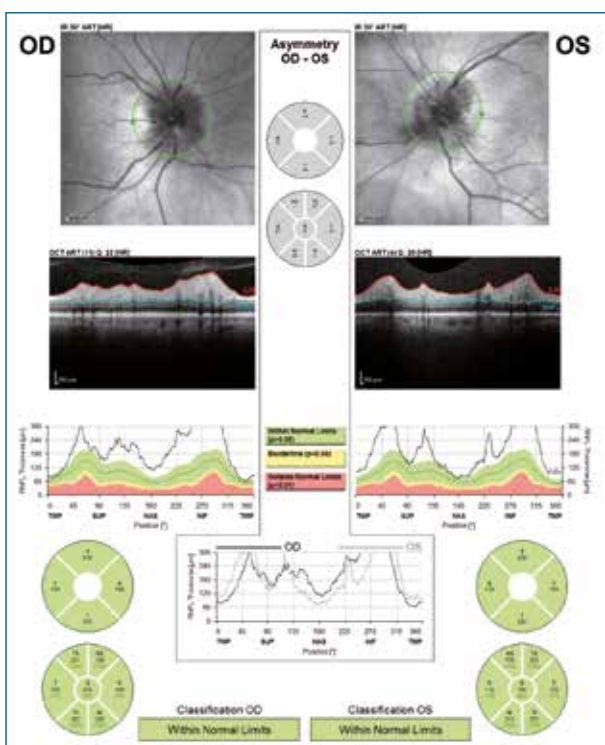
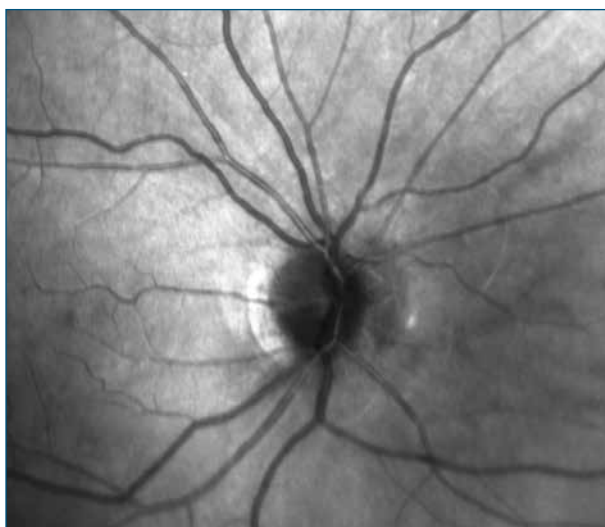


FIGURA 2
Edema papilar bilateral.

de lesiones focales intracraneales. Su etiología y fisiopatología son desconocidas, y se ha relacionado con factores de riesgo como el sexo femenino y la obesidad, sin que sean estas condiciones necesarias. Se han propuesto distintas teorías, como la implicación de factores inflamatorios, péptido natriurético y acuaporinas¹, o bien la existencia de una estenosis



bilateral del seno transversero. Sin embargo, no hay una teoría clara ni un consenso establecido en cuanto a su etiopatogenia².

También se han encontrado asociaciones con ciertos fármacos como el ácido retinoico y las tetraciclinas^{3,4}. Para estas sustancias se ha documentado una semejanza en relación con su metabolismo en el hígado y la implicación del citocromo P-450 que pudiera relacionarse tanto con sus efectos farmacológicos como con la aparición de este efecto adverso⁴.

El ácido ursodesoxicólico es un ácido biliar que reduce la saturación de colesterol y la bilis y está indicado en el tratamiento de cálculos biliares de colesterol y cirrosis biliar primaria. Presenta un perfil de seguridad amplio, aunque se han encontrado relacionadas con su toma reacciones adversas gastrointestinales (náuseas, vómitos, dispepsia, alteraciones del gusto, dolor biliar, dolor abdominal, flatulencia, estreñimiento) y diarrea. También se han informado en raras ocasiones (menos del 3 %) aumento de la creatininemia y la glucemia, leucopenia, úlcera péptica, erupción cutánea y calcificación de los cálculos biliares⁵. Tras su administración es absorbido en un 90 % por el intestino delgado, pasa a la circulación portal y llega al hígado, donde es conjugado con glicina o taurina y excretado dentro de los conductos hepático-biliares.

La relación causa-efecto en cuanto a la aparición de la clínica y el comienzo del tratamiento, así como la desaparición inmediata del cuadro al suspenderlo, junto con la ausencia de otra causa conocida, podría ser la clave del diagnóstico y la asociación causal.

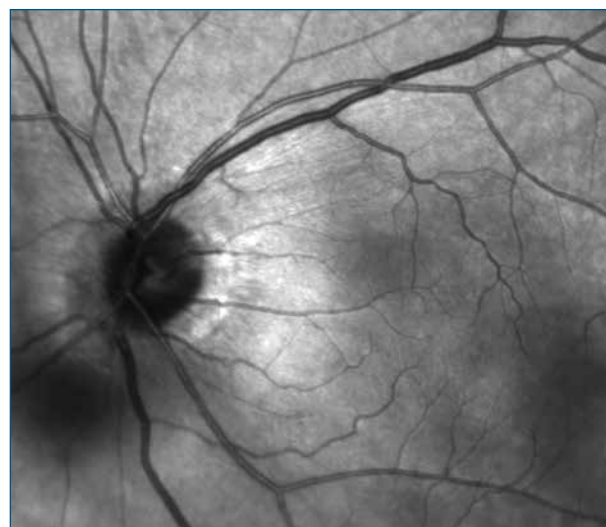


FIGURA 3
Remisión del edema papilar un mes después de la suspensión del tratamiento con ácido ursodesoxicólico.

No se han encontrado documentados otros casos de pseudotumor cerebral en relación con su toma. Sin em-

bargo, podrían existir semejanzas entre este y otros fármacos para los cuales ha sido reportado este efecto adverso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baykan B, Ekizoglu E, Altiookka Uzun G. An update on the pathophysiology of idiopathic intracranial hypertension alias pseudotumor cerebri. *Agri* 2015;27:63-72.
2. Pula JH, Kao AM, Kattah JC. Neuro-ophthalmologic side-effects of systemic medications. *Curr Opin Ophthalmol* 2013;24:540-9.
3. Santaella RM, Fraunfelder FW. Ocular adverse effects associated with systemic medications: recognition and management. *Drugs* 2007;67:75-93.
4. Regen F, Hildebrand M, Le Bret N, Herzog I, Heuser I, Hellmann-Regen J. Inhibition of retinoic acid catabolism by minocycline: evidence for a novel mode of action? *Exp Dermatol* 2015;24:473-6.
5. Ficha técnica del producto. Disponible en: http://www.aemps.gob.es/cima/pdfs/es/ft/75538/75538_ft.pdf

Fluido subfoveal asociado a osteoma de coroides

Javier Elizalde Montagut¹, Santiago Abengoechea Hernández²

¹ Coordinador adjunto del Departamento de Vítreo-Retina. Coordinador de la Unidad de Oncología Ocular. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

² Departamento de Vítreo-Retina. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 23 años remitida desde otro centro para la valoración de una tumoración intraocular sintomática en el ojo izquierdo. Refiere visión borrosa de diez días de evolución. En la exploración constatamos una tumoración amelanótica corioidea plana, con morfología poliédrica, de localización yuxtapapilar superior y con algún cambio inespecífico en el epitelio pigmentado. El tumor no llega a contactar con la fóvea, pero es evidente la presencia de fluido subretiniano asociado que compromete el área macular, tal como demuestra la tomografía de coherencia óptica (figura 1). La agudeza visual es de 0,6 con un esférico positivo de una dioptría. La paciente aporta un estudio reciente con angiografía fluoresceínica, en el que se observa una hiperfluorescencia progresiva de la lesión, sin evidencia de neovascularización corioidea asociada (figura 2). La ecografía demuestra una lesión plana, hiperecogénica en el modo B, que produce una gran atenuación de los ultrasonidos, y altamente reflectiva en el modo A, compatible con osteoma de coroides (figura 3).

Dada la sintomatología de la paciente por la presencia de fluido submacular no asociado a neovascularización, se realiza una sola sesión de terapia fotodinámica con verteporfina (Visudyne®, Novartis AG) con una fluencia de 50 J/cm² y una intensidad total de 600 mW/cm² durante 83 segundos.

Dos meses después del tratamiento la agudeza visual ya es de la unidad, con remisión completa del fluido subretiniano (figura 4), y desde entonces, tras cuatro años de seguimiento, la paciente no ha presentado nueva sintomatología.

COMENTARIO

El osteoma de coroides es un tumor óseo de etiología desconocida y escasa prevalencia que se presenta de

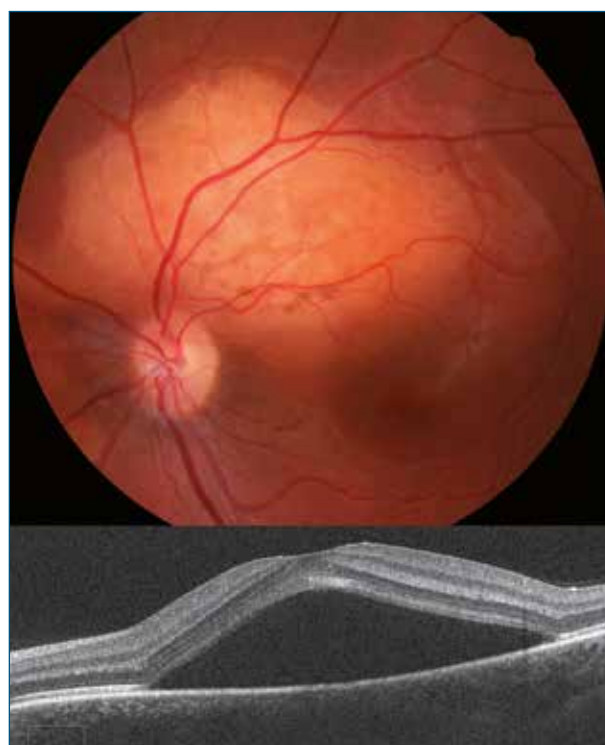


FIGURA 1

Osteoma corioideo yuxtapapilar con fluido subfoveal asociado.

manera típica como una lesión placoides de coloración amarillo-anaranjada, con los bordes bien delimitados, habitualmente en la región yuxtapapilar o próxima al polo posterior. Es más frecuente en mujeres adultas jóvenes (entre la segunda y la tercera décadas de la vida) y no se asocia a patologías sistémicas predisponentes¹. La pérdida de visión asociada a un osteoma de coroides puede justificarse por degeneración de los fotorreceptores, fluido subfoveal (como el caso que nos ocupa), neovascularización subretiniana e incluso por compresión del nervio óptico².

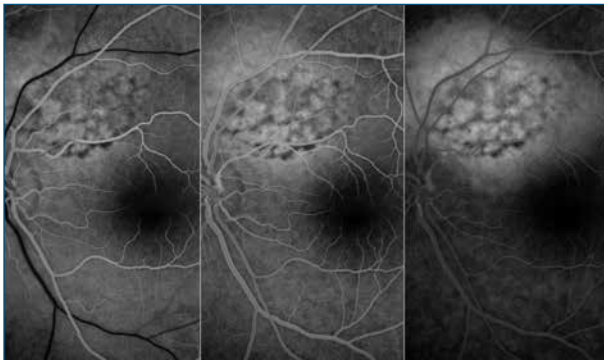


FIGURA 2

Angiografía fluoresceínica. Hiperfluorescencia progresiva sin evidencia de neovascularización.

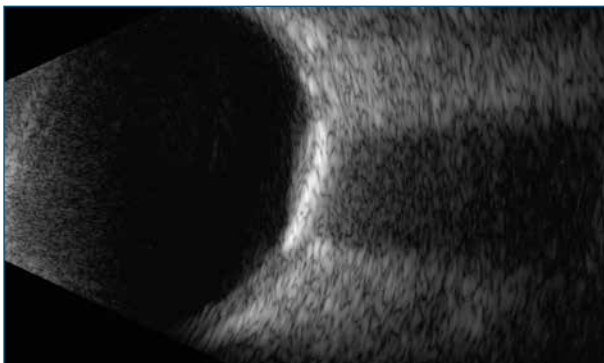


FIGURA 3

Ecografía B. Lesión placoide en el polo posterior, con respuesta hiperecogénica y atenuación de los ultrasonidos.

El diagnóstico se realiza en general por el aspecto característico de la lesión y por la imagen hiperecogénica característica en la ecografía. La tomografía de coherencia óptica confirma la presencia de fluido subretiniano asociado, incluso cuando aparece de forma subclínica, y la angiografía fluoresceínica es útil para constatar signos de neovascularización coroidea.

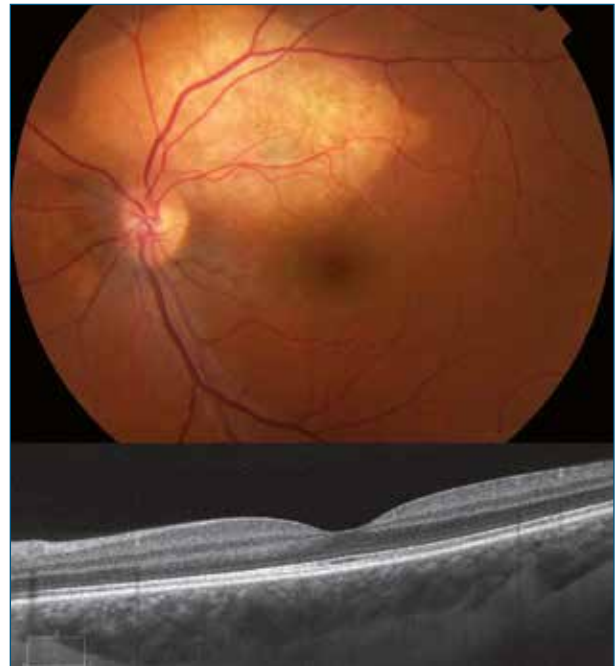


FIGURA 4

Resolución completa del fluido subfoveal tras el tratamiento con terapia fotodinámica.

Para tratar el fluido subretiniano (asociado o no a neovascularización) se han utilizado diversas modalidades de tratamiento, incluidos fotocoagulación láser de baja intensidad, termoterapia transpupilar y fármacos anti-factor de crecimiento endotelial vascular (bevacizumab y ranibizumab)³. De manera ocasional, la terapia fotodinámica se ha utilizado, con buenos resultados, para tratar casos de osteoma coroideo asociado a neovascularización^{4,5}. El caso que presentamos es atípico e inédito y demuestra que la terapia fotodinámica también puede resultar efectiva para conseguir la reabsorción completa del fluido subretiniano asociado a un osteoma coroideo sin membrana neovascular coroidea asociada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD, Guerry RK, Jack R, Harris G. Choroidal osteoma. Arch Ophthalmol 1978;96:428-35.
2. Shields CL, Sun H, Demirci H, Shields JA. Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma. Arch Ophthalmol 2005;123:1658-66.
3. Alameddine RM, Mansour AM, Kahtani E. Review of choroidal osteomas. Middle East Afr J Ophthalmol 2014;21:244-50.
4. Battaglia Parodi M, Da Pozzo S, Toto L, Saviano S, Ravalico G. Photodynamic therapy for choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. Retina 2001;21:660-1.
5. Shields CL, Materin MA, Mehta S, Foxman BT, Shields JA. Regression of extrafoveal choroidal osteoma following photodynamic therapy. Arch Ophthalmol 2008;126:135-7.

Osteoma coroideo

Álvaro Fernández-Vega Sanz¹, Álvaro Fernández-Vega González²

¹ Subdirector médico y jefe del Departamento de Retina. Instituto Oftalmológico Fernández-Vega. Oviedo

² Residente de 4.º año, Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

CASO CLÍNICO 1

Presentamos el caso de una mujer de 18 años que acude a nuestra consulta por molestias en el lagrimal. La exploración del segmento anterior es normal y su agudeza visual corregida es de 1,00 en ambos ojos.

En la exploración fundoscópica nos encontramos con el hallazgo casual de una lesión anaranjada con alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) nasal a la papila del ojo derecho (OD) (figura 1).

A pesar de que la lesión es característica de osteoma coroideo (OC), decidimos completar la exploración con pruebas complementarias y realizamos una angiografía fluoresceínica (AGF), una tomografía de coherencia óptica (OCT) y una ecografía (ECO).

La AGF nos muestra la alteración del EPR existente, sin observarse alteraciones compatibles con neovascularización coroidea (figura 2). En la OCT podemos ver un efecto

masa que empuja desde la coroides, así como la presencia de tejido óseo con cavernas intracoroideas (figura 3).

La ECO del OD termina de confirmarnos el diagnóstico al mostrarnos una placa hiperecogénica (figura 4) subretiniana, que se corresponde con el calcio del tejido óseo que forma dicho tumor.

Se decide realizar también una tomografía axial computarizada (TAC), ya que es frecuente observar el tejido óseo retiniano con esta prueba, y efectivamente se informa de la presencia de placas cálcicas en el OD (figura 5).

Al estar la lesión alejada de la mácula y no provocar sintomatología alguna, se decide realizar tratamiento conservador mediante observación periódica.

Un año más tarde la paciente acude de nuevo a revisión asintomática, pero en la exploración descubrimos un crecimiento del osteoma, con la presencia de fluido subretiniano en la zona inferior a la lesión (figuras 6 y 7).

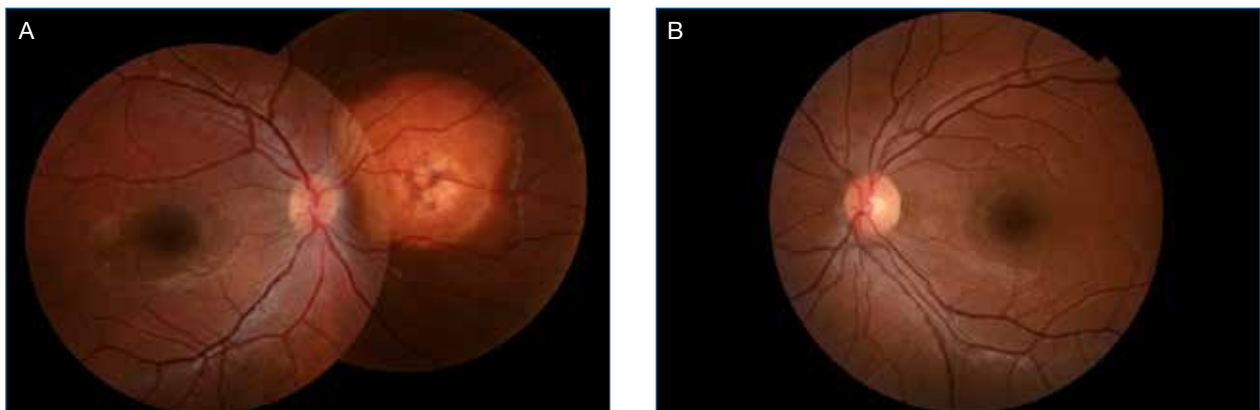


FIGURA 1

Retinografía. Osteoma coroideo yuxtapapilar en el ojo derecho de la paciente (A). Fondo de ojo normal del ojo izquierdo de la misma paciente (B).

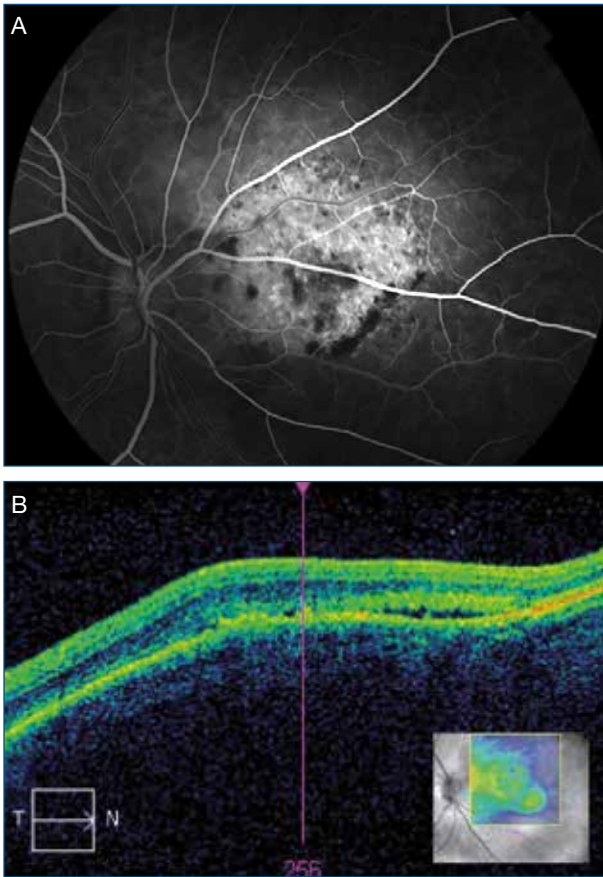


FIGURA 2
A) Angiografía fluoresceínica del ojo derecho, donde se observa una alteración del epitelio pigmentario de la retina por encima de la lesión coroidea. B) La tomografía de coherencia óptica muestra el efecto masa que produce el osteoma sobre la retina y la presencia de fluido subretiniano.

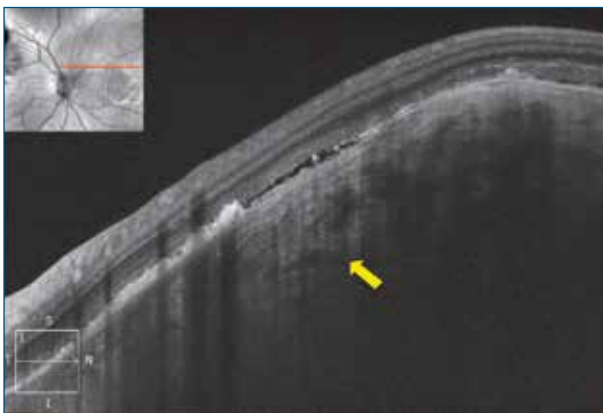


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica. Tejido óseo esponjoso con la formación de cavernas intracoroideas (flecha) y presencia de fluido subretiniano escaso.

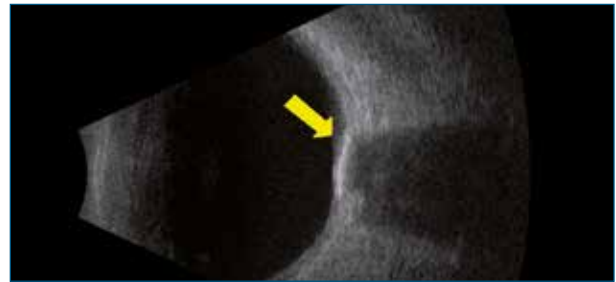


FIGURA 4
Ecografía. Placa hiperecogénica correspondiente con el tejido óseo (flecha) que forma el osteoma coroideo.

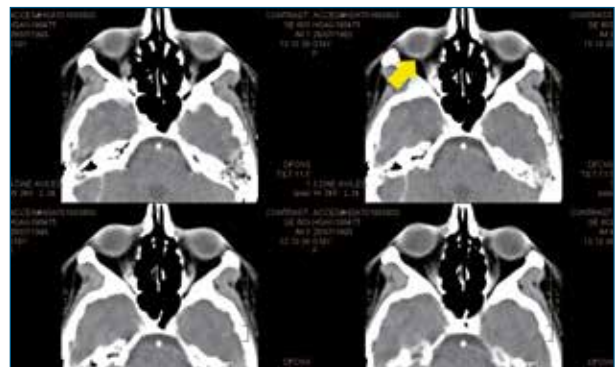


FIGURA 5
Tomografía axial computarizada. Presencia de placas de calcio en la retina del ojo derecho (flecha).

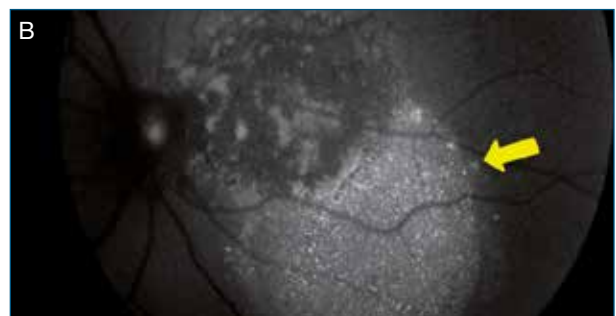
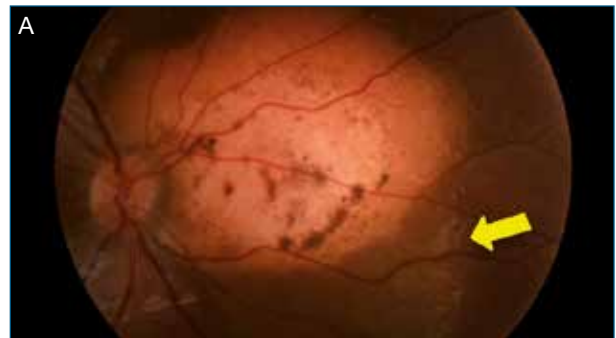


FIGURA 6
Retinografía (A) y autofluorescencia (B) un año después del diagnóstico, donde se observa crecimiento de la lesión y presencia de fluido (flechas).



FIGURA 7
Retinografías que muestran la comparación entre la lesión un año antes (A) y un año después (B).

El crecimiento es una de las posibles complicaciones de este tumor. Sin embargo, al encontrarse tan alejado del área macular, la paciente permanece asintomática. La presencia de fluido podría indicar la existencia de una membrana neovascular, que puede aparecer hasta en el 50 % de estos tumores.

En este momento, ante el crecimiento de la lesión y con la posibilidad de que se hubiese desarrollado una neovascularización coroidea, nos planteamos la posibilidad de tratar el OD con terapia fotodinámica (TFD) y se remite a la paciente para que sea tratada a través de su seguro médico.

Con la TFD obtenemos un doble beneficio, ya que a la vez que tratamos la membrana neovascular se ha observado que en muchos casos se puede producir una decalcificación e incluso una regresión del tumor.

En este sentido presentamos un caso similar al anterior en el que este tratamiento fue muy efectivo.

CASO CLÍNICO 2

Se trata de una mujer de 36 años que acude por pérdida de visión del ojo izquierdo (OI) desde hace una semana. Hace años que le informaron de la presencia de un OC en este ojo.

La agudeza visual con corrección del OI es de 0,2 y la del OD de 1,00.

En la exploración del fondo de ojo se aprecia un OC que afecta al área macular del OI (figura 8) y la AGF y la angiografía con contraste de verde de indocianina revelaron la existencia de una membrana neovascular asociada (figura 9).



FIGURA 8
Retinografía. Osteoma corioideo que ocupa gran parte del polo posterior del ojo izquierdo (A) con la presencia de microhemorragia perimacular. Fondo de ojo normal de la misma paciente (B).

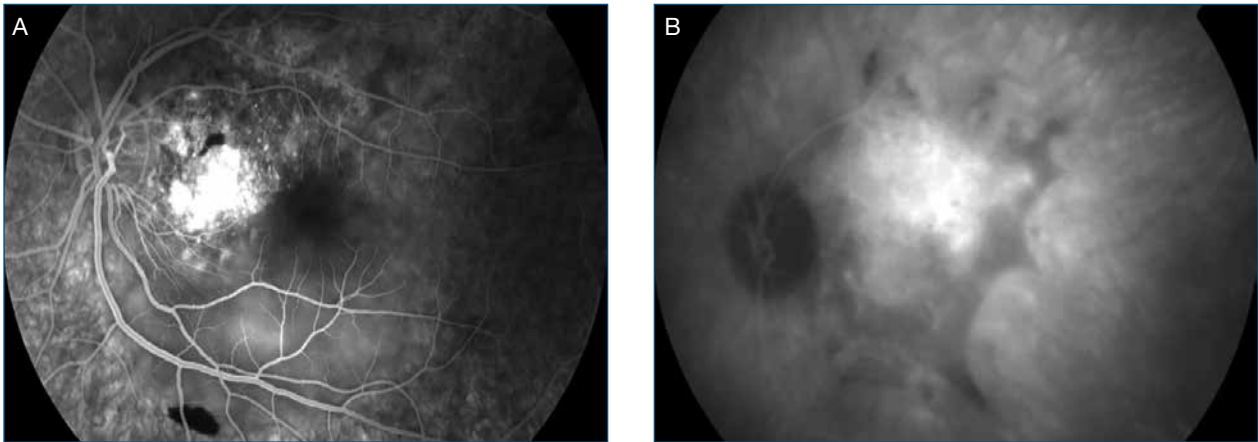


FIGURA 9

La angiografía fluoresceínica (A) y la angiografía con verde de indocianina (B) desvelan una neovascularización coroidea asociada al osteoma. Se observa también la presencia de fluido subretiniano en la zona inferior de la lesión.

En este caso, al haber una pérdida de agudeza visual por la existencia de esta membrana, decidimos hacer TFD del OI para desactivarla.

El resultado del tratamiento fue sorprendente, ya que no solo se consiguió la inactivación de la membrana, sino que se produjo la estabilización e incluso cierta involución del OC, y se logró mantener respetada la mácula y mejorar la visión del OI a 0,9 (figuras 10-12).

Creemos que la TFD es buena opción para el tratamiento de los OC, no solo para tratar las posibles neovascularizaciones coroideas asociadas, sino también para producir la involución del tumor en algunos casos concretos en los que se observe un crecimiento tumoral que pueda amenazar la visión central del paciente.

COMENTARIO

El OC es un tumor benigno extremadamente raro que afecta particularmente a mujeres jóvenes sanas y que tiene la peculiaridad de ser capaz de formar auténtico tejido óseo (trabéculas óseas densas y médula ósea vascularizada con osteocitos, osteoclastos y osteoblastos). Fue descrito por Gass en 1978^{1,2}. Su etiología es incierta, aunque la teoría más aceptada es la de que se trata de un coristoma benigno (tumor congénito primario de origen embrionario compuesto por tejido que no se encuentra en su localización habitual)³ relacionado con un defecto de fusión y separación del tejido embrionario en las primeras semanas de gestación, que produciría que en el momento del nacimiento permanecieran en la coroides restos embrionarios mesenquimatosos, que sintetizarían

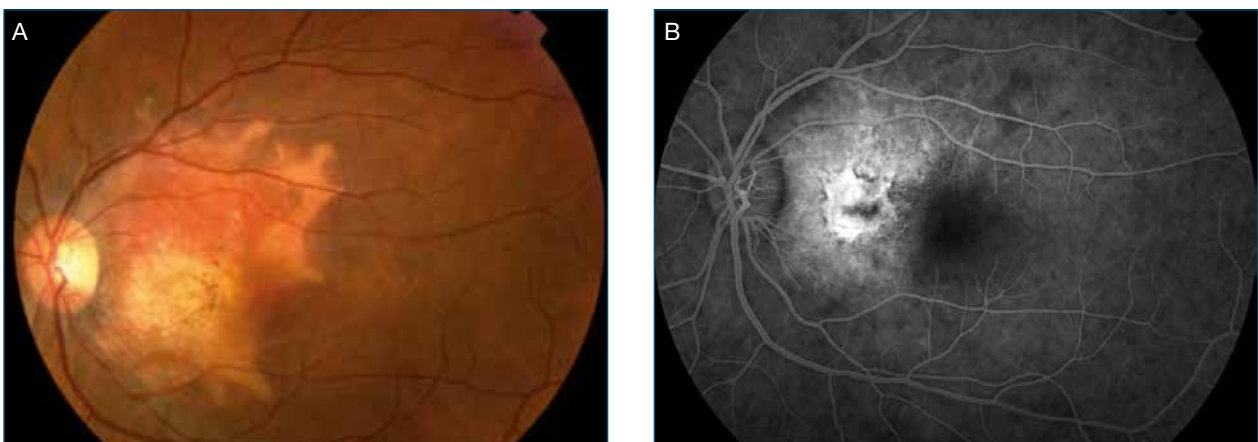


FIGURA 10

La retinografía (A) y la angiografía fluoresceínica (B) muestran una gran mejoría de la neovascularización coroidea asociada al osteoma, pocos días después del tratamiento.

