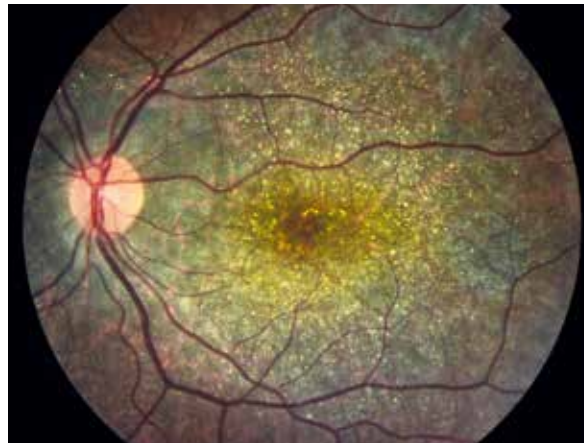
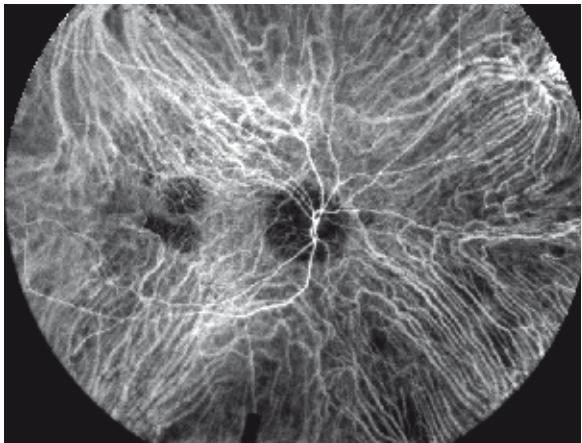
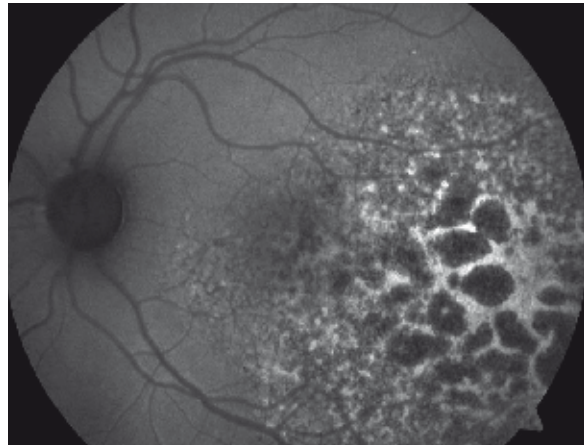
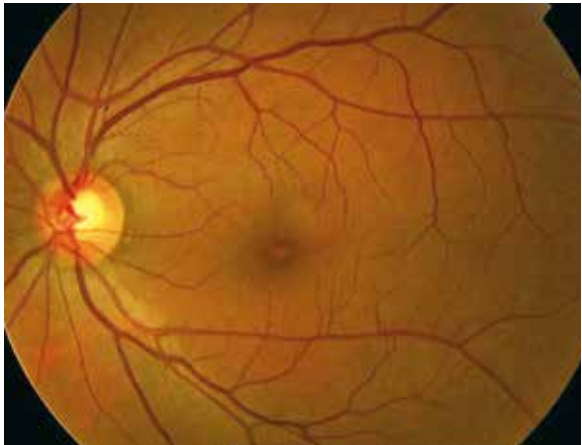


CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA II

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea

Coordinadores:

Dr. José María Ruiz Moreno, Dr. Luis Arias Barquet

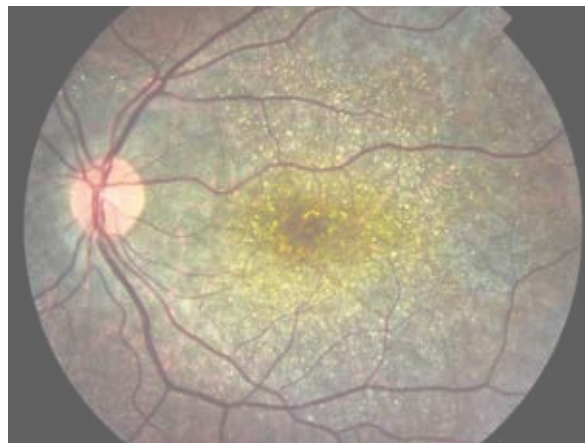
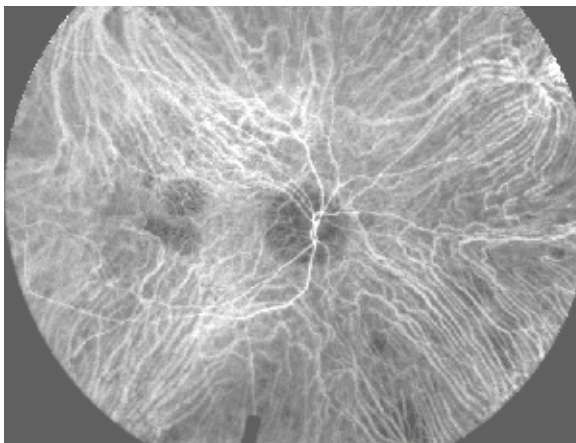
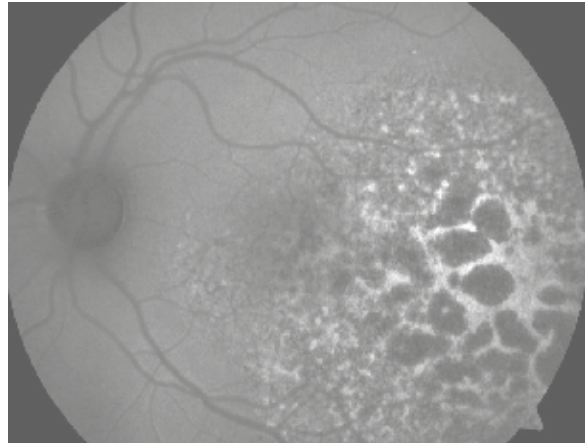
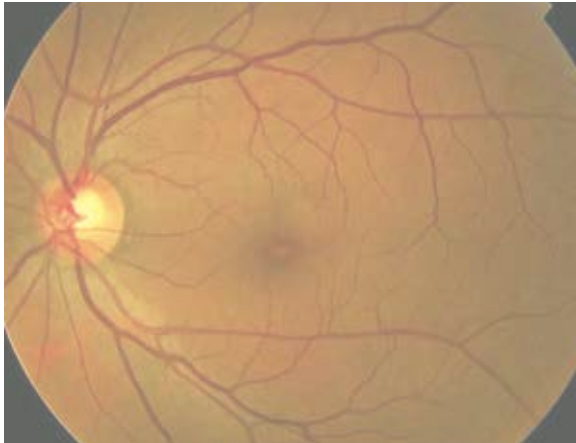


CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA II

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea

Coordinadores:

Dr. José María Ruiz Moreno, Dr. Luis Arias Barquet



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

Coordinadores:

Dr. José María Ruiz Moreno

Catedrático de Oftalmología, Universidad de Castilla La Mancha (UCLM). Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). Director Médico, Vissum Corporación. Investigador principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021), Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Dr. Luis Arias Barquet

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

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 3816-2018

ISBN: 978-84-16269-41-9

© Copyright 2018. 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.

Índice autores

COORDINADORES

Ruiz Moreno, José María

Catedrático de Oftalmología, Universidad de Castilla-La Mancha (UCLM). Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). Director Médico, Vissum Corporación. Investigador principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021), Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Arias Barquet, Luis

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

AUTORES

Abadía Álvarez, Beatriz

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, 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.

Abraldes López-Veiga, Maximino

Profesor asociado de Ciencias de la Salud del área de conocimiento de Oftalmología, Universidad

de Santiago de Compostela. Facultativo especialista de área del Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. Especialista en Oftalmología, Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RETICS RD16/0008), Instituto de Salud Carlos III, Madrid. Ministerio de Economía y Competitividad.

Abreu González, Rodrigo

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de La Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Adán Civera, Alfredo

Director del Instituto de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona. Profesor titular de Oftalmología, Universidad de Barcelona.

Alonso Agesta, Maddi

Residente del Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona.

Andonegui Navarro, José

Especialista en Oftalmología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

Araiz Iribarren, Javier

Profesor titular de Oftalmología, Universidad del País Vasco, Bilbao. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología (ICQO), Bilbao. Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza, Baracaldo (Vizcaya).

Arcos Villegas, Gabriel

Médico interno residente del Servicio de Oftalmología, Hospital Clínic San Carlos, Madrid.

Arias Barquet, Luis

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

Artaraz Beobide, Joseba

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo (Vizcaya).

Ascaso Puyuelo, Francisco Javier

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. Profesor asociado de Oftalmología, Facultad de Medicina, Universidad de Zaragoza. Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón).

Bassaganyas Vilarrasa, Francisca

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona. Institut Comtal d'Oftalmologia (ICO), Barcelona. Institut Català de Retina (ICR), Barcelona.

Blanco Marchite, Cristina

Profesora asociada de Oftalmología, Universidad de Castilla-La Mancha (UCLM). Facultativa especialista del área de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA). Investigadora de Oftared. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz, tratamiento y rehabilitación de las patologías oculares» (RD16/0008/0019), Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Blanco Teijeiro, María José

Jefa de Sección de la Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto, Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario Santiago, Santiago de Compostela. Profesora asociada de Ciencias de la Salud, Universidad de Santiago de Compostela.

Cabrera López, Francisco

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

Calvo González, Cristina

Unidad de Mácula, Departamento de Retina y Vítreo, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Calvo Pérez, Pilar

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Universidad de Zaragoza.

Caminal Mitjana, Josep M.^a

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

Camós Carreras, Anna

Médico interno residente de Oftalmología, Instituto Clínico de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona.

Cañal Villanueva, Joaquín

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Carnota Méndez, Pablo

Unidad de Retina, Centro de Ojos de La Coruña.

Castro Flórez, Raquel

Médico adjunto del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Castro Navarro, Joaquín

Jefe de la Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

Castro Navarro, Verónica

Médico adjunto, Unidad de Retina-Vítreo, Hospital General de Valencia.

Català Mora, Jaume

Unidad de Retinoblastoma, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona).

Cava Valenciano, Carlos

Unidad de Vítreo-Retina, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA). Profesor asociado, Universidad de Castilla-La Mancha. Visum Corporación Oftalmológica, Albacete.

Cervera Taulet, Enrique

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital General de Valencia. Profesor asociado, Facultad de Medicina. Universidad de Valencia.

Cintrano Gurrea, Manuel

Director médico, Clínica Cintrano, Madrid.

Clement Fernández, Francisco

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital de La Princesa, Madrid. Clínica Clement, Madrid.

Coco Martín, Rosa María

Profesora titular y directora médica, Instituto de Oftalmobiología Aplicada IOBA. Universidad de Valladolid.

Compains Silva, Esther

Especialista en Oftalmología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

Copete Piqueras, Sergio

Unidad de Vítreo-Retina, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA).

Crespí Vilimelis, Jaume

Especialista en Oftalmología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona. Institut Comtal d'Oftalmologia (ICO), Barcelona.

Cubero Parra, Juan M.

Especialista en Oftalmología, Unidad de Retina y Vítreo, Hospital La Arruzafa, Córdoba.

de Freytas Rodríguez, Angélica

Médico adjunto, Hospital de Manises, Valencia.

de las Heras Acevedo, Elena

Facultativa especialista del área de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria.

del Moral Ariza, Amparo

Facultativa especialista del área de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Demetrio Pablo, Rosalía

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

di Lauro, Salvatore

Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA), Universidad de Valladolid.

Díaz Cascajosa, Jesús

Unidad de Retinoblastoma, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona).

Díaz Granda, María Jesús

Facultativa especialista de área, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla. Hospital Viamed Santa Ángela, Sevilla.

Dolz Marco, Rosa

Fisabio Oftalmología Médica, Valencia. Vitreous Retina Macula Consultants of New York, Nueva York (Estados Unidos).

Donate López, Juan

Jefe de Servicio, Hospital La Luz Quirónsalud, Madrid. Facultativo especialista de área, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Elefetheria Kyriakou, Danai

Servicio de Oftalmología, Sección de Retina, Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona.

Escalada Gutiérrez, Flor

Médico adjunto, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Gerona.

Escobar Barranco, José Juan

Retinólogo y jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Dos de Maig, Barcelona.

Espejo Arjona, Francisco

Unidad de Cirugía Vitreoretiniana y Oncología Ocular, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Fernández Martínez, Cristian

Servicio de Oftalmología, Hospital General Universitario de Elche.

Fernández Muñoz, Marta

Facultativa especialista de área de la Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid.

Fernández Rodríguez, María Isabel

Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. Universidad de Santiago de Compostela. ISCIII (RETICS OFTARED RD16/0008/003), cofinanciado por FEDER.

Fernández Sanz, Guillermo

Jefe de la Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid. Jefe de la Unidad de Retina, Hospital Ruber Juan Bravo, Madrid.

Fernández-Vega González, Álvaro

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

Fernández-Vega Sanz, Álvaro

Jefe del Departamento de Retina, Instituto Universitario Fernández-Vega, Oviedo.

Fernández-Vega Sanz, Beatriz

Departamento de Retina, Instituto Universitario Fernández-Vega, Oviedo.

Filloy Rius, Alejandro

Departamento de Retina, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona.

Flores Moreno, Ignacio

Facultativo especialista de área del Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Fonollosa Calduch, Álex

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo (Vizcaya).

Gallego Pinazo, Roberto

Unidad de Mácula, Oftalvist, Valencia.

García Alonso, Ana María

Facultativa especialista de área de la Sección Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

García Arumí, José

Catedrático de Oftalmología, Universidad Autónoma de Barcelona. Instituto de Microcirugía Ocular, Barcelona. Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona.

García-Arumí Fusté, Claudia

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona.

Gil Martínez, María

Facultativa especialista de área del Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. Oftalmóloga, Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RETICS RD16/0008), Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Economía y Competitividad.

Giralt Josa, Joan

Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina, Instituto Clínico de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona.

Gómez Resa, María

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

Gómez-Ulla de Irazazábal, Francisco

Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. Universidad de Santiago de Compostela. ISCIII (RETICS OFTARED RD16/0008/003), cofinanciado por FEDER.

Gutiérrez Sánchez, Estanislao

Unidad de Mácula, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Herrera Cabezón, Itxaso

Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología (ICQO), Bilbao.

Irigoyen Laborra, Cristina

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

Jeldes Saba, Luis

Residente de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

Juaristi Eizmendi, Leire

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

Jürgens Mestre, Ignasi

Director Médico y Jefe del Departamento de Retina, Institut Català de Retina, Barcelona.

Laborda Oñate, Juan M.

Jefe de la Unidad de Retina y Vítreo y director médico, Hospital La Arruzafa, Córdoba.

Lechón Caballero, Beatriz

Unidad de Retina Médica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Llorenç Belles, Víctor

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

López Gálvez, M.^a Isabel

Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA). Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Clínica Baviera.

López Garrido, José A.

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Galdakao-Usansolo (Vizcaya).

López Guajardo, Lorenzo

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid).

Lorenzo Parra, Daniel

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

Losada Castillo, María José

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Martín Justicia, Agustín

Unidad de Mácula, Clínica Cintrano, Madrid.

Martínez Toldos, José Juan

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital General Universitario de Elche.

Medina Tapia, Antonio

Unidad de Retina Médica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

Méndez Martínez, Silvia

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

Méndez Vázquez, Carlos

Director de la Unidad de Retina, Centro de Ojos de La Coruña.

Monés Carilla, Jordi

Institut de la Màcula, Barcelona. Barcelona Macula Foundation, Barcelona.

Montero Moreno, Javier Antonio

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid. Unidad de Retina, Oftalvist, Madrid.

Montoliu Antón, Ana

Departamento de Oftalmología, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona. Departamento de Oftalmología, Hospital General Universitario de Castellón. Departamento de Oftalmología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.

Olea Vallejo, José Luis

Sección de Vítreo-Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Son Espases, Palma de Mallorca. Unidad Oftalmológica Balear, Palma de Mallorca.

Padrón Pérez, Noel

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

Pareja Esteban, Jesús

Instituto Provincial de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. Clínica Rementería, Madrid.

Pastor Idoate, Salvador

Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina, Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA), Valladolid.

Pedemonte Sarrias, Eduard

Médico adjunto, Sección de Vítreo-Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Perálvarez Conde, Carlos

Médico residente, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona.

Pighin, María S.

Departamento de Retina, Institut Català de Retina, Barcelona.

Pina Marín, Begoña

Retinóloga, Hospital Dos de Maig, Barcelona.

Piñeiro Ces, Antonio

Facultativo especialista, Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto, Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. Profesor asociado, Universidad de Santiago de Compostela.

Piñero Bustamante, Antonio

Catedrático de Oftalmología, Universidad de Sevilla. Clínica Piñero, Sevilla.

Piñero Rodríguez, Ana

Especialista en Oftalmología, Clínica Piñero, Sevilla

Poposki, Vladimir

Médico adjunto, Sección de Retina y Vítreo, Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança, Barcelona.

Relimpio López, María Isabel

Facultativa especialista de área, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla. Hospital Viamed Santa Ángela, Sevilla.

Rodríguez de la Rúa Franch, Enrique

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Rodríguez Marco, Nelson Arturo

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

Rodríguez Neila, Elena

Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario de Cáceres.

Rojas Lozano, Pilar

Instituto Provincial de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Rosselló Ferrer, Ainhoa

Unidad de Mácula, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Ruiz Miguel, Miguel

Jefe de Sección de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

Ruiz Medrano, Jorge

Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin. Service Universitaire d'Ophtalmologie, Fondation Asile des Aveugles, Lausana (Suiza).

Ruiz Moreno, José María

Catedrático de Oftalmología, Universidad de Castilla-La Mancha (UCLM). Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). Director Médico, Vissum Corporación. Investigador principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021), Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

Ruiz Moreno, Óscar

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. Profesor asociado, Universidad de Zaragoza.

Sala Puigdollers, Anna

Institut de la Màcula, Barcelona. Hospital Clínic de Barcelona.

Sanabria Ruiz-Colmenares, María Rosa

Jefa del Servicio de Oftalmología, Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Serrano García, Miguel Ángel

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Canarias. Universidad de La Laguna, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Solans Barri, Teresa

Médico adjunto del Servicio de Oftalmología, Hospital de la Santa Creu i de Sant Pau, Barcelona. Centro Médico Teknon, Barcelona.

Sorlí Clemente, Elena

Departamento de Oftalmología, Hospital General Universitario de Castellón.

Spínola Muñoz, Consuelo

Unidad de Cirugía Vitreoretiniana y Oncología Ocular, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Suárez Leoz, Marta

Directora médica de la Clínica Suárez Leoz, Madrid. Jefa de la Sección de Retina, Instituto Oftálmico-Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Tarrús Montaner, Joaquim

Médico adjunto, Servicio Oftalmología, Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Girona.

Torrent Solans, Teresa

Médico adjunto del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Girona. Centro Médico Teknon, Barcelona.

Torres Imaz, Ramón

Unidad de Mácula, Departamento de Retina y Vítreo, Hospital Clínico San Carlos, Madrid. Unidad de Retina, Clínica Baviera, Madrid.

Torres Ledesma, Belén

Médico interno residente, Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona.

Torres Pereda, Juan Pedro

Médico adjunto, facultativo especialista del área de Oftalmología, Sección de Retina, Hospital Perpetuo Socorro, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

Udaondo Mirete, Patricia

Médico adjunto, Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico la Fe, Valencia. Codirectora médica, Aiken-Prevención y Cirugía Ocular, Valencia.

Valldeperas, Xavier

Médico adjunto, Sección de Vítreo-Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona).

Valor Suárez, Clara

Médico residente, Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Vázquez Cruchaga, Erika

Médico adjunto, Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Galdakao-Usansolo (Vizcaya).

Vilaplana, Daniel

Consultor sénior, Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança, Barcelona.

Villota Deleu, Eva

Médico adjunto, Departamento de Retina y Vítreo,
Instituto Oftalmológico Fernández-Vega, Oviedo.

Zapata Victori, Miguel Ángel

Servicio de Oftalmología, Sección de Retina, Hospital
Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona.

Zografos, Leonidas

Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin. Service Universitaire
d'Ophtalmologie, Fondation Asile des Aveugles,
Lausana (Suiza).

Índice

PRÓLOGO	13
INTRODUCCIÓN	15
CASO 1. Retinopatía asociada al cáncer (melanoma). Buena agudeza visual y abolición de campo visual	17
CASO 2. Vasculopatía coroidea polipoidal	20
CASO 3. Retinopatía cristalina en adolescente	24
CASO 4. Tratamiento con radioterapia externa de una metástasis coroidea macular secundaria a cáncer de mama	27
CASO 5. Diagnóstico mediante imagen multimodal de un caso bilateral de <i>acute macular neuroretinopathy</i>	30
CASO 6. Proliferación uveal melanocítica difusa	33
CASO 7. Neurorretinopatía macular aguda tipo 1: maculopatía media paracentral aguda	37
CASO 8. Hipoplasia foveal idiopática	41
CASO 9. Maculopatía viteliforme polimorfa exudativa aguda	45
CASO 10. Osteoma coroideo descalcificado: diagnóstico diferencial	49
CASO 11. Distrofia cristalina de Bietti. Dos casos	54
CASO 12. Endoftalmitis endógena bilateral por <i>Fusarium</i> en un paciente con leucemia	60
CASO 13. Desprendimiento coroideo que simula un tumor coroideo	62
CASO 14. Coroidopatía serpinginosa-like: a propósito de un caso	66
CASO 15. Maculopatía serosa por identador macular	71
CASO 16. Membrana neovascular en osteoma coroideo	74
CASO 17. Retinoblastoma unilateral: quimioterapia intraarterial y braquiterapia	79
CASO 18. Fibrosis subretiniana difusa	83
CASO 19. Hemangioma racemoso retiniano	86
CASO 20. Enfermedad de Takayasu. La importancia de un síntoma aparentemente banal	89
CASO 21. Hiperplasia linfoide benigna coroidea	92
CASO 22. Endoftalmitis luética en paciente con implante intravítreo de dexametasona	97
CASO 23. Proliferación vascular retiniana como manifestación ocular en enfermedad de von Hippel-Lindau	100
CASO 24. Distrofia macular de Carolina del Norte	102
CASO 25. Edema de papila bilateral con afectación macular como efecto secundario raro de terapia intravenosa con trastuzumab	105
CASO 26. Coroideremia	109
CASO 27. Maculopatía bilateral tóxica en colectivo gay por <i>popper</i>	112
CASO 28. Hemangioma capilar bilateral. Diagnóstico, tratamiento y evolución del desprendimiento de retina asociado exudativo con afectación macular: vitrectomía + cerclaje + braquiterapia	116
CASO 29. Enfermedad de Harada	120

CASO 30.	Fóvea seca, ¿y ahora qué? Papel del láser como consolidador de la terapia intravítrea del edema macular diabético	129
CASO 31.	Enfermedad de Coats en adulto joven con buena respuesta a Ozurdex®	132
CASO 32.	Síndrome de aumento agudo de mancha ciega idiopático con manifestaciones coriorretinianas: alteraciones en la autofluorescencia y en la tomografía de coherencia óptica	135
CASO 33.	Panuveítis bilateral crónica con desprendimiento de retina	139
CASO 34.	Masa retiniana de crecimiento rápido producida por sangrado intrarretiniano	143
CASO 35.	Maculopatía por <i>poppers</i>	146
CASO 36.	Desprendimiento neurosensorial en uveítis posterior inactiva. Diagnóstico diferencial y tratamiento	149
CASO 37.	Hialidotomía YAG en hemorragia subhialoidea premacular. Técnica sencilla y eficiente	153
CASO 38.	Síndrome NARP: diagnóstico multidisciplinar	156
CASO 39.	Maculopatía por paclitaxel	160
CASO 40.	Quistes vítreos en una mujer joven. A propósito de un caso	162
CASO 41.	Desprendimiento retiniano seroso bilateral en el contexto de una leucemia linfoblástica aguda	165
CASO 42.	Desprendimiento pseudoviteliforme asociado a drusas laminares basales. Evolución a tres años	168
CASO 43.	Lesión elevada en el polo posterior en paciente oncológico	171
CASO 44.	Alteraciones oftalmológicas en la distrofia de Steinert	175
CASO 45.	Síndrome mascarada de DMAE atrófica	178
CASO 46.	¿Coroidopatía serosa central o maculopatía del estafiloma? Importancia del diagnóstico diferencial	182
CASO 47.	Maculopatía aguda paracentral medial idiopática	188
CASO 48.	Ceguera nocturna no asociada a retinosis pigmentaria	190
CASO 49.	Proliferación masiva del epitelio pigmentario de la retina subfoveal hacia cavidad vítrea con desprendimiento de retina traccional foveal en paciente con retinopatía diabética proliferante (Volcano case)	194
CASO 50.	Distrofia pseudoviteliforme del adulto	199
CASO 51.	Hemangioma capilar frente a granuloma	203
CASO 52.	Coriorretinitis por <i>Trichosporon asahii</i>	206
CASO 53.	Baja visión bilateral de instauración rápida en paciente de mediana edad	209
CASO 54.	Linfoma intraocular	212
CASO 55.	Síndrome de Susac	215
CASO 56.	Retinosis pigmentaria atípica	219
CASO 57.	Linfoma intraocular primario: dificultades en el diagnóstico y tratamiento con rituximab intravítreo	225
CASO 58.	Desprendimiento neurosensorial bilateral en lupus eritematoso sistémico	229
CASO 59.	De un diagnóstico a otro	232
CASO 60.	Proliferación perifoveal anómala	237
CASO 61.	Ruptura coroidea tras contusión con tapón de cava	241
CASO 62.	Desarrollo de una nueva NVC tipo 1 en paciente con vasculopatía coroidea polipoidea respondedora inicialmente al tratamiento combinado con Terapia Fotodinámica y fármacos antiangiogénicos	244
CASO 63.	Maculopatía por foseta papilar secundaria a glaucoma	249
CASO 64.	Toxicidad retiniana tras láser de tratamiento estético	253
CASO 65.	Drusas cuticulares asociadas a desprendimiento macular pseudoviteliforme con mala evolución después de tratamiento con antiangiogénico intravítreo	256
CASO 66.	Persistencia de la arteria hialoidea asociada a un desprendimiento de la retina peripapilar	260
CASO 67.	Retinopatía asociada al cáncer	263
CASO 68.	Enfermedad de Coats del adulto: a propósito de un caso	269

Prólogo

Francisco Gómez-Ulla de Irazazábal

Expresidente de la SERV y de la Fundación Retinaplus+

Luis Arias y José María Ruiz Moreno han tenido la gentileza de invitarme a prologar este libro del que son coordinadores. Prólogo, palabra griega que proviene de los vocablos *pro-* (antes) y *logos-* (palabra, discurso), se utiliza para presentar a los autores, justificar la importancia de la obra y también para preparar al lector para apreciarla.

No voy a presentar ni a los coordinadores ni a los autores, pues son personas ampliamente conocidas, reconocidas y respetadas por su capacidad, experiencia y prestigio. Simplemente la lectura de sus nombres es garantía suficiente que invita al lector a entender que se encuentra ante una cita importante, la que enfrenta a los autores con la crítica de quienes van a leer su contenido.

Sin embargo, sí me gustaría justificar la importancia de esta obra y la necesidad de que vea la luz. Hace dos años, en la introducción de la primera edición de «Casos Clínicos en Oftalmología», sus coordinadores, en nombre de la SERV, formulaban la intención de que tuviese una periodicidad bienal, y esa especie de promesa se ha visto cumplida en tiempo y hora dando respuesta a la buena acogida que tuvo esa primera edición. Solo por ello vaya por delante mi enhorabuena.

La necesidad de hacer una nueva edición es indudable. El aparato visual ha sido diseñado con tal perfección que permite cumplir su objetivo, capturar las imágenes con un absoluto grado de precisión para que luego se interpreten en la corteza visual y veamos con total nitidez formas, colores e imágenes. La oftalmología moderna de algún modo reproduce este objetivo en el diagnóstico y tratamiento de las enfermedades retinianas. Hoy nos basamos en una tecnología tan avanzada que hablamos ya de imagen multimodal. Un conjunto de diferentes mé-

todos de captura, procesado y análisis de las imágenes con que estudiamos el fondo de ojo (ecografía, retinografías estándares o de campo amplio, imagen multicolor, angiografía, OCT y angio-OCT) que nos lleva a formular un diagnóstico y a monitorizar la respuesta al tratamiento ya sea médico, físico o quirúrgico.

Lo he dicho y escrito muchas veces, «la OCT es el oftalmoscopio del oftalmólogo moderno». Sin embargo, el uso irrenunciable de la imagen multimodal no nos debe hacer olvidar que la anamnesis, el hablar con el enfermo, el mirarle a los ojos y escucharle, la interpretación de los síntomas que nos cuenta y la exploración detallada del fondo de ojo nos ayudarán a llegar a un diagnóstico preciso y a evitar una mala interpretación de los artefactos e imágenes falsas o, cuando menos, a aprender a distinguirlos. Primero interrogar y escuchar, segundo explorar y, por último, interpretar las pruebas complementarias que hemos solicitado hacer para llegar a un diagnóstico. Un ejemplo de esto es lo que ocurre actualmente con la interpretación de imágenes en la angio-OCT y los problemas que generan su insuficiente segmentación y unos algoritmos y tecnología que aún tienen un margen importante de mejora. Sin duda, el uso de la imagen multimodal, su interpretación pausada, así como la utilización adecuada de las distintas técnicas quirúrgicas y terapéuticas se podrá apreciar a lo largo de la lectura de este libro.

Debemos seguir siendo oftalmólogos aunque seamos reos de la tecnología o, mejor dicho, disfrutemos y nos beneficiemos de ella. Estamos entrando en la era del *big-data* y de la robótica aplicada a la oftalmología. Estoy seguro de que significará un gran avance y una gran ayuda pero, aunque quieran sustituirnos, el oftalmólogo deberá seguir ordenando juiciosamente todos los datos y toda su experiencia y conocimientos para

llegar a un diagnóstico adecuado y a un tratamiento preciso. Por lo menos esto es lo que se vislumbra en el horizonte más cercano.

El lector que se introduzca en la lectura de esta segunda edición de «Casos Clínicos en Oftalmología» lo debe hacer poco a poco, con espíritu crítico, masticando primero y rumiando después cada uno de los más de 60 casos que en él se exponen. No es un libro para leer muy rápido; es un libro para saborearlo, para intentar desentrañar y resolver cada caso antes de que el autor lo haya hecho e, incluso, distinguir los aciertos de los fallos que en el libro se exponen. Los coordinadores han hecho un gran trabajo de se-

lección y ordenación de los casos por patologías y problemáticas comunes. Mi enhorabuena a ellos y a todos los autores.

Solamente me queda desearte, amigo lector, que te diviertas con su lectura, que seas crítico con ella, que disecciones el caso lentamente y que no tengas prisa por llegar a la última página del libro. Un caso al día es suficiente, pues así lo disfrutarás más. A los coordinadores y a la SERV les pediría un deseo: que mantengan su promesa bienal, pues todos estaremos ya esperando la tercera edición en el 2020, ya que la ciencia y el ejercicio de la medicina serán siempre un viaje, nunca una llegada.

Introducción

En la actualidad, la Oftalmología ha alcanzado un alto nivel de especialización tanto en el ámbito diagnóstico como en el terapéutico que obliga a los oftalmólogos a realizar un gran esfuerzo para estar al día de los distintos avances tecnológicos. Concretamente, la especialidad de retina se ha beneficiado de las últimas novedades en técnicas de imagen, como son los nuevos equipos de tomografía de coherencia óptica (OCT) y la angio-OCT, pero sin olvidarnos de la autofluorescencia y la captación de imágenes con sistemas de campo amplio. De esta manera, hoy en día se considera que el diagnóstico debe basarse en la denominada imagen multimodal, que no es más que el sumatorio de la información aportada por las distintas pruebas de imagen practicadas al paciente.

Los congresos y las reuniones científicas son muy útiles para que el oftalmólogo conozca las novedades tecnológicas aportadas por la industria y sus posibles aplicaciones en la práctica clínica diaria. No obstante, a menudo la información recibida es teórica, poco concreta, y se presentan pocos casos reales complejos donde poder entrever el verdadero potencial de las nuevas técnicas.

Para suplir este déficit surge la idea de editar el presente libro, el segundo de la serie de casos clínicos de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV). En sus distintos capítulos, una selección de prestigiosos oftalmólogos españoles especialistas en enfermedades de la retina presenta casos clínicos complejos de su práctica real. Los autores exponen las distintas técnicas de imagen que han indicado en cada caso y que les han ayudado a establecer el diagnóstico o el protocolo de tratamiento adecuado. A lo largo del libro se presentan casos atípicos de degeneración macular, distrofias de la retina, oncología y retina pediátrica. Con mucha probabilidad, el lector podrá recordar un caso parecido que tuvo hace tiempo y cuyo diagnós-

tico quedó sin concretar. Tal vez con la información aportada ahora podrá reconstruirlo y establecer el diagnóstico exacto, a modo de lo que hacía décadas atrás el gran maestro de la retina Donald Gass.

Como no podía ser de otra manera, nuestro primer agradecimiento es para los autores, que de manera desinteresada han realizado el esfuerzo de buscar un caso interesante, recoger las imágenes y los datos de la historia clínica, hacer una revisión actualizada de la patología y escribir el capítulo. A todos ellos, muchas gracias por su excelente trabajo.

También queremos agradecer a Bayer su patrocinio para que este libro se haya podido editar y distribuir a los socios de la SERV, y a EUROMEDICE su excelente profesionalidad en la edición.

La retina española goza de muy buena salud y este libro es una prueba más de ello. Pocas sociedades médicas son tan activas desde el punto de vista científico como la SERV, que año tras año se esfuerza para ofrecer a sus socios actualizaciones en forma de monografías, guías, manuales o libros. El número creciente de residentes y jóvenes oftalmólogos que se incorporan a la SERV demuestra que vamos por el camino correcto. En este libro hemos contado con la colaboración de algunos de ellos y seguiremos apostando en el futuro por esta línea de renovación. La interconexión entre juventud y veteranía aporta a los proyectos esa mezcla única de audacia y experiencia que los hace atractivos y duraderos en el tiempo.

Prepárense para disfrutar, agudicen su espíritu crítico y vayan preparando nuevos casos para la tercera edición del libro de casos clínicos de la SERV.

Luis Arias Barquet
José María Ruiz Moreno

1

Retinopatía asociada al cáncer (melanoma). Buena agudeza visual y abolición de campo visual

Nelson Arturo Rodríguez Marco¹, Emilio Abecia Martínez²

¹ Médico adjunto de la Sección de Retina Quirúrgica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. ² Jefe de la Sección de Retina Quirúrgica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

CASO CLÍNICO

Varón de 60 años, diagnosticado de melanoma nodular en la región lumbar derecha de 2 cm de diámetro, Breslow 1,1 mm y micrometástasis en ganglio centinela axilar en 2005. Tres meses después, en el estudio de extensión por pruebas de imagen, se encuentran metástasis hepáticas y pulmonares (figuras 1A y 1B), por lo que se inicia tratamiento con interferón coadyuvante. Se consigue control de la enfermedad hasta agosto de 2010, cuando se aprecian metástasis en el sacro, por lo que se introduce tratamiento con dacarbacina 1000 mg/m² cada cuatro semanas. En septiembre de 2010 acude a urgencias de oftalmología por importante descenso de la visión en ambos ojos (AO). La agudeza visual (AV) con corrección es 6/10 en AO y la presión intraocular 10 mmHg en AO. En la exploración en lámpara de hendidura se observa esclerosis nuclear y el fondo de ojo (FO) es de aspecto normal con mácula y papila compatibles con la edad (figuras 1C y 1D). El test de colores (Ishihara) fue normal. Al realizarle los campos visuales (CV) Humphrey 24/2, se observa importante escotoma profundo y difuso e importante descenso de la sensibilidad en AO (figuras 2A y 2B). La tomografía de coherencia óptica presenta buena anatomía macular (figuras 2C y 2D). Se solicitaron electroretinograma (ERG) y potenciales evocados visuales (PEV), pero el empeoramiento rápido del paciente no permitió realizarlos y falleció un mes después de la visita en consulta de oftalmología.

COMENTARIO

La retinopatía asociada a cáncer (RAC), la retinopatía asociada a melanoma (RAM) y la neuropatía óptica paraneoplásica (NOP) constituyen síndromes neurooftalmológicos paraneoplásicos¹⁻⁵.

Todos ellos son cuadros poco frecuentes. Tanto la RAC como la RAM producen pérdida indolora y

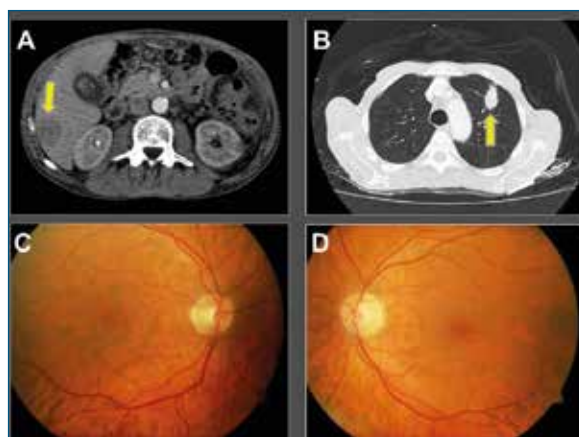


FIGURA 1
 A) Metástasis hepática (flecha amarilla).
 B) Metástasis pulmonar (flecha amarilla).
 C y D) Fondos de ojo normales.

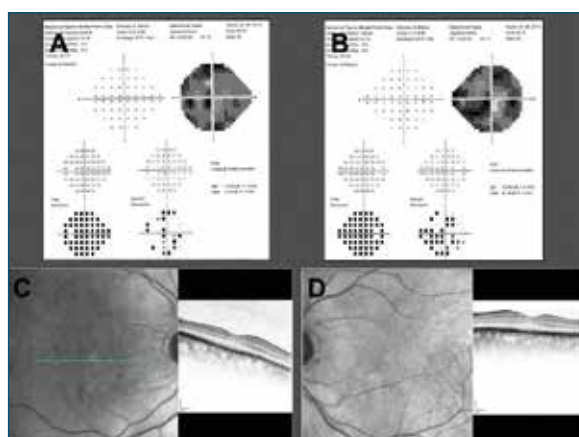


FIGURA 2
 A y B) Campos visuales que muestran un escotoma profundo difuso y una importante reducción de la sensibilidad. C y D) Tomografía de coherencia óptica de ojo derecho y ojo izquierdo normales con buen perfil foveal.

progresiva de la visión (en semanas o meses). Comparten un mecanismo patogénico mediado por autoanticuerpos frente a componentes de la retina. En el caso de la RAC, los autoanticuerpos se dirigen contra la recoverina, una proteína presente en los fotorreceptores de la retina⁶. En la RAM, los autoanticuerpos se dirigen contra las células bipolares de la retina. La mayor parte de los casos de RAC ocurren antes del diagnóstico de la neoplasia subyacente (de manera típica, carcinoma microcítico de pulmón, mama o ginecológicos), mientras que la RAM suele ocurrir en pacientes con melanoma ya conocido, generalmente metastásico. La RAM cursa con AV normal o ligeramente disminuida, alteraciones mínimas en la percepción de los colores, destellos luminosos, fopsias intermitentes, ceguera nocturna y alteraciones mínimas del CV, ya que están afectados los bastones. En ambas entidades el FO suele ser inicialmente normal. El ERG suele ser de gran ayuda en el diagnóstico^{6,7}.

El tratamiento de estas entidades incluye el de la neoplasia subyacente y el empleo de terapias inmunomoduladoras e inmunosupresoras (inmunoglobulinas, corticoides, plasmaféresis), aunque su eficacia es en general modesta⁸.

La NOP es menos frecuente que la RAC y la RAM y cursa como una neuropatía subaguda bilateral. Es un cuadro muy poco común en ausencia de otros síntomas neurológicos, asociado a neoplasias malignas como carcinoma de células pequeñas de pulmón, linfomas, neuroblastoma, glucagonoma pancreático, carcinoma de cavum, carcinoma bronquial y timoma. De manera clásica, este cuadro se ha asociado con autoanticuerpos anti-CRMP-5 (anti-CV2). Su fisiopatología se basa en cambios inflamatorios reversibles, por lo que la recuperación de la AV es prácticamente completa en respuesta

al tratamiento inmunosupresor con corticoides y el tratamiento del cáncer.

La RAM afecta con más frecuencia a los varones y la mayoría de los pacientes ya tiene diagnóstico de melanoma en el momento en que se manifiesta la retinopatía. Por lo general, el FO es normal, pero el ERG suele sugerir una disfunción de células bipolares y de Müller. Se ha relacionado con anticuerpos circulantes y, aunque no se hayan detectado antígenos específicos, el suero de estos pacientes reacciona contra las células bipolares de la retina. Se ha visto que esto también puede suceder en pacientes con melanoma sin retinopatía y es más probable encontrar más anticuerpos cuanto más avanzado sea el estadio del melanoma. El daño producido sobre la retina puede ser tanto por productos tóxicos de las células del tumor como por los autoanticuerpos dirigidos primariamente contra el propio tumor⁹.

El tratamiento inmunosupresor por lo general tiene poco efecto en la enfermedad. Se han usado corticoides, inmunoglobulinas intravenosas y plasmaféresis con algún efecto. Sin embargo, las terapias que combinan el tratamiento agresivo del tumor con terapia inmunosupresora son las más prometedoras.

No obstante, en muchos de estos casos la patología autoinmune ocular puede pasar desapercibida y estar infradiagnosticada por el mal estado general del paciente o atribuirse los síntomas oculares a efectos secundarios de la quimioterapia, por lo que habrá que sospecharla en este tipo de pacientes, ya que su aparición puede indicar un mal pronóstico vital^{10,11}. En estos casos, la realización de un CV nos puede ayudar a encontrar defectos en la visión del paciente pese a una buena AV objetiva. La realización de ERG y PEV, si es posible por el estado del paciente, nos ayuda a confirmar el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Potter P, Disneur D, Levecq L, Snyers B. Ocular manifestations of cancer. *J Fr Ophthalmol* 2002;25:194-202.
2. Honnorat J, Antoine JC. Paraneoplastic neurological syndromes. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:22.
3. Cross SA, Salomao DR, Parisi JE, Kryzer TJ, Bradley EA, Mines JA, et al. Paraneoplastic autoimmune optic neuritis with retinitis defined by CRMP-5-IgG. *Ann Neurol* 2003;54:38-50.
4. Damek DM. Paraneoplastic Retinopathy/Optic Neuropathy. *Curr Treat Options Neurol* 2005;7:57-67.
5. de la Sayette V, Bertran F, Honnorat J, Schaeffer S, Iglesias S, Defer G. Paraneoplastic cerebellar syndrome and optic neuritis with anti-CV2 antibodies: clinical response to excision of the primary tumor. *Arch Neurol* 1998;55:405-8.
6. Thirkill CE, Roth AM, Keltner JL. Cancer-associated retinopathy. *Arch Ophthalmol* 1987;105:372-5.
7. Keltner JL, Thirkill CE, Yip PT. Clinical and immunologic characteristics of melanoma-associated retinopathy syndrome: eleven new cases and a review of 51 previously published cases. *J Neuroophthalmol* 2001;21:173-87.

8. Guy J, Aptsiauri N. Treatment of paraneoplastic visual loss with intravenous immunoglobulin: report of 3 cases. Arch Ophthalmol 1999;117: 471-7.
9. Milan AH, Saari JC, Jacobson SG, Lubinski WP, Feun LG, Alexander KR. Autoantibodies against retinal bipolar cells in cutaneous melanoma-associated retinopathy. Invest Ophthalmol Vis Sci 1993;34:91-100.
10. Dabir S, Mangalesh S, Govindrai I, Mallipatna A, Battu R, Shetty R. Melanoma associated retinopathy: A new dimension using adaptive optics. Oman J Ophthalmol 2015;8:125-7.
11. Fox AR, Gordon LK, Heckenlively JR, Davis JL, Goldstein DA, Lowder CY, et al. Consensus on the Diagnosis and Management of Nonparaneoplastic Autoimmune Retinopathy Using a Modified Delphi Approach. Am J Ophthalmol 2016;168:183-90.

2

Vasculopatía coroidea polipoidal

Santiago Abengoechea Hernández¹, Maddi Alonso Agesta²

¹ Departamento de Vítreo-Retina, Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona.

² Residente del Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona

INTRODUCCIÓN

La vasculopatía coroidea polipoidal (VCP), descrita por Yanuzzi et al. en 1990, hace referencia a la ramificación de la red vascular coroidea y a las numerosas dilataciones que adquieren forma de pólipo en las imágenes de angiografía con verde de indocianina (AVI)¹. Sus características fisiopatológicas se asocian a la exudación y hemorragia subretiniana, que tiende a provocar desprendimientos del epitelio pigmentario de la retina (DEP) y del tejido neurosensorial².

Presentamos un caso clínico en el que se emplea tratamiento combinado de terapia fotodinámica (TFD) con verteporfina y ranibizumab.

CASO CLÍNICO

Varón de 49 años que acude por visión de niebla en el ojo izquierdo (OI) de seis meses de evolución que interfiere en su visión binocular para ejercer su oficio de neurocirujano en su país, Irán. Es fumador, obeso mórbido, sin otros antecedentes personales de interés. Como antecedentes oftalmológicos destaca haber recibido cuatro inyecciones de bevacizumab en el OI, la última hace un mes.

En el examen del ojo derecho se constató una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 1 en la escala de Snellen, algún cambio atrófico puntiforme en el epitelio pigmentado macular y sin alteraciones en la AVI.

En la exploración del OI se observó una MAVC de 0,5 Snellen con metamorfopsia. Desde el punto de vista biomicroscópico, destacaba la presencia de hemovítreo de aspecto fibrinoide, así como lesiones anaranjadas en el polo posterior y yuxtapapilar superior (figura 1A). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se puede apreciar un DEP serohemorrágico yuxtapapilar superior (figura 1B). La AVI confirmó la presencia de múltiples pólipos localizados en gran parte del polo posterior, evidenciables tanto en tiempos iniciales como tardíos (figuras 1C y 1D). El paciente es diagnosticado de una VCP en el OI. Se instauró tratamiento con la primera sesión de TFD asociada a una inyección intravítrea de ranibizumab.

En el control de los tres meses presentó una MAVC del OI de 0,75 Snellen y persistían las imágenes anaranjadas en la biomicroscopía. El DEP había disminuido tanto en su diámetro como en su altura (figura 2A). En la OCT no se evidencia edema macular ni desprendimiento de retina, pero sí un DEP secundario a la presencia de los pólipos (figura 2B). En la AVI todavía se aprecia la presencia de pólipos en el polo posterior (figura 2C) con un marcado efecto de *wash out* en tiempos tardíos del angiograma (figura 2D).

A lo largo del seguimiento, el paciente realizó controles mensuales en su país y se sometió a 8 inyecciones intravítreas de ranibizumab en dos años de seguimiento. Nuestro control fue cada tres meses, donde valorábamos el retratamiento con TFD. Fueron necesarias cuatro sesiones en total para obliterar los pólipos localizados en el polo posterior.

En el control de los 24 meses, el paciente consiguió una agudeza visual de 0,85 Snellen. En la biomicroscopía, se apreciaban imágenes de atrofia del epitelio pigmentado en múltiples áreas, así como lesiones de fibrosis subretiniana en el tercio proximal de la arcada temporal inferior (figura 3A). En la OCT no existían imágenes de edema macular ni fluido subfoveal. Persistía cierto levantamiento del epitelio pigmentado macular (figura 3B). En la AVI se confirmó la obliteración de los pólipos maculares, aunque se evidenció alguna estructura hiperfluores-

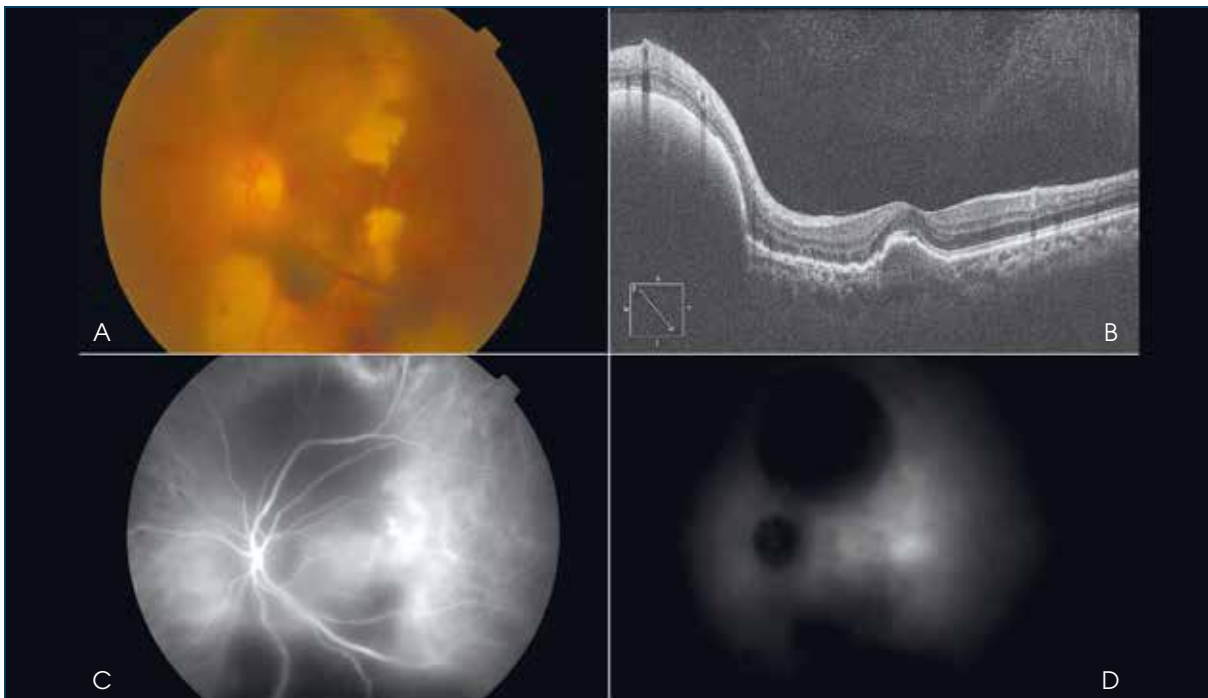


FIGURA 1

Estado basal. A) Lesiones anaranjadas en el área macular. Desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina serohemorrágico yuxtapapilar superior. Turbidez vítrea hemática leve. Hemorragias subretinianas en reabsorción. B) Tomografía de coherencia óptica con desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina serohemorrágico y protrusión del epitelio pigmentario macular. C y D) Angiografía con verde de indocianina donde se muestra tanto en tiempos iniciales como tardíos la presencia de pólipos en el área macular.

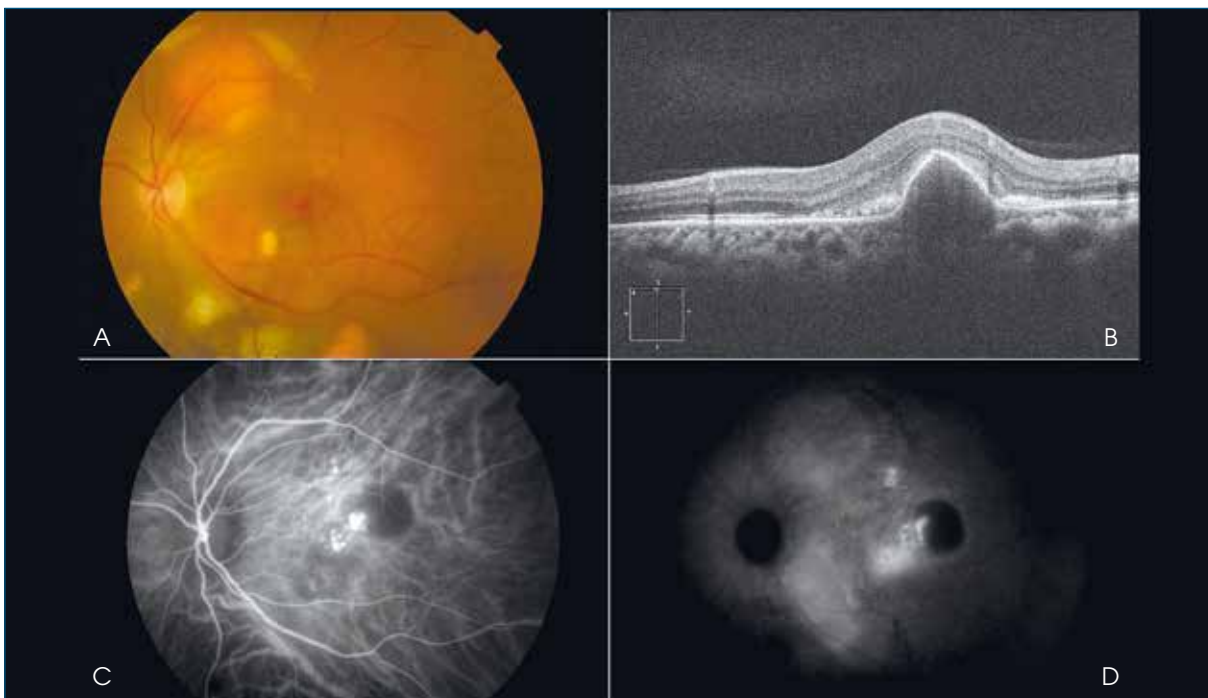


FIGURA 2

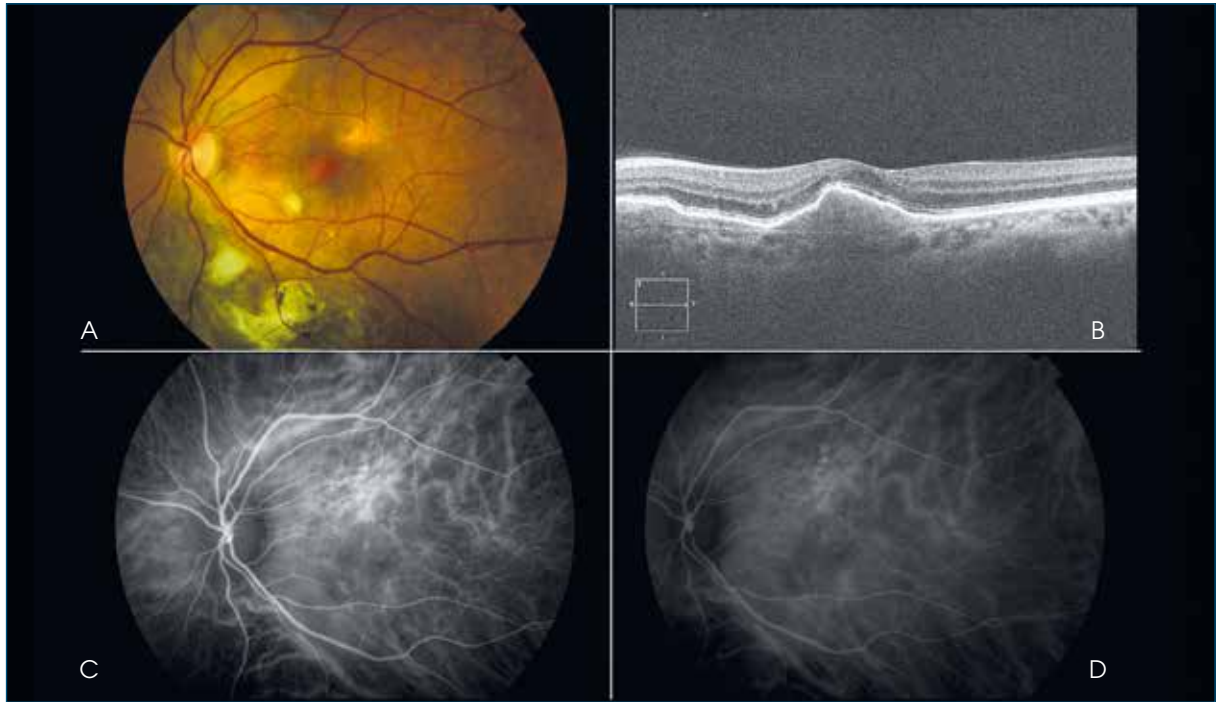
Control de los tres meses. A) Desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina con menor hemorragia asociada. Cavidad vítrea limpia. Menos lesiones anaranjadas en el polo posterior. B) Persiste el desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina macular. No existe edema macular. C y D) Angiografía con verde de indocianina con múltiples pólipos en el área macular.

cente junto a la arcada vascular temporal superior (figuras 3C y 3D).