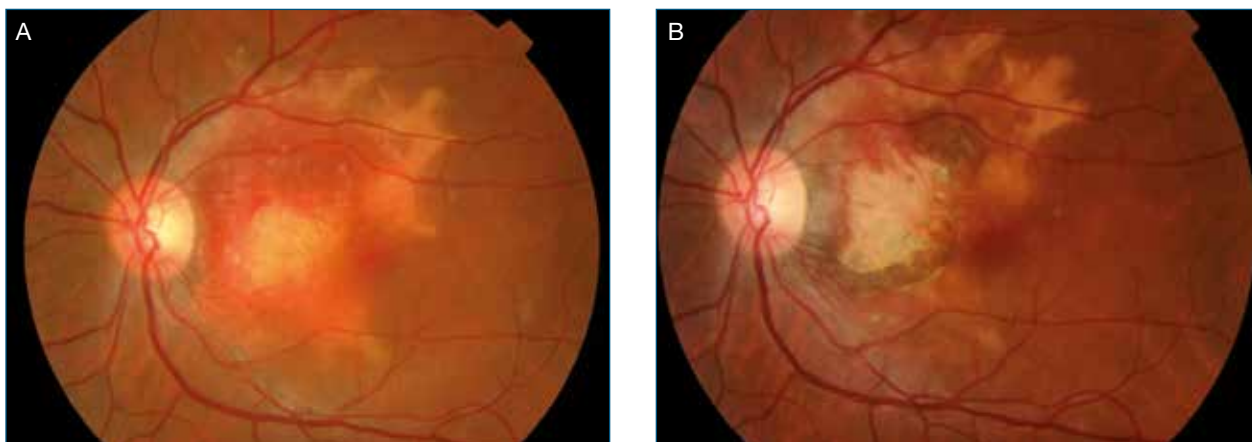


FIGURA 11
Retinografías que muestran la comparación entre antes del tratamiento con terapia fotodinámica en 2003 (A) y once años después, en 2014 (B).

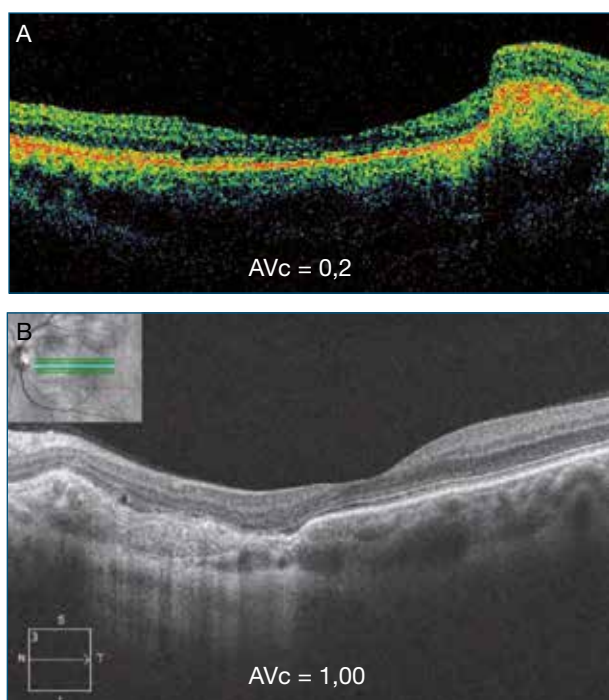


FIGURA 12
Comparación de la tomografía de coherencia óptica sobre el tumor en el año 2003 (A) tras haber realizado la terapia fotodinámica (desaparición del fluido subretiniano) y once años después (2014), donde se aprecia el respeto foveal (B).

AVc: agudeza visual con corrección.

una matriz orgánica que posteriormente sufriría un proceso de mineralización. En contraposición a esta, y con menos aceptación, también existe la teoría de que se trate de una metaplasia ósea del EPR, secundaria a un proce-

so inflamatorio⁴ o a un traumatismo. No se ha encontrado asociación con anomalías sanguíneas relacionadas con la calcemia, el fósforo o la fosfatasa alcalina².

En el 75 % de los casos, el osteoma es unilateral y muestra predilección por las mujeres^{5,6}. Aunque es de crecimiento lento, puede dar complicaciones, entre las que destaca la neovascularización coroidea que aparece en un tercio de los pacientes y es la principal causa de pérdida de visión^{5,6}, junto con la atrofia del EPR secundaria a la decalcificación ósea, si el tumor se localiza en la fóvea. Puede ocurrir también desprendimiento seroso de la retina y hemorragias, en ausencia de neovascularización coroidea⁶. Las lesiones del fondo de ojo son características, aunque podemos ayudarnos de la OCT⁷ y de la ECO para ver el tejido óseo, y utilizar la AGF para la búsqueda de neovascularización coroidea.

Por lo general, los pacientes asintomáticos en los que no se ve comprometida el área macular se mantienen en observación y el tratamiento se realiza cuando surgen complicaciones.

Aunque es un tumor benigno, sin embargo en su pronóstico es fundamental su localización, por lo que dependerá de su proximidad a la mácula y de la presencia de complicaciones (generalmente neovasculares) el que sea más o menos sintomático y que afecte o no la agudeza visual^{5,6}.

Hemos presentado dos casos distintos en los que el osteoma estaba situado en localizaciones muy diferentes. En el primer caso, donde el tumor está alejado de la mácula y de otras estructuras importantes, nos encon-

tramos que es un hallazgo casual y que la paciente permanece totalmente asintomática. En el segundo caso está localizado en el haz papilo-macular muy cerca de la mácula y, en cuanto desarrolla una membrana neovascular, la paciente acude con una pérdida brusca de agudeza visual.

Otro factor muy importante que hay que tener en cuenta en estos tumores es su evolución. Sabemos que no siempre permanecen estables en el tiempo, sino que hasta el 50 % pueden crecer, por lo que aquellos que estén localizados cerca de la mácula son susceptibles de afectar gravemente a la agudeza visual por este motivo. Pero esta no es la única complicación que presentan, ya que, como hemos visto, entre la mitad y un tercio de los osteomas desarrollan neovascularización coroidea que también puede comprometer la visión en función de su localización.

Sin embargo, también se ha demostrado que algunos de los tumores pueden sufrir un proceso de decalcificación asociado con una involución y estabilización del tumor, aunque esta situación es rara de forma espontánea.

Como hemos visto, la situación del tumor es fundamental tanto en el pronóstico de la agudeza visual como en la decisión de tratamiento.

En la actualidad el tratamiento tradicional de los OC ha sido la observación y el tratamiento de las complicaciones cuando estas aparecen, de tal modo que cuando se desarrolla una neovascularización coroidea lo tratamos con TFD⁸ o inyecciones intravítreas de antifactor de crecimiento endotelial vascular^{9,10}.

Sin embargo, diversos autores sostienen que la TFD no solo sería útil para el tratamiento de las membranas neovasculares asociadas a estos tumores, sino que en algunos casos puede inducir un proceso de decalcificación estabilizando e incluso produciendo cierta involución del tumor^{11,12}, como vemos que ha pasado en nuestro segundo caso. Por tanto, la TFD podría ser considerada un tratamiento no solo contra la neovascularización coroidea asociada, sino como tratamiento primario del tumor. Esto hace que nos podamos plantear la TFD como una opción para tratar determinados OC que se encuentran cerca de la mácula, para evitar así su crecimiento y afectación de la agudeza visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD, Guerry RK, Jack RL, Harris G. Choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1978;96:428-35.
2. Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ. Choroidal osteoma. *Surv Ophthalmol* 1988;33:17-27.
3. Williams AT, Font RL, Van Dyk HJ, Riekhof FT. Osseous choristoma of the choroid simulating a choroidal melanoma. Association with a positive 32P test. *Arch Ophthalmol* 1978;96:1874-7.
4. Trimble SN, Schatz H. Choroidal osteoma after intraocular inflammation. *Am J Ophthalmol* 1983;96:759-64.
5. Shields CL, Sun H, Demirci H, Shields JA. Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 2005;123:1658-66.
6. Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, Gass JD. A long-term follow-up of choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1337-41.
7. Pellegrini M, Invernizzi A, Giani A, Staurenghi G. Enhanced depth imaging optical coherence tomography features of choroidal osteoma. *Retina* 2014;34:958-63.
8. Singh AD, Talbot JF, Rundle PA, Rennie IG. Choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma: successful treatment with photodynamic therapy. *Eye (Lond)* 2005;19:482-4.
9. Mansour AM, Arevalo JF, Al Kahtani E, Zegarra H, Abboud E, Anand R, et al. Role of intravitreal antivascular endothelial growth factor injections for choroidal neovascularization due to choroidal osteoma. *J Ophthalmol* 2014;2014:210458.
10. Khan MA, DeCroos FC, Storey PP, Shields JA, Garg SJ, Shields CL. Outcomes of anti-vascular endothelial growth factor therapy in the management of choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. *Retina* 2014;34:1750-6.
11. Shields CL, Materin MA, Mehta S, Foxman BT, Shields JA. Regression of extrafoveal choroidal osteoma following photodynamic therapy. *Arch Ophthalmol* 2008;126:135-7.
12. Gurelik G, Lonneville Y, Safak N, Ozdek SC, Hasanreisoglu B. A case of choroidal osteoma with subsequent laser induced decalcification. *Int Ophthalmol* 2001;24:41-3.

Retinoma/retinocitoma

José Antonio López Garrido¹, Amaya Urkia Solórzano²

¹ Jefe de Servicio. Hospital Galdakao-Usansolo. Centro Oftalmológico Integral, Usánsolo/Bilbao (Vizcaya)

² Residente de 3.º año de la Sección de Retina. Hospital Galdakao-Usansolo, Usánsolo (Vizcaya)

CASO CLÍNICO

Se describe el caso de un varón de 63 años sin antecedentes personales de interés, intervenido de cataratas sin incidencias y con una agudeza visual de la unidad en ambos ojos, que en una exploración fundoscópica rutinaria presenta una lesión tumoral en la retina periférica inferior del ojo izquierdo. El aspecto de la lesión es nodular, con calcificaciones en mórula, una zona con imagen «en carne de pescado» y atrofia perilesional. En la autofluorescencia se aprecia la hiperautofluorescencia de las calcificaciones (figura 1).

La lesión recuerda a la evolución de un retinoblastoma tratado, con sus dos variantes de regresión: calcificaciones y «carne de pescado». Dados la edad del paciente y el contexto clínico, se etiqueta de **retinoma**.

Teniendo en cuenta su localización y que el paciente no presenta síntomas, se decide control riguroso con retinografías seriadas.

COMENTARIO

El retinoma¹, también denominado retinocitoma, podría ser una forma no desarrollada de retinoblastoma, aunque, según evidencias clínicas e histopatológicas, sobre todo se considera su variante benigna². Su desarrollo biológico está todavía en controversia, ya que algunos autores aseguran que es un retinoblastoma diferenciado a un ganglioneuroma²⁻⁴. El retinoblastoma y el retinocitoma comparten la misma mutación del RB1, pero este último se distingue desde el punto de vista histológico en que muestra abundantes floretas, grandes citoplasmas eosinófilos y células no proliferativas, por lo que carece de las características típicas del retinoblastoma (Homer-Wright, Flexner-Wintersteiner, mitosis y necrosis). Desde el punto de vista clínico, se han observado retinomas en un 1,8-3,2 % de los casos de retinoblastoma, e histológicamente en un 15,6-20,4 % de los ojos enucleados por retinoblastoma.

El diagnóstico principal es clínico. Se presenta como una masa grisácea y calcificada asociada a una alteración del epitelio pigmentario o una atrofia coriorretiniana, cuyo as-

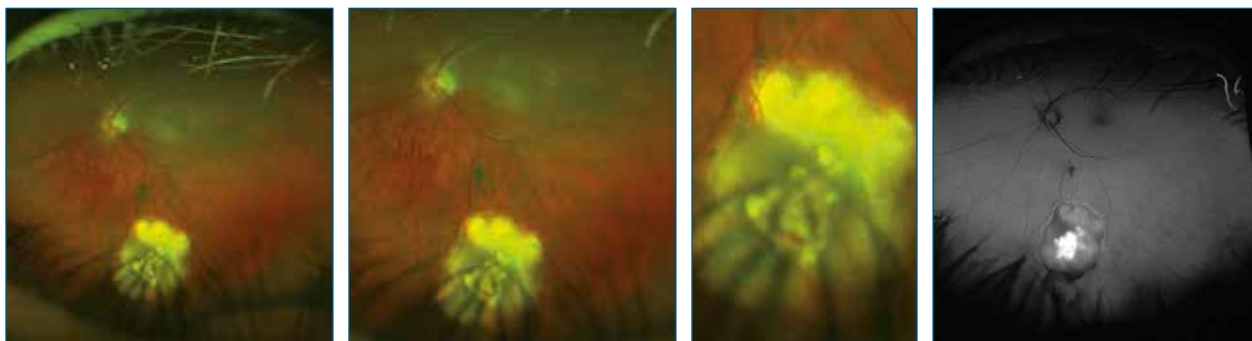


FIGURA 1

Retinografías y autofluorescencia de campo amplio.

pecto es muy similar al de un retinoblastoma en regresión, tras la radiación local. La figura 2 corresponde a nuestro paciente: el tono más amarillento se debe a que el retinógrafo es distinto del anterior. En algunas ocasiones también se han observado hebras de vitritis asociadas.



FIGURA 2
Detalle de la lesión. Se aprecian las calcificaciones.

Además de con el retinoblastoma (por el potencial de malignidad de este tumor), hay que realizar diagnóstico diferencial con el astrocitoma retiniano. Estos tumores benignos se presentan de manera general en la primera década de la vida y pueden aparecer asociados a la

enfermedad de Bourneville, también denominada esclerosis tuberosa, ya que el 50 % de estos pacientes presenta este tipo de tumores y hasta en un 15% son múltiples y bilaterales.

Es importante diferenciarlo también de retinoblastomas endoftícos, de drusas papilares grandes y de fibras nerviosas mielínicas. Tiene buen pronóstico y por lo habitual no requiere tratamiento.

La progresión maligna de los retinomas es más frecuente en niños que en adultos y en estos primeros tiende a tratarse como un retinoblastoma incluso si la sospecha de progresión maligna es baja⁵. Debido a que los retinomas comparten el mismo origen genético que el retinoblastoma y dado que frecuentemente se observan en muestras histológicas junto a estos, existe la hipótesis de que los retinoblastomas pasan por una etapa de retinoma previa.

En conclusión, el retinoma es una lesión benigna que no plantea una amenaza potencial para la vida, pero, dependiendo de su localización, puede alterar la agudeza visual. Se aconseja, por lo tanto, un examen oftalmológico regular en aquellos pacientes que presenten esta infrecuente patología para poder detectar cualquier signo de transformación maligna hacia retinoblastoma, ya que la incidencia de estos se desconoce.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dimaras H. Head & Neck. Retinoma. Atlas Genet Citogenet Oncology Haematology 2012;16:680-2.
2. Margo C, Hidayat A, Kopelman J, Zimmerman LE. Retinocytoma. A benign variant of retinoblastoma. Arch Ophthalmol 1983;101:1519-3.
3. Sampieri K, Mencarelli MA, Epistolato MC, Toti P, Lazzi S, Bruttini M, et al. Genomic differences between retinoma and retinoblastoma. Acta Oncology 2008;47:1483-92.
4. Gallie BL, Ellsworth RM, Abramson DH, Phillips RA. Retinoma: spontaneous regression of retinoblastoma or benign manifestation of the mutation? Br J Cancer 1982;45:513-21.
5. Eagle RC Jr. High-risk features and tumor differentiation in retinoblastoma: a retrospective histopathologic study. Arch Pathol Lab Med 2009;133:1203-9.

Síndrome mascarada: diagnóstico diferencial de vitritis pigmentada

Cristina Irigoyen Laborra¹, Marta Rezola Bajineta²

¹ FEA en Oftalmología, Hospital Universitario Donostia. Oftalmólogo, Policlínica Gipuzkoa. San Sebastián

² FEA en Anatomía Patológica, Hospital Universitario Donostia. San Sebastián

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 87 años de edad que acude derivada del ambulatorio por disminución de la agudeza visual (AV) en el ojo izquierdo de una semana de evolución. No presentaba antecedentes médicos de interés. En la exploración oftalmológica la AV del ojo derecho era de 0,5 y la del ojo izquierdo de 0,05 con su corrección. En la biomicroscopía del polo anterior se observa una catarata corticonuclear senil en ambos ojos y el vítreo anterior aparece turbio de un color marrón-dorado en el ojo izquierdo (figura 1). En el fondo de ojo derecho no presenta alteraciones y en el izquierdo se observan unas lesiones placoides pigmentadas en el polo posterior epirretinianas asociadas a émbolos arteriales (figura 2). La autofluorescencia demuestra un patrón hipoautofluorescente que coincide con las lesiones.



FIGURA 1

Biomicroscopía del polo anterior, donde se aprecia vitritis con células marrones-doradas.

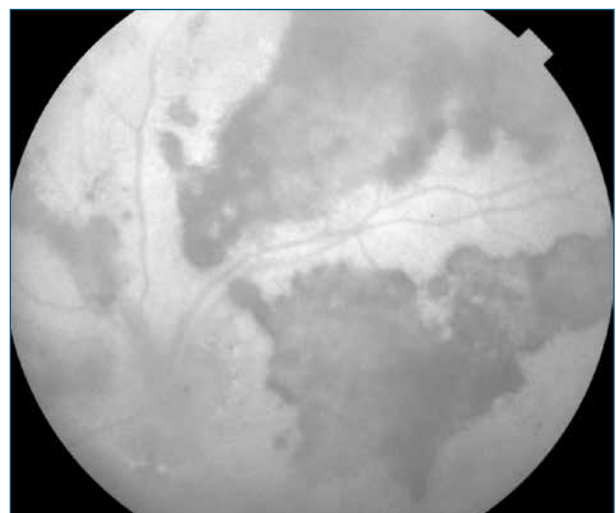
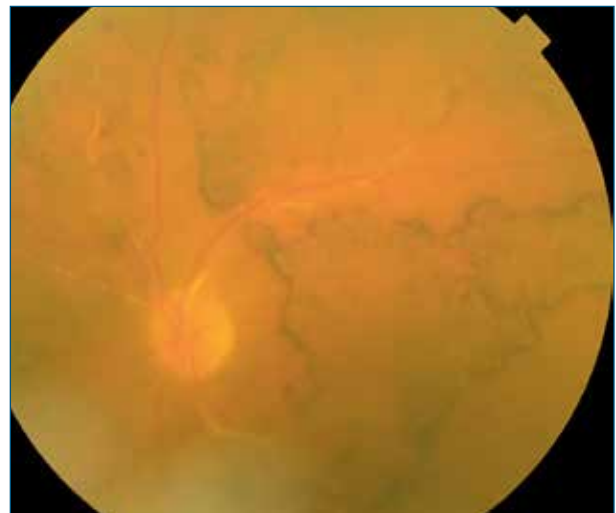


FIGURA 2

Retinografía: vasos exangües, pigmento en forma parcheada epirretiniano en el polo posterior y vítreo turbio pigmentado. Autofluorescencia: hipoautofluorescencia parcheada en polo posterior.

nes (figura 2). En la angiografía fluoresceínica se observa bloqueo secundario al depósito de pigmento y vasculitis. En la tomografía de coherencia óptica se aprecian unas lesiones hiperreflectivas epirretinianas que producen una sombra acústica posterior (figura 3).

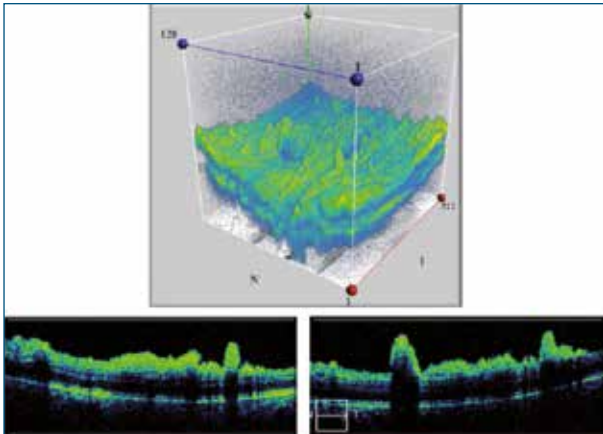


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica: lesiones hiperreflectivas epirretinianas con sombra acústica posterior.

Ante los hallazgos descritos, se planteó el diagnóstico diferencial con:

- Patología vascular, como una obstrucción arterial asociada a hemorragia vítrea antigua.
- Patología inflamatoria: uveítis, vasculitis retiniana, endoftalmitis endógena.
- Patología tumoral: linfoma, amiloidosis, melanoma uveal, metástasis vítrea y retiniana.

Ante la sospecha de patología tumoral, se decidió realizar una vitrectomía diagnóstica con toma de muestra para citología. Se realizó una facovitrectomía 23 G con toma de muestra vítrea en seco y aspiración de lesiones pigmentadas epirretinianas mediante la cánula de extrusión.

La citología se realizó tiñendo la muestra del infiltrado retiniano con Papanicolau, donde se apreció mucha celularidad, con pigmento en el citoplasma y células con características de malignidad: con núcleos aumentados de tamaño, hipercromáticos, con nucléolo prominente, con la relación núcleo-citoplasma aumentada y citoplasma amplio y poligonal, algunos vacuolados (figura 4A). También se observa alguna célula multinucleada con pigmento en el citoplasma (figura 4B). En la muestra se apreció una imagen característica del melanoma que ayudó a orientar el diagnóstico, la llamada pseudoinclusión: una inclusión del citoplasma azul claro dentro del núcleo con un refuerzo marrón. Se trata de una imagen característica del melanoma, aunque no es patog-

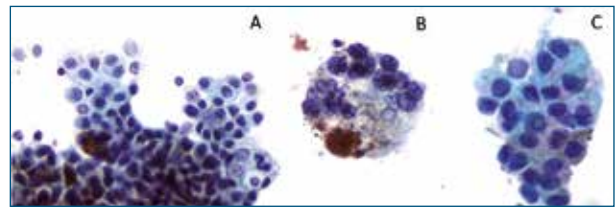


FIGURA 4

Citología. A) Muestra de infiltrado retiniano teñida con Papanicolau, donde se aprecia mucha celularidad, con pigmento en el citoplasma. Se observan las características de malignidad: los citoplasmas azul claro amplios y poligonales, algunos vacuolados. Los núcleos atípicos: aumentados de tamaño, hipercromáticos y con nucléolo prominente. B) Célula multinucleada con pigmento en el citoplasma. C) En la célula central se observa lo que se denomina pseudoinclusión: una inclusión del citoplasma azul claro dentro del núcleo con un refuerzo marrón. Esta imagen es característica del melanoma, aunque no es patognomónica.

nomónico (figura 4C). Para confirmar el diagnóstico de metástasis de melanoma cutáneo, se realizó inmunohistoquímica. Se han descrito diferentes marcadores para el melanoma, como el S-100, Melan-A, Ki-67, vimentina y HMB-45, entre otros². En la figura 5 vemos cómo el marcador HMB-45 tiñe de marrón las células. Para descartar metástasis de carcinoma se realizó inmunohistoquímica con el marcador de queratina, el cual fue negativo.

Tras la confirmación anatomopatológica de metástasis vítrea y retiniana de melanoma cutáneo, se derivó al ser-



FIGURA 5

Inmunohistoquímica: las células se tiñen de marrón con el marcador HMB-45, lo que confirma el diagnóstico de metástasis vítrea y retiniana de melanoma cutáneo.

vicio de dermatología para detectar el tumor primario. En la exploración dermatológica no se detectó ninguna lesión sugestiva de melanoma cutáneo y se sugirió la posibilidad de un estudio más exhaustivo para detectarlo en otras localizaciones, como meninges o mucosas. La paciente rechazó la realización de más pruebas diagnósticas debido a su edad. La AV no mejoró tras el posoperatorio (figura 6) y la paciente mantiene revisiones en el servicio de Oftalmología.

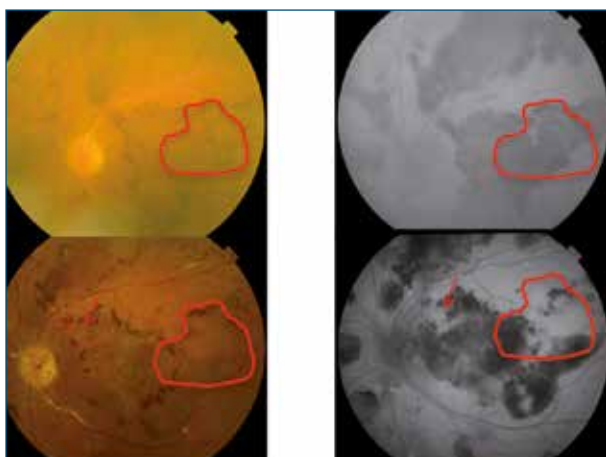


FIGURA 6
Retinografía y autofluorescencia: imágenes previas a la vitrectomía (superiores) y posteriores a la toma de muestra del infiltrado retiniano (inferiores). Las flechas y círculos delimitan las zonas donde se aspiró el infiltrado pigmentado epirretiniano.

COMENTARIO

Se presenta un caso de metástasis vítrea y retiniana como primera manifestación de melanoma cutáneo. Las metástasis del melanoma cutáneo a la retina y el vítreo son excepcionales y pueden presentarse como un síndrome mascarada en pacientes con vitritis pigmentada¹⁻⁴.

Se ha detectado un aumento en la incidencia del melanoma cutáneo²; aun así, las metástasis oculares solo se producen en el 1 % de ellos³. Además, las metástasis oculares del melanoma cutáneo sintomáticas son muy poco frecuentes y, por tanto, infradiagnosticadas, al no dar sintomatología¹. En un análisis de autopsias se detectaron metástasis de melanoma intraoculares microscópicas en un tercio de los pacientes fallecidos por melanoma cutáneo diseminado. Aunque la enfermedad sistémica suele estar presente en el momento del diagnóstico oftalmológico en el 98 % de los casos, a veces la afectación ocular puede ser el primer indica-

dor de enfermedad metastásica, como en el caso que hemos presentado.

La localización de las metástasis sigue el siguiente orden: coroides (46 %), retina (27 %), iris (23 %), cuerpo ciliar (22 %), vítreo (18 %), nervio óptico (12 %) y polo anterior (11 %)¹. Se han descrito en la literatura 17 pacientes y 22 ojos con metástasis vítrea desde 1900 a 2007².

Un tercio de los casos son bilaterales y el intervalo medio entre el diagnóstico del tumor primario y la metástasis es de cuatro años^{1,2}.

Diagnóstico diferencial

Ante lo excepcional del caso, debemos plantearnos el siguiente diagnóstico diferencial en el contexto de uveítis atípicas y síndromes mascarada (linfoma, amiloidosis, melanoma uveal, metástasis de carcinoma). Por ejemplo, el melanoma uveal no tiene historia previa de melanoma cutáneo, el crecimiento suele ser menos agresivo, la lesión ser sobre-elevada y es unilateral. En cuanto a las metástasis de carcinoma, la localización suele ser la coroides³.

Pero el diagnóstico definitivo nos lo dará la anatomía patológica. La toma de muestra vítrea y retiniana mediante vitrectomía es una opción que se debe discutir con el paciente para valorar el riesgo-beneficio, puesto que la presencia de metástasis vítreas es un signo de mal pronóstico. Estaría indicada en aquellos casos en los que el melanoma cutáneo no se ha diagnosticado y la metástasis ocular es la primera manifestación.

Mecanismo patogénico

El mecanismo patogénico de las metástasis vítreas sigue sin conocerse, pero la teoría más aceptada es que las células alcanzan el vítreo a través de la circulación retiniana². La pigmentación perivascular y en el polo posterior sugiere que las células malignas proceden de la vasculatura retiniana. Parece ser que las células alcanzan la cavidad vítrea a través de los vasos retinianos como siembras vítreas: tenemos como ejemplo las siembras vítreas del retinoblastoma. En nuestro caso se ha demostrado obstrucción de la circulación por émbolos tumorales⁵. Por último, se ha detectado la presencia de células malignas en sangre periférica mediante análisis inmunomagnético^{2,3}.

Pronóstico

Tanto el pronóstico ocular como el sistémico son malos en estos pacientes. La AV media en las series de casos

descritos fue de movimiento de manos. Como complicaciones, el 40 % de los pacientes desarrollaron glaucoma neovascular y un 60 % requieren enucleación². La causa es desconocida: podría deberse a factores angiogénicos del tumor y/o a la isquemia retiniana difusa causada por los émbolos tumorales. Parece ser que la vitrectomía retrasa su aparición, puesto que no se ha descrito ningún caso de glaucoma neovascular en los casos en los que esta se realizó. Nuestra paciente hasta la fecha tampoco ha desarrollado glaucoma neovascular.

Los pacientes con metástasis vítreas de melanoma cutáneo tienen una probabilidad del 50 % de presentar metástasis cerebrales. Solo un tercio de las metástasis cerebrales se habían diagnosticado antes de la afectación ocular⁴. Por lo tanto, se debería considerar una resonancia magnética nuclear cerebral en todos los pacientes.

El pronóstico en estas personas es malo, con una supervivencia media de 14 meses².

BIBLIOGRAFÍA

1. Soheilian M, Mirbabai F, Shahsavari M, Parvin M, Manieei F. Metastatic cutaneous melanoma to the vitreous cavity masquerading as intermediate uveitis. *Eur J Ophthalmol* 2002;12:324-7.
2. Jaissle GB, Szurman P, Rohrbach JM, Gelisken F, Bartz-Schmidt KU. A case of cutaneous melanoma metastatic to the vitreous cavity: possible pathomechanism and review of the literature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245:733-40.
3. Ramaesh K, Marshall JMV, Wharton SB, Dhillon B. Intraocular metastases of cutaneous malignant melanoma: a case report and review of the literature. *Eye* 1999;13:247-50.
4. Khurana RN, Tran VT, Rao NA. Metastatic cutaneous melanoma involving the retina and vitreous. *Arch Ophthalmol* 2007;125:1296-7.
5. Rosenberg C, Finger PT. Cutaneous malignant melanoma metastatic to the eye, lids and orbit. *Surv Ophthalmol* 2008;53:187-202.

VIII

ENFERMEDADES DEGENERATIVAS DE RETINA Y COROIDES

- CAPÍTULO 1** Atrofia coriorretiniana secundaria a indentación por prótesis de Ando en miope magno
- CAPÍTULO 2** Desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano drusenoides bilaterales de gran tamaño como hallazgo casual: revisión bibliográfica de su manejo
- CAPÍTULO 3** Estrías angioides, asociación con membranas neovasculares bilaterales y atrofia macular progresiva
- CAPÍTULO 4** Diagnóstico oftalmológico y correlación sistémica de las estrías angioides
- CAPÍTULO 5** Excavación coroidea focal
- CAPÍTULO 6** Membrana neovascular secundaria a estrías angioides
- CAPÍTULO 7** Maculopatía de la cresta del estafiloma
- CAPÍTULO 8** Mácula en cúpula y neovascularización coroidea: ¿qué podemos hacer?
- CAPÍTULO 9** Múltiples desprendimientos neurosensoriales bilaterales en paciente joven

Atrofia coriorretiniana secundaria a indentación por prótesis de Ando en miope magno

Félix Armadá Maresca

Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 63 años, que acude a nuestro centro por disminución progresiva de la agudeza visual en su único ojo funcional.

Como antecedentes de interés, destaca ser miope magna en ambos ojos. Fue operada en su ojo derecho (OD) en 2008 de cataratas, con implante de lente, así como en su ojo izquierdo (OI), por desprendimiento de retina por agujero macular del miope dos veces con vitrectomía (en un primer centro oftalmológico), con recidiva del desprendimiento de retina, y remitida a otro centro para valorar indentación macular con prótesis de Ando.

En el informe solicitado y remitido del centro donde se realiza la indentación macular, se informa de una agudeza visual prequirúrgica con el desprendimiento de retina macular de contar dedos a 50 cm en su OI. Según el informe referido, la situación del OI de la paciente es la siguiente: desprendimiento de retina macular, secundario a agujero macular del miope. La paciente se encontraba con aceite de silicona desde la segunda cirugía practicada en ese ojo y tenía un tratamiento con hipotensores oculares tópicos por incremento de la presión intraocular (PIO).

En este segundo centro se decide y realiza una tercera cirugía, mediante vitrectomía e indentación macular con prótesis de Ando, así como inyección de aceite de silicona pesada. En esta intervención se logra curar el desprendimiento de retina asociado. En un cuarto procedimiento se retiró el aceite de silicona. No hay referencias en el informe a agudezas visuales posquirúrgicas.

La paciente acude tres años después por sintomatología de disminución progresiva de la agudeza visual de su OI, único ojo funcional.

En la exploración cabe destacar:

- Agudeza visual:
 - OD: percepción y proyección de luz.
 - OI: percepción y proyección de luz.
- Biomicroscopía:
 - OD: pseudofaquia correcta.
 - OI: afaquia quirúrgica, con medios transparentes.
- Tonometría:
 - OD: 16 mmHg.
 - OI: 16 mmHg, en tratamiento hipotensor con Xalacom®.
- Fondo de ojo:
 - OD: grandes atrofas miópicas de polo posterior, cambios pigmentarios.
 - OI: grandes atrofas miópicas de polo posterior, indentación macular evidente. Hemorragias puntiformes aisladas por todo el polo posterior.