En los controles de seguimiento realizados, el ojo adelfo permaneció asintomático y sin actividad angiográfica ni tomográfica de vasculopatía polipoidal, con

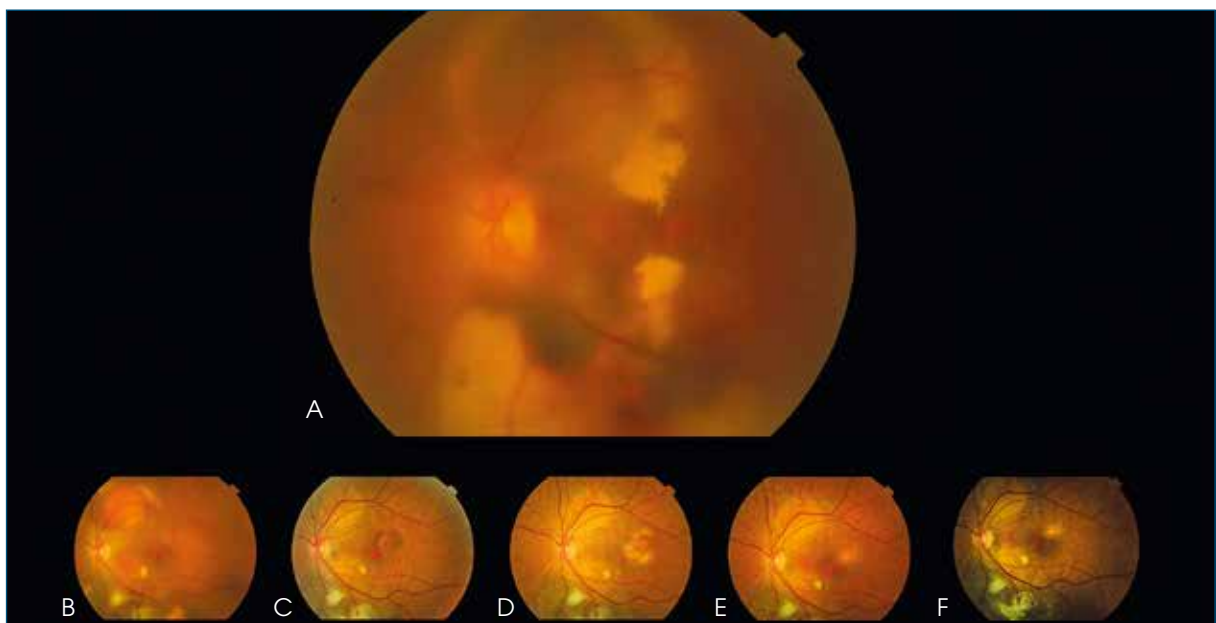
una MAVC de 1 Snellen a los dos años del inicio del cuadro clínico del OI.

En la figura 4 se pueden apreciar los cambios fundoscópicos a lo largo del tiempo de evolución del cuadro.



■ FIGURA 3

■ Control de los 24 meses. A) Aplanamiento del desprendimiento del epitelio pigmentario de la retina con múltiples imágenes de atrofia del epitelio pigmentario y fibrosis submacular. B) Persiste protrusión del epitelio pigmentario, aunque de menor tamaño. No existe fluido submacular ni edema. C y D) Ausencia de pólipos en el área macular.



■ FIGURA 4

■ A) Imagen biomicroscópica pretratamiento. B-F) Evolución en el tiempo: tres meses (B), seis meses (C), nueve meses (D), doce meses (E) y veinticuatro meses (F).

DISCUSIÓN

Existen numerosas opciones terapéuticas para la VCP. En los casos donde la presencia de pólipos no afecta al área macular, es recomendable una observación con un control adecuado del cuadro. La fotocoagulación láser hoy en día solo es planteable en el caso de que las lesiones sean marcadamente extrafoveales y no comprometan el haz papilomacular. Desde la década pasada, la TFD ha sido la principal opción de tratamiento para pacientes con VCP, con una tasa de éxito del 80 % en la obliteración de los pólipos³. Sin embargo, el papel de los fármacos anti-factor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) está siendo avalado por numerosos estudios prospectivos con resultados satisfactorios y ha ido teniendo un lugar preponderante tanto en monoterapia como en tratamiento combinado con TFD⁴.

A pesar de que Tong et al. determinaron que los niveles de VEGF en el humor acuoso eran más bajos respecto a la degeneración macular asociada a la edad⁵, el papel de dichos fármacos implica una reducción de la permeabilidad asociada a la vasculopatía, normalizando el espesor retiniano.

Dicho efecto puede actuar como sinergista junto a la TFD, como determinan en el estudio EVEREST, en el que evalúan ranibizumab (Lucentis; Genentech, South San Francisco, CA, USA) en monoterapia o asociado a la TFD⁶. Hoy en día no existe consenso acerca de la elección del fármaco anti-VEGF⁷ e incluso algunos estudios citan una terapia en la que se incluyen las inyecciones subtenonianas de triamcinolona⁸.

Respecto a los resultados funcionales, es innegable que la agudeza visual viene condicionada por los factores de riesgo presentes al inicio y durante el curso de la VCP y que la hemorragia subretiniana en los pólipos recurrentes o de inicio es la que peores resultados funcionales obtiene. Se ha descrito que la terapia combinada disminuye la incidencia de hemorragias subretinianas frente a la TFD en monoterapia⁹.

A pesar de todo lo mencionado, la bibliografía analizada pone en común que hacen falta más estudios con mayor número de casos y un mayor seguimiento para estimar de una manera más efectiva los beneficios de la terapia combinada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yanuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy (IPCV). *Retina* 1990;10:1-8.
2. Yanuzzi LA, Ciardella A, Spaide RF, Rabb M, Freund KB, Orlock DA. The expanding clinical spectrum of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Arch Ophthalmol* 1997;115:478-85.
3. Gomi F, Ohji M, Sayanagi K, Sawa M, Sakaguchi H, Oshima Y, et al. One-year outcomes of photodynamic therapy in age-related macular degeneration and polypoidal choroidal vasculopathy in Japanese patients. *Ophthalmology* 2008;115:141-6.
4. Nakai S, Honda S, Miki A, Matsumiya W, Nakamura M. Comparison of the 12-Month Outcomes of Intravitreal Ranibizumab between Two Angiographic Subtypes of Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Ophthalmologica* 2017;237:123-7.
5. 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.
6. Koh A, Lee WK, Chen LJ, Chen SJ, Hashad Y, Kim H, et al. EVEREST study: Efficacy and safety of verteporfin photodynamic therapy in combination with ranibizumab or alone versus ranibizumab monotherapy in patients with symptomatic macular polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina* 2012;32:1453-64.
7. Kikushima W, Sakurada Y, Sugiyama A, Tanabe N, Kume A, Iijima H. Comparison of initial treatment between 3-monthly intravitreal aflibercept monotherapy and combined photodynamic therapy with single intravitreal aflibercept for polypoidal choroidal vasculopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2017;255:311-6.
8. Saito K, Yamamoto T, Tsuchiya D, Kawasaki R, Haneda S, Yamashita. Effect of combined treatment with sub-Tenon injection of triamcinolone acetate and photodynamic therapy in Japanese patients with age-related macular degeneration. *Jpn J Ophthalmol* 2009;53:512-8.
9. Hikichi T, Ohtsuka H, Higuchi M, Matsushita T, Ariga H, Kosaka S, et al. Factors predictive of visual acuity outcomes 1 year after photodynamic therapy in Japanese patients with polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina* 2011;31:857-65.

3

Retinopatía cristalina en adolescente

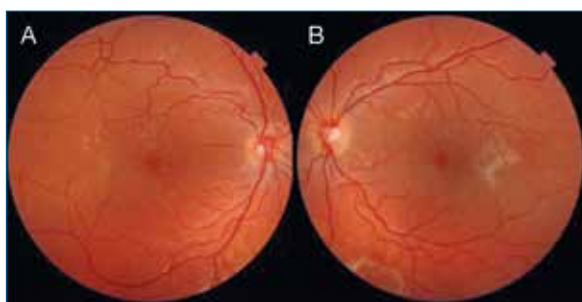
Maximino Abraldes López-Veiga¹⁻⁴, María Gil Martínez²⁻⁴

¹ Profesor asociado de Ciencias de la Salud del área de conocimiento de Oftalmología, Universidad de Santiago de Compostela. ² Facultativo especialista de área del Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. ³ Oftalmóloga, Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. ⁴ Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RETICS RD16/0008), Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Economía y Competitividad

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 15 años de edad que acude a un control rutinario de salud dentro del programa de cribado oftalmológico pediátrico. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés. En la exploración oftalmológica presenta una agudeza visual sin corrección en su ojo derecho (OD) de 20/25 y de 20/20 en el ojo izquierdo (OI). La refracción bajo cicloplejia en el OD es +0,75 + 0,50 a 111° y en el OI +0,75 + 1,25 a 82°.

En la exploración biomicroscópica la córnea es transparente, sin tinciones positivas con fluoresceína y sin otras alteraciones. En el examen del fondo de ojo se observan unos depósitos cristalinos de color amarillo en la zona macular, más marcados en el OD (figura 1).



■ FIGURA 1
■ A) Retinografía color con depósitos cristalinos en el fondo de ojo derecho. B) Depósitos cristalinos en el ojo izquierdo.

Como pruebas complementarias, se realizó una autofluorescencia de onda corta en la que se observó una hiperautofluorescencia de las lesiones perimaculares, que se hacen más relevantes que en la imagen de fondo de ojo. Asimismo, se realizó una tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* en la que se

observó la presencia de puntos hiperreflectivos en la capa de células ganglionares correspondientes a los depósitos cristalinos (figura 2). Además, se hizo una prueba complementaria electrofisiológica, el electroretinograma multifocal, donde se apreció una pérdida más marcada de la zona central en el OD (figura 3).

COMENTARIO

La distrofia cristalina de Bietti es una degeneración tapetoretiniana caracterizada por la presencia de cristales birrefringentes en la retina, seguida de la atrofia del epitelio pigmentario y de la coriocapilaris, que puede estar asociada a depósitos en el limbo corneal^{1,2}. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1937 por Bietti. Se ha publicado que estos depósitos pudieran tener carácter lipídico debido a un metabolismo anormal de los lípidos y podrían estar presentes en la conjuntiva, los fibroblastos y los linfocitos³.

Los síntomas de esta patología, que suele diagnosticarse en torno a la tercera década de la vida, son pérdida progresiva del campo visual y ceguera nocturna⁴. Puede progresar a ceguera legal en torno a la quinta o sexta década de la vida. Es relativamente frecuente en el este de Asia, especialmente en las poblaciones china y japonesa⁵.

Se trata de una enfermedad con un patrón de herencia autosómica recesiva, en la que el gen CYP4V2 localizado en el cromosoma 4q35 puede estar mutado⁶. Los principales lugares de expresión de este gen se encuentran en el epitelio pigmentario retiniano y en la coroides⁷. Se ha descrito que los depósitos de los cristales podrían estar presentes no solo en la retina sino también en la coroides⁸. La ausencia de vasculatura coroidea interna y el incremento del estrechamiento de la vasculatura coroidea externa en estos pacientes puede ser grave e incluso mayor

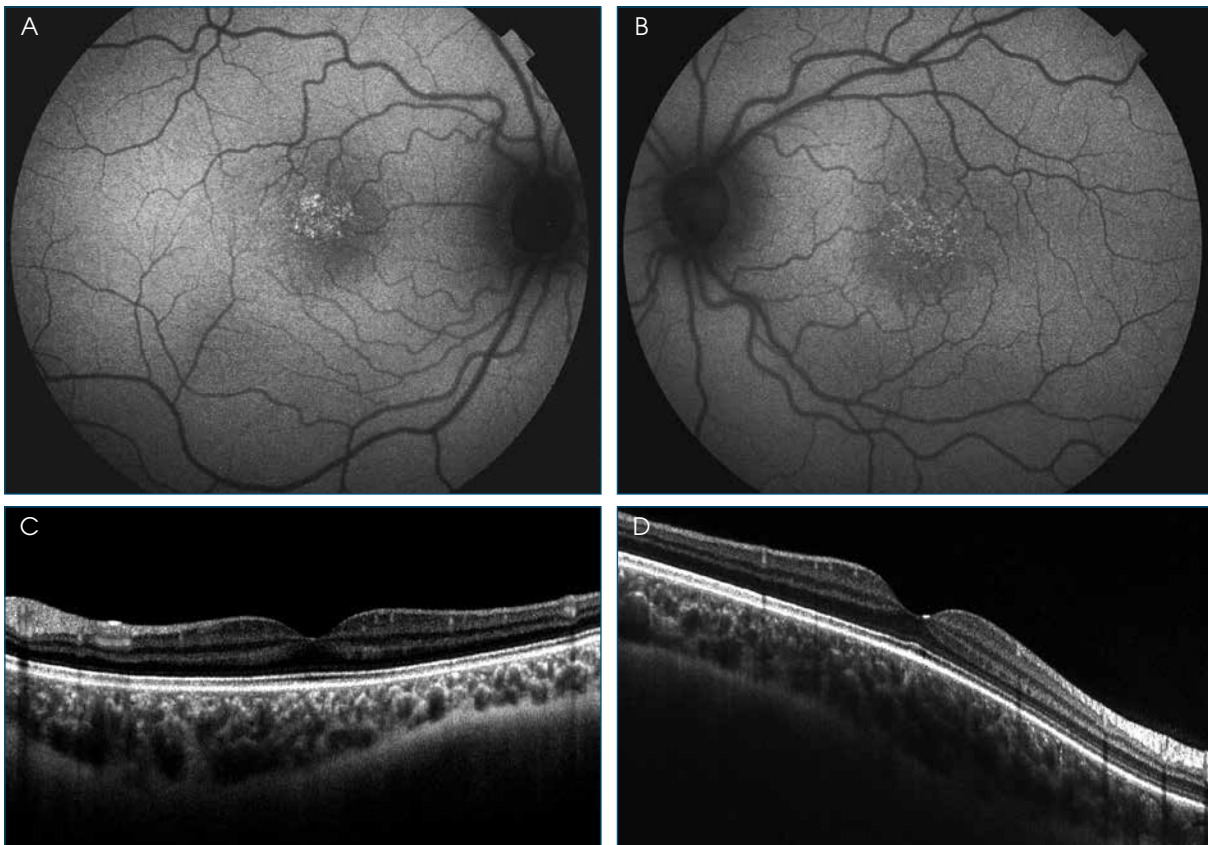


FIGURA 2
 A y B) Autofluorescencia en la que se observan lesiones hiperfluorescentes correspondientes a los depósitos cristalinos que se ven en el fondo de ojo. C y D) Tomografía de coherencia óptica *swept-source* en la que se observa la presencia de puntos hiperreflectivos en la capa de células ganglionares correspondientes a los depósitos cristalinos.

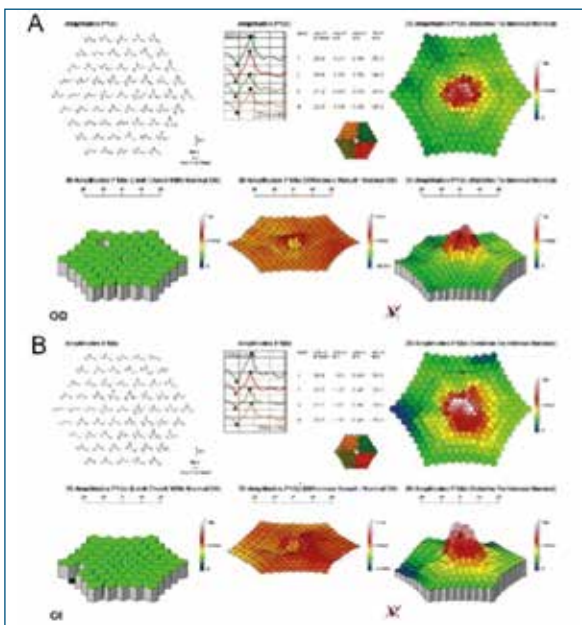


FIGURA 3
 Electrorretinograma multifocal correspondiente al ojo derecho (A), en la que se observa un defecto central más acentuado que en el ojo izquierdo (B).

que en aquellos con retinosis pigmentaria⁴. En este sentido, se ha propuesto que podría existir un daño precoz a nivel coroideo con daño secundario de la retina, ya que los fotorreceptores se encuentran preservados hasta estadios avanzados de la enfermedad⁹. Se ha publicado la presencia de neovascularización coroidea, edema macular cistoide y agujero macular como complicaciones secundarias, aunque son infrecuentes².

Diagnóstico diferencial

Ante una adolescente con depósitos cristalinos y sin antecedentes familiares ni personales, se nos plantea un reto en el diagnóstico diferencial, en el que incluimos enfermedades con depósitos de cristales en la retina como son: la oxalosis (depósito de oxalato cálcico), la cistinosis y el depósito de cantaxantina, de tamoxifeno o de émbolos cálcicos. Otras retinopatías que cursan con cristales son el síndrome de Sjögren-Larsson (retraso mental, ictiosis congénita, parálisis espástica), la distrofia cristalina dominante, la atrofia gyrata y las telangiectasias retinianas juxtafoveolares idiopáticas¹⁰.

Pronóstico

No se puede realizar un pronóstico basado únicamente en el número de depósitos en estos pacientes, aun-

que aquellos con depósitos ampliamente distribuidos por toda la retina presentarían una menor agudeza visual. No existe tratamiento en la actualidad, por lo que la única opción sería realizar consejo genético.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chaker N, Mghaieth F, Baccouri R, Merdassi A, Turki F, Matri L. [Clinical and angiographic characteristics of Bietti's corneoretinal dystrophy: a case study of an 8-year-old girl]. *J Fr Ophtalmol* 2007;30:39-43.
2. Nourinia R, Dehghan MH, Fekri S. Outcome of Macular Hole Surgery in Bietti Crystalline Dystrophy. *J Ophthalmic Vis Res* 2017;12:338-41.
3. Wilson DJ, Weleber RG, Klein ML, Welch RB, Green WR. Bietti's crystalline dystrophy. A clinicopathologic correlative study. *Arch Ophthalmol* 1989;107:213-21.
4. Hirashima T, Miyata M, Ishihara K, Hasegawa T, Sugahara M, Ogino K, et al. Choroidal Vasculature in Bietti Crystalline Dystrophy With CYP4V2 Mutations and in Retinitis Pigmentosa With EYS Mutations. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2017;58:3871-8.
5. Kaiser-Kupfer MI, Chan CC, Markello TC, Crawford MA, Caruso RC, Csaky KG, et al. Clinical biochemical and pathologic correlations in Bietti's crystalline dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1994;118:569-82.
6. Jiao X, Munier FL, Iwata F, Hayakawa M, Kanai A, Lee J, et al. Genetic linkage of Bietti crystallin corneoretinal dystrophy to chromosome 4q35. *Am J Hum Genet* 2000;67:1309-13.
7. Li A, Jiao X, Munier FL, Schorderet DF, Yao W, Iwata F, et al. Bietti crystalline corneoretinal dystrophy is caused by mutations in the novel gene CYP4V2. *Am J Hum Genet* 2004;74:817-26.
8. Zerbib J, Ores R, Querques G, Bouzitou-Mfoumou R, Souied EH. Choroidal findings in Bietti's crystalline dystrophy. *Retin Cases Brief Rep* 2014;8:130-1.
9. Miyata M, Ooto S, Ogino K, Gotoh N, Morooka S, Makiyama Y, et al. Evaluation of Photoreceptors in Bietti Crystalline Dystrophy with CYP4V2 Mutations Using Adaptive Optics Scanning Laser Ophthalmoscopy. *Am J Ophthalmol* 2016;161:196-205.e1.
10. Sánchez Vicente JL, Herrador Montiel A, Díez-Garretas C, Guiote Linares JR. [Bietti's crystalline dystrophy. A 5-year progression]. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2001;76:323-6.

4

Tratamiento con radioterapia externa de una metástasis coroidea macular secundaria a cáncer de mama

Rodrigo Abreu González¹, Roberto Gallego Pinazo²

¹ Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de La Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. ² Unidad de Mácula, Oftalvist, Valencia

INTRODUCCIÓN

El cáncer metastásico de úvea es el tumor intraocular más frecuente y puede aparecer en diferentes localizaciones, entre las que la coroides es la principal. El cáncer de mama es la primera causa de metástasis ocular¹.

Presentamos un caso de metástasis coroidea secundaria a un cáncer de mama metastatizante con buena respuesta al tratamiento con radioterapia externa ocular limitada a la lesión.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 42 años remitida al servicio de oftalmología al referir disminución de la visión en el ojo izquierdo (OI) por el servicio de oncología. Está diagnosticada de un carcinoma de mama estadio IV, en la actualidad presenta metástasis óseas con afectación de ganglio centinela y ha sido tratada mediante tumorrectomía más linfadenectomía y anexectomía bilateral laparoscópica.

En la exploración oftalmológica presenta una agudeza visual (AV) sin corrección de 1 (Snellen) en el ojo derecho (OD) y de 0,05 en el OI. La biomicroscopía del segmento anterior está dentro de los límites de la normalidad y su presión intraocular (Goldmann) es de 18 mmHg en ambos ojos. La exploración del segmento posterior del OD fue anodina. Sin embargo, en el OI se aprecia una lesión sobreelevada macular grande que afecta a la fóvea (figura 1), que se puede apreciar con más detalle en la tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 2), la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear (figura 3). Tras la valoración conjunta con el Servicio de Oncología Médica y Oncología Radioterápica, se decide la realización de un tratamiento quimioterápi-

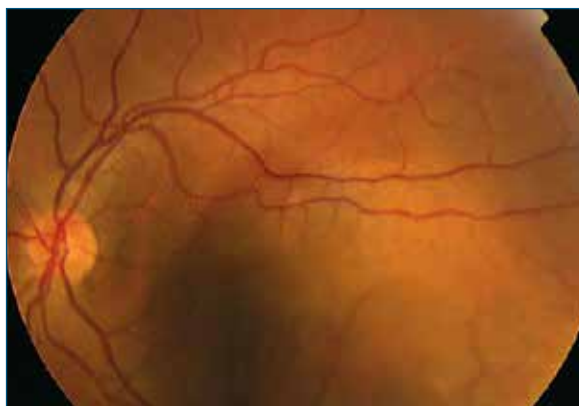


FIGURA 1
Retinografía color del ojo izquierdo en la que se aprecia la lesión sobreelevada macular.

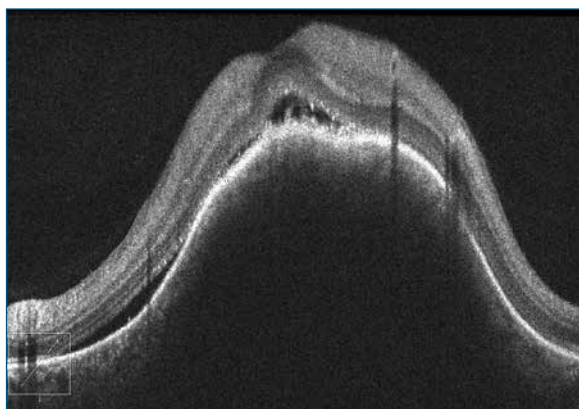


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo en la que se aprecia la lesión macular con desprendimiento neurosensorial de la retina a nivel subfoveal y perilesional.

co sistémico y de radioterapia externa con fotones de intención paliativa sobre la lesión ocular compatible con una metástasis coroidea.

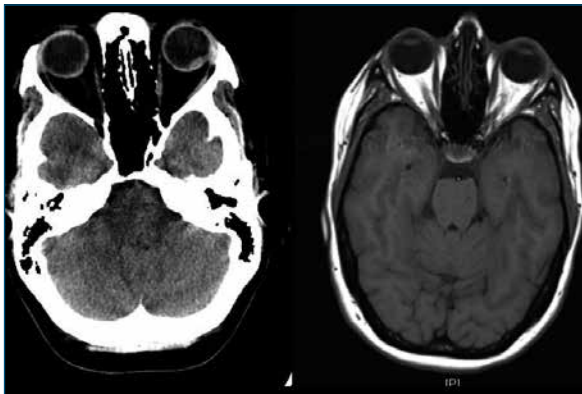


FIGURA 3
 Composición en la que se aprecia la lesión coroidea del ojo izquierdo en tomografía axial computerizada (izquierda) y resonancia magnética nuclear (derecha).



FIGURA 4
 Planificación del tratamiento radioterápico sobre tomografía axial computerizada. Se observa que la dosis máxima de 45,5 Gy se focaliza perfectamente en la lesión.

En la visita de control, a las seis semanas tras la finalización del tratamiento con radioterapia externa (dosis de 4000 cGy en una dosis fracción de 200 cGy/día), el cual alcanzó un máximo de 45,5 Gy en la lesión (figura 4), sin recibir dosis yatrogénica las estructuras colindantes, la paciente presenta una AV sin corrección en el OI de 1 y una completa desaparición de la metástasis coroidea. Queda en su lugar un daño difuso del epitelio pigmentario de la retina (figura 5), el cual se puede apreciar mejor mediante una imagen de autofluorescencia (figura 6).

En el último control, a los seis meses tras el tratamiento con radioterapia externa ocular, la exploración ocular y la AV permanecen sin cambios.



FIGURA 5
 Superior: retinografía color en la que se aprecia la desaparición de la masa con afectación residual del epitelio pigmentario de la retina. Inferior: tomografía de coherencia óptica en la que se puede apreciar la alteración del epitelio pigmentario de la retina y leve atrofia retiniana macular temporal.

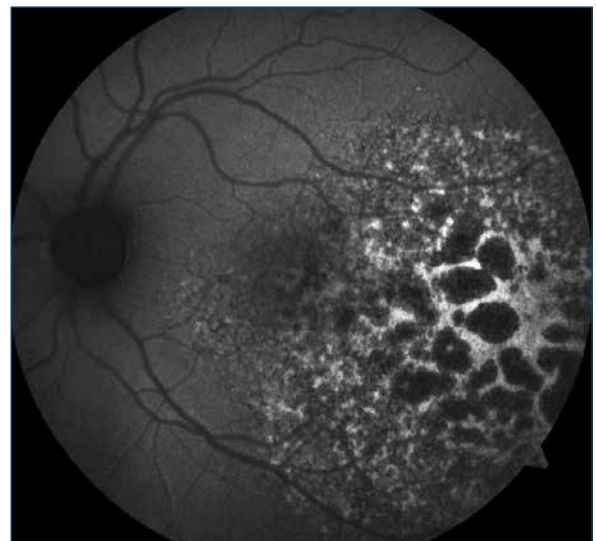


FIGURA 6
 Imagen de autofluorescencia del ojo izquierdo, en la que se puede apreciar el daño difuso del epitelio pigmentario de la retina en la zona del tratamiento con radioterapia externa.

DISCUSIÓN

La causa más frecuente de metástasis uveal es el carcinoma de mama, que representa más del 50 % de los casos¹. Las características de las metástasis coroideas suelen ser lesiones blanco-amarillentas en el polo posterior con desprendimiento de retina exudativo y, aunque con frecuencia son bilaterales y multifocales², en nuestro caso se presentó de forma única y en un solo ojo, pero sí que, como en la mayoría de los casos, la mácula resultó afectada³.

El diagnóstico de la metástasis coroidea es fundamentalmente clínico, aunque la ecografía es útil, sobre todo si existe la presencia de un desprendimiento de retina exudativo asociado. Otras técnicas de imagen pueden ser de utilidad en el diagnóstico y caracterización de la lesión, como puede ser la OCT

o la autofluorescencia. La biopsia no fue practicada en nuestro caso, debido a que el tumor primario ya estaba detectado⁴.

Para el tratamiento de la metástasis ocular se recomienda la radioterapia, tanto externa como en placas, dependiendo de la situación clínica del paciente y de la valoración del oncólogo y el radioncólogo⁵. Aunque se ha descrito la posibilidad de aparición de complicaciones asociadas al tratamiento⁶, la radioterapia externa puede ofrecer buenos resultados anatómicos y funcionales en sus diferentes modalidades⁷.

La radioterapia externa ocular con fotones es una alternativa terapéutica eficaz que se debe valorar en el tratamiento de la metástasis coroidea con afectación macular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Demirci H, Shields CL, Chao AN, Shields JA. Uveal metastasis from breast cancer in 264 patients. *Am J Ophthalmol* 2003;136:264-71.
2. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology* 1997;104:1265-76.
3. Kreusel KM, Bechrakis NE, Krause L, Wiegel T, Foerster MH. Incidence and clinical characteristics of symptomatic choroidal metastasis from breast cancer. *Acta Ophthalmol Scand* 2007;85:298-302.
4. Augsburger JJ. Diagnostic biopsy of selected intraocular tumors. *Am J Ophthalmol* 2005;140:1094-5.
5. Reynolds MM, Arnett AL, Parney IF, Kumar R, Laack NN, Maloney PR, et al. Gamma knife radiosurgery for the treatment of uveal melanoma and uveal metastases. *Int J Retina Vitreous* 2017;3:17.
6. Monroe AT, Bhandare N, Morris CG, Mendenhall WM. Preventing radiation retinopathy with hyperfractionation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2005;61:856-64.
7. Rudoler SB, Corn BW, Shields CL, De Potter P, Hyslop T, Shields JA, et al. External beam irradiation for choroid metastases: identification of factors predisposing to long-term sequelae. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997;38:251-6.

5

Diagnóstico mediante imagen multimodal de un caso bilateral de *acute macular neuroretinopathy*

Alfredo Adán Civera¹, Víctor Llorenç Belles²

¹ Director del Instituto de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona. Profesor titular de Oftalmología, Universidad de Barcelona. ² Médico especialista, Instituto de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona

CASO CLÍNICO

Mujer de 26 de edad, que acude de urgencias por referir escotomas paracentrales en ambos ojos (AO) de 24 horas de evolución. La paciente señala haber padecido un cuadro presuntamente viral una semana antes de los síntomas oculares. Está siguiendo tratamiento con anticonceptivos orales y no tiene otras patologías sistémicas conocidas. La agudeza visual es de 20/20 en AO. En el examen del polo anterior no se observaron alteraciones significativas. La presión intraocular era de 14 mmHg en AO. En el examen del fondo de ojo se evidenciaron imágenes de coloración rojiza y de morfología triangular (figuras 1A y 1B). Las

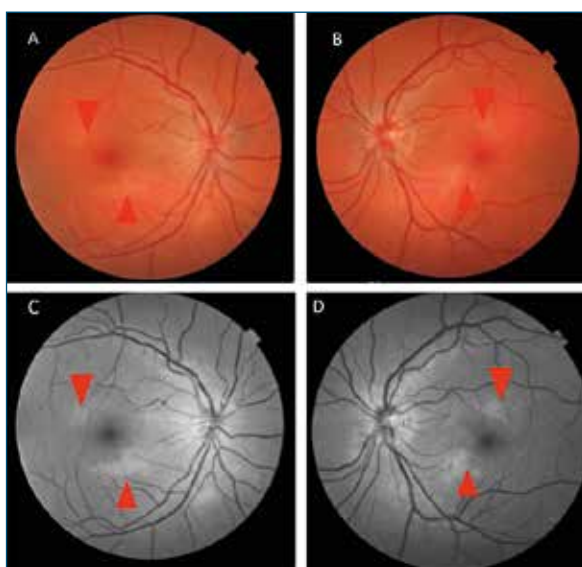


FIGURA 1
Imagen de retinografía del ojo derecho (A) y del ojo izquierdo (B). Las flechas rojas indican imágenes rojizas de morfología triangular que se observan de forma más definida en las imágenes libres de filtro verde (C, D).

lesiones eran más visibles en las retinografías libres de filtro rojo (figuras 1C y 1D). Se realizó una tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept source*, que mostró una banda hiperreflectiva en las capas más externas de la retina (figura 2).

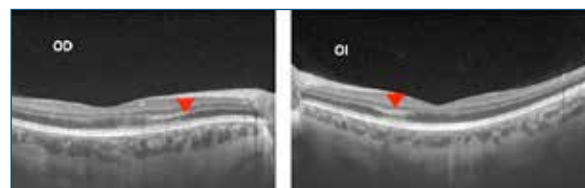


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica estructural donde se observa banda hiperreflectiva en ambos ojos en capas externas de la retina (flechas rojas).

La OCT angiografía mediante segmentación manual mostró áreas oscuras sugestivas de hipoperfusión en la nuclear externa tanto en la imagen de 6 x 6 (figura 3) como en la de 9 x 9 (figura 4). En la OCT *en face* también se pusieron de relieve las áreas (figura 5).

Se estableció el diagnóstico de *acute macular neuroretinopathy* (AMN) bilateral, basado en las lesiones

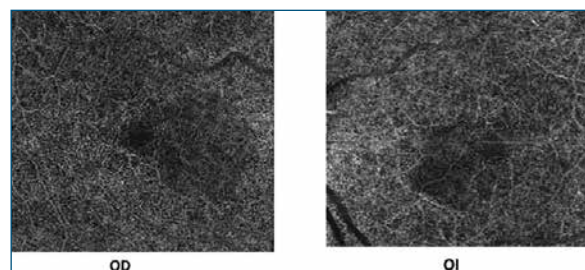


FIGURA 3
Imagen de tomografía de coherencia óptica angiografía (6 x 6 mm) que corresponden al plexo capilar profundo. En ambos ojos se observan zonas oscuras por disminución de la perfusión.

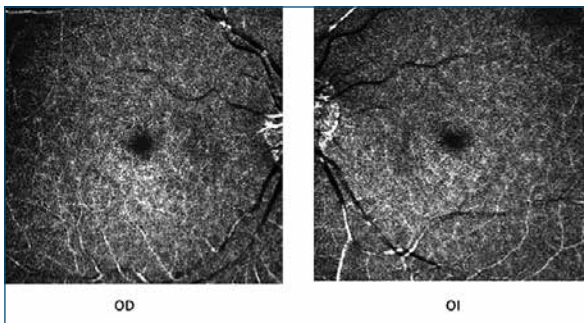


FIGURA 4
 ■ Imágenes de tomografía de coherencia óptica angiografía de 9 x 9 mm a nivel del plexo capilar profundo.



FIGURA 5
 ■ Tomografía de coherencia óptica *en face* de ambos ojos donde se evidencian las lesiones de la tomografía de coherencia óptica angiografía.

que aparecieron en las diferentes exploraciones de imagen multimodal, junto con los antecedentes y la edad y el sexo de la paciente. Se inició tratamiento con prednisona por vía oral en dosis de 1 mg/kg/día con una pauta decreciente. En el control a los tres meses del inicio del cuadro ocular, la agudeza visual se mantenía en 20/20 en cada ojo, con disminución de los escotomas en AO. En la OCT desapareció la banda hiperreflectiva (figuras 6A y 6B). En la OCT angiografía se observó una reperfusión de las zonas anteriores visibles (figuras 6C y 6D).

COMENTARIO

La AMN fue descrita por Bos y Deutman en 1975. Se trata de una enfermedad poco frecuente caracterizada por un inicio agudo con escotomas paracentrales y la presencia de lesiones alrededor de la mácula de coloración rojiza y de forma triangular con los ápices orientados hacia la fóvea¹. Los hallazgos en la fase aguda en la OCT estructural incluyen la aparición de una banda hiperreflectiva localizada en las capas externas de la retina, principalmente en la nuclear

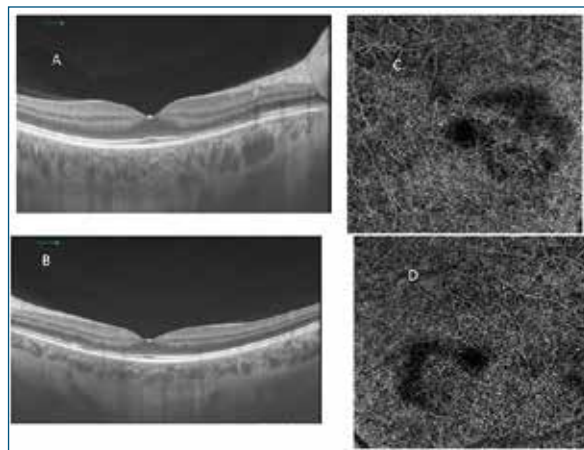


FIGURA 6
 ■ La tomografía de coherencia óptica estructural muestra la resolución del proceso en ambos ojos (A, B), así como en la tomografía de coherencia óptica angiografía (C, D).

externa y plexiforme externa, con cambios y adelgazamiento en ellas durante su evolución^{2,3}. La AMN es más frecuente en pacientes jóvenes, predominantemente mujeres, y se ha asociado con diferentes factores de riesgo, entre los que se incluyen el uso de anticonceptivos orales, la preeclampsia y las enfermedades víricas⁴. La AMN en general evoluciona bien sin tratamiento y mejora de forma espontánea a lo largo de semanas o meses, aunque en algunos pacientes quedan defectos residuales de campo visual. La paciente que describimos tenía varios factores de riesgo: sexo, edad, uso de anticonceptivos y el cuadro viral asociado.

La localización de las lesiones en la nuclear externa sugiere que las lesiones pueden localizarse en el plexo capilar profundo en el examen de OCT angiografía con la producción de una isquemia. Por otra parte, no se evidencian lesiones en el epitelio pigmentario de la retina y los exámenes de autofluorescencia no suelen revelar alteraciones. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la *paracentral acute middle maculopathy* (PAMM). En la actualidad la tendencia es considerar la AMN una variante de la PAMM. En esta, las lesiones se localizan en las capas más internas de la retina, principalmente de la nuclear interna, y suele asociarse a cuadros de retinopatía diabética u oclusiones vasculares de la retina.

La evolución en nuestra paciente y la reperfusión de las lesiones en el plexo profundo en la OCT angiografía confirmarían el origen vascular de la enfermedad y su localización anatómica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bos PJ, Deutman AF. Acute macular neuroretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1975;80:573-84.
2. Bhavsar KV, Lin S, Rahimy E, Joseph A, Freund KB, Sarraf D, et al. Acute macular neuroretinopathy: a comprehensive review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2016;61:538-65.
3. Fawzi AA, Pappuru RR, Sarraf D, Le PP, McCannel CA, Sobrin L, et al. Acute macular neuroretinopathy: long-term insights revealed by multimodal imaging. *Retina* 2012;32:1500-13.
4. 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: 1275-87.

6

Proliferación uveal melanocítica difusa

José Andonegui Navarro, Esther Compains Silva

Especialista en Oftalmología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona

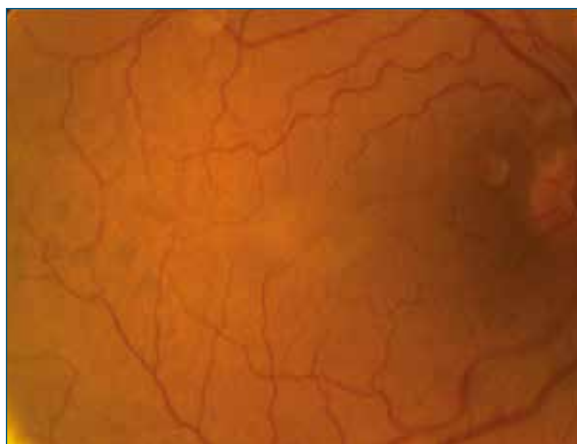
CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 65 años que consulta por disminución de la agudeza visual en ambos ojos de aproximadamente un mes de evolución. Como antecedentes destacan el ser fumador de 20 cigarrillos al día desde hace 40 años y la pérdida de 4 kg de peso en las últimas semanas.

En la exploración presentaba una agudeza visual corregida de 0,2 en ambos ojos, una presión intraocular de 18 mmHg en ambos ojos y cataratas incipientes bilaterales. En el examen de fondo de ojo se detectaron múltiples lesiones pigmentadas y redondeadas de aspecto parcheado dispersas por el polo posterior en ambos ojos (figura 1). En la angiografía fluoresceínica estas lesiones mostraban una hiperfluorescencia precoz y que se mantiene en fases posteriores. En la autofluorescencia las lesiones aparecen como extensas áreas numulares de pérdida del epitelio pigmentario retiniano (figura 2). El examen mediante tomografía de coherencia óptica mostró un desprendimiento seroso subfoveal en ambos ojos (figura 3).

Con estos datos y con la sospecha de proliferación uveal melanocítica difusa, fue remitido para ser valorado por Oncología y Medicina Interna y diagnosticado de carcinoma escamoso de pulmón en estadio IV. Fue tratado con quimioterapia sistémica, corticoides, ciclosporina y plasmaféresis.

En las revisiones posteriores la agudeza visual fue empeorando de forma progresiva. Las opacidades de cristalino evolucionaron hasta desarrollar cataratas totales en ambos ojos, que fueron intervenidas mediante facoemulsificación e implante de lente intraocular. El desprendimiento seroso subfoveal se fue reabsorbiendo en ambos ojos hasta desaparecer totalmente en el ojo derecho, aunque persistió algo



■ FIGURA 1

■ Lesiones pigmentadas, redondeadas y parcheadas dispersas por el polo posterior en ambos ojos.

de líquido en el izquierdo (figura 4). El paciente desarrolló una fibrosis subretiniana extensa y cambios pigmentarios en todo el polo posterior en ambos ojos (figura 5). La agudeza visual en la última revisión era de 0,1 en el ojo derecho y de contar dedos en el ojo izquierdo.

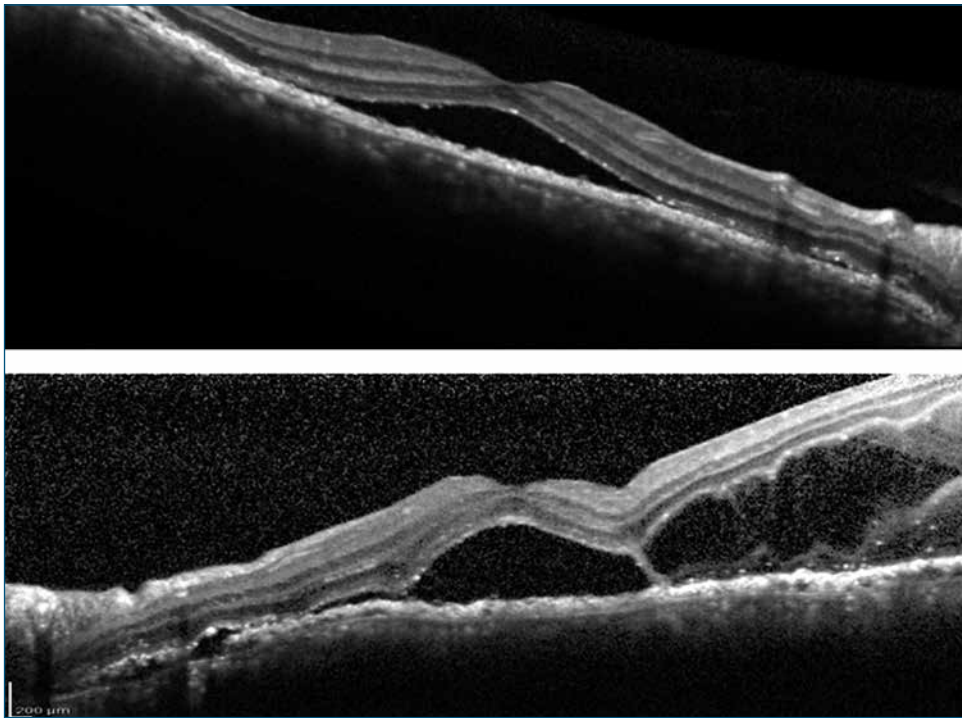


FIGURA 2
 Tomografía de coherencia óptica que muestra un desprendimiento seroso subfoveal en el ojo derecho (arriba) y el ojo izquierdo (abajo).

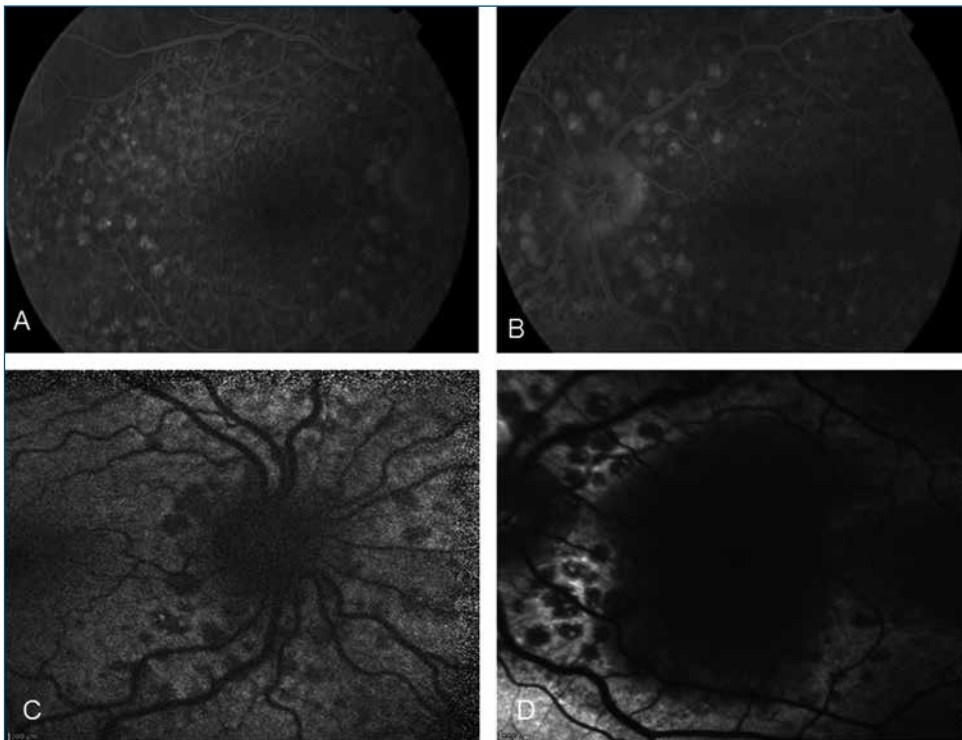


FIGURA 3
 A y B) Hiperfluorescencia precoz de las lesiones en la angiografía fluoresceínica. C y D). Áreas numulares de pérdida del epitelio pigmentario retiniano en la autofluorescencia.

COMENTARIO

La proliferación uveal melanocítica difusa es una entidad paraneoplásica bastante infrecuente y que se caracteriza por la aparición de múltiples proliferaciones melanocíticas en el tejido uveal con posterior destrucción de la retina y el epitelio pigmentario. Se

ha asociado con muchos tipos diferentes de tumores, sobre todo del tracto reproductor en mujeres y pulmonares en varones. Fue descrita por primera vez por Machemer en 1966 y caracterizada posteriormente por Gass en 1990 con los siguientes signos cardinales: parches rojizos, redondeados y múltiples en el epitelio pigmentario de la retina, áreas multifoca-

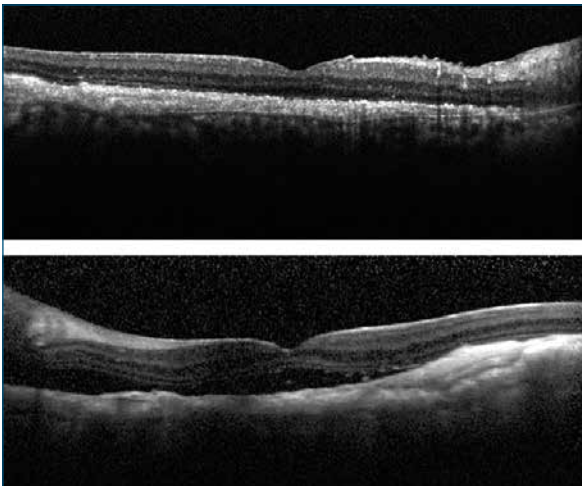


FIGURA 4
 Tomografía de coherencia óptica que muestra reabsorción total del líquido subretiniano en el ojo derecho (arriba) y parcial en el ojo izquierdo (abajo).

les de hiperfluorescencia precoz coincidiendo con los parches, tumores melanocíticos uveales focalmente elevados pigmentados y no pigmentados, desprendimiento de retina exudativo y desarrollo rápido de cataratas¹.

En muchos casos los signos oculares preceden a la detección de la neoplasia asociada, lo que complica de forma importante el diagnóstico de esta enfermedad. El pronóstico suele ser muy malo, con una supervivencia media de unos 15 meses una vez hecho el diagnóstico y con progresión a ceguera entre 1 y 10 meses. No se conoce el mecanismo etiopatogénico responsable de la aparición de este proceso, aunque, para algunos autores, podría deberse a la producción de factores de crecimiento melanocíticos por parte de las células tumorales. Estos factores serían liberados al torrente sanguíneo, desde donde alcanzarían el globo ocular y provocarían la proliferación de los melanocitos uveales². La aparición de hiperpigmentación en tejidos extraoculares como la piel o las membranas mucosas descrita en algunos de los pacientes con esta enfermedad apoyaría esta hipótesis³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JDM, Gieser RG, Wilkinson CP, Beahm DE, Pautler SE. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation in patients with occult carcinoma. Arch Ophthalmol 1990;108:527-33.

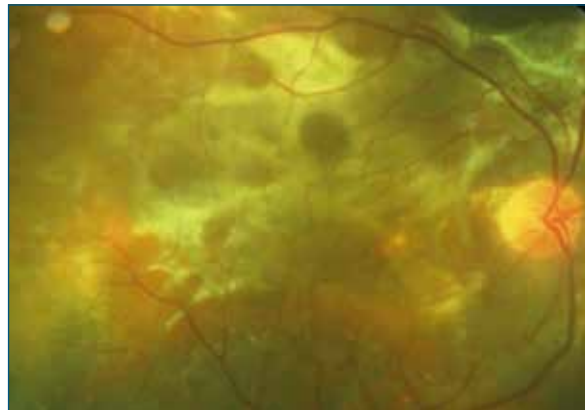


FIGURA 5
 Fibrosis subretiniana extensa y cambios pigmentarios en todo el polo posterior en ambos ojos.

En lo que respecta al tratamiento de esta enfermedad, se han probado diferentes alternativas terapéuticas, tales como radioterapia ocular, cirugía intraocular para reparar los desprendimientos de retina o drenar el fluido subretiniano, corticoides sistémicos o locales y tratamiento de la neoplasia asociada, pero todas ellas han dado resultados muy poco satisfactorios. También se ha propuesto el tratamiento mediante plasmaféresis, que buscaría eliminar de la sangre del paciente los factores responsables de la proliferación melanocítica liberados por las células tumorales⁴. En el caso que presentamos, el resultado visual final fue muy pobre a pesar del tratamiento con corticoides sistémicos, ciclosporina y plasmaféresis.

2. Miles SL, Niles RM, Pittock S, Vile R, Davies J, Winters JL, et al. A factor found in the IgG fraction of patients with paraneoplastic bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation causes proliferation of

- cultured human melanocytes. *Retina* 2012;32:1959-66.
3. Tada K, Higashi Y, Uchida Y, Kawai K, Nakao K, Misono T, et al. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation with mucocutaneous pigmentation. *J Dermatol* 2015;42:1183-5.
 4. Mets RB, Golchet P, Adamus G, Anitori R, Wilson D, Shaw J, et al. Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation with a positive ophthalmoscopic and visual response to plasmapheresis. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1235-8.

7

Neurorretinopatía macular aguda tipo 1: maculopatía media paracentral aguda

Javier Araiz Iribarren¹⁻³, Itxaso Herrera Cabezón²

¹ Profesor titular de Oftalmología, Universidad del País Vasco, Bilbao. ² Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología (ICQO), Bilbao. ³ Servicio de Oftalmología, Hospital San Eloy, Osakidetza, Baracaldo (Vizcaya).

CASO CLÍNICO

Mujer de 30 años, que acude a consulta por referir la percepción de una «mancha» paracentral inferior en el ojo izquierdo (OI) que le incomoda y dificulta la lectura. Además del uso habitual de anticonceptivos orales, no refiere enfermedad alguna, ingesta habitual de medicamentos ni abuso de consumo de cafeína o de otras sustancias estimulantes.

La agudeza visual era de 10/10 y N1 en ambos ojos y la biomicroscopía de polo anterior y de fondo de ojo estaba dentro de los límites normales. La exploración con filtro infrarrojo y por autofluorescencia mostró un área hiporreflectiva e hipoautofluorescente, respectivamente, yuxtafoveal superior bien delimitada (figuras 1 y 2).

La angiografía fluoresceínica mostró un patrón vascular y tisular de apariencia normal. Al comparar esta con las imágenes obtenidas por infrarrojos y autofluorescencia, podría suponerse una tenue hipofluorescencia perifoveal superior en el OI (figura 3).

En la tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) se observó una banda hiperreflectiva en las capas internas de la retina, que afectaba



FIGURA 2
Autofluorescencia del ojo izquierdo. Obsérvese la lesión hipoautofluorescente parafoveal superior.

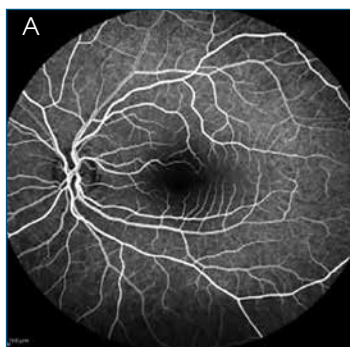


FIGURA 3
Angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo: tiempos iniciales (A) y tardíos (B).

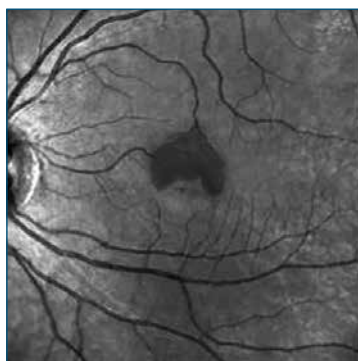
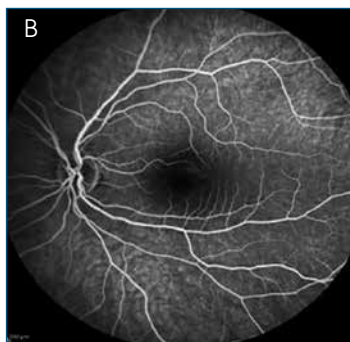


FIGURA 1
Retinografía infrarrojo. Área hiporreflectiva parafoveal superior bien delimitada.

principalmente a la capa nuclear interna (CNI) y con extensión hacia las capas plexiformes interna y externa (CPE) (figura 4).

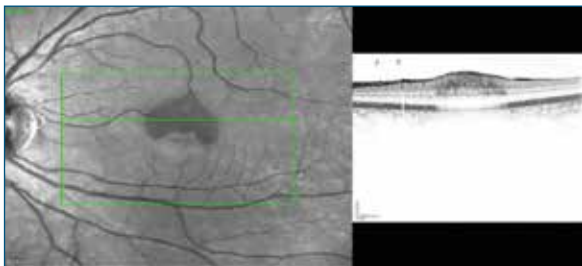


FIGURA 4
■ Retinografía por infrarrojos y tomografía de coherencia óptica (caso 2): obsérvese la banda hiperreflectiva en las capas internas.

La OCT angiografía puso en evidencia una disminución grave de la perfusión capilar localizada fundamentalmente en el plexo capilar profundo (figura 5) en el área parafoveal superior superponible al área hiporreflectiva observada con infrarrojos y autofluorescencia (figuras 1 y 2).

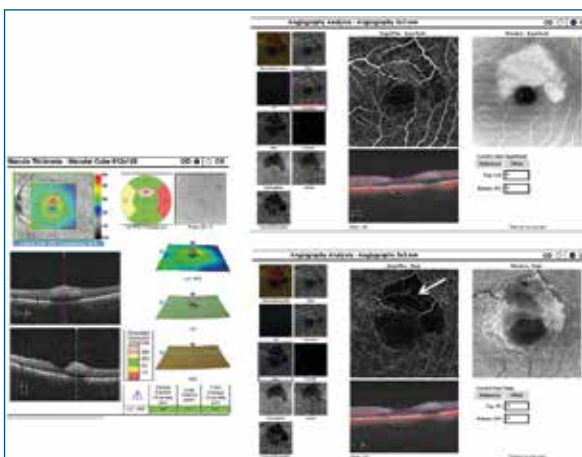


FIGURA 5
■ Tomografía de coherencia óptica angiografía: apréciase la ausencia de perfusión en el plexo capilar profundo en el área parafoveal superior del ojo izquierdo (flecha).

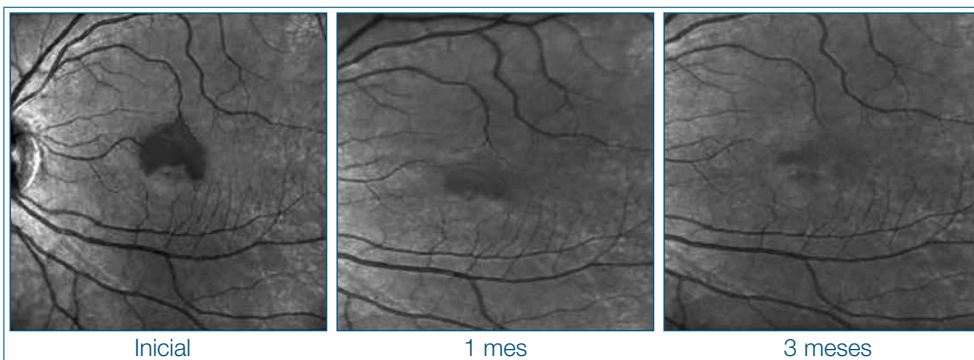


FIGURA 7
■ Retinografía por infrarrojos: evolución en los tres primeros meses con la práctica resolución de la lesión.

En las exploraciones realizadas a las 4 y 12 semanas se observó una atenuación-normalización progresiva de la banda hiperreflectiva en las capas internas de la retina (figura 6). Las retinografías con infrarrojo también mostraron una resolución de la lesión (figura 7). Esta evolución favorable de la imagen patológica fue apreciada subjetivamente por la paciente como una mejoría de la función visual, aunque persistió la percepción de un escotoma paracentral de menores dimensiones, probablemente consecuencia del adelgazamiento-atrofia de las capas internas y de la pérdida persistente de perfusión del plexo capilar profundo, observable mediante OCT angiografía (figura 8), a pesar de cierta recuperación.

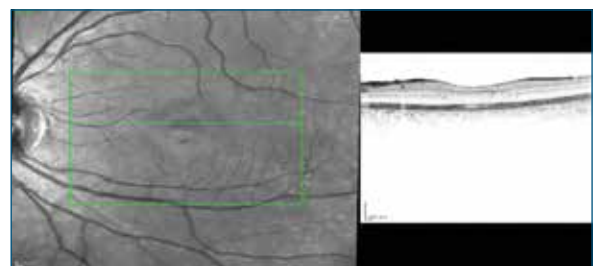


FIGURA 6
■ Tomografía de coherencia óptica: en la evolución a los tres meses se observa una desaparición de la placa hiperreflectiva y recuperación de la anatomía foveomacular.