Dada la muy baja agudeza visual de ambos ojos, la realización de pruebas complementarias de imagen y exploración resultó muy compleja y por ello las imágenes no son de calidad. Aun así, es posible cotejarlas con las que nos remitió el centro donde se implantó la prótesis de Ando y se puede establecer que no existían en aquel entonces microhemorragias aisladas por polo posterior en su OI.

Se realizó retinografía, autofluorescencia y angiografía. En la autofluorescencia se aprecia una posible imagen compatible con isquemia coriorretiniana en la zona de la indentación de la prótesis de Ando. En las retinografías se observan las microhemorragias aisladas, pero no asociadas a éxtasis o arrosamiento vascular. Se realizó tomografía de coherencia óptica, donde se aprecia edema macular y foveolar en la zona de la indentación de la prótesis (figuras 1-4).

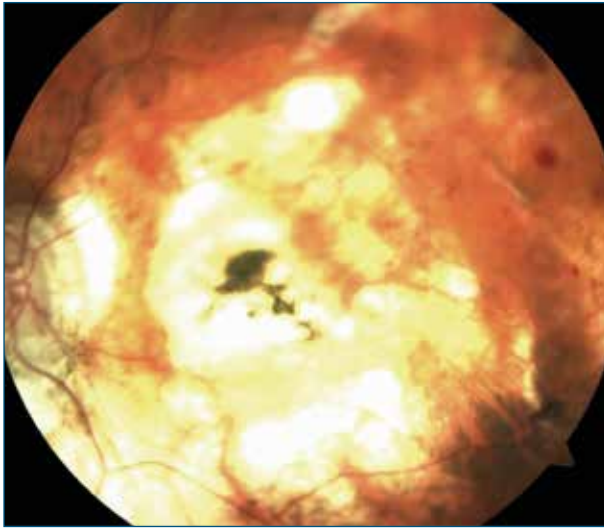


FIGURA 1

Retinografía donde se aprecian las grandes atrofas del polo posterior, alteraciones pigmentadas, microhemorragias aisladas sin éxtasis vascular evidente ni arrosamiento.

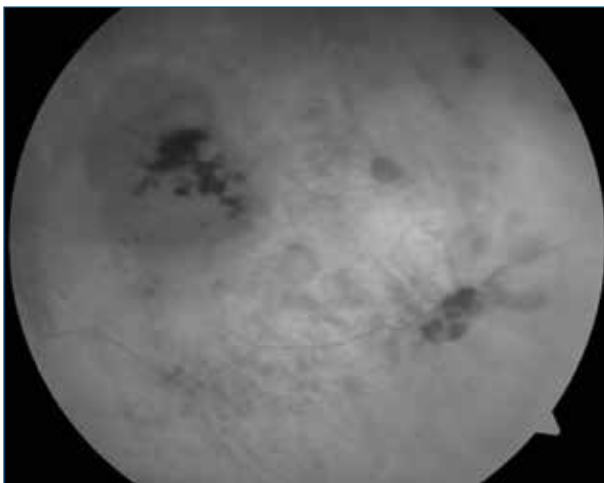


FIGURA 2

Autofluorescencia donde se aprecia una posible atrofia coriorretiniana en la zona de indentación de la prótesis a nivel macular.

Tras la exploración se plantearon las siguientes posibilidades:

- Que la paciente estuviese sufriendo un síndrome de isquemia coriorretiniana, asociada a la indentación de la prótesis de Ando, por lo que se originaría el edema macular y la disminución de la agudeza visual.
- Que además tuviese un compromiso vascular que causase las microhemorragias y que también contribuyese a la disminución de la agudeza visual.

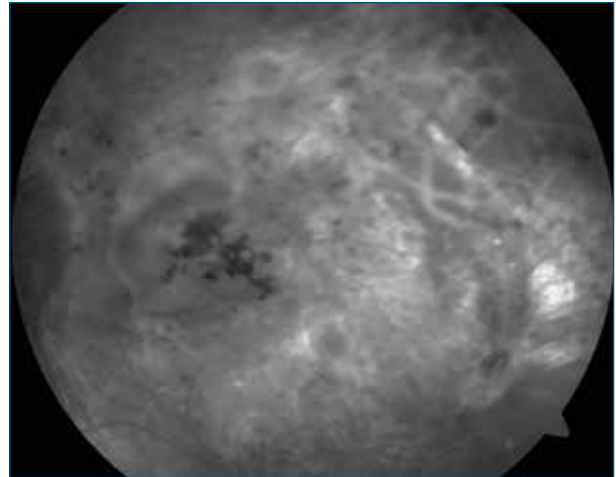


FIGURA 3

Angiografía donde se aprecia una posible isquemia macular, sin éxtasis evidente ni edema macular asociado.

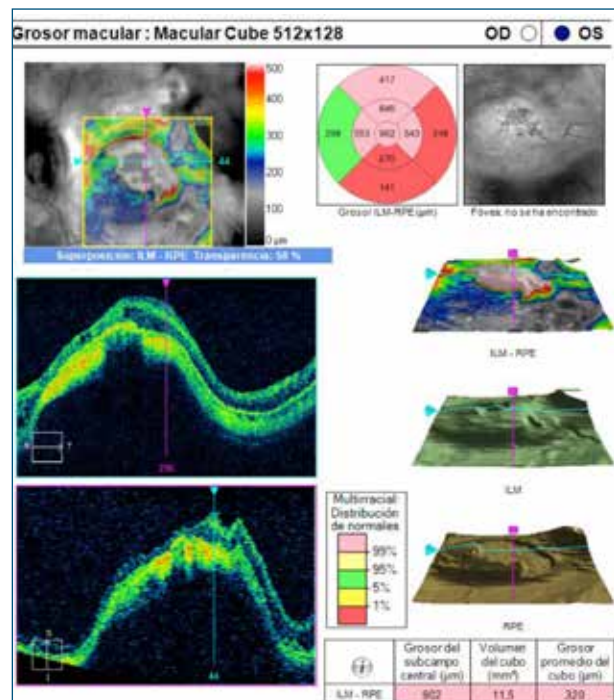


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica donde se aprecia la indentación de la prótesis de Ando y la existencia de microquistes a nivel macular y foveolar, así como el edema macular asociado.

Dada la mala agudeza visual que presentaba y el tiempo de evolución de la indentación, con muy pocas posibilidades de recuperación visual, se desestimó la retirada de la prótesis.

Se valoró la posibilidad de realizar un tratamiento para el edema macular y se decidió el implante de un Ozurdex®, con monitorización de la PIO. Dicho implante se realizó sin complicaciones, aunque desgraciadamente no varió en absoluto ni el edema ni las microhemorragias, ni cambió para nada la agudeza visual de la paciente (figura 5).

Con el tiempo, la mácula ha derivado hacia un estado de atrofia y edema crónico, sin cambios en la ya de por sí mala agudeza visual (figura 6).

COMENTARIO

La miopía magna suele estar asociada a muchas patologías oculares y una de las más lesivas es la foveosquiasis y el desprendimiento de retina asociado a un agujero macular^{1,2}.

La peculiar anatomía que presentan estos pacientes, con un estafiloma de Amon asociado, favorece por la tensión de los vasos retinianos y la propia limitante interna o membranas asociadas el levantamiento progresivo de todo el perfil retiniano dentro del estafiloma^{1,2}.

Cuando en la mácula de un miope magno se origina un agujero macular, existen varios factores que favorecen la aparición de un desprendimiento macular: la tracción originada, como decíamos antes, por los propios vasos y la limitante interna, el mal funcionamiento del epitelio pigmentario y la forma anatómica del estafiloma, que producen un progresivo levantamiento de toda la retina a nivel macular, que puede progresar hasta convertirse en un desprendimiento de retina completo³.

La vitrectomía simple, asociada con rexis de limitante interna, con o sin aceite de silicona, produce en muchos casos la reaplicación de estas máculas desprendidas y el cierre consiguiente de los agujeros maculares. La rexis y eliminación de membranas debe ser muy amplia y llegar hasta los límites del estafiloma, para conseguir que la retina sea lo más móvil posible, y que por tanto no se produzca un nuevo desprendimiento. Esta técnica suele ser compleja por las peculiaridades de la limitante interna en estos casos y se requiere, al romperse constantemente la membrana, de mucha paciencia y concentración^{2,3}.

Cuando la vitrectomía simple fracasa, es necesario asociar una indentación macular, que puede ser realizada con algunas de las prótesis que existen en el mercado. Estas prótesis suelen ser de un material duro y originan una compresión de todo el tejido de la zona macular.

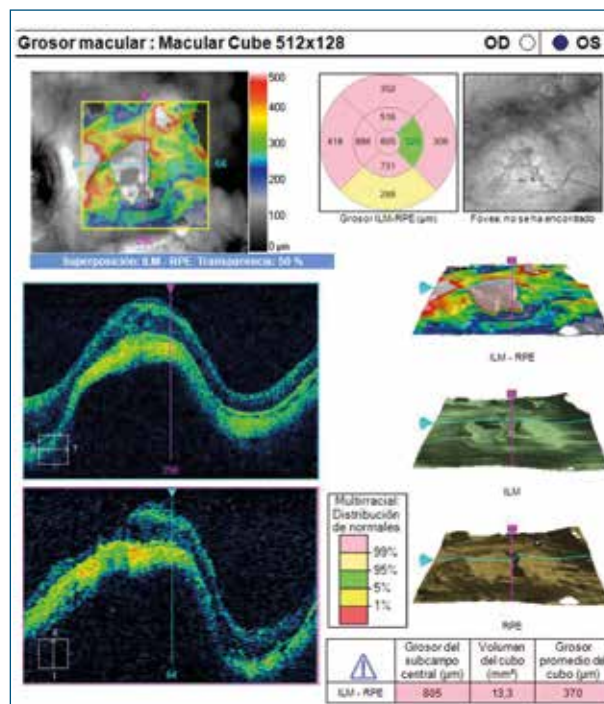


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica post-Ozurdex®.

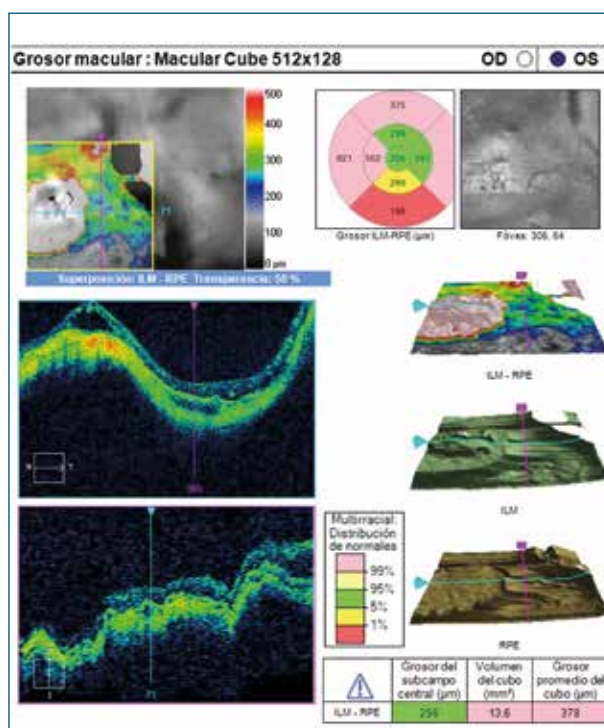


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica más de nueve meses después del Ozurdex®. Se aprecia atrofia de la zona macular y edema crónico.

Esta técnica es compleja de realizar, pero suele ser muy eficaz en la resolución del desprendimiento de retina asociado a un agujero macular⁴.

Son muy pocas las publicaciones existentes que nos hablan sobre las posibles complicaciones de la indentación macular, aunque una de las descritas es la atrofia coriorretiniana de la zona indentada⁵.

En este caso se nos plantearían varias dudas diagnósticas y terapéuticas:

- ¿Estamos ante un caso de isquemia por compresión de la prótesis del área macular, coroides, ciliares y, por tanto, del sistema vascular?
- ¿Sería útil la retirada del implante?

- Dada la agudeza visual y la situación funcional de la paciente cuando llega a nuestro centro, ¿está justificado no actuar retirando el implante?
- ¿El tratamiento con corticoides locales puede ayudar en algo?

Es indudable que, ante la sospecha de poder estar haciendo una atrofia por compresión de la prótesis, lo mejor es retirarla. Hay que tener en cuenta que la cirugía para retirar la prótesis es compleja y no exenta de complicaciones.

Los corticoides, por otro lado, no parecen aportar nada, por lo menos en la situación evolutiva en la que se encontraba nuestra paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. El Rayes EN. Suprachoroidal buckling. *Dev Ophthalmol* 2014;54:135-46.
2. Qi Y, Duan AL, You QS, Jonas JB, Wang N. Posterior scleral reinforcement and vitrectomy for myopic foveoschisis in extreme myopia. *Retina* 2015;35:351-7.
3. Alkabes M, Pichi F, Nucci P, Massaro D, Dutra Medeiros M, Corcostegui B, et al. Anatomical and visual outcomes in high myopic macular hole (HM-MH) without retinal detachment: a review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252:191-9.
4. Mateo C, Gómez-Resca MV, Burés-Jelstrup A, Alkabes M. Surgical outcomes of macular buckling techniques for macular retinoschisis in highly myopic eyes. *Saudi J Ophthalmol* 2013;27:235-9.
5. El Rayes EN. Supra choroidal buckling in managing myopic vitreoretinal interface disorders: 1-year data. *Retina* 2014;34:129-35.

Desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano drusenoides bilaterales de gran tamaño como hallazgo casual: revisión bibliográfica de su manejo

Antonio Manuel Garrido Hermosilla¹, Eduardo Esteban González²

¹ Médico adjunto de Oftalmología, Sección de Investigación, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

² Médico adjunto de Oftalmología, Jefe de la Unidad de Mácula, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 59 años, con alergia a la codeína, mastopatía fibroquística y nefrolitiasis, a la que se realiza una tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) durante su participación voluntaria en un estudio descriptivo transversal sobre adherencias y tracciones vitreomaculares. No refiere antecedentes oculares de interés ni haber percibido disminución de la agudeza visual, metamorfopsia o discromatopsia. Todo ello resulta muy llamativo tras contemplar la OCT, al evidenciarse la existencia en ambas máculas de múltiples desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano (DEP) drusenoides, algunos de los cuales llegan a alcanzar un gran tamaño (figuras 1 y 2). Dada la

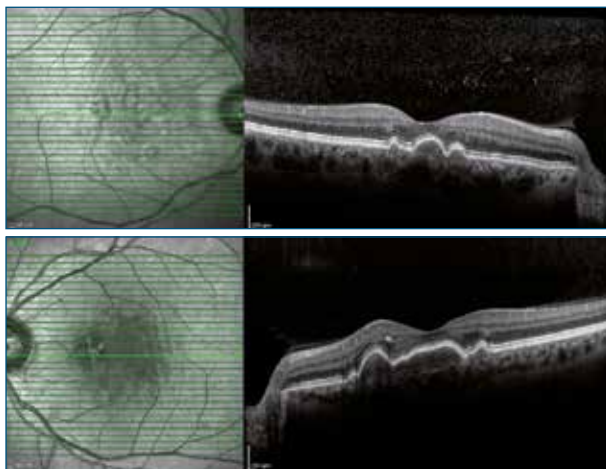


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral de ambos ojos mostrando los desprendimientos drusenoides del epitelio pigmentario retiniano.

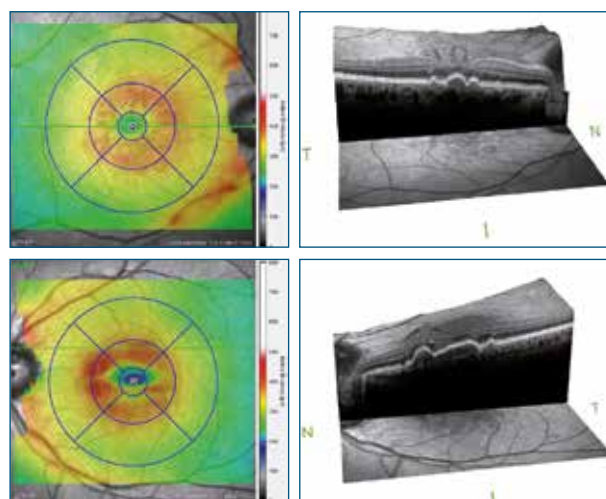


FIGURA 2

Mapas de grosor retiniano y representación tridimensional de ambas regiones maculares.

ausencia de sintomatología, se decide no implementar ninguna actuación, salvo la prescripción de suplementos orales de antioxidantes y observación periódica.

COMENTARIO

El DEP es una manifestación relativamente frecuente de la degeneración macular asociada a la edad (DMAE), que puede clasificarse en cuatro tipos principales: seroso, hemorrágico, fibrovascular y drusenoides. Este último surge como consecuencia de la lenta coalescencia de drusas blandas, alcanza un diámetro superior a las 1000 μ y tiene un pronóstico moderadamente más favorable. No obstante, aunque puede permanecer estable a lo largo del tiempo, lo habitual es que se cro-

nifique o bien progrese hacia la atrofia geográfica o la neovascularización coroidea (19 % y 23 % de los casos a los cinco años, respectivamente)¹.

Los DEP drusenoides no disponen hasta la fecha de un tratamiento que cuente con la suficiente evidencia científica como para ser estandarizado internacionalmente.

Los antioxidantes orales representan la única medida terapéutica que ha demostrado reducir la incidencia de atrofia geográfica y complicaciones neovasculares en sujetos con drusas blandas en el contexto de una DMAE seca.

La fotocoagulación macular con diferentes láseres se ha utilizado en varios casos publicados en la literatura oftalmológica para tratar de reducir los depósitos drusenoides, aunque los resultados han sido muy variables y cuanto menos controvertidos.

Lee et al. publicaron en 2008² un caso en el que lograban reducir el número de drusas blandas mediante terapia fotodinámica. Sin embargo, los autores atribuían dicho resultado al efecto directo del láser acelerando la actividad fagocítica, más que al efecto fotoquímico de la verteporfina. El seguimiento fue de diez meses, por lo que se desconoce la efectividad del procedimiento a largo plazo.

Se han descrito, asimismo, tratamientos alternativos como la reohemaféresis, llevada a cabo por Rencová et

al. en la República Checa³, quienes han logrado una reducción del área afectada tras 2,5 años de seguimiento.

También se ha empleado el pegaptanib sódico intravítreo en una paciente con DMAE seca y DEP drusenoides, en la que se desarrolló rápidamente una atrofia geográfica secundaria⁴.

En esta línea, otro artículo de 2010⁵ informaba sobre los resultados favorables conseguidos mediante bevacizumab intravítreo, con recuperación visual en 3 casos.

Por su parte, Gallego Pinazo et al. demostraron en 2011¹ el beneficio anatómico y funcional obtenido en pacientes con DEP drusenoides tras la inyección intravítrea de ranibizumab. Se reclutaron 6 pacientes, a los que se les administró una media de tres inyecciones a lo largo de aproximadamente 70 semanas de seguimiento. La ganancia visual media fue de 20 letras ($p = 0,046$) y la reducción del fluido intrarretiniano en la OCT se relacionaba positivamente con la mejoría de la agudeza visual. Las metamorfopsias desaparecieron por completo en todos los pacientes y ninguno de ellos desarrolló neovascularización coroidea ni cambios atróficos.

En definitiva, los fármacos antiangiogénicos intravítreos podrían representar una opción terapéutica que tener en cuenta en los pacientes con DEP drusenoides. No obstante, se necesitarían ensayos clínicos controlados y aleatorizados a más largo plazo para confirmar estos resultados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gallego Pinazo R, Marina A, Suelves Cogollos AM, Francés Muñoz E, Millán JM, Arévalo JF, et al. Intravitreal ranibizumab for symptomatic drusenoid pigment epithelial detachment without choroidal neovascularization in age-related macular degeneration. *Clin Ophthalmol* 2011;5:161-5.
2. Lee NY, Kim KS. Photodynamic therapy treatment for eyes with drusenoid pigment epithelium detachment. *Korean J Ophthalmol* 2008;22:194-6.
3. Rencová E, Bláha M, Studnička J, Bláha V, Brožik J, Pazderová M, et al. Reduction in the drusenoid retinal pigment epithelium detachment area in the dry form of age-related macular degeneration 2.5 years after rheohemapheresis. *Acta Ophthalmol* 2013;91:e406-8.
4. Querques G, Bux AV, Delle Noci N. Foveal geographic atrophy following intravitreal pegaptanib sodium (Macugen) for drusenoid pigment epithelium detachment. *Eur J Ophthalmol* 2009;19:890-3.
5. Krishnan R, Lochhead J. Regression of soft drusen and drusenoid pigment epithelium detachment following intravitreal anti-vascular endothelial growth factor therapy. *Can J Ophthalmol* 2010;45:83-4.

Estrías angioides, asociación con membranas neovasculares bilaterales y atrofia macular progresiva

Emilio Abecia Martínez¹, Isabel Pinilla Lozano²

¹ Jefe de la Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

² Profesora titular de Oftalmología, Facultad de Medicina. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. ISS Aragón. Zaragoza

CASO CLÍNICO

Presentamos una mujer de 52 años, atendida en nuestro servicio en 2012, procedente de otro país, diagnosticada de estrías angioides y en tratamiento con bevacizumab en ambos ojos. Como otros antecedentes oculares destacaba una miopía media (-5 D de equivalente esférico). Su mejor agudeza visual corregida (MAVC) era de 20/32 en el ojo derecho (OD) y de 20/25 en el ojo izquierdo (OI). En el fondo de ojo se observaban estrías angioides, alteración pigmentaria macular difusa y lesiones bilaterales subretinianas fibrosas en relación con las estrías (figura 1). La angiografía fluoresceínica confirmó el diagnóstico (figura 1). Las tomografías de coherencia óptica (OCT) fueron compatibles con el diagnóstico angiográfico. Se trató con ranibizumab en dosis de carga y posteriormente pauta PRN (*pro re nata*) estricta y recibió un total de seis inyecciones en cada ojo sin recidivas en tres años (figura 2). Se observó discreto descenso bilateral de la MAVC (actualmente OD 20/40 y OI 20/32), explicable por el avance de la atrofia del epitelio pigmentario demostrado por la autofluorescencia (AF) (figura 3).

Hace tres meses refirió visión borrosa en el OI y la OCT demostró muy discreto edema que requirió de nueva dosis de carga, continuando en estos momentos (figura 2).

COMENTARIO

Las estrías angioides son unas líneas irregulares y radiales que se extienden desde la papila hacia la periferia por la rotura de la membrana de Bruch. Se pueden asociar a diferentes enfermedades sistémicas, entre las que el pseudoxantoma elástico es la más frecuente. La complicación neovascular, bilateral en el 70 % de los casos, suele aparecer en unas tres cuartas partes de

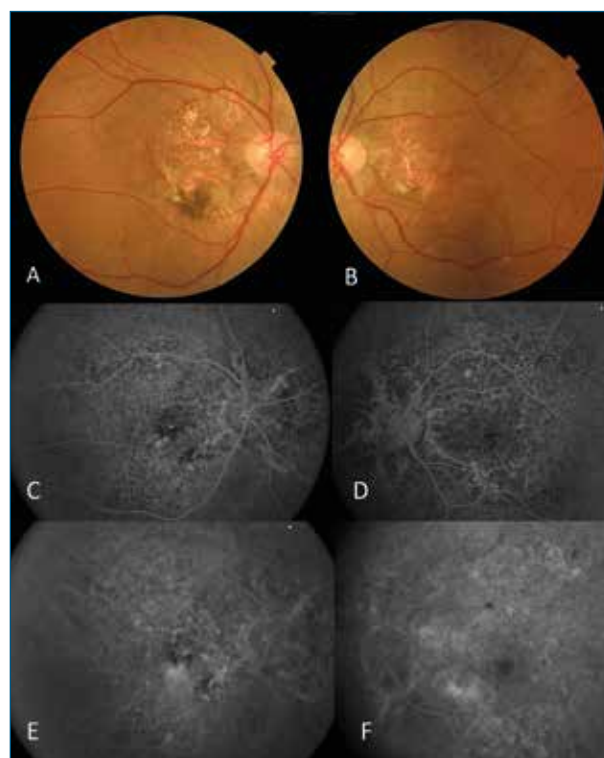


FIGURA 1

A y B) Retinografías del ojo derecho e izquierdo, que muestran las estrías, la alteración pigmentaria y las lesiones fibrosas con pigmentación y en relación con las estrías. C y D) Angiografía fluoresceínica en fases iniciales que muestra cambios anteriormente descritos. E y F) Angiografía fluoresceínica en tiempos tardíos con fuga de colorante desde las membranas.

los pacientes, generalmente entre la tercera y la cuarta décadas de la vida, y su evolución espontánea es hacia la ceguera legal^{1,2}. Los fármacos inhibidores del factor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) pueden estabilizar e incluso mejorar la visión²⁻⁴.

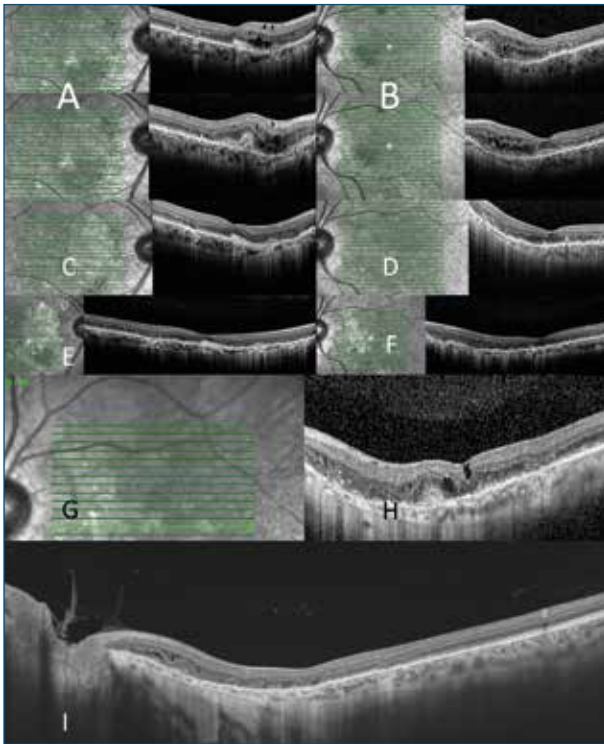


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica. A y B) En el momento del diagnóstico, cortes en fóvea y a nivel de las lesiones neovasculares. C-F) Uno y dos años después. H) Última recidiva, presencia de un edema muy moderado. I) Corte con tomografía de coherencia óptica *swept-source* en el que se observa un adelgazamiento coroidal en la zona de la neovascularización.

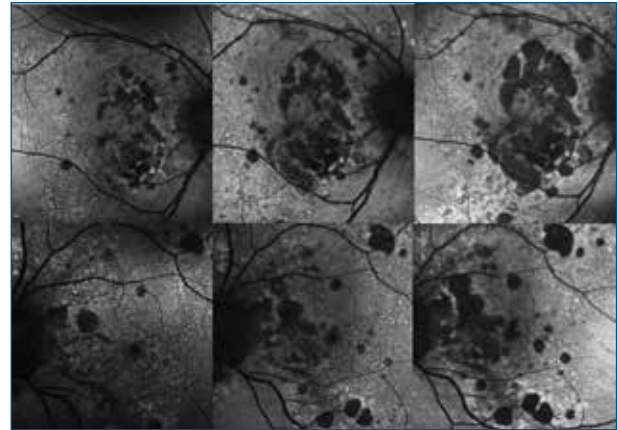


FIGURA 3

De arriba abajo y de izquierda a derecha, cambios en la autofluorescencia en el ojo derecho e izquierdo. Se observa un claro avance de la atrofia del epitelio pigmentario.

Recientemente se han descrito diferentes cambios mediante el uso de OCT y AF, como cambios pigmentarios similares a los observados en las distrofias en patrón o adelgazamientos coroides asociados a la presencia de membranas neovasculares^{4,5}.

Las estrías angioides son una enfermedad compleja, que en muchas ocasiones conduce a la pérdida grave de visión. La terapia anti-VEGF ha logrado mejorar el pronóstico, pero aparecen nuevas lesiones, como la atrofia del epitelio pigmentario, que no pueden ser tratadas por el momento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Saksens NTM, Fleckenstein M, Schmitz-Valckenberg S, Holz FG, den Hollander AI, Keunen JE, et al. Macular dystrophies mimicking age-related macular degeneration. *Prog Retin Eye Res* 2014;39:23-57.
2. Mimoun G, Tilleul J, Leys A, Coscas G, Soubrane G, Souied EH. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2010;150:692-700.
3. Finger RP, Issa PC, Hendig D, Scholl HPN, Holz FG. Monthly ranibizumab for choroidal neovascularizations secondary to angioid streaks in pseudoxanthoma elasticum: a one-year prospective study. *Am J Ophthalmol* 2011;152:695-703.
4. Battaglia Parodi M, Iacono P, La Spina C, Berchicci L, Scotti F, Leys A, et al. Intravitreal bevacizumab for nonsubfoveal choroidal neovascularization associated with angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2014;157:374-7.
5. Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A, Ogino K, Hangai M, Ooto S, et al. Macular choroidal thickness and volume in eyes with angioid streaks measured by swept source optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2012;153:1133-43.

Diagnóstico oftalmológico y correlación sistémica de las estrías angioides

Antonio Manuel Garrido Hermosilla¹, Eduardo Esteban González²,
María Jesús Díaz Granda³

¹ Médico adjunto de Oftalmología, Sección de Investigación, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

² Médico adjunto de Oftalmología, Jefe de la Unidad de Mácula, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

³ Médico adjunto de Oftalmología, Unidad de Retina Médica, Oftared-Retics Patología Ocular. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

CASOS CLÍNICOS

Presentamos tres pacientes con enfermedades del tejido conectivo que asocian estrías angioides. En cada uno de los casos se muestran imágenes de retinografía y autofluorescencia.

Caso 1

Varón de 51 años, diabético dependiente de insulina con mal control metabólico, que es remitido para control oftalmológico. Su agudeza visual corresponde a 20/25 en ambos ojos. La biomicroscopía, la retinografía y la tomografía de coherencia óptica muestran la existencia de una retinopatía diabética no proliferativa leve-moderada, sin evidenciarse engrosamiento macular. La autofluorescencia confirma la presencia de estrías angioides peripapilares sin extensión central (figura 1). Dado que el paciente presenta cierta elasticidad cutánea y articular, se decide remitirlo para estudio dermatológico y cardiológico. Hasta la fecha no se ha alcanzado un diagnóstico sindrómico definitivo, pero posiblemente nos encontremos ante una forma leve de síndrome de Ehlers-Danlos clásico.

Caso 2

Varón de 49 años diagnosticado de pseudoxantoma elástico por su dermatólogo, quien lo deriva a Oftalmología para descartar afectación ocular. Su agudeza visual es de 20/20 en ambos ojos y la exploración biomicroscópica del polo anterior resulta anodina. Sin embargo, el estudio funduscópico revela la existencia de estrías angioides peripapilares bilaterales sin compromiso macular y patrón en «piel de naranja» a nivel temporal (figura 2).

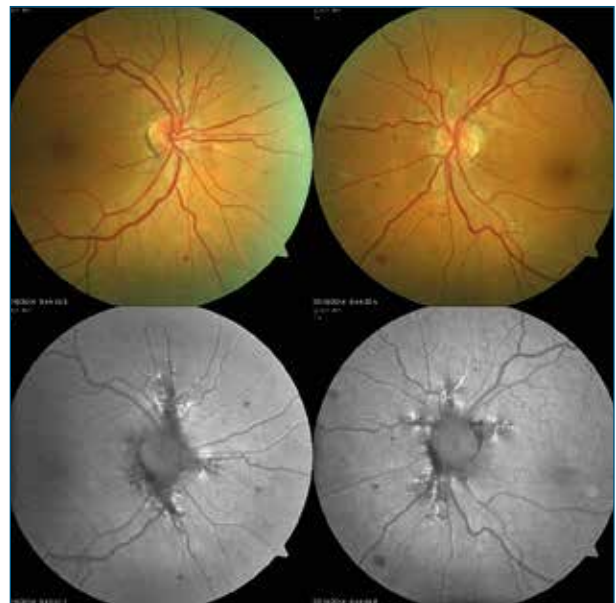


FIGURA 1
Retinografías e imágenes de autofluorescencia del caso 1.

Caso 3

Mujer de 40 años, también diagnosticada de pseudoxantoma elástico por su dermatólogo, quien realiza interconsulta a Cardiología y Oftalmología en busca de alteraciones extracutáneas. El estudio cardiológico se encuentra dentro de la normalidad. Por su parte, la exploración oftalmológica revela la existencia de estrías angioides peripapilares que alcanzan ambas máculas (figura 3), aunque la agudeza visual permanece estable en 20/20 durante todo el seguimiento. El patrón retiniano en «piel de naranja» a nivel temporal también está presente en esta paciente.

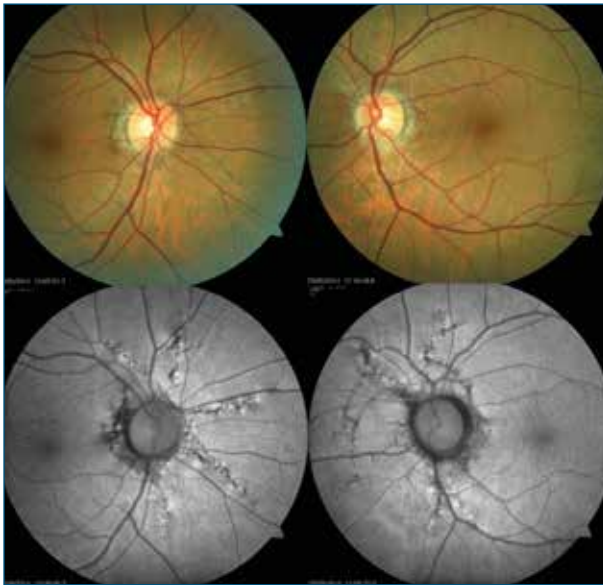


FIGURA 2
Retinografías e imágenes de autofluorescencia del caso 2.

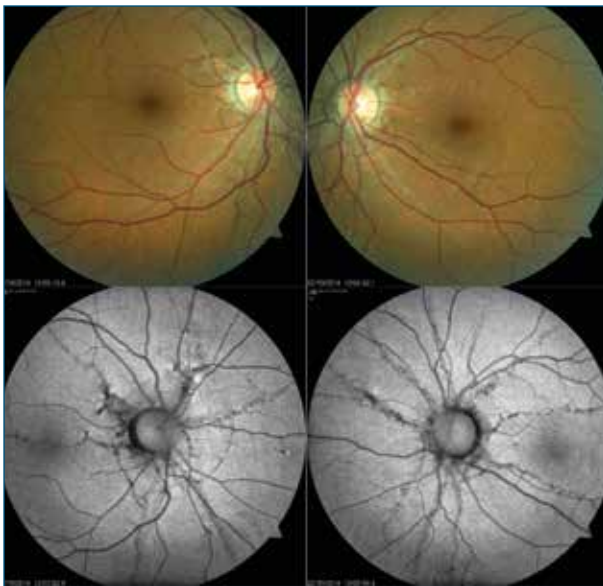


FIGURA 3
Retinografías e imágenes de autofluorescencia del caso 3.

COMENTARIO

Las estrías angioides, descritas por el oftalmólogo estadounidense de origen alemán Herman J. Knapp en 1892, son unas líneas rojizas, marrones o naranjas que representan roturas de la membrana de Bruch. Normalmente se irradian desde la papila óptica con un patrón irregular y pueden atravesar la región macular, a menudo sin disminución de la agudeza visual. Por su apa-

riencia, es posible confundirlas con vasos sanguíneos retinianos¹.

El diagnóstico de estas lesiones se ha realizado clásicamente mediante funduscopia y se ha apoyado en pruebas complementarias como la retinografía o la angiografía fluoresceínica. Durante los últimos años, la autofluorescencia ha ido adquiriendo una gran utilidad, tanto para determinar el grado de actividad (según la hiperautofluorescencia de los bordes lesionales) como para mostrar estrías angioides ocultas o no detectables en la exploración clínica (fisuras hipoautofluorescentes)^{1,2}. Más reciente es la utilización de la angiografía con tomografía de coherencia óptica para descartar afectación macular de forma no invasiva.

En cuanto a su tratamiento, no precisan más que observación periódica, salvo que exista neovascularización coroidea, en cuyo caso las inyecciones intravítreas de fármacos antiangiogénicos son la terapia de elección en la actualidad. Se debe informar, asimismo, a estos pacientes del riesgo que supone toda actividad física que conlleve la posibilidad de un traumatismo ocular².

Las estrías angioides se asocian a pseudoxantoma elástico en el 90 % de los casos y es posible encontrar también en ellos drusas papilares, distrofia macular reticular, moteado parenquimatoso temporal a mácula en «piel de naranja», lesiones calcificadas periféricas o neovascularización coroidea (72-86 % de los ojos, a menudo bilateral)¹.

El pseudoxantoma elástico, también conocido como síndrome de Groenblad-Strandberg, es una enfermedad hereditaria caracterizada por la mineralización aberrante del tejido conectivo con degeneración de las fibras elásticas en distintas localizaciones, especialmente la piel (típico aspecto de «gallina o naranja» en cuello, axilas y otras áreas flexurales), los ojos y el sistema cardiovascular (aneurismas arteriales, claudicación intermitente, etc.). Presenta de manera habitual una herencia autosómica recesiva y se ha relacionado con mutaciones en el gen *ABCC6* del locus cromosómico 16p.13.1. Se estima una prevalencia en la población general de 1:50 000 habitantes³.

Otras patologías sistémicas relacionadas con las estrías angioides son el síndrome de Ehlers-Danlos, la enfermedad de Paget ósea, la acromegalia o hemoglobinopatías como la drepanocitosis. No obstante, en ocasiones su origen puede ser idiopático.

El síndrome de Ehlers-Danlos engloba una serie de trastornos del colágeno en los que están implicados dife-

rentes patrones hereditarios y mutaciones génicas. Su gravedad varía desde leve hasta potencialmente mortal, ya que además de la piel (aspecto aterciopelado, hiperlaxitud, equimosis/hematomas frecuentes, etc.), el sistema osteoarticular (hipermovilidad, luxaciones, artrosis, etc.) y los ojos (estrías angioides, escleróticas frágiles, etc.), también puede comprometer el sistema cardiovascular (prolapso mitral, aneurismas, etc.).

La enfermedad de Paget ósea se caracteriza por focos de resorción acelerada con regeneración anómala. Por lo general, el cuadro resulta asintomático y es diagnosticado de forma fortuita. Las complicaciones oculares tales como las estrías angioides estarían

ocasionadas por la compresión ósea del contenido orbitario⁴.

Más rara aún es la aparición de estas estrías en pacientes con acromegalia, enfermedad debida a una producción hipofisaria excesiva de hormona del crecimiento.

Finalmente, la anemia de células falciformes o anemia drepanocítica corresponde a una hemoglobinopatía autosómica recesiva que afecta aproximadamente a 4 de cada 1000 individuos de raza afroamericana. A nivel ocular puede cursar con retinopatía tanto proliferativa como no proliferativa. Esta última asocia a veces estrías angioides con mayor tendencia a la neovascularización coroidea⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yannuzzi LA. Atlas de la retina. Barcelona: Elsevier; 2011.
2. Georgalas I, Papaconstantinou D, Koutsandrea C, Kalantzis G, Karagiannis D, Georgopoulos G, et al. Angioid streaks, clinical course, complications, and current therapeutic management. *Ther Clin Risk Manag* 2009;5:81-9.
3. Gliem M, Zaeytijd JD, Finger RP, Holz FG, Leroy BP, Charbel Issa P. An update on the ocular phenotype in patients with pseudoxanthoma elasticum. *Front Genet* 2013;4:14.
4. Prabhu VV, Morris RJ, Shah PK, Narendran V. Combination treatment of low fluence photodynamic therapy and intravitreal ranibizumab for choroidal neovascular membrane secondary to angioid streaks in Paget's disease - 12 month results. *Indian J Ophthalmol* 2011;59:306-8.
5. Kent D, Arya R, Aclimandos WA, Bellingham AJ, Bird AC. Screening for ophthalmic manifestations of sickle cell disease in the United Kingdom. *Eye (Lond)* 1994;8(Pt 6):618-22.

Excavación coroidea focal

José María Ruiz Moreno

Catedrático de Oftalmología de la Universidad de Castilla La Mancha (UCLM). Director de la Escuela Internacional de Doctorado (EID) de la UCLM. Presidente de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV). Investigador Principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud Oftared: «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica». (RD12/0034/0011), Instituto de Salud Carlos III, Madrid. Director Médico de Vissum Corporación

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 44 años de edad y sexo femenino, que consulta por metamorfopsia en el ojo derecho (OD) de unos meses de evolución. No tiene antecedentes personales oftalmológicos de interés. Carcinoma de tiroides extirpado hace siete años. Antecedentes familiares oftalmológicos: degeneración macular asociada a la edad (DMAE) en familiares de segundo grado. Agudeza visual sin corrección: OD 1; ojo izquierdo (OI): 0,98. Biomicroscopía: normal en ambos ojos.

Fondo de ojo del OD: lesión blanco-amarillenta sobreelevada yuxtafoveal en sector temporal (aspecto de lesión viteliforme) junto a una lesión amarillenta excavada subfoveal (figura 1). La línea horizontal con tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* demuestra

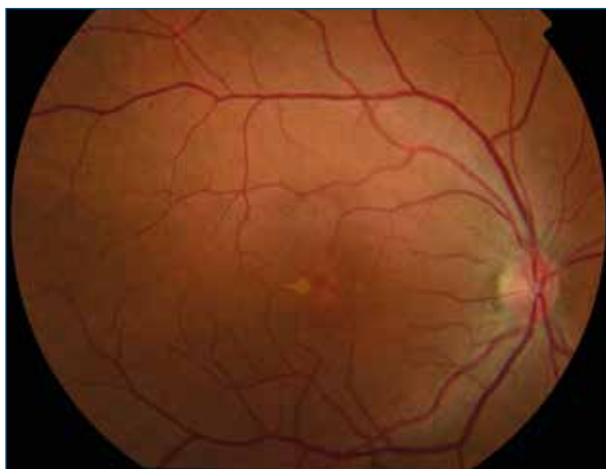


FIGURA 1

Lesión blanco-amarillenta sobreelevada yuxtafoveal temporal con aspecto de lesión viteliforme y lesión amarillenta excavada subfoveal.

una lesión sobreelevada en el epitelio pigmentario de la retina que corresponde a la lesión blanco-amarillenta temporal y una excavación coroidea focal en forma cónica subfoveal con arquitectura retiniana normal (figura 2). En otro corte en la línea horizontal de OCT *swept-source* podemos comprobar cómo la arquitectura retiniana es normal a nivel de la excavación con hipereflectividad coroidea (figura 3). El corte vertical con OCT *swept-source* a nivel de la excavación confirma retina normal y la mayor reflectividad de la coroides (figura 4). La autofluorescencia ofrece una zona de hiperautofluorescencia correspondiente a la lesión de aspecto viteliforme y una zona de hipoautofluorescencia en la excavación (figura 5). La angiografía con fluoresceína demuestra una hiperfluorescencia precoz sin escape en tiempos tardíos (figuras 6-9). La imagen con OCT *swept-source en face* demuestra a nivel de la excavación una ausencia de vasos de la coriocapilar y de la capa de Sattler (figura 10). La angiografía con OCT *swept-source* confirma la ausencia vascular a nivel de la lesión con una zona adyacente de vasos dilatados y zo-

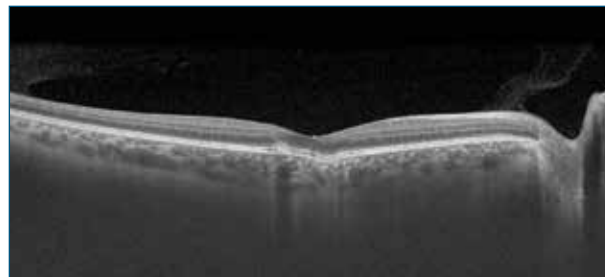


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica *swept-source* (línea horizontal) que manifiesta lesión sobreelevada en el epitelio pigmentario de la retina que corresponde a la lesión blanco-amarillenta temporal y una excavación coroidea focal en forma cónica subfoveal con arquitectura retiniana normal.

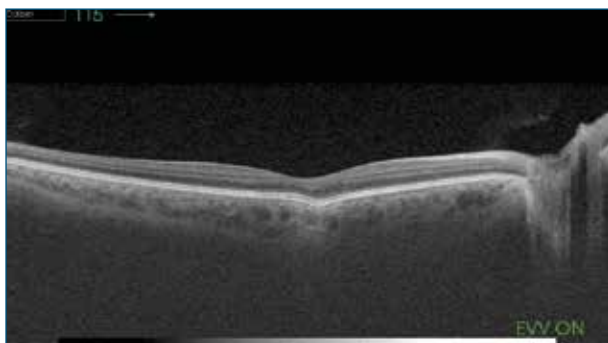


FIGURA 3

En otra línea horizontal con tomografía de coherencia óptica *swept-source* comprobamos la arquitectura retiniana normal a nivel de la excavación con hiperreflectividad coroidea.

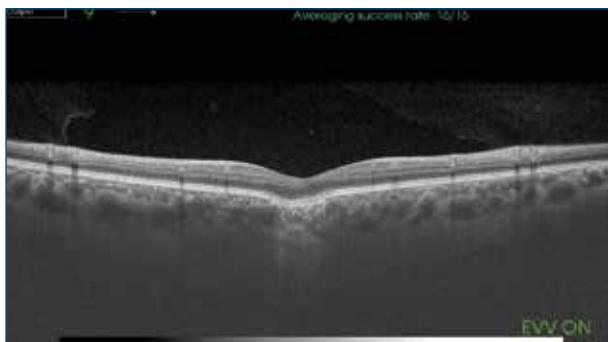


FIGURA 4

El corte vertical (tomografía de coherencia óptica *swept-source*) a nivel de la excavación confirma retina sana y la mayor reflectividad de la coroides.



FIGURA 5

Imagen de autofluorescencia con hiperautofluorescencia en la lesión de aspecto viteliforme e hipoautofluorescencia en la excavación.

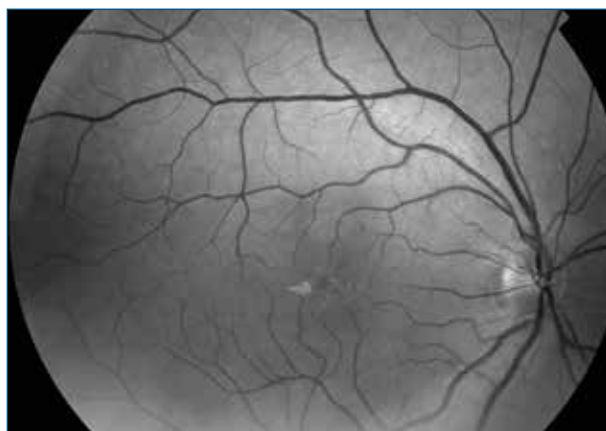


FIGURA 6

Angiografía con hiperfluorescencia precoz sin escape en tiempos tardíos.

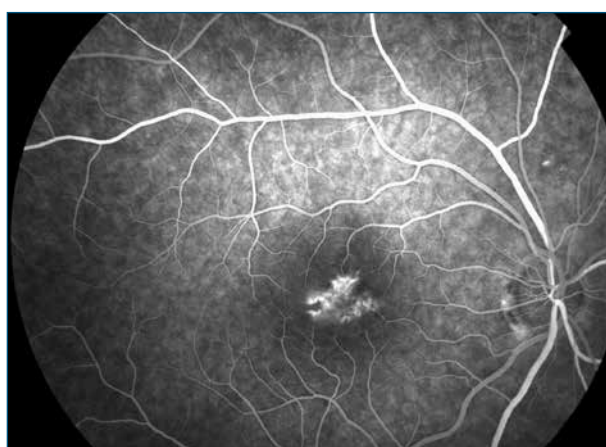


FIGURA 7

Angiografía con hiperfluorescencia precoz sin escape en tiempos tardíos.



FIGURA 8

Angiografía con hiperfluorescencia precoz sin escape en tiempos tardíos.



FIGURA 9

Angiografía con hiperfluorescencia precoz sin escape en tiempos tardíos.



FIGURA 10

Tomografía de coherencia óptica *swept-source en face* con ausencia de vasos de la coriocalpilar y de la capa de Sattler a nivel de la excavación.

nas de señal aumentada que indican anomalías en la circulación coroidea en esa área (figura 11).

COMENTARIO

La excavación coroidea focal en el área macular detectada mediante la exploración con OCT fue descrita por primera vez por Jampol¹. Posteriormente, Margolis² presentó 13 ojos sin evolución durante su seguimiento, con la excepción de uno con neovascularización subretiniana. Su hipótesis fue una malformación congénita o coroiditis congénita o adquirida como etiología, pero la naturaleza exacta no está clara debido a los pocos casos reseñados y al corto seguimiento. Recientemente Katome³, Shinojima⁴ y Obata⁵ han descrito con detalle este hallazgo.

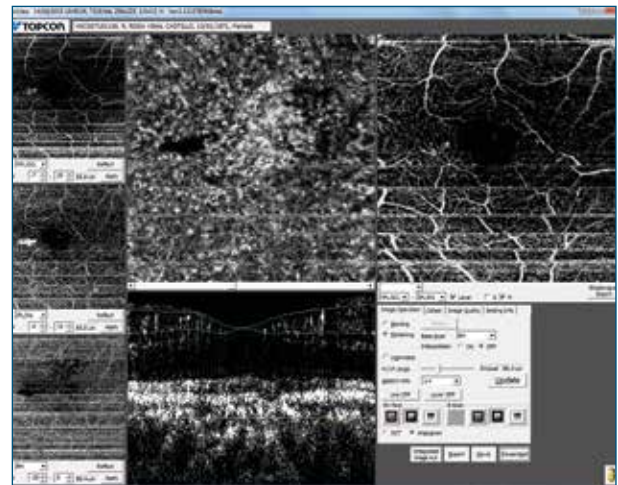


FIGURA 11

Angiografía con tomografía de coherencia óptica *swept-source* con ausencia vascular a nivel de la lesión y una zona adyacente de vasos dilatados y de señal aumentada que indican anomalías en la circulación coroidea a ese nivel.

El síntoma inicial suele ser metamorfopsia y cursar sin pérdida de visión. La edad oscila entre 25 y 70 años (mediana: 55 años), con hasta un 25 % de bilateralidad. Puede aparecer asociado a coriorretinopatía serosa central, membrana epirretiniana, DMAE y coroidopatía polipoidea. La refracción en los casos descritos ha variado de +0,5 dioptrías (D) hasta -10,0 D (mediana: -5,0 D). La imagen de fondo de ojo es de normalidad y se puede encontrar hipopigmentación o imagen amarillenta, como en nuestro caso. La autofluorescencia muestra hipoautofluorescencia y en la OCT se describen tres patrones: forma de cono, cóncavo y mixto. Habitualmente es subfoveal o yuxtafoveal, su profundidad varía de 50 a 260 μm (123 de media), con espesor medio de la coroides en los sitios afectados de 245 μm (rango: 173-322). La angiografía con verde de indocianina muestra hipofluorescencia continua, lo que sugiere defecto de relleno, dilatación venosa y áreas focales de hiperfluorescencia. En la angiografía con fluoresceína hay hiperfluorescencia precoz sin fugas de colorante.

De característica estática, no evolutiva, la naturaleza exacta no está clara. Su origen es desconocido. Puede ser una malformación congénita o coroiditis congénita/adquirida. Nunca se ha demostrado otra alteración retino-coroidea asociada a ella, salvo una posible asociación con circulación coroidea aberrante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jampol LM, Shankle J, Schroeder R, Tornambe P, Spaide RF, Hee MR. Diagnostic and therapeutic challenges. *Retina* 2006;26:1072-6.
2. Margolis R, Mukkamala SK, Jampol LM, Spaide RF, Ober MD, Sorenson JA, et al. The expanded spectrum of focal choroidal excavation. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1320-5.
3. Katome T, Mitamura Y, Hotta F, Niki M, Naito T. Two cases of focal choroidal excavation detected by spectral-domain optical coherence tomography. *Case Report Ophthalmol* 2012;3:96-103.
4. Shinojima A, Kawamura A, Mori R, Yuzawa M. Morphologic features of focal choroidal excavation on spectral domain optical coherence tomography with simultaneous angiography. *Retina* 2014;34:1407-14.
5. Obata R, Takahashi H, Ueta T, Yuda K, Kure K, Yanagi Y. Tomographic and angiographic characteristics of eyes with macular focal choroidal excavation. *Retina* 2013;33:1201-10.

Membrana neovascular secundaria a estrías angioides

Beatriz Abadía Álvarez¹, Antonio Ferreras Ámez^{1,2}

¹ Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet. Instituto de Investigaciones Sanitarias de Aragón (IIS). Zaragoza

² Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Instituto de Investigaciones Sanitarias de Aragón (IIS). Universidad de Zaragoza

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 44 años, que acudió a urgencias por metamorfopsias en el ojo derecho (OD) de cinco días de evolución. Antecedentes personales sin interés. Años atrás, se le había realizado una fotocoagulación láser de la retina periférica del OD por degeneraciones en empalizada.

La agudeza visual (AV) fue de 0,5 en el OD y de 1 en el ojo izquierdo (OI). El polo anterior no presentó ninguna alteración. La presión intraocular fue de 14 mmHg en ambos ojos.

En el fondo de ojo del OD (figura 1), se observó una hemorragia en el área macular y unas alteraciones radiales al nervio óptico compatibles con estrías angioides.

En el OI también se observaron lesiones compatibles con estrías angioides (figura 2).

La autofluorescencia (figura 3), la tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 4) y la angiografía fluoresceínica (figura 5) confirmaron las estrías angioides, así como una lesión hiperfluorescente compatible con una membrana neovascular (MNV) asociada en el OD.

Se realizó tratamiento fuera de indicación (*off-label*) con dos inyecciones de 0,5 mg/0,05 ml de ranibizumab intravítreo, separadas por cuatro semanas. Tras la última inyección, la AV fue de 1 en el OD y la hemorragia macular desapareció por completo (figura 6). También disminuyó la sensación de metamorfopsias (figura 7).

La OCT también mostró una mejoría tras el tratamiento (figura 7).

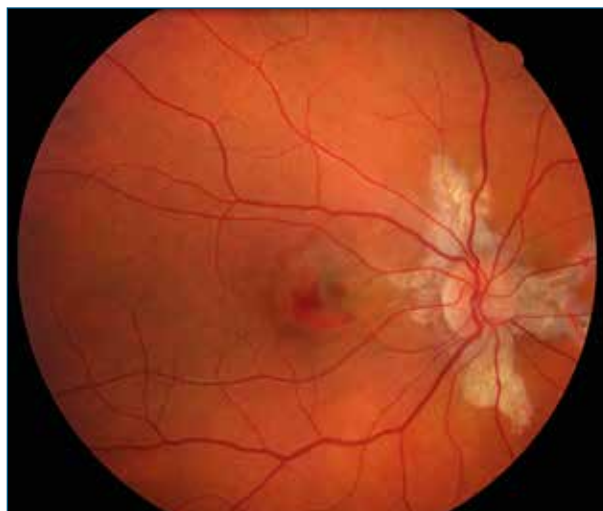


FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho, donde se observan las estrías angioides y la hemorragia macular.



FIGURA 2

Estrías angioides del ojo izquierdo.



FIGURA 3

La autofluorescencia del ojo derecho presentó drusas papilares, las estrías angioides y una lesión hiperautofluorescente compatible con la membrana neovascular.

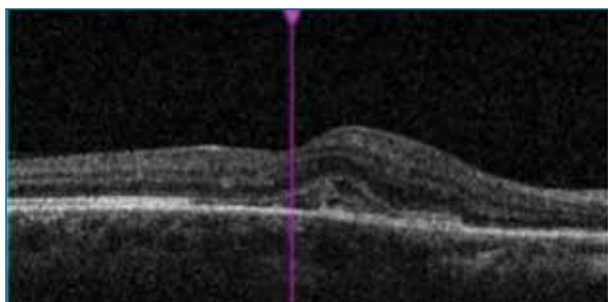


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho compatible con la presencia de una membrana neovascular.

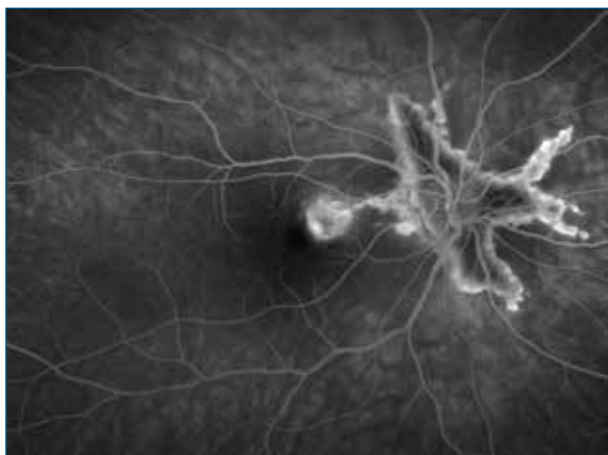


FIGURA 5

Angiografía fluoresceínica que confirmó la membrana neovascular asociada.



FIGURA 6

Retinografía tras la inyección de ranibizumab intravítreo donde se observa la desaparición de la hemorragia.

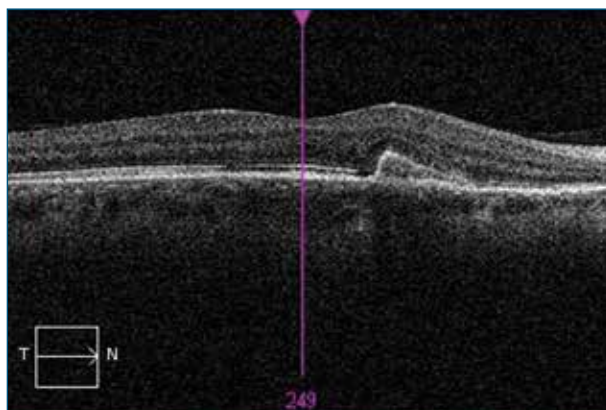


FIGURA 7

Aspecto de la tomografía de coherencia óptica del ojo derecho tras el tratamiento con ranibizumab.

La paciente se encuentra estable desde entonces, se ha descartado pseudoxantoma elástico, pero es necesario el seguimiento en Oftalmología por el riesgo de MNV en el otro ojo.

COMENTARIO

Las estrías angioides son roturas en la capa elástica de la membrana de Bruch. El término fue acuñado por Knapp en 1892 y en 1930 Kofler obtuvo la confirmación anatomopatológica¹. Pueden ser espontáneas o asociadas a mínimos traumatismos. Su patogenia es desconocida, aunque hay diversas teorías: alteraciones del te-

jido mesodérmico, depósitos de calcio en la membrana de Bruch, o engrosamiento y rigidez de la membrana de Bruch que la volverían frágil.

Tienen un color variable (rojizo, marrónáceo, grisáceo, etc.). Suelen ser bilaterales, pero asimétricas, radiales desde el nervio óptico, curvilíneas y concéntricas. Otros signos asociados son drusas papilares, atrofia peripapilar, atrofia del epitelio pigmentario de la retina, MNV, etc. También se asocian a piel de naranja o manchas salmón. Sistémicamente se relacionan con pseudoxantoma elástico (80-90 %), enfermedad de Paget (10-15 %), hemoglobinopatías (< 6 %) como drepanocitosis o talasemia, síndrome de Marfan o síndrome de Ehlers-Danlos².

El diagnóstico es clínico, mediante la observación del fondo de ojo. También es muy útil la autofluorescencia, donde se observa fácilmente el patrón radial de las es-

trías. La angiografía fluoresceínica o con verde de indocianina es útil cuando se sospecha una MNV asociada³.

Las estrías *per se* no requieren tratamiento, pero sí sus posibles complicaciones, como la neovascularización. Puede realizarse fotocoagulación con laser de argón, terapia fotodinámica (TFD) o tratamiento antiangiogénico. La fotocoagulación se ha realizado en MNV extrafoveales, pero tiene una tasa de recidivas alta, escotomas centrales y riesgo de aparecer nuevos focos de neovascularización. La TFD presenta resultados variables también con tasa alta de recidivas. En algunos trabajos es capaz de mantener la AV, pero en otros disminuye a largo plazo. El tratamiento con antiangiogénicos, como ranibizumab en este caso (fuera de indicación), presenta buena tolerancia, estabilización y mejoría de la AV^{4,5}. Se está realizando un ensayo clínico en fase III sobre el tratamiento con ranibizumab en este tipo de MNV secundarias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. *Surv Ophthalmol* 1982;26:235-46.
2. Gurwood AS, Mastrangelo DL. Understanding angioid streaks. *J Am Optom Assoc* 1997;68:309-24.
3. Mansour AM, Ansari NH, Shields JA, Annesley WH Jr, Cronin CM, Stock EL. Evolution of angioid streaks. *Ophthalmologica* 1993;207:57-61.
4. Tilleul J, Mimoun G, Querques G, Puche N, Zerbib J, Lalloum F, et al. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization in angioid streaks: four-year follow-up. *Retina* 2015 Sep 9. In press.
5. Yilmaz I, Ozkaya A, Alkin Z, Yazici AT. Intravitreal ranibizumab for bilateral choroidal neovascularisation in a patient with angioid streaks. *BMJ Case Rep* 2014 Jul 29;2014.

Maculopatía de la cresta del estafiloma

Íñigo Corcóstegui Crespo¹, Itxaso Herrera Cabezón²

¹ Retinólogo. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

² Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 37 años que refiere una disminución de la agudeza visual (AV) de su ojo derecho (OD) de años de evolución. Como antecedentes de interés destaca una miopía de 7 dioptrías en ambos ojos sin otras alteraciones asociadas.

La AV de lejos corregida del OD es 0,4 y la del ojo izquierdo es 0,6.

La exploración del segmento anterior de ambos ojos es normal. En la exploración de la retina de ambos ojos destaca la presencia de un estafiloma de localización infero-nasal con una inserción papilar normal y una alteración del epitelio pigmentario (EPR) macular (figura 1).

La autofluorescencia muestra una alteración en placa del EPR macular de ambos ojos en forma de áreas bien delimitadas de superficie de tejido con una alteración hiper-hipoautofluorescente puntiforme (figura 2).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) revela cierta curvatura de los tejidos a nivel macular como consecuencia de la localización del borde del estafiloma a ese nivel. Existe además un levantamiento seroso focal



FIGURA 1

En ambos ojos existe una alteración leve del epitelio pigmentario de la retina y un creyente peripapilar simétrico.

del neuroepitelio a nivel foveal del OD con preservación de la línea hiperreflectiva correspondiente al EPR. La superficie externa de la retina neurosensorial desprendida muestra depósitos hiperreflectivos densos (figura 3). Típicamente, el grosor coroideo del tejido

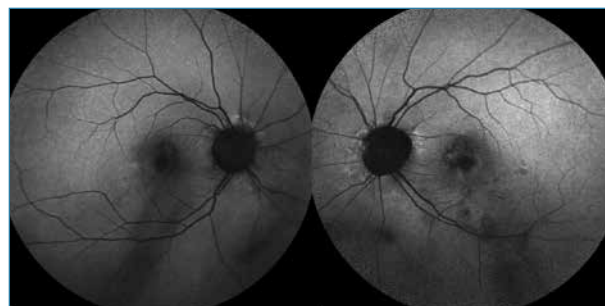


FIGURA 2

Existe una alteración del epitelio pigmentario de la retina a nivel macular que se manifiesta como una hipoautofluorescencia perimacular en ambos ojos.

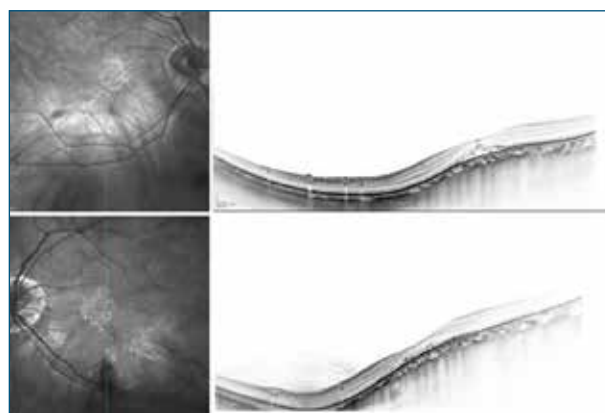
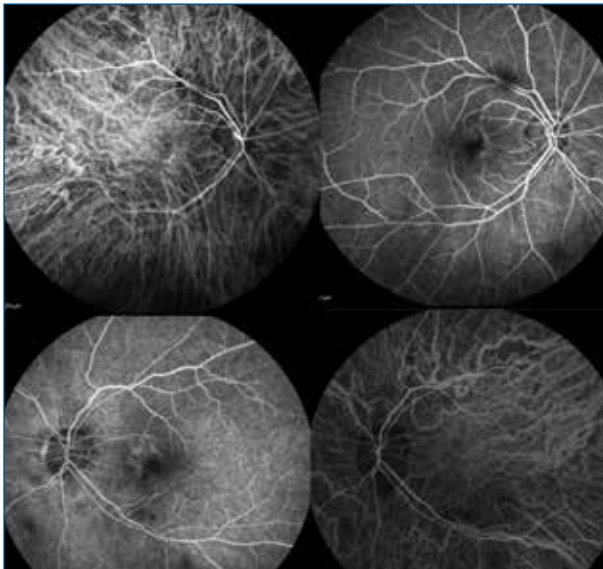


FIGURA 3

El corte vertical mediante la tomografía de coherencia óptica muestra cierta curvatura escleral y coroidea, así como la presencia de fluido subretiniano en el ojo derecho.