COMENTARIO

La maculopatía media paracentral aguda (PAMM, por sus siglas en inglés) es un hallazgo puesto en evidencia mediante OCT de alta resolución observado en pacientes con isquemia de la red capilar retiniana. Fue descrito inicialmente en 2013 por Sarraf¹ e interpretado como una variante de una neurorretinopatía macular aguda (AMN, por sus siglas en inglés) más superficial.

La AMN fue descrita por primera vez por Bos y Deutman en 1975² en mujeres jóvenes que presentaban un es-

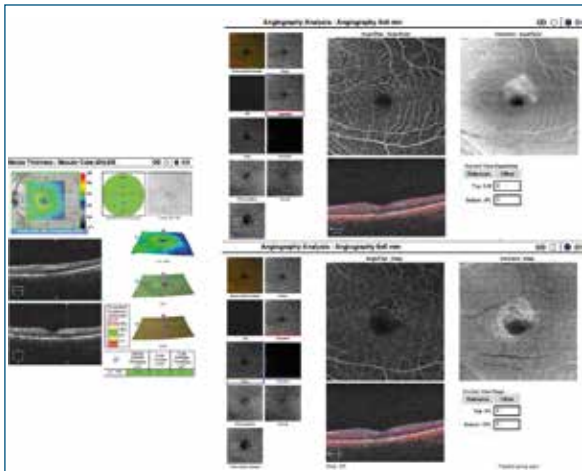


FIGURA 8
 Tomografía de coherencia óptica angiografía: apréciase cierta recuperación de perfusión en el plexo capilar profundo en el área parafoveal superior del ojo izquierdo (en comparación con la figura 5).

cotoma paracentral bien definido. En un inicio se describieron por biomicroscopía como lesiones ubicadas en las capas superficiales o internas de la retina, aunque posteriormente la OCT demostró que en realidad afectaban a las capas externas.

Sarraf¹ propuso una subclasificación de la AMN basada en la SD-OCT:

- Tipo 1: caracterizada por una banda hiperreflectiva parafoveal, ubicada principalmente en la CNI (PAMM). Este tipo se da con mayor frecuencia en pacientes de edad avanzada, varones y con factores de riesgo vasculopáticos (diabetes mellitus, anemia *cells* falciformes, etc.).
- Tipo 2: caracterizada por lesiones ubicadas en la CPE y la capa nuclear externa. Afectan fundamentalmente a mujeres jóvenes sin factores de riesgo y en ocasiones están asociadas a episodios de hiper- o hipotensión arterial, enfermedad febril o a tratamientos vasopresores.

Aunque la AMN tipo 1 (PAMM) fue recientemente descrita en pacientes de edad avanzada con antecedentes de enfermedades vasculopáticas, posteriormente también lo fue en mujeres jóvenes sin antecedentes, lo cual indica que no está clara la distribución demográfica de estas dos variantes de AMN.

ETIOPATOGENIA

La etiología es desconocida. Se plantea como hipótesis una posible causa vascular³. La PAMM puede presentarse de forma aislada en pacientes sin causa o factores de riesgo aparentes o, por el contrario, asociada a una vasculopatía sistémica o local.

En ocasiones se ha relacionado con el consumo de sustancias vasopresoras como la cafeína o fármacos vasopresores y al uso de contraceptivos orales⁴.

Recientemente la PAMM se ha asociado con numerosas vasculopatías retinianas como la retinopatía diabética, la retinopatía hipertensiva, la retinopatía de Purtscher y de células falciformes, así como con oclusiones de la vena y la arteria central de la retina⁴⁻⁸.

La edad media de presentación es entre los 55 y los 65 años, particularmente cuando la PAMM es una manifestación de una vasculopatía o enfermedad sistémica subyacente (ver factores de riesgo). Sin embargo, también puede manifestarse de manera idiopática en pacientes jóvenes y sanos^{4,8}.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

La clínica se caracteriza por la instauración aguda de un escotoma negativo paracentral persistente en ausencia de otra sintomatología que lo acompañe. La exploración biomicroscópica del fondo de ojo con frecuencia no revela hallazgos significativos. En ocasiones y de modo muy sutil (prácticamente imperceptible) pueden apreciarse lesiones blanquecinas parafoveales profundas de bordes mal definidos. A veces se han descrito émbolos en ramas arteriales próximas a las lesiones.

Debido a que en la mayoría de las ocasiones la exploración del fondo de ojo es normal, se requieren técnicas diagnósticas de imagen para su diagnóstico.

En la OCT las lesiones agudas se caracterizan por la aparición de bandas hiperreflectivas en la CNI sin afectación de las capas externas. En la evolución de la PAMM es habitual que curse con un adelgazamiento y atrofia de la CNI, que justifica los defectos residuales que estos pacientes pueden experimentar^{1,2,6,8}.

En la exploración mediante autofluorescencia las lesiones agudas se muestran hipoautofluorescentes, que se tornan normoautofluorescentes a medida que se resuelve el cuadro clínico.

Las imágenes obtenidas mediante infrarrojos muestran áreas cuneiformes de reflectancia hiporreflectivas y bien delimitadas.

La OCT angiografía proporciona evidencia directa de que las lesiones PAMM se producen como consecuencia de un infarto local en la CNI. Las lesiones agudas suelen mostrar un defecto de perfusión en el plexo capilar retiniano profundo. Cuando el déficit de

perfusión persiste, da lugar a un escotoma permanente consistente con una atrofia de la CNI secundaria a la isquemia focal.

El principal diagnóstico diferencial es con la AMN tipo 2, entidad muy poco frecuente que afecta también a mujeres jóvenes y en la que la banda hiperreflectiva se localiza ligeramente por debajo de la unión entre las capas nuclear y CPE, en ocasiones asociada a una alteración de la capa de elipsoides.

TRATAMIENTO

No se conoce tratamiento efectivo para la PAMM. Se aconseja realizar un estudio de posibles factores de riesgo, así como un seguimiento periódico para documentar la evolución de la enfermedad.

El pronóstico es bueno. En algunos casos se ha descrito una resolución completa de los escotomas, aunque lo más frecuente es que sea parcial⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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 capillary ischemia. *JAMA Ophthalmol* 2013;131:1275-87.
2. Tsui I, Sarraf D. Paracentral acute middle maculopathy and acute macular neuroretinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2013;44:S33-5.
3. Yu S, Pang CE, Gong Y, Freund KB, Yannuzzi LA, et al. The spectrum of superficial and deep capillary ischemia in retinal artery occlusion. *Am J Ophthalmol* 2015;159:53-63.e1-2.
4. Rahimy E, Kuehlewein L, Sadda SR, Sarraf D. Paracentral Acute Middle Maculopathy. What We Knew Then and What We Know Now. *Retina* 2015;35:1921-30.
5. Chen X, Rahimy E, Sergott RC, Nunes RP, Souza EC, Choudhry N, et al. Spectrum of retinal vascular diseases associated with paracentral acute middle maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2015;160:26-34.e1.
6. Rahimy E, Sarraf D, Dollin ML, Pitcher JD, Ho AC. Paracentral acute middle maculopathy in nonischemic central retinal vein occlusion. *Am J Ophthalmol* 2014;158:372-80.e1.
7. Munk M, Jampol LM, Cunha Souza E, de Andrade GC, Esmaili DD, Sarraf D, et al. New associations of classic acute macular neuroretinopathy. *Br J Ophthalmol* 2016;100:389-94.
8. Bhavsar KV, Lin S, Rahimy E, Joseph A, Freund KB, Sarraf D, et al. Acute macular neuroretinopathy: A comprehensive review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2016;61:538-65.

8

Hipoplasia foveal idiopática

Luis Arias Barquet, Noel Padrón Pérez

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

CASO CLÍNICO

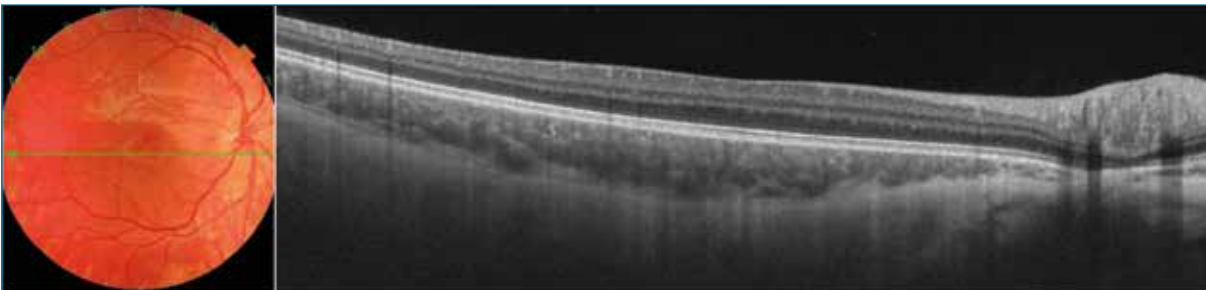
Niño de 12 años de edad remitido para descartar alteraciones maculares al mostrar cierto déficit visual. No presenta antecedentes patológicos personales ni familiares de interés.

Su agudeza visual corregida es de 0,7 en el ojo derecho (OD) con $+1,50 -1,00 \times 30^\circ$ y de 0,7 en el ojo izquierdo (OI) con $+2,00 -1,50 \times 150^\circ$. La exploración del segmento anterior es normal en ambos ojos y la presión intraocular medida con tonómetro de aire es de 16 mmHg en el OD

y de 13 mmHg en el OI. La exploración de la motilidad ocular extrínseca es normal y la exploración cromática con test de Ishihara también es normal en ambos ojos.

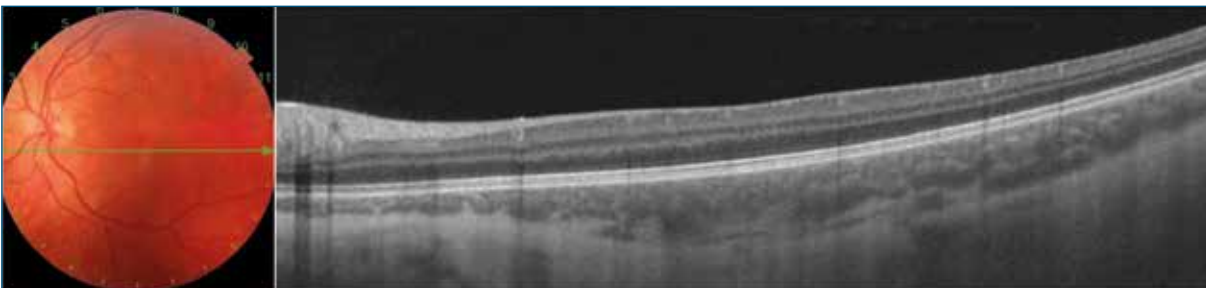
En la exploración del fondo de ojo se aprecia poca pigmentación en la periferia media y una alteración del reflejo foveal en ambos ojos.

Se practica una tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* que revela una ausencia de depresión foveal en ambos ojos con persistencia de las capas retinianas internas (figuras 1 y 2).



■ FIGURA 1

■ Retinografía y tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo derecho que evidencia una ausencia de depresión foveal con persistencia de las capas retinianas internas.



■ FIGURA 2

■ Retinografía y tomografía de coherencia óptica *swept-source* del ojo izquierdo que evidencia una ausencia de depresión foveal con persistencia de las capas retinianas internas.

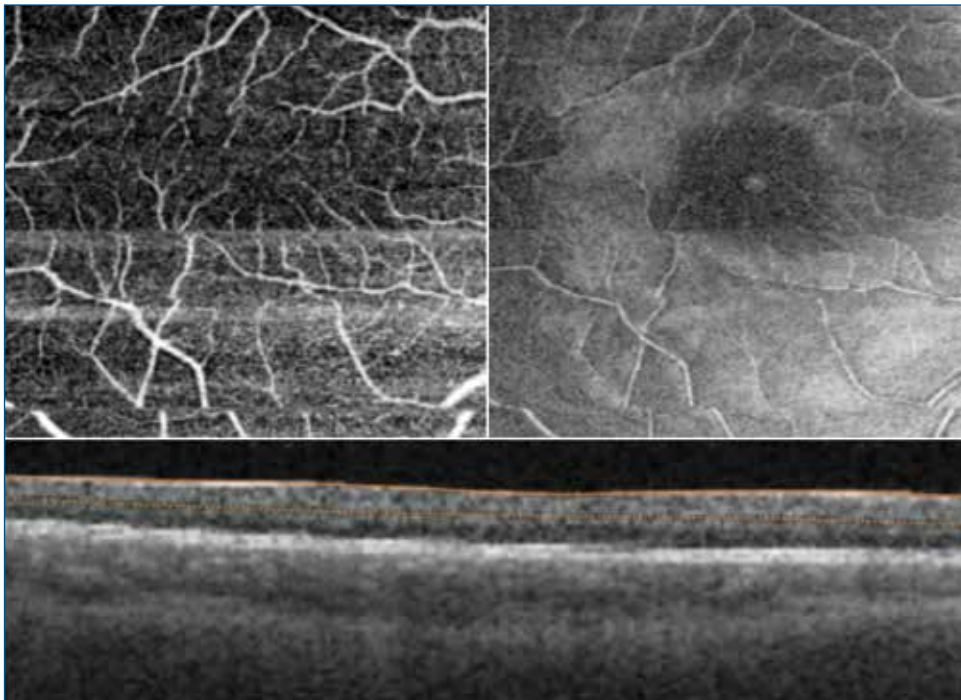
Asimismo, se realiza una exploración mediante OCT-angiografía y *en face* que revela una ausencia de la zona avascular foveal tanto en el plexo retiniano superficial como en el plexo retiniano profundo de ambos ojos (figuras 3-6).

Dado que el paciente no presenta ninguna otra alteración oftalmológica ni sistémica relevante, se establece el diagnóstico de hipoplasia foveal idiopática.

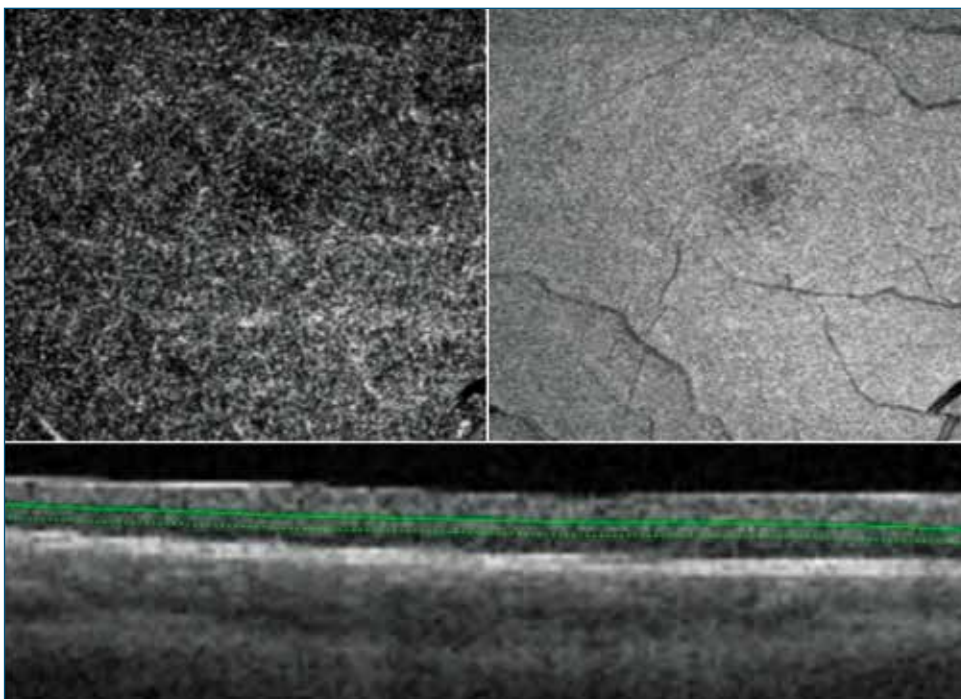
DISCUSIÓN

La hipoplasia foveal es una alteración retiniana descrita en casos de albinismo oculo-cutáneo, aniridia, nanofthalmos, incontinencia pigmentaria, retinopatía del prematuro y acromatopsia¹. No obstante, también se ha descrito en casos idiopáticos².

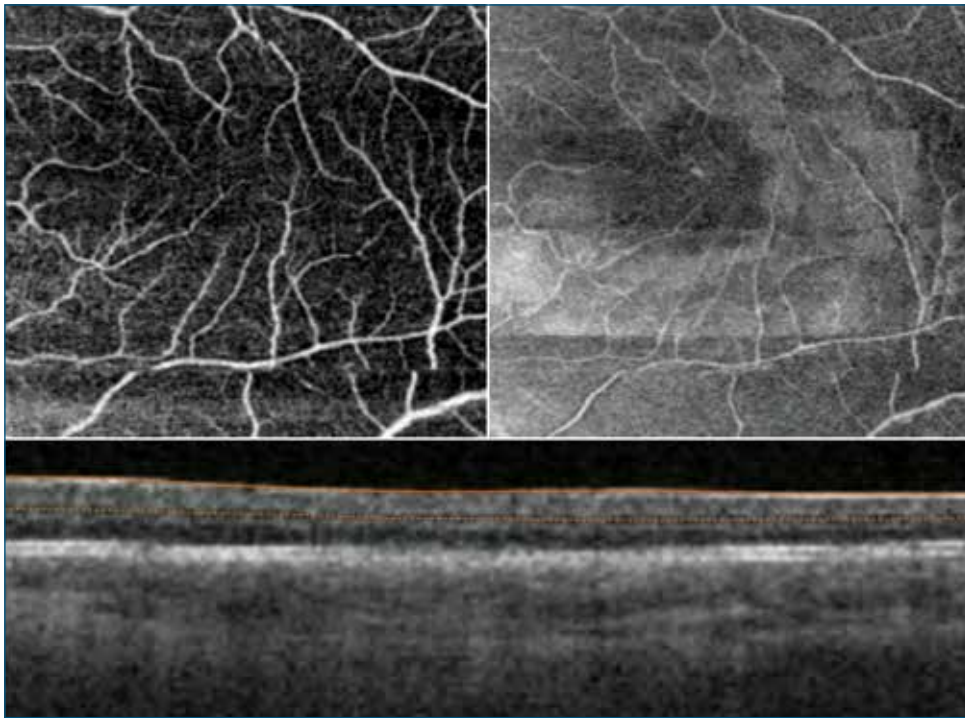
En la OCT, se caracteriza por la persistencia de las capas internas de la retina con ausencia de la



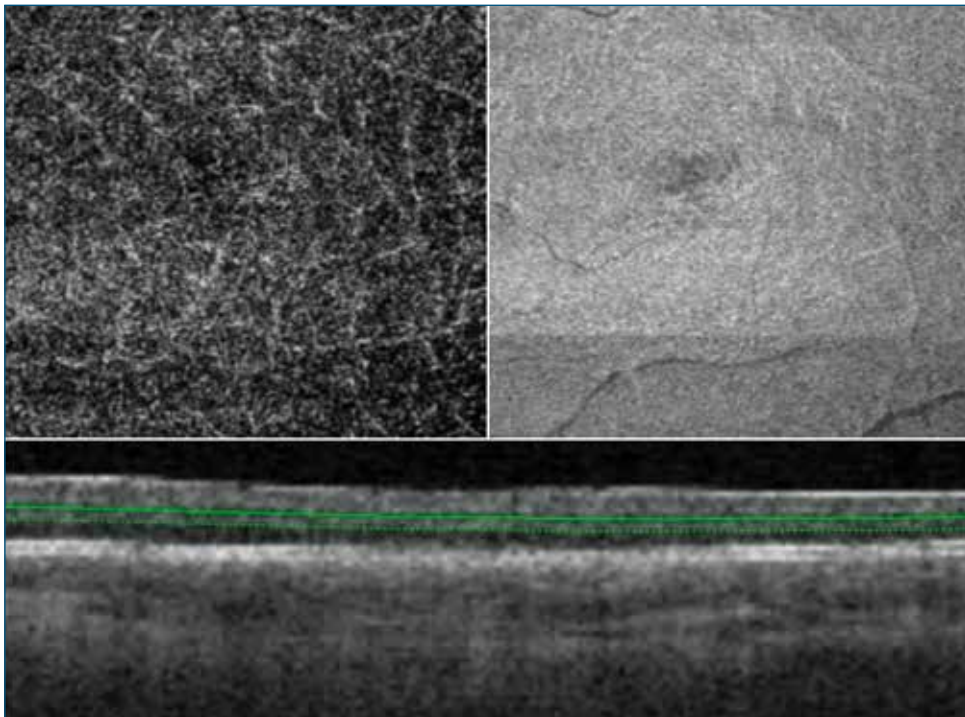
■ **FIGURA 3**
■ Tomografía de coherencia óptica-angiografía y *en face* del plexo retiniano superficial del ojo derecho (cubo de 6 x 6 mm) que muestra una ausencia de la zona avascular foveal.



■ **FIGURA 4**
■ Tomografía de coherencia óptica-angiografía y *en face* del plexo retiniano profundo del ojo derecho (cubo de 6 x 6 mm) que muestra una ausencia de la zona avascular foveal.



■ **FIGURA 5**
 ■ Tomografía de coherencia óptica-angiografía y *en face* del plexo retiniano superficial del ojo izquierdo (cubo de 6 x 6 mm) que muestra una ausencia de la zona avascular foveal.



■ **FIGURA 6**
 ■ Tomografía de coherencia óptica-angiografía y *en face* del plexo retiniano profundo del ojo izquierdo (cubo de 6 x 6 mm) que muestra una ausencia de la zona avascular foveal.

depresión a nivel foveal. Desde el punto de vista angiográfico, se caracteriza por la ausencia de la zona avascular foveal³. Se suele asociar a mala agudeza visual y nistagmus, pero en algunos casos la agudeza visual puede estar preservada⁴.

La OCT-angiografía permite evidenciar con detalle la ausencia de la zona avascular foveal. En pa-

cientes sanos, la zona avascular foveal se define muy bien mediante OCT-angiografía tanto a nivel del plexo retiniano superficial como del profundo (figuras 7 y 8).

Se ha observado que la gravedad de la hipoplasia y los hallazgos en los plexos retinianos superficial y profundo se relacionan con la agudeza visual⁵.

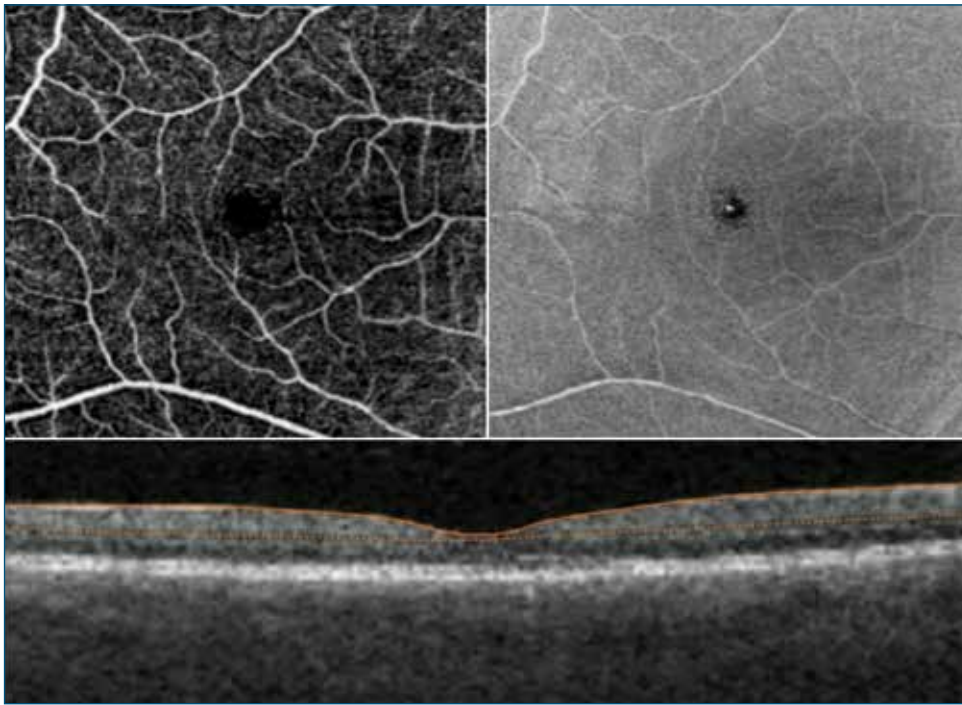


FIGURA 7
 ■ Tomografía de coherencia óptica-angiografía y *en face* del plexo retiniano superficial de un paciente control normal (cubo de 6 x 6 mm) donde se evidencia la zona avascular foveal.

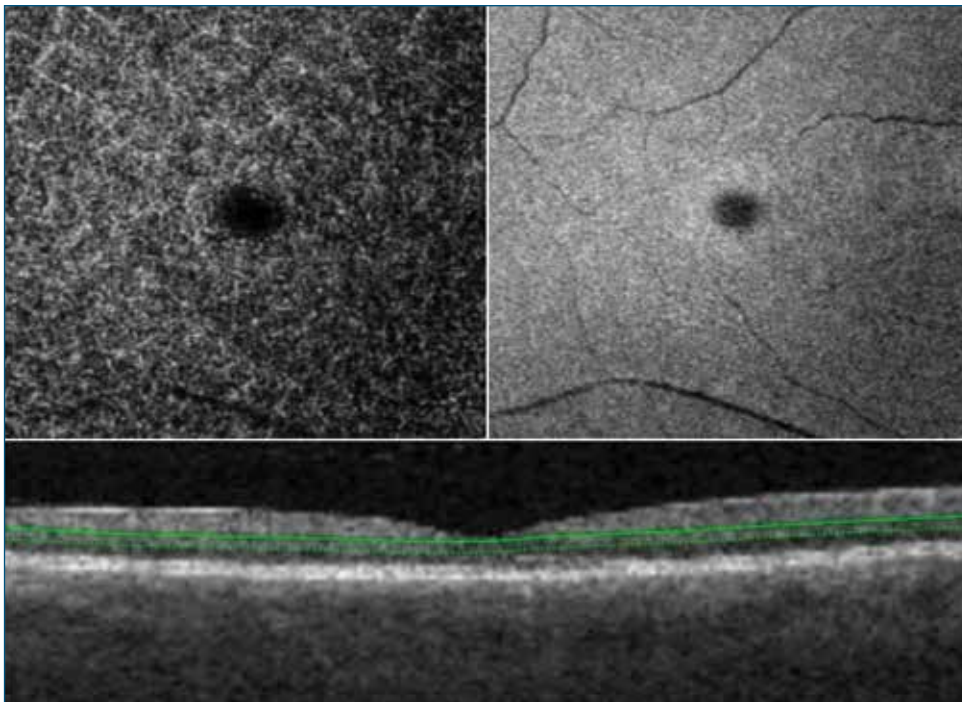


FIGURA 8
 ■ Tomografía de coherencia óptica-angiografía y *en face* del plexo retiniano profundo de un paciente control normal (cubo de 6 x 6 mm) donde se evidencia la zona avascular foveal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Noval S, Freedman SF, Asrani S, El-Dairi MA. Incidence of fovea plana in normal children. *J AAPOS* 2014;18:471-5.
2. Curran RE, Robb RM. Isolated foveal hypoplasia. *Arch Ophthalmol* 1976;94:48-50.
3. Mamor MF, Choi SS, Zawadzki RJ, Werner JS. Visual insignificance of the foveal pit: reassessment of foveal hypoplasia as fovea plana. *Arch Ophthalmol* 2008;126:907-13.
4. Provis JM, Dubis AM, Maddess T, Carroll J. Adaptation of the central retina for high acuity vision: cones, the fovea and the avascular zone. *Prog Retin Eye Res* 2013;35:63-81.
5. Pakzad-Vaezi K, Keane PA, Cardoso JN, Egan C, Tufail A. Optical coherence tomography angiography of foveal hypoplasia. *Br J Ophthalmol* 2017;101:985-8.

9

Maculopatía viteliforme polimorfa exudativa aguda

Francisco Javier Ascaso Puyuelo

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza. Profesor asociado de Oftalmología, Facultad de Medicina, Universidad de Zaragoza. Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón)

CASO CLÍNICO

Mujer posmenopáutica de 51 años aparentemente sana que, varios días después de una fuerte cefalea, acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital refiriendo disminución súbita de la visión y metamorfopsia bilateral. Sus antecedentes familiares, médicos y oculares carecían de interés. En la exploración, la mejor agudeza visual corregida (MAVC) era de 20/30 en ambos ojos y la biomicroscopía del segmento anterior resultó normal. La presión intraocular era de 15 mmHg en ambos ojos y el **examen fundoscópico** reveló un área oval bien delimitada de desprendimiento seroso retiniano que afectaba a ambas máculas, asemejando una coriorretinopatía serosa central bilateral (figuras 1A y 1B).

A los 10 días la paciente notó empeoramiento de su visión central y su MAVC había descendido a 20/50 en ambos ojos. El examen del fondo de ojo mostraba un agrandamiento del desprendimiento del neuroepitelio

en ambas máculas y la aparición de múltiples elevaciones de la retina sensorial, polimorfas, bien delimitadas, de tamaño variable y centro amarillento, a lo largo de las arcadas vasculares temporales (figuras 2A y 2B).

La **tomografía de coherencia óptica** demostró múltiples lesiones cupuliformes, hiporreflectivas, consistentes con desprendimientos serosos de la retina sensorial, sin desprendimientos asociados del epitelio pigmentario de la retina (EPR), confirmando la separación hidrodinámica entre la retina neural y el EPR. Las lesiones más amplias y elevadas eran subfoveales, provocando un borramiento de la depresión foveal, pero el espesor de la retina suprayacente se mantenía normal. Tampoco había un engrosamiento fusiforme o polipoideo de la retina hiperreflectiva que sugiriese la presencia de una neovascularización coroidea (NVC) oculta (figuras 3A y 3B).

La **angiografía fluoresceínica** no reveló ningún punto de fuga activo en los levantamientos maculares, pero



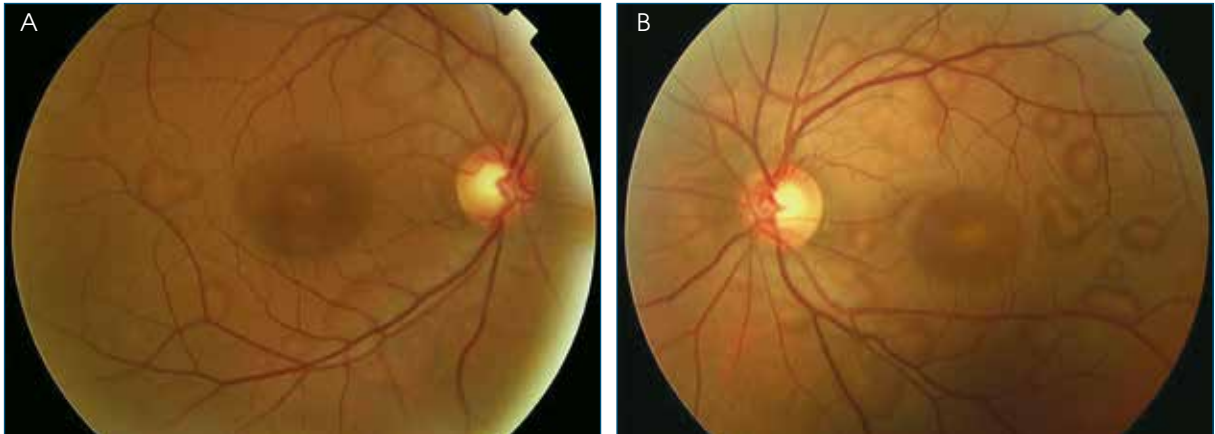
■ FIGURA 1

■ Examen fundoscópico mostrando un área oval bien delimitada de desprendimiento seroso retiniano en ambas máculas.

en sus fases tardías identificó una mínima hiperfluorescencia moteada difusa bilateral con respeto foveal. La ausencia de compromiso vascular coriorretiniano parecía contribuir a la mínima expansión tardía del colorante en las cavidades serosas a lo largo del estudio.

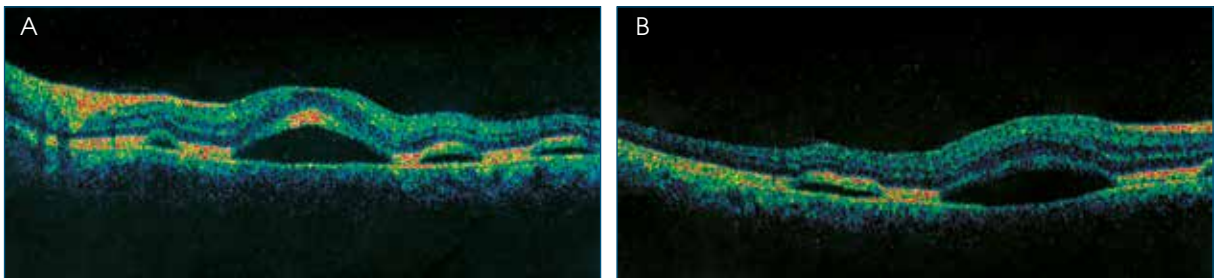
Tampoco existía inflamación del nervio óptico ni de los vasos retinianos (figuras 4A y 4B).

La **angiografía con verde indocianina** mostró una hiperfluorescencia precoz en el polo posterior de la



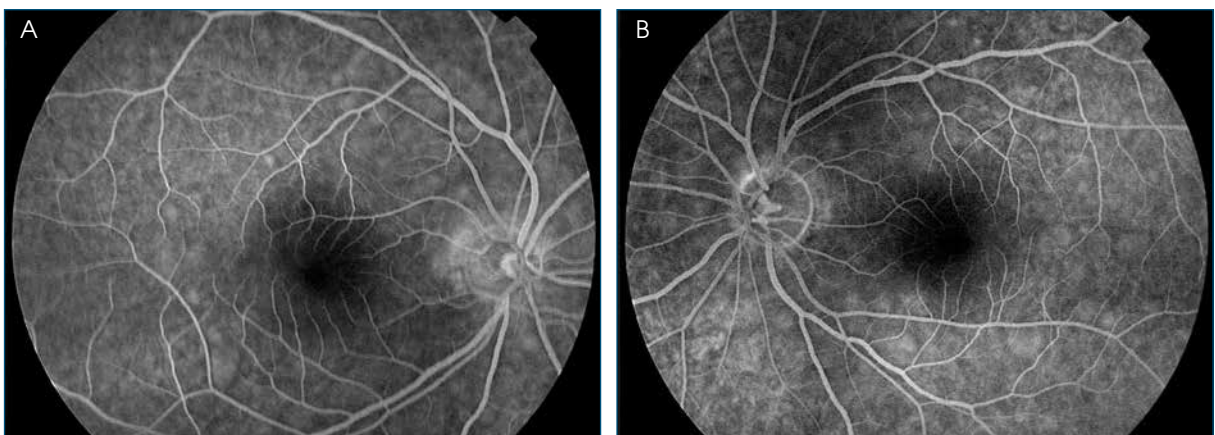
■ FIGURA 2

■ Agrandamiento del desprendimiento del neuroepitelio en ambas máculas y aparición de múltiples elevaciones de la retina sensorial, polimorfas, bien delimitadas y de tamaño variable, con centro amarillento, a lo largo de las arcadas vasculares temporales.



■ FIGURA 3

■ La tomografía de coherencia óptica mostró múltiples lesiones cupuliformes, hiporreflectivas, consistentes con desprendimientos serosos de la retina sensorial, sin DEP asociados, confirmando la separación hidrodinámica entre la retina neural y el EPR.



■ FIGURA 4

■ La angiografía fluoresceínica, en sus fases tardías, identificó una mínima hiperfluorescencia moteada difusa en ambos ojos que respetaba la fovea.

coroides, que se hizo más prominente en la fase tardía. Sin embargo, tampoco reveló ninguna forma de NVC (figuras 5A y 5B).

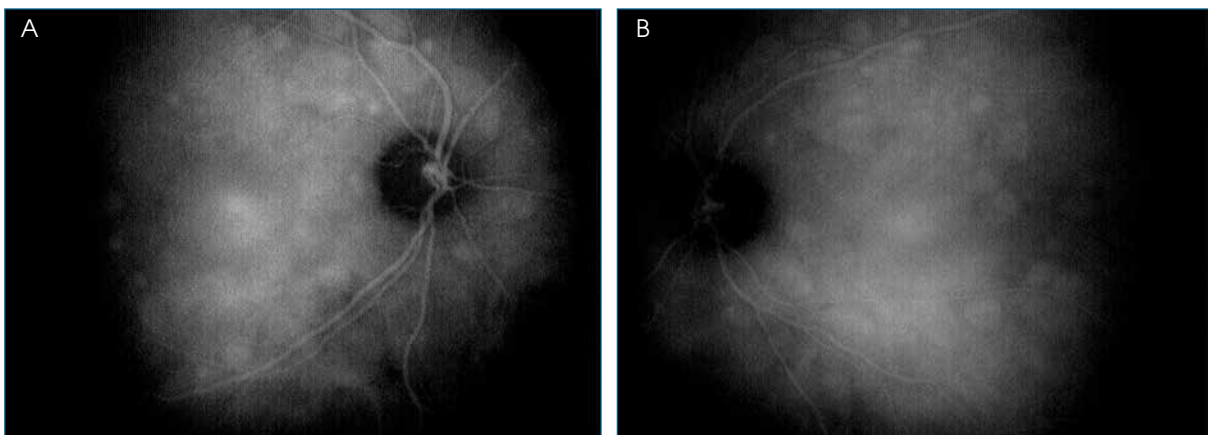
Se le administró **tratamiento con prednisona por vía oral** en dosis de 1 mg/kg/día de inicio y pauta decreciente a continuación, con una recuperación de la agudeza visual a 20/20 tras tres meses de tratamiento y desaparición progresiva de los desprendimientos serosos. Permanece estable e inactiva años después (figuras 6A y 6B).

La paciente fue diagnosticada de **maculopatía viteliforme polimorfa exudativa aguda** (*acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy* [AEPVM]).

Desde que **Donald Gass**¹ describiera la enfermedad en 1988, solo se han publicado 34 casos en la literatura²⁻⁹. Se trata, pues, de un raro trastorno exudativo macular caracterizado por disminución súbita de la

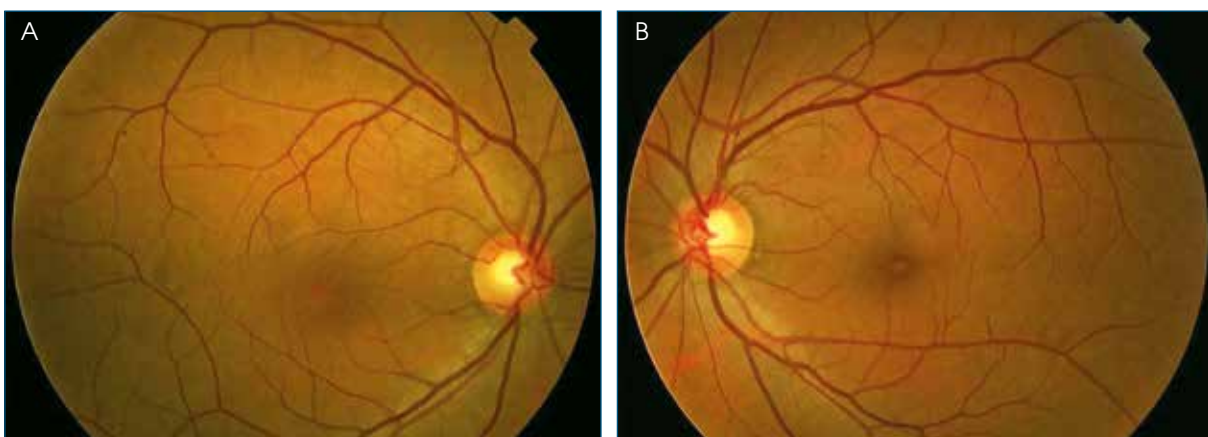
visión bilateral, cefalea intensa y cuadro pseudogripal en los días previos, desprendimiento seroso macular bilateral y múltiples acúmulos subretinianos viteliformes de material amarillento (lipofuscina) y carácter transitorio. El electrooculograma suele ser anómalo debido a la disfunción del EPR.

La AEPVM cursa con inflamación de la retina externa de probable etiología autoinmune (anticuerpos anti-EPR), depósitos subretinianos de lipofuscina y desprendimiento seroso del neuroepitelio subfoveal⁵. Comparte con la distrofia macular viteliforme de Best y con la distrofia macular pseudoviteliforme del adulto la disfunción de las células del EPR, pero mientras en éstas es hereditaria (mutación del gen VMD2 u otros), en la AEPVM la disfunción es adquirida. Se trataría, por tanto, de pacientes predispuestos con un EPR anómalo sobre el que actúa una noxa. Dicho agente desencadenante, a veces desconocido, puede ser en otras ocasiones una infección vírica o una neoplasia.



■ FIGURA 5

■ La angiografía con verde indocianina (ICG) reveló una hiperfluorescencia precoz en el polo posterior de la coroides, más prominente en la fase tardía.



■ FIGURA 6

■ Desaparición progresiva de los desprendimientos serosos en el fondo de ojo, permaneciendo el cuadro estable e inactivo años después.

El **diagnóstico diferencial** incluiría también:

- **Coroidopatía serosa central atípica.** Ésta afecta más a jóvenes, sobre todo a varones. Rara vez es bilateral y multifocal, y los corticoides suelen empeorar el cuadro.
- **Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada.** Cursa con desprendimiento retiniano seroso bilateral en el curso de una uveítis aguda y suele asociar signos neurológicos (meningis-

mo y tinnitus), así como alopecia, poliosis o vitíligo.

- **Escleritis posterior.** Cursa con dolor y enrojecimiento ocular, generalmente unilateral. También son frecuentes el edema papilar, los pliegues coroideos y las estrías retinianas.

La AEPVM suele resolverse lentamente en meses, con o sin corticoides sistémicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD, Chuang EL, Granek H. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1988;86:354-66.
2. Singh RS, Tran LH, Kim JE. Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy in a patient with Lyme disease. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2013;44:493-6.
3. Pang CE, Shields CL, Jumper JM, Yannuzzi LA. Paraneoplastic cloudy vitelliform submaculopathy in primary vitreoretinal lymphoma. *Am J Ophthalmol* 2014;158:1253-61.e2.
4. Al-Dahmash SA, Shields CL, Bianciotto CG, Witkin AJ, Witkin SR, Shields JA. Acute exudative paraneoplastic polymorphous vitelliform maculopathy in five cases. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2012;43:366-73.
5. Koreen L, He SX, Johnson MW, Hackel RE, Khan NW, Heckenlively JR. Anti-retinal pigment epithelium antibodies in acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy: a new hypothesis about disease pathogenesis. *Arch Ophthalmol* 2011;129:23-9.
6. Vaclavik V, Ooi KG, Bird AC, Robson AG, Holder GE, Webster AR. Autofluorescence findings in acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Arch Ophthalmol* 2007;125:274-7.
7. Cruz-Villegas V, Villate N, Knighton RW, Rubsamen P, Davis JL. Optical coherence tomographic findings in acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2003;136:760-3.
8. Vianna RN, Muralha A, Muralha L. Indocyanine-green angiography in acute idiopathic exudative polymorphous vitelliform maculopathy. *Retina* 2003;23:538-41.
9. Skondra D, Nesper PL, Fawzi AA. Multimodal imaging of acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy with optical coherence tomography angiography and adaptive optics scanning laser ophthalmoscopy. *Retin Cases Brief Rep* 2017 (en prensa).

10

Osteoma coroideo descalcificado: diagnóstico diferencial

María José Blanco Teijeiro^{1,2}, Antonio Piñeiro Ces^{3,4}

¹ Jefa de Sección de la Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto, Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. ² Profesora asociada de Ciencias de la Salud, Universidad de Santiago de Compostela. ³ Facultativo especialista, Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto, Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago. ⁴ Profesor asociado, Universidad de Santiago de Compostela

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un varón de 45 años remitido a la Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto por «lesión coriorretiniana» en el ojo derecho (OD). Entre los antecedentes generales, presentaba tuberculosis pulmonar a los 15 años de edad. El paciente había sido tratado empíricamente para tuberculosis con triple terapia y corticoides sistémicos 15 meses antes de ser remitido a la unidad. Además, recibió tratamiento con antiangiogénicos intravítreos debido a la presencia de líquido subretiniano (LSR) en el OD.

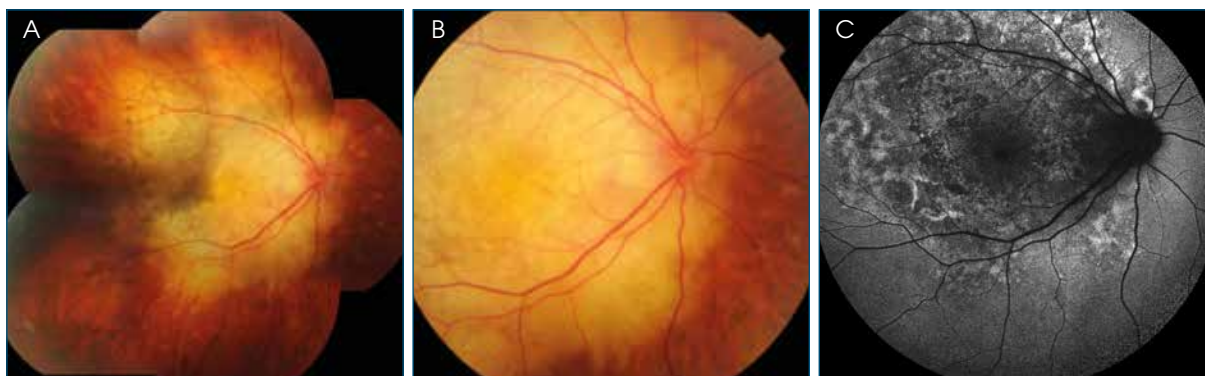
En la exploración oftalmológica, presenta una agudeza visual corregida de movimientos de la mano en el OD y de 1 en el ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía de segmento anterior resultó normal en ambos ojos. En la biomicroscopía de segmento posterior se observó en el OD la presencia de una masa coroidea blanco-amarillenta plana en el área macular que sobrepasa arcadas vasculares y rodea el nervio óptico, de bordes ligeramente irregulares. Destaca la existen-

cia de áreas de movilización de pigmento en la superficie de la lesión con árbol vascular retiniano normal y ausencia de vitritis (figuras 1A y 1B). El fondo del OI mostraba un aspecto normal. Dadas las características de la lesión, se planteó diagnóstico diferencial entre osteoma coroideo (OC), melanoma amelanótico, metástasis coroidea y granuloma coroideo, por lo que se realizaron las exploraciones complementarias que describimos a continuación.

El protocolo realizado para uveítis posterior resultó negativo.

En el estudio mediante autofluorescencia (AF), se observa un patrón de hiper/hipo-AF. Las áreas centrales de hipo-AF corresponden a la atrofia del epitelio pigmentario retiniano (EPR)-coriocapilar. El patrón reticular de hiper-AF en la periferia de la lesión corresponde al acúmulo de lipofucsina (figura 1C).

La angiografía fluoresceínica muestra una hiperfluorescencia parcheada progresiva de la lesión con un área yuxtapapilar temporal de hiperfluorescencia



■ FIGURA 1

■ A y B) Retinografías (lesión blanco-amarillenta en el polo posterior del ojo derecho). C) Autofluorescencia (hipo/hiperautofluorescencia).

más precoz compatible con neovascularización (figuras 2A y 2B). La angiografía con verde de indocianina muestra hipocianescencia precoz y tardía con mínimo aumento de la cianescencia en tiempos tardíos. Se identifica área yuxtapapilar de tinción tardía sin difusión compatible con neovascularización subretiniana inactiva (figuras 2C y 2D).

La ecografía en modos A y B 10 MHz muestra discreto aumento de la reflectividad vítrea posterior y la presencia de una masa retinocoroidea en los cuadrantes temporales del polo posterior que rodea el nervio óptico, de contorno irregular, límites imprecisos y reflectividad interna irregular. No hay evidencia de ángulo kappa ni excavación coroidea. Se detecta ligero ensanchamiento del nervio óptico con posibles puntos de calcificación a nivel del disco (figura 3).

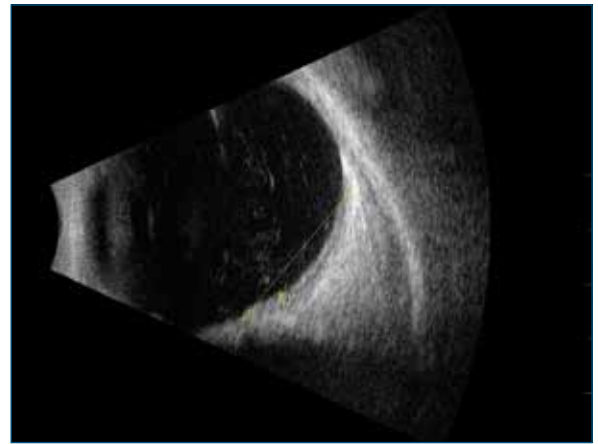


FIGURA 3
Ecografía en modo B. Masa retinocoroidea en polo posterior.

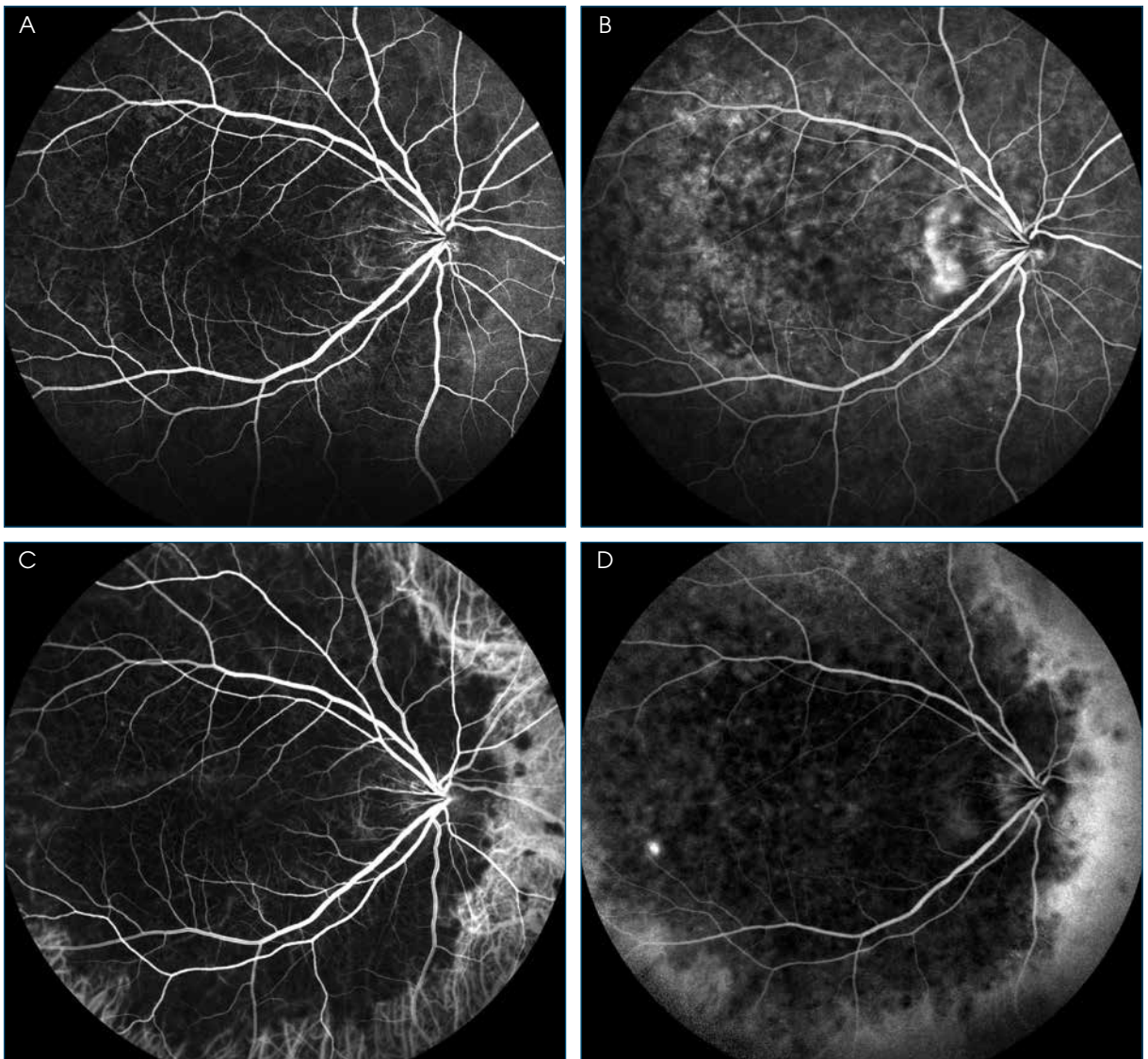


FIGURA 2
A y B) La angiografía fluoresceínica muestra hiperfluorescencia parcheada progresiva con tinción yuxtapapilar. C y D) La angiografía con verde de indocianina muestra hipocianescencia precoz y tardía.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) con protocolo EDI (*enhanced depth imaging*) demuestra la presencia de una masa coroidea hiporreflectiva con áreas puntiformes hiperreflectivas en su interior y borde posterior (unión esclero-coroidea) bien delimitado. También podemos identificar una disposición lamelar hiperreflectiva en el interior de la lesión. Existe atrofia del EPR y la coriocapilar, con placas fibrosas subfoveal y yuxtapapilar (figura 4).

Ante estos hallazgos establecimos el diagnóstico de OC descalcificado.

COMENTARIO

El OC es un tumor intraocular raro, benigno, compuesto de hueso maduro, que afecta a la coroides de ojos sanos y cuya etiopatogenia es desconocida^{1,2}. Se da de manera típica en mujeres jóvenes en la segunda o tercera década de la vida de forma esporádica³ y es unilateral en el 75 % de los casos. Se presenta como una lesión placoide blanco-amarillenta (indicativa de descalcificación) o rojo-anaranjada (calcificada), dependiendo del adelgazamiento y la depigmentación del EPR suprayacente y del grosor de la capa de calcio. La lesión tiene morfología oval o redondeada con bordes festoneados bien definidos y típicamente se localiza en la región yuxtapapilar, pudiendo extenderse a la región macular. La vascularización intratumoral es algunas veces visible en forma de *tufts* vasculares en la superficie de áreas blanco-amarillentas (descalcificadas) sin que existan asociados líquido, hemorragia ni exudación subretinianos^{1,3}. El diagnóstico de OC se realiza por las características oftalmoscópicas de la lesión, unido a la típica hiperecogenicidad ecográfica (en tumores calcificados) y sus características tomográficas.

El curso natural del OC puede incluir crecimiento, alteraciones del EPR suprayacente, presencia de LSR, descalcificación y neovascularización coroidea

(NVC)⁴⁻⁶. En el análisis realizado por Shields et al.⁴, la probabilidad a los 10 años fue del 51 % para el crecimiento tumoral, del 46 % para la descalcificación, del 31 % para la neovascularización y del 45 % para la pérdida de agudeza visual. El factor clínico predictivo para el crecimiento fue la ausencia de alteración en el EPR, mientras que la superficie tumoral irregular constituyó el factor clínico predictivo para la descalcificación y la neovascularización. Se han utilizado diferentes modalidades terapéuticas para el tratamiento del LSR y la NVC: fotocoagulación con láser, termoterapia transpupilar⁷, fármacos antifactor de crecimiento endotelial vascular^{8,9} y terapia fotodinámica¹⁰.

La descalcificación del OC fue descrita por Trimble et al.¹¹ en 1988, quienes publicaron un caso de OC en el que evidenciaron crecimiento durante cinco años, seguido de descalcificación y, finalmente, NVC al sexto año. En el noveno año de seguimiento el tumor había desaparecido completamente y había dejado un lecho de atrofia de EPR y coriocapilar con una agudeza visual de 20/100. Shields et al.⁴ no observaron crecimiento en regiones de descalcificación en ninguno de los pacientes estudiados. La descalcificación implica no solo involución de la porción calcificada, sino también estabilización de la cicatriz tumoral y compromiso visual. La descalcificación fue un factor predictivo en el análisis de riesgo para una agudeza visual baja. El proceso de descalcificación ocurre por lo general en presencia de alteración del EPR y atrofia de la coriocapilar, y ambas podrían dar lugar a degeneración de fotorreceptores y agudeza visual baja. Por otro lado, descalcificación y NVC parecen estar relacionadas. La disrupción del EPR y el adelgazamiento o pérdida de la membrana de Bruch y coriocapilar podrían contribuir al desarrollo de NVC.

El paciente que presentamos muestra una lesión atípica blanco-amarillenta, con ausencia de hiperecogenicidad en el estudio ecográfico. Aunque en el estudio mediante EDI-OCT muestra signos característicos de

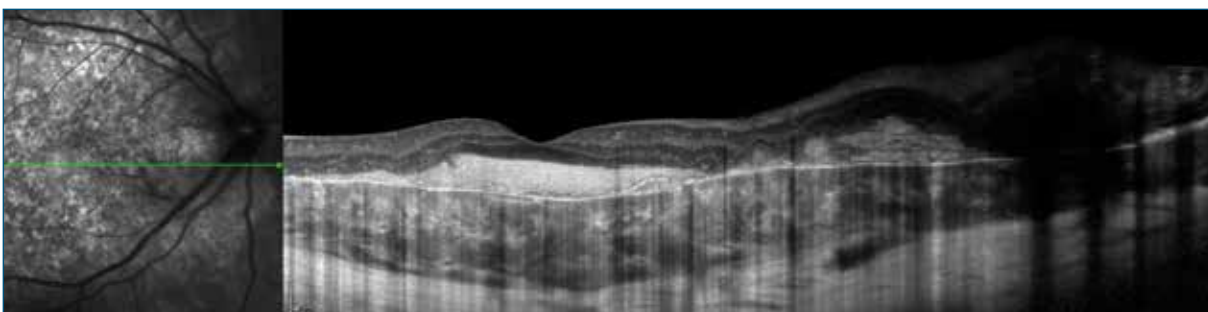
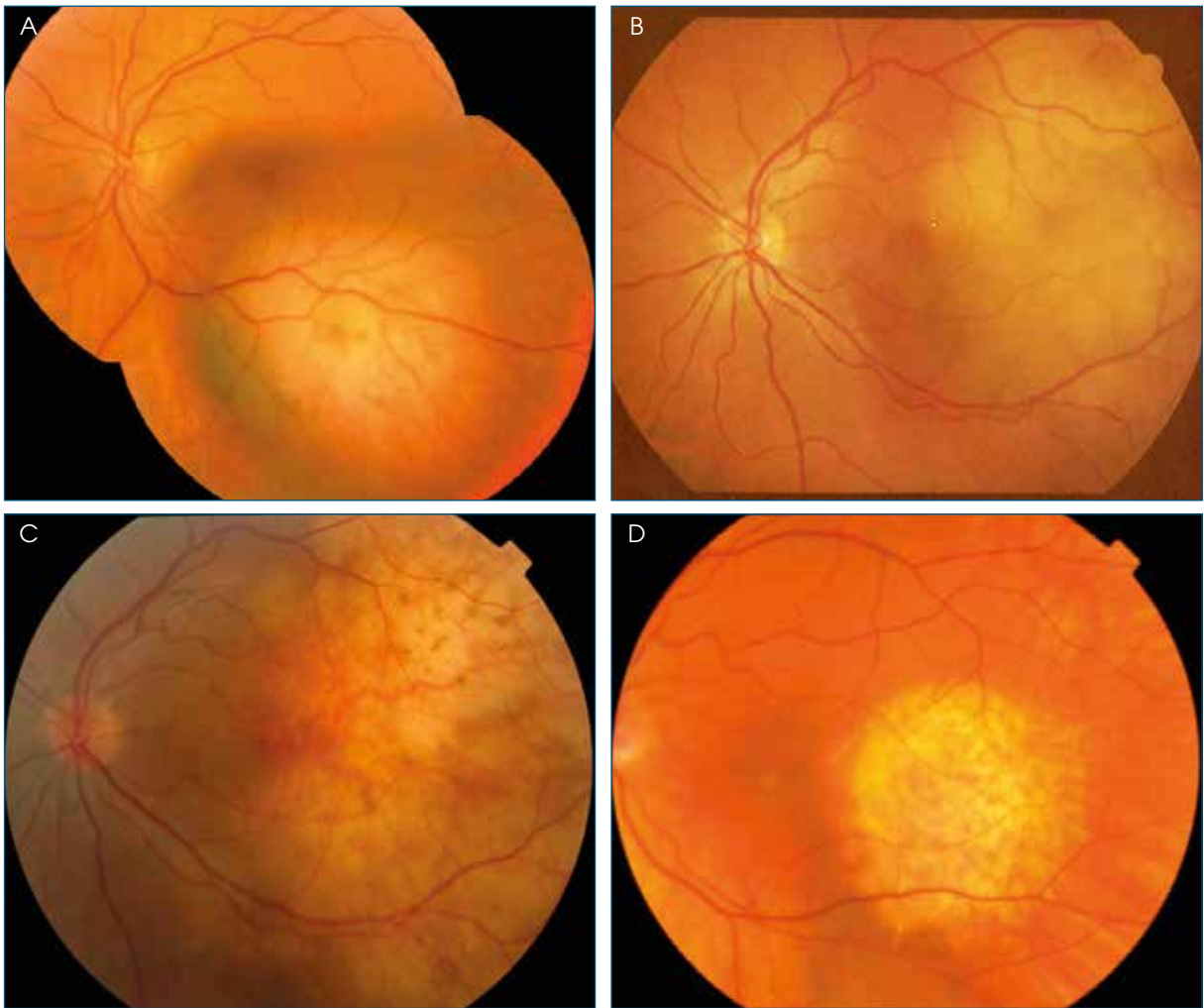


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica con protocolo EDI (*enhanced depth imaging*). Masa coroidea hiporreflectiva con disposición lamelar hiperreflectiva en el interior. Atrofia del epitelio pigmentario de la retina y la coriocapilar. Placas fibrosas subfoveal y yuxtapapilar.

OC, no debemos infravalorar la necesidad de hacer un diagnóstico diferencial oftalmoscópico con algunas entidades (figura 5): melanoma amelanótico, metástasis coroidea y granuloma. El melanoma de coroides amelanótico (figura 5A) difiere del OC en que tiene un color amarillo-marrón, es más elevado y los bordes están menos definidos, además de características ecográficas típicas. Las metástasis coroideas

(figura 5B) suelen tener bordes difusos y se asocian a desprendimientos de retina exudativos. La metástasis coroidea radiada (figura 5C) quizá plantee una mayor dificultad en el diagnóstico diferencial, porque son lesiones planas, atróficas y no llevan asociado LSR. El diagnóstico de granuloma corioideo se realiza con el antecedente de cuadro inflamatorio ocular y serologías compatibles (figura 5D).



■ **FIGURA 5**
 ■ A) Melanoma amelanótico. B) Metástasis coroidea pretratamiento. C) Metástasis coroidea posradiación. D) Granuloma corioideo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD, Guerry RK, Jack RL, Harris G. Choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1978;96:428-35.
2. Shields JA, Shields CL. Choroidal Osteoma. *Intraocular Tumors: An Atlas and Textbook*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2008. pp. 264-71.
3. Shields CL, Shields JA, Augsburger JJ. Choroidal osteoma. *Surv Ophthalmol* 1988;33: 17-27.
4. 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.

5. Aylward GW, Chang TS, Pautler SE, Gass JD. A long-term follow-up of choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1337-41.
6. Chen J, Lee L, Gass JD. Choroidal osteoma: evidence of progression and decalcification over 20 years. *Clin Exp Optom* 2006;89:90-4.
7. Mansour AM, Alameddine RM, Kahtani E. Review of choroidal osteomas. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014;21:244-50.
8. Song JH, Bae JH, Rho MI, Lee SC. Intravitreal bevacizumab in the management of subretinal fluid associated with choroidal osteoma. *Retina* 2010;30:945-51.
9. Papastefanou VP, Pefkianaki M, Harby AL, Arora AK, Cohen VM, Andrews RM, et al. Intravitreal bevacizumab monotherapy for choroidal neovascularisation secondary to choroidal osteoma. *Eye* 2016;30:843-9.
10. Mansour AM, Arevalo JF, Kahtani EA, Zegarra H, Abboud E, Annand R, et al. Role of Intravitreal Antivascular Endothelial Growth Factor Injections for Choroidal Neovascularization due to Choroidal Osteoma. *J Ophthalmol* 2014;2014: 210458.
11. Trimble SN, Schatz H, Schneider GB. Spontaneous decalcification of a choroidal osteoma. *Ophthalmology* 1988;95:631-4.

Distrofia cristalina de Bietti. Dos casos

Francisco Cabrera López¹, Elena de las Heras Acevedo²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria. ² Facultativa especialista del área de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno-Infantil de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria

INTRODUCCIÓN

La distrofia córneo-retiniana cristalina de Bietti (DCB) es una distrofia retiniana progresiva de herencia autosómica recesiva descrita por primera vez por Bietti¹ en 1937 en tres pacientes, dos de ellos hermanos, con degeneración tapetoretiniana, y cuya principal seña de identidad es la presencia de depósitos amarillentos birrefringentes en el fondo de ojo, con atrofia progresiva del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y la coriocapilar, acompañada en algunos casos de depósitos cristalinos en el limbo corneal. Los síntomas clínicos y resultados de los exámenes del campo visual y pruebas electrofisiológicas en la DCB son similares a los de otras formas de degeneración retiniana englobados en la categoría de retinitis pigmentosa (RP) y trastornos asociados², por lo que puede clasificarse como una forma atípica de RP³.

Considerada generalmente como una enfermedad rara, la DCB podría estar infradiagnosticada. Malaftsi et al. describen que representa el 3 % de los casos de RP no sindrómicos y el 10 % de los de RP no sindrómica autosómica recesiva⁴. Según Hartong et al., la prevalencia mundial de RP es de 1/4000, donde las formas autosómicas recesivas representan el 50-60 % de los casos⁵. Esto implica una prevalencia de la DCB de hasta 1/67 000, lo que significaría casi 700 afectados solo en España.

El edema macular quístico (EMQ) se encuentra entre las características maculares peculiares de la DCB⁶, al igual que el desprendimiento neurosensorial subfoveal, la membrana neovascular subretiniana y el agujero macular⁷. Las complicaciones maculares se encuentran con relativa frecuencia en los pacientes con DCB⁸ y podrían asociarse con una aceleración de la pérdida visual. Presentamos los casos de dos

hermanos con DCB, uno de ellos con EMQ importante unilateral.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Varón de 40 años con ascendencia del Sahara Occidental, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitido por disminución de la agudeza visual y nictalopía progresivas con importante empeoramiento en el último año. En la exploración, la mejor agudeza visual corregida (MAVC) es de 0,16 en el ojo derecho y de 0,25 en el ojo izquierdo. En un examen un año antes en otro centro su MAVC era de 0,2 en el ojo derecho y de 0,5 en el ojo izquierdo y en revisiones previas de 0,8 en ambos ojos. En la lámpara de hendidura se observan varios leucomas en la córnea del ojo derecho, así como cristalinos y presión intraocular normales en ambos ojos. El examen fundoscópico muestra numerosos pequeños depósitos cristalinos amarillentos en polo posterior y media periferia con áreas de atrofia en ambos ojos (figura 1). En la angiografía fluoresceínica (AGF) se observa un parcheado lobular hipofluorescente correspondiente a las áreas de atrofia coriorretiniana (figura 2), sin evidencia de fuga tardía. Múltiples puntos hiperintensos de diferentes configuraciones estaban presentes en los cortes de la tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT), varios microquistes intrarretinianos, pero con conservación de la depresión foveal, y también tubulaciones en la retina externa (figura 3), con destrucción extensa de la retina externa. El electroretinograma (ERG) *ganzfeld* muestra respuestas retinianas discretamente desorganizadas y de baja amplitud, pero con valores de latencia normales. La autofluorescencia (AF) revelaba un fondo con importantes parches de hipoautofluorescencia correspondientes a la atrofia del EPR y un moteado hiperfluorescente (figura 4). Estable durante casi tres años, se pierde el seguimiento por traslado de su domicilio.



FIGURA 1
 Retinografía paciente 1: depósitos amarillentos birrefringentes y áreas de atrofia en ambos ojos.

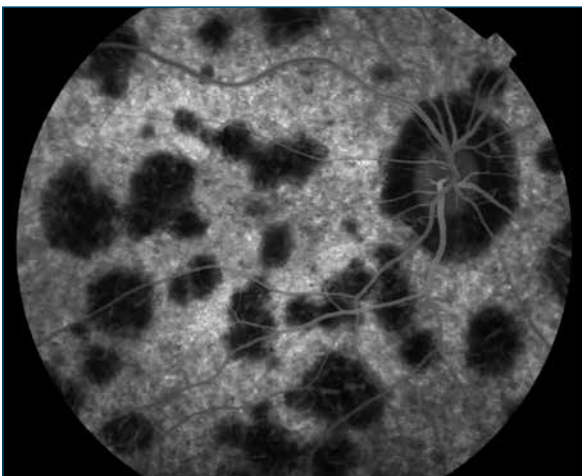


FIGURA 2
 Angiografía fluoresceínica paciente 1: las áreas hipofluorescentes demuestran la atrofia coriorretiniana.

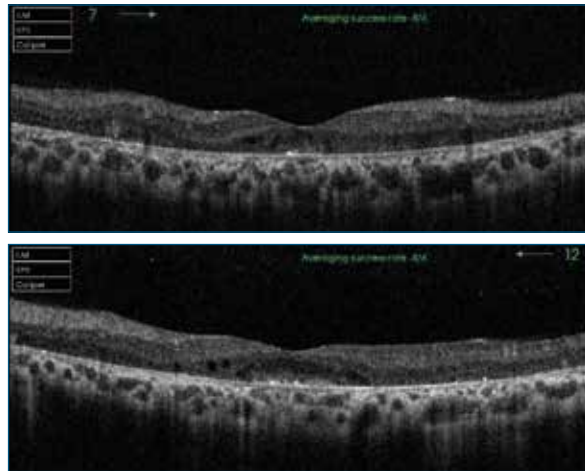


FIGURA 3
 Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral paciente 1: obsérvense los microquistes intrarretinianos y tubulaciones en la retina externa.

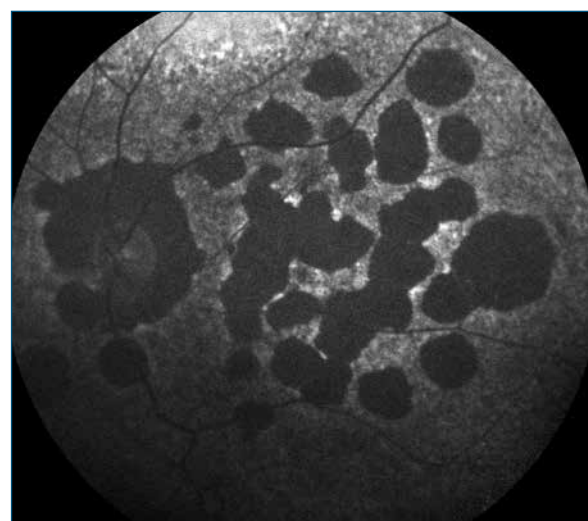
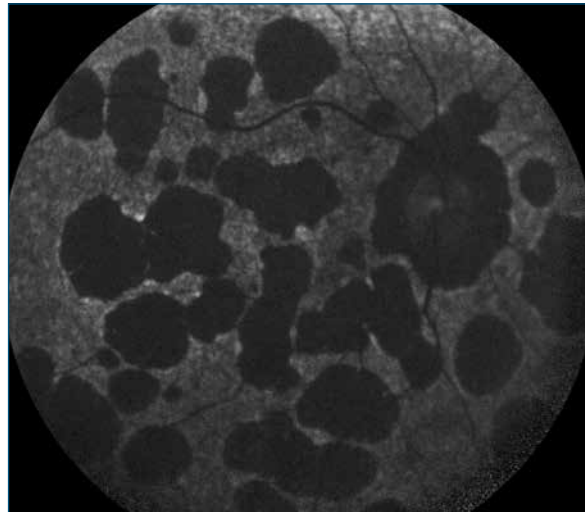
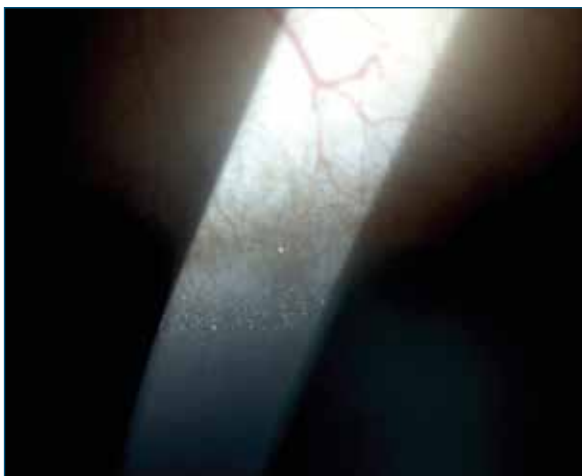
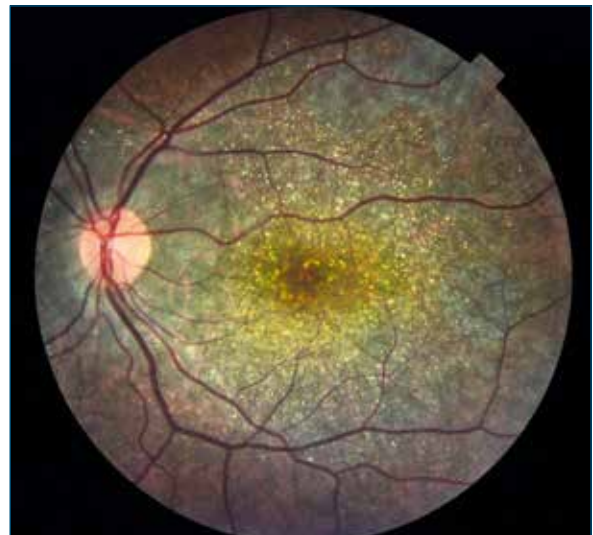


FIGURA 4
 Autofluorescencia paciente 1: parches hipoautofluorescentes de atrofia del epitelio pigmentario de la retina.

Siete años después es remitido un paciente de 36 años por alteración del EPR, sin antecedentes personales de interés, y en la entrevista se descubre que es hermano del anterior. En la exploración, la MAVC es de $< 0,05$ en el ojo derecho y de $0,25$ en el ojo izquierdo. En la lámpara de hendidura se observan microcristales en el limbo corneal en los 360° (figura 5), cristalinos transparentes y tensión ocular normal en ambos ojos. El examen retiniano revela la presencia de cambios cristalinos característicos de la DCB (figura 6) y en la AF las áreas de hipoautofluorescencia eran menos extensas que en su hermano mayor y más extenso el moteado (figura 7). ERG patológico con disminución de amplitudes y electrooculograma dentro de la normalidad en ambos ojos. La SD-OCT muestra grandes cavidades quísticas en el centro macular en el ojo derecho con un grosor macular central de $416 \mu\text{m}$ (figura 8A), y tubulaciones en la retina externa y una miríada de puntos hiperreflectivos principalmente sobre el complejo membrana de Bruch/EPR, pero también en la retina neurosensorial e incluso en la coroides en ambos ojos (figura 8). Con base en los hallazgos de la OCT, el paciente fue diagnosticado de EMQ en su ojo derecho y se usó una inyección intravítrea de un implante de dexametasona (Ozurdex®) para tratarlo. Tras la inyección, la MAVC mejoró a $0,1$ y el grosor macular central disminuyó con una resolución anatómica del EMQ (figura 9). En la AGF postratamiento (figura 10) se observa la desaparición de la hiperfluorescencia foveal tardía de tipo petaloide que mostraba previo al tratamiento y la angiografía con verde de indocianina muestra incluso mejor que la AGF las áreas de atrofia coriorretiniana y la verdadera extensión del deterioro de la circulación coroidea como lóbulos hipofluorescentes (figura 11). Dado el corto seguimiento, no podemos valorar la eficacia del tratamiento aplicado en el tiempo.



■ FIGURA 5
■ Microcristales en el limbo corneal del paciente 2.



■ FIGURA 6
■ Retinografía paciente 2: depósitos cristalinos amarillentos en ambos ojos.

Se ha estudiado un número limitado de mutaciones en ambos pacientes y en la actualidad se encuentra en estudio la presencia de otras mutaciones no estudiadas previamente para confirmación genética del diagnóstico.

DISCUSIÓN

La DCB es causada por mutaciones del gen CYP4V2⁹, el cual abarca 11 exones y codifica una proteína de la familia del citocromo P450 con un probable papel en el metabolismo de los ácidos grasos y esteroides. El gen CYP4V2 tiene una expresión ubicua en los tejidos humanos, incluyendo cerebro, placenta, pulmón, hígado y riñón. Sin embargo, los síntomas clínicos se restringen a los ojos, y así como las inclusiones en los linfocitos no parecen tener consecuencias funcionales, su acumulación en otros tejidos tampoco

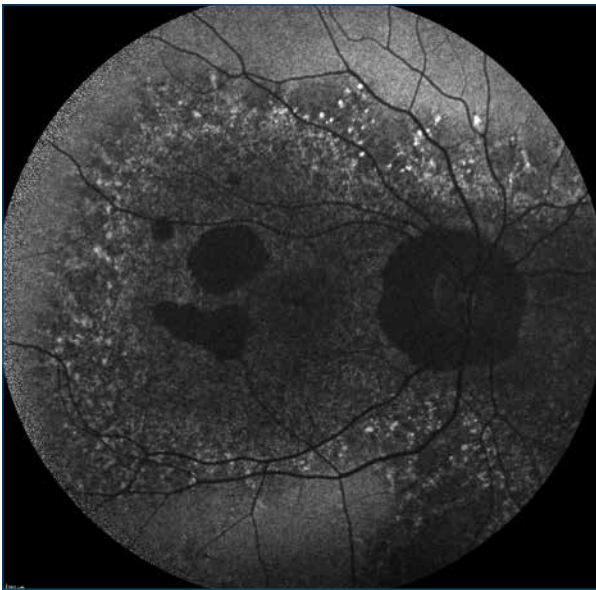


FIGURA 7

Autofluorescencia paciente 2: predomina el moteado hiperfluorescente, con áreas de atrofia de menor extensión que en el paciente 1.

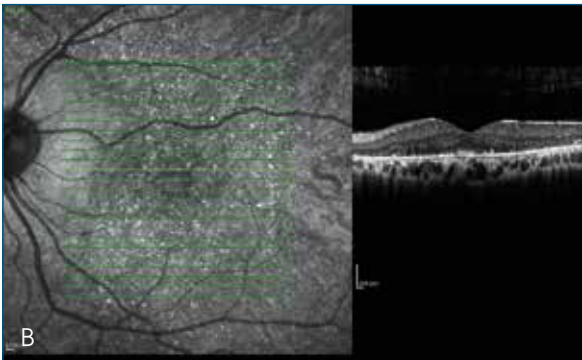
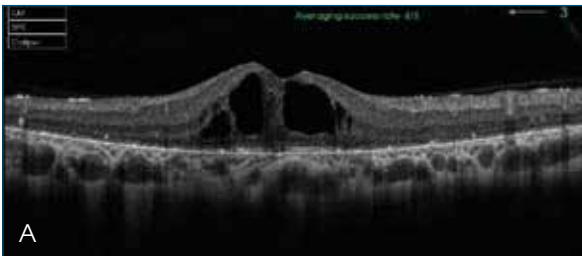


FIGURA 8

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral paciente 2 pretratamiento: obsérvense los puntos hiperreflectivos. A) Ojo derecho: EMQ. B) Ojo izquierdo: apréciense las tubulaciones en la retina externa.

parece causar anomalías clínicamente significativas. Se expresa en altos niveles en la retina y el EPR, y en menor nivel en los tejidos corneales, siendo así las principales características clínicas de la DCB el deterioro funcional en córnea y retina. Se han descrito más de 90 mutaciones en el gen CYP4V2 en individuos con DCB¹⁰ y se ha presentado al menos una varian-

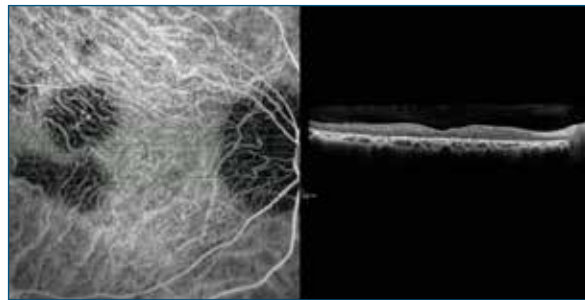


FIGURA 9

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral paciente 2 postratamiento: resolución del edema macular quístico.

te patogénica para cada uno de los 11 exones del CYP4V2¹¹, sin que se haya encontrado de momento una clara correlación genotipo-fenotipo.

En la actualidad no hay cura para la DCB, pero la terapia génica podría ser una realidad en un futuro próximo, ya que se ha generado y caracterizado un modelo murino de la DCB que podría usarse para entender mejor la etiología y evaluar terapias farmacológicas para esta devastadora enfermedad¹².

Se debe ofrecer consejo genético a los individuos y las familias afectadas de DCB para que tengan la información adecuada a la hora de tomar decisiones sobre las pruebas realizadas y orientación en cuestiones de apoyo. Si se conocen las variantes patogénicas en la familia, será posible llevar a cabo pruebas de detección de portadores y exámenes prenatales, e incluso de diagnóstico genético preimplantacional.

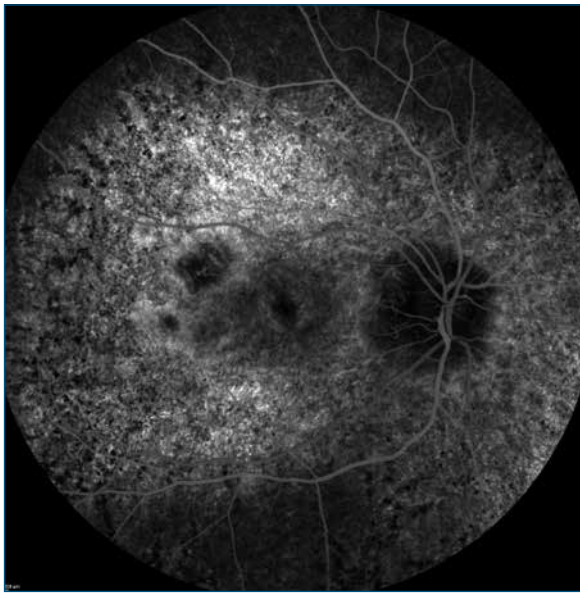


FIGURA 10
 ■ Angiografía fluoresceínica paciente 2: áreas hipofluorescentes que se corresponden con las áreas de atrofia.

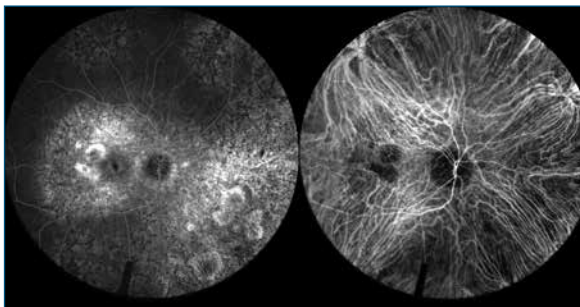


FIGURA 11
 ■ Angiografía fluoresceínica (izquierda) y angiografía con verde de indocianina (derecha) paciente 2: se observa el implante de dexametasona intravítreo.

La DCB es una enfermedad progresiva caracterizada por una gradual restricción del campo visual, nictalopía cada vez más grave y pérdida irreversible de visión. Un seguimiento periódico con imágenes multimodales y exámenes de la función visual es útil para determinar la gravedad y la tasa de progresión en pacientes con DCB, no ya solo por tenerlo documentado, sino en cuanto que puede determinar su idoneidad para conducir o entrar en programas de ayuda del gobierno por su discapacidad.

La terapia del EMQ es de momento indeterminada y se han descrito diferentes opciones de tratamiento en el asociado a RP, entre ellas el implante intravítreo de dexametasona¹³, dada la evidencia de la naturaleza inflamatoria del EMQ en la RP.

Halford et al.¹⁴ observaron que muchos de los puntos hiperfluorescentes que aparecían en la SD-OCT de pacientes con DCB no se correspondían con los cristales ni ninguna otra alteración visible en las imágenes a color o infrarrojas y que podrían estar relacionados con cúmulos de células inflamatorias, respuesta glial a la degeneración retiniana, depósitos de proteína o incluso artefactos. La resolución anatómica del EMQ en la DCB tras la administración del implante de dexametasona apoya también, al menos en parte, la hipótesis de una reacción inflamatoria subyacente en su patogénesis. Este podría ser el primer caso descrito de EMQ asociado a DCB tratado satisfactoriamente con implante intravítreo de dexametasona. El implante intravítreo de dexametasona podría ser una opción de tratamiento en pacientes con EMQ con gran grosor macular central. Sin embargo, la posible necesidad de reinyecciones por su respuesta limitada en el tiempo puede ser un inconveniente por el riesgo de hipertensión ocular y formación de cataratas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bietti GB. Über familiares vorkommen von "Retinitis punctata albescens" (verbunden mit "Dystrophia marginalis cristallinea corneae"), Glitzern des Glasköpers und anderen degenerativen Augenveränderungen. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1937;99:737-56.
2. Okialda KA, Stover NB, Weleber RG, Kelly EJ. Bietti crystalline dystrophy. *GeneReviews* [Internet] 2012 Apr 12 [updated 2012 Jun 14].
3. Guía clínica para el diagnóstico diferencial y el manejo de las enfermedades hereditarias de la retina y la coroides. Guías de práctica clínica de la SERV. 1.ª revisión: diciembre de 2012.
4. Malaftsi A, Zografos L, Millá E, Secrétan M, Munier FL. Bietti's crystalline corneoretinal dystrophy: a cross-sectional study. *Retina* 2004;24:416-26.
5. Hartong DT, Berson EL, Dryja TP. Retinitis pigmentosa. *Lancet* 2006;368:1795-809.
6. Broadhead GK, Chang AA. Acetazolamide for cystoid macular oedema in Bietti crystalline retinal dystrophy. *Korean J Ophthalmol* 2014;28:189-91.
7. Nourinia R, Dehghan MH, Fekri S. Outcome of macular hole surgery in Bietti crystalline dystrophy. *J Ophthalmic Vis Res* 2017;12:338-41.
8. Li Q, Li Y, Zhang X, Xu Z, Zhu X, Ma K, et al. Utilization of fundus autofluorescence, spectral domain optical

coherence tomography, and enhanced depth imaging in the characterization of Bietti crystalline dystrophy in different stages. *Retina* 2015;35:2074-84.

9. Li A, Jiao X, Munier FL, Schorderet DF, Yao W, Iwata F, et al. Bietti crystalline corneoretinal dystrophy is caused by mutations in the novel gene CYP4V2. *Am J Hum Genet* 2004;74:817-26.
10. Jiao X, Li A, Jin ZB, Wang X, Iannaccone A, Traboulsi EI, et al. Identification and population history of CYP4V2 mutations in patients with Bietti crystalline corneoretinal dystrophy. *Eur J Hum Genet* 2017;25:461-71.
11. Ng DS, Lai TY, Ng TK, Pang CP. Genetics of Bietti Crystalline Dystrophy. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)* 2016;5:245-52.
12. Lockhart CM, Nakano M, Rettie AE, Kelly EJ. Generation and characterization of a murine model of Bietti crystalline dystrophy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2014;55:5572-81.
13. Mansour AM, Sheheitli H, Kucukerdonmez C, Sisk RA, Moura R, Moschos MM. Intravitreal dexamethasone implant in retinitis pigmentosa-related cystoid macular edema. *Retina* 2017 Feb 17 en prensa.
14. Halford S, Liew G, Mackay DS, Sergouniotis PI, Holt R, Broadgate S, et al. Detailed phenotypic and genotypic characterization of Bietti crystalline dystrophy. *Ophthalmology* 2014;121:1174-84.

12

Endoftalmitis endógena bilateral por *Fusarium* en un paciente con leucemia

Beatriz Abadía Álvarez¹, Pilar Calvo Pérez^{1,2}

¹ Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. ² Universidad de Zaragoza.

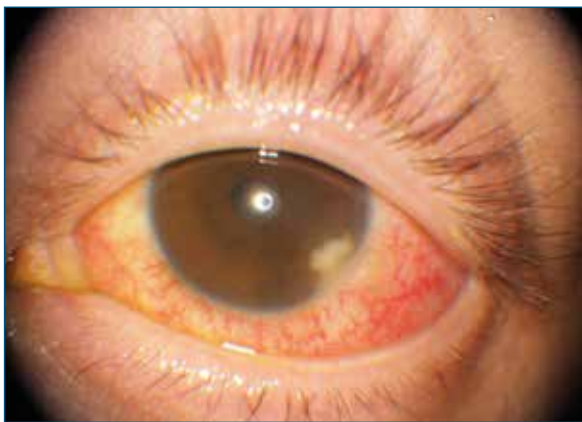
CASO CLÍNICO

Paciente varón, asiático, de 31 años, remitido a Oftalmología por pérdida de visión bilateral de varios días de evolución. Se encontraba ingresado en la planta de Hematología de nuestro hospital por fiebre y neutropenia. También refería lesiones cutáneas por todo el cuerpo, en estudio por Dermatología.

Fue diagnosticado de leucemia linfoblástica aguda en enero de 2017 y recibió tratamiento con poliquimioterapia y trasplante de médula ósea.

La agudeza visual era de 0,4 en el ojo derecho (OD) y de cuenta dedos en el ojo izquierdo (OI).

El OI presentó hiperemia conjuntival, uveítis con Tyndall 3+, sinequias 360° y un material de color blanquecino flotando en la cámara anterior (figura 1). No fue posible la visualización del fondo de ojo (FO), pero en la ecografía ocular se apreció vitritis importante.



■ FIGURA 1
■ Fotografía de polo anterior del ojo izquierdo, donde se observa hiperemia conjuntival y un material blanquecino en la cámara anterior, a las IV.

El OD no presentó actividad inflamatoria en la cámara anterior, la presión intraocular era de 15 mmHg, pero el FO presentaba una ligera vitritis (1+), con unas lesiones blanquecinas coriorretinianas con hemorragias al final de las arcadas temporales (figura 2).

Se obtuvo muestra de acuoso del OI y vítrea del OD. Ante la sospecha de endoftalmitis fúngica, se inyectó voriconazol intravítreo en ambos ojos. El OI también recibió tratamiento tópico con corticoides, antibióticos de amplio espectro y ciclopléjico.

Las lesiones cutáneas (con necrosis central) y los hemocultivos resultaron positivas para el hongo *Fusarium*. Las muestras tanto vítrea como de acuoso resultaron negativas para bacterias, hongos y virus.

A los quince días del tratamiento, la agudeza visual era de 0,6 en el OD y de 0,16 en el OI. La figura 3 muestra mejoría de las lesiones del OD y resolución de la vitritis.



■ FIGURA 2
■ Retinografía del ojo derecho, donde se observa ligera vitritis y unas lesiones blanquecinas en la zona temporal y bajo la arcada temporal inferior.

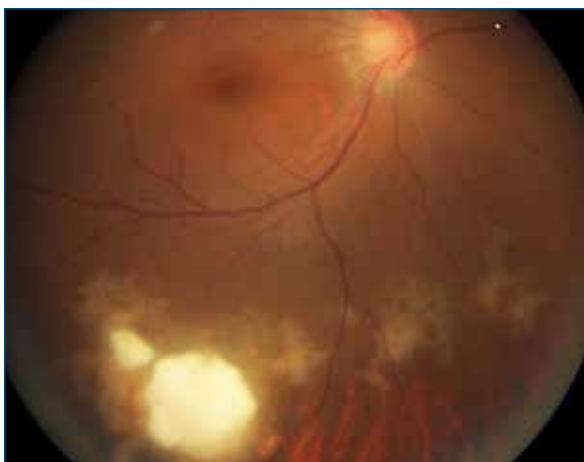


FIGURA 3
Retinografía del ojo derecho, donde se observa una mejoría de las lesiones y la resolución de la vitritis.

A pesar de la mejoría oftalmológica, el paciente se quejaba de fuertes cefaleas que no cedían con analgesia y al realizarle una tomografía axial computarizada cerebral se observó una hemorragia subaracnoidea masiva secundaria a un aneurisma. Falleció cinco días después, a pesar de la atención en la unidad de cuidados intensivos. La etiología del aneurisma se sospechó micótica por el *Fusarium*, pero no se pudo confirmar, ya que no se realizó autopsia.

DISCUSIÓN

Las endoftalmitis endógenas suponen el 2-8 % de todas las endoftalmitis. Dentro de las endoftalmitis endógenas fúngicas, el hongo aislado más frecuente es *Candida*. Otros hongos posibles serían: *Aspergillus*, *Fusarium*¹, etc. La infección por *Fusarium* afecta a pacientes con neutropenia grave o inmunodeficiencia de células T. La diseminación es hematogena y es típico que se produzca en pacientes con leucemia aguda, trasplante de médula, etc. Suele combinar lesiones

cutáneas (con necrosis en el centro), hemocultivos positivos y afectación de otros órganos (pulmón, corazón, etc.)^{2,3}.

La afectación bilateral supone el 25 % de los casos. El cuadro típico de endoftalmitis fúngica se presenta como una uveítis que empeora con corticoides, nódulos iridianos sépticos, hipopion, vitritis y «perlas de nieve o bolas vítreas». En el FO se han descrito lesiones muy variadas: focos de coriorretinitis, escleritis necrotizante, exudados algodonosos, hemorragias, vasculitis, isquemia periférica, edema de papila, etc. La infección fúngica también puede producir queratitis, celulitis orbitaria, etc.

Para el diagnóstico es fundamental obtener muestra vítrea. La muestra de acuoso también puede ser útil. Los cultivos pueden ser negativos. Es importante para sospechar hongos valorar posibles lesiones cutáneas, fiebre y no respuesta a antibióticos.

El tratamiento incluye: anfotericina B intravenosa o fluconazol 400 mg/día por vía oral y voriconazol intravítreo 100 µg/0,1 ml, así como colirio de natamicina 5 % ocho veces al día en caso de queratitis. La vitrectomía estaría indicada si no hay respuesta al tratamiento.

Se debe recordar que los antifúngicos son fungostáticos, así que es muy importante la recuperación de la neutropenia para la resolución de la fusariosis diseminada⁴.

Ante la duda sobre la etiología, conviene tratar la endoftalmitis como si fuera bacteriana (ceftazidima 2 mg/0,1 ml y vancomicina 1 mg/0,1 ml) y añadir voriconazol intravítreo.

Sin una rápida actuación sistémica y oftálmica, el pronóstico es malo, el riesgo de ceguera es elevado y también el riesgo de muerte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duan F, Yang Y, Yuan Z, Zheng Y, Cheng Z, Lin X. Clinical Features and Visual Acuity Outcomes in Culture-Positive Endogenous Fungal Endophthalmitis in Southern China. *J Ophthalmol* 2017;2017:3483497.
2. Robertson MJ, Socinski MA, Soiffer RJ, Finberg RW, Wilson C, Anderson KC, et al. Successful treatment of disseminated *Fusarium* infection after autologous bone marrow transplantation for acute myeloid leukemia. *Bone Marrow Transplant* 1991;8:143-5.
3. Schiedler V, Scott IU, Flynn HW, Davis JL, Benz MS, Miller D. Culture-proven endogenous endophthalmitis: clinical features and visual acuity outcomes. *Am J Ophthalmol* 2004;137:725-31.
4. Rizzello I, Castagnetti F, Toschi PG, Bertaccini P, Primavera L, Paolucci M, et al. Successful treatment of bilateral endogenous *Fusarium solani* endophthalmitis in a patient with acute lymphocytic leukaemia. *Mycoses* 2017 Sep 5.

13

Desprendimiento coroideo que simula un tumor coroideo

Josep M.^a Caminal Mitjana, Daniel Lorenzo Parra

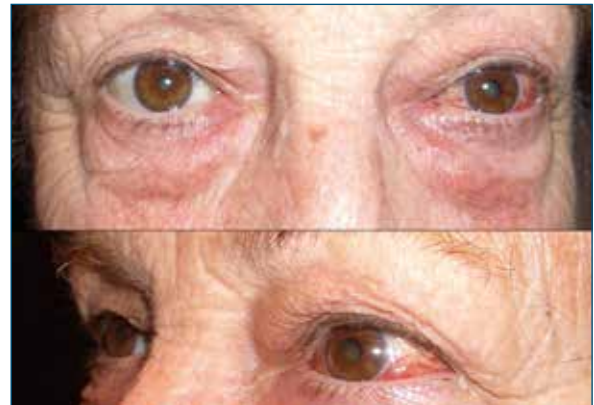
Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Mujer de 81 años remitida a nuestra Unidad de Oncología Ocular por la aparición de una tumoración coroidea en su ojo izquierdo (OI). Entre los antecedentes personales de interés destacaba una osteoporosis en tratamiento con bifosfanato semanal (actonel), calcio y vitamina D, y una artritis reumatoidea en tratamiento con metrotexato y ácido fólico. No presentaba antecedentes oftalmológicos de interés.

En la exploración se constató una agudeza visual de 0,5 en el ojo derecho (OD) y de 0,3 en el OI. La biomicroscopía de ambos ojos mostraba una catarata nuclear que justificaba la disminución de la agudeza visual. En cuanto al OI, era patente una hiperemia conjuntival con ingurgitación de los vasos. La presión intraocular (PIO) era de 16 mmHg en su OD y de 19 mmHg en su OI. Presentaba una cámara estrecha en el OI respecto a su OD (figura 1).

En la exploración orbitaria se evidenció un discreto exoftalmos izquierdo, con discreto edema palpebral (figura 2) y macroscópicamente era más patente la hiperemia conjuntival, con ingurgitación muy exacerbada de los vasos conjuntivales (vasos en «tirabuzón»,



■ FIGURA 2

■ Discreto exoftalmos izquierdo, con discreto edema palpebral.

con aspecto en «cabeza de medusa»), con buena motilidad del globo ocular (figura 3).

No se encontró frémito a la palpación de la órbita ni un soplo audible a la auscultación de la órbita izquierda.

En la exploración del segmento posterior, se observó a nivel nasal periférico una lesión tumoral sobreelevada, cupuliforme, multinodular de coloración marróná-



■ FIGURA 1

■ Amplitud de la cámara en la biomicroscopía en el ojo derecho (A) y en el ojo izquierdo (B).



FIGURA 3

Hiperemia conjuntival, con ingurgitación muy exacerbada de los vasos conjuntivales (vasos en «tirabuzón», con aspecto en «cabeza de medusa»).

cea, con algunas zonas amelanóticas y con pequeños acúmulos pigmentarios (figura 4).

En la exploración mediante ecografía en modo B se observó una lesión cupuliforme delimitada por una línea de alta reflectividad y con un vacío ecogénico marcado. La lesión estaba localizada a nivel pre-cuatorial y se extendía en un patrón multinodular en los cuadrantes nasales (aproximadamente 180°). En el modo A se observó una señal hiperreflectiva con un doble pico, seguida de un marcado vacío ecogénico. Todo ello compatible con una efusión coroidea (desprendimiento seroso de coroides) (figura 5).

Se efectuó un diagnóstico de sospecha de fístula carotídeo-cavernosa y se solicitó una tomografía axial computarizada orbitaria como prueba de neuroimagen, en la que se apreció un exoftalmos izquierdo moderado, con un aumento de dimensiones de la vena oftálmica superior y de la muscula-

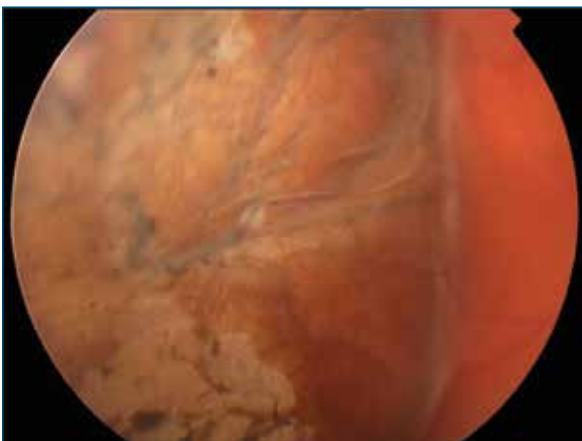


FIGURA 4

Lesión tumoral sobrelevada, cupuliforme, multinodular, de coloración marrónácea, con algunas zonas amelanóticas y con pequeños acúmulos pigmentarios a nivel nasal periférico.



tura extrínseca ocular, datos concordantes con una fístula carotídeo-cavernosa izquierda de bajo flujo (figura 6).



FIGURA 5

Lesión cupuliforme delimitada por una línea de alta reflectividad y con un vacío ecogénico marcado en ecografía en modo B con un patrón multinodular en los cuadrantes nasales (aproximadamente 180°). Señal hiperreflectiva con un doble pico, seguida de un marcado vacío ecogénico en el modo A.



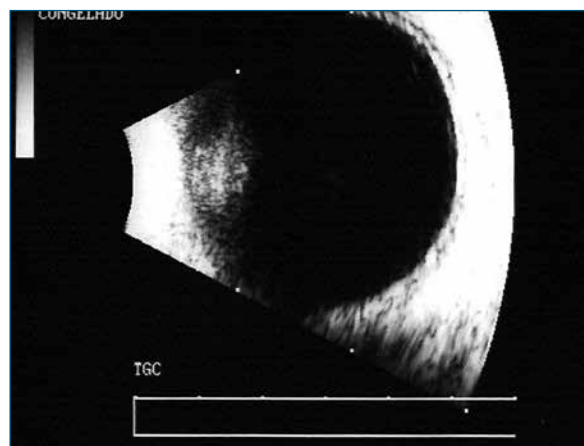
■ **FIGURA 6**
 ■ Exoftalmos izquierdo moderado en la tomografía axial computarizada orbitaria, con un aumento de dimensiones de la vena oftálmica superior y de la musculatura extrínseca ocular.

Dado que la fístula era de bajo flujo, la edad de la paciente y la poca repercusión visual, se desestimó realizar una arteriografía diagnóstica-terapéutica (embolización) y se realizó un seguimiento clínico, en el que a los seis meses se observó una mejoría en la proptosis y una desaparición completa del desprendimiento cilio-coroideo (figura 7).

DISCUSIÓN

Se denomina fístula carótido-cavernosa a cualquier comunicación anómala que se establece entre la arteria carótida y el seno cavernoso que genera un *shunt* arteriovenoso patológico, capaz de manifestarse en forma anterógrada a la órbita, produciendo un compromiso ocular grave¹⁻³. Podemos distinguir dentro de este grupo de fístulas dos entidades evolutivas y etiológicas distintas:

- 1) Las de tipo directo, que habitualmente son de alto flujo. En ellas se presenta una comunicación directa entre el tronco principal de la arteria carótida



■ **FIGURA 7**
 ■ Desaparición completa del desprendimiento cilio-coroideo durante el seguimiento.

interna y el seno cavernoso. Normalmente están relacionadas con traumatismos graves con fracturas de base de cráneo, pero se han asociado también a traumas quirúrgicos directos, roturas de aneurismas carotídeos intracavernosos, diseciones arteriales o síndromes de deficiencia del colágeno.

- 2) Las de tipo indirecto, de bajo flujo, que también se conocen como fístulas durales, ya que carecen de un factor etiológico claro, y se relacionan con ciertas malformaciones de la duramadre, donde se establecería una comunicación entre las arterias meníngeas (ramas de la arteria carótida externa e interna) y el seno cavernoso. Aquí la porción intracavernosa de la arteria carótida interna permanece intacta. De modo habitual ocurren de forma espontánea. Sin embargo, se han asociado a factores predisponentes como hipertensión arterial, trauma, cirugía intracraneal, maniobras de Valsalva, sinusitis y embarazo¹⁻³.

Esta clasificación es importante en el momento de adoptar una conducta terapéutica, debido a que se sabe que más del 50 % de las fístulas de bajo flujo se resuelven de manera espontánea y en estos casos la observación es la conducta lógica que se ha de seguir. En cambio, las de alto flujo requieren de una conducta más agresiva mediante la embolización vía catéteres intravasculares⁴.

Las manifestaciones oculares de las fístulas carótido-cavernosas son múltiples y deben alertar a los clínicos sobre la presencia de un *shunt* patológico. Estas incluyen proptosis, quemosis, congestión episcleral con vasos en tirabuzón, pulsación del globo ocular, frémito orbitario, soplo orbitario, disminución de la agudeza visual y aumento de la PIO³. Se

producen debido a la presión venosa elevada que se transmite desde el seno cavernoso hacia la órbita a través de la vena orbitaria superior y sus tributarias. En el fondo de ojo podemos encontrar una ingurgitación venosa, hemorragias e incluso obstrucción de la vena central de la retina. En casos muy raros puede asociarse a una efusión uveal, tal como presentaba nuestro paciente.

El síndrome de efusión uveal fue descrito por Schepkens y Brockhurst en 1963 y se relacionó con la dificultad de drenaje de las venas vorticosas, por lo que el tratamiento consistía en la descompresión quirúrgica de las venas mediante esclerectomías. El mecanismo por el que se produce una efusión uveal en el contexto de una fístula carotídeo-cavernosa es por el aumento de la presión en las venas vorticosas, que dificultan el retorno venoso, por lo que se produce una congestión coroidea con hiperpermeabilidad y consiguiente acumulación de fluido en el estroma coroideo y en el espacio supracoroideo. Posteriormente se produce una descompensación del epitelio pigmentario con la aparición de fluido subretiniano⁵⁻⁷.

Respecto al tratamiento, es importante considerar si la fístula es de alto o bajo flujo mediante una arteriografía. Respecto a las de alto flujo, no existe duda de que el tratamiento endovascular con microbalones, mini *coils* o agentes embolígenos es de elección. En las de bajo flujo, de modo clásico se ha considerado la observación con un seguimiento a largo plazo como una medida lógica. Como en nuestra paciente la fístula era de bajo flujo y con riesgo escaso, con sintomatología leve y sin amenaza de la función visual, no ha requerido de intervención activa y se ha podido manejar de forma expectante en espera de un posible cierre espontáneo, tal como ha sucedido. Sin embargo, en casos en que la visión esté amenazada, es imperativo acelerar el tratamiento para evitar

un desenlace tan negativo como es la ceguera del ojo afectado^{6,7}.

El caso clínico presentado resulta de interés puesto que en la valoración de una tumoración intraocular siempre debemos hacer una exploración oftalmológica completa que nos permita identificar signos que nos orienten en el diagnóstico. En este caso, la presencia de una discreta proptosis con edema palpebral y el aspecto de los vasos conjuntivales en tirabuzones, así como una discreta elevación de la PIO, junto con un desprendimiento coroideo, fueron signos altamente orientativos que no deben pasarse por alto. Es preciso, por tanto, realizar un buen diagnóstico diferencial, así como la solicitud de exploraciones complementarias, que aportarán el diagnóstico definitivo.

CONCLUSIÓN

Como conclusión se debe decir que las fístulas carotídeo-cavernosas son entidades poco frecuentes que, en su variante de bajo flujo, pueden presentarse con síntomas en algunos casos poco floridos y significativos, sobre los que el oftalmólogo debe encontrarse alerta para emitir un diagnóstico precoz y establecer un tratamiento adecuado, evitando así posibles complicaciones, que en algunos casos podrían ser devastadoras.

AGRADECIMIENTOS

A la ayuda del Fondo de Investigación en Salud (Instituto de Salud Carlos III), por la financiación del proyecto de investigación en salud (PI15/01461): «Melanoma uveal y metástasis hepáticas: estudio de factores asociados a la diseminación metastásica e implicaciones pronósticas» (período: 2016-2019; investigador principal: JM Caminal; Hospital Universitari de Bellvitge - Institut Català d'Oncologia - Fundació Idibell).

BIBLIOGRAFÍA

1. Barrow D, Spector R, Braun I. Classification and treatment of spontaneous carotid cavernous fistula. *J Neurosurg* 1985;62:248-56.
2. Keltner J, Satterfield D, Dublin A, Lee B. Dural and carotid cavernous fistulas. Diagnosis, management and complications. *Ophthalmology* 1987;94:1585-99.
3. Durcan F. Carotid cavernous fistula. En: Gold D, Weingest T, eds. *The eye in systemic disease*. Philadelphia: Lippincott; 1990. pp. 658-60.
4. Zanaty M, Chalouhi N, Tjoumakaris SI, Hasan D, Rosenwasser RH, Jabbour P. Endovascular treatment of carotid-cavernous fistulas. *Neurosurg Clin N Am* 2014;25:551-63.
5. Tasman W. Ciliochoroidal effusion. En: Tasman W, ed. *Duane's Clinical Ophthalmology*. Vol 4. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1998. pp. 13-6.
6. Kumbhat S, LeBlang SD, Falcone S. CT-revealed choroidal effusions as a sign of carotid cavernous fistula. *Am J Neuroradiol* 2000;21:779-80.
7. Moldovan SM, Borderie V, Francois-Maury C, Laroche L. Dural carotid-cavernous fistula with uveal effusion syndrome. *J Fr Ophtalmol* 1997;20:217-20.

14

Coroidopatía serpinginosa-like: a propósito de un caso

Joaquín Cañal Villanueva, Rosalía Demetrio Pablo

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander

INTRODUCCIÓN

La coroiditis serpinginosa (CS) es una enfermedad de etiología desconocida que cursa con inflamación del epitelio pigmentario de la retina (EPR), la coriocalilar y la coroides. Constituye menos del 5 % de los casos de uveítis posteriores¹. La forma de presentación es bilateral, y cursa de forma recurrente y progresiva. Afecta más a varones entre la segunda y la séptima década de la vida. La forma de presentación típica es en forma de lesiones cremosas subretinianas de inicio peripapilar que progresan hacia región macular y polo posterior y adoptan un patrón serpinginoso irregular. Las lesiones se resuelven dejando áreas de atrofia que afectan al EPR y la coriocalilar². Otras variantes incluyen la coroiditis ampiginosa, que comparte características con la epitelopatía pigmentaria placóide multifocal posterior aguda, y la CS macular, con afectación del área macular y de peor pronóstico visual³.

Aunque la etiología es desconocida, se han publicado casos asociados a enfermedades sistémicas, tanto infecciosas como autoinmunes^{4,5}. Entre ellas cabe señalar la tuberculosis (TBC) como posible causa de coroidopatía tipo serpinginosa⁶. Estos casos atípicos se denominan coroidopatía serpinginosa-like (CSL).

Nuestro objetivo es destacar la TBC como causa reconocida de inflamación intraocular, que puede afectar a cualquier estructura ocular y adoptar un patrón serpinginosa-like a nivel de retina externa y coroides.

CASO CLÍNICO

Varón de 24 años que acude a urgencias por una disminución de la agudeza visual (AV) bilateral. Como antecedentes personales presentó hace diez años un Mantoux positivo con ganglios en la radiografía de tórax en el contexto de una TBC familiar. Recibió tra-

tamiento con isoniacida y pirazinamida seis meses y rifampicina dos meses. La anamnesis y la exploración sistémica no fueron contributorias. A nivel oftalmológico presentaba una AV en el ojo derecho (OD) de 0,9 y en el ojo izquierdo (OI) de 0,7. La tonometría y la exploración del segmento anterior fueron normales. En la funduscopia se observan lesiones coroideas de aspecto cremoso con patrón irregular serpinginoso y bordes activos próximos al área macular, sin inflamación vítrea en ninguno de los ojos. En el OI presenta distribución clásica en el área peripapilar con extensión centrífuga hacia el polo posterior y el área macular, mientras que en el OD se respeta el área peripapilar. La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra disrupción en capa IS/OS del OI (figura 1). En la angiografía fluoresceínica (AGF) se observa hipofluorescencia precoz con hiperfluorescencia tardía del borde activo de las lesiones, así como zonas de atrofia del EPR con efecto ventana (figura 2).

El hemograma, la bioquímica y la radiografía de tórax fueron normales. Las serologías para lúes, toxoplasma, citomegalovirus, virus del herpes simple 1 y 2, Epstein-Barr, hepatitis y virus de la inmunodeficiencia humana fueron negativas. El interferón gamma TBC resultó positivo. El tipaje HLA-1 fue normal. Ante la presentación bilateral, con vítreo claro y radiografía de tórax normal, se diagnostica de CS y se inicia tratamiento con 3 bolos de metilprednisolona 500 mg endovenosos seguidos de prednisona 45 mg/24 horas vía oral y ciclosporina en dosis de 2,75 mg/kg/24 horas. Recupera la AV de 1 en ambos ojos (figura 3).

A las seis semanas de iniciar el tratamiento, el paciente acude a urgencias por disminución de la AV en el OI (0,4) y se observan dos nuevos focos activos en el área nasal y paramacular inferior (figura 4), mientras el OD permanece estable y sin actividad. En la

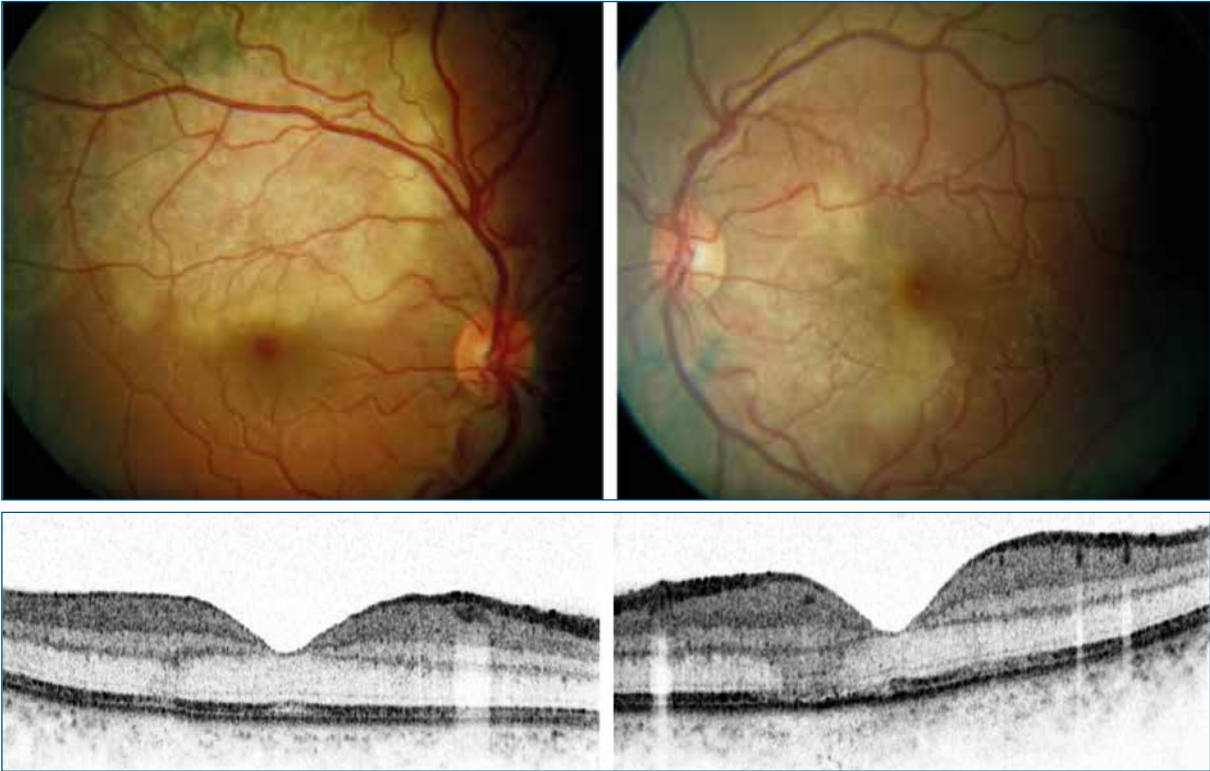


FIGURA 1
Retinografía y tomografía de coherencia óptica de ambos ojos.