**FIGURA 4**

La angiografía con fluoresceína y con verde de indocianina descarta la presencia de neovascularización en ambos ojos.

escaneado que se corresponde con la presencia del estafiloma es menor que el tejido superior que está fuera de este¹. Hay una ausencia de signos de neovascularización activa (quistes intrarretinianos, hemorragia o protrusión de tejido hiperreflectivo sobre el EPR).

La angiografía con fluoresceína muestra en ambos ojos un área parafoveal nasal bien delimitada de efecto ventana, que tiñe progresivamente sin difusión en tiempos tardíos. No existen signos de neovascularización retiniana activa (figura 4).

La angiografía con verde de indocianina revela una fluorescencia normal de los tejidos sin alteraciones evidentes a nivel de la vasculatura coroidea (figura 4). En los tiempos tardíos de la prueba no se aprecian áreas significativas de hiperfluorescencia, dilatación o difusión a nivel coroideo.

COMENTARIO

Las alteraciones estructurales que acompañan esta patología presentan características en común con el síndrome de papila oblicua y la mácula en domo, y en ellas la OCT muestra una curvatura de la esclera con cambios asociados a nivel coroideo.

Desde el punto de vista angiográfico, las alteraciones detectadas en estos casos pueden ser indistinguibles de las encontradas en una coroidopatía serosa central, por lo que un estudio coroideo mediante OCT que descarte una paquicoroides y determine las alteraciones descritas anteriormente puede ser decisivo para su diagnóstico².

En la actualidad no existe un tratamiento efectivo reconocido para el desprendimiento seroso que se puede asociar a estos cuadros³. Diversos autores hacen referencia a la utilización de terapia fotodinámica, fármacos antifactor de crecimiento endotelial vascular o acetazolamida, con resultados contradictorios.

Recientemente se ha reportado la efectividad de la espironolactona como herramienta para eliminar el fluido subretiniano en estos casos. Sin embargo, actualmente es necesaria más información para contrastar la efectividad del fármaco⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yamagishi T, Koizumi H, Yamazaki T, Kinoshita S. Choroidal thickness in inferior staphyloma associated with posterior serous retinal detachment. *Retina* 2012;32:1237-42.
2. Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A, Yamashiro K, Oishi A, Ooto S, et al. Macular choroidal thickness measured by swept source optical coherence tomography in eyes with inferior posterior staphyloma. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2012;53:7735-45.
3. Fernández-Vega A, Rangel CM, Villota E. Estafiloma miópico, mácula en cúpula y patología relacionada con el borde de los estafilomas. Patología retiniana en alta miopía. 91 ponencia oficial de la Sociedad Española de Oftalmología; 2015.
4. Dirani A, Matet A, Beydoun T, Mantel I, Behar-Cohen F. Resolution of foveal detachment in dome-shaped macula after treatment by spironolactone: report of two cases and mini-review of the literature. *Clin Ophthalmol* 2014;8:999-1002.

Mácula en cúpula y neovascularización coroidea: ¿qué podemos hacer?

Nagore Arbelaitz Pascual, Miguel Ruiz Miguel

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 59 años que consulta por disminución de la agudeza visual en su ojo izquierdo. Como antecedentes oftalmológicos destacan una ambliopía del ojo derecho con agudeza visual de bultos y un defecto campimétrico glaucomatoso estable con tratamiento tópico en el ojo izquierdo. La agudeza visual del ojo izquierdo es de 0,6 (escala decimal) con una corrección óptica de -1,25 sph. En su historia oftalmológica previa consta una agudeza visual de 0,75 hace un año aproximadamente. En la biomicroscopía de polo anterior se observa una facoesclerosis y en el fondo de ojo llama la atención una papila oblicua, una leve protusión macular y una ausencia del reflejo foveal (figura 1A). Se realiza una tomografía de coherencia óptica (OCT) macular, donde se evidencia un desprendimiento neurosensorial (DNS), por lo que se realiza una angiografía

fluoresceínica (AGF) (figura 1B). En esta prueba se descarta la presencia de una neovascularización coroidea (NVC) y se establece el diagnóstico de coriorretinopatía serosa central atípica por no identificarse fuga angiográfica ni signo del reguero.

En los siguientes tres años la agudeza visual de la paciente se mantiene estable en torno a 0,6, con pequeñas fluctuaciones en la cantidad de fluido retiniano. En este tiempo se evidencian pequeños desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano (DEP) y se establece el diagnóstico de mácula en cúpula a raíz de un corte vertical realizado por OCT (figura 2A). En exámenes previos en los que se había realizado el corte horizontal esta morfología había pasado desapercibida (figura 2B).

Un año más tarde la paciente acude de urgencia por disminución de la agudeza visual, que se encuentra ahora en 0,45. En la exploración del fondo de ojo ve-

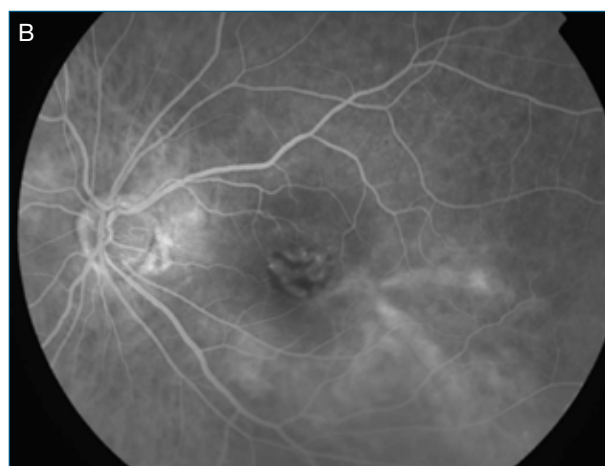


FIGURA 1

Retinografía y angiografía fluoresceínica en la presentación.

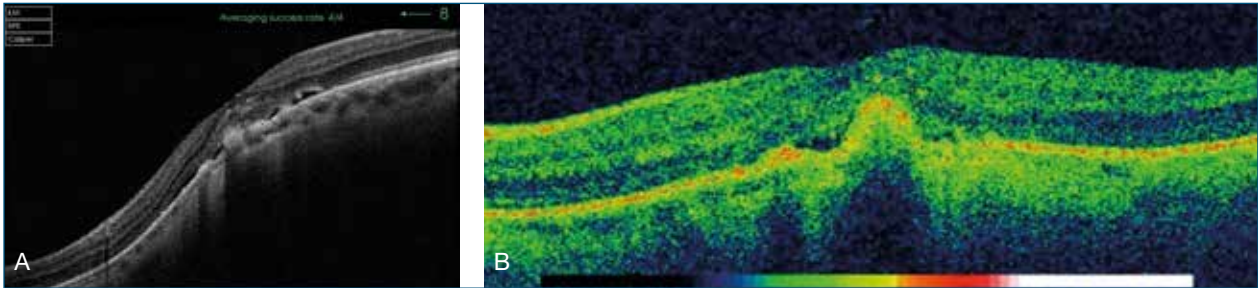


FIGURA 2

Corte vertical OCT (A) donde se evidencia la morfología en cúpula. En el corte horizontal OCT (B) puede pasar desapercibida.

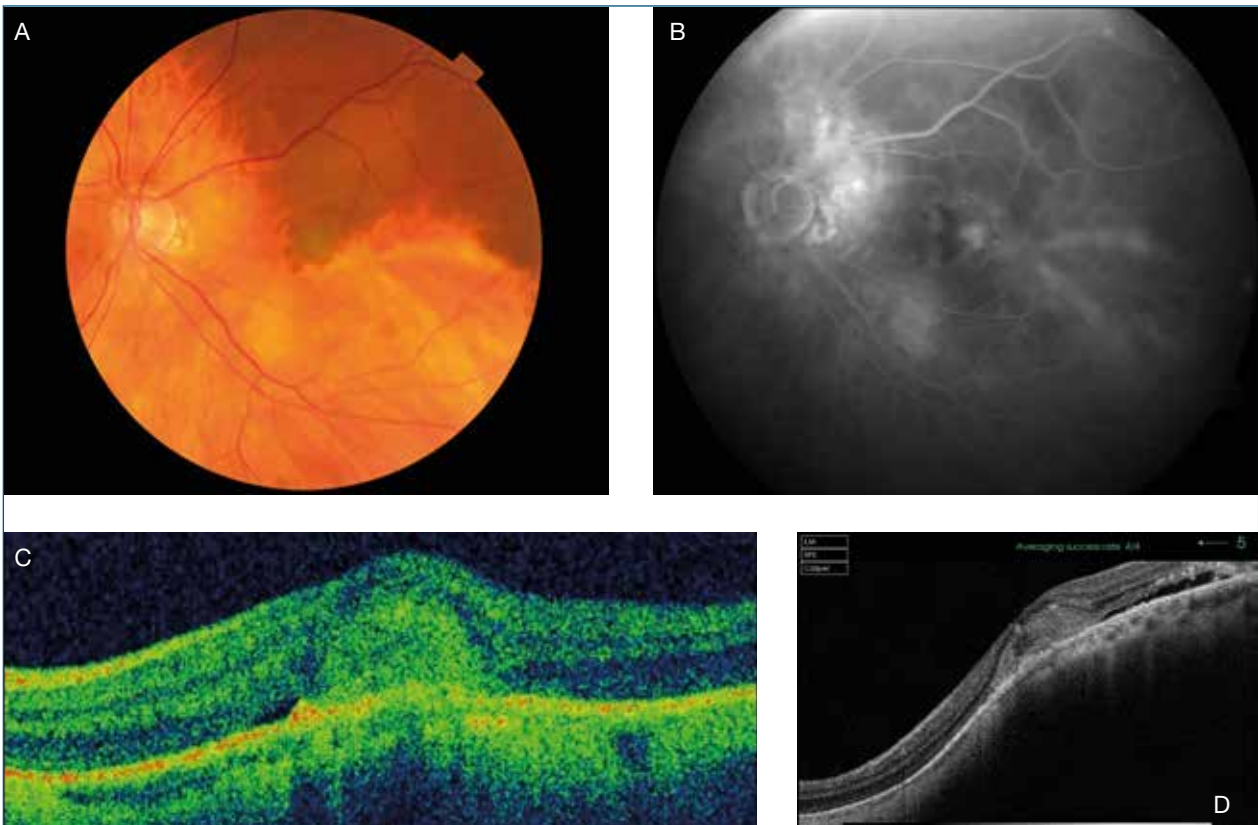


FIGURA 3

Retinografía, AFG y OCT donde se constata la NVC.

mos una lesión subretiniana de pigmentación amarillenta sugestiva de NVC (figura 3A). La OCT (figuras 3C y 3D) y la AGF (figura 3B) lo confirman.

Se decide tratamiento antiangiogénico, de manera que a lo largo del año siguiente se trata con dos inyecciones de bevacizumab y dos de ranibizumab, sin apenas obtener ninguna mejora anatómica ni funcional (figuras 4A y 4B).

COMENTARIO

En 2008 Gaucher¹ describió la mácula en cúpula como una elevación convexa macular y la clasificó como un subtipo de estafiloma posterior miópico. Además, observó cómo en un gran porcentaje de casos esta morfología se asociaba a alteraciones en el epitelio pigmentario de la retina y a un DNS foveal.

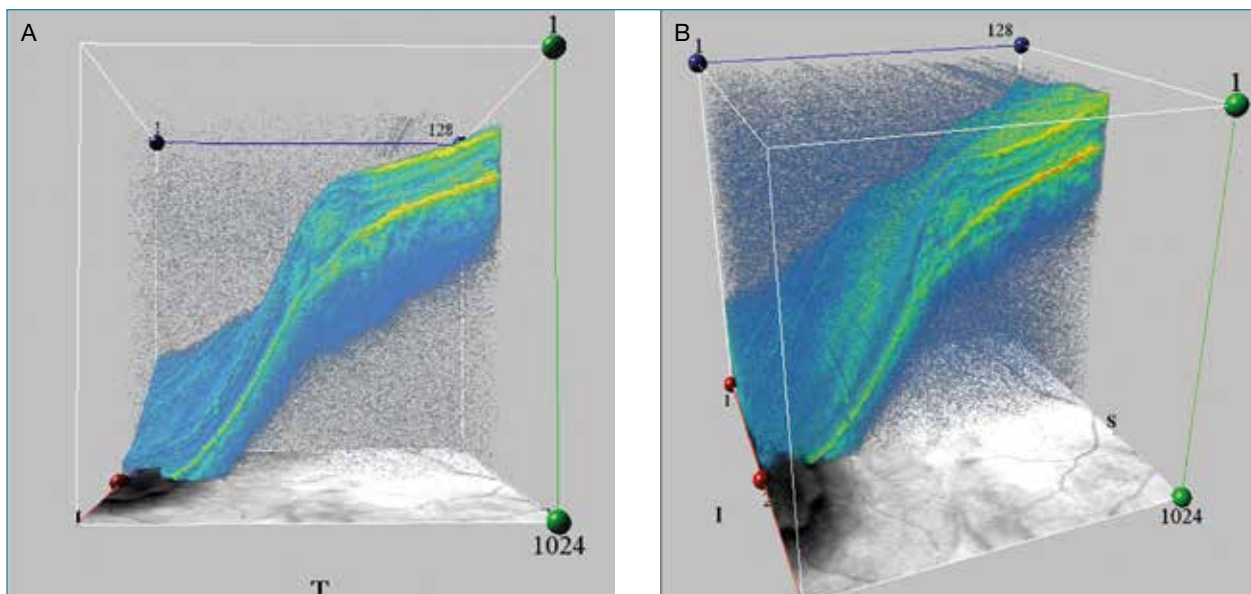


FIGURA 4
 Ausencia de mejoría anatómica tras inyecciones de ranibizumab.

Patogenia

La creciente resolución de las imágenes de OCT ha permitido evidenciar un mayor grosor escleral subfoveal en estos pacientes, y establecer así una hipótesis similar a la que sucede en el nanofthalmos². Parece que un mayor grosor escleral implica una mayor resistencia para el retorno venoso en el área foveal, y consecuentemente se invierte el gradiente de flujo desde la coroides hacia la retina, derivando en un acúmulo de fluido en el espacio subretiniano y causando el DNS foveal. Esto explicaría la formación del DNS, pero no la causa de la morfología en cúpula en sí, y su asociación o no con la papila oblicua permanecen aún sin esclarecer.

Diagnóstico

La OCT es el patrón de oro para establecer el diagnóstico. El corte macular vertical permite establecer un mayor número de diagnósticos, es decir, es más sensible³. En nuestro caso la mácula en cúpula había pasado desapercibida en los cortes horizontales.

Tratamiento

La mácula en cúpula puede presentar complicaciones retinianas como el DNS y la NVC. La incidencia de estas complicaciones ha sido muy variable en diferentes estudios realizados. Ellabban³ establecía en su serie una incidencia de NVC del 41 %, mientras que en estudios más recientes como el de Liang⁴ no ha habido dife-

rencias estadísticamente significativas entre pacientes miopes magnos con y sin DNS en cuanto a desarrollo de esta complicación. Parece que la aparición de DEP podría suponer un mayor riesgo de desarrollar NVC (en nuestro paciente así fue). Si atendemos a la hipótesis de la patogenia del DNS, parece lógico pensar que los antiangiogénicos no resulten de gran utilidad. Los casos que asocian NVC deben ser tratados con los fármacos antiangiogénicos actuales, aunque la respuesta no resulta favorable en un gran porcentaje de ellos. El motivo por el cual estos pacientes responden peor a las alternativas actuales posiblemente radique en la imposibilidad de actuar sobre el mecanismo patogénico primario. También se ha utilizado la terapia fotodinámica y la asociación de esta con antiangiogénicos, con resultados muy heterogéneos.

Discusión

Coco⁵ sugiere el nuevo concepto *macular bending* o «doble, pliegue» macular para englobar no solo las «protusiones» debidas a la mácula en cúpula, sino también las debidas a estafilomas inferiores, ya que ambas entidades comparten esta característica. Sin embargo, tanto la mácula en cúpula (asociada sobre todo a estafilomas tipo I y II de Curtin) como los estafilomas inferiores (tipo V de Curtin) son propios de ojos miopes magnos, y nuestra paciente no lo es. Sugerimos que dentro del concepto de *macular bending* deberían incluirse casos de pacientes no miopes magnos que presentan esta deformidad macular, generalmente asociada a una pa-

pila oblicua. Creemos que el mismo mecanismo torsional causante de la papila oblicua podría ser la causa

de esta deformidad «pseudostafilematosa» de la pared posterior, independientemente del error refractivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen SY, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 2008;145:909-14.
2. Imamura Y, Iida T, Maruko I, Zweifel SA, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol* 2011;151:297-302.
3. Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A, Yamashiro K, Oishi A, Ooto S, et al. Three-dimensional tomographic features of dome-shaped macula by swept-source optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2013;155:320-328.e2.
4. Liang IC, Shimada N, Tanaka Y, Nagaoka N, Moriyama M, Yoshida T, et al. Comparison of clinical features in highly myopic eyes with and without a dome-shaped macula. *Ophthalmology* 2015;122:1591-600.
5. Coco RM, Sanabria MR, Alegría J. Pathology associated with optical coherence tomography macular bending due to either dome-shaped macula or inferior staphyloma in myopic patients. *Ophthalmologica* 2012;228(1):7-12.

Múltiples desprendimientos neurosensoriales bilaterales en paciente joven

Salvatore Di Lauro¹, María Isabel López Gálvez²

¹ Médico residente de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

² Unidad de Retina. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 17 años que acude a la consulta por metamorfopsias de un día de evolución y visión borrosa en el ojo izquierdo, sin otra sintomatología acompañante ni ocular ni sistémica. Es estudiante de fotografía, tiene contacto con hámsteres y conejos, y no refiere antecedentes personales ni familiares de interés.

La exploración oftalmológica realizada puso de manifiesto lo siguiente:

- Examen externo dentro de la normalidad, no alteraciones de la motilidad ocular extrínseca, mejor agudeza visual corregida de 0,4 en ambos ojos, biomicroscopía de polo anterior sin alteraciones, presión intraocular de 15 mmHg y, en el fondo de ojo, se observan en el ojo izquierdo (figura 1) múltiples desprendimientos neurosensoriales (DNS) peripapilares y en área macular con pliegues. En el ojo derecho el cuadro es similar, pero menos pronunciado. Presenta una clara disminución de la sensibilidad al contraste.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) confirmaba la existencia de las áreas de DSN con tabiques que los separan en ambos ojos (figuras 2 y 3).

La angiografía con fluoresceína sódica puso de manifiesto la existencia de un punteado hiperfluorescente en el área macular de ambos ojos que se correspondía con los focos coroideos amarillentos observados en el fondo de ojo y las áreas de DSN (figura 4).

Dentro de las exploraciones complementarias, se solicita cuestionario de uveítis que resultó ser negativo y tipaje HLA, niveles de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, anticuerpos antinucleares, anticuerpos antimúsculo liso, enzima convertidora de la angiotensina y serología frente a virus de Epstein Barr, virus varicela zóster, citomegalovirus, virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C, *Toxoplasma*, lúes, tuberculosis, *Rickettsia* y *Coxiella*.



FIGURA 1

Múltiples desprendimientos neurosensoriales peripapilares y en el polo posterior en ambos ojos.

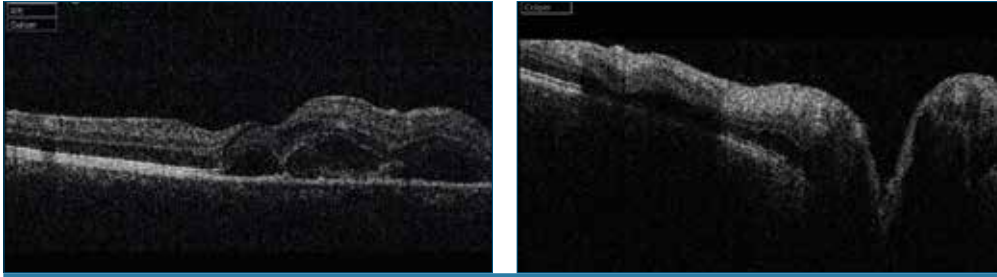


FIGURA 2
Múltiples desprendimientos neurosensoriales en el polo posterior del ojo derecho con tabiques.

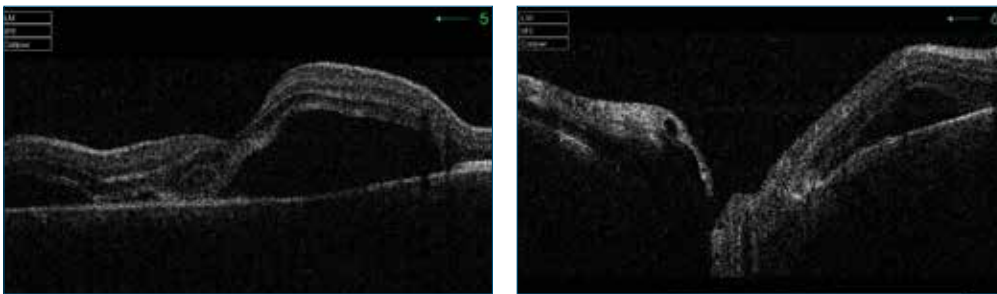


FIGURA 3
Múltiples desprendimientos neurosensoriales en el polo posterior del ojo derecho.

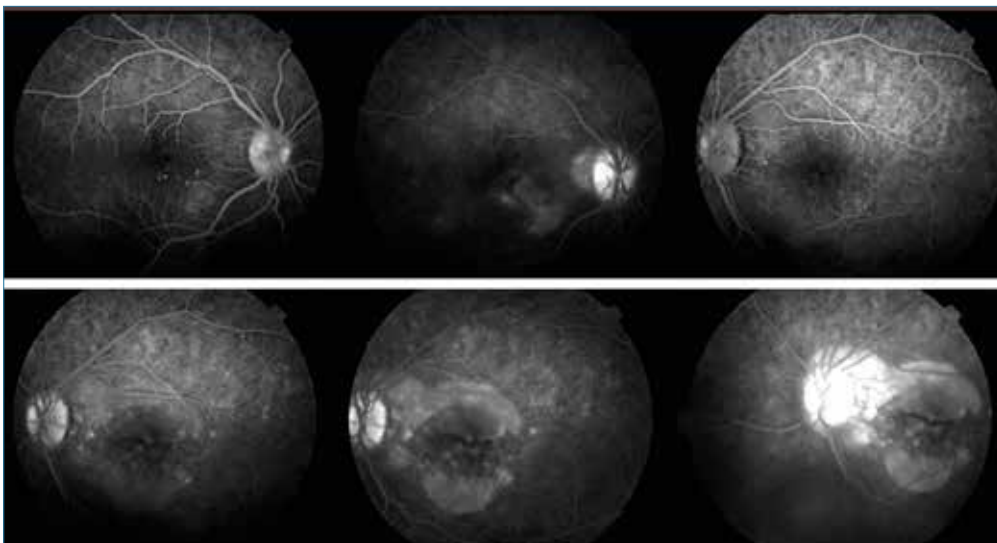


FIGURA 4
Aspecto angiográfico en ambos ojos.

A las 48 horas la paciente presenta una disminución algo mayor de la agudeza visual (ojo derecho = 0,3, ojo izquierdo = 0,2), células en cámara anterior, no vitritis y un aspecto muy semejante en el fondo de ojo. Continúa sin síntomas sistémicos acompañantes.

Los resultados de la serología fueron negativos, a excepción de la IgM para *Leptospira*, que resultó ser positiva, por lo que se inició tratamiento con prednisona y ciclopléjico por consejo del servicio de infecciosas, donde ingresó la paciente por resultado serológico positivo frente a *Leptospira*, con tratamiento con ceftriaxona en la dosis de 2 g/día intravenosos, siguiendo las recomendaciones actuales.

La paciente evolucionó de forma favorable con el tratamiento, los DSN se resolvieron casi en su totali-

dad a los pocos días y totalmente a las dos semanas (figuras 5 y 6, la agudeza visual mejoró y en la autofluorescencia solo se observa un moteado hiperautofluorescente).

La figura 7 muestra el aspecto por autofluorescencia. Los hallazgos y la evolución de esta paciente parecen más compatibles con una enfermedad de Harada incompleta que con una leptospirosis, a pesar del resultado positivo de la serología.

COMENTARIO

La presencia de múltiples DNS indica un acúmulo anormal de líquido en el espacio subretiniano. Es un signo común a diversas entidades, entre las que se

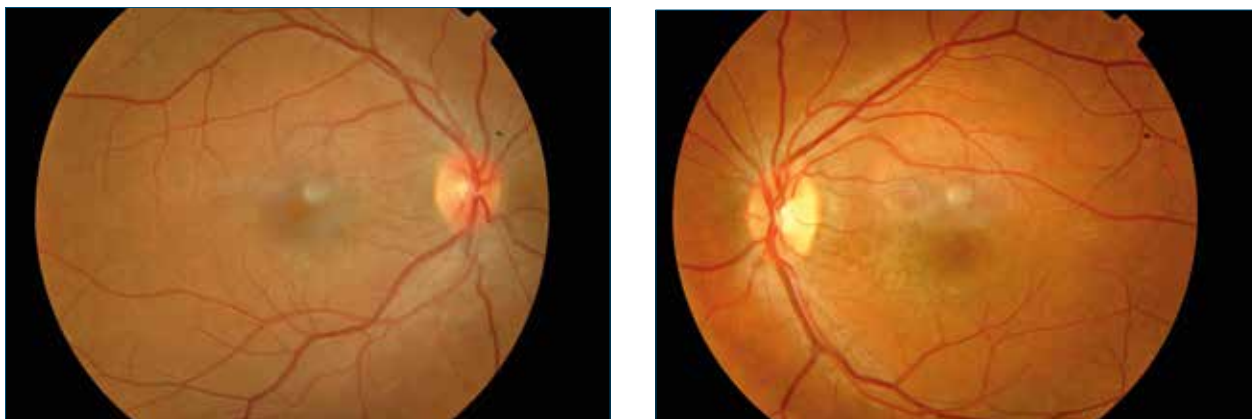


FIGURA 5
Aspecto del fondo de ojo tras el tratamiento.

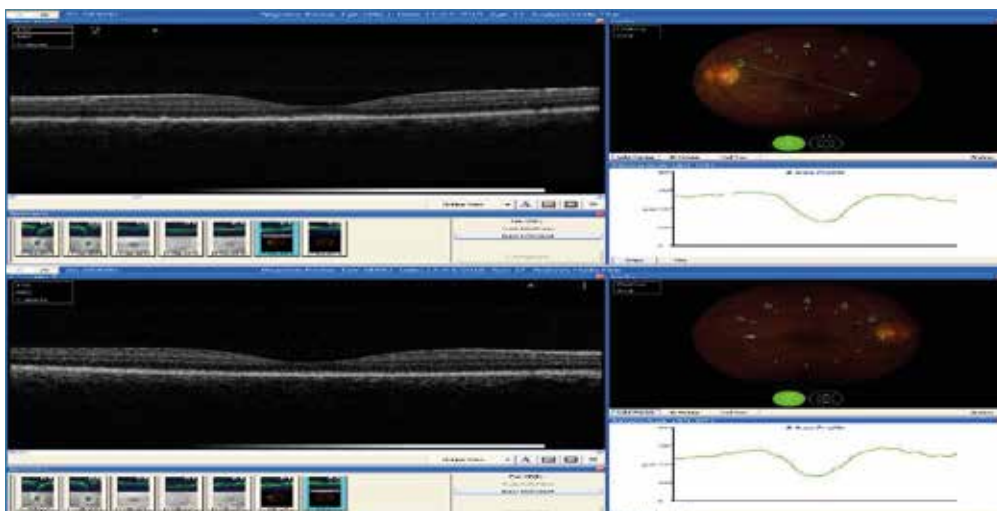


FIGURA 6
Aspecto de la tomografía de coherencia óptica tras el tratamiento.

encuentran la coroidopatía serosa central, el síndrome idiopático de efusión uveal, el linfoma, las paraproteinemias y la enfermedad de Vogt-Koyanagui-Harada, entre otras.

La enfermedad de Harada es una enfermedad inflamatoria inmunológica que afecta de manera típica a adultos de edad media, cursa con una panuveítis granulomatosa y suele afectar a órganos que contienen melanocitos como la piel, los oídos o las meninges, por lo que son comunes otros síntomas acompañantes como la cefalea, la sordera o las náuseas y el dolor ocular. En la fase aguda se caracteriza por la presencia de múltiples DNS y focos de exudación coroidea.

En raras ocasiones puede aparecer de forma incompleta sin alteraciones neurológicas ni dermatológicas, y es difícil establecer el diagnóstico.

El caso objeto de debate hace referencia a una enfermedad de Harada incompleta en una mujer joven con serología positiva a *Leptospira*.

La leptospirosis es una enfermedad común en zonas tropicales y subtropicales. Está producida por una variedad de *Spirhoetacea* de origen animal, perteneciente al género *Leptospira*. Los verdaderos reservorios de la infección son los animales que tienen leptospirosis prolongada y generalmente no sufren ellos la enfermedad. Los muridos (ratas y ratones) son ejemplos fehacientes de albergar ictero-hemorragias y rara vez sufrir lesiones. La vía más común es la directa, por medio del agua, el suelo y alimentos contaminados por la orina de animales infectados.

Desde el punto de vista clínico, esta enfermedad tiene un período de incubación promedio de una o dos semanas. Es de curso bifásico y se caracteriza por una

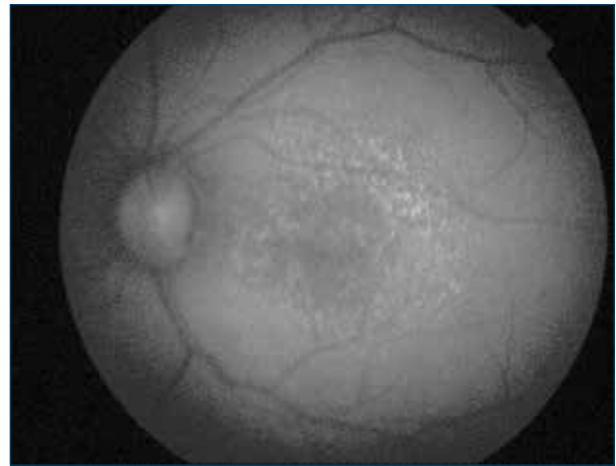
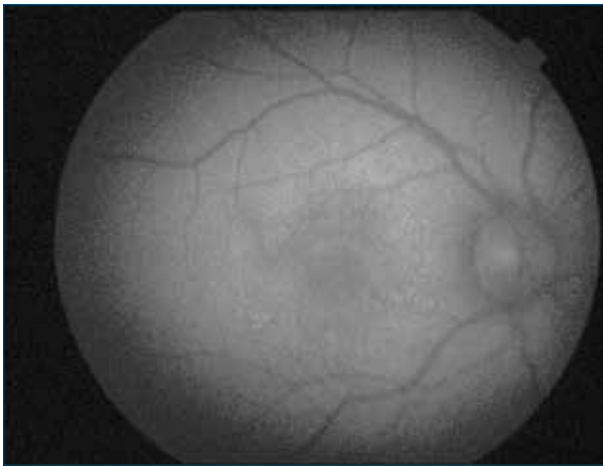


FIGURA 7

Moteado hiperautofluorescente en la angiografía fluoresceínica.

fase bacteriémica o septicémica que desarrolla un cuadro infeccioso agudo durante 7-10 días y otra fase llamada leptospirúrica o inmune que se prolonga desde semanas a algunos meses. Puede cursar con ictericia (enfermedad de Weil) o sin ella. Entre el 26 % y el 40 % muestra afectación sistémica.

Es una enfermedad de curso clínico grave en más del 40% de los pacientes y puede ser mortal: en el 10 % cursa con fallo renal, fallo hepático y/o hemorragia pulmonar. Se han descrito formas atípicas con pancreatitis aguda, anemia hemolítica o encefalitis.