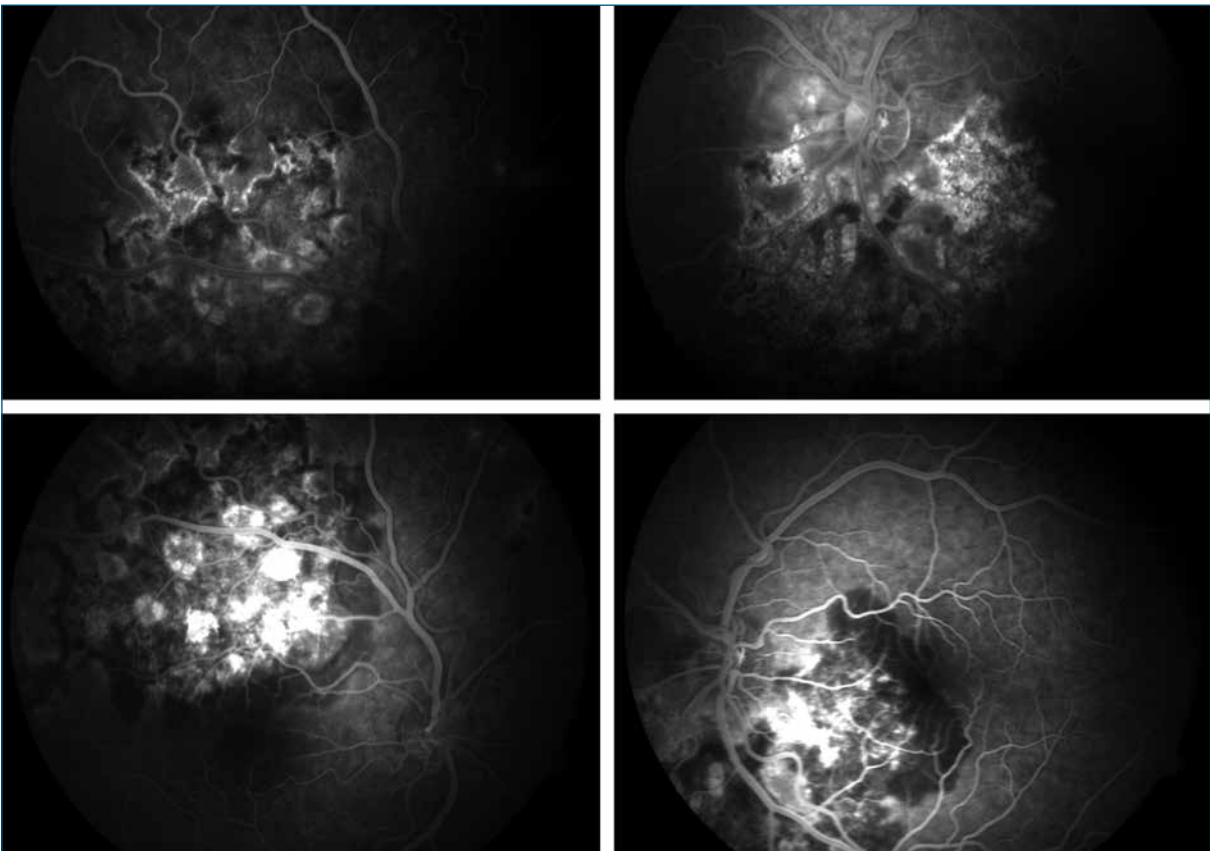
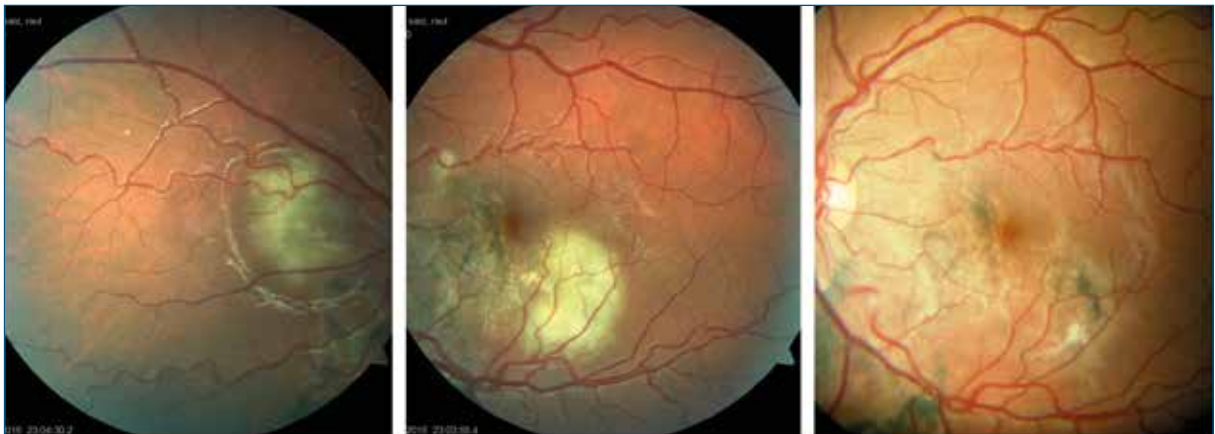


FIGURA 2
Angiografía fluoresceínica de ambos ojos.



■ FIGURA 3
■ Remisión en ambos ojos.



■ FIGURA 4
■ Recaída del ojo izquierdo y resolución.

anamnesis dirigida refiere fiebre de 38 °C de 24 horas de evolución y cuadro catarral. El hemograma, la bioquímica y los hemocultivos fueron negativos. En la radiografía de tórax presenta engrosamiento hiliar y se observan adenopatías hiliomediastínicas en la tomografía axial computarizada torácica (figura 5). El lavado broncoalveolar y el aspirado bronquial fueron negativos.

Ante el diagnóstico de TBC ocular presunta, se decide iniciar test terapéutico con cuatro fármacos (rifampicina, isoniacida, pirazinamida y etambutol), con respuesta favorable y mantenida hasta la actualidad (nueve meses después). El paciente conserva una AV de 1 en ambos ojos y en el fondo de ojo persisten lesiones en diferentes estadios sin datos de actividad (figura 4). En los controles mediante autofluorescencia permanece estable con zonas hipoautofluorescentes en relación con el daño del EPR y la coriocalpilar (figura 6).

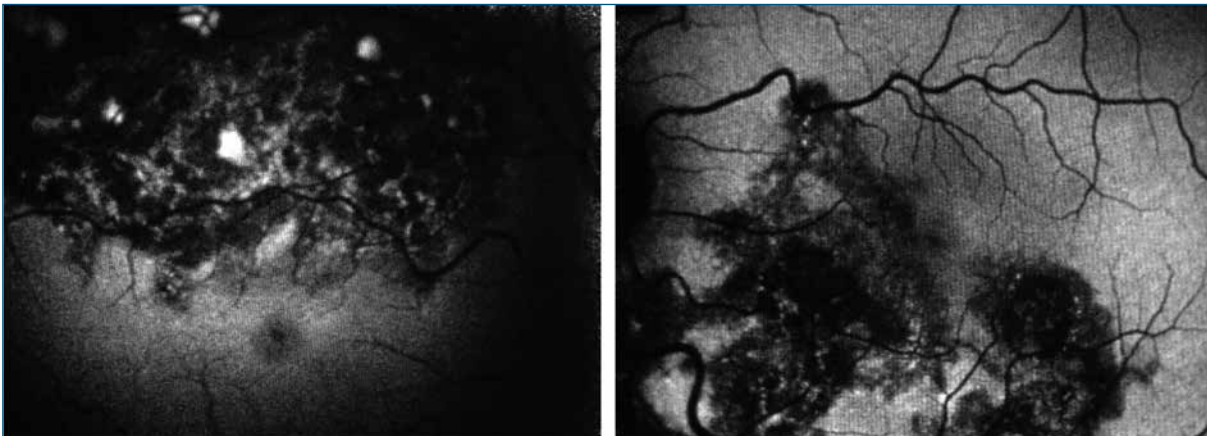
DISCUSIÓN

La TBC continúa siendo una causa importante de morbimortalidad, con más de 8 millones de afectados en todo el mundo. España tiene una de las mayores tasas de incidencia en Europa Occidental⁷. A nivel ocular puede afectar a cualquier estructura y ser responsable de hallazgos intraoculares como uveítis anterior (frecuentemente granulomatosa), panuveítis, vasculitis y nódulos coroideos. La asociación entre TBC y CS ya fue considerada a mediados del siglo XX y en décadas posteriores^{8,9}. En 2003 Gupta et al.⁶ describieron un grupo de casos clínicos del norte de la India con CSL con buena respuesta al tratamiento anti-TBC. Desde entonces se han publicado varios casos tanto en Europa como en Estados Unidos¹⁰.

La fisiopatología de la CSL asociada a TBC es desconocida. Se cree que puede deberse a una inflama-



■ FIGURA 5
 ■ Tórax basal, engrosamiento mediastínico y adenopatías en la tomografía axial computarizada.



■ FIGURA 6
 ■ Lesiones hipoautofluorescentes sin actividad.

ción del EPR, la coriocapilar y la coroides debida a una hipersensibilidad al bacilo. El EPR podría ser un lugar de asiento para bacilos latentes y se ha demostrado la presencia de *Mycobacterium tuberculosis* en dicha localización¹¹. Por otra parte, la hipótesis infecciosa se ve reforzada por la respuesta favorable al tratamiento.

En cuanto a las pruebas de imagen, la OCT puede mostrar hiperreflectividad y engrosamiento de la retina externa, así como la interrupción de la capa IS/OS. En la AGF, las lesiones activas muestran una hipofluorescencia temprana con hiperfluorescencia tardía. Las lesiones antiguas pueden presentar efecto ventana por el daño del EPR. La autofluorescencia típicamente da un patrón hiperautofluorescente en las zonas de actividad frente a la hipoautofluorescencia de las zonas atróficas¹².

Una serie de características en ambas entidades puede ser de ayuda para su diferenciación¹³. La CSL asociada a TBC presenta como puntos clave: unilateralidad,

vitritis, multifocalidad y Mantoux/interferón-gamma TBC positivos, mientras que en la CS clásica la presentación suele ser bilateral y sin vitritis asociada. Los criterios de TBC ocular presunta incluyen hallazgos clínicos compatibles junto con al menos uno de los siguientes: a) evidencia de TBC sistémica (Mantoux positivo, lesiones en la radiografía de tórax o TBC extrapulmonar activa confirmada por muestras microbiológicas); o b) exclusión de otras causas de uveítis con respuesta positiva al test terapéutico con cuatro fármacos durante 4-6 semanas. Los criterios diagnósticos de TBC ocular definitiva incluyen los hallazgos clínicos compatibles junto con al menos uno de los siguientes: a) demostración de bacilos en microscopía o aislamiento de *Mycobacterium tuberculosis* en el cultivo de muestras oculares; o b) PCR positiva en muestras intraoculares¹⁴.

La distinción entre CS clásica y CSL asociada a TBC es crucial, dada la diferencia en su tratamiento. La CS clásica precisa terapia precoz con corticoides sistémicos asociados a inmunosupresores como ciclos-

porina, ciclofosfamida, azatioprina, interferón alfa-2 o micofenolato mofetilo, tanto para limitar la lesión activa como para prevenir las recurrencias de la enfermedad¹⁵. En cuanto al tratamiento de la TBC ocular, la elección del fármaco, la composición y la duración del tratamiento son objeto de debate. Se ha observado una menor tasa de recurrencias con el uso de pautas largas. En nuestro paciente, tras ser evaluado por el servicio de infecciosas, se decidió iniciar el esquema de tratamiento propuesto por Gupta et al.⁶ y por Bansal et al.¹⁶ consistente en una fase inicial con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol durante 3-4 meses, seguida de una fase de mantenimiento con isoniazida y rifampicina durante 9-14 meses. Por otra parte, ambas terapias tienen efectos adversos significativos, de tal manera que el tratamiento inmu-

nosupresor puede tener consecuencias devastadoras en un paciente con TBC concomitante¹⁷. Además, los fármacos empleados para el tratamiento de la TBC tampoco están exentos de complicaciones¹⁸.

Como conclusión, hay que señalar la TBC como simuladora destacada de CS, por lo que es imprescindible su despistaje ante todo cuadro sugestivo de CSL. La unilateralidad, la vitritis asociada y un Mantoux positivo apoyan su sospecha, y el test terapéutico con cuatro fármacos está justificado, una vez excluidas otras causas. Sin embargo, pueden presentarse formas atípicas como el presente caso, que, tratándose de una TBC ocular presunta, presentó lesiones bilaterales sin vitritis. La distinción entre ambas es crucial, dado el diferente manejo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chang JH, Wakefield D. Uveitis: a global perspective. *Ocul Immunol Inflamm* 2002;10:263-79.
2. Ciulla TA, Gragoudas ES. Serpiginous choroiditis. *Int Ophthalmol Clin* 1996;36:135-43.
3. Hardy RA, Schatz H. Macular geographic helicoid choroidopathy. *Arch Ophthalmol* 1987;105:1237-42.
4. Fuentes-Paez G, Celis-Sanchez J, Torres J, Martínez-Osorio H, Herreras JM. Serpiginous choroiditis in a patient with systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2005;14:928-9.
5. Edesten C, Stanford MR, Graham EM. Serpiginous choroiditis: an unusual presentation of ocular sarcoidosis. *Br J Ophthalmol* 1994;70:70-1.
6. Gupta V, Gupta A, Arora S, Bambery P, Dogra MR, Agarwal A. Presumed tubercular serpiginouslike choroiditis: clinical presentations and management. *Ophthalmology* 2003;110:1744-9.
7. European Centre for Disease Prevention and Control/WHO Regional Office for Europe. Tuberculosis surveillance and monitoring in Europe 2014. European Centre for Disease Prevention and Control, Stockholm; 2014.
8. Witmer R. A specific form of recidivating choroiditis. *Ophthalmologica* 1952;123:353-4.
9. Laatikainen L, Erkkita H. Serpiginous choroiditis. *Br J Ophthalmol* 1974;58:777-83.
10. Vasconcelos-Santos DV, Rao PK, Davies JB, Sohn EH, Rao NA. Clinical features of tuberculous serpiginouslike choroiditis in contrast to classic serpiginous choroiditis. *Arch Ophthalmol* 2010;128:853-8.
11. Rao NA, Saraswathy S, Smith RE. Tuberculous uveitis: distribution of Mycobacterium tuberculosis in the retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol* 2006;124:1777-9.
12. Raven ML, Ringeisen AL, Yonekawa Y, Stem MS, Faia JL, Gottlieb TC. Multi-modal imaging and anatomic classification of the White Dot Syndromes. *Int J Retina Vitreous* 2017;10:12.
13. Carreño E, Portero A, Herreras JM, Calorge M, Foster SC. Distinctive clinical features of idiopathic versus infectious serpiginous choroidopathy. *Ocul Immunol Inflamm* 2012;20:448-52.
14. Cordero-Coma M, Garzo I, Salazar R, Franco M, Calleja S, Ruiz de Morales JM. Treatment of presumed tuberculous uveitis affecting the posterior segment: diagnostic confirmation and long term outcomes. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2013;88:339-44.
15. Akpek EK, Jabs DA, Tessler HH, Joodeph BC, Foster CS. Successful treatment of serpiginous coroiditis with alkylant agents. *Ophthalmology* 2002;109:1506-13.
16. Bansal R, Gupta A, Gupta V, Dogra MR, Bambery P, Arora SK. Role of anti-tubercular therapy in uveitis with latent/manifest tuberculosis. *Am J Ophthalmol* 2008;146:772-9.
17. Cordero-Coma M, Benito MF, Hernández AM, Antolin SC, Ruiz JM. Serpiginous choroiditis. *Ophthalmology* 2008;115:1633.
18. Tostmann A, Boeree MJ, Aarnoutse RE, de Lange WC, van der Ven AJ, Dekhuijzen R. Antituberculosis drug-induced hepatotoxicity: concise up-to-date review. *J Gastroenterol Hepatol* 2008;23:192-202.

15

Maculopatía serosa por identador macular

Pablo Carnota Méndez¹, Carlos Méndez Vázquez²

¹ Unidad de Retina, Centro de Ojos de La Coruña. ² Director de la Unidad de Retina, Centro de Ojos de La Coruña

INTRODUCCIÓN

Paciente mujer de 50 años que acudió a nuestro centro por primera vez en octubre de 2012, derivada por pérdida de visión bilateral progresiva en los últimos meses. Su agudeza visual (AV) de lejos en el ojo derecho (OD) era de 20/200 con -15,00 y en el ojo izquierdo (OI) de 20/60 con -15,50. La tensión ocular era de 15 mmHg en el OD y de 17 mmHg en el OI. En la biomicroscopía no se apreció ninguna alteración (cristalino transparente). En el fondo de ojo (FO) se observó desprendimiento posterior de vítreo bilateral, retinocoroidosis miópica bilateral y levantamiento macular en el OD. En el estudio de tomografía de coherencia óptica (OCT) se observó una maculopatía miópica traccional bilateral: retinosquisis macular con presencia de fluido subretiniano (FSR) en el OD y retinosquisis macular menos grave en el OI (figuras 1A y 1B).

EVOLUCIÓN

Fue intervenida en ambos ojos mediante identador macular (Ando), vitrectomía 23 G vía *pars plana*, lensectomía posterior, pelado de la membrana limitante interna y gas intraocular. Durante el seguimiento, la AV mejoró a 20/40 en el OD y a 20/40 en el OI. En la OCT se observó resolución completa de la retinosquisis en el OD y una indentación macular más intensa en el OI (figuras 1C y 1D). La retinosquisis en el OI se estaba resolviendo paulatinamente, pero la paciente dejó de acudir a las revisiones.

En diciembre de 2016 (cuatro años más tarde), la paciente acudió por escotomas centrales y pérdida de AV en el OI. La AV era de 20/160 en el OI, mientras que se mantenía en 20/40 en el OD. En el FO se apreció una atrofia macular bilateral con retina aplicada.

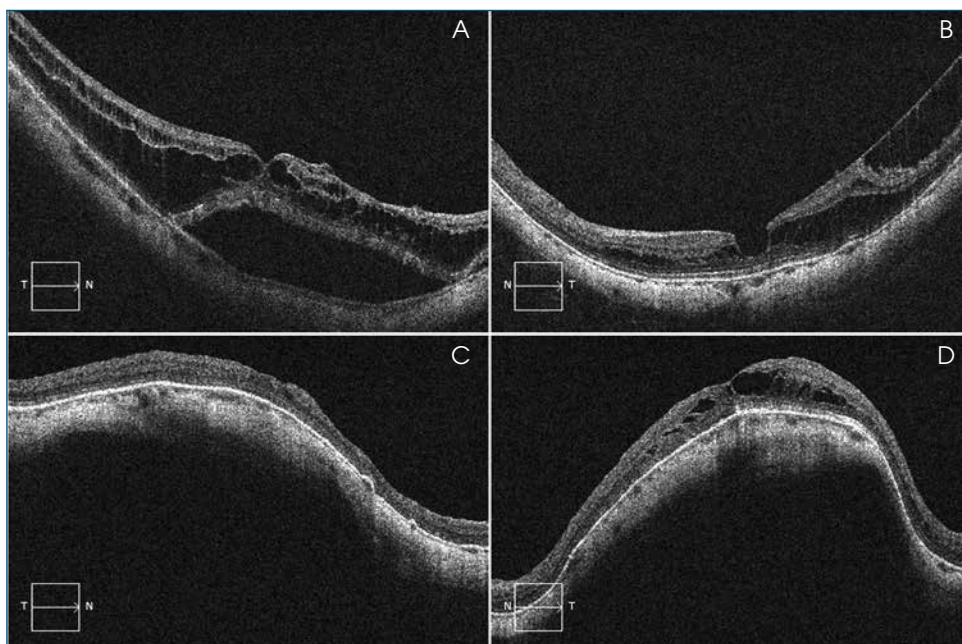


FIGURA 1
■ Imágenes de tomografía de coherencia óptica. Ojo derecho: retinosquisis macular con presencia de fluido subretiniano (A) que se resolvió completamente tras la cirugía (C). Ojo izquierdo: retinosquisis macular menos grave (B) con franca mejoría y una indentación más intensa que en el ojo derecho tras la cirugía (D).

Sin embargo, en la OCT se detectó la presencia de FSR a nivel foveal con engrosamiento coroideo (figura 2) en el OI. No se encontraron signos de neovascularización coroidea ni de vasculopatía polipoidea. Se orientó el caso como una maculopatía serosa secundaria al identador macular.

RESOLUCIÓN DEL CASO

Tras comentar las diferentes opciones con la paciente, se le ofreció la posibilidad de explantar el identador macular, pero la rechazó. En la OCT se observó un aumento del grosor coroideo, por lo que se le ofreció iniciar tratamiento *off-label* con un inhibidor de receptor de mineralcorticoide (espironolactona 25 mg cada 12 horas vía oral). Tras cuatro meses de tratamiento, la AV disminuyó a 20/400 y en la OCT se observó persistencia del FSR sin cambios en el grosor coroideo. En este momento la paciente aceptó la explantación del identador macular. Bajo anestesia retrobulbar se procedió a peritomía conjuntival temporal superior, liberación de sinequias alrededor del identador y explantación de este.

Tras cuatro meses de seguimiento, el FSR desapareció (figura 3). La AV solamente mejoró a 20/80, probablemente debido a la atrofia foveal existente.

DISCUSIÓN

La aparición de FSR foveal tras la colocación de un identador macular de Ando fue descrita en 3 pacientes por Mateo y Burés¹. Ellos describieron un engrosamiento coroideo secundario a la presencia del identador (dicho hallazgo también fue observado en nuestra paciente). Tras su explantación, el grosor coroideo disminuyó y el fluido desapareció. Su hipótesis es que el origen del fluido sería similar, desde el punto de vista fisiopatológico, al síndrome de la papila oblicua. En este sentido, sabemos que el grosor coroideo es menor en ojos con miopía patológica que en ojos emétopes², pero en el síndrome de la papila oblicua

ha sido descrito un mayor grosor coroideo en ojos con FSR que en ojos sin FSR³.

Por otro lado, sabemos que la coriorretinopatía serosa central (CRSC) pertenece al espectro de patologías paucicoroideas y que es un hallazgo habitual la presencia de FSR. Distintas publicaciones muestran una respuesta variable al tratamiento con inhibidores del receptor de mineralcorticoide vía oral en pacientes con CRSC, si bien parece que la tendencia es que disminuye tanto el FSR como el grosor coroideo, aunque sin una mejoría clara de la AV⁴⁻⁷. Nosotros tratamos a

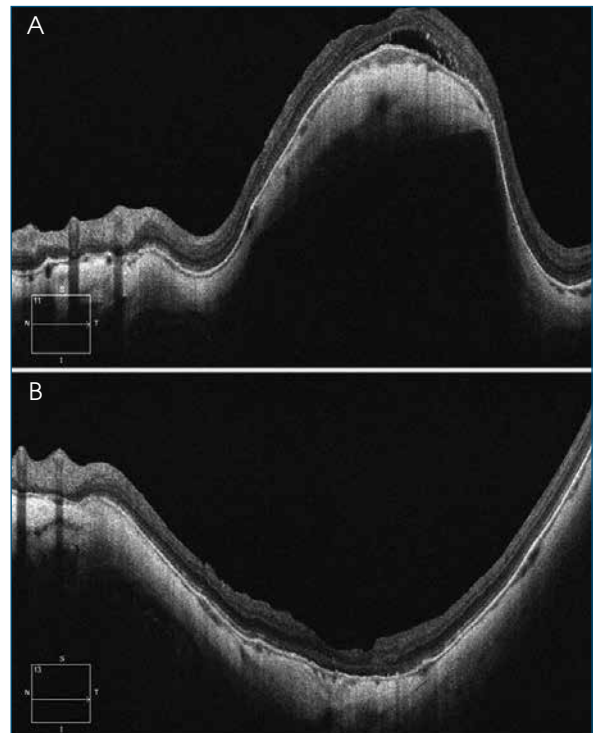


FIGURA 3
■ Imágenes de tomografía de coherencia óptica antes (A) y después (B) de la explantación del identador macular, donde se observa una disminución del grosor coroideo subfoveal y la desaparición del fluido subretiniano.

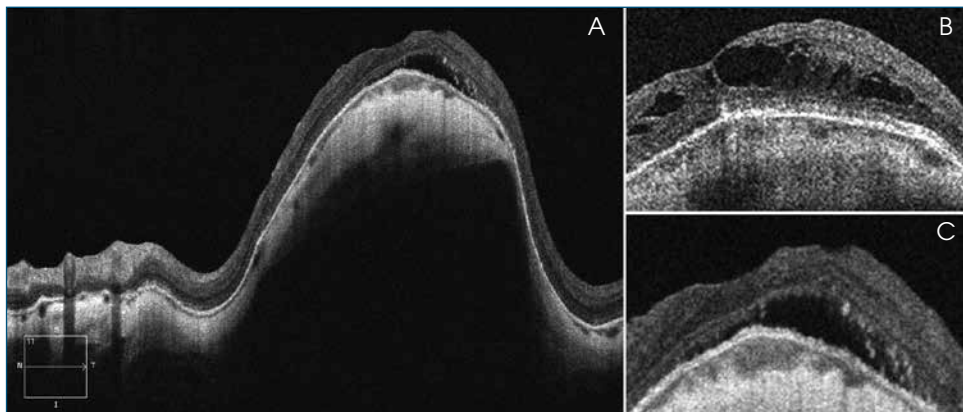


FIGURA 2
■ Aparición de fluido subretiniano en 2016 (A). Se aprecia un engrosamiento coroideo subfoveal en 2016 (C) respecto a 2012 (B).

nuestra paciente con espironolactona oral, sin obtener una respuesta favorable. No podemos sacar ninguna conclusión categórica de nuestro caso en este sentido. Sin embargo, una respuesta positiva a la espironolactona hubiera favorecido la hipótesis del engrosamiento coroideo como causa de la aparición del FSR.

Nuestra opinión es que la fisiopatología del FSR en estos casos también tiene cierta similitud con la mácula en cúpula, en la que existe un engrosamiento escleral a nivel macular central⁸. La presencia del identador simularía dicho engrosamiento escleral. De hecho, al explantar el identador, el fluido se reabsor-

bió totalmente. En pacientes con mácula en cúpula está descrito que la cúpula va creciendo lentamente con los años, al mismo tiempo que aumenta la atrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR)⁹. En nuestro caso, a pesar de la desaparición del FSR, la paciente no alcanzó la AV previa a la aparición del FSR, probablemente debido a dicha atrofia del EPR.

Como conclusión, la aparición de FSR al cabo de meses o años de la colocación de un identador macular es una complicación que hay que tener en cuenta. Dicho fluido habitualmente se reabsorbe al explantar el identador.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mateo C, Burés-Jeslstrup A. Macular buckling with Ando plombe may increase choroidal thickness and mimic serous retinal detachment seen in the tilted disk syndrome. *Retin Cases Brief Rep* 2016;10:327-30.
2. Fujiwara T, Imamura Y, Margolis R, Slakter JS, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol* 2009;148:445-50.
3. Ueno C, Gomi F, Ikuno Y, Nakai K, Sawa M, Nishida K. Choroidal thickness in eyes with tilted disk syndrome. *Retina* 2014;34:497-503.
4. 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.
5. Ghadiali Q, Jung J, Yu S, Patel S, Yannuzzi L. Central serous chorioretinopathy treated with mineralocorticoid antagonists: a one-year pilot study. *Retina* 2016;36:611-8.
6. 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.
7. Gergely R, Kovács I, Schneider M, Resch M, Papp A, Récsán Z, et al. Mineralocorticoid receptor antagonist treatment in bilateral chronic central serous chorioretinopathy: a comparative study of exudative and nonexudative fellow eyes. *Retina* 2017;37:1084-91.
8. 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.
9. Soudier G, Gaudric A, Gualino V, Massin P, Nardin M, Tadayoni R, et al. Long-term evolution of dome-shaped macula: increased macular bulge is associated with extended macular atrophy. *Retina* 2016;36:944-52.

16

Membrana neovascular en osteoma coroideo

Ana María García Alonso¹, Joaquín Castro Navarro²

¹Facultativa especialista de área de la Sección Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. ²Jefe de la Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 24 años de edad, diagnosticada de osteoma coroideo en el ojo derecho seis años antes, sin tratamiento previo, que es remitida por presentar fluido subretiniano en un control de rutina y sospecha de neovascularización intratumoral.

La exploración basal mostró una mejor agudeza visual corregida de 1,0 en ambos ojos. El segmento anterior no evidenció hallazgos de interés. Desde el punto de vista oftalmoscópico, se apreció crecimiento de la lesión tumoral ya conocida en localización supranasal al disco óptico derecho, con decalcificación y engrosamiento central en su espesor, metaplasia pigmentaria y tenues hemorragias intrarretinianas puntiformes. La exploración fundoscópica del ojo izquierdo no mostró alteraciones (figuras 1-3).



■ FIGURA 1
■ Retinografía del osteoma coroideo obtenida en el momento del diagnóstico.



■ FIGURA 2
■ Osteoma coroideo a los seis años del diagnóstico. Se sospecha la presencia de una membrana neovascular en el centro de la tumoración.



■ FIGURA 3
■ Fondo de ojo izquierdo sin alteraciones.

La imagen de autofluorescencia (figura 4) resultó de utilidad para delimitar la extensión del fluido subretiniano inferior al tumor, en correspondencia con la tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 5). Los estudios de contraste, angiografía fluoresceínica y angiografía con verde de indocianina confirmaron la sospecha de neovascularización subretiniana (figuras 6 y 7), si bien su interpretación no fue determinante, debido a las características del tumor.

Se realizó terapia fotodinámica (TFD) sobre la superficie global del tumor con fluencia normal, según parámetros del Protocolo de Tratamiento de la Degeneración Macular Asociada a la Edad con Terapia Fotodinámica¹, sin complicaciones. En los controles efectuados con posterioridad se pudo constatar el cierre de la membrana neovascular con desaparición del fluido subretiniano, un incremento en la decalcificación del tumor y ausencia de efecto sobre el crecimiento en un seguimiento de tres años (figuras 8-11).

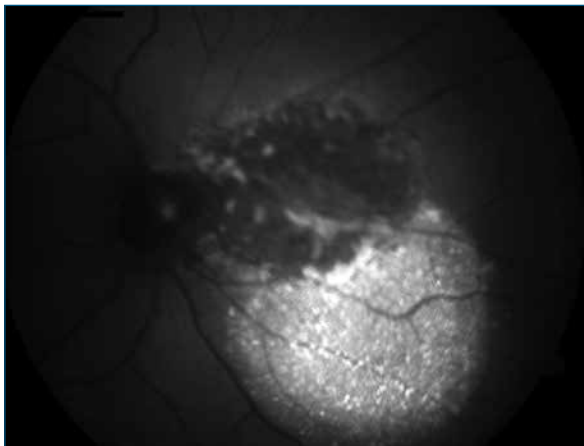


FIGURA 4
Imagen de autofluorescencia de la lesión con intensa autofluorescencia inferior correspondiente al área de fluido subretiniano.

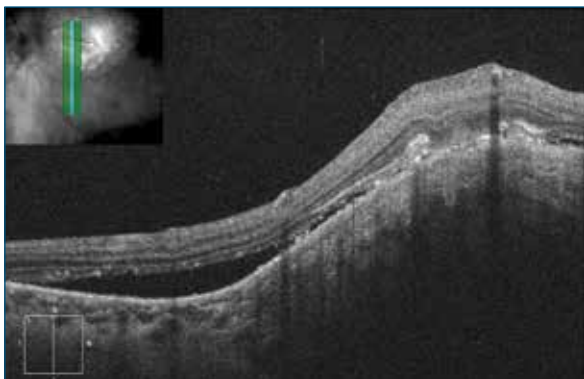


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica: membrana neovascular con fluido subretiniano.

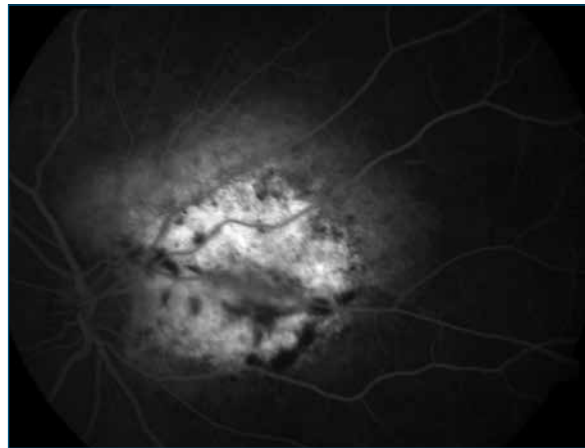


FIGURA 6
Angiografía fluoresceínica: hiperfluorescencia parcheada.

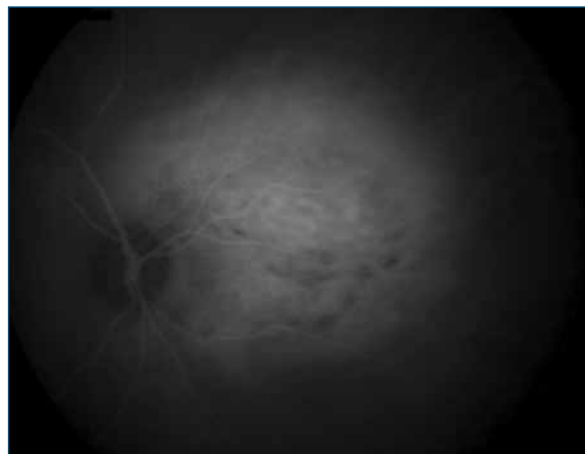


FIGURA 7
Angiografía con verde de indocianina: membrana neovascular más definida sobre el tumor.



FIGURA 8
Retinografía tomada tres años después del tratamiento. Membrana de aspecto cicatricial con decalcificación parcial del tumor.

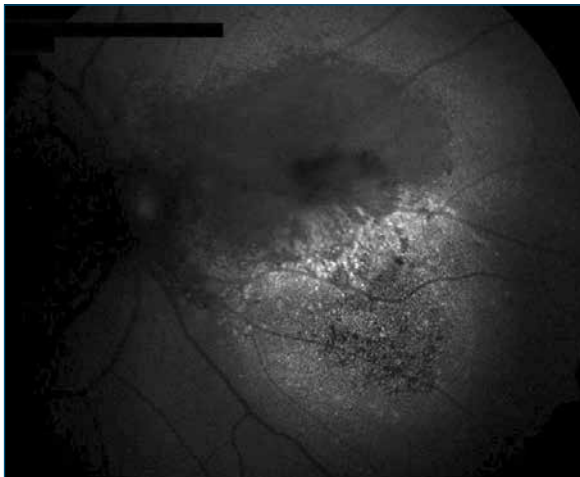


FIGURA 9
 ■ Hipoautofluorescencia tumoral y disminución de la autofluorescencia en la zona inferior.

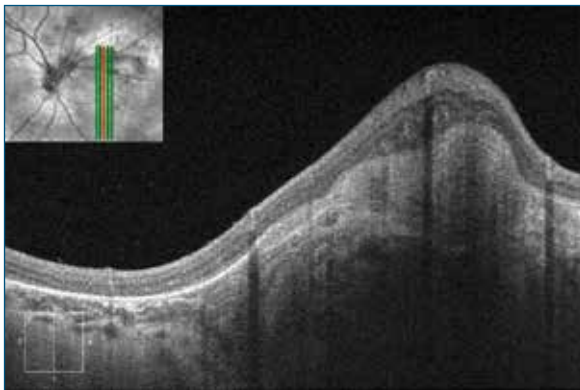


FIGURA 10
 ■ Reducción en altura y ausencia de fluido subretiniano en la tomografía de coherencia óptica.

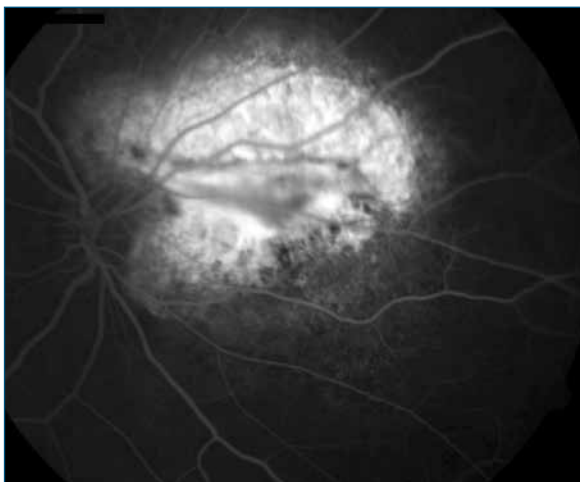


FIGURA 11
 ■ Angiografía fluoresceínica: se observa bien delimitada la membrana tratada.

COMENTARIO

El osteoma coroideo descrito por Gass² es un raro tumor benigno compuesto de tejido óseo maduro. Aparece con mayor frecuencia en mujeres hacia la segunda década de la vida y es unilateral en un 75-80 % de los casos. Suele localizarse en el área peripapilar y en la mácula, como una placa amarillo-anaranjada de bordes definidos ligeramente sobre elevada. Es su ubicación la que determina que constituya un hallazgo casual, como en el presente caso, o que sea sintomático y pueda dar lugar a una pérdida visual. Su evolución natural incluye crecimiento en aproximadamente un 50 % de los casos, decalcificación en un 46 % y desarrollo de membranas neovasculares en el seno del tumor en un 31 %^{3,4}. Recientemente se ha considerado que la decalcificación tumoral y la aparición en la OCT de zonas de excavación coroidea focal son la vía patogénica de la ulterior neovascularización⁵.

La presencia de fluido subretiniano asociado al tumor se ha descrito con y sin evidencia de membrana neovascular^{6,7}. El diagnóstico angiográfico de esta complicación puede ser difícil por el patrón de fluorescencia inherente al propio osteoma⁸, ya que la hiperfluorescencia parcheada del tumor puede enmascarar el escape tardío de la membrana. En la actualidad la angiografía por OCT puede tener utilidad en estos casos⁹.

Debido a la escasa prevalencia del osteoma coroideo, no existe un tratamiento protocolizado para este ni para sus posibles complicaciones. Dada su naturaleza benigna, la actitud más aceptada consiste en vigilar aquellas lesiones asintomáticas o sin riesgo para la visión central.

La neovascularización es la principal complicación tratable y se han propuesto distintas terapias en los últimos años: la fotocoagulación con láser¹⁰, la termoterapia transpupilar¹¹, la escisión quirúrgica¹² y la TFD¹³⁻¹⁵.

La administración de fármacos antiangiogénicos es eficaz en la mayoría de las membranas neovasculares de osteomas localizados en o cerca de la mácula. Se han descrito buenos resultados tanto con bevacizumab¹⁶⁻¹⁹ como con ranibizumab^{16,18}, y más recientemente con aflibercept como terapia de rescate²⁰. Sin embargo, de las series de casos publicados no es posible concluir una pauta terapéutica extrapolable y el número de inyecciones preciso y el grado de respuesta son muy variables.

Con el uso de la TFD se ha observado no solo regresión de la neovascularización, sino también en algunos casos detención en el crecimiento del tumor e incluso su regresión, vía decalcificación del tejido. Sin embar-

go, este efecto puede no ser deseable, e incluso resultar contraproducente en tumores de localización central, en los que la reducción de la perfusión corioidea después de la terapia puede conducir a una mayor atrofia del epitelio pigmentario, con riesgo de mayor pérdida visual, y la decalcificación puede facilitar la aparición de una nueva membrana. Por este motivo se tiende a reservar este tratamiento para complicaciones de tumores de localización extrafoveal o nasal, como en el caso que se presenta.

El objetivo de la TFD sería, por tanto, doble. Por una parte, obtener el cierre de la membrana neovascular y la desaparición del fluido subretiniano y, por otra, frenar el crecimiento del tumor, documentado previamente. A lo largo de tres años, en el caso presentado se han constatado, tras una única sesión de TFD sobre la totalidad del área del tumor, la regresión de la membrana sin recidiva y una mayor decalcificación central, pero ningún efecto sobre la extensión del osteoma.

BIBLIOGRAFÍA

1. TAP Study Group. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin: one-year results of two randomized clinical trials. *Arch Ophthalmol* 1999;117:1329-45.
2. Gass JD, Guerry RK, Jack RL, Harris G. Choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 1978;96:428-35.
3. Shields CL, Shields JA, Augsbuerguer JJ. Review of choroidal osteoma. *Surv Ophthalmol* 1988;33:17-27.
4. 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.
5. Pierro L, Marchese A, Gagliardi M, Introini U, Battaglia Parodi M, Casalino G, et al. Choroidal excavation in choroidal osteoma complicated by choroidal neovascularization. *Eye (Lond)* 2017;136:1-4.
6. MirNaghi M, Nasser S, SeyedehMaryam H, Ali ST. Bilateral Multifocal Choroidal Osteoma with Choroidal Neovascularization. *Case Rep Ophthalmol Med* 2015;2015:346415.
7. Najafabadi FF, Hendimarjan SM, Zarrin Y, Najafabadi MF. Intravitreal bevacizumab for management of choroidal osteoma without choroidal neovascularization. *J Ophthalmic Vis Res* 2015;10:484-6.
8. Cennamo G, Romano MR, Iovino C, Velotti N, Breve MA, de Crecchio G, et al. OCT angiography in choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma. *Acta Ophthalmol* 2017;95:152-4.
9. Szelog JT, Bonini Filho MA, Lally DR, deCarlo TE, Duker JS. Optical Coherence Tomography Angiography for detecting Choroidal Neovascularization Secondary to Choroidal Osteoma. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2016;47:69-72.
10. Morrison DL, Magargal LE, Ehrlich DR, Goldberg RE, Robb-Doyle E. Review of choroidal osteoma: successful krypton red laser photocoagulation of an associated subretinal neovascular membrane involving de fovea. *Ophthalmic Surgery* 1987;18:299-303.
11. Shukla D, Tanawade RG, Ramasamy K. Transpupillary thermotherapy for subfoveal choroidal neovascular membrane in choroidal osteoma. *Eye* 2006;20:845-7.
12. Foster BS, Fernandez-Suntay JP, Dryja TP, Jakobiec FA, D'Amico DJ. Clinicopathologic reports, case reports, and small case series: surgical removal and histopathologic findings of a subfoveal neovascular membrane associated with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol* 2003;121:273-6.
13. 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.
14. Blaise P, Duchateau E, Comhaire Y, Rakic JM. Improvement of visual acuity after photodynamic therapy for choroidal neovascularization in choroidal osteoma. *Acta Ophthalmol Scand* 2005;83:515-6.
15. Shields CL, Salazar PF, Demirci H, Benson WE, Shields JA. Regression of extrafoveal choroidal osteoma following photodynamic therapy. *Arch Ophthalmol* 2008;126:135-7.
16. Mansour AM, Arevalo JF, Al Kahtani E, Zegarra H, Abboud E, Anand R, et al. Role of intravitreal anti-vascular endothelial growth factor injections for choroidal neovascularization due to choroidal osteoma. *J Ophthalmol* 2014;2014:210458.
17. Yoshikawa T, Takahashi K. Long-term outcomes of intravitreal injection of bevacizumab for choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. *Clin Ophthalmol* 2015;9:429-37.
18. Lekha T, Renuka NS, Prasad HN. Anti-vascular endothelial growth factors for choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma: Long-term results. *Oman J Ophthalmol* 2015;8:185-7.
19. Papastefanou VP, Pefkianaki M, Al Harby L, Arora AK, Cohen VML, Andrews RM, et al. Intravitreal bevacizumab monotherapy for choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma. *Eye (Lond)* 2016;30:843-9.

20. Saitta A, Nicolai M, Neri P, Reibaldi M, Giovannini A, Mariotti C. Rescue therapy with intravitreal aflibercept for choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma non-responder to intravitreal bevacizumab and ranibizumab. *Int Ophthalmol* 2015;35:441-4.

17

Retinoblastoma unilateral: quimioterapia intraarterial y braquiterapia

Jaume Català Mora, Jesús Díaz Cascajosa

Unidad de Retinoblastoma, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Niña de 12 meses de edad que consulta por leucocoria en su ojo izquierdo (OI). El embarazo había sido controlado y de curso normal. Nació mediante parto eutócico a las 40 semanas con un peso de 3360 g. La exploración en el momento del nacimiento fue normal. No tenía antecedentes familiares de patología oftalmológica ni oncológica.

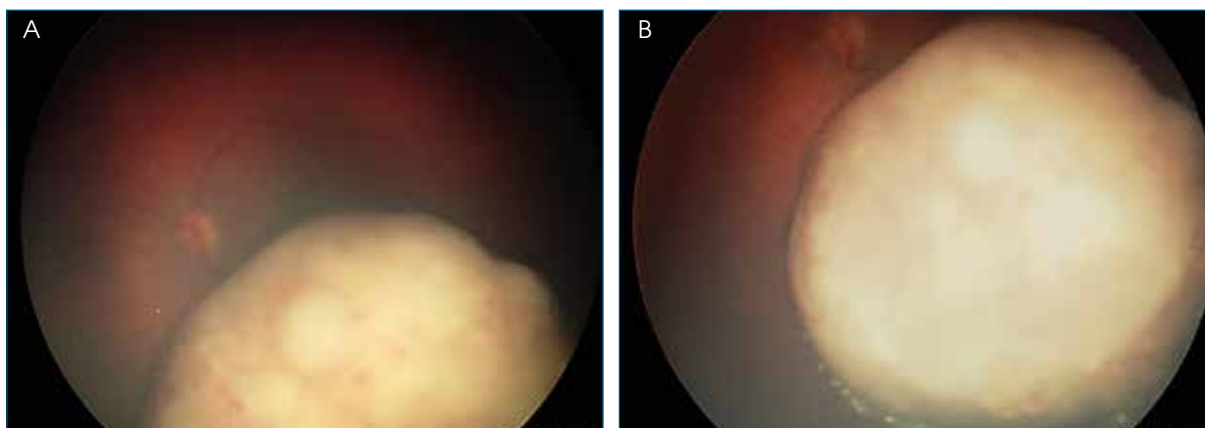
La agudeza visual obtenida mediante el test de mirada preferencial de Teller fue de 20/60 en su ojo derecho (OD) e inferior a 20/1600 en su OI. Presentaba una exotropía del OI de 15° según el test de Hirschberg sin limitación de la motilidad ocular externa.

Se observaba leucocoria en el OI. La exploración del OD era normal. El polo anterior del OI no mostraba alteraciones, con una cámara amplia sin celularidad, el cristalino era transparente y en el fondo de ojo presentaba una masa blanca en la retina inferior y temporal

que obstruía parcialmente el polo posterior y la mácula. La masa era esférica, de superficie abollonada y en periferia anterior presentaba un menisco de líquido subretiniano asociado a pequeñas siembras subretinianas e intravítreas localizadas (figuras 1A y 1B).

La ecografía ocular en modo A y B delimitó una lesión de 10,18 x 9,95 mm de diámetro y un grosor máximo de 5,89 mm. Dentro de la lesión se podían identificar nódulos hiperecogénicos con gran atenuación posterior correspondientes a calcificaciones (figuras 2A y 2B).

Se diagnosticó un retinoblastoma grupo C según la clasificación internacional de retinoblastoma intraocular (Murphree, 2005)¹. Se realizó un estudio de extensión mediante resonancia magnética, que confirmó la localización intraocular del tumor y descartó otras lesiones en el sistema nervioso central. El estudio genético en sangre periférica de la paciente y de sus progenitores no identificó mutaciones germina-



■ FIGURA 1

■ Retinografía de campo amplio en el momento del diagnóstico. Se observa el retinoblastoma junto con el desprendimiento de retina y siembras localizadas en la zona más inferior del tumor.

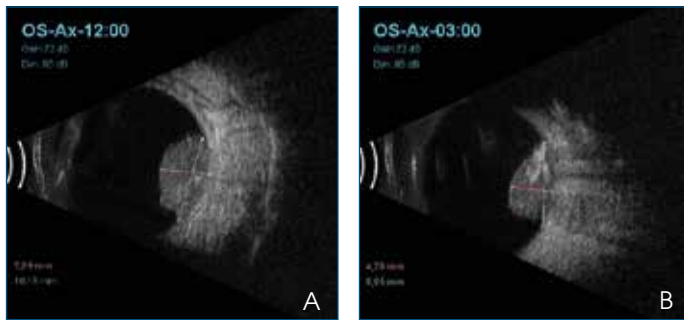


FIGURA 2
 ■ Ecografía B: masa redondeada de superficie irregular y contenido heterogéneo con nódulos hiperecogénicos correspondientes a calcio intralesional.

les en el ADN constitucional. El tumor correspondía a un estadio cT2bN0M0H0, según el estadiaje de la octava edición de la American Joint Committee on Cancer².

Siguiendo el protocolo de tratamiento del Hospital Sant Joan de Déu, se inició tratamiento con tres ciclos de quimioterapia intraarterial con melfalán a lo largo de tres meses (figura 3) y se obtuvo una reducción y calcificación significativa del tumor (figuras 4 y 5). A continuación, se colocó una placa de braquiterapia de rutenio-106 transescleral, con la que se administraron 35 Gy en el ápex tumoral.

Se inició tratamiento mediante oclusiones del OD. Siete años después del diagnóstico el tumor permanece inactivo, con el eje visual libre. La agudeza visual con corrección del OD (180° -0,75 +1,50) es de la unidad, mientras que en el OI (180° -1,75 +3,50) es de 0,3. La exploración del OD sigue siendo normal. En el OI el polo anterior es también normal, con el cristalino transparente. En el fondo de ojo se observa una atrofia del epitelio pigmentario en la hemirretina



FIGURA 3
 ■ Arteriografía selectiva con microcatéter de la arteria oftálmica izquierda, previa a la administración intraarterial de melfalán.

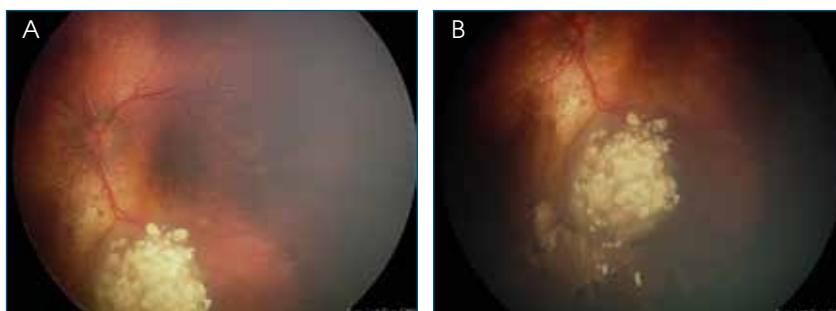


FIGURA 4
 ■ Retinografía de campo amplio tras tres sesiones de quimioterapia intraarterial. Marcada reducción y calcificación tumoral.

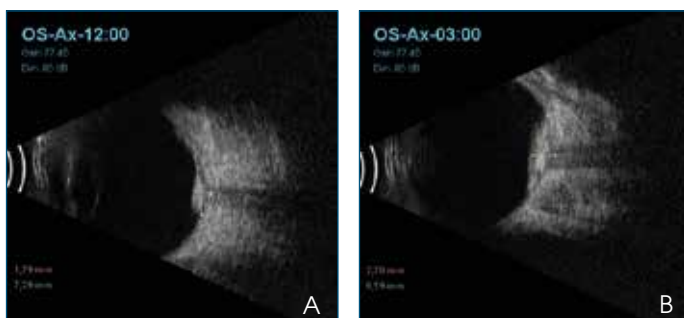


FIGURA 5
 ■ Ecografía B en la que se aprecia la reducción y calcificación del retinoblastoma tras la quimioterapia.

inferior con respeto foveal. El tumor está totalmente calcificado y no ha mostrado ningún signo de actividad a lo largo del seguimiento. Presenta discretas hemorragias en la superficie tumoral, posiblemente secundarias a retinopatía por radiación estadio 1 según la clasificación de Finger³ que no ha progresado ni ha requerido tratamiento a lo largo de estos años de seguimiento (figura 6).

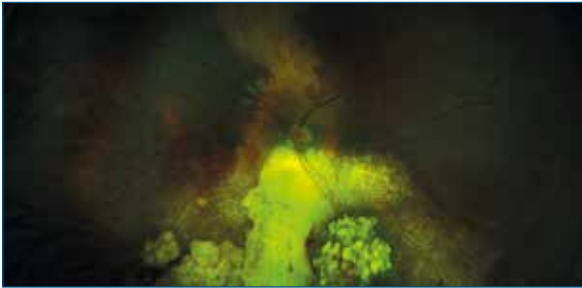


FIGURA 6
Retinografía de campo amplio en la que se observa el aspecto de la retina y del tumor tras siete años del tratamiento. Atrofia peritumoral de la coroides y el epitelio pigmentario peritumorales, tumor inactivo calcificado y discretas hemorragias en la superficie tumoral.

COMENTARIO

El retinoblastoma es el tumor intraocular más frecuente en niños, con una incidencia de 1/15 000 recién nacidos vivos⁴. La mayoría de los casos unilaterales se diagnostican alrededor de los dos años de vida. La niña que presentamos se ha diagnosticado de forma precoz por la detección y remisión rápida ante la detección de **leucocoria** por parte de los padres.

BIBLIOGRAFÍA

1. Novetsky DE, Abramson DH, Kim JW, Dunkel IJ. Published international classification of retinoblastoma (ICRB) definitions contain inconsistencies--an analysis of impact. *Ophthalmic Genet* 2009;30:40-4.
2. Mallipatna AC, Gallie BL, Chévez-Barrios P, Rouic LL-L, Chantada GL, Doz F, et al. Retinoblastoma. En: *AJCC Cancer Staging Manual*. Cham: Springer International Publishing; 2017. pp. 819-31.
3. Finger PT, Kurli M. Laser photocoagulation for radiation retinopathy after ophthalmic plaque radiation therapy. *Br J Ophthalmol* 2005;89:730-8.
4. Shields CL, Shields JA. Retinoblastoma management: advances in enucleation, intravenous chemoreduction, and intra-arterial chemotherapy. *Curr Opin Ophthalmol* 2010;21:203-12.
5. Abramson DH, Dunkel IJ, Brodie SE, Kim JW, Gobin YP. A phase I/II study of direct intraarterial (ophthalmic artery) chemotherapy with melphalan for intraocular retinoblastoma initial results. *Ophthalmology* 2008;115:1398-404, 1404.e1.
6. Schaiquevich P, Fabius AW, Francis JH, Chantada GL, Abramson DH. Ocular pharmacology of chemotherapy for retinoblastoma. *Retina* 2017;37:1-10.
7. Bianciotto C, Shields CL, Iturralde JC, Sarici A, Jabbour P, Shields JA. Fluorescein angiographic findings after intra-arterial chemotherapy for retinoblastoma. *Ophthalmology* 2012;119:843-9.
8. Gobin Y, Francis J, Marr B, Brodie S, Dunkel I, Abramson D. E-043 complications of intra-arterial

El **retinoblastoma intraocular** es un tumor curable. El tratamiento del retinoblastoma unilateral en casos avanzados es la enucleación. Sin embargo, en los casos en los que se diagnostica de modo precoz, la terapia mediante quimiorreducción por vía sistémica o intraarterial seguida de un terapia local de consolidación permite curar al paciente, y conservar el globo ocular y, en algunos casos, la visión. La quimioterapia intraarterial selectiva fue introducida en 2008 por Abramson et al.⁵. Se trata de una técnica que permite administrar altas concentraciones de quimioterapia de forma muy selectiva en el globo ocular, con muy poca exposición sistémica⁶. La quimioterapia intraarterial es muy efectiva en el tratamiento del retinoblastoma y está asociada a pocos efectos secundarios sistémicos en centros experimentados. Se han descrito oclusiones vasculares retinianas y coroideas tras la administración de quimioterapia intraarterial⁷⁻⁹.

El tratamiento de consolidación mediante braquiterapia es muy efectivo en el retinoblastoma. La principal complicación asociada es la retinopatía por radiación, directamente asociada a la dosis de radiación recibida y potenciada por la quimioterapia. Es importante diferenciar la retinopatía por radiación de una reactivación tumoral a través de un seguimiento estrecho con documentación fotográfica y angiografía fluoresceínica¹⁰.

En conclusión, el diagnóstico precoz junto con un tratamiento combinado de quimioterapia intraarterial y consolidación con braquiterapia ha permitido la curación del retinoblastoma y preservar la visión de esta paciente.

- chemotherapy (chemosurgery) for retinoblastoma. *J Neurointerv Surg* 2015;7(Suppl 1):A61.2-A62.
9. Reddy MA, Naeem Z, Duncan C, Robertson F, Herod J, Rennie A, et al. Reduction of severe visual loss and complications following intra-arterial chemotherapy (IAC) for refractory retinoblastoma. *Br J Ophthalmol* April 2017. pii: bjophthalmol-2017-310294.
 10. Murakami N, Suzuki S, Ito Y, Yoshimura R, Inaba K, Kuroda Y, et al. ¹⁰⁶Ruthenium plaque therapy (RPT) for retinoblastoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;84:59-65.

18

Fibrosis subretiniana difusa

Carlos Cava Valenciano¹⁻³, Sergio Copete Piqueras¹

¹ Unidad de Vítreo-Retina, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA).

² Profesor asociado, Universidad de Castilla-La Mancha. ³ Vissum Corporación Oftalmológica, Albacete

CASO CLÍNICO

Mujer de 29 años que refiere pérdida de visión desde hace más de diez años. Procedente de Rumanía, no aporta informes previos y no ha seguido ningún tratamiento con anterioridad. No tiene antecedentes patológicos de interés.

En la exploración, presenta una agudeza visual (AV) de 20/200 en el ojo derecho (OD) y de 20/40 en el ojo izquierdo. En el segmento anterior se aprecian escasos precipitados endoteliales en el OD, sin Tyndall. Presión intraocular: 20 mmHg en ambos ojos (AO).

En el fondo de ojo hay alteraciones con extensas áreas coalescentes de hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y fibrosis en el polo posterior (figura 1), y algo menos en la retina ecuatorial (figura 2).

La angiografía fluoresceínica (AGF) muestra una hipofluorescencia desde tiempos precoces debido al bloqueo por las extensas placas de hipertrofia del EPR con hiperfluorescencia tardía en algunas zonas por tinción de las placas de fibrosis. No se observa exudación ni membrana neovascular coroidea (figura 3).

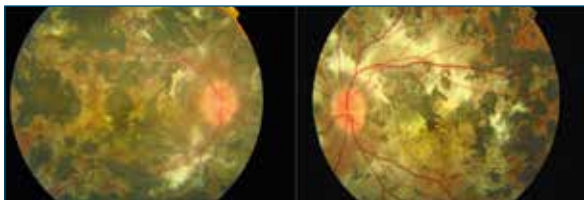


FIGURA 1
Aspecto del fondo de ojo en mujer de 29 años con fibrosis subretiniana difusa de varios años de evolución sin tratamiento. Se observan amplias placas de hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina y fibrosis en el polo posterior de ambos ojos.

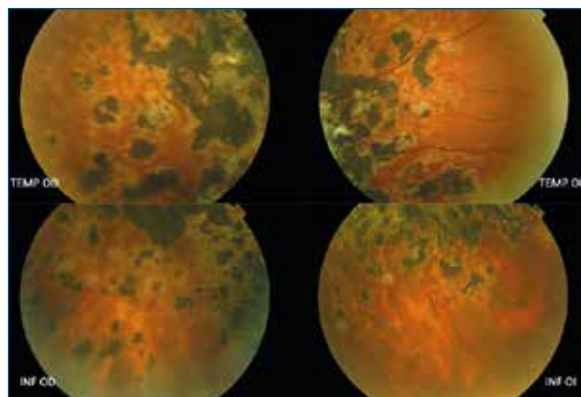


FIGURA 2
Misma paciente de la figura 1, en la que se observa que en la retina temporal e inferior de ambos ojos las lesiones llegan a la media periferia y dejan libres las zonas más periféricas.

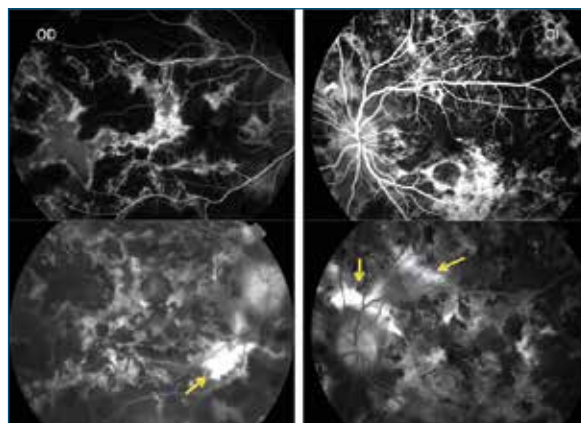


FIGURA 3
Angiografía fluoresceínica de ambos ojos: en tiempos precoces (imágenes superiores) podemos ver cómo predomina una hipofluorescencia por el bloqueo que producen las placas con hiperpigmentación. En tiempos tardíos (imágenes inferiores) se aprecia la tinción de las zonas de fibrosis (flechas amarillas).

La autofluorescencia (AF) pone de manifiesto el extenso daño del EPR en AO, con amplias placas de hipoautofluorescencia (figura 4). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) comprobamos la atrofia retiniana con adelgazamiento de todas sus capas. No vemos fluido ni signos de membrana neovascular activa. En el OD hay mayor atrofia foveal que justifica la menor AV de ese ojo. Sí se observan algunas tubulaciones y la fibrosis subretiniana (figuras 5 y 6).

En conjunto, las distintas pruebas de imagen corresponden a un patrón cicatricial sin inflamación activa y con atrofia retiniana.

COMENTARIO

El diagnóstico diferencial de esta enfermedad puede suponer un reto tanto en sus fases iniciales como en

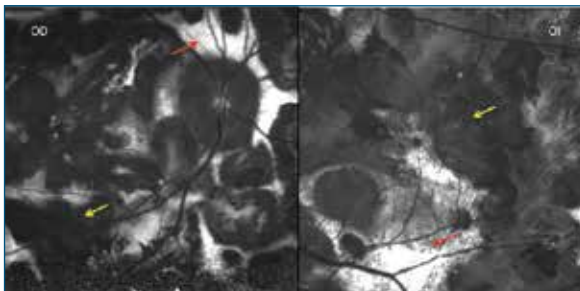


FIGURA 4
Autofluorescencia en mácula de ambos ojos: podemos ver la intensa hipoautofluorescencia en las placas con hipertrofia pigmentaria (flechas amarillas). En las zonas de retina aparentemente sana en la funduscopia, hay hiperautofluorescencia (flechas rojas).

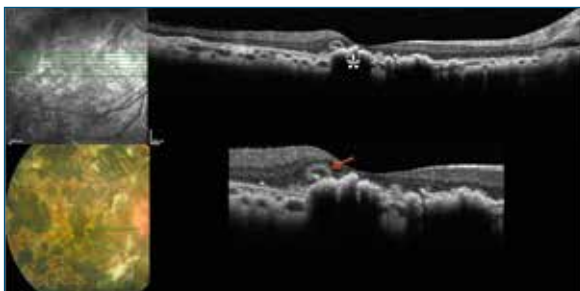


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo derecho: presenta un adelgazamiento de la retina, en especial de las capas externas con hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina en la zona subfoveal (asterisco). No hay signos de membrana neovascular ni fluido. En la zona temporal aparece una tubulación (flecha roja). La línea verde en la retinografía muestra la línea de corte de la tomografía.

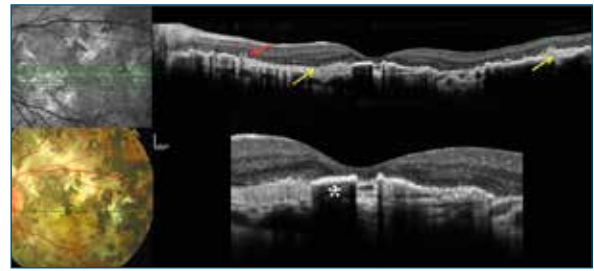


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo izquierdo: presenta áreas de hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina (asterisco). Placa de fibrosis subretiniana (flecha amarilla) y tubulación (flecha roja). La línea verde en la retinografía muestra la línea de corte de la tomografía.

las tardías. El estudio sistémico es necesario y debe descartar inicialmente patología infecciosa, tal como tuberculosis o toxoplasmosis, sífilis, enfermedad de Lyme y cuadros víricos, especialmente en casos de pacientes con un cuadro agudo, síntomas generales y siempre orientado por la clínica. Además, debemos realizar una historia clínica y una exploración física completas, ya que cuadros similares se han asociado a episodios inflamatorios tales como artropatías o colitis ulcerosa y la sarcoidosis puede debutar con coroiditis multifocal¹⁻⁵.

El cuadro de fibrosis subretiniana difusa (FSD) ha sido incluido en el espectro de síndromes de puntos blancos. Por tanto, el diagnóstico diferencial debe realizarse con este grupo de enfermedades, en especial con la coroiditis multifocal con panuveítis (CMP), con la coriorretinitis puntata interna (CPI), así como con el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, que puede presentar fibrosis^{2,4}.

Entre los cuadros nombrados destacan especialmente la CMP y la CPI, ya que el inicio de las tres enfermedades presenta lesiones similares y afectan especialmente a mujeres jóvenes. Aunque la CPI suele manifestar lesiones de menor tamaño en el polo posterior y la CMP afectar principalmente a la media periferia, estas enfermedades pueden debutar con un cuadro similar y será la evolución hacia la fibrosis la que decante el diagnóstico por FSD.

En la CPI las lesiones se desarrollan de forma simultánea y no hay inflamación en la cámara anterior ni en el vítreo, su pronóstico visual es bueno y con frecuencia no precisa tratamiento. En la CMP y la FSD generalmente hay uveítis anterior y vitritis, es más frecuente la evolución a brotes y la fibrosis subretiniana mayor, sobre todo en la FSD⁵.

El electroretinograma también ayuda en el diagnóstico diferencial, ya que se ha descrito gran afectación en casos de CMP y de CPI comparados con la poca extensión de retina afectada, siendo al contrario en casos como el presentado⁴.

En estadios iniciales de la FSD, los síntomas incluyen disminución de la visión, metamorfopsias y miodesopsias. Aparecen manchas profundas en coriocapilar-EPR de color amarillento, con tendencia a agruparse, y exudación de fluido subretiniano que evoluciona hacia la formación de placas de fibrosis subretiniana y cambios pigmentarios⁶⁻⁸. Estos hallazgos son más frecuentes en el polo posterior y pueden aparecer también en la media periferia. Es posible que se asocie uveítis anterior y vitritis leve-moderada.

Generalmente la afectación es bilateral, pero asimétrica. Con el tiempo puede aparecer neovascularización coroidea⁵.

El tratamiento consiste en la administración de corticoides e inmunosupresores tanto locales como sistémicos para controlar los brotes inflamatorios^{7,9}. Aun así, el cuadro puede progresar. En nuestro caso, la paciente llevaba más de diez años de evolución sin haber recibido nunca tratamiento, por lo que las lesiones en el fondo de ojo ofrecían un aspecto muy evolucionado.

No está clara la etiología de esta enfermedad, pero se piensa que se debe a una reacción de autoinmunidad contra antígenos retinocoroideos¹⁰.

CONCLUSIÓN

La FSD es una enfermedad rara que ocurre de manera típica en mujeres jóvenes con uveítis y la aparición de focos inflamatorios coriorretinianos que evolucionan hacia la fibrosis. El pronóstico visual es pobre y requiere tratamiento precoz. Las pruebas de imagen como la AGF, la AF y la OCT ayudan al diagnóstico diferencial con otras enfermedades con coroiditis multifocal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Palestine AG, Nussenblatt RB, Parver LM, Knox DL. Progressive subretinal fibrosis and uveitis. *Br J Ophthalmol* 1984;68:667-73.
2. Brown J Jr, Folk JC, Reddy CV, Kimura AE. Visual prognosis of multifocal choroiditis, punctate inner choroidopathy, and the diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Ophthalmology* 1996;103:1100-5.
3. Reddy CV, Brown J Jr, Folk JC, Kimura AE, Gupta S, Walker J. Enlarged blind spots in chorioretinal inflammatory disorders. *Ophthalmology* 1996;103:606-17.
4. Brown J Jr, Folk JC. Current controversies in the white dot syndromes. Multifocal choroiditis, punctate inner choroidopathy, and the diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Ocul Immunol Inflamm* 1998;6:125-57.
5. Gandorfer A, Ulbig MW, Kampik A. Diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Retina* 2000;20:561-3.
6. Keilhauer CN, Delori FC. Near-infrared autofluorescence imaging of the fundus: visualization of ocular melanin. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006;47:3556-64.
7. Adán A, Sanmartí R, Burés A, Casaroli-Marano RP. Successful treatment with infliximab in a patient with diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Am J Ophthalmol* 2007;143:533-4.
8. Lee CS, Lee AY, Forooghian F, Bergstrom CS, Yan J, Yeh S. Fundus autofluorescence features in the inflammatory maculopathies. *Clin Ophthalmol* 2014;8:2001-12.
9. Cornish KS, Kuffova L, Forrester JV. Treatment of diffuse subretinal fibrosis uveitis with rituximab. *Br J Ophthalmol* 2015;99:153-4.
10. Hua R, Yao K, Liu L, Li J. Near infrared autofluorescence findings in diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Lasers Med Sci* 2015;30:2395-7.

19

Hemangioma racemoso retiniano

Enrique Cervera Taulet^{1,2}, Verónica Castro Navarro³

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital General de Valencia. ² Profesor asociado, Facultad de Medicina. Universidad de Valencia. ³ Médico adjunto, Unidad de Retina-Vítreo, Hospital General de Valencia

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 40 años, sin antecedentes sistémicos de interés, que consulta en urgencias oftalmológicas por la presencia de fotopsias en el ojo derecho (OD) de tres días de evolución. En la exploración oftalmológica en ese momento presenta una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 1,00 en ambos ojos. La presión intraocular y el segmento anterior son normales.

En la funduscopia se aprecia en el OD la presencia de un crecimiento vascular de los vasos retinianos a nivel del nervio óptico, que se extienden hacia la retina periférica y se muestran dilatados y tortuosos, siendo difícil diferenciar el componente arterial del componente venoso (figura 1A). No se aprecian otras alteraciones en la retina periférica y el ojo izquierdo no presenta alteraciones. La angiografía fluoresceínica (AGF) muestra la presencia de una comunicación arteriovenosa en esa localización, con ausencia de fuga de colorante en tiempos tardíos y pequeñas alteraciones de la microcirculación perilesional (figuras 1B y 1C). No se evidencian neovasos ni otras alteraciones vasculares periféricas. La tomografía de coherencia óptica (OCT) Spectralis (figura 2) muestra una retina irregular y con desniveles en las capas internas en la zona de la lesión vascular (figuras 2B y 2C), con ausencia de edema macular asociado (figura 2A). Dada la complejidad de la lesión, la ausencia de plexo capilar interpuesto y la imposibilidad de diferenciar el vaso arterial y el venoso, el paciente es diagnosticado de hemangioma racemoso retiniano (HRR) grado 3 de la clasificación de Archer¹.

Se solicita una angio-resonancia magnética cerebral, que muestra, a nivel vascular, una pequeña dilatación del espacio perivascular del centro semio-

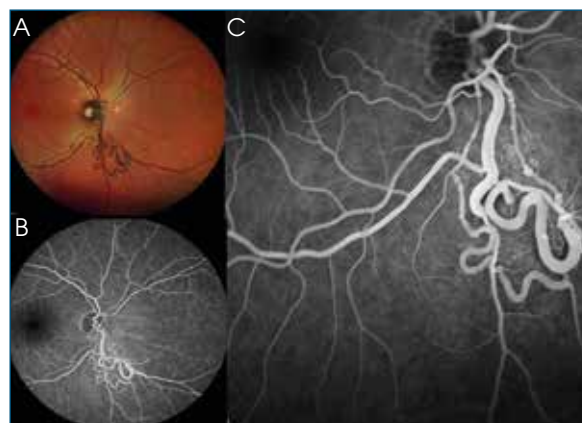


FIGURA 1
Retinografía color (A) y angiografía con fluoresceína (B y C) de la malformación arteriovenosa vascular.

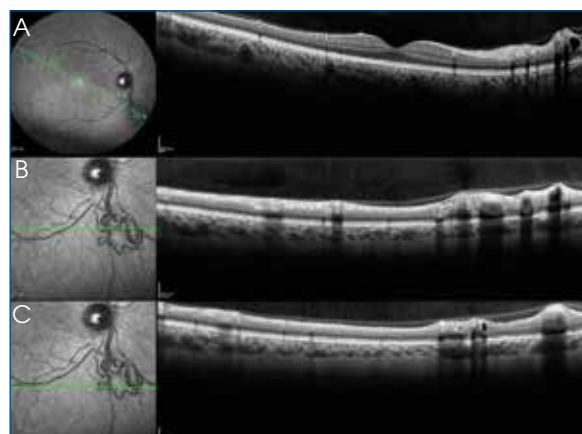


FIGURA 2
Exploración con tomografía de coherencia óptica que muestra la ausencia de edema macular asociado (A) y la presencia de irregularidades en la retina interna, coincidiendo con la malformación vascular (B y C).

val izquierdo, una hipoplasia del segmento A1 de la arteria cerebral anterior izquierda y un origen fetal de ambas arterias cerebrales posteriores y descarta la presencia de malformaciones arteriovenosas (MAV), así como una ecografía abdominal que es normal.

COMENTARIO

Los tumores o malformaciones de la retina y coroides son entidades raras²⁻⁵. No obstante, muchas de ellas van asociadas a otras alteraciones vasculares sistémicas que pueden conllevar complicaciones vitales²⁻⁵. En estos casos, el oftalmólogo puede ser esencial para un diagnóstico precoz. De entre ellos, el HRR se asocia en un 30 % de los casos a MAV cerebrales, lo que constituye el denominado síndrome de Wyburn-Mason o síndrome de Bonnet-Dechaumme-Blanc^{2,3}.

El HRR, también llamado malformación o comunicación arteriovenosa retiniana o hemangiomas racemosa de la retina, es una entidad congénita, no hereditaria, que generalmente se engloba dentro de las facomatosis esporádicas²⁻⁴. Se caracteriza por la presencia de vasos retinianos dilatados y tortuosos, generalmente unilaterales, que suelen nacer del disco óptico y extenderse hacia la periferia de la retina²⁻⁴.

Desde el punto de vista oftalmoscópico, se distinguen tres subtipos o grados. Según la clasificación de Archer¹, el grado 1 suele pasar desapercibido y, generalmente, es asintomático. En él se encuentra un plexo capilar anormal entre los vasos comunicantes principales. Dentro de los grados más avanzados, el grado 2, en el que se encuentran comunicaciones arteriovenosas directas en vasos de mediano o gran calibre sin capilares interpuestos en una zona limitada del fondo de ojo, es el más frecuente, al representar el 70 % de los casos². El grado 3 afecta al 30 % restante² y en él se encuentran comunicaciones arteriovenosas en vasos de gran calibre de extensión y complejidad elevadas en que es difícil la diferenciación entre el componente arterial y el venoso^{1,3-5}.

Los pacientes con HRR pueden presentar otras anomalías vasculares sistémicas, dentro de las cuales destacan las MAV cerebrales, que constituyen el denominado síndrome de Wyburn-Mason o síndrome de Bonnet-Dechaumme-Blanc²⁻⁴. Otros órganos que

pueden presentar alteraciones son los riñones, la piel, el hueso, el músculo o el tracto gastrointestinal³. El 30 % de los pacientes con MAV retiniana presentan también MAV cerebral⁴ y en los casos de HRR avanzados la asociación es prácticamente completa². Por ello, ante la visualización de este tipo de lesiones, es recomendable la realización de pruebas de imagen que descarten la presencia de alteraciones cerebrales^{2,3}.

Aunque el HRR se considera una entidad de origen congénito, clínicamente suele pasar desapercibida y la edad media al diagnóstico se sitúa en torno a los 20 años^{2,4}. El diagnóstico se basa, principalmente, en la presencia de hallazgos oftalmoscópicos típicos. No obstante, como en nuestro caso, la AGF y el examen con OCT suelen ser de gran utilidad para la confirmación diagnóstica. Ha de hacerse el diagnóstico diferencial con entidades como otros tumores vasoproliferativos de la retina o las telangiectasias retinianas⁵. La AGF pone de manifiesto la presencia de las comunicaciones arteriovenosas sin fuga de colorante en tiempos tardíos en que, en casos avanzados, puede observarse el llenado venoso a expensas de flujo arterial, la presencia de alteraciones en la microcirculación perilesional o zonas adyacentes de ausencia de flujo retiniano¹⁻³. La OCT muestra la presencia de una retina desigual en la zona de la lesión vascular y en lesiones evolucionadas puede mostrar la presencia de un adelgazamiento en la capa de fibras nerviosas⁴.

Aunque esta malformación vascular suele ser una condición relativamente estable, en ocasiones puede presentar un crecimiento lento progresivo y llegar a afectar a otras áreas del fondo de ojo². A diferencia de las MAV cerebrales, estas MAV retinianas es infrecuente que sangren. No obstante, durante su evolución pueden dar lugar a complicaciones oculares que amenacen la visión, como oclusiones vasculares venosas, isquemias retinianas o glaucoma neovascular^{3,4}.

En nuestro caso, nuestro paciente presenta un HRR grado 3 no asociado a otras alteraciones vasculares sistémicas ni a complicaciones oculares. El diagnóstico precoz de este tipo de lesiones es clave para prevenir complicaciones potencialmente letales y, en caso de presentar complicaciones oculares subsidiarias de tratamiento, tratarlas de forma precoz para minimizar la repercusión funcional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Archer DB, Deutman A, Ernest JT, Krill AE. Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol* 1973;75:224-41.
2. Heimann H, Damato B. Congenital vascular malformations of the retina and choroid. *Eye (Lond)* 2010;24:459-67.
3. Turell ME, Singh AD. Vascular tumors of the retina and choroid: diagnosis and treatment. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2010;17:191-200.
4. Qin XJ, Huang C, Lai K. Retinal vein occlusion in retinal racemose hemangioma: a case report and literature review of ocular complications in this rare retinal vascular disorder. *BMC Ophthalmol* 2014;14:101.
5. Knutsson KA, De Benedetto U, Querques G, Del Turco C, Bandello F, Lattanzio R. Primitive retinal vascular abnormalities: tumors and telangiectasias. *Ophthalmologica* 2012;228:67-77.

20

Enfermedad de Takayasu. La importancia de un síntoma aparentemente banal

Manuel Cintrano Gurrea¹, Agustín Martín Justicia²

¹ Director médico, Clínica Cintrano, Madrid. ² Unidad de Mácula, Clínica Cintrano, Madrid

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Takayasu es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida cuya prevalencia en Europa se estima en 5 casos por millón de habitantes, pero que es algo más prevalente en los asiáticos¹. El 80 % de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Takayasu son mujeres con una edad media de presentación de 30 años.

La enfermedad de Takayasu se define como una inflamación granulomatosa que afecta a la arteria aorta o a sus ramas tributarias de mediano y gran calibre, y que genera estenosis, formación de aneurismas u oclusión de estas².

Las manifestaciones clínicas dependen del grado de gravedad de las lesiones y sus consecuencias.

Entre las complicaciones de la enfermedad se incluyen: accidente cerebrovascular, hemorragia intracranial, disección aórtica, enfermedad de válvula cardíaca, hipertensión por afectación renal y retinopatía.

Su tratamiento depende de la actividad de la enfermedad y de las complicaciones que desarrolla. Los corticoides han sido el tratamiento de elección para controlar la arteritis de Takayasu activa, a veces en combinación con fármacos citotóxicos.

El anticuerpo monoclonal que bloquea el receptor de la interleucina 6 tocilizumab o el antifactor de necrosis tumoral infliximab se postulan como tratamientos emergentes para el control de la enfermedad³.

En ocasiones, las complicaciones de la arteritis de Takayasu requieren un abordaje quirúrgico, bien mediante angioplastia bien con cirugía de recanalización con *bypass*.

CASO CLÍNICO

Mujer de 26 años sin antecedentes médicos de interés, que refiere episodios de pérdida de visión bilateral que duran unos segundos y ceden rápidamente con el decúbito.

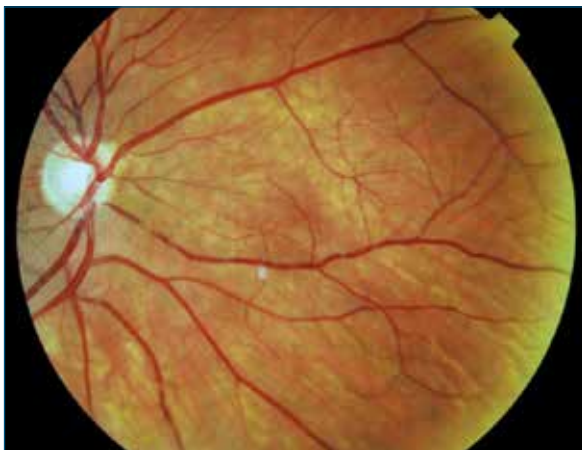
Comenta cierta pérdida de peso en los últimos meses y alguna cefalea ocasional.

En la exploración oftalmológica, la agudeza visual era de 1,0 en ambos ojos sin corrección, el segmento anterior no presentaba ningún hallazgo patológico y la presión ocular era de 10 mmHg en ambos ojos.

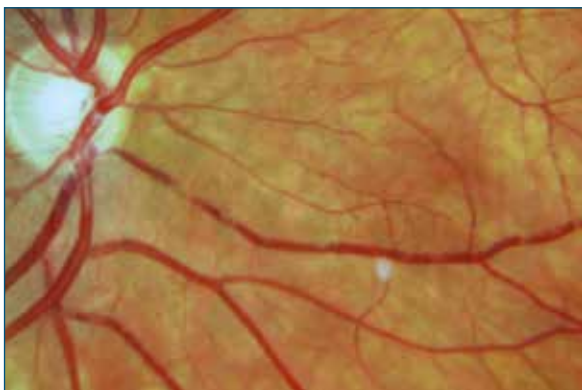
En el fondo de ojo el parénquima retiniano no presentaba ninguna alteración, las papilas estaban a nivel y presentaban una coloración y excavación normales, y las arterias eran de calibre y apariencia normales. Sin embargo, destacaba de manera evidente un tremendo enlentecimiento del flujo sanguíneo, de manera que se apreciaba cómo la columna hemática se desplazaba lentamente como si fuera fango a través de las venas (figuras 1-3).

Con la sospecha de vasculitis, derivamos a la paciente al Servicio de Medicina Interna para realizar un estudio sistémico:

- La presión arterial sistólica presentaba una diferencia de más de 10 mmHg entre ambas extremidades superiores (hallazgo característico en la enfermedad de Takayasu).
- En la analítica la velocidad de sedimentación estaba moderadamente elevada y existía leve leucocitosis con anemia normocrómica moderada.
- El factor reumatoide, los anticuerpos antinucleares, la anticardiolipina y los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos eran normales. Tan solo estaban elevados los niveles de anticuerpos antiendoteliales.



■ FIGURA 1
■ Ojo derecho: arterias y venas de calibre normal.



■ FIGURA 2
■ Ojo derecho: detalle de columna hemática visible con entecimiento de flujo.



■ FIGURA 3
■ Ojo izquierdo: el entecimiento de la circulación permite ver los hematíes circulando en ramas terminales.

- Presentaba hipoalbuminemia y niveles elevados de alfa 2 globulina y gammaglobulina.

La ecografía Doppler de troncos supraaórticos evidenció una disminución del flujo dramática en ambas arterias carótidas comunes.

La angiografía realizada mostraba unas lesiones estenosantes en un 90 % de ambas arterias carótidas comunes (arteritis de Takayasu tipo 1).

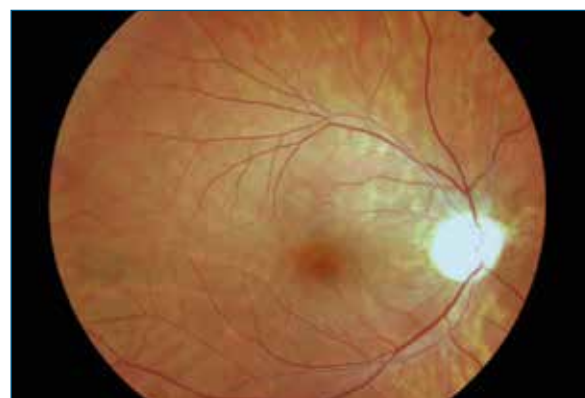
Se instaura tratamiento con corticoides en dosis de 1 mg de prednisona por kilogramo de peso al día.

Debido al grado de estenosis que la paciente presentaba, el Servicio de Cirugía Vasculardecide intervenirla y realiza una cirugía de revascularización mediante *bypass*.

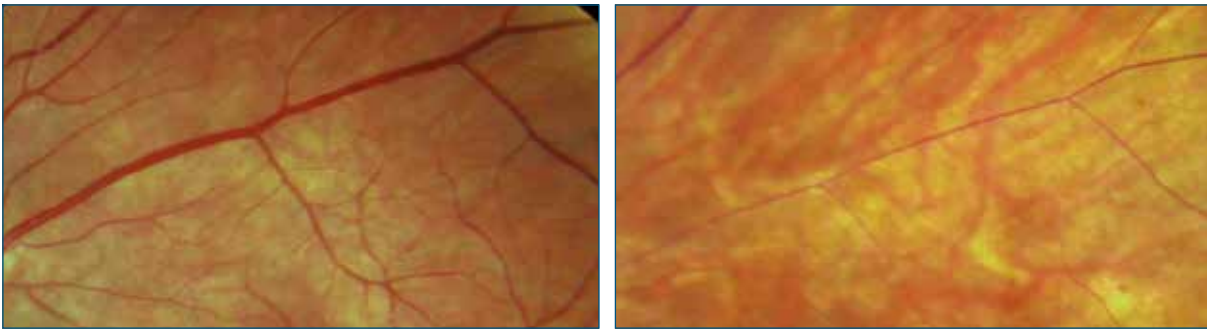
Tras la cirugía, la paciente presenta varios accidentes cerebrovasculares con afectación hemisférica izquierda que le provocan afasia, hemiplejía, agnosia y defecto campimétrico. Cuando finalmente acude a revisión oftalmológica, el aspecto del fondo de ojo ha experimentado un cambio radical: ahora los vasos de la retina están francamente adelgazados, en particular las arterias y las papilas presentan una intensa palidez en ambos ojos (figuras 4 y 5).

DISCUSIÓN

En las primeras descripciones de la arteritis de Takayasu en 1905, las manifestaciones oftalmológicas



■ FIGURA 4
■ Intensa palidez de ambas papilas y atenuación marcada de las arterias y las venas de la retina después de la cirugía de recanalización carotídea.



■ FIGURA 5

■ Detalle de los cambios vasculares antes de la cirugía de revascularización carotídea (izquierda) y tras la cirugía (derecha).

de la enfermedad se consideraban parte fundamental para establecer el diagnóstico. Más recientemente los hallazgos oftalmológicos se han excluido como criterio diagnóstico, dado que son muy poco frecuentes⁴. Se postula que los cambios en el sistema vascular de la retina son secundarios a la disminución gradual de flujo en la arteria central de la retina consecuencia de la lesión oclusiva de las carótidas. Cuando la presión sanguínea en la retina disminuye hasta un nivel crítico, los vasos reaccionan inicialmente con una vasodilatación generalizada, seguida de formación de microaneurismas capilares, *shunts* arteriovenosos en el área papilar y finalmente áreas de no perfusión con neovascularización secundaria.

En el caso que presentamos, las manifestaciones clínicas que aparecen en primer lugar son las oftalmológicas. El síntoma de presentación fueron episodios de pérdida de visión bilaterales de segundos de dura-

ción, síntoma que en la mayoría de las ocasiones se debe a síncope vagales sin repercusión.

La exploración del fondo de ojo tan solo evidenciaba un enlentecimiento grave de la circulación visible en las venas de la retina. Posiblemente la ausencia de otros signos en la retina que se han descrito en la enfermedad de Takayasu sea debida a un estadio precoz de la enfermedad.

Nos llamó la atención el cambio radical que experimentó el fondo de ojo tras la cirugía sobre las arterias carótidas, pues, en lugar de normalizarse el calibre vascular y el flujo, se instauró un estrechamiento vascular grave que permanece hasta el día de hoy. Postulamos que ese estrechamiento vascular se produjo como respuesta a un incremento brusco de flujo tras la revascularización de las carótidas, sin que se pueda descartar cierto componente inflamatorio que esté afectando a los vasos retinianos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Onen F, Akkoc N. Epidemiology of Takayasu arteritis. *Presse Med* 2017;46:e197-e203.
2. Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-92.
3. Salvarani C, Magnani L, Catanoso M, Pipitone N, Versari A, Dardani L, et al. Tocilizumab: a novel therapy for patients with large-vessel vasculitis. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51:151-6.
4. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1129-34.

21

Hiperplasia linfoide benigna coroidea

Francisco Clement Fernández

Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital de La Princesa, Madrid. Clínica Clement, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 59 años de edad, que acudió a revisión en 2011 por ojo seco. En sus antecedentes personales destacaba un desprendimiento de vítreo con colapso en ambos ojos, hipotiroidismo por tiroiditis de Hashimoto, gastritis atrófica con déficit de factor intrínseco en tratamiento con vitamina B12 y miopía simple. En sus antecedentes familiares, el padre padece glaucoma.

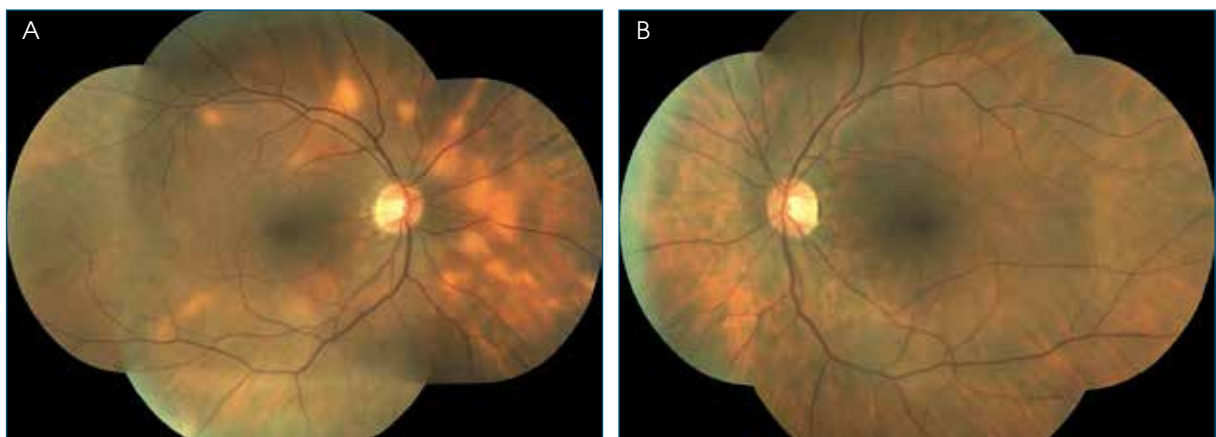
En la exploración presentaba una agudeza visual de 20/20 en ambos ojos, el segmento anterior y medios eran normales, con un Tyndall celular negativo en ambos ojos y una tensión ocular de 11 mmHg en el ojo derecho (OD) y de 13 mmHg en el ojo izquierdo (OI).

En el fondo de ojo se apreciaba en el OD una papila de borde y coloración normal, y vasos y mácula sin alteraciones. Destacaba la presencia de lesiones amarillentas múltiples de localización profunda no sobrelee-

vadas, sobre todo peripapilares y con un tamaño entre 1/2 y 2/3 de diámetro papilar, sin signos de exudación ni hemorragias o fenómenos exudativos vasculares retinianos. El fondo de ojo del OI era normal (figura 1).

En las pruebas realizadas se encuentra:

- La tomografía de coherencia óptica (OCT) era normal en ambos ojos, sin desprendimientos neurosensoriales (figura 1). Los campos visuales (CV) Humphrey (30-2) y 81p estaban dentro de límites normales en ambos ojos. La visión de colores (test 28 Hue) mostraba una leve alteración tritán en el OD y era normal en el OI. El electroretinograma (ERG) presentaba una respuesta de bastones, respuesta máxima combinada, potenciales oscilatorios, y respuesta de conos con *flash* y *flicker* normales en ambos ojos.
- La analítica presentaba los siguientes resultados: fórmula, recuento, ferritina, proteínas totales, albúmina, calcio total, creatinina, ionograma, glucosa, colesterol y triglicéridos, normales. La vitamina



■ FIGURA 1

■ Retinografía del año 2011 del ojo derecho (A) y del ojo izquierdo (B), donde se evidencian los focos amarillo-anaranjados profundos en el ojo derecho.

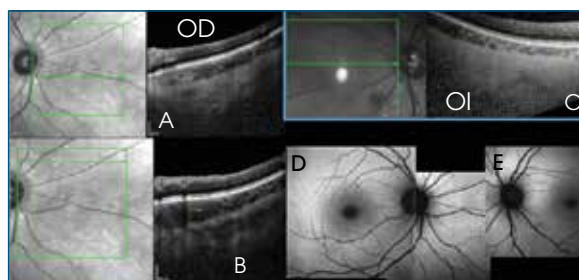
B12, T3, T4 cortisol basal y hormona adrenocorticotropa basal eran normales. Los anticuerpos antitiroglobulina y antimicrosomales y la gastrina estaban elevados, así como los anticuerpos anti-receptor de tiotropina.

- Por el aspecto de las lesiones se realizó un HLA A 29, que fue negativo.

La paciente permaneció asintomática y acudió a revisión a los tres años, donde la exploración fue similar a la anterior en ambos ojos. En el OD las lesiones habían aumentado en número, sin hemorragias ni alteraciones vasculares retinianas ni signos exudativos. El fondo de ojo del OI permanecía normal (figura 2).

La OCT retiniana era normal en ambos ojos y solo presentaba un engrosamiento coroideo en el OD con un grosor subfoveal de 377 micras. Las lesiones amarillentas del fondo de ojo se correspondían con lesiones ovoideas hiporreflectantes con reducción parcial de la coriocapilar subyacente. En el OI la coroides era de características normales, con un grosor coroideo subfoveal de 160 micras.

La autofluorescencia era normal en ambos ojos (figura 3).

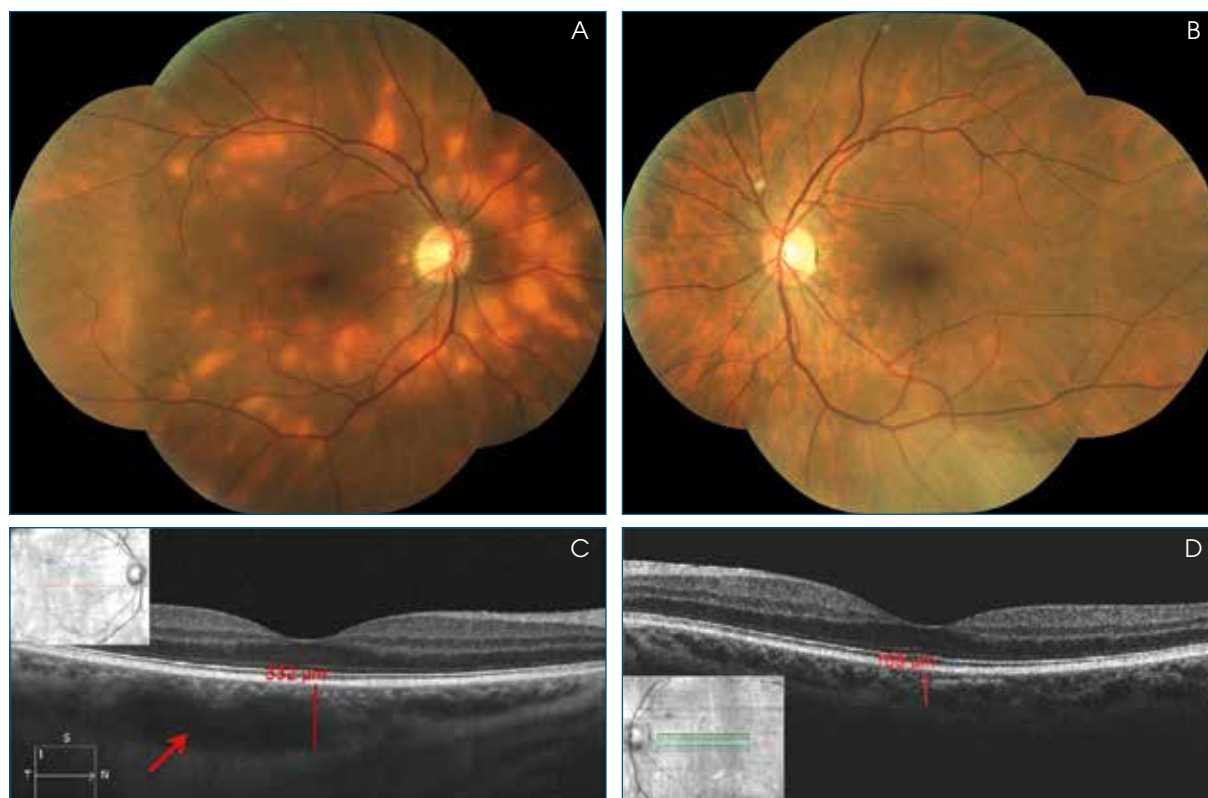


■ FIGURA 3

■ Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho (A y B): los focos aparecen como nódulos hiporreflectivos. A nivel escleral, se aprecian focos hiporreflectivos que no se observan en el ojo izquierdo (C), que pueden sugerir infiltración escleral, no visualizados en la resonancia magnética nuclear. Autofluorescencia del ojo derecho (D) y del ojo izquierdo (E), normal en ambos ojos.

En la angiografía fluoresceínica (figura 4), se apreciaban dichas lesiones como focos con impregnación, sin fuga. En la angiografía con verde de indocianina, los focos eran hipofluorescentes en fases tardías.

El ERG con *flash* y el ERG multifocal se mantenían normales en ambos ojos.



■ FIGURA 2

■ Retinografía 2014 del ojo derecho (OD) (A) y del ojo izquierdo (OI) (B). Se aprecia el aumento de las lesiones en OD. Tomografía de coherencia óptica del OD (C) y del OI (D), en OD presenta lesiones ovoideas hiporreflectantes (flecha roja) con reducción parcial de la coriocapilar subyacente y un aumento del grosor coroideo OD: 332 micras, OI: 168 micras. En OI, tanto la retina como la coroides son normales.

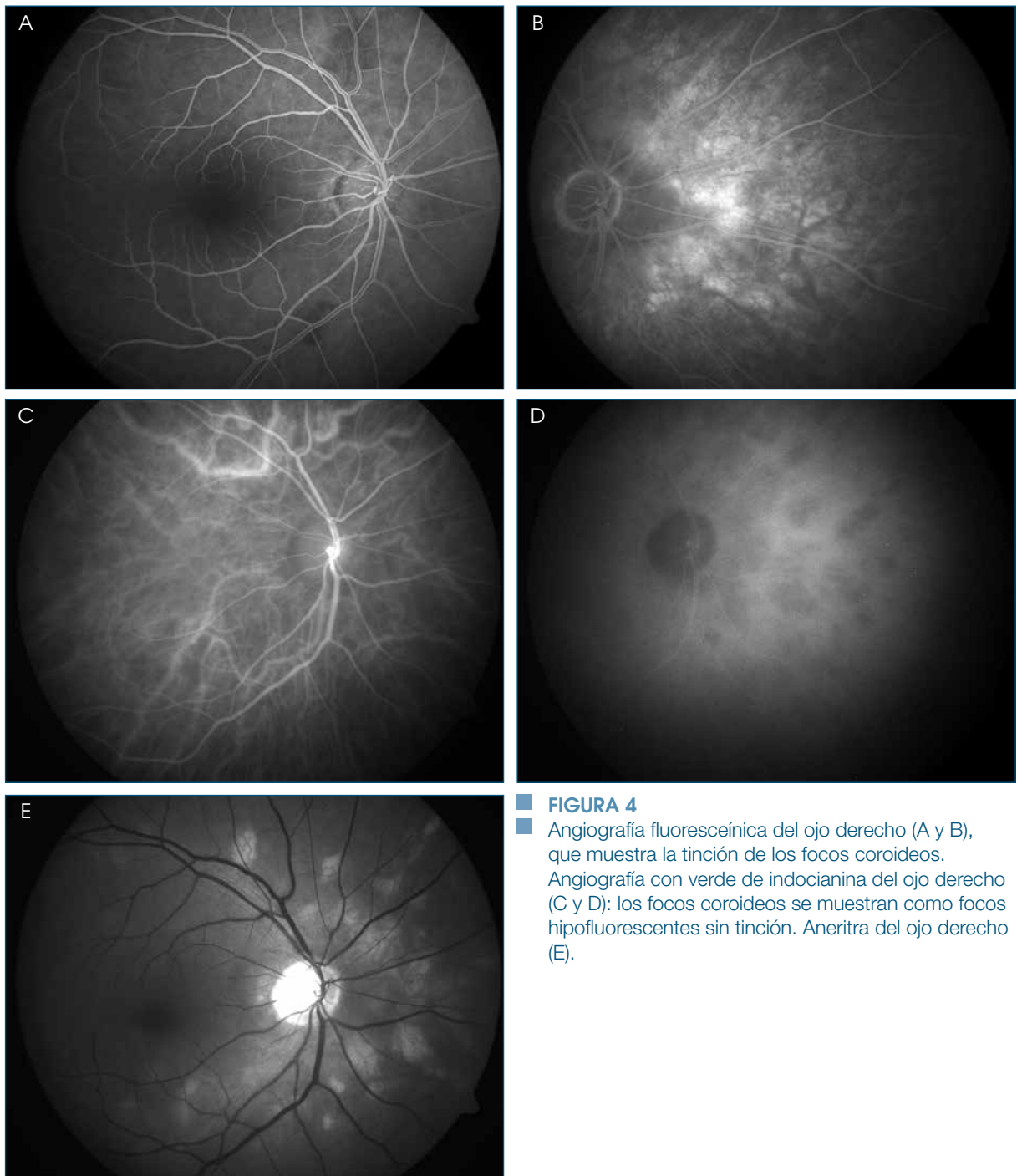


FIGURA 4
 ■ Angiografía fluoresceínica del ojo derecho (A y B), que muestra la tinción de los focos coroideos. Angiografía con verde de indocianina del ojo derecho (C y D): los focos coroideos se muestran como focos hipofluorescentes sin tinción. Anerthra del ojo derecho (E).

En el estudio etiológico realizado la fórmula, el recuento, la velocidad de eritrosedimentación, las proteínas totales y el espectro electroforético, la calcemia y la calciuria se mantenían normales. El test de Mantoux, la serología de lúes y la angiotensina convertina fueron negativos. La interleucina 6 era normal.

En la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral se apreciaba una pequeña lesión en hipófisis compatible con microadenoma hipofisario y la RMN orbitaria era normal. En la tomografía axial computarizada (TAC)

torácica no se apreciaban adenopatías mediastínicas ni hiliares. La TAC abdominal era normal.

Se solicitó un estudio por parte de Hematología, que descartó la afectación sistémica y permanecía normal en febrero 2017.

En su última revisión a los seis años de la primera visita, la paciente permanece asintomática, con un crecimiento discreto de las lesiones en el OD. El OI se mantiene normal, aunque en su última revisión se aprecia

un foco de características similares a las del OD en la zona temporal inferior de la mácula, sin engrosamiento corioideo. Tanto el CV como la autofluorescencia permanecen normales y no se aprecian cambios en la OCT ni en el grosor corioideo.

En la OCT angiografía, los plexos retinianos tanto superficial como profundo son normales. Solo en la vascularización corioidea a nivel de las capas de Sattler y Haller aparecen focos hiporreflectivos que se superponen con los vasos, sin alteración de la coriocapilar (figura 5).

COMENTARIO

Presentamos el caso de una paciente con lesiones corioideas unilaterales, amarillo-rojizas planas y engrosamiento corioideo sin alteraciones funcionales. En seis años de evolución, se ha producido un discreto

incremento del número de lesiones, sin signos inflamatorios y sin alteraciones conjuntivales ni orbitarias.

En el diagnóstico diferencial se incluyen los siguientes procesos:

1. No infecciosos: Birdshot, Vogt-Koyanagi-Harada, oftalmía simpática, granulomas sarcoideos (lesiones múltiples subretinianas bilaterales, que en la evolución cicatrizan a lesiones corioideas multifocales atróficas ± pigmentadas), coroiditis multifocal, epiteliopatía pigmentaria placóide aguda multifocal (AMPPE).
2. Infecciosos: tuberculosis, lúes, histoplasmosis ocular.
3. Tumores: linfoma corioideo, linfoma intraocular primario, metástasis.
4. Hiperplasia linfoide corioidea.
5. Escleritis posterior.

La imagen funduscópica es muy similar al Birdshot, así como la edad de la paciente. Sin embargo, el HLA

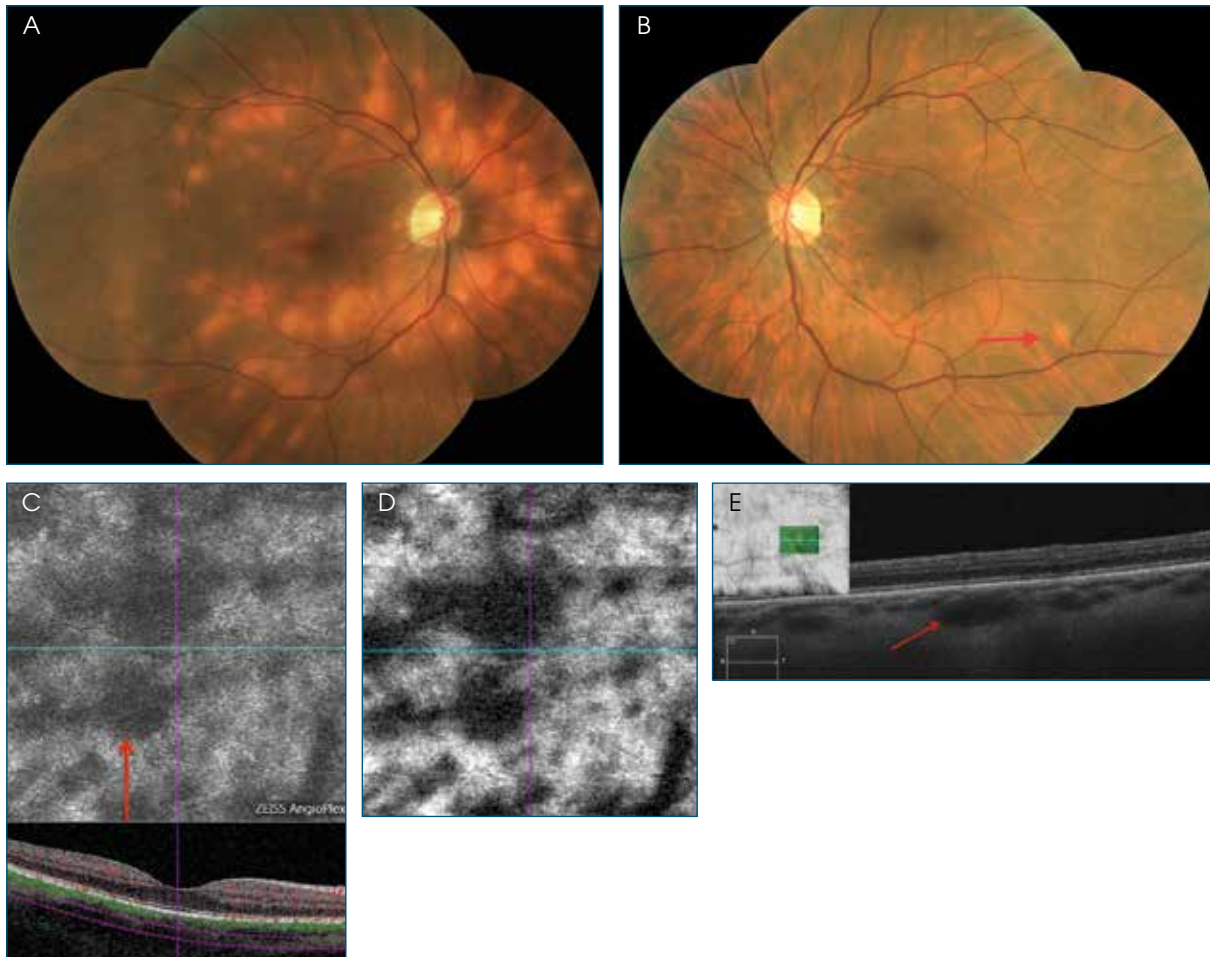


FIGURA 5

Retinografía del ojo derecho (A) y del ojo izquierdo (B) de 2017, con un incremento de las lesiones en el ojo derecho y un posible foco en el ojo izquierdo (flecha roja). En la angiogramía del ojo derecho (C) y *en face* (D) a nivel de la capa de Sattler se aprecian focos hiporrefringentes que se superponen a los vasos. En la tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo (E), la lesión se muestra como un foco hiporrefringente corioideo (flecha roja), que convendrá valorar con la evolución.

29 (-), la unilateralidad, la falta de reacción inflamatoria en la cavidad vítrea, la ausencia de alteración vascular y macular, y la normalidad del ERG, del ERG multifocal y del CV hacen descartar dicho diagnóstico.

Los procesos no infecciosos incluidos en los síndromes de puntos blancos se descartan, ya que las lesiones no se corresponden ni a la epitelopatía placoide aguda multifocal AMPPE ni a la coroiditis serpiginosa. No presenta focos coroideos cicatriciales, como en la coroiditis multifocal o la punctata interna.

Los procesos infecciosos suelen presentarse en edades más tempranas y se descartan por la serología tanto la lúes como la tuberculosis.

La ausencia de trastorno del calcio, la angiotensina convertina y la TAC torácica hacen poco probable el diagnóstico de sarcoidosis.

Ni las lesiones ni la clínica se corresponden con el Vogt-Koyanagi-Harada. La oftalmía simpática se descarta por la ausencia de antecedentes de traumatismo o cuerpo extraño previo en el ojo contralateral, así como por la ausencia de signos inflamatorios oculares.

En cuanto a los tumores, el linfoma intraocular primario se descarta por la falta de actividad vítrea, la localización de las lesiones, que en el linfoma se disponen debajo del epitelio pigmentario, y la normalidad de la RNM cerebral, no habiéndose realizado un cociente interleucina (IL)-10/IL-6 en humor acuoso o vítreo.

Las infiltraciones coroideas tumorales comprenden el linfoma metastático, incluidos al linfoma de Burkitt y Hodgkin y el linfoma intravascular (angioendoteliomatosis maligna), que se descartan por el estudio sistémico realizado.

Tanto por la clínica como por la ausencia de repercusión funcional y la relativa estabilidad del cuadro, la unilateralidad y la edad de la paciente, se corresponde con el diagnóstico de hiperplasia linfoide benigna de la úvea. En algunos casos puede presentarse con dolor ocular e inflamación ocular, a veces es bilateral y en su evolución cursa con desprendimientos retinianos serosos. Las lesiones típicas son las descritas en esta paciente, que muestra un engrosamiento coroideo difuso que se visualiza en la OCT y en la ecografía, en esta última con una reflectividad interna media baja. Es característico encontrar, aunque no en fases precoces, nódulos hipoecogénicos epibulbares extraesclerales, especialmente peripapilares, que corresponden con exteriorizaciones orbitarias de la lesión^{1,2}.

La confirmación anatomopatológica se realiza mediante la biopsia de lesiones conjuntivales asociadas, que en nuestro caso no estaban presentes. La biopsia aspiración con aguja o la biopsia directa coriorretiniana se descartaron en nuestro caso, dado que la paciente permanece asintomática, sin ninguna alteración funcional y por la evolución lenta del proceso¹.

En la anatomía patológica, se aprecia una infiltración difusa de linfocitos benignos y células plasmáticas con formación de folículos con linfocitos B en el centro y linfocitos T en la zona periférica; inclusiones intranucleares (cuerpos de Dutcher) y cuerpos de Russel (inmunoglobulinas), con tinción inmunohistoquímica de cadenas ligeras lambda y kappa^{3,4}.

El tratamiento se basa en la observación en casos asintomáticos y el control sistémico para excluir linfoma o mieloma. En casos sintomáticos normalmente por desprendimientos exudativos el tratamiento se realiza mediante corticoides por vía sistémica y, en casos de respuesta pobre, con radioterapia externa (de 20 a 25 Gray)⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grossniklaus HE, Martin DF, Avery R, Shields JA, Shields CL, Kuo IC, et al. Uveal lymphoid infiltration. report of four cases and clinicopathologic review. *Ophthalmology* 1998;105:1265-73.
2. Chang TS, Byrne SF, Gass JD, Hughes JR, Johnson RN, Murray TG. Echographic findings in benign reactive lymphoid hyperplasia of the choroid. *Arch Ophthalmol* 1996;114:669-75.
3. Liu X, Xiao J, Su G. One Chinese case with benign reactive lymphoid hyperplasia of the uvea. *Indian J Ophthalmol* 2016;64:472-3.
4. Cheung MK, Martin DF, Chan CC, Callanan DG, Cowan CL, Nussenblatt RB. Diagnosis of reactive lymphoid hyperplasia by chorioretinal biopsy. *Am J Ophthalmol* 1994;118:457-62.
5. Shields JA, Shields CL. Benign reactive lymphoid hyperplasia of the uvea. En: Shields JA, Shields CL, editors. *Intraocular Tumors An Atlas and Textbook*. 2nd ed. New York: Wolters Kluwer/Lippincott Williams&Wilkins; 2008. pp. 506-13.