El diagnóstico sigue siendo un reto y hay varios test disponibles. Puede dividirse en: bacteriológico, inmunológico y genómico. Habitualmente se puede utilizar la técnica de hemaglutinación pasiva, que tiene una sensibilidad del 92 % y una especificidad del 95 %, es rápida y de bajo costo, y se detecta IgM a través de ella, lo cual permite el diagnóstico de las infecciones recientes, aunque debe ser confirmado posteriormente. Tiene además un importante porcentaje de falsos negativos en las fases muy iniciales, inconveniente que parece ser superado por la inmunocromatografía y la IgM ELISA^{1,2}.

El diagnóstico por detección del microorganismo en la orina por microscopía de campo oscuro es el más simple, pero tiene una sensibilidad y especificidad cuestionable.

La afectación ocular puede ocurrir tanto desde la fase bacteriémica como desde la inmunológica. La incidencia de síntomas oculares durante la fase aguda puede variar del 2 % al 90 %. Suele aparecer congestión con-

juntival y hemorragias subconjuntivales. En raras ocasiones presentan edema de papila y vasculitis retiniana durante esta fase.

En la fase inmune la uveítis es común. Se trata de una uveítis no granulomatosa, uni o bilateral, que afecta solo al segmento anterior, o puede tratarse de una panuveítis y no guardar relación con la intensidad de la infección sistémica.

La afectación del segmento posterior se caracteriza por la presencia de una vitritis importante, un disco hiperémico con bordes borrosos, periflebitis y neurorretinitis.

La ausencia de DSN bilateral y de engrosamiento de la coroides ayuda a distinguirla de la enfermedad de Harada y de la oftalmia simpática, y la ausencia de una uveítis granulomatosa de otras entidades como la sarcoidosis.

En el caso de la paciente objeto de estudio, solo se detectó una IgM positiva durante la fase aguda sin síntomas sistémicos previos, sin manifestaciones de la enfermedad a nivel ocular o sistémico.

La presencia de múltiples DNS bilaterales, la edad y la respuesta positiva a los corticoides sugieren el diagnóstico de probable enfermedad de Harada.

La enfermedad de Vogt-Koyanagui-Harada es un desorden inflamatorio inmunológico, habitualmente bilateral, que afecta de manera típica a adultos de edad media. La mayoría de los casos aparecen entre la segunda y la quinta décadas de la vida, más en mujeres, aunque no se ha descrito una clara predilección por el sexo.

Su incidencia varía según la zona geográfica y la raza. Afecta más a las razas más pigmentadas. Es frecuente en japoneses, hispanos y personas de raza oscura.

Típicamente se han descrito cuatro fases o estadios en la enfermedad: prodrómico, uveítico, crónico y recurrente.

El estadio prodrómico se caracteriza por un cuadro que recuerda a una infección viral: cefalea, fiebre, dolor orbitario, fotofobia que dura entre tres y cinco días. Durante esta fase el paciente puede comenzar a notar también visión borrosa.

En la fase uveítica el paciente se presenta con un cuadro de visión borrosa generalmente bilateral, aunque puede ser asimétrico. El primer signo es el engrosamiento de la coroides con edema y borrosidad del nervio óptico y la presencia de múltiples desprendimientos serosos.

Durante la fase de cronicidad que acontece varias semanas después, se desarrolla la panuveítis, que asocia uveítis anterior en las recurrencias.

Esta enfermedad se relaciona a nivel sistémico con signos auditivos, neurológicos y dermatológicos típicos (hipoacusia neurosensorial, cefalea, náuseas y vómitos, vitiligo) y todo ello configura el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada³.

Sin embargo, no se desarrolla de forma completa en todos los pacientes y se distinguen el síndrome completo, el síndrome incompleto, donde además de los síntomas y signos oculares están presentes los neurológicos o dermatológicos, y la enfermedad probable, en la que el paciente sufre la afección ocular sin que haya historia de traumatismo o cirugía previa ni tampoco otra enfermedad ocular concomitante ni otros signos o hallazgos de laboratorio que expliquen la presencia de la afección ocular.

El diagnóstico se basa sobre todo en los hallazgos clínicos descritos y durante la fase las pruebas de imagen complementarias tienen gran valor⁴. La OCT pone de manifiesto los DNS, la angiografía fluoresceínica ayuda a detectar las zonas de afectación del epitelio pigmentario de la retina, los DNS y la afección del nervio óptico, la angiografía con verde indocianina muestra el aumento de permeabilidad, y la ecografía el engrosamiento de la coroides.

El tratamiento implica la administración de corticoides en dosis altas (1-1,5 mg/día) en la fase aguda, que se mantienen durante al menos seis meses para evitar las recurrencias. La dosis alta se mantiene de dos a cuatro semanas y posteriormente se comienza con una pauta descendente^{2,5}.

Las complicaciones son relativamente frecuentes y se han descrito hasta en el 51 % de los pacientes: cataratas, glaucoma y neovascularización coroidea, entre otras⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rajapakse S, Rodrigo C, Handunnetti SM, Fernando SD. Current immunological and molecular tools for leptospirosis: diagnostics, vaccine design, and biomarkers for predicting severity. *Ann Clin Microbiol Antimicrob* 2015;14:2.
2. Rodrigo S, Lakshitha de Silva N, Goonaratne R, Samarasekera K, Wijesinghe I, Parththipan B, et al. High dose corticosteroids in severe leptospirosis: a systematic review. *Trans R Soc Trop Med Hyg* 2014;108:743-50.
3. Mancel E. Clinical aspects of ocular leptospirosis in New Caledonia (South Pacific). *Aust N Z J Ophthalmol* 1999;27:380-6.
4. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol* 2001;131:647-52.
5. Nguyen M, Duker J. *Ophthalmic Pearls: Retina-Identify and Treat Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome*. American Academy of Ophthalmology; 2005. Web. April 19, 2015.

IX

ANOMALÍAS DEL NERVIO ÓPTICO

- CAPÍTULO 1** Atrofia óptica dominante
- CAPÍTULO 2** Foseta papilar. Seguimiento a largo plazo tras cirugía
- CAPÍTULO 3** Desprendimiento macular por foseta papilar frente a coroidopatía serosa central
- CAPÍTULO 4** Desprendimiento de polo posterior secundario a foseta papilar en paciente pediátrico
- CAPÍTULO 5** Foseta colobomatosa recurrente

Atrofia óptica dominante

Itxaso Herrera Cabezón¹, Javier Araiz Iribarren^{1,2}

¹ Retinóloga. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao

² Profesor titular de Oftalmología de la Universidad del País Vasco, Bilbao. Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza-Servicio Vasco de Salud. Sección Retina y Vítreo, Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología, Bilbao

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 49 años de edad que acude a revisión oftalmológica. No ve bien desde hace «muchos años», en el colegio ya tenía problemas con la pizarra, pero hace una vida normal y trabaja con programas de diseño. Su padre y su única hermana, tres años menor que él, tampoco ven bien. No tiene antecedentes personales de interés.

Su agudeza visual lejana en el ojo derecho (OD) es de 0,3 con -4,00 esf.- 1,00 cil. a 180°, y en el ojo izquierdo (OI) de -3,00 esf. -1,00 cil. a 40°. Su agudeza visual cercana es de N2 y N4 en OD y OI, respectivamente, con adición de +1,50 esf. En binocular su agudeza visual cercana con corrección es de N1.

La biomicroscopía de polo anterior es anodina y la exploración de fondo de ojo (figura 1) presenta una papila

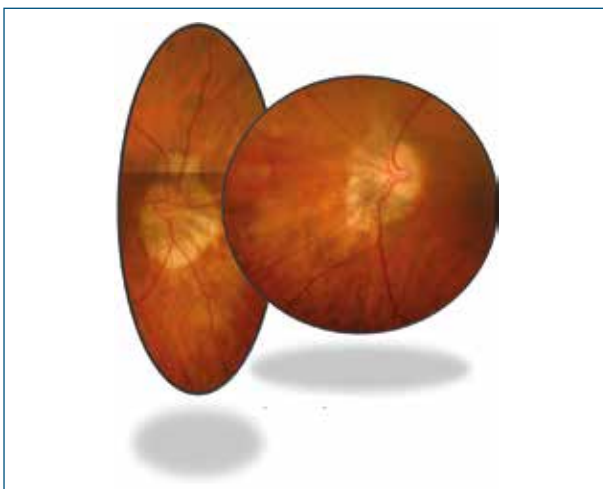


FIGURA 1
Retinografía.

de inserción oblicua con bordes poco definidos por la atrofia peripapilar circundante, ligeramente pálida de forma difusa. Muestra también un típico «situs inverso» con un trayecto vascular de salida de los vasos retinianos en dirección nasal, antes de retomar el camino hacia el lado temporal. La mácula está mal diferenciada y presenta una zona de transparencia corioidea en el área inferior y nasal de ambos ojos (AO), como podría esperarse de la inserción oblicua de la papila.

El campo visual 30-2 muestra un escotoma centrocecal en el área temporal de AO con preservación del eje vertical (figura 2). El estudio de electrofisiología visual (figura 3) muestra unos potenciales evocados visuales *pattern* simétricos, con una baja amplitud en AO, en frecuencias espaciales tanto bajas como altas. El electroretinograma *flash* es estrictamente normal (figura 4).

Ante la baja visión del paciente y la historia familiar, se le propone estudio genético para descartar una atrofia óptica dominante (ADO). El estudio lo realiza la Fundación Jiménez Díaz y confirma la sospecha clínica por mutación del gen OPA1 (figura 5).

COMENTARIO

La ADO está englobada en el grupo de neuropatías ópticas hereditarias. Los pacientes que la sufren son individuos con una disminución visual insidiosa y ligeramente progresiva, bilateral, que hace difícil concretar el momento en que se inició, aunque casi siempre lo hace en la infancia. A pesar de ser de herencia dominante, no siempre es posible conocer los antecedentes, ya que la variabilidad en la pérdida de agudeza visual interindividual e intrafamiliar (desde 20/30 a 20/400) de estos individuos puede hacer pasar desapercibido su déficit y ser infradiagnosticado^{1,2}. El defecto campimétrico característico es el escotoma centrocecal, aunque otras

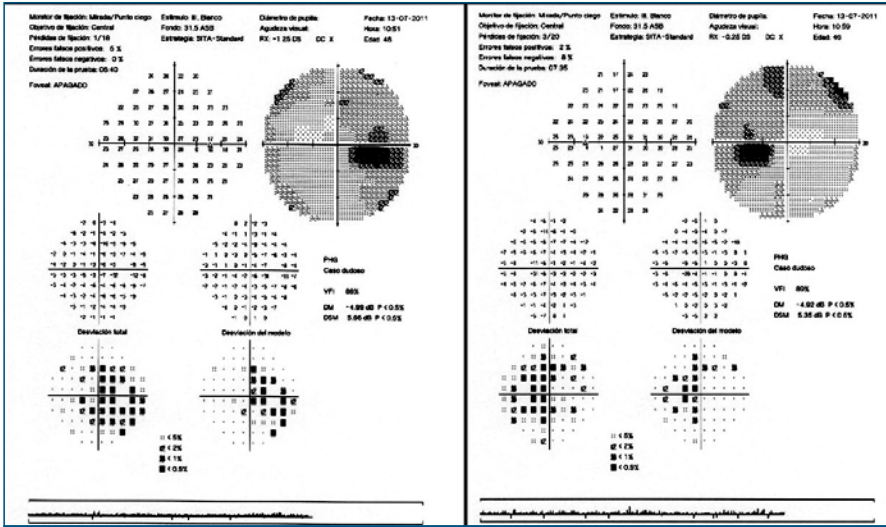


FIGURA 2
Campimetría 30-2 estímulo III.

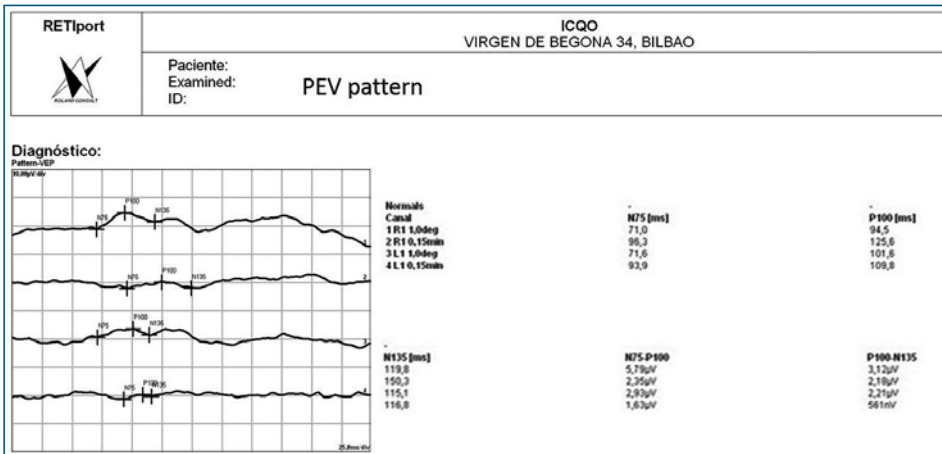


FIGURA 3
PEV.

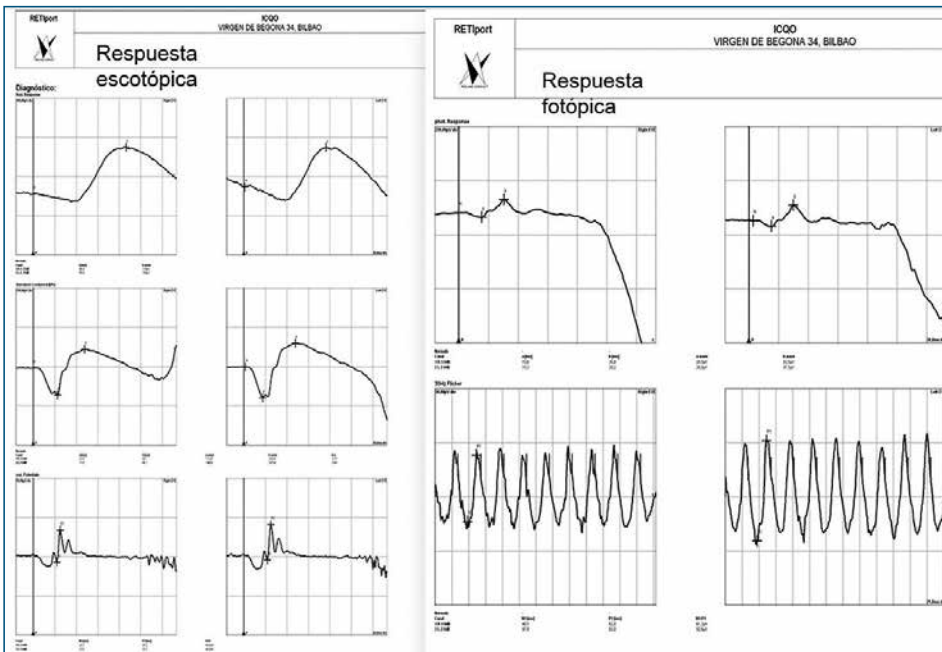


FIGURA 4
Electrorretinograma flash.

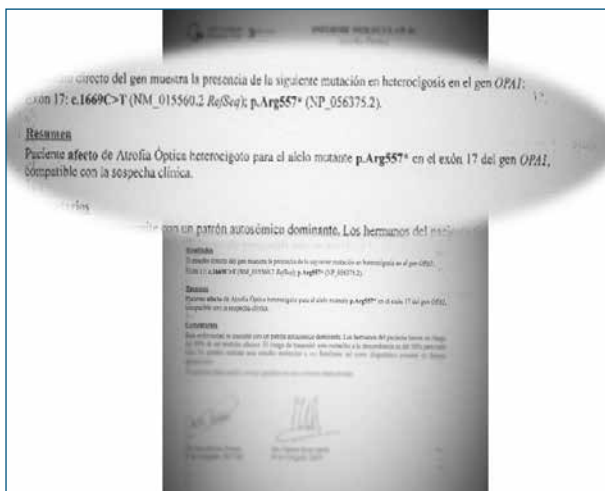


FIGURA 5
Estudio genético.

variedades como la pseudohemianopsia bitemporal puedan ser compatibles con el diagnóstico. La restricción concéntrica es rara.

El aspecto funduscópico de la papila se presenta de manera característica como una palidez papilar temporal, frecuentemente con un área triangular de excavación temporal.

La ADO es de transmisión autosómica dominante. La mutación implicada más habitualmente es la localizada en el gen *OPA1*, situado en el cromosoma 3q28-29. La *OPA1* es una proteína de expresión ubicua en las mitocondrias, cuyas funciones son tanto estructurales como funcionales: forma parte de la membrana interna de la mitocondria participando de los procesos de fusión de estas y está implicada en la fosforilación oxidativa, en el mantenimiento del ADN mitocondrial y en la apoptosis celular^{3,4}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JDM. Stereoscopic Atlas of Macular Diseases: Diagnosis and Treatment. 4th ed. Vol. 1. Mosby; 1997. p. 346.
2. Yanuzzi LA. Retinal Atlas. Saunders Elsevier; 2010.
3. Genetics Home Reference. A service of the U.S. National Library of Medicine. Disponible en: ghr.nlm.nih.gov/gene/OPA1.
4. Kamakari S, Koutsodontis G, Tsilimbaris M, Fitsios A, Chrousos G. First report of *OPA1* screening in Greek patients with autosomal dominant optic atrophy and identification of a previously undescribed *OPA1* mutation. *Mol Vis* 2014;20:691-703.

Foseta papilar. Seguimiento a largo plazo tras cirugía

Enrique Cervera Tulet¹, Verónica Castro Navarro²

¹ Jefe de Servicio, Hospital General de Valencia. Profesor asociado, Universidad de Valencia

² MIR de Oftalmología. Hospital General de Valencia

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 23 años de edad, remitido desde el centro de especialidades a nuestro hospital para valoración de un desprendimiento seroso macular (DSM) crónico del ojo izquierdo (OI).

Sin antecedentes personales de interés, refiere pérdida visual del OI de más de un año de evolución.

Presentaba agudeza visual con corrección (MAVC) de 20/20 en su ojo derecho (OD) y de 20/250 en su OI. Sin hallazgos significativos en el segmento anterior, en el examen del fondo de ojo del OI se aprecia una excavación blanco-grisácea a nivel inferotemporal de la papila, compatible con una foseta papilar (figura 1). Se realiza una tomografía de coherencia óptica que pone de manifiesto un importante DSM, llegando la superficie interna de la retina a una altura superior a mil micras (figura 2).

Se realiza vitrectomía *pars plana*, con desprendimiento de la hialoides posterior, eliminación de un material glial sobre la superficie papilar e intercambio con C3F8 15 %, con tratamiento postural estricto en el posoperatorio.

En el control efectuado a los dos y a los seis meses tras la cirugía, aunque se observa una reducción evidente del DSM, este todavía persiste (figura 3), con una ganancia limitada de la MAVC hasta 20/200.

Solo en el control efectuado al año de la cirugía (figura 4) ya se aprecia la recuperación del perfil foveal con desaparición del DSM, con alteración importante de las estructuras de la retina externa, y una MAVC de 20/160, imagen que se mantiene a los 24 meses tras la cirugía

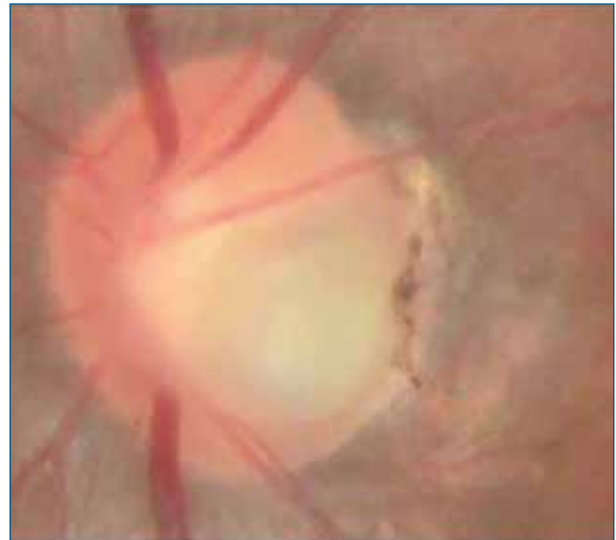


FIGURA 1

Excavación blanco-grisácea a nivel inferotemporal de la papila del ojo izquierdo, compatible con foseta papilar.

Figura 5), con una leve recuperación visual hasta 20/125.

COMENTARIO

La foseta papilar es una rara anomalía congénita de la cabeza del nervio óptico^{1,2}. Su incidencia se estima en 1 de cada 10 000 pacientes. Es una alteración generalmente unilateral (bilateral hasta en un 15 % de los casos¹).

El diagnóstico se basa fundamentalmente en sus características morfológicas: se trata de una excavación de tamaño variable, de un color blanco-amarillo-grisáceo, redondeada u oval, más frecuentemente localizada en la porción inferotemporal del nervio óptico.

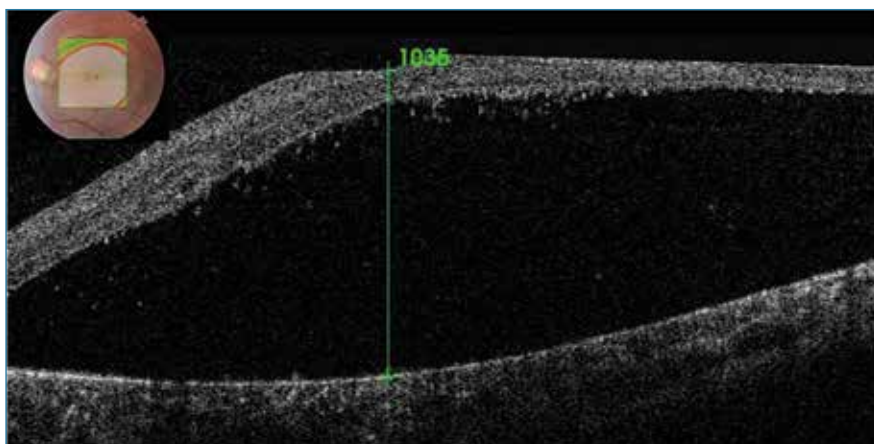


FIGURA 2
Desprendimiento seroso macular, con altura de la superficie interna de la retina superior a mil micras.

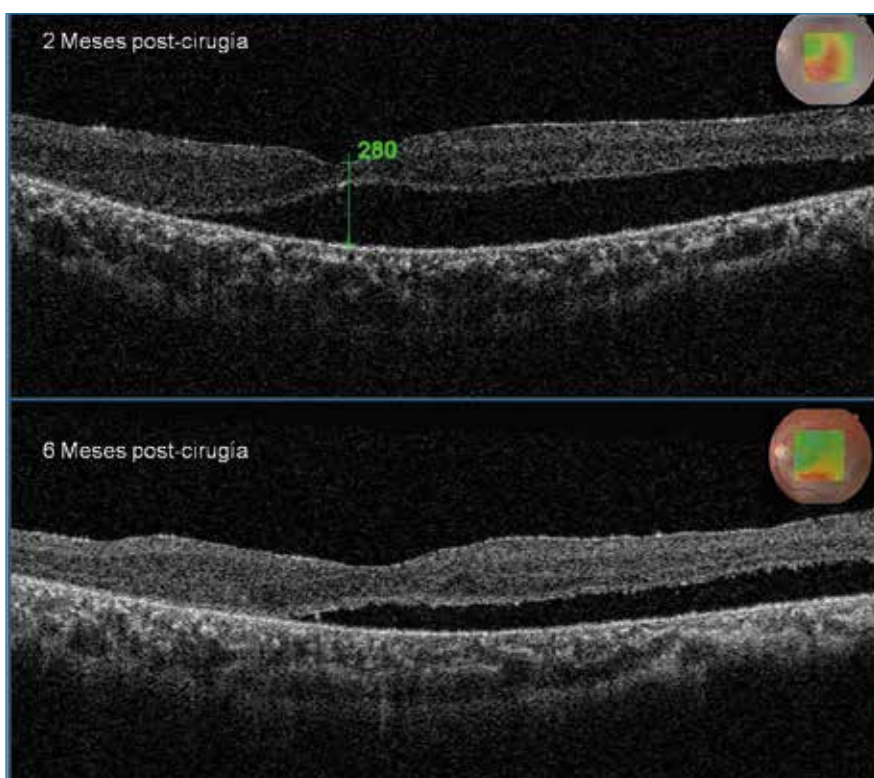


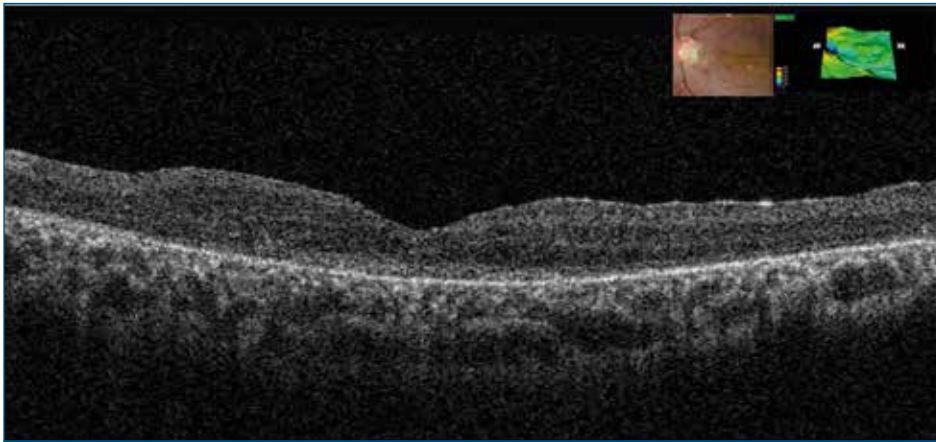
FIGURA 3
Control por tomografía de coherencia óptica a los dos y a los seis meses tras la cirugía. Aunque todavía persiste el desprendimiento seroso macular, se observa una reducción significativa.

Aunque los pacientes se encuentran en general asintomáticos y su diagnóstico suele realizarse de una manera casual en un examen de rutina, en un porcentaje que oscila entre un 25-75 % pueden presentar una maculopatía serosa secundaria^{1,2}, bien un DSM o bien una esquisis macular, que condiciona un descenso en la visión o alteraciones en el campo de visión. La patogenia de esta maculopatía serosa continúa siendo tema de controversia y se han propuesto diferentes mecanismos, desde el propio humor vítreo, de un origen vascular, del espacio orbitario alrededor de la duramadre, hasta líquido cerebroespinal del espacio subaracnoideo³. Una vez se ha desarrollado la macu-

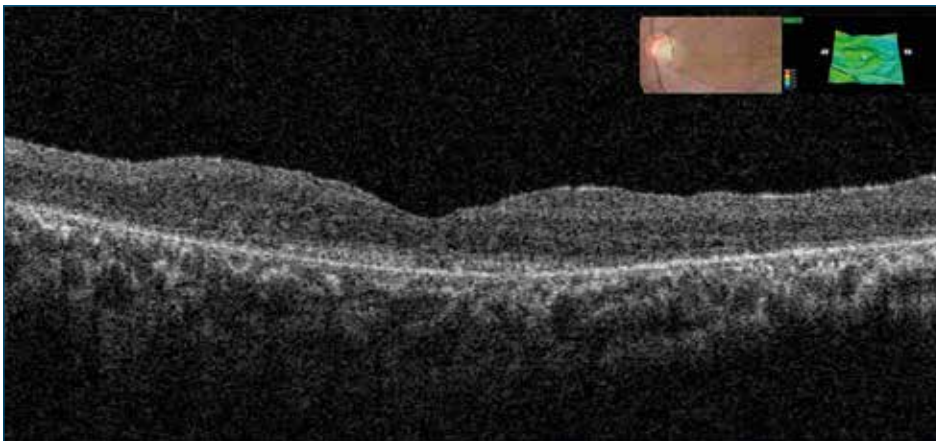
lopatía, el 80 % progresará a una agudeza visual de 20/200 o peor⁴.

La tomografía de coherencia óptica se ha mostrado como una herramienta diagnóstica fundamental para el diagnóstico y seguimiento de la maculopatía asociada a la fovea óptica, al diferenciar la presencia de un desprendimiento seroso del neuroepitelio.

Se han descrito diferentes opciones terapéuticas para el tratamiento de la maculopatía asociada a la fovea óptica. Estas incluyen la fotocoagulación láser sobre el lado temporal del disco óptico, el cerclaje escleral y la vi-

**FIGURA 4**

Control por tomografía de coherencia óptica a los doce meses tras la cirugía. Recuperación del perfil foveal con desaparición del desprendimiento seroso macular y alteración importante de las estructuras de la retina externa.

**FIGURA 5**

Control por tomografía de coherencia óptica a los 24 meses tras la cirugía. Se mantiene el perfil foveal con ausencia del desprendimiento seroso macular.

trectomía *pars plana* con desprendimiento de la hialoides posterior con o sin intercambio con gas o eliminación de la membrana limitante interna¹⁻⁵. Se han señalado en la literatura, en relación con la vitrectomía, resultados anatómicos y funcionales favorables en un 87 % de los casos⁴.

La mejoría funcional está relacionada con el restablecimiento de la morfología retiniana. La desaparición del fluido subretiniano suele producirse en los 6-12 prime-

ros meses. No obstante, hasta en un 50 % es necesario más de un año para la resolución completa de la maculopatía¹⁻³. En este sentido, se han considerado factores pronósticos negativos del éxito anatómico y funcional la cronicidad de la maculopatía, un mayor grosor retiniano preoperatorio, una extensión del desprendimiento seroso más allá de las arcadas o la presencia de fluido sub- e intrarretiniano con afectación de múltiples capas de la retina⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rayat JS, Rudnisky CJ, Waite C, Huang P, Sheidow TG, Kherani A, et al. Long-term outcomes for optic disk pit maculopathy after vitrectomy. *Retina* 2015;35:2011-7.
2. Abouammoh MA, Alsulaiman SM, Gupta VS, Mousa A, Hirakata A, Berrocal MH, et al.; King Khaled Eye Specialist Hospital International Collaborative Retina Study Group. Pars plana vitrectomy with juxtapapillary laser photocoagulation versus vitrectomy without juxtapapillary laser photocoagulation for the treatment of optic disc pit maculopathy: the results of the KKESH International Collaborative Retina Study Group. *Br J Ophthalmol* 2015 Aug 20.
3. Jain N, Johnson MW. Pathogenesis and treatment of maculopathy associated with cavitory optic disc anomalies. *Am J Ophthalmol* 2014;158:423-35.

4. Sandali O, Barale PO, Bui Quoc E, Belghiti A, Borderie V, Laroche L, et al. Long-term results of the treatment of optic disc pit associated with serous macular detachment: a review of 20 cases. *J Fr Ophthalmol* 2011;34:532-8.
5. Theodossiadis GP, Chatziralli IP, Theodossiadis PG. Macular buckling in optic disc pit maculopathy in association with the origin of macular elevation: 13-year mean postoperative results. *Eur J Ophthalmol* 2015;25:241-8.
6. Steel DH, Williamson TH, Laidlaw DA, Sharma P, Matthews C, Rees J, et al. Extent and location of intraretinal and subretinal fluid as prognostic factors for the outcome of patients with optic disk pit maculopathy. *Retina* 2016;36:110-8.

Desprendimiento macular por foseta papilar frente a coroidopatía serosa central

Javier A. Montero Moreno¹, María Ángeles Sierra Rodríguez²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

² Médico adjunto de Oftalmología. Hospital de Benavente. Zamora

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 32 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y gigantismo hipofisario, con un quiste aracnoideo silviano temporal sin efecto sobre la línea media (figura 1, asteriscos). Consulta por disminución de la agudeza visual del ojo derecho (OD) de varios meses de evolución.

La exploración oftalmológica en ese momento es la siguiente:

- Agudeza visual: OD 0,8, ojo izquierdo (OI) 1 con su corrección.
- Presión intraocular: OD 9 mmHg, OI 13 mmHg.
- Biomicroscopía de polo anterior: opacidades subcapsulares posteriores incipientes y descentradas.
- Fondo de ojo:
 - OD: desprendimiento de la retina neurosensorial (DNS) en el área macular con pliegues radiales. Papila de gran tamaño, con excavación fisiológica. Foseta papilar nasal inferior en el OD.
 - OI: desprendimiento de epitelio pigmentario (DEP) extrafoveal. No se identifica foseta papilar (figura 2).
- Tomografía de coherencia óptica (OCT):
 - OD: DNS en área macular. Foseta papilar en zona nasal que no parece entrar en contacto con el DNS. No se aprecian áreas de retinosquiasis (figura 2).
 - OI: DEP extrafoveal.