Endoftalmitis luética en paciente con implante intravítreo de dexametasona

María Rosa Sanabria Ruiz-Colmenares¹, Rosa María Coco Martín²

¹ Jefa del Servicio de Oftalmología, Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

² Profesora titular y directora médica, Instituto de Oftalmobiología Aplicada IOBA. Universidad de Valladolid

INTRODUCCIÓN

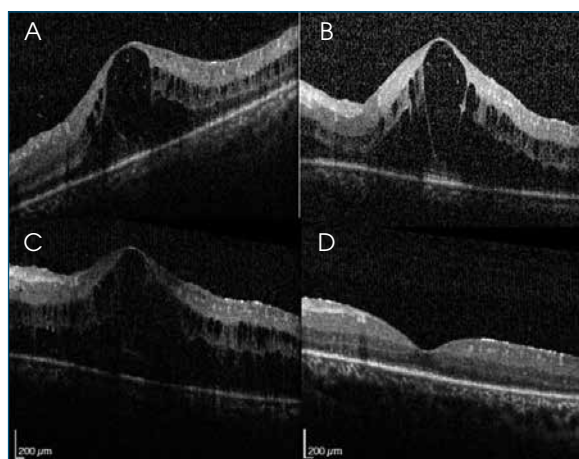
El número de casos de sífilis notificados en nuestro país se ha quintuplicado en los últimos quince años¹. También en otros países se ha incrementado y en estos últimos años es frecuente la infección conjunta con el virus de la inmunodeficiencia humana (HIV)². La afectación ocular en caso de infección por *Treponema pallidum* ocurre aproximadamente en un 0,60 % de los casos³ y su presentación clínica es muy variada: uveítis anterior no-granulomatosa aislada, uveítis intermedia, panuveítis, retinitis, coriorretinitis placóide y papilitis³. El papel de los corticoides en la activación o en la aparición clínica de la infección ocular luética es muy discutido⁴. Se han descrito en la literatura casos de coriorretinitis sífilítica con necrosis retiniana en relación con triamcinolona intravítrea en los que el fármaco podría haber desencadenado o empeorado la afectación ocular^{5,6}. La aparición de endoftalmitis tras el implante intravítreo de dexametasona se ha reportado de manera excepcional⁷ y los casos comunicados han aparecido en las dos semanas posinyección⁸.

Se presenta el caso de un paciente que desarrolló un cuadro de retinitis y panuveítis luética a los tres meses del implante de dexametasona. Se discute el papel del implante en el desarrollo y la evolución de la infección.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 38 años de edad heterosexual e inmunocompetente, que acude a nuestro hospital seis meses después de ser diagnosticado en otro centro de edema macular secundario a oclusión de vena central de la retina en su ojo izquierdo (OI). En dicho centro habría recibido una inyección de triamcinolona transeptal con importante mejoría

de su edema macular, que recidivó al poco tiempo. Presentaba agudeza visual (AV) de 0,4 y edema macular quístico (EMQ) en el OI (figura 1A). La exploración del ojo derecho era normal. El estudio de factores de riesgo tromboembólico e hipercoagulabilidad realizado fue normal, a excepción del anti-coagulante lúpico, que estaba en valores límites. Se le propone tratamiento intravítreo con aflibercept y, tras dosis de carga (tres inyecciones mensuales), no se obtuvo mejoría funcional ni anatómica (figura 1B). El paciente abandonó el tratamiento, pero acudió de nuevo un año después por empeoramiento de la visión. Presentaba una AV de 0,1 en su OI y mayor engrosamiento retiniano (figura 1C). El resto de la exploración era normal. Dado el fracaso anterior del anti-VEGF (factor de crecimiento



■ FIGURA 1

■ Tomografía de coherencia óptica foveal en distintos momentos del proceso: A) Edema macular quístico (EMQ) al inicio. B) EMQ sin cambios tras dosis de carga de Aflibercept. C) EMQ tras 1 año de evolución y previo al implante intravítreo de dexametasona. D) desaparición del EMQ a las 6 semanas del implante.

endotelial vascular), se realizó implante de dexametasona intravítrea. A las seis semanas del implante, el paciente presenta una AV de 0,5 en su OI y una normalización del espesor retiniano con tensiones oculares normales (figura 1D).

A las diez semanas del implante, el paciente acude al Servicio de Urgencias por presentar enrojecimiento y dolor en el OI. Refería catarro nasal de una semana de evolución. Presentaba AV de movimiento de manos, reacción inflamatoria importante en la cámara anterior (células y *flare* 3+), se iniciaban sinequias pupilares, turbidez vítreo y placas blanquecino-grisáceas en la retina superior en periferia media con escasas hemorragias (figura 2A). El examen del OD era normal. Se ingresó al paciente y se realizó punción de humor acuoso para análisis de PCR (Polimerasa Chain Reaction) de la familia herpes y cultivo. Se solicitaron serologías para herpes simple, herpes zóster, Epstein-Barr, HIV, toxoplasmosis y lúes. Se planteó diagnóstico diferencial de necrosis retiniana aguda frente a endoftalmitis y se comenzó tratamiento intravenoso con aciclovir, que se mantuvo siete días. La muestra de humor acuoso fue negativa para herpes virus y el cultivo negativo (se informó como contaminado por *Streptococcus mitis*). La serología en sangre para lúes fue positiva (VDRL+ [Venereal Disease Research Laboratory], pruebas treponémicas: IgG e IgM +). El resto de las serologías fueron negativas. Se realizó punción lumbar: el análisis del líquido cefalorraquídeo fue normal y la serología para VDRL negativa. En el estudio dermatológico se encontró una lesión en la ingle eritematosa e infiltrada de tres semanas de evolución: «dudoso chancro primario».

Al tercer día del ingreso se inició tratamiento intravenoso con penicilina cristalina G, con dosis diaria de 21 millones de unidades intravenosas a una frecuencia de 3,5 millones de unidades cada 4 horas durante 14 días, y se apreció una progresiva cicatrización de

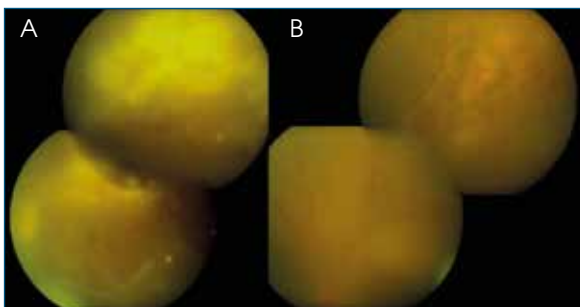


FIGURA 2
 Montaje fotográfico que muestra la retina superior en media periferia. A) Al debut de la endoftalmitis: placas de retinitis. B) Mismas placas en fase cicatricial a los 14 días de tratamiento.

las áreas de retinitis (figura 2B), aunque la AV no mejoró. Se desarrollaron múltiples opacidades y tracciones vítreas, que se decidió abordar mediante vitrectomía. El implante de dexametasona era visible en la periferia inferior (figura 3A). La vitrectomía tuvo que ser demorada diez días por la aparición de flebitis en su brazo izquierdo secundaria a la infusión intravenosa de penicilina. Durante la vitrectomía se aprecia retina superior desprendida y rígida. El cultivo de vítreo fue negativo. A pesar de la vitrectomía con inyección de silicona, no se consiguió la reaplicación completa de la retina (figura 3B) y la AV final fue de percepción de luz. El paciente ha estado en seguimiento durante un año y se encuentra estable.

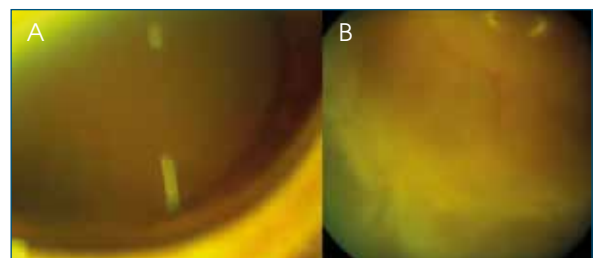


FIGURA 3
 A) Opacidades vítreas e implante de dexametasona visible. B) Pliegues retinianos periféricos tras la vitrectomía.

DISCUSIÓN

Ante un paciente con panuveítis y placas de retinitis como el que aquí se presenta, las posibles causas son innumerables y abarcan enfermedades infecciosas, inflamatorias, autoinmunes e infiltrativas. Para llegar al diagnóstico, además de las pruebas de laboratorio, es importante evaluar el estado sistémico del paciente. Estamos ante un paciente inmunocompetente, aunque con un antecedente de implante de dexametasona intravítrea en dicho ojo. Dado el tiempo transcurrido desde el implante, la endoftalmitis aguda posinyección parece descartada. Según la apariencia clínica, el diagnóstico más probable era el de necrosis retiniana aguda, por lo que se inició el tratamiento con aciclovir. La presencia del implante de dexametasona nos podría hacer pensar en otras posibles patologías infecciosas, como retinitis por citomegalovirus, sífilis, toxoplasmosis y otras retinitis bacterianas o fúngicas. De entre ellas, el diagnóstico de infección luética requiere siempre un alto nivel de sospecha, puesto que sus manifestaciones clínicas son muy variadas³. Finalmente, los resultados serológicos nos llevaron al diagnóstico de sífilis y el tratamiento con penicilina condujo a la cicatrización de las placas inflamatorias. Sin embargo, y dado que se completó el tratamiento con aciclovir, no podemos estar completamente se-

guros de que no haya habido una necrosis retiniana aguda herpética, aunque los resultados del estudio de humor acuoso fueron negativos y no ha habido afectación en el segundo ojo.

La sífilis ocular es una manifestación grave de la infección por *Treponema pallidum*. Aparece con más frecuencia en estadios tempranos de la sífilis: sífilis primaria, secundaria o sífilis latente⁹. En el caso presentado es posible que el contagio se produjera cuando el paciente ya había recibido el implante. La lesión clásica de la sífilis primaria es el chancro¹⁰. A veces no existe una demarcación clara entre sífilis primaria y secundaria, que es con frecuencia una enfermedad leve con lesiones cutáneas inespecíficas que pueden pasar desapercibidas. Las lesiones cu-

táneas pueden asociarse a una inflamación difusa de faringe y dolor de garganta¹⁰. En la sífilis secundaria se produce la diseminación del microorganismo. La presencia del implante de dexametasona podría haber creado un ambiente inmunosuprimido donde el microorganismo se habría desarrollado con más facilidad. Este es el mecanismo postulado en otros casos de sífilis ocular en pacientes con inyección intravítrea de triamcinolona^{5,6}.

CONCLUSIONES

No está claro que la infección luética fuera preexistente o intercurrente. En los casos de EMQ de etiología dudosa, debe descartarse etiología infecciosa antes del implante intravítreo de dexametasona.

BIBLIOGRAFÍA

1. Área de vigilancia del VIH y conductas de riesgo. Vigilancia epidemiológica de las infecciones de transmisión sexual, 1995-2015. Madrid: Centro Nacional de Epidemiología/Subdirección General de Promoción de la Salud y Epidemiología – Plan Nacional sobre el Sida; 2017.
2. Carmona-Gutierrez D, Kainz K, Madeo F. Sexually transmitted infections: old foes on the rise. *Microb Cell* 2016;3:361-2.
3. Wells J, Wood C, Sukthankar A, Jones NP. Ocular syphilis: the re-establishment of an old disease. *Eye (Lond)* 2017 Aug 4.
4. Davis JL. Diagnostic dilemmas in retinitis and endophthalmitis. *Eye (Lond)* 2012;26:194-201.
5. Erol N, Topbas S. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis after an intravitreal triamcinolone acetonide injection. *Acta Ophthalmol Scand* 2006;84:435.
6. Song JH, Hong YT, Kwon OW. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis following intravitreal triamcinolone acetonide injection. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2008;246:1775-8.
7. Ozurdex. Ficha técnica. Disponible en: http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/001140/WC500095499.pdf. (acceso: 25 de noviembre de 2017).
8. Goel N. Acute bacterial endophthalmitis following intravitreal dexamethasone implant: A case report and review of literature. *Saudi J Ophthalmol* 2017;31:51-4.
9. Oliver SE, Aubin M, Atwell L, Matthias J, Cope A, Mobley V, et al. Ocular Syphilis - Eight Jurisdictions, United States, 2014-2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2016;65:1185-8.
10. Singh AE, Romanowski B. Syphilis: review with emphasis on clinical, epidemiologic, and some biologic features. *Clin Microbiol Rev* 1999;12:187-209.

23

Proliferación vascular retiniana como manifestación ocular en enfermedad de von Hippel-Lindau

Jaume Crespí Vilimelis¹, Francisca Bassaganyas Vilarrasa^{1,2}

¹Especialista en Oftalmología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona. Institut Comtal d'Oftalmologia (ICO), Barcelona. ²Institut Català de Retina (ICR), Barcelona

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) es una enfermedad rara que afecta a 1 de cada 40 000 personas. Consiste en un síndrome de herencia dominante con afectación multisistémica en el que se desarrollan tumores a lo largo de la vida. Estos tumores son consecuencia de mutaciones en las dos copias del gen VHL. Todavía no entendemos por qué se producen tumores en algunos órganos y no en otros.

La tumoración principal que se da en esta enfermedad es el hemangioblastoma capilar de retina (HCR), que ocurre prácticamente en el 50 % de los pacientes. El HCR es una lesión vascular que se describe de modo típico como circunscrita, redonda y de color rojo-anaranjado. Se localiza en la retina periférica en el **85 %** de los casos y yuxtapapilar en el restante **15 %**. Los HCR normalmente se nutren de un vaso aferente y otro eferente y producen pérdida de agudeza visual (AV) cuando la exudación afecta a la mácula. En caso de localización en la retina periférica, se pueden tratar de forma efectiva con láser argón, crioterapia o terapia fotodinámica. Por el contrario, cuando la localización es yuxtapapilar, el tratamiento del HCR es más difícil y poco efectivo¹.

De forma menos frecuente (apenas el 1 % de los casos) se ha descrito una tercera forma de lesiones vasculares en la retina llamadas hamartomas vasculares retinianos. Estas lesiones consisten en proliferaciones vasculares asociadas de forma variable con un componente fibrovascular. En los pocos casos descritos hasta la fecha, el tratamiento quirúrgico ha sido la norma, con completa escisión de la proliferación fibrovascular mediante vitrectomía². A continuación presentamos un caso de proliferación vascular retiniana en contexto de VHL tratada con

éxito solo mediante una inyección de antifactor de crecimiento endotelial vascular.

CASO CLÍNICO

Hombre de 35 años con diagnóstico de VHL, que se presenta a consulta con disminución de la AV en su ojo derecho. En la exploración se observa AV con corrección de 0,5/1, sin alteraciones en el segmento anterior de ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo se aprecia una gran proliferación fibrovascular prepapilar sobre la retina derecha (figura 1). Mediante tomografía de coherencia óptica se observó que la lesión también producía tracción sobre la mácula con leve edema macular quístico (figura 2). En el ojo izquierdo no se encontraron alteraciones.



FIGURA 1
Proliferación vascular en el contexto de la enfermedad de von Hippel-Lindau.

Entre las varias opciones terapéuticas, se optó por tratar inicialmente la proliferación vascular con una

sola inyección intravítrea de aflibercept 2 mg (Eylea®). Durante la primera semana se observó una retracción de la proliferación, especialmente del componente vascular, predominando la fibrosis (figura 3). Al mes de la inyección se observa en el fondo de ojo como la lesión se ha retraído completamente sobre el nervio óptico y liberado la tracción que ejercía sobre la má-

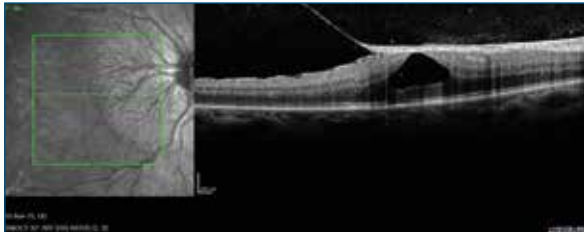


FIGURA 2
 Tomografía de coherencia óptica que muestra tracción y edema macular secundario a proliferación.



FIGURA 3
 Lesión parcialmente fibrosada después de una semana posinyección de aflibercept.

cula (figura 4). Por tomografía de coherencia óptica se comprueba que el edema se ha resuelto (figura 5). Persiste una fina membrana epirretiniana, pero sin alteración de la estructura foveal. La AV con corrección en el ojo derecho afecto se recuperó al mes del tratamiento y no se ha modificado hasta la fecha (12 meses de seguimiento).



FIGURA 4
 La proliferación ha regresado completamente después de un mes post-Eylea®.

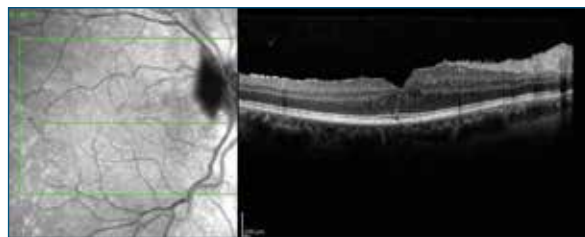


FIGURA 5
 Tomografía de coherencia óptica que muestra resolución de la tracción y el edema macular quístico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lonser RR, Glenn GM, Walther M, Chew EY, Libutti SK, Linehan WM, et al. von Hippel-Lindau disease. *Lancet* 2003;361:2059-67.
2. Wong WT, Yeh S, Chan CC, Kalina RE, Kinyoun JL, Folk JC, et al. Retinal vascular proliferation as an ocular manifestation of von Hippel-Lindau disease. *Arch Ophthalmol* 2008;126:637-43.

24

Distrofia macular de Carolina del Norte

Juan M. Cubero Parra¹, Juan M. Laborda Oñate²

¹ Especialista en Oftalmología, Unidad de Retina y Vítreo, Hospital La Arruzafa, Córdoba. ² Jefe de la Unidad de Retina y Vítreo y director médico, Hospital La Arruzafa, Córdoba

CASO CLÍNICO

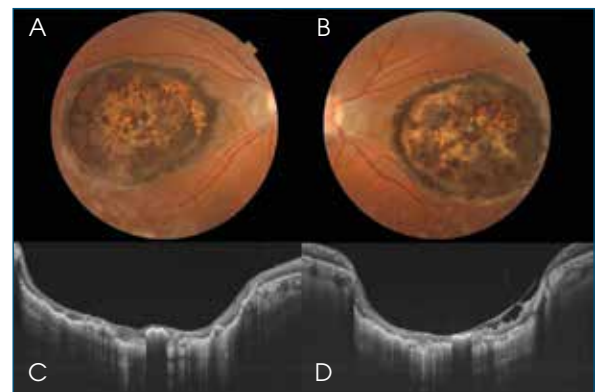
Presentamos el caso de una mujer de 37 años (caso 1), de origen chileno, que consulta por baja agudeza visual bilateral desde la infancia. Refiere haber estado en seguimiento conjunto por el servicio de enfermedades infecciosas y oftalmología por toxoplasmosis ocular y que ha recibido tratamiento con antibioterapia sistémica. Además, señala tener dos hermanos afectados por toxoplasmosis.

En la exploración presenta agudeza visual corregida (AVcc) de 0,15 en el ojo derecho (OD) y de 0,17 en el ojo izquierdo (OI). No presentaba alteraciones en el polo anterior en ambos ojos. Desde el punto de vista funduscópico, descubrimos una lesión macular hiperpigmentada que ocupa la mayor parte del área macular, de forma ovoide, bordes con mayor hiperpigmentación, sin signos de actividad neovascular o inflamatoria y centro con aspecto atrófico e imagen de estafiloma posterior. Dichas lesiones eran bilaterales, simétricas y únicas (figuras 1A y 1B).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se confirma la imagen estafilomatosa con atrofia retiniana y coroidea a ese nivel y con zonas alternas de atrofia-hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR). No se aprecian signos de neovascularización ni inflamación y la retina/coroides aparece con aspecto atrófico (figuras 1C y 1D).

La paciente niega problemas en la oscuridad más allá de los ocasionados por su baja visión. No presentaba alteraciones en el test de colores (test de Farnsworth).

Debido a la bilateralidad, simetría y similitud de ambas lesiones con un curso tan similar, dudamos del origen infeccioso y decidimos ampliar la anamnesis y la ex-



■ FIGURA 1

■ A-B) Retinografías en las que se aprecia lesión macular hiperpigmentada que ocupa el área macular. C-D) Imagen de tomografía de coherencia óptica con aspecto de estafiloma posterior.

ploración de todos los familiares posibles. Se realizó exploración a su madre (caso 2), hermana (caso 3) y hermano (caso 4), y se apreciaron alteraciones funduscópicas en todos ellos.

Caso 2: mujer de 64 años sin antecedentes de interés. Refiere ambliopía bilateral y recientemente diagnóstico de cataratas. AVcc del OD 0,1 y del OI 0,15. En la exploración apreciamos cataratas nucleares brunescentes en ambos ojos. En el fondo de ojo, con mayor dificultad de medios, observamos lesiones similares a las de su hija, aunque más hiperpigmentadas y con menor profundidad posterior, bilaterales y simétricas (figuras 2A y 2B). En la OCT se aprecia menor excavación posterior con mayor hipertrofia del EPR (figuras 2C y 2D).

Caso 3: mujer de 34 años con antecedentes de toxoplasmosis en la infancia. AVcc del OD 0,15 y del OI 0,2. Presentaba lesiones similares, de aspecto más ovoide y más hiperpigmentadas, bilaterales y simétri-

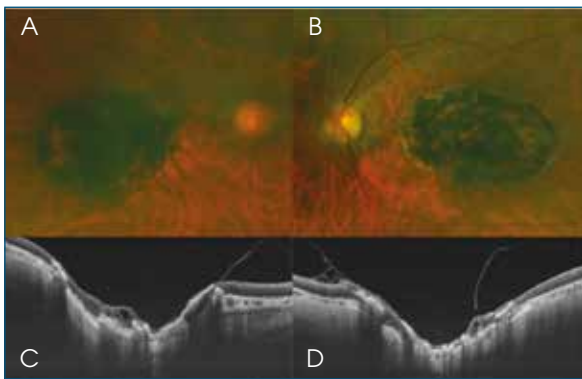


FIGURA 2
 A-B) Se aprecia mayor hiperpigmentación con menor área macular afectada. Dificultad de medios. C-D) Menor profundidad del estafiloma posterior en la tomografía de coherencia óptica.

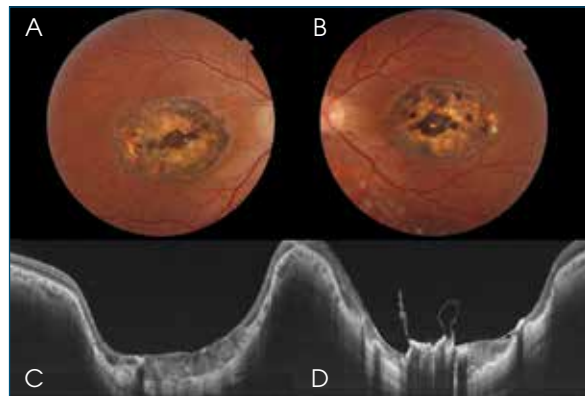


FIGURA 4
 A-B) Las lesiones menos hiperpigmentadas de todas las estudiadas. C-D) Imagen de tomografía de coherencia óptica que muestra la mayor profundidad del estafiloma.

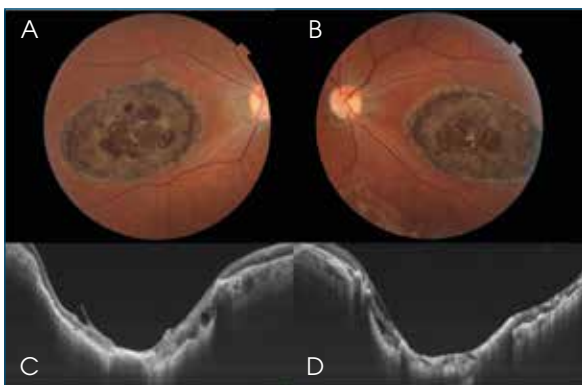


FIGURA 3
 A-B) Las lesiones más hiperpigmentadas de todas las estudiadas. C-D) Imagen de tomografía de coherencia óptica que confirma estafiloma posterior.

cas (figuras 3A y 3B). En la OCT se confirma la presencia de estafiloma posterior (figuras 3C y 3D).

Caso 4: varón de 35 años sin antecedentes de toxoplasmosis. AVcc del OD 0,25 y del OI 0,18. Esquizofrenia en tratamiento. Sin alteraciones en el polo anterior en ambos ojos. En el fondo de ojo apreciamos lesiones similares de menor diámetro, bilaterales y simétricas (figuras 4A y 4B). En la OCT aparecen lesiones menos hiperpigmentadas y de mayor profundidad que en el caso 1 (figuras 4C y 4D).

Con los datos expuestos, diagnosticamos a los pacientes de distrofia macular de Carolina del Norte (DMCN) y descartamos el origen infeccioso del cuadro descrito.

COMENTARIOS

La DMCN fue descrita por primera vez por Lefler en 1971¹ como una degeneración hereditaria macular

asociada a aminoaciduria, tras estudiar a 70 individuos de una misma familia que vivían en las montañas de Carolina del Norte. Posteriormente Frank en su trabajo de 1974² la describe como una nueva distrofia foveal progresiva y de carácter dominante. Small en 1989, y posteriores, concluye que no es posible asegurar la progresión de las lesiones^{3,4}, al igual que Gass en un trabajo anterior y en el que acuña por primera vez el término DMCN⁵.

Se trata de una distrofia macular con herencia autosómica dominante, con penetrancia completa y con diferentes formas de presentación que van desde drusas foveales o alteraciones pigmentarias hasta grandes atrofas maculares, junto con estafiloma posterior⁶. Llama la atención, sin embargo, la agudeza visual que presentan los pacientes pese a la gran afectación macular. Además, los individuos que padecen esta enfermedad no manifiestan alteraciones electroretinográficas ni en la percepción de los colores.

Existen a su vez discrepancias en cómo definir la forma de las lesiones, estafiloma o caldera macular, dado que hay individuos en los que la deformidad posterior no corresponde a la de estafiloma y en algunos casos parece más una ilusión que una realidad^{7,8}.

En todos nuestros casos los pacientes presentaban, además de las lesiones retinianas y coroideas descritas, una deformidad a modo de estafiloma posterior evidenciada en OCT macular. No mostraban alteraciones en los test de colores y su agudeza visual era anormalmente buena para las lesiones encontradas. Todos ellos pertenecían a una misma familia con un mismo espectro de la enfermedad, aunque no hemos podido estudiar a todos sus integrantes. En total se exploró a tres de siete hermanos, dado que el resto permanece en su país de origen.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lefler WH, Wadsworth JAC, Sidbury JB Jr. Hereditary macular degeneration and amino-aciduria. *Am J Ophthalmol* 1971;71:224-30.
2. Frank HR, Landers MB III, Williams RJ, Sidbury JB. A new dominant progressive foveal dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1974;78:903-16.
3. Small KW. North Carolina macular dystrophy, revisited. *Ophthalmology* 1989;96:1747-54.
4. Small KW, Killian J, McLean WC. North Carolina's dominant progressive foveal dystrophy: how progressive is it? *Br J Ophthalmol* 1991;75:401-6.
5. Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases. 3rd ed. St. Louis: Mosby, 1987. pp. 98-9.
6. Khurana RN, Sun X, Pearson E, Yang Z, Harmon J, Goldberg MF, et al. A reappraisal of the clinical spectrum of North Carolina macular dystrophy. *Ophthalmology* 2009;116:1976-83.
7. Schoenberger SD, Agarwal A. Intrachoroidal cavitation in North Carolina macular dystrophy. *JAMA Ophthalmol* 2013;131:1073-6.
8. Chen C, Khurana RN, Scholl H, Goldberg M. Macular caldera in North Carolina Macular Dystrophy: only an illusion of posterior pole staphyloma. *JAMA Ophthalmol* 2014;132:786-7.

Edema de papila bilateral con afectación macular como efecto secundario raro de terapia intravenosa con trastuzumab

Juan Donate López^{1,2}, Rosa Dolz Marco^{3,4}

¹ Jefe de Servicio, Hospital La Luz Quirónsalud, Madrid. ² Facultativo especialista de área, Hospital Clínico San Carlos, Madrid. ³ Fisabio Oftalmología Médica, Valencia.

⁴ Vitreous Retina Macula Consultants of New York, Nueva York (Estados Unidos)

INTRODUCCIÓN

Los primeros anticuerpos monoclonales comercializados en España han sido rituximab, trastuzumab, bevacizumab, cetuximab y panitumumab¹. Estos fármacos sin duda han revolucionado los esquemas de tratamiento de multitud de patologías, como conocemos en oftalmología, pero su origen está en el manejo de las enfermedades neoplásicas e inmunológicas. El gran éxito de este grupo de fármacos no está exento de complicaciones, que podríamos dividir en: derivadas de la liberación de citocinas (fiebre, náuseas, escalofríos, hipotensión, taquicardia, apnea, cefalea, *rash*, irritación de garganta, disnea y reacciones de hipersensibilidad); trastornos respiratorios (neumonitis intersticial y fibrosis; síndrome de distrés respiratorio del adulto, bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa); trastornos hematológicos (trombocitopenia, neutropenia, anemia hemolítica, etc.); trastornos del sistema inmune (aumento de infecciones comunes y oportunistas, desarrollo de tumores y manifestaciones inmunológicas inesperadas); trastornos cutáneos, trastornos cardíacos, especialmente en el empleo de trastuzumab (disminución de la fracción de eyección ventricular izquierda, etc.), trastornos vasculares, especialmente con el empleo de bevacizumab (hipertensión arterial, hemorragia intracraneal, isquemia de miocardio, fenómenos tromboembólicos, etc.); trastornos digestivos (hemorragias y perforaciones) y trastornos del metabolismo y la nutrición.

Una de cada cinco mujeres con cáncer de mama tiene en su superficie células tumorales con gran cantidad de proteína HER2/neu (HER2), promotora del crecimiento. Estos tumores HER2 positivos se caracterizan por un crecimiento más agresivo. Existen varias opciones terapéuticas para el control de estas proteínas. Una de las líneas de acción son los anticuerpos monoclonales: trastuzumab y pertuzumab.

En ambos casos pueden emplearse como monoterapia o, lo que es más habitual, en combinación con otras quimioterapias².

En el caso de trastuzumab, la ficha técnica del fármaco incluye las indicaciones en carcinoma de mama metastásico y carcinoma de mama precoz, tanto tras quimioterapia como tras radioterapia o tras quimioterapia coadyuvante. También puede emplearse en carcinoma gástrico avanzado HER2 positivo. Los efectos secundarios de su utilización son poco frecuentes en general, aunque pueden ser graves, como el desarrollo de cardiopatía cardíaca congestiva, y en la mayoría de los casos obligan a abandonar el tratamiento³, pudiéndose presentar multitud de otros efectos con incidencia variable. Los efectos adversos con relación oftalmológica no están completamente cuantificados, pero han sido previamente reportados: conjuntivitis, lagrimeo aumentado, sequedad ocular, papiledema y hemorragia retiniana, aunque estos dos últimos reportes son aislados con frecuencia no conocida y considerados raros (tabla 1)⁴.

Trastornos oculares	Frecuencia
Conjuntivitis	Muy frecuente
Lagrimeo aumentado	Muy frecuente
Sequedad ocular	Frecuente
Papiledema	Frecuencia no conocida
Hemorragia retiniana	Frecuencia no conocida

■ **TABLA 1**
■ Efectos oculares poscomercialización de trastuzumab⁴.

CASO CLÍNICO

Mujer de 55 años, diagnosticada en 2001 de carcinoma de mama derecha y tratada con tumorecto-

mía, linfadenectomía axilar, radioterapia adyudante y quimioterapia hormono-dependiente con tamoxifeno durante cinco años. En febrero de 2017 presentó recidiva, con una masa de 40 x 15 mm adherida a plano profundo y mal delimitada, que infiltraba el músculo pectoral, sin afectación clara de adenopatías, que recibió el diagnóstico histopatológico de carcinoma ductal infiltrante de alto grado, grado 3, receptores hormonales negativos, HER2 positivo 3+; Ki64: 45 %. Se instauró tratamiento con seis ciclos de quimioterapia neoadyuvante con doxetacel/carboplatino + trastuzumab + pertuzumab, con mastectomía posterior.

En el seguimiento posterior quedó referida mucositis oral y cefalea tras dos ciclos y se indicó seguir hasta completar los seis programados. Tras el quinto ciclo, la paciente refirió pérdida de visión en el ojo derecho (OD) y persistencia de cefalea desde el inicio, por lo que previamente a la última sesión se cursó interconsulta a Oftalmología.

En la exploración oftalmológica se certifica la disminución de la agudeza visual (AV) en el OD a 0,4, sin referir cambios en el ojo izquierdo (OI). No había alteraciones de los reflejos fotomotores ni de la musculatura extraocular. En la biomicroscopía anterior se observa: paciente fáquica con cristalino transparente, sin otros datos de interés. Al atender al fondo de ojo, se aprecia edema de papila bilateral, más marcado en el OD, y leve ingurgitación venosa bilateral (figura 1).

Los hallazgos fueron compartidos con los oncólogos y se realizó una exploración neurológica y una resonancia magnética nuclear, en las que no se encontró ningún hallazgo patológico (figura 2).

Dado el diagnóstico y la respuesta positiva que había experimentado la paciente, se acuerda completar el sexto ciclo (un día tras la exploración oftalmológica) y hacer seguimiento durante los meses siguientes. Diez días después, se mantiene la clínica visual, con aparición de fluido subretiniano subfoveal que podría ser responsable de la clínica en el OD (figura 3). No se observa fluido en el OI.

Tras 25 días del último ciclo, se observa mejora del edema papilar del OD, aunque persiste ligeramente en el OI con cambios de cronicidad (figura 4). La AV mejora hasta 0,6 en el OD y permanece en 1,0 en el OI. La OCT no muestra la presencia de fluido subretiniano, aunque sí un moteado en la línea de los elipsoides a nivel subfoveal, que puede ser secundario a la presencia de fluido subretiniano (figura 5).



■ FIGURA 1
■ Imagen multispectral Multicolor® (Spectralis-HRA-OCT, Heidelberg Engineering, Germany) que muestra el edema de papila bilateral más marcado en el ojo derecho, asociado a aumento del calibre venoso.

Ya sin tratamiento quimioterápico, la paciente ha ido mejorando progresivamente su visión, aunque la del OD presenta disminución leve en la percepción del color. La paciente seguirá con los ciclos de tratamiento que se indicarán según los estudios oncológicos. Se establece vigilancia oftalmológica para minimizar la repercusión de estos efectos adversos, si su estado lo permite.

DISCUSIÓN

En el manejo de pacientes complejos, con pronósticos vitales graves, las terapias con anticuerpos mo-

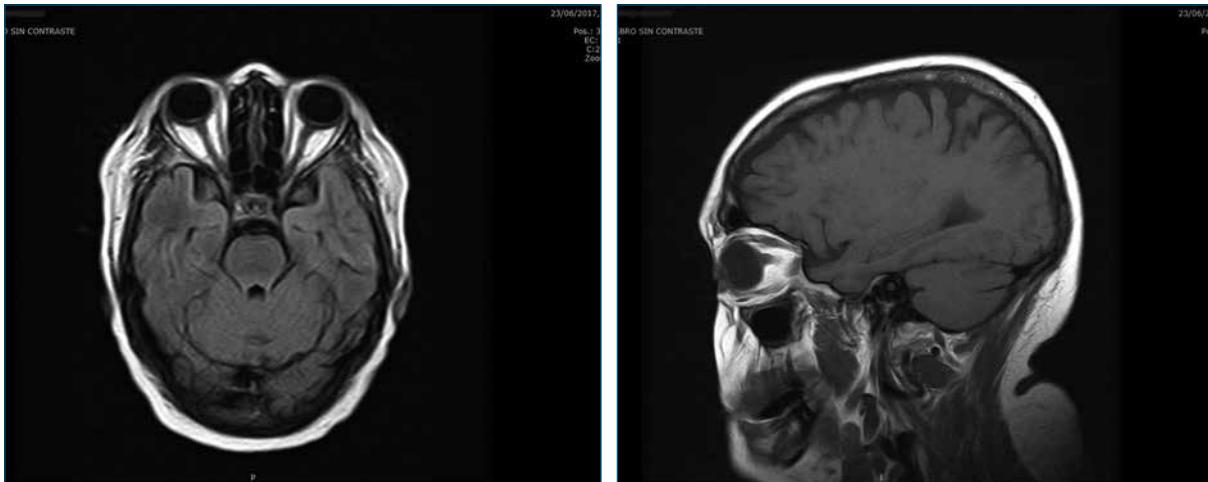


FIGURA 2
 Resonancia magnética nuclear cerebral sin hallazgos de significación patológica.

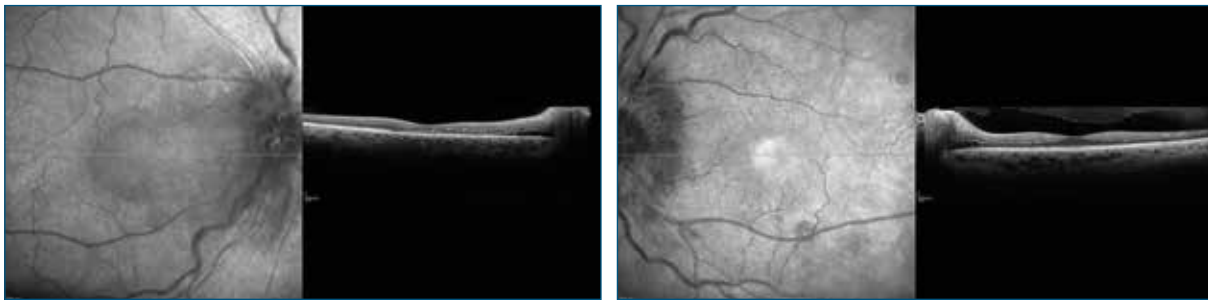


FIGURA 3
 Tomografía de coherencia óptica macular que muestra la presencia de fluido subretiniano a nivel foveal en el ojo derecho, sin observarse fluido en el ojo izquierdo.



FIGURA 4
 Imagen multispectral que demuestra la resolución del edema papilar en el ojo derecho, con cambios crónicos en el ojo izquierdo.



FIGURA 5
 Tomografía de coherencia óptica macular del ojo derecho que muestra la resolución del fluido subretiniano con cambios en la retina externa y moteado en la línea de los elipsoides.

noclonales han sido importantes para avanzar en el manejo de las patologías tumorales. Sin embargo, hemos de tener en cuenta la posibilidad de encontrar situaciones en las que es importante la colaboración entre especialidades. La presencia de edemas de papila es conocida desde los ensayos pivotaes de trastuzumab, aunque no está determinada su frecuencia, probablemente por la clínica poco llamativa o a veces infravalorada. No obstante, como hemos reflejado en la introducción, es conocida la posibilidad de favorecer la aparición de determinados tumores al interferir en el sistema inmunológico, cuando, como es el caso, empleamos anticuerpos monoclonales. En

el caso de trastuzumab, se ha comunicado una mayor incidencia de metástasis cerebrales en pacientes con cáncer de mama HER2 positivo⁵ y ello obligaría a explorar la existencia de signos como los edemas de papila, bilateral en este caso.

El edema de papila con clínica de cefalea subaguda y sin signos de ocupación podría considerarse como un pseudotumor cerebral, por exclusión; y el manejo obliga tan solo a retirar la medicación, cuando es posible, o a optimizar la pauta del fármaco responsable, si la valoración oncológica del paciente lo permite.

BIBLIOGRAFÍA

1. González Iglesias V. Tesis Doctoral. Programa de doctorado: Avances en Medicina. Seguridad postcomercialización de los anticuerpos monoclonales antineoplásicos. Universidad de Oviedo; 2010.
2. Wolff AC, Domchek SM, Davidson NE, Sacchini V, McCormick B. Chapter 91: Cancer of the Breast. En: Niederhuber JE, Armitage JO, Doroshow JH, Kastan MB, Tepper JE, eds. *Abeloff's Clinical Oncology*. 5th ed. Philadelphia, Pa: Elsevier; 2014.
3. Klein PM, Dybdal N. Trastuzumab and cardiac dysfunction: update on preclinical studies. *Semin Oncol* 2003;30:49-53.
4. Herceptin, Trastuzumab. EMEA/H/C/000278.
5. Arruga F, Jiménez PE, Martínez MB, Cruz MA. Asociación de trastuzumab con mayor incidencia de metástasis cerebrales en pacientes con cáncer de mama HER2 positivo. *Med Clínica* 2009;133:279-80.

26

Coroideremia

Flor Escalada Gutiérrez, Joaquim Tarrús Montaner

Médico adjunto, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Gerona

CASO CLÍNICO

En el año 2007 visitamos a un varón de 40 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió a la consulta para la medición de la presión intraocular, por antecedentes familiares de glaucoma. Desde un punto de vista subjetivo, estaba bien y no refería ningún síntoma ocular.

La visión sin corrección en ambos ojos era de 0,9, con presión intraocular de 14 mmHg en los dos ojos. El examen oftalmológico del polo anterior era normal. La exploración del fondo de ojo sin dilatación mostraba una papila con un aspecto dentro de la normalidad, pero la zona peripapilar parecía tener una coloración pálida.

Mediante dilatación farmacológica apreciamos una atrofia del epitelio pigmentario, con papila óptica y vasos retinianos normales. La angiografía fluoresceínica mostraba el llenado de los vasos retinianos y corioides grandes, pero no de la coriocapilar. La hiperfluorescencia correspondía a la fovea intacta y un área difusa alrededor de hiperfluorescencia debido a un defecto de ventana (figura 1).

Con estos hallazgos fue diagnosticado de coroideremia. Hasta entonces había llevado una vida normal y no era consciente de la pérdida de campo visual ni de la nictalopía.

Diez años después del diagnóstico, la agudeza visual prácticamente se mantenía igual. En su ojo derecho

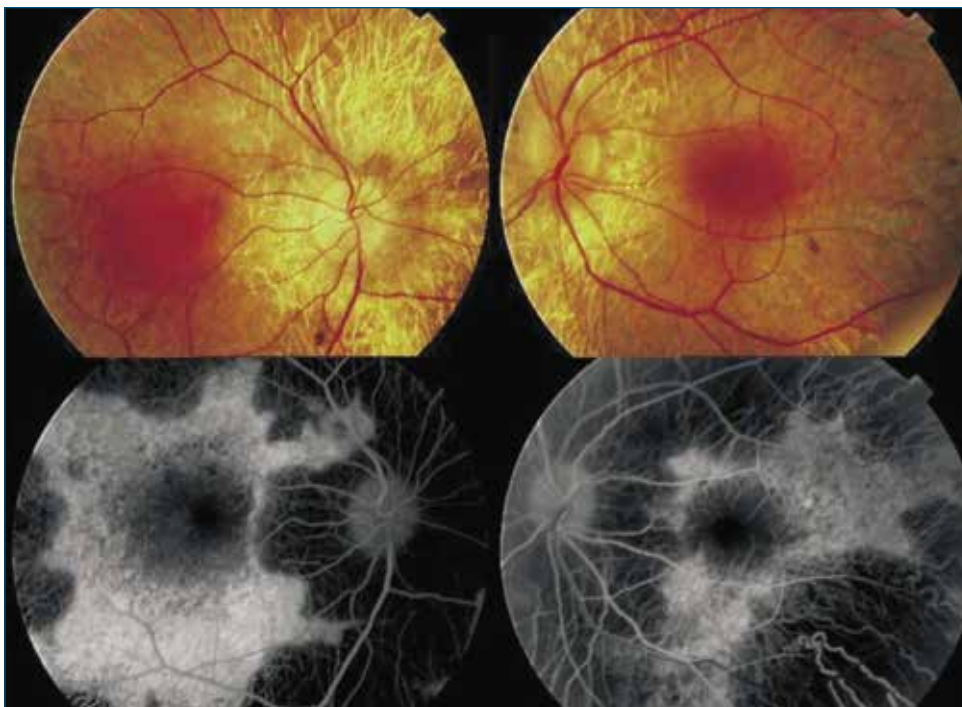


FIGURA 1
Fondo de ojo en el año 2007 que muestra atrofia del epitelio pigmentario y ausencia de la coriocapilar.

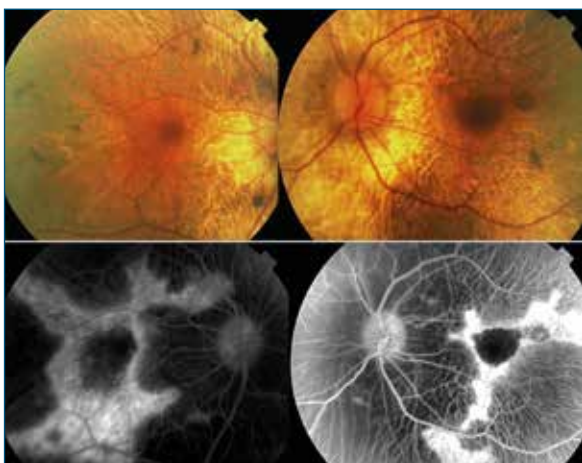
continuaba en 0,9 y en el ojo izquierdo en 0,8, que mejoraba a 0,9 con estenopeico. La biomicroscopía mostraba un ligero incremento de la faecoescclerosis en su ojo izquierdo. La presión intraocular era normal.

En el fondo de ojo se observaba un incremento de las áreas de atrofia del epitelio pigmentado de la retina y de la coroides, que alternaban con áreas de hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina. En las etapas más avanzadas de la enfermedad, solo los vasos coroideos más grandes eran visibles, con pérdida completa de la coriocapilar. Sin embargo, la vasculatura retiniana permaneció sin cambios, incluso cuando solo había una pequeña isla central de funcionamiento de la retina (figura 2). En regiones posecuatoriales había zonas de atrofia, justo fuera de las arcadas vasculares. La tomografía de coherencia óptica mostraba una pérdida de la depresión foveal normal y un adelgazamiento de la nuclear externa (figura 3).

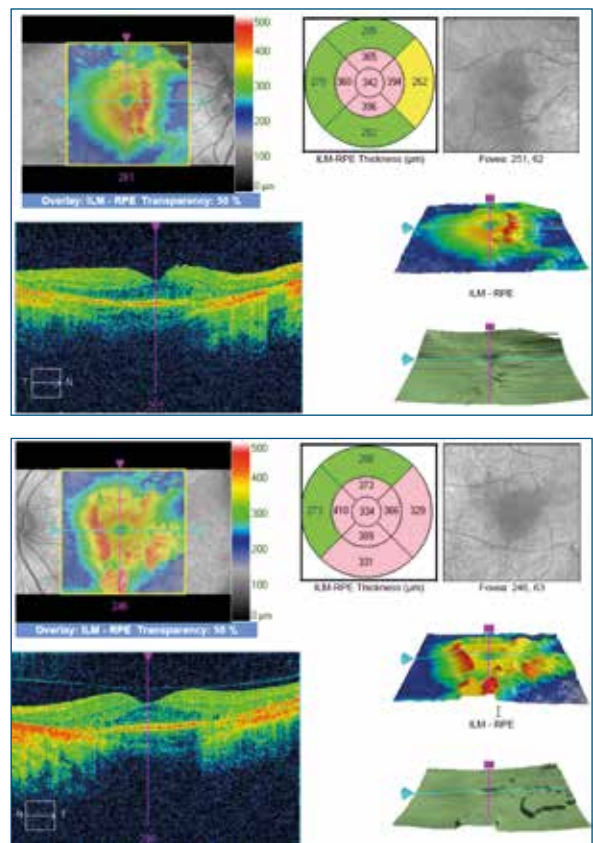
La campimetría mostraba una reducción concéntrica del campo visual bilateral, que se ha ido incrementado con el tiempo, conservando la visión central (figura 4), y el paciente notaba este incremento en su defecto campimétrico.

COMENTARIO

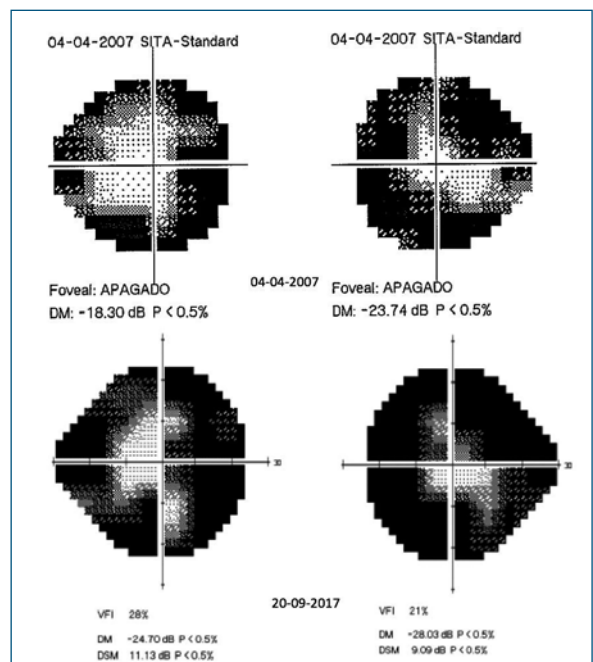
La coroideremia es una distrofia CR recesiva ligada al cromosoma X que afecta solo a los varones. Está producida por una mutación del gen CHM en el cromosoma X que interfiere con la producción de la proteína de escolta RAB-1 (REP-1), por lo que se altera el tráfico intracelular y mueren las células fotorreceptoras. Finalmente hay atrofia de la coriocapilar y del epitelio pigmentario^{1,2}.



■ FIGURA 2
■ Imagen del fondo de ojo del año 2017 con la vasculatura retiniana sin cambios, incluso cuando solo había una pequeña isla central de funcionamiento de la retina.



■ FIGURA 3
■ Tomografía de coherencia óptica con pérdida de capas externas.



■ FIGURA 4
■ Reducción concéntrica del campo visual en 2007 que se fue incrementando progresivamente en los siguientes diez años.

Los síntomas típicos de la coroideremia incluyen ceguera nocturna y constricción concéntrica del campo visual desde la primera o segunda décadas de la vida. La visión central generalmente se conserva hasta edades avanzadas, ya que la fovea está respetada hasta tarde³. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la retinosis pigmentaria y la atrofia *gyrata*.

El primer signo de retinopatía es el agrupamiento generalizado de pigmentos en el epitelio pigmentario de la retina. Esto posteriormente evolucionó a la atrofia coriorretiniana, más marcada en la retina media-periférica. La atrofia peripapilar también fue una característica temprana y de naturaleza progresiva. Los cambios progresivos ocurren en un momento en que se mantiene la función visual central.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campos-Pavón J, Torres-Peña JL. Neovascularización coroidea secundaria a coroideremia. *Arc Soc Esp Oftalmol* 2015;90:289-91.
2. Khan KN, Islam F, Moore AT, Michaelides M. Clinical and Genetic Features of choroideremia in Childhood. *Ophthalmology* 2016;123:2158-65.
3. Alema TS, Han G, Serrano LW, Fuerst NM, Charlson ES, Pearson DJ, et al. Natural History of the Central Structural Abnormalities in Choroideremia: A Prospective Cross-Sectional Study. *Ophthalmology* 2017;124:359-73.

Maculopatía bilateral tóxica en colectivo gay por popper

José Juan Escobar Barranco¹, Begoña Pina Marín²

¹ Retinólogo y jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Dos de Maig, Barcelona.

² Retinóloga, Hospital Dos de Maig, Barcelona

INTRODUCCIÓN

Los *poppers* son líquidos incoloros con un intenso olor, compuestos de nitritos aromáticos volátiles. El uso de *poppers* como productos a base de nitritos de alquilo se ha asociado con la presencia de síntomas visuales secundarios al desarrollo de una maculopatía bilateral. La inhalación de *popper* ocasiona una reducción de la presión sanguínea y taquicardia a nivel sistémico. Además, proporciona una breve sensación de euforia o excitación y una relajación muscular involuntaria, tanto vaginal como del esfínter anal¹. Estos últimos efectos han popularizado su utilización en la comunidad gay, de modo que en algunos países como Australia hasta un 60 % de la comunidad homosexual masculina reconoce haberlo probado¹. No obstante, su uso como droga sexual se ha ido extendiendo también entre los heterosexuales.

En 2006, a causa de un cambio en la legislación, el ingrediente principal de los *popper* pasó de ser nitrito de isobutilo (por ser considerado carcinogénico) a ser sustituido por nitrito de isopropilo¹. Aunque hasta entonces ya se habían comunicado varios casos de maculopatía por *popper*, el número de casos clínicos asociados a pérdida visual ha seguido incrementándose de manera significativa en los últimos años debido a este cambio de composición^{2,3} y a la extensión de la tomografía de coherencia óptica (OCT) como medio de diagnóstico definitivo de la maculopatía^{2,4}.

Tanto los usuarios esporádicos de *popper* como los consumidores habituales parecen estar en riesgo de desarrollar maculopatía por *popper*. Las publicaciones previas sugieren un grado dosis-respuesta⁵, con mayor posibilidad de aparición de la maculopatía y mayor afectación visual en grado de pérdida visual y de permanencia en el tiempo en los casos de consumo crónico.

CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

La sintomatología referida por los pacientes es una tríada de visión borrosa, escotoma central visual y fluctuaciones visuales, que se puede acompañar de metamorfopsias y fotopsias⁶⁻⁸. Los síntomas acostumbran a ser bilaterales, pero usualmente asimétricos.

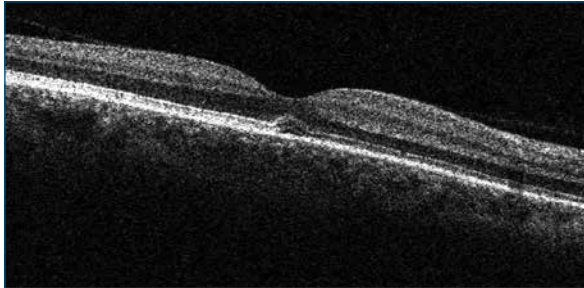
El rango de afectación visual se describe como moderado y las agudezas visuales están entre 20/32 y 20/40⁶. El examen del segmento anterior y la presión intraocular son normales en todos los casos¹.

Existe una correlación positiva entre una mayor edad y la presencia de síntomas asociados al consumo de *popper*. La probabilidad predictiva en el grupo de edad de 18 años de tener síntomas asociados al uso de *popper* se estima en un 6,9 %, en un 12,2 % en el grupo de 40 años y en un 19,5 % en el de 60 años⁶. Más de un 90 % de los pacientes que refieren síntomas dicen que son bilaterales, pero en ocasiones asimétricos, pero solo el 12 %⁶ de los pacientes consulta con un profesional de la salud.

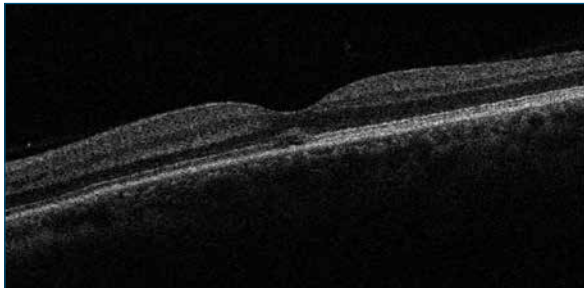
La herramienta diagnóstica principal para su diagnóstico es la OCT espectral⁴, donde se aprecia una disrupción de los receptores retinianos externos subfoveales con interrupción de la línea IS/OS⁷ en prácticamente todos los casos descritos y un grado variable de elevación retiniana (figuras 1 y 2). Oftalmoscópicamente en funduscopia se aprecia una pequeña lesión amarillenta de aspecto viteliforme y localización foveal, habitualmente bilateral, y que puede pasar desapercibida al ser muy sutil³ (figuras 3 y 4). En algunos casos en la autofluorescencia se aprecia un área muy sutil de hiperfluorescencia que se corresponde con la lesión foveal bilateral en *spot* amarillenta de la funduscopia¹.

EVOLUCIÓN Y DISCUSIÓN

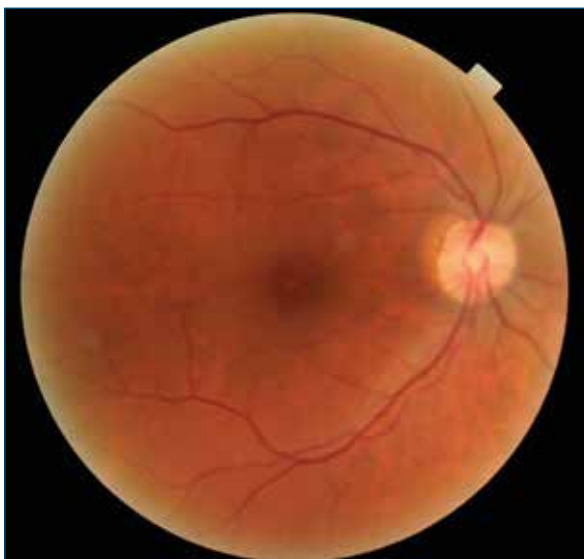
En las series reportadas de casos clínicos, habitualmente existe una lenta mejoría tanto de la sintomatología clínica como de las imágenes tras el cese del uso y el paso de los meses e incluso los años (figuras 5



■ FIGURA 1
■ Imagen de tomografía de coherencia óptica de la situación basal del ojo derecho.