Se decide mantener una actitud expectante y cuatro meses más tarde la situación no ha variado de manera significativa, con discretos cambios en el volumen de fluido subretiniano (figura 3). En este momento se realiza una angiografía fluoresceínica (AGF), que muestra puntos de fuga con relleno en tiempos tardíos con patrón en mancha de tinta compatible con una coroi-

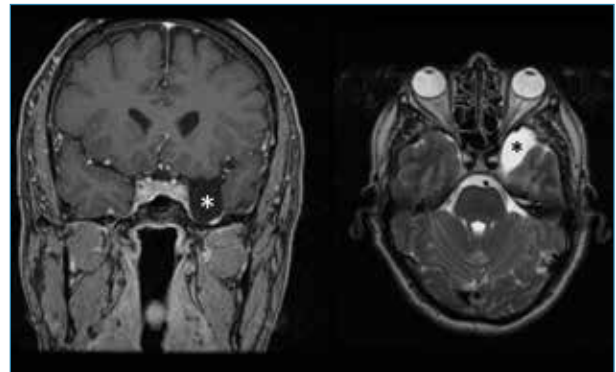


FIGURA 1

Resonancia magnética nuclear en cortes sagital y axial, donde aparece marcado con un asterisco (*) el quiste meníngeo.

dopatía serosa central (CSC) (figura 4), por lo que se indica tratamiento mediante terapia fotodinámica (TFD) con Visudyne® con media dosis y fluencia completa. La OCT muestra fluido subretiniano en el OD con la presencia de una foseta papilar, y ausencia de ambos en el OI, en el que se aprecia la persistencia del discreto DEP.

Con este tratamiento se reduce el fluido subretiniano, que reaparece de manera progresiva hasta el octavo mes, cuando se repite la AGF, que muestra la persistencia de los puntos de fuga con una mayor actividad (figura 5). En este momento se decide repetir el tratamiento mediante TFD con los mismos parámetros anteriores.

A los tres meses de este segundo tratamiento se observa la persistencia del fluido subretiniano. En esta ocasión la AGF no presenta signos claros de fuga (figura 6, arriba). En este momento se realiza una nueva sesión de TFD, esta vez en dosis completa, con lo que

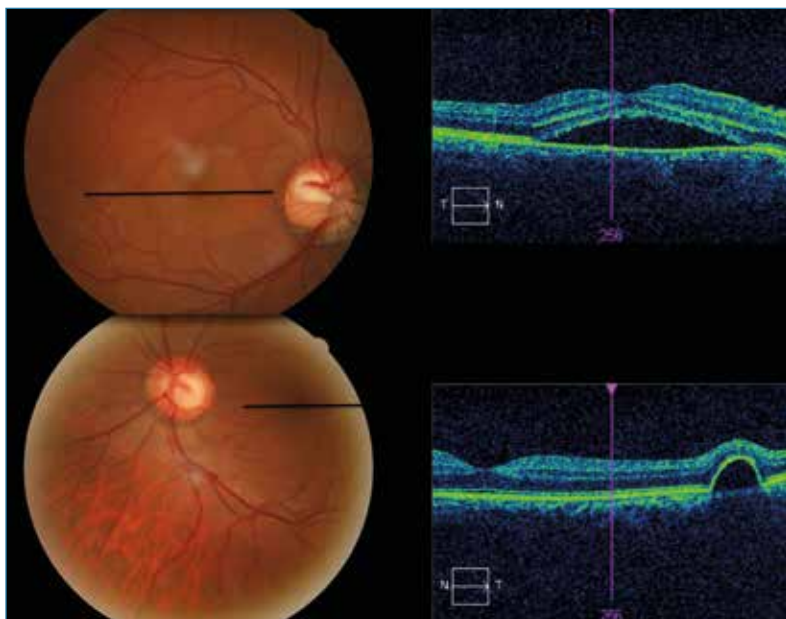


FIGURA 2
Retinografía y tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo derecho (arriba), donde aparece una foseta papilar nasal con un desprendimiento de la retina neurosensorial en el área macular. El ojo izquierdo (abajo) muestra un desprendimiento del epitelio pigmentario en temporal sin foseta papilar.

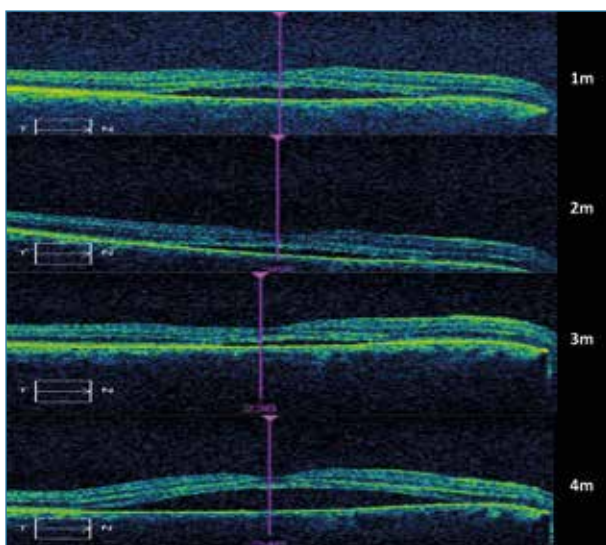


FIGURA 3
Evolución inicial a lo largo de los meses del desprendimiento neurosensorial del ojo derecho.

se logra la reabsorción completa del fluido subretiniano con normalización de la AV en 1, que persiste dos años después del último tratamiento (figura 6, centro y abajo).

COMENTARIO

Se estima que la foseta papilar puede afectar a 1 de cada 10 000 ojos y entre el 40 % y el 50 % de los casos se puede asociar a un desprendimiento seroso de la mácula. Estos desprendimientos son más frecuentes en los casos de fosetas localizadas en el lado temporal, aun-

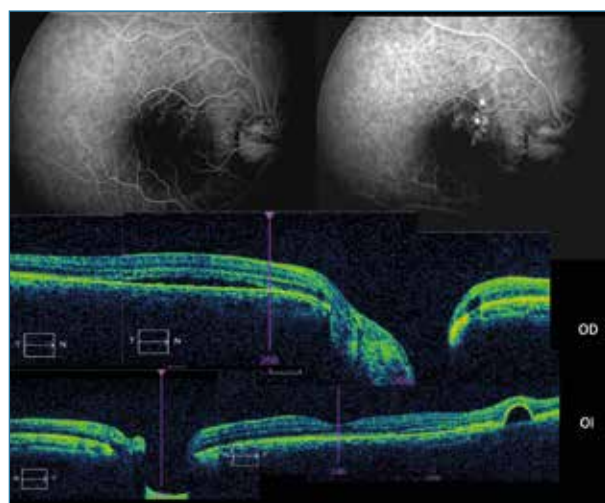
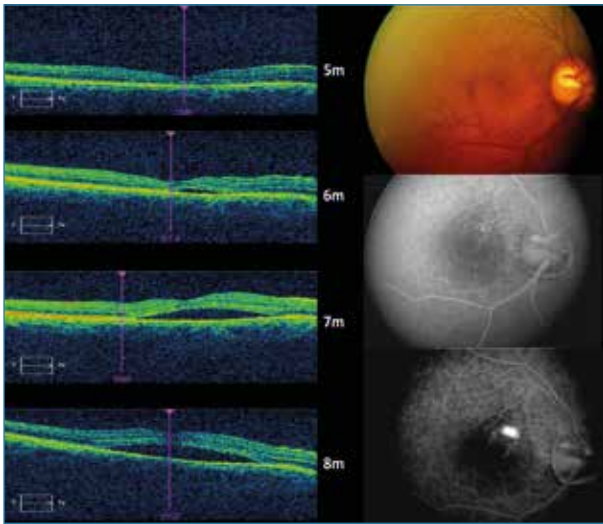
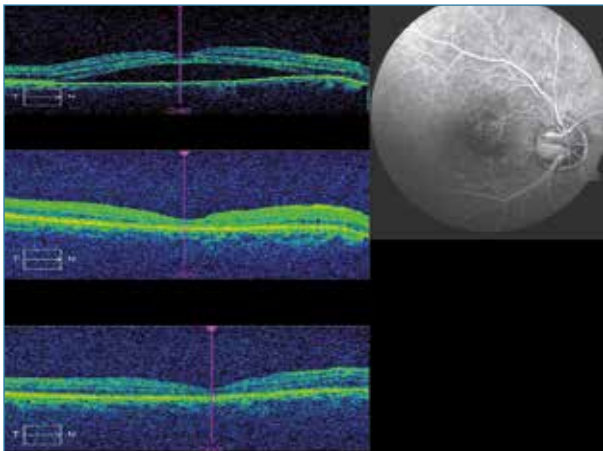


FIGURA 4
La angiografía fluoresceínica muestra dos puntos de fuga en patrón de mancha de tinta. En la tomografía de coherencia óptica del ojo derecho (centro) se aprecia el desprendimiento neurosensorial con la foseta papilar. El ojo izquierdo (abajo) presenta un desprendimiento del epitelio pigmentario con una gran excavación papilar. OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

que también pueden aparecer en los situados en el lado nasal. Habitualmente los desprendimientos de retina se sitúan entre las arcadas temporales y presentan un curso crónico. Es frecuente encontrar una continuidad entre la foseta y la zona de acúmulo del fluido subretiniano. El origen del fluido subretiniano en la maculopatía asociada a la foseta papilar es discutido y se ha sugerido una re-

**FIGURA 5**

Resolución del fluido subretiniano tras la terapia fotodinámica con reaparición de este y aumento de la actividad de la fuga a la angiografía fluoresceínica.

**FIGURA 6**

Reaparición del fluido subretiniano tras la segunda sesión de terapia fotodinámica y su resolución definitiva tras la tercera sesión en dosis completa.

lación entre la presencia de quistes meníngeos y el paso de líquido cefalorraquídeo desde el espacio subaracnoideo o el paso de vítreo licuado a través de la foseta¹. Los tratamientos propuestos incluyen la vitrectomía combinada con pelado de la membrana limitante interna, la endofotocoagulación, el tamponamiento interno con gas y el empleo de concentrado de plaquetas².

Por lo general, el DNS en la CSC se resuelve de manera espontánea en los primeros tres meses con retorno a una visión casi normal o normal. Sin embargo, un subconjunto importante de pacientes puede avanzar hacia una forma crónica recurrente de la enfermedad con pérdida visual permanente. Se han investigado numerosas terapias para la CSC crónica, que incluyen la terapia farmacológica, la fotocoagulación con láser y la TFD, además de los tratamientos antiangiogénicos. Probablemente el más habitual en la actualidad, y de los más inocuos, sea la TFD. Dado que los parámetros iniciales descritos para la TFD hacían referencia a su indicación en la neovascularización asociada a la degeneración macular asociada a la edad, y posteriormente a la miópica, se propuso su modificación en forma de una reducción de la dosis del fármaco, de los tiempos de irradiación con el láser o de las velocidades de infusión, con la finalidad de reducir el posible efecto nocivo del daño endotelial coriocapilar, hipoperfusión e isquemia sobre el epitelio pigmentario y la retina³. Recientemente, se ha estudiado una nueva modificación en el protocolo estándar de TFD para el tratamiento de la CSC crónica. Nicolo et al.⁴ realizaron un estudio que comparaba la eficacia y seguridad de la TFD con media fluencia frente a la TFD con media dosis de verteporfina. Ambas modalidades de tratamiento demostraron ser seguras y eficaces. Sin embargo, parece que los pacientes tratados con TFD con media dosis de verteporfina mantuvieron la mácula seca durante más tiempo que los tratados con TFD con media fluencia. En otro estudio realizado posteriormente, los investigadores concluyeron que no existe diferencia estadísticamente significativa entre ambas formas de tratamiento⁵.

En el caso descrito, el patrón AGF apunta de manera clara a una etiología relacionada con una CSC, así como la ausencia de retinosquisis característica que suele hallarse en la proximidad de la foseta papilar. Se puede argumentar, en cambio, que la falta de respuesta a dos sesiones repetidas de TFD iría en contra de esta etiología. Sin embargo, en un estudio retrospectivo realizado recientemente por nuestro grupo en una serie de 57 ojos con CSC tratados mediante TFD estándar y con media dosis, se observó que el tratamiento mediante TFD estándar obtuvo una mayor tasa de éxito y un menor número de recurrencias que el grupo tratado con TFD con media dosis, aunque con una diferencia estadísticamente no significativa ($p = 0,06$).

BIBLIOGRAFÍA

1. Nadal J, Figueroa MS, Carreras E, Pujol P, Canut MI, Barraquer RI. Autologous platelet concentrate in surgery for macular detachment associated with congenital optic disc pit. *Clin Ophthalmol* 2015;9:1965-71.
2. Avci R, Yilmaz S, Inan UU, Kaderli B, Kurt M, Yalcinbayir O, et al. Long-term outcomes of pars plana vitrectomy without internal limiting membrane peeling for optic disc pit maculopathy. *Eye (Lond)* 2013;27:1359-67.
3. Cardillo Piccolino F, Eandi CM, Ventre L, Rigault de la Longrais RC, Grignolo FM. Photodynamic therapy for chronic central serous chorioretinopathy. *Retina* 2003;23:752-63.
4. Nicolo M, Eandi CM, Alovise C, Grignolo FM, Traverso CE, Musetti D, et al. Half-fluence versus half-dose photodynamic therapy in chronic central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 2014;157:1033-7.
5. Kim YK, Ryoo NK, Woo SJ, Park KH. Comparison of visual and anatomical outcomes of half-fluence and half-dose photodynamic therapy in eyes with chronic central serous chorioretinopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2015;253:2063-73.

Desprendimiento de polo posterior secundario a foseta papilar en paciente pediátrico

Lorenzo López Guajardo¹, Juan Donate López²

¹ Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Profesor asociado de Oftalmología, Facultad de Medicina, Universidad de Alcalá. Alcalá de Henares (Madrid)

² FEA. Hospital Clínico San Carlos. Jefe de Unidad, Hospital La Luz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 9 años de edad que consulta por disminución de la agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI) de duración indeterminada.

Exploración oftalmológica:

- AV (con su corrección) del ojo derecho: 1.
- AV (con su corrección) del ojo izquierdo: 0,6.
- Biomicroscopía anterior, movimientos oculares externos: normales.
- Fondo de ojo: desprendimiento de retina de polo posterior, imagen compatible con foseta papilar en localización temporal superior de papila (figura 1).
- En la tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 2) se aprecia un desprendimiento seroso del área macular, con elongamiento de los segmentos externos de los fotorreceptores, que sugiere una evolución y una imagen ópticamente vacía a nivel de la entrada del nervio óptico en el ojo, que podría corresponder a la comunicación entre la vaina del nervio y el espacio subretiniano (flecha).
- En reproducción tridimensional de la papila con OCT se aprecia una imagen compatible con la fenestración en la vaina del nervio óptico (flecha) en su entrada al ojo (figura 3).

Se decide mantener una actitud expectante. En la revisión de los tres meses presenta una disminución importante de la AV, que se sitúa en 0,2. En la OCT (figura 4) se aprecia una disminución del volumen del desprendimiento seroso del neuroepitelio y desaparición de la imagen que suponíamos podría corresponder al defecto en la vaina del nervio óptico (imágenes superponibles mediante *tracker*). Los facultativos y la familia decidimos no intervenir, a pesar del empeoramiento funcional, a la vista de la mejoría en el estudio de imagen.



FIGURA 1

Imagen del fondo de ojo en el momento del diagnóstico. Se aprecia el desprendimiento seroso macular y la imagen de la foseta a nivel papilar.

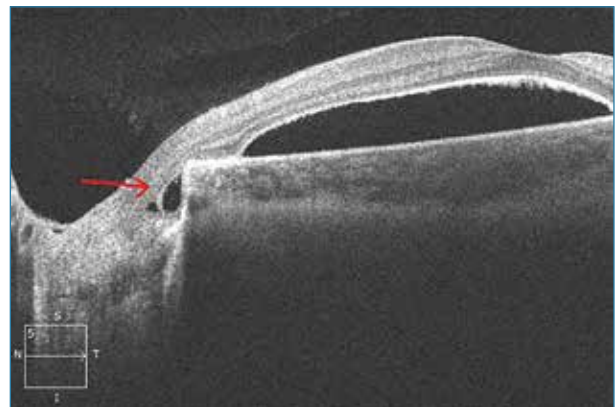


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica en el momento del diagnóstico (OCT Cirrus-Zeiss).

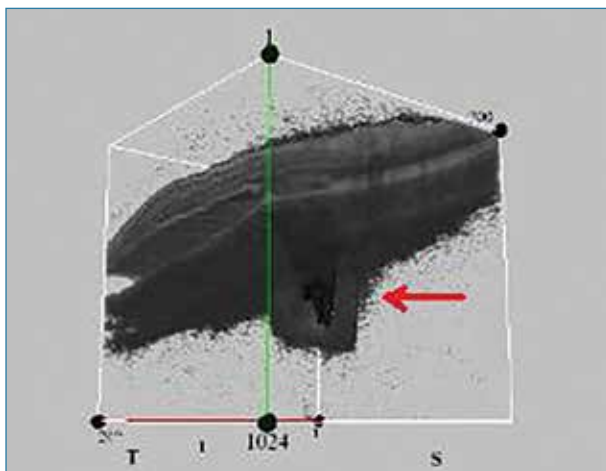


FIGURA 3
Reconstrucción tridimensional (Cirrus) del trayecto del nervio óptico en su entrada al globo. La imagen que supuestamente se relaciona con el defecto en la vaina aparece señalada con una flecha.

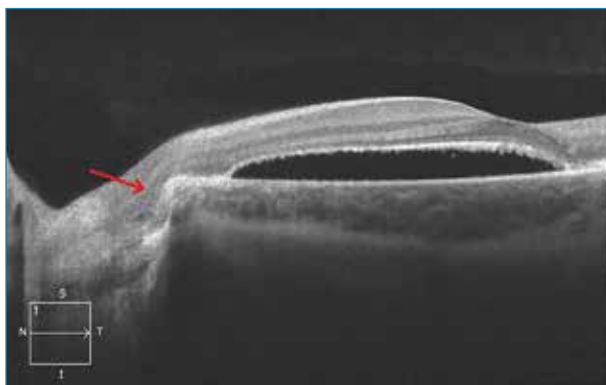


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica a los tres meses de evolución.

Se programa una revisión al mes siguiente, en la que la función visual se recupera hasta 0,6, y en la OCT (figura 5) se aprecia una leve disminución del desprendimiento macular.

Tres meses después la visión se sitúa en 0,8 y en la OCT (figura 6) se observa una práctica desaparición del desprendimiento macular, con un resto de líquido subretiniano nasal a fóvea que se resolvió en ulteriores exploraciones. A los diez meses de la primera visita la visión se sitúa en 0,9.

COMENTARIO

La foseta papilar es un defecto congénito de la papila poco frecuente¹ (< 1 en 10 000) que asocia en un 25-75 %² de los casos problemas visuales de aparición

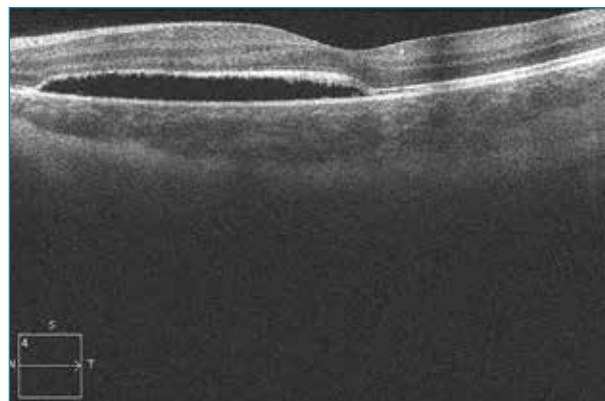


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica a los cuatro meses de evolución.

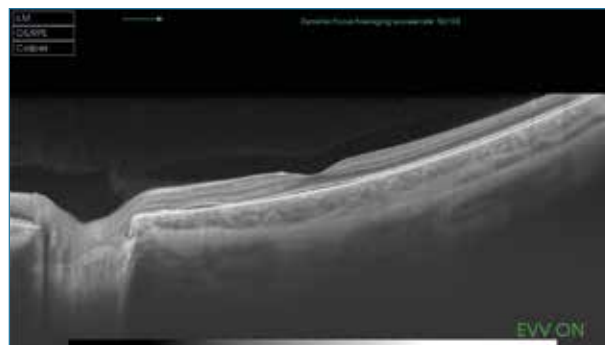


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica a los ocho meses de evolución (OCT Triton-Topcon; 12 mm).

entre la segunda y la cuarta décadas de la vida. La complicación descrita con más frecuencia es un desprendimiento seroso o esquisis macular. El mecanismo de producción del líquido subretiniano no está claro y se han sugerido dos posibles orígenes: cavidad vítrea o líquido subaracnoideo que accede al espacio subretiniano desde un defecto en la vaina del nervio óptico en el espacio peripapilar³. Las opciones terapéuticas descritas incluyen la observación (ya que está descrita la resolución espontánea), la fotocoagulación peripapilar temporal o la vitrectomía con despegamiento de hialoides asociada a una serie de maniobras coadyudantes: láser peripapilar, gas, silicona, pelado de la membrana limitante interna⁴, etc.

En este caso la actitud expectante decidida permitió la resolución espontánea del caso. El concurso de la OCT, con la mejora del aspecto tomográfico, en un momento de empeoramiento funcional supuso el principal elemento en la decisión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Georgalas I, Ladas I, Georgopoulos G, Petrou P. Optic disc pit: a review. *Arch Clin Exp Ophthalmol* 2011;249:1113-22.
2. Sobol WM, Blodi CF, Folk JC, Weingeist TA. Long-term visual outcome in patients with optic nerve pit and serous retinal detachment of the macula. *Ophthalmology* 1990;97:1539-42.
3. Brown GC, Shields JA, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in humans. *Ophthalmology* 1980;87:51-65.
4. Abouammoh MA, Alsulaiman SM, Gupta VS, Mousa A, Hirakata A, Berrocal MH, et al. Pars plana vitrectomy with juxtapapillary laser photocoagulation versus vitrectomy without juxtapapillary laser photocoagulation for the treatment of optic disc pit maculopathy: the results of the KKESH International Collaborative Retina Study Group. *Br J Ophthalmol* 2015 Aug 20.

Foseta colobomatosa recurrente

Félix Armadá Maresca¹, Pino Ciudad Betegón²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

² FEA en Retina. Hospital Universitario La Paz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 15 años, que acude a nuestra consulta por un cuadro de pérdida brusca de agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI) de unos días de evolución. En la exploración cabe destacar lo siguiente:

- AV: ojo derecho (OD): 0,9 con corrección; OI: dedos a 2 metros con corrección.
- Biomicroscopía: normal en ambos ojos.
- Tonometría: OD 15 mmHg; OI 14 mmHg.
- Fondo de ojo y tomografía de coherencia óptica (OCT):
 - OD: normal, incluida mácula y retina periférica.
 - OI: foseta colobomatosa, que induce un levantamiento de toda el área macular, con afectación foveolar intensa. Retina periférica normal (figura 1).

Dada la AV y la edad del paciente, se decide realizar vitrectomía.

A la semana se realiza vitrectomía 25 G, desinserción hialoidea, aspiración de fluido submacular, asistido por OCT intraoperatoria (Rescam 700, Carl Zeiss), endofotocoagulación peripapilar suave e intercambio por Sf6 1,2 cc.

El posoperatorio cursó correctamente, se reabsorbió lentamente el fluido subretiniano y mejoró la AV progresivamente. Al mes la AV del OI era de 0,6, a los dos meses de 0,8, y a los seis meses de 1 (figura 2).

A los 12 meses de la cirugía, el paciente acude de urgencia con una nueva bajada brusca de la AV. Se observa en la exploración una AV del OI de 0,25 con corrección. En la exploración del fondo de ojo y la OCT, se aprecia un nuevo levantamiento de toda el área macular, con intenso compromiso foveolar, a expensas de la foseta colobomatosa (figura 3).

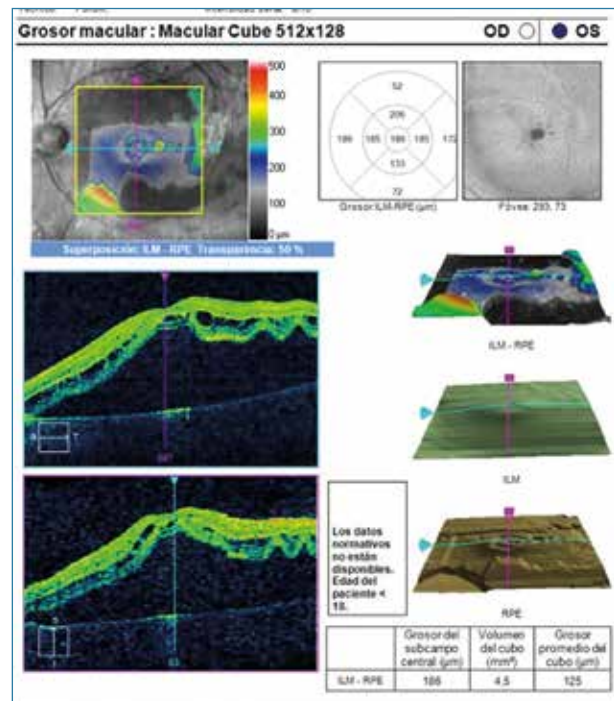


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica del primer día de exploración, en la que se aprecia un levantamiento e intenso edema foveolar, a expensas de una foseta colobomatosa en su ojo izquierdo.

Dada la edad del paciente y con base en la experiencia con la utilización de antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) para la resolución de distintos tipos de edemas submaculares e intrarretinianos, se decide con la familia probar la utilización de bevacizumab, para evitar de esta manera una nueva cirugía al paciente. Por ello, se realiza una primera inyección de anti-VEGF (bevacizumab) en dosis habituales. A las cuatro semanas se constata una reducción de altura en el líquido sub-

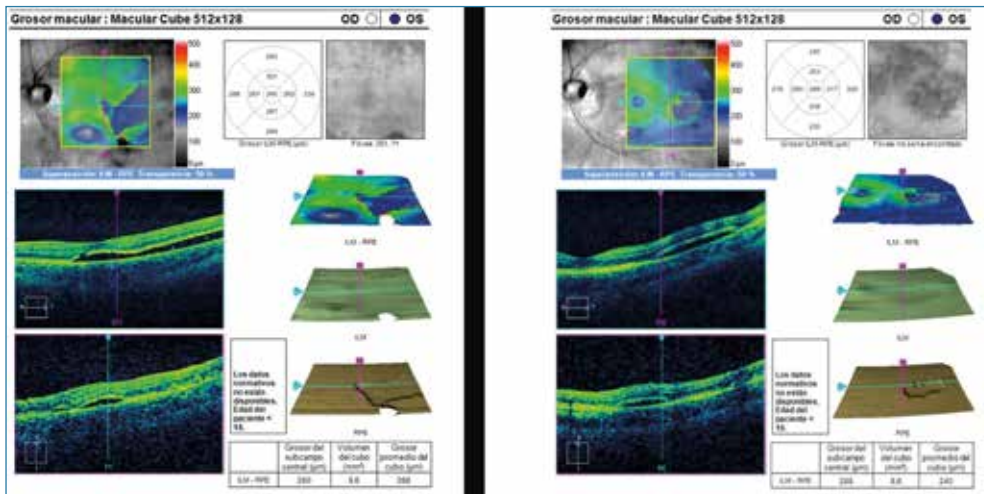


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica al mes y a los ocho meses del primer tratamiento.

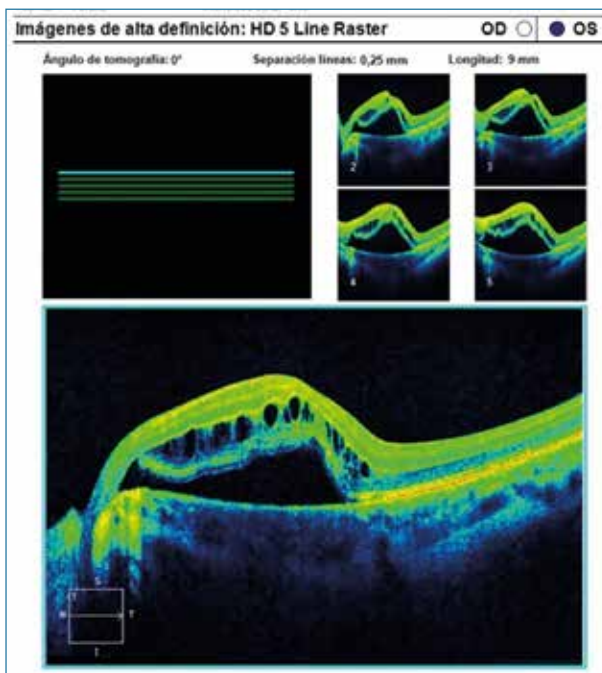


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica a los doce meses del primer tratamiento.

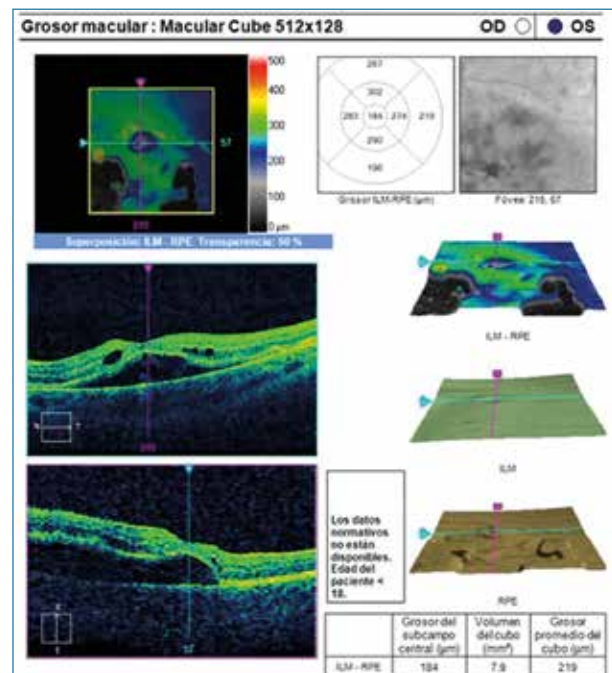


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica tras la tercera inyección de bevacizumab.

macular y el incremento de la AV a 0,4. Así, se decide completar un total de 3-4 inyecciones intravítreas, lo cual se realiza con una cadencia de cuatro semanas. Se aprecia una reducción paulatina del fluido submacular, de modo que tras la cuarta inyección es posible la realización en consulta de endofotocoagulación peripapilar de forma suave (figura 4). Cuatro meses después de la recidiva de la foseta colobomatosa, se observa la reabsorción completa del fluido submacular y subfoveolar, con una recuperación de la AV en su OI de 0,6 con su corrección (figura 5).

COMENTARIO

Descrita por primera vez por Wiethe, la foseta papilar o foseta óptica es una excavación congénita de la cabeza del nervio óptico, que suele aparecer como un defecto aislado, pero que en algunos casos puede hacerlo asociada a trastornos papilares. En un 10-15 % es bilateral. Afecta a 1 de cada 10 000 nacidos vivos, sin predilección de sexo o raza. Con una alta frecuencia se asocia a un desprendimiento macular seroso, ya descrito por Kranenburg en 1960. Se considera un

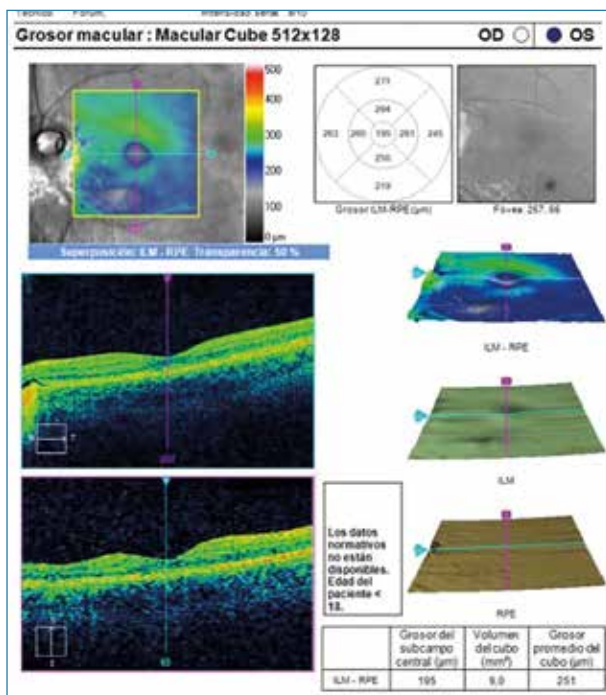


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica después de dos meses del final del segundo tratamiento con cuatro inyecciones de bevacizumab y láser en consulta.

defecto congénito de la cabeza del nervio óptico, producido durante el desarrollo embrionario. Se debería a un defecto del cierre de la fisura embrionaria que se produce al invaginarse la vesícula óptica, hacia la quinta semana de gestación. Otros autores sugieren que la causa puede ser un desarrollo anómalo de la papila óptica junto con una resolución incompleta de los pliegues del neuroectodermo peripapilar. Desde el punto de vista histológico, es una herniación de retina displásica, hacia una cápsula de tejido conectivo que se extiende posteriormente hacia el espacio subaracnoideo perineural a través de un defecto de la lámina cribosa¹.

En 1962 Sugar sugirió por primera vez que el origen del desprendimiento seroso era originado por vítreo licuado o bien humor acuoso, que penetra en el es-

pacio subretiniano a través de la foseta óptica. Otros autores indicaron que podría ser líquido cefalorraquídeo proveniente del espacio subaracnoideo perineural. Brown et al. llevaron un estudio con perros, con inyección de tinta china a nivel intratecal e intravítreo, y observaron paso de tinta en los animales a los que se inyectó intravítreo y ninguno en los que se hizo intratecal. También se ha visto el paso de silicona y gas en casos quirúrgicos en los que se dejó al paciente con estos sustitutos vítreos. Actualmente se sostiene que el origen más probable del desprendimiento seroso sea del vítreo²⁻⁵.

Respecto al tratamiento, se sabe que más de un 25 %, dejados a su libre evolución, se resuelven solos, pero con una atrofia retiniana importante y visiones muy bajas, asociadas a los cambios quísticos y degenerativos de la retina por la persistencia del fluido. Se ha visto que no responden a la administración de esteroides. Gass en 1966 utilizó por primera vez el láser primario de forma repetida, sin resolución de la reabsorción del fluido. Otros autores han señalado resultados positivos con el tratamiento con láser. Lincoff y Kreissig aportaron la neumopexia, con resultados iniciales positivos, pero con recidiva. Alexander y Bilson apoyaron la vitrectomía para eliminar la tracción vítrea y desde entonces diversos clínicos han tenido resultados positivos, con o sin combinación con gas y láser. Algunos autores propugnan el uso de plaquetas autólogas a nivel de la foseta óptica. En la actualidad, existe un acuerdo generalizado sobre la utilización de la vitrectomía para realizar una desinserción hialoidea, combinada con láser sobre la zona peripapilar, aunque es conocida la recidiva y la necesidad de repetir la endofotocoagulación. Otros autores apoyan el uso de un parche de limitante interna en la foseta, para ayudar al cierre de esta, sin empleo del láser⁶⁻⁸.

El tratamiento con anti-VEGF puede favorecer la reabsorción del desprendimiento seroso en los casos de recidiva tras vitrectomía y hacer más efectivo un nuevo tratamiento con láser, en una sola sesión. Esta terapia debe ser sometida a más estudios de series de casos, aleatorizados y controlados, para testar su efectividad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wiethe T. Ein Fall von angeborener Difformität der Sehnervenpapille. Arch F Augenh 1882;11: 14-9.
2. Kranenburg EW. Crater-like holes in the optic disc and central serous retinopathy. Arch Ophthalmol 1960;64:912-24.

3. Gass JD. Serous detachment of the macula secondary to congenital pit of the optic nerve head. *Am J Ophthalmol* 1969;67:821-41.
4. Brown GC, Shields JA, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in humans. *Ophthalmology* 1980;87:51-65.
5. Brown GC, Shields JA, Patty BE, Goldberg RE. Congenital pits of the optic nerve head. I. Experimental Studies in collie dogs. *Arch Ophthalmol* 1979;97:1341-4.
6. Alexander TA, Billson FA. Vitrectomy and photocoagulation in the management of serous detachment associated with optic nerve pits. *Aust J Ophthalmol* 1984;12:139-42.
7. Rosenthal G, Bartz-Schmidt KU, Walter P, Heimann K. Autologous platelet treatment for optic disc pit associated with persistent macular detachment. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998;236:151-3.
8. Mohammed OA, Pai A. Inverted autologous internal limiting membrane for management of optic disc pit with macular detachment. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2013;20:357-9.

X

TOXICIDAD CORIORRETINIANA

- CAPÍTULO 1** Edema macular cistoide y lesiones periféricas en retinopatía por cloroquina: ¿es posible?
- CAPÍTULO 2** Retinopatía cristalina y edema macular quístico secundario a tamoxifeno

Edema macular cistoide y lesiones periféricas en retinopatía por cloroquina: ¿es posible?

Víctor Llorens Belles¹, Alfredo Adán Civera²

¹ Médico especialista. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona

² Director del Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona. Universidad de Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 57 años, que consultó en julio de 2011 por pérdida progresiva de visión en ambos ojos de meses de evolución. Como antecedentes patológicos presentaba reumatismo palindrómico de unos veinte años de evolución. Su enfermedad reumatológica fue tratada con esteroides orales y cloroquina (Resochin[®]) 155 mg/día por vía oral (v.o.) durante, al menos, 15 años, hasta 2009, cuando fue sustituida por sales de oro (Miocrin[®]) 50 mg/21 días intramuscular y colchicina/dicicloverina (Colchimax[®]) 0,5/5 mg/día v.o.

La exploración oftalmológica mostró agudeza visual de lejos mejor corregida (AVLmc) de 0,3 en ambos ojos y catarata subcapsular posterior bilateral, sin signos de inflamación en la cámara anterior. En la funduscopia indirecta no se observó vitreítis ni focos coriorretinianos, pero sí alteraciones pigmentarias maculares, adelgazamiento vascular y pérdida del reflejo foveolar de ambos ojos (figura 1).

El examen por tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró edema macular cistoide (EMC) de 405 micras y 345 micras de grosor macular central (CMT) en el ojo derecho (OD) y el ojo izquierdo (OI), respectivamente, y membrana epirretiniana (MER) en el OI (figuras 2A y 2B).

La autofluorescencia de campo amplio mostró un patrón hipoautofluorescente moteado concéntrico, bien delimitado hasta periferia media, junto con lesiones perifoveales hipoautofluorescentes en semiluna en ambos ojos (figura 3). Se practicó una angiografía fluoresceínica de campo amplio, donde se apreciaban estas mismas lesiones hiperfluorescentes moteadas periféricas y perifoveales hasta tiempos tardíos. Se observó también

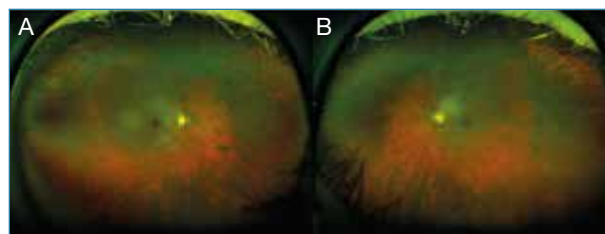


FIGURA 1
Imagen de campo amplio en pseudocolor, retinopatía por cloroquina. Alteraciones del epitelio pigmentario periféricas y perifoveales en ojo derecho (A) y ojo izquierdo (B).

adelgazamiento vascular, EMC angiográfico e hiper captación del disco (figura 4). La OCT *swept-source* y la angio-OCT pusieron de manifiesto una marcada alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y atrofia de la retina externa perifoveal de ambos ojos, justo donde se observó material hiperreflectivo depositado en semiluna a nivel del EPR, coriocapilar y coroides profunda (figura 5).

Se inició tratamiento con prednisona 40 mg/día v.o. durante una semana y pauta descendente, con mejora inicial del EMC y recidiva durante la disminución de dosis. Posteriormente, se decidió realizar inyección subtenoniana de triamcinolona acetónido en ambos ojos, con disminución del EMC pero progresión de la catarata bilateral, por lo que la paciente fue intervenida de facoemulsificación e implante de lente intraocular en ambos ojos. Tras esto, ante la persistencia del edema macular y el incremento de la tracción en su OI, se llevó a cabo una vitrectomía *pars plana* con pelado de la MER e inyección intraoperatoria de implante de liberación sostenida de dexametasona (Ozurdex[®]). Se realizó inyección de implante intravítreo de liberación sostenida de dexametasona en el OD (Ozurdex[®]). En marzo de 2013, la AVLmc se mantuvo en 0,4 y 0,6 en OD y OI (figuras 2C

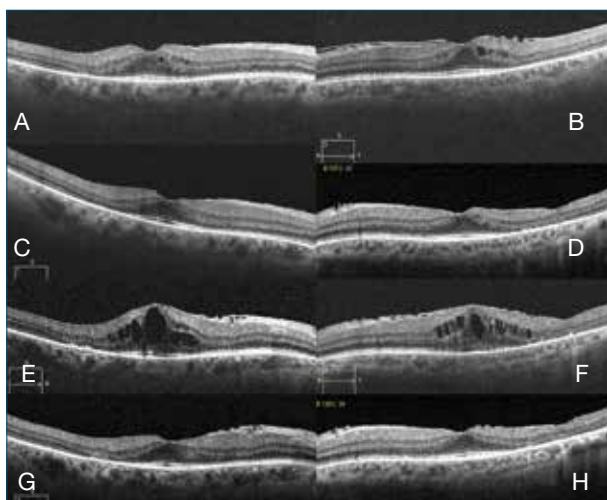


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (protocolo de alta definición) en retinopatía por cloroquina. Discreto edema macular cistoide en el ojo derecho (A) e izquierdo (B) y membrana epirretiniana en el ojo izquierdo (B) a la presentación. Resolución del edema macular cistoide tras tratamiento con prednisona oral hasta 40 mg/día, esteroides intravítreos en el ojo derecho (C) e izquierdo (D). Se realizó también vitrectomía con pelado de membrana en el ojo izquierdo (D). Rebrote del edema macular cistoide al reducir la dosis de prednisona oral por debajo de 15 mg/día en ambos ojos (E y F). Estabilización del edema macular cistoide con 5 mg/día por vía oral de prednisona y metotrexato 25 mg/semana subcutáneo; aspecto a los doce meses de seguimiento tras el inicio de metotrexato (G y H).

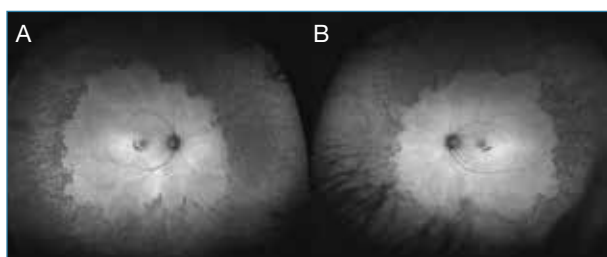


FIGURA 3

Autofluorescencia de campo amplio en retinopatía por cloroquina. Moteado hipoautofluorescente hasta periferia media, bien delimitado, e imagen central hipoautofluorescente en semiluna ínfero-temporal a la mácula, que denota destrucción tóxica del epitelio pigmentario. Nótese también hiperfluorescencia difusa siguiendo el árbol arterial y perimacular temporal, lo que indica estrés tóxico del epitelio pigmentario y fotorreceptores de ojo derecho (A) e izquierdo (B).

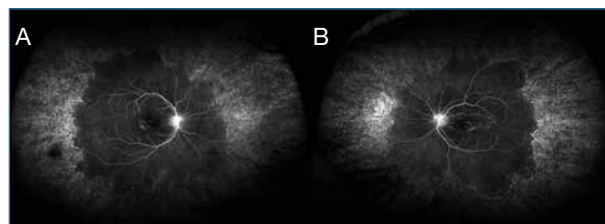


FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica de campo amplio en retinopatía por cloroquina. Fase venosa. Hiperfluorescencia moteada periférica y perimacular en semiluna, edema macular, afilamiento vascular e hipercaptación del disco del ojo derecho (A) e izquierdo (B).

y 2D). No obstante, aparecieron reactivaciones del EMC al perder efecto la dexametasona intravítrea y reducir las dosis de esteroides orales (figuras 2E y 2F). Ante la corticodependencia de la paciente, se decidió iniciar, en abril de 2013, metotrexato hasta 25 mg/s subcutáneo, con mejora importante del EMC (CMT: 266 y 287 micras en OD y OI, respectivamente) y de la AVLmc (0,8 y 0,9 en OD y OI, respectivamente), lo que permitió reducir la dosis de prednisona oral hasta 5 mg/día hasta junio de 2015 (figuras 2G y 2H). No hubo progresión de las lesiones tapetoretinianas periféricas ni centrales durante el seguimiento.

COMENTARIO

El caso descrito ofrece varias posibilidades en su diagnóstico diferencial: en un inicio, se planteó la opción de una uveítis intermedia de bajo grado, debido fundamentalmente a la presencia de EMC respondedor a corticoides en una paciente con enfermedad reumatólica y exploración oftalmoscópica bastante anodina. No obstante, la edad de la paciente, la práctica ausencia inflamatoria vítrea, la no evidencia de asociación de la uveítis con el reumatismo palindrómico y, sobre todo, la exploración con autofluorescencia y angiografía fluoresceínica de campo amplio llevaron a replantear el diagnóstico.

Otra posibilidad diagnóstica barajada fue la retinopatía autoinmune (RAI). La RAI paraneoplásica conlleva la presencia de un cáncer sistémico, que fue descartado en nuestra paciente mediante diversos marcadores tumorales y tomografía por emisión de positrones. La RAI no paraneoplásica es otra entidad rara que se ha descrito con más frecuencia en mujeres de alrededor de 50-60 años con otras enfermedades inmuno-mediadas. Entre un 25 % y un 50 % de los pacientes presentan EMC, junto con cambios pigmentarios sutiles y afilamiento vascular. El estudio de anticuerpos antirre-

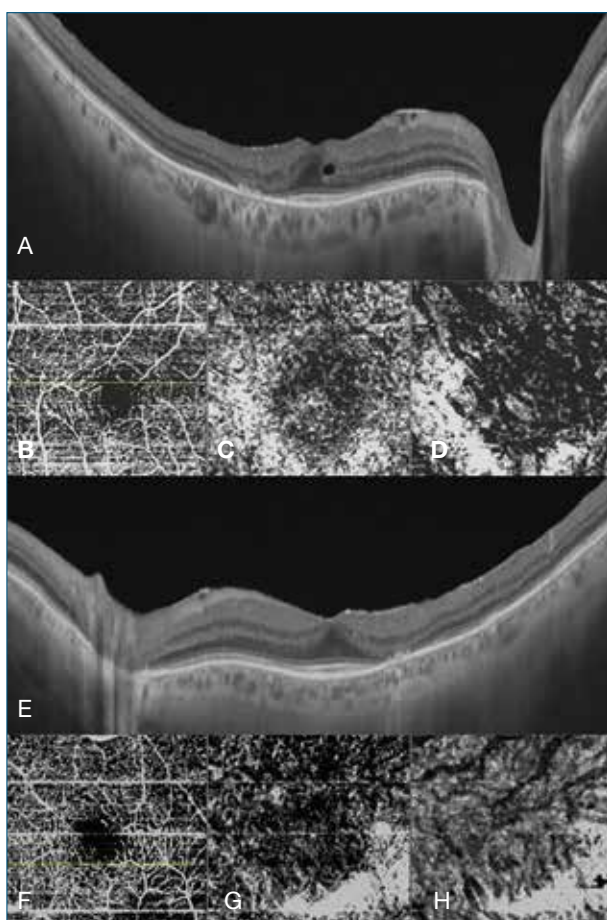


FIGURA 5

Tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* (A y E) y angio-OCT (B, C, D y F, D, H) en retinopatía por cloroquina. Se aprecia la zona exacta de alteración del epitelio pigmentario con atrofia completa de la retina externa a ese nivel, temporal a la fovea de ambos ojos (A y E). La angio-OCT muestra la red capilar intrarretiniana preservada en ambos ojos (B y F), mientras se aprecian lesiones hiperreflectivas en semiluna alrededor de la fovea tanto a nivel del epitelio pigmentario de la retina y coriocapilar (C y D) como del estroma coroideo profundo (D y H), que podrían corresponder a las zonas de máximo acúmulo de cloroquina.

coverina y antienolasa fueron, no obstante, negativos y la ausencia de nictalopía, discromatopsia y fopsias en nuestro caso planteaba ciertas dudas sobre el diagnóstico de RAI no paraneoplásica^{1,2}.

La posibilidad de una retinopatía por cloroquina estuvo siempre presente en el diagnóstico, aunque la paciente presentaba algunos signos atípicos que hacían dudar de esta posibilidad: la ausencia de maculopatía típica en ojo de buey, la extensa afectación periférica y la presencia de edema macular que respondía claramente a los corticoides. Por otra parte, los síntomas aparecieron dos años tras el cese de la cloroquina y los controles campimétricos durante el tratamiento previo con cloroquina resultaron normales, sin presencia de escotomas paracentrales como signo precoz de toxicidad.

No se conoce con exactitud la fisiopatología de la retinopatía por cloroquina, aunque se sabe que esta se acumula en el EPR y los melanocitos uveales por su afinidad a la melanina, interfiriendo en el metabolismo del EPR y los fotorreceptores e induciendo, finalmente, la apoptosis y la atrofia de las capas más externas del neuroepitelio. El acúmulo en estos tejidos potencia la toxicidad y puede prolongar sus efectos aunque se suprima la toma del fármaco, de manera que se ha descrito retinopatía por cloroquina hasta siete años o más después de suspender el tratamiento. En nuestro caso, la angio-OCT puso de manifiesto la presencia de material hiperreflectivo perifoveal a nivel del EPR, la coriocapilar y la coroides profunda, respetando la red capilar intrarretiniana. La toxicidad se produce más frecuentemente con dosis superiores a 3 mg/kg/día, sobre todo durante los primeros cinco años de tratamiento, y es más habitual en pacientes mayores de 60 años, obesos, nefróticas o hepatóticas³. Nuestra paciente no presentaba otro factor de riesgo que una dosis acumulada alta de cloroquina a lo largo de más de quince años (superior a los 100 g).

Los cambios pigmentarios extramaculares se han descrito en la retinopatía por cloroquina avanzada, con atrofia y migración del pigmento, dando lugar a una degeneración tapetoretiniana primaria. No obstante, las lesiones periféricas observadas en nuestra paciente mediante imagen de campo amplio resultaron del todo atípicas. Por otra parte, la presencia de EMC no es típica de la retinopatía por cloroquina y solo recientemente se ha descrito esta asociación. Aunque el tratamiento con dorzolamida tópica o acetazolamida oral del EMC ha sido descrito como poco efectivo, en nuestro caso la respuesta a los esteroides y al metotrexato resultó eficaz, con resolución del EMC y aumento progresivo de la visión⁴⁻⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grange L, Dalal M, Nussenblatt RB, Sen HN. Autoimmune retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2014;157:266-72.
2. Grewal DS, Fishman GA, Jampol LM. Autoimmune retinopathy and antiretinal antibodies: a review. *Retina* 2014;34:827-45.
3. Ganne P, Srinivasan R. Chloroquine retinopathy. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:603-4.
4. Melles RB, Marmor MF. Pericentral retinopathy and racial differences in hydroxychloroquine toxicity. *Ophthalmology* 2015;122:110-6.
5. Kellner S, Weinitz S, Farmand G, Kellner U. Cystoid macular oedema and epiretinal membrane formation during progression of chloroquine retinopathy after drug cessation. *Br J Ophthalmol* 2014;98:200-6.
6. Bhavsar KV, Mukkamala LK, Freund KB. Multimodal imaging in a severe case of hydroxychloroquine toxicity. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2015;46:377-9.

Retinopatía cristalina y edema macular quístico secundario a tamoxifeno

Alfredo Adán Civera¹, Víctor Llorens Belles²

¹ Director del Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona.

Universidad de Barcelona

² Médico especialista. Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 57 años, que consultó en diciembre de 2014 remitida para valoración de cataratas y pérdida progresiva de visión en ambos ojos de varios meses de evolución. Como antecedentes patológicos presentaba una neoplasia de mama izquierda diagnosticada en 2010 que requirió mastectomía y fue tratada de forma coadyuvante con tamoxifeno en dosis bajas (20 mg/día) durante tres años y que desde hace dos años fue sustituido por exemestano.

La exploración oftalmológica mostró agudeza visual de lejos mejor corregida de 0,2 en el ojo derecho (OD) y de 0,1 en el ojo izquierdo (OI), que no mejoraba con refracción. En el examen del polo anterior se evidenció catarata cortico-nuclear ++ en ambos ojos sin signos de inflamación en la cámara anterior. En el examen del fondo de ojo se observó en ambas máculas depósitos cristalinos de localización perifoveal junto a un nevus temporal a la mácula en el OD (figuras 1A y 1B). En las fotografías de campo amplio con filtro verde las imágenes de depósitos cristalinos eran más evidentes (figuras 2A y 2B).

El examen por tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* mostró edema macular quístico de 654 micras y 587 micras de grosor macular central en el OD y el OI, respectivamente (figuras 3A y 3B). Al mismo tiempo se observaban imágenes hiperreflectivas puntiformes alrededor de los quistes correspondientes al material cristalino que se localizaban en la retina interna. La autofluorescencia de campo amplio mostró un patrón hipoautofluorescente en la fovea en ambos ojos que se correspondía con la zona de edema macular quístico (figura 4). Se realizó estudio con angiografía OCT, que demostró imágenes hiperreflectivas correspondientes a

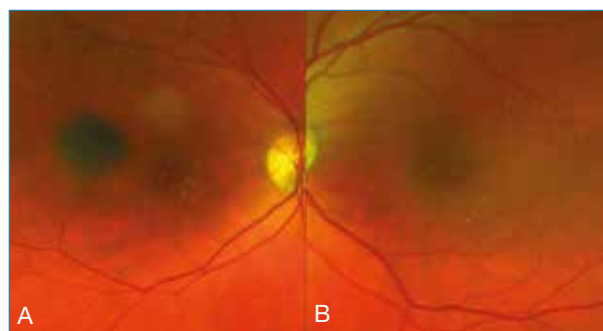


FIGURA 1

Se observa en la retinografía ambas máculas (A, B) con depósitos cristalinos de localización perifoveal, junto a un nevus temporal a la mácula en el ojo derecho (A).

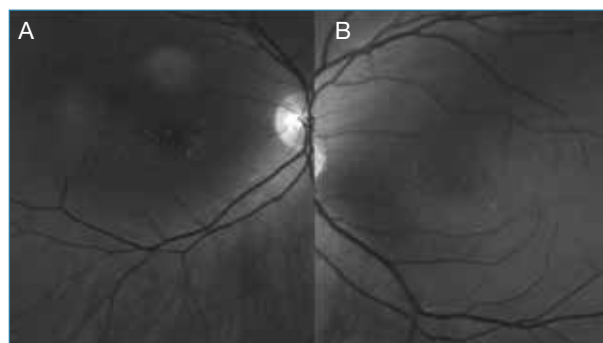


FIGURA 2

En las fotografías de campo amplio con filtro verde las imágenes de depósitos cristalinos eran más evidentes en ambos ojos. Ojo derecho (A) y ojo izquierdo (B).

los depósitos en la capa interna y media vascular (figura 5). Se orientó el caso como maculopatía cristalina bilateral con edema macular quístico secundaria al uso de tamoxifeno. Se realizó inyección intravítrea de un implante de dexametasona (Ozurdex®) en ambos ojos, con buena respuesta inicial (figuras 6A-D), aunque pos-

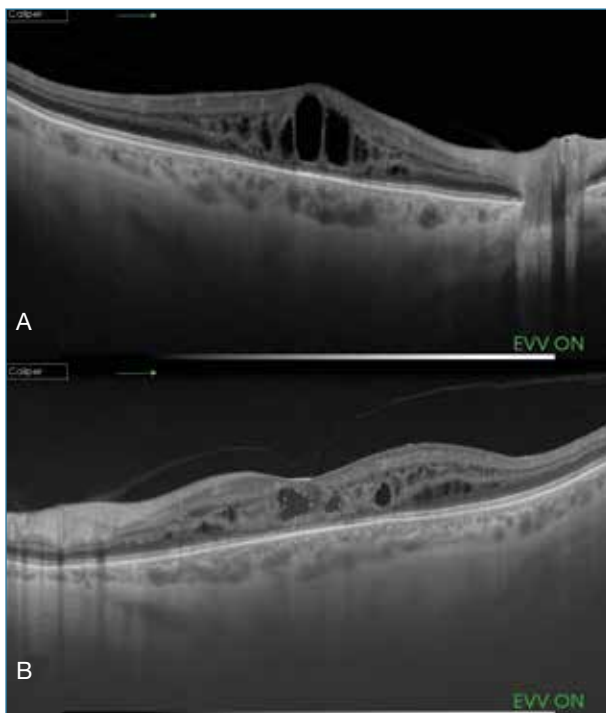


FIGURA 3

El examen por tomografía de coherencia óptica *swept source* mostró edema macular quístico en ojo derecho (A) y ojo izquierdo (B).

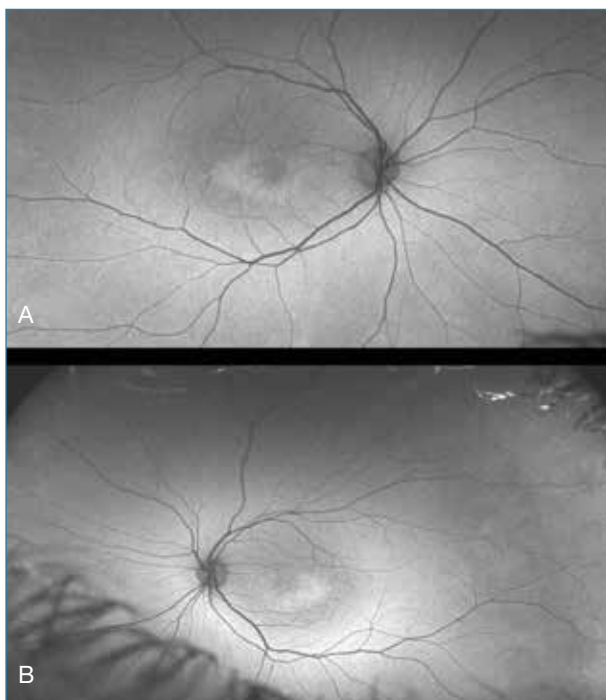


FIGURA 4

La autofluorescencia de campo amplio mostró un patrón hipoautofluorescente en la fovea en ambos ojos, correspondiente a la zona de edema macular quístico.

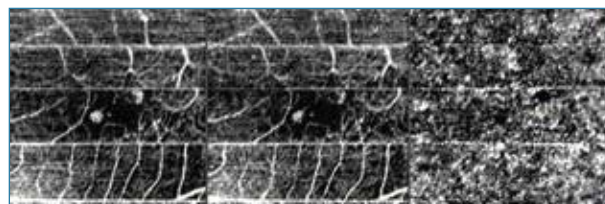


FIGURA 5

El examen mediante angiografía con tomografía de coherencia óptica mostró imágenes hiperreflectivas correspondientes a los depósitos en la capa interna y media vascular.

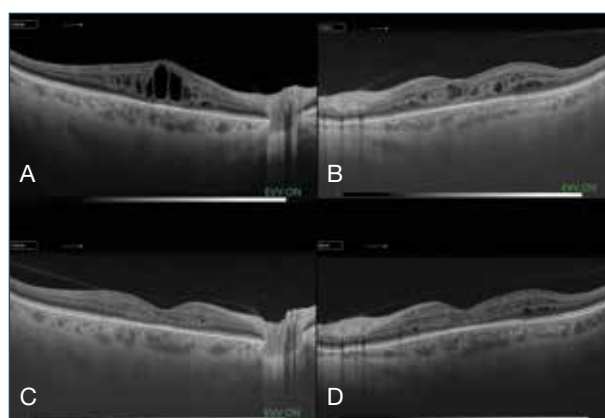


FIGURA 6

Imágenes de tomografía de coherencia óptica (OCT) después de inyección intravítrea de un implante de dexametasona (Ozurdex®) en los dos ojos, con buena respuesta inicial en ambos. En A y B se muestran las imágenes de OCT pretratamiento y en C y D posttratamiento.

teriormente el edema recurrió en los dos (figuras 7A y 7B), por lo se inició tratamiento con prednisona por vía oral. En la actualidad la paciente está con una dosis de mantenimiento de 5 mg/día y buena respuesta anatómica (figuras 7C y 7D). La agudeza visual en el último control fue de 0,3 en el OD y de 0,2 en el OI.

COMENTARIO

El tamoxifeno es un fármaco antiestrógeno que se usa frecuentemente como tratamiento coadyuvante del cáncer de mama y puede causar toxicidad en la retina¹. La retinopatía por tamoxifeno se caracteriza, desde el punto de vista fundoscópico, por depósitos de material cristalino alrededor de la fovea. La toxicidad retiniana se asocia al tratamiento con el fármaco por largos períodos de tiempo. La pérdida de visión ocurre por el desarrollo de edema macular quístico y la posible pérdida y alteraciones en los fotorreceptores. La retinopatía puede presen-

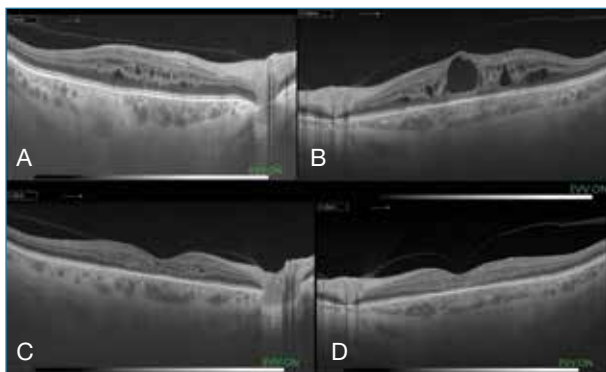


FIGURA 7

El edema recurrió en ambos ojos (A y B), por lo que se inició tratamiento con prednisona por vía oral. En la actualidad la paciente está con una dosis de mantenimiento de 5 mg/día y buena respuesta anatómica (C y D).

tarse con mayor frecuencia durante el tratamiento con el fármaco, pero también se han descrito casos similares al nuestro, que se presentan una vez suspendido el tratamiento. También se han señalado otras formas clínicas, como la que aparece con cambios en la fovea en forma de quistes foveales sin engrosamiento de la mácula y con atrofia de los fotorreceptores.

La patogénesis de la toxicidad retiniana por el tamoxifeno es desconocida, así como la composición de los cristales. Sin embargo, podría deberse a que el fármaco actúa como un antagonista de los transportadores

de glutamato en las células del epitelio pigmentario de la retina, como se ha demostrado en estudios *in vivo*. Estos trabajos sugieren que el tamoxifeno induce un aumento de glutamato que explicaría la degeneración axonal que se observa histológicamente, mientras que los cristales corresponderían a los productos de degeneración y que se observan clínicamente. La afectación de las células de Müller sigue a la lesión neuronal y puede ocasionar atrofia y formación de quistes intrarretinianos foveales que se observan en la OCT². No obstante, son necesarios más estudios experimentales y clínicos para entender la patogénesis de la enfermedad. Los depósitos cristalinos en la retina están por lo general confinados a la capa de fibras nerviosas y a la plexiforme interna.

El tratamiento de la retinopatía consiste en la retirada del fármaco, pero hay casos como el nuestro en los que esta medida no es suficiente, ya que el edema puede mantenerse³. La persistencia de los efectos una vez retirado el fármaco se podría explicar por el daño axonal que este causa y que hemos descrito previamente. Se ha publicado la eficacia en algunos casos del tratamiento con triamcinolona intravítrea o antifactores del crecimiento endotelial vascular, como bevacizumab o pegaptanib intravítrea. No hay descripciones previas del uso de implantes de dexametasona, que ha sido el tratamiento utilizado en nuestra paciente junto a los corticoides por vía oral^{4,5}. Otras terapias para el edema como acetazolamida por vía oral o nepafenac no se han mostrado efectivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Doshi RR, Fortun JA, Kim BT, Dubovy SR, Rosenfeld PJ. Pseudocystic foveal cavitation in tamoxifen retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2014;157:1291-8.
2. Gualino V, Cohen SY, Delyfer MN, Sahel JA, Gaudric A. Optical coherence tomography findings in tamoxifen retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2005;140:757-8.
3. Zafeiropoulos P, Nanos P, Tsigkoulis E, Stefanidou M. Bilateral macular edema in a patient treated with tamoxifen: a case report and review of the literature. *Case Rep Ophthalmol* 2014;10:451-4.
4. Jeng KW, Wheatley HM. Intravitreal triamcinolone acetonide treatment of tamoxifen maculopathy with associated cystoid macular edema. *Retin Cases Brief Rep* 2015;9:64-6.
5. Rahimi E, Sarraf D. Bevacizumab therapy for tamoxifen-induced crystalline retinopathy and severe cystoid macular edema. *Arch Ophthalmol* 2012;130:931-2.