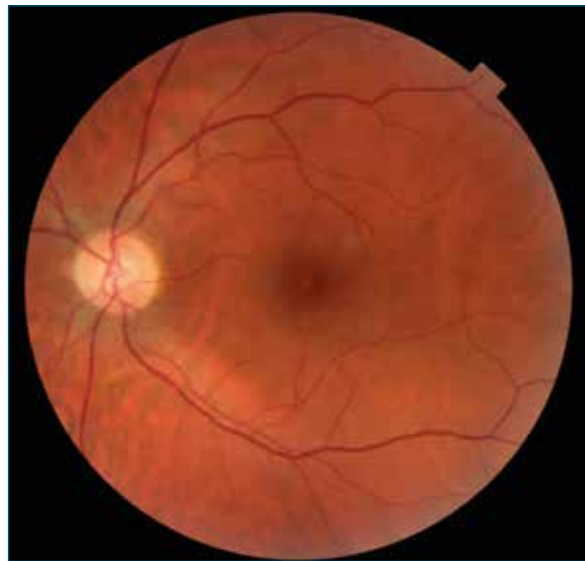


■ FIGURA 2
■ Imagen de tomografía de coherencia óptica de la situación basal del ojo izquierdo. Se aprecia una disrupción de los receptores retinianos externos a nivel subfoveal con interrupción de la línea IS/OS y una leve elevación retiniana.

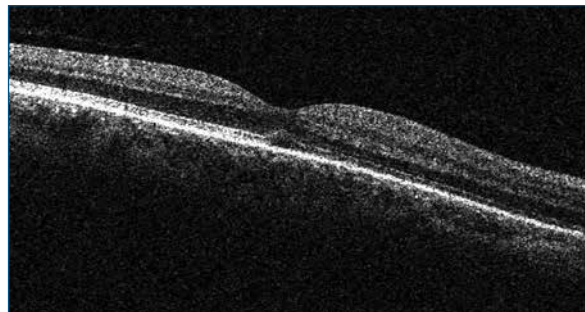


■ FIGURA 3
■ Retinografía de la situación basal del ojo derecho.

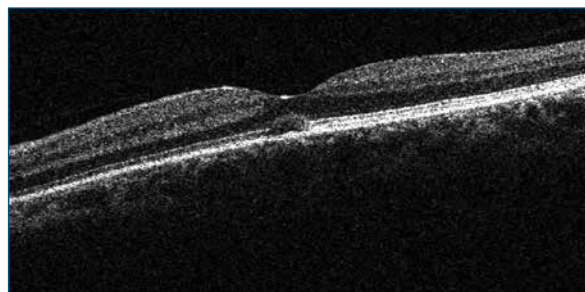
y 6)¹. No obstante, se aprecia un amplio rango de variabilidad clínica en la evolución de las maculopatías



■ FIGURA 4
■ Retinografía de la situación basal del ojo izquierdo. Se aprecian unas pequeñas lesiones foveales bilaterales amarillentas en *spot* de aspecto viteliforme y que pueden pasar desapercibidas, al ser muy sutiles.



■ FIGURA 5
■ Imagen de tomografía de coherencia óptica a los seis meses de seguimiento del ojo derecho.

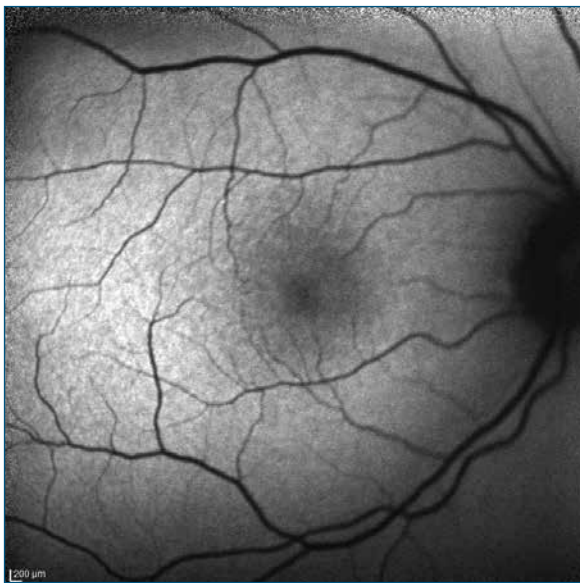


■ FIGURA 6
■ Imagen de tomografía de coherencia óptica a los seis meses de seguimiento del ojo. Se aprecia una permanencia de las alteraciones, pese al cese del uso de *popper*.

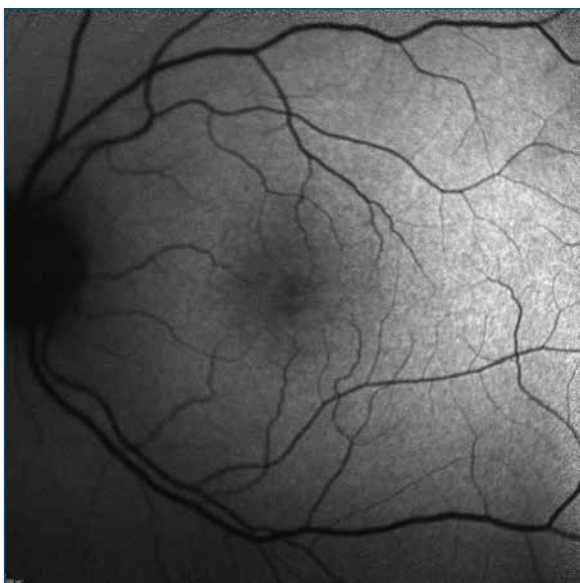
asociadas al uso de *popper* que puede sugerir una susceptibilidad individual.

Existen casos de resolución absoluta de las alteraciones visuales, con visiones finales de 20/20 y con normalización completa en las pruebas de imagen, como se aprecia en el caso ejemplo en las imágenes de autofluorescencia (figuras 7 y 8), en las imágenes de infrarrojo (figuras 9 y 10) y en la OCT (figuras 11 y 12).

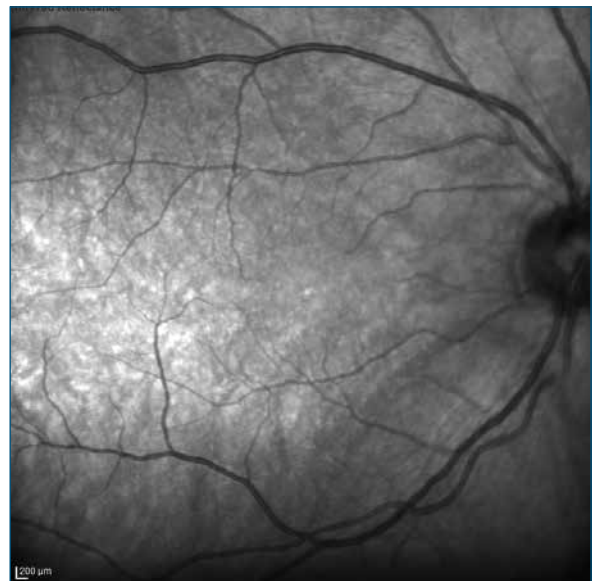
El mecanismo de acción a través del cual el *popper* produce esta maculopatía tóxica no está claro, pero parece que esta sustancia interacciona con la fisiolo-



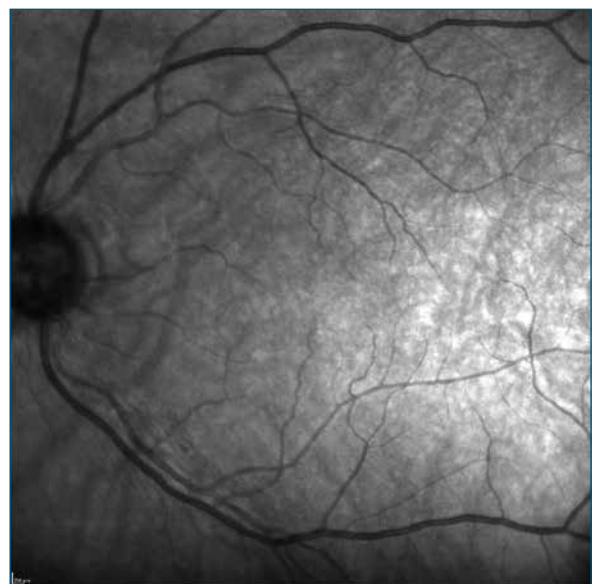
■ FIGURA 7
■ Imagen en autofluorescencia del ojo derecho.



■ FIGURA 8
■ Imagen en autofluorescencia del ojo izquierdo.



■ FIGURA 9
■ Imagen en infrarrojo del ojo derecho.



■ FIGURA 10
■ Imagen en infrarrojo del ojo izquierdo.

gía del metabolismo de los fotorreceptores y altera la guanilato ciclasa, una enzima crucial en la recuperación de la función de los fotorreceptores después de la fototransducción⁵.

Es importante destacar que, ante un paciente con lesiones maculares amarillentas bilaterales con afectación subfoveolar de los segmentos externos en la OCT, los retinólogos debemos preguntar⁹ sobre el uso de *popper* como diagnóstico diferencial de otras dos entidades similares, como son la distrofia viteliforme del adulto y la maculopatía solar fototóxica^{5,7}.

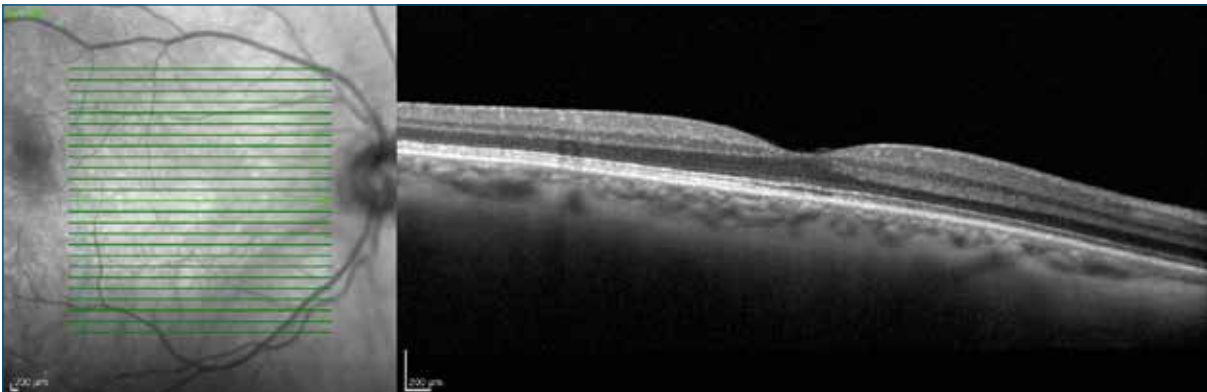


FIGURA 11
Tomografía de coherencia óptica al final del seguimiento del ojo derecho.

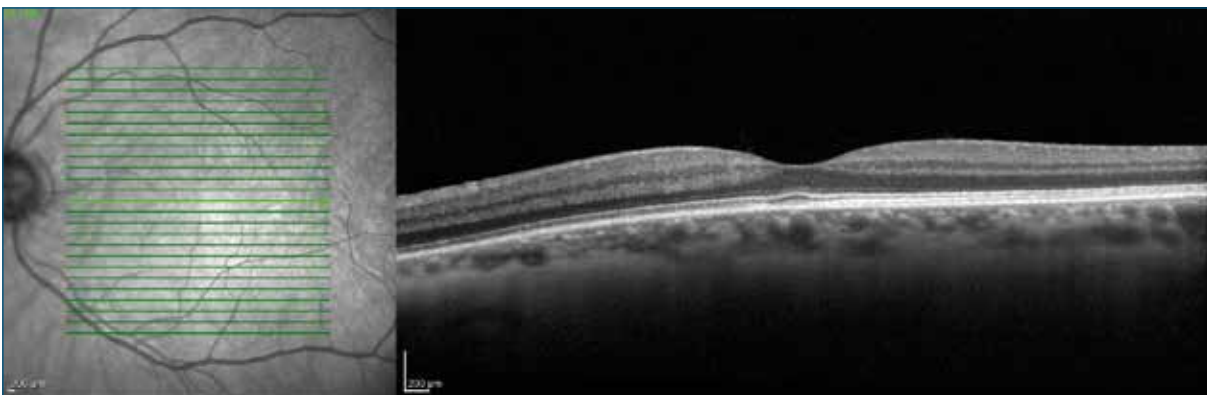


FIGURA 12
Tomografía de coherencia óptica al final del seguimiento del ojo izquierdo. En el caso ejemplo hay una excelente evolución y tras dos años de no uso de *popper* se aprecia una normalización completa en cuanto a signos en la tomografía de coherencia óptica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rewbury R, Hughes E, Purbrick R, Prior S, Baron M. Poppers: legal highs with questionable contents? A case series of poppersmaculopathy. *Br J Ophthalmol* 2017;101:1530-4.
2. Audo I, El Sanharawi M, Vignal-Clermont C, Villa A, Morin A, Conrath J, et al. Foveal damage in habitual poppers users. *Arch Ophthalmol* 2011;129:703-8.
3. Gruener AM, Jeffries MA, El Housseini Z, Whitefield L. Poppers maculopathy. *Lancet* 2014;384(9954):1606.
4. Pahlitzsch M, Mai C, Joussem AM, Bergholz R. Poppers Maculopathy: Complete Restitution of Macular Changes in OCT after Drug Abstinence. *Semin Ophthalmol* 2016;31:479-84.
5. García-Bella J, Donate J, Gallego-Pinazo R, Benítez del Castillo JM. Poppers maculopathy? in Spain. A new ophthalmological disease. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2016;91:397-9.
6. Davies AJ, Borschmann R, Kelly SP, Ramsey J, Ferris J, Winstock AR. The prevalence of visual symptoms in poppers users: a global survey. *BMJ Open Ophthalmology* 2017;1:1-6.
7. Davies AJ, Kelly SP, Naylor SG, Bhatt PR, Mathews JP, Sahni J, et al. Adverse ophthalmic reaction in poppers users: case series of 'poppers maculopathy'. *Eye (Lond)* 2012;26(11):1479-86.
8. Asensio-Sánchez VM, González-Buendía L, Marcos-Fernández M. Maculopathy due to drug inhalation. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2014;89:313-5.
9. Davies AJ, Kelly SP, Bhatt PR. 'Poppers maculopathy' - an emerging ophthalmic reaction to recreational substance abuse. *Eye (Lond)* 2012;26:888.

28

Hemangioma capilar bilateral. Diagnóstico, tratamiento y evolución del desprendimiento de retina asociado exudativo con afectación macular: vitrectomía + cerclaje + braquiterapia

Francisco Espejo Arjona, Consuelo Spínola Muñoz

Unidad de Cirugía Vitreorretiniana y Oncología Ocular, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

ANTECEDENTES PERSONALES

Mujer de 53 años, que acude a nuestro centro el 28/1/2016, diagnosticada de **enfermedad de von Hippel-Lindau (VHL) Ila**, con:

- **Hemangioma capilar retiniano** bilateral, tratada previamente en otros centros.
 - 2003: ojo derecho (OD)/ojo izquierdo (OI): foto-coagulación con láser en varias sesiones.
 - 2010:
 - OD: **desprendimiento de retina (DR) traccional** nasal inferior, secundario al hemangioma, intervenido con **vitrectomía pars plana (VPP) + cerclaje**. Agudeza visual (AV): OD preoperatoria: 0,01. Evolución desfavorable: amaurosis.
 - OI: fotocoagulación láser focal.
- **Hemangioma cerebeloso** intervenido con 45 años.
- **Feocromocitoma** bilateral intervenido con 14 y 39 años.
- **Quiste pancreático**: tumor pancreático neuroendocrino: pancreatomectomía total (2015). Diabetes tipo 2.

ANTECEDENTES FAMILIARES

VHL: madre, dos hermanos, hija y sobrino. Estudio genético confirmado en madre e hija. El diagnóstico precoz en los pacientes y en los familiares (mediante estudio genético o con protocolo de seguimiento anual) de los tumores asociados al VHL va a facilitarnos el tratamiento, y reducir la morbilidad y la mortalidad¹.

EXPLORACIÓN OCULAR

- AV corregida: OD: no percepción de luz//OI: **0,05**.
- Biomicroscopía:
 - OD: queratopatía en banda grave.
 - OI: esclerosis nuclear.
- **Retinografía del OI** (figura 1): fondo de ojo del OI: tumoración intraocular periférica inferior, a las 6 horas, con vaso aferente y eferente, compatible con hemangioma capilar retiniano y DR exudativo de 2 a 10 horas (mácula levantada), con depósitos lipídicos en la mácula y la arcada temporal inferior.
- **Ecografía del OI** (figura 1): tumoración de 5 mm de base y 2,5 mm de altura. Alta reflectividad interna en el modo A y en modo B una masa nodular retiniana acústicamente sólida, sin excavación coroidea ni sombra posterior. DR exudativo asociado.
- **Resonancia magnética nuclear** de cráneo y órbita con y sin contraste:
 - Hemangioma capilar retiniano en OI, hiperintenso en T1 e hipointenso en T2. DR asociado.
 - Hemangioma cerebeloso intervenido.

CIRUGÍA¹⁻³: 12/2/2016 (FIGURAS 2 Y 3)

- Localización del tumor mediante **transiluminación** y oftalmoscopia indirecta, marcándolo con un rotulador. Utilización del **simulador** acrílico para precolocar las suturas de las orejuelas de la placa de rutenio 106 (placa de braquiterapia oftálmica modelo CCA), bajo el músculo recto inferior y el cerclaje escleral.

VHL: Hemangioma capilar retiniano bilateral + DR exudativo (2 a 10 h.) afectando mácula O.I.

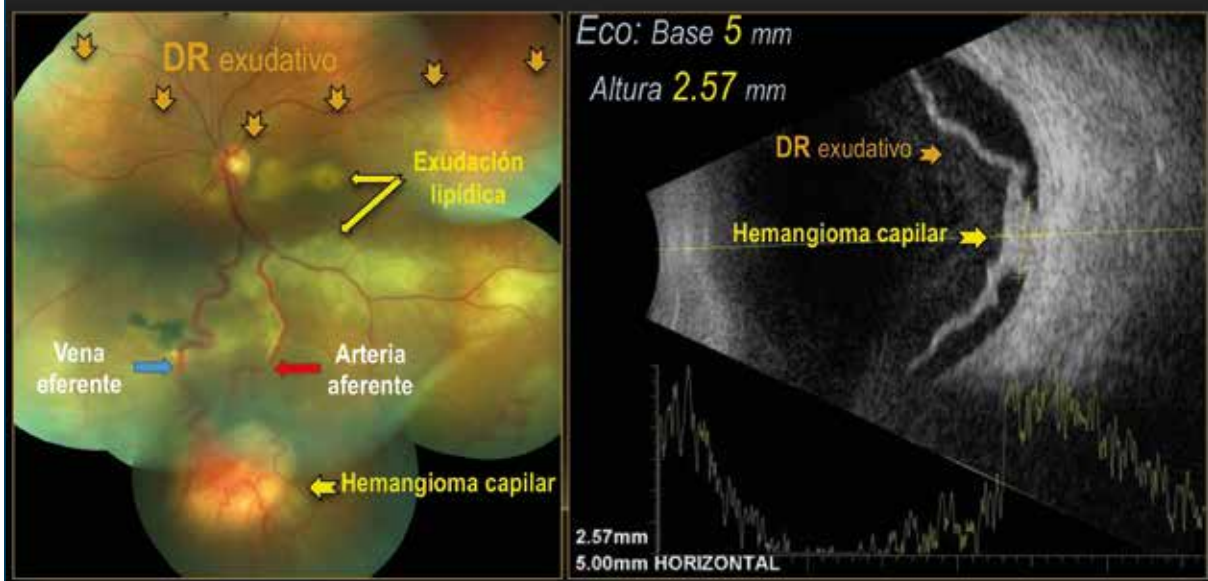


FIGURA 1

Retinografía y ecografía del ojo izquierdo del hemangioma capilar y desprendimiento de retina exudativo.

VHL Ila : Hemangioma capilar retiniano bilateral + DR OI. Cirugía (12.2.2016). AV pre: 0.05



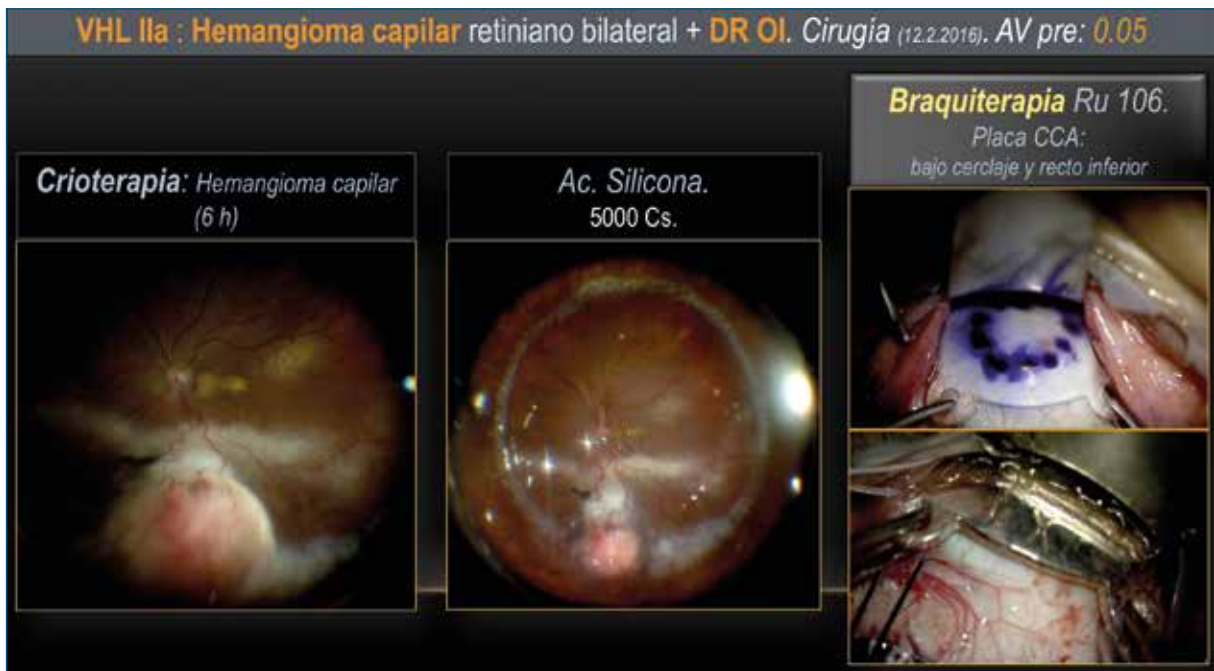
FIGURA 2

Cirugía: fotocoagulación con láser de los vasos nutricios y en periferia (360°).

- **Cerclaje escleral:** raíl de 6 mm suturado en cuadrante nasal superior.
- **Facoemulsificación** + lente intraocular 23,5 D en saco capsular para evitar la opacificación del cristalino al dejar aceite de silicona como tamponamiento.
- **VPP 23 G** con disección de hialoides posterior y de membrana epirretiniana en el borde del tumor.

Se intenta reaplicar la retina con perfluoro n-octano, para descartar que exista alguna rotura periférica no visualizada, pero queda un rodete de líquido periférico, al ser un desprendimiento exudativo sin roturas.

- **Drenaje externo** con aguja, que resulta poco efectivo, y que se facilita introduciendo la punta del trócar no valvulado de 25 G. Al volver a intro-



■ FIGURA 3
 ■ Cirugía: crioterapia sobre el hemangioma y braquiterapia con rutenio 106 (CCA).

ducir el perfluorocarbono líquido (PFCL), la retina queda reaplicada.

- **Fotocoagulación:** láser diodo transescleral sobre vasos nutricios y en periferia sobre zona más edematosa de 4½ a 8, y láser 532 nm (en vasos nutricios y en doble barrera periférica en 360°).
- **Crioterapia:** sobre el hemangioma capilar a las 6 h.
- Intercambio PFCL - aire - **aceite de silicona.** 5000 Cs.
- Al final de la cirugía, se aplicó **braquiterapia** oftálmica con una placa activa de rutenio 106 (CCA), 45 Gy en el ápex del tumor, bajo el cerclaje y el músculo recto inferior. Al retirar la placa de braquiterapia, se volvió a reajustar el cerclaje.
- Hasta los 11 meses, no se retiró el aceite de silicona (27/1/2017), al tratarse de una paciente con ojo único con muy mala evolución en el OD (tras la cirugía del hemangioma capilar retiniano con DR exudativo) y con una recuperación de la AV muy lenta tras la cirugía en el OI.

EVOLUCIÓN POSOPERATORIA

- La AV del OI preoperatoria de 0,05 empeoró en el posoperatorio inmediato (con aceite de silicona) y

mejoró lentamente hasta 0,1 y hasta **0,5** tras la extracción de este.

- Retinografía del OI (figura 4): se observa una **desaparición del tumor** (atrófico y plano), de la exudación lipídica macular y temporal inferior y del DR.
- **Tomografía de coherencia óptica** macular del OI (figura 5): se confirma la reaplicación retiniana, quedando la fovea completamente aplicada, sin exudados lipídicos.

Probablemente esta evolución esté condicionada por la desaparición progresiva de la exudación lipídica a nivel macular.

En casos que se asocian a enfermedad de VHL con hemangioma capilar retiniano complicados con DR exudativo o traccional y abundantes depósitos lipídicos, la combinación de técnicas encaminadas a destruir el hemangioma capilar (fotocoagulación de vasos nutricios, crioterapia, braquiterapia, etc.), asociadas a VPP, puede influir de manera positiva en disminuir la recidiva de la exudación y el desprendimiento que provoquen el fracaso de los tratamientos.

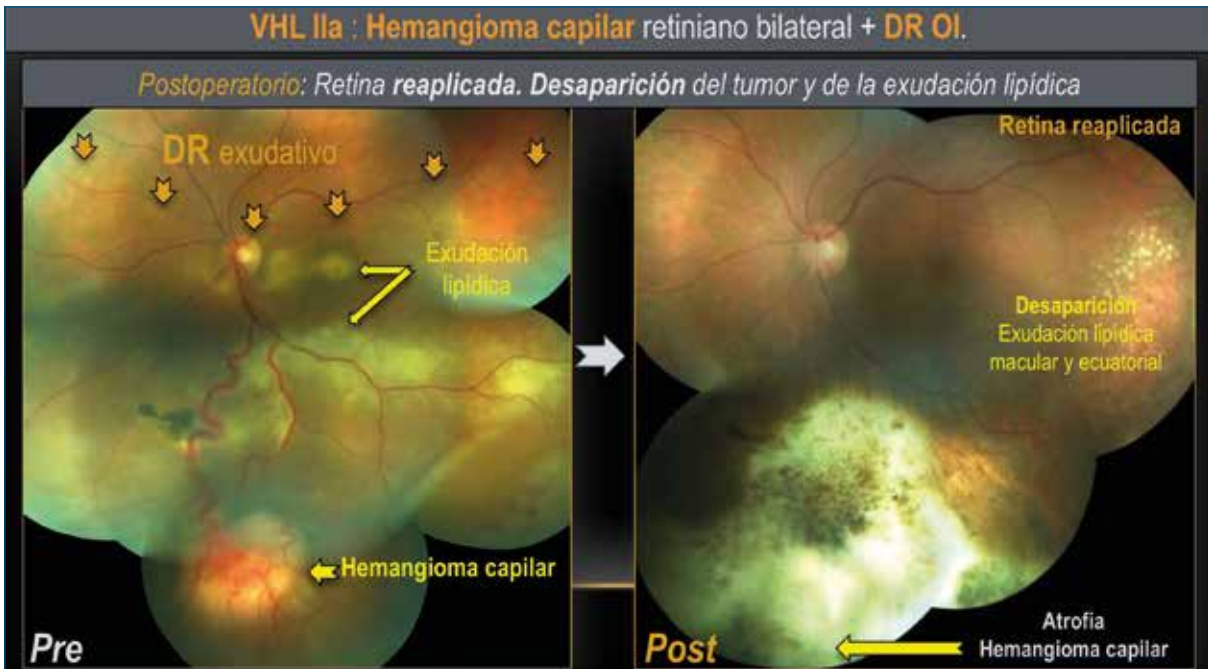


FIGURA 4
Retinografía pre- y posoperatoria: desaparición del tumor, exudación y desprendimiento de retina.



FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica macular posoperatoria: mácula reaplicada, sin exudación lipídica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez A, Elizalde J, Nadal J, Barraquer RI. Tumores vasculares de la retina y la coroides. Hemangioma capilar. Enfermedad de Von Hippel-Lindau. 2.^a ed. 2010. Badalona: Euromedice; 2010.
2. García-Arumí J, Zapata MA, Leila M, Arcos G. Actualización en tumores intraoculares. Annals d'Oftalmologia 2013;21:64-9.
3. Shields JA, Shields CL. Intraocular tumors. An atlas and text. Vascular tumors of the retina and optic disc. 2.^a ed. Philadelphia: WB Saunders; 2008.

29

Enfermedad de Harada

Álvaro Fernández-Vega Sanz¹, Beatriz Fernández-Vega Sanz²

¹ Jefe del Departamento de Retina, Instituto Universitario Fernández-Vega, Oviedo.

² Departamento de Retina, Instituto Universitario Fernández-Vega, Oviedo

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años de edad que acude por disminución brusca, indolora, de la visión desde hace seis días. Consultó con el oftalmólogo, que le encontró un cambio en la graduación y una conjuntivitis. Le instauró un tratamiento tópico con gramicidina, neomicina y polimixina.

Ante la falta de mejoría, acude para una segunda opinión el día 29 de mayo de 2017.

Presenta la siguiente exploración:

- Agudeza visual (AV): ojo derecho (OD): 10°-1,25-1,00 V = 0,5. Ojo izquierdo (OI): 165°-1,25+2,00 V = 0,4.

- Presión intraocular: 14 mmHg en ambos ojos (AO).
- Quemosis conjuntival acusada en AO, mayor en el OI.
- Párpados y anejos dentro de la normalidad; cámara anterior, sin alteraciones. No hay células ni proteínas. Iris y cristalino, dentro de los límites normales.
- Polo posterior: desprendimientos exudativos de la retina múltiples en el polo posterior de AO. Retina periférica bien conservada (figuras 1 y 2).

Se solicita la realización de retinografía, autofluorescencia, angiografía fluoresceínica (AGF) y tomografía de coherencia óptica (OCT). Se realiza una encuesta de uveítis y se solicita una analítica completa de uveítis,



FIGURA 1
■ Desprendimientos de retina exudativos múltiples, bilaterales e indoloros en el polo posterior, sin afectación periférica: retinografías y fotografía aneritra.

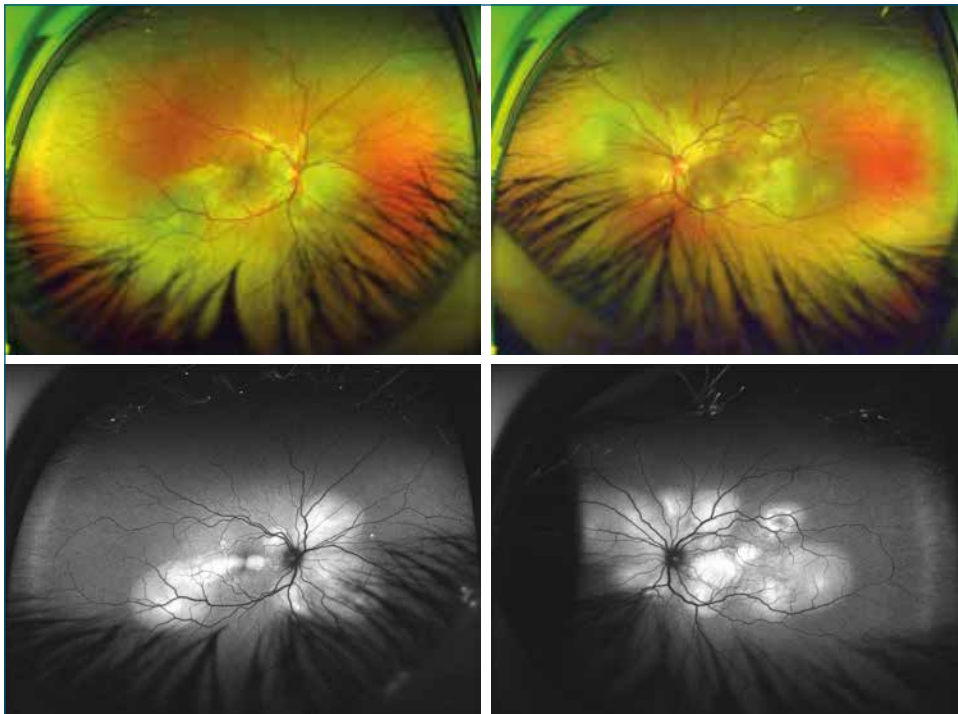


FIGURA 2
 Arriba: retinografía gran angular (Optos, Dunfermline, Scotland, UK) de los desprendimientos de retina exudativos múltiples, bilaterales e indoloros en el polo posterior, sin afectación periférica. Debajo: la autofluorescencia revela una hiperauto-fluorescencia que delimita perfectamente las áreas de los desprendimientos.

pero con prueba cutánea de tuberculina y quantiferón con carácter de urgencia.

Los resultados de la retinografía (figuras 1 y 2), la OCT (figura 3), la autofluorescencia (figura 2, abajo) y la AGF (figura 4) se muestran a continuación.

La encuesta de uveítis únicamente revela como factor de riesgo que la paciente tiene un gato.

La exploración clínica muestra, como únicos hallazgos, alteraciones cutáneas en el pliegue de extensión del codo izquierdo, retroauriculares y en el cuello. No manifiesta haber tenido meningismo, tinnitus, problemas auditivos ni cefalea previos.

Al día siguiente, tras confirmar que el Mantoux y el quantiferón son negativos, se instaura un tratamiento con prednisona por vía oral en dosis de 1 mg/kg/día y se cita a la paciente a la semana.

Revisión el día 12/06/2017:

- Mejoría subjetiva significativa.
- AV: OD: 5° -0,50+0,50, AV = 0,6; OI: 165°-0,50, AV = 0,6.

El segmento anterior sigue siendo normal.

En la exploración del fondo de ojo se observa una mejoría espectacular en los desprendimientos de retina exudativos (figura 5). Se mantiene el tratamiento esteroideo exactamente igual y se da una nueva cita al mes.

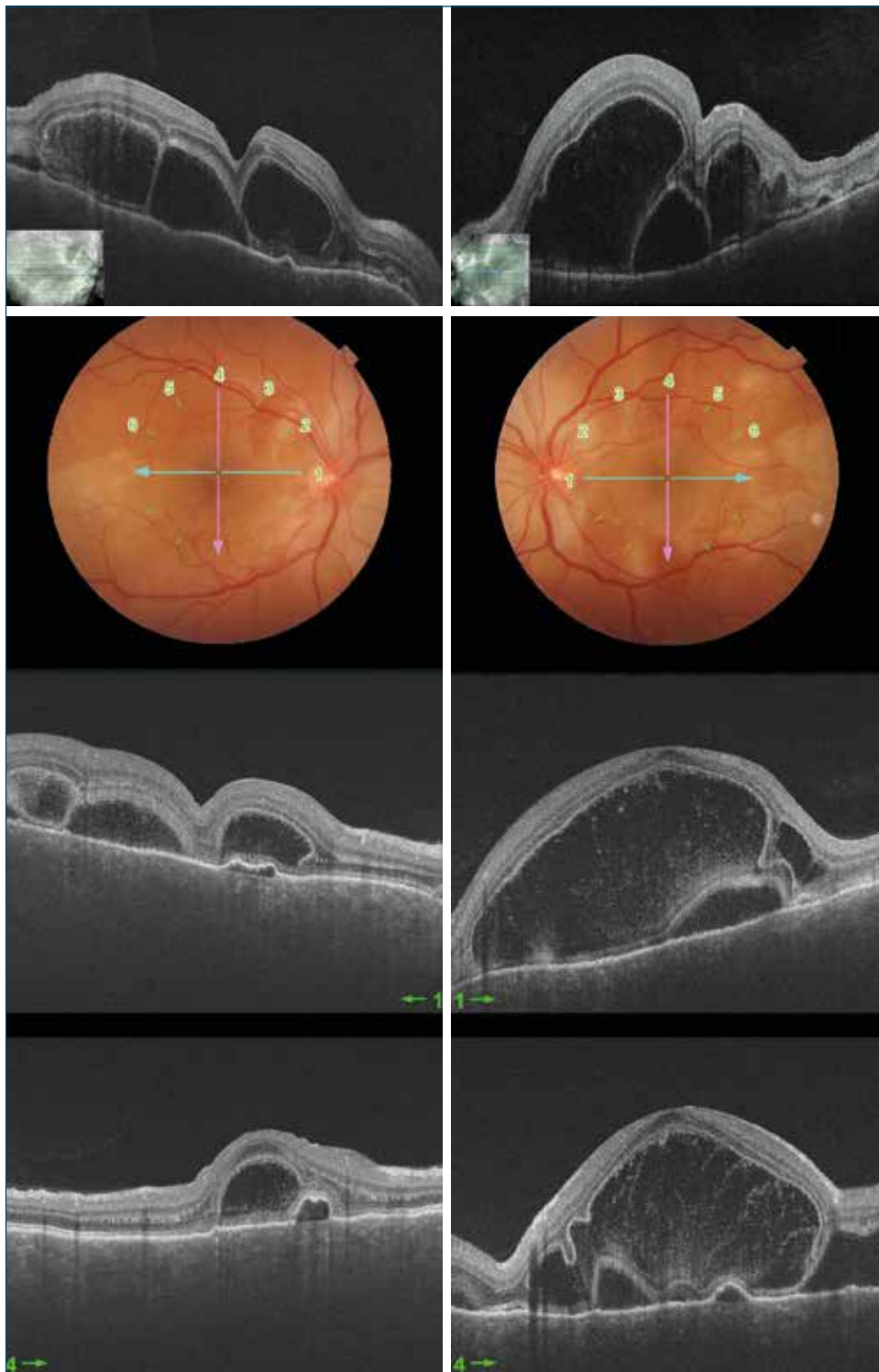
Se solicita retinografía de 30° y gran angular, autofluorescencia (figura 5), AGF (figura 6) y OCT (figura 7), que muestran la importante mejoría.

Revisión el día 12/07/2017, a los dos meses del inicio de los síntomas:

- AV: OD: 5°-0,50, AV = 1; OI: afocal, AV = 1.
- Liger alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) en el OI; resto, normal. Se muestra la OCT (figura 8).

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una enfermedad inflamatoria granulomatosa intraocular bilateral grave o panuveítis que cursa con desprendimientos retinianos serosos, edema del nervio óptico, vitritis y un reflejo en «puesta de sol» del fondo de ojo (*sunset glow fundus*). Es una enfermedad autoinmune mediada por linfocitos T que tienen como diana los melanocitos. Se presenta la enfermedad clínicamente en cuatro fases diferentes: prodrómica, uveítica, convalecencia y crónica-recurrente; y asocia manifestaciones extraoculares que incluyen cefalea, meningismo, pérdida de audición, poliosis y vitiligo en distintos grados, si bien no todos los pacientes se presentan con esta constelación de signos¹. Últimamente, la OCT está reemplazando a otras técnicas de imagen en el diagnóstico de la enfermedad de VKH aguda y crónica, revelando desprendimientos exudativos de la retina y fluido intrarretiniano, junto con engrosamiento coroideo, en el estadio agudo, y un



■ FIGURA 3
 ■ Retinografía y tomografía de coherencia óptica en la fase aguda, que muestran fluido subretiniano, intrarretiniano y septos.

adelgazamiento importante de la coroides en el estadio crónico. El diagnóstico también se basa en la AGF. Estos pacientes pueden tener un buen pronóstico final, si se tratan pronto de forma agresiva con esteroides (e inmunomoduladores), lo que evita complicaciones como el fondo en «puesta de sol», las cataratas, el glaucoma, la fibrosis subretiniana y la neovascularización coroidea¹.

EPIDEMIOLOGÍA

La enfermedad es más frecuente en Asia y Oriente Medio, mientras que en Estados Unidos es poco frecuente (alrededor del 3-4 %, mujeres de origen hispano, todos ellos fuertemente pigmentados), y la media de presentación fue de 32 años^{2,3}.

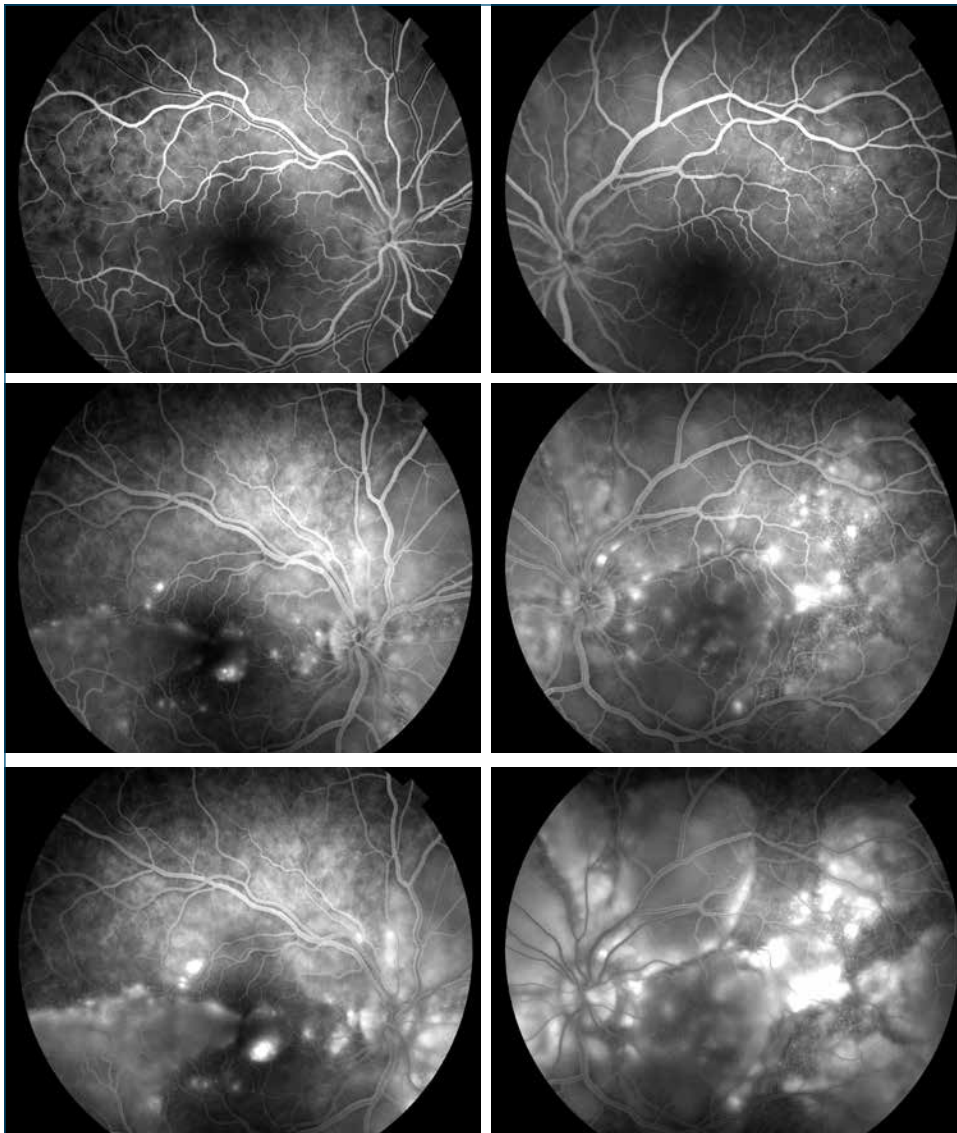


FIGURA 4
 ■ Angiografía fluoresceínica de la fase aguda. Arriba: la fase inicial del angiograma mostró un retraso en el llenado coroideo. Zona intermedia: punteado hiperfluorescente típico (*pinpoint*). Abajo: llenado y tinción de las zonas de levantamiento exudativo y engrosamiento retiniano.

ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

Los estudios inmunológicos e histopatológicos sugieren que se trata de una enfermedad autoinmune mediada por células T CD4+ que tienen como diana los melanocitos⁴⁻⁷, mediando esta respuesta a través de un antígeno péptido de tirosinasa⁸.

Desde el punto de vista genético, los alelos asociados con la enfermedad de VKH fueron el HLA DR1, DR4, DRB1⁹. En Europa, el alelo más frecuentemente asociado fue el HLA DR4¹⁰.

CLÍNICA

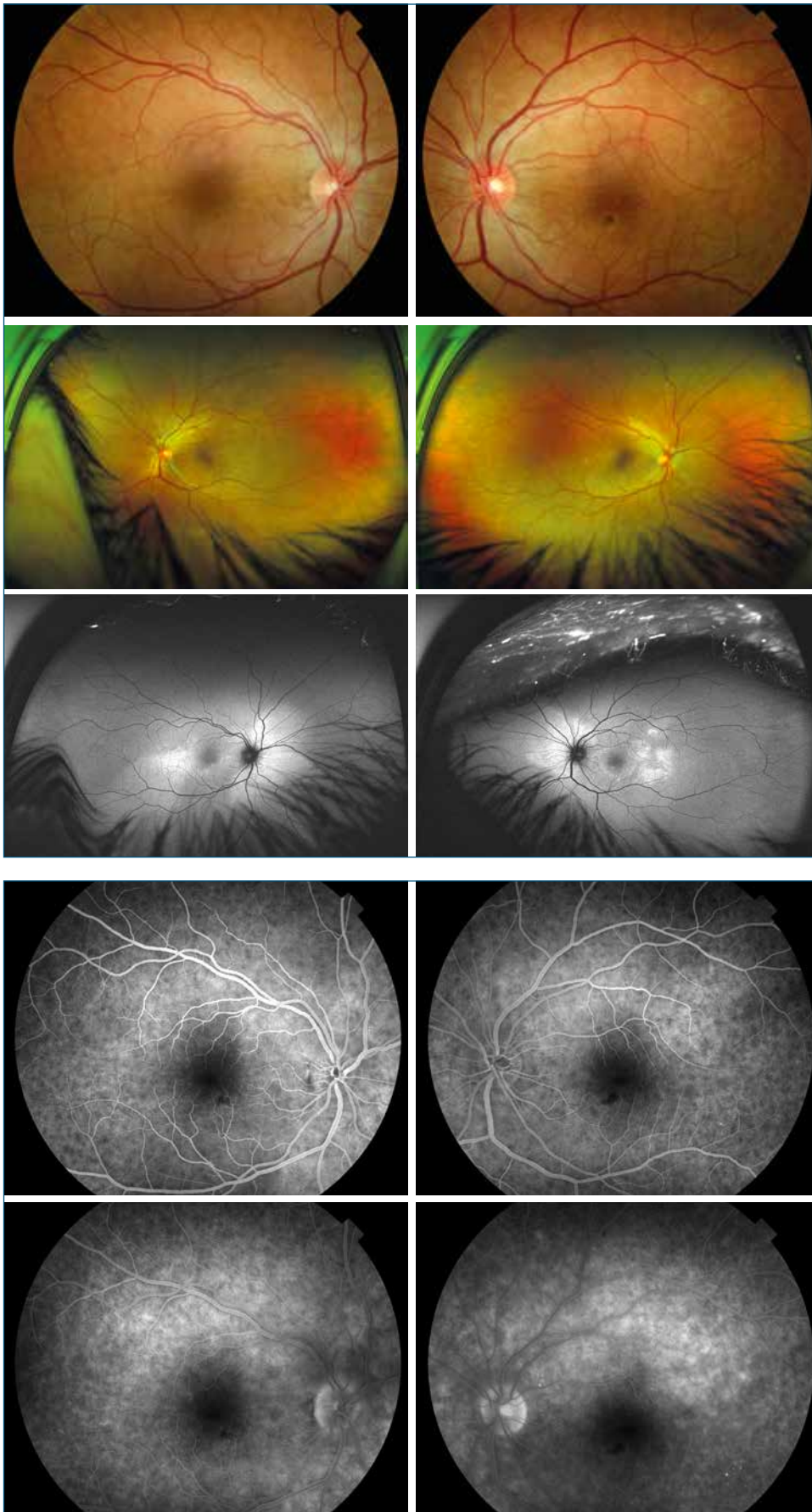
Fase prodrómica

Puede presentar un cuadro viral que dura desde días a pocas semanas. En esta fase, las manifestaciones

son extraoculares e incluyen cefaleas (82 %), meningismo (55 %), fiebre (18 %), náusea (9 %), vértigo (9 %), dolor orbitario y problemas auditivos¹¹. Estos síntomas, uno o varios, pueden aparecer o no como pródromos de la enfermedad de VKH. El líquido cefalorraquídeo muestra pleocitosis en más del 80 % de los casos. Sin embargo, la mayoría de los pacientes se presentan inicialmente sin estos síntomas extraoculares, si bien los desarrollan posteriormente en la fase crónica de la enfermedad.

Fase uveítica

En esta fase se produce un emborronamiento de la visión en AO, aunque puede ser asimétrico. Se presenta como una uveítis granulomatosa de aparición brusca en el 70 % de los pacientes, con bolsas de fluido subretiniano y engrosamiento coroideo e inyección conjuntival¹². Los signos incluyen edema e hiperemia



■ FIGURA 5

■ Arriba e intermedia: retinografía y retinografía gran angular, en las que se observa la resolución completa del fluido intra- y subretiniano, a la semana, con el tratamiento agresivo con esteroides. Abajo: autofluorescencia que muestra alteraciones hiperfluorescentes residuales en el epitelio pigmentado de la retina en ambos ojos.

■ FIGURA 6

■ Angiografía fluoresceínica. Arriba: tiempos intermedios del angiograma. Abajo: tiempos tardíos del angiograma. Pequeña alteración pigmentaria a nivel inferior a la fovea en ambos ojos.

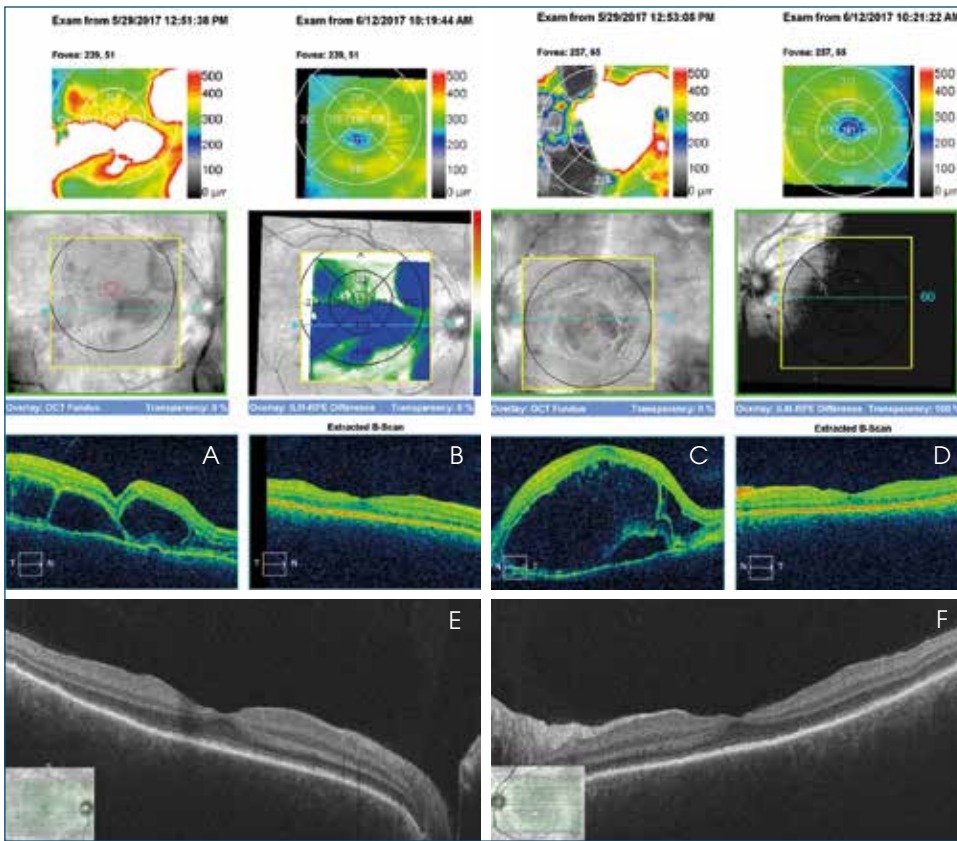


FIGURA 7
 Arriba: comparación de la tomografía de coherencia óptica en ambos ojos (ojo derecho: A y B; ojo izquierdo: C y D), antes y después de una semana de tratamiento con corticoides. Abajo: tomografía de coherencia óptica de alta resolución que muestra la apariencia de la mácula a la semana del tratamiento (E y F).

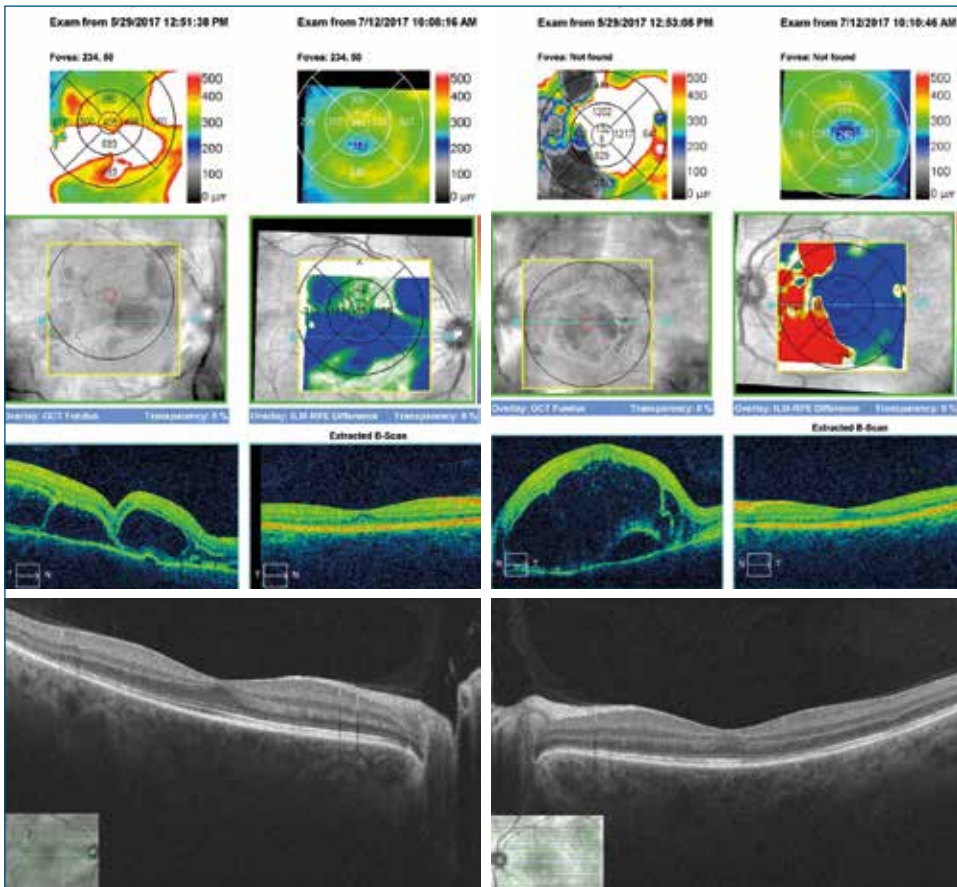


FIGURA 8
 Izquierda arriba: comparación de la tomografía de coherencia óptica del ojo derecho, antes y después de dos meses de tratamiento con corticoides. Derecha arriba: comparación del ojo izquierdo, antes y después de dos meses de tratamiento esteroideo. Abajo, en escala de grises: tomografía de coherencia óptica en ambos ojos, que muestra la apariencia de la mácula a los dos meses del tratamiento.

de la cabeza del nervio óptico y edema retiniano. En este estadio agudo, estos desprendimientos de retina serosos tienen un valor predictivo positivo del 100 % y un valor predictivo negativo del 82 %. Si la enfermedad no se trata en este estadio inicial, la inflamación se va a extender al vítreo y la úvea anterior, en forma de precipitados en grasa de carnero, redondeados, típicos de enfermedad no infecciosa. La vitritis y la uveítis anterior no son necesarias para el diagnóstico.

Fase de convalecencia

Semanas o meses después de la fase aguda uveítica, ocurre despigmentación de la coroides, vitíligo y poliosis. Esta fase puede durar meses. Los signos de despigmentación y vitíligo que ocurren en el área limbar (signo de Sugiura) pueden darse al mes del episodio de uveítis y se describen con frecuencia en pacientes japoneses. La despigmentación de la coroides, para dar lugar al signo de fondo en «puesta de sol» (una apariencia rojo-anaranjado brillante del fondo de ojo), tarda de dos a tres meses en aparecer.

Fase crónica-recurrente

Algunos pacientes desarrollan una inflamación recurrente crónica, que se caracteriza por exacerbaciones de la uveítis granulomatosa anterior, generalmente resistente al tratamiento esteroideo. Se desarrolla entre seis y nueve meses tras el episodio inicial y suele presentar complicaciones del tipo de proliferaciones del EPR, fibrosis subretiniana, membranas neovasculares subretinianas, nuevos desprendimientos de retina exudativos, cataratas polares posteriores, sinequias posteriores, glaucoma de ángulo abierto o cerrado y queratopatía en banda.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

No existe un test de laboratorio único que diagnostique la enfermedad de VKH y no hay una única manifestación de la enfermedad que sea específica. Por este motivo, la Sociedad Americana de Uveítis desarrolló en 1978 una serie de criterios diagnósticos¹³ y Sugiura publicó, asimismo, otros criterios. Otros autores comprobaron que la mitad de los pacientes con VKH no cumplían estos estrictos criterios diagnósticos, como la inflamación crónica o las alteraciones cutáneas, que muchas veces no se encuentran al comienzo de la enfermedad, en la fase aguda. En octubre de 1999 se realizó un grupo de trabajo internacional en la enfermedad de VKH que desarrolló los Criterios Diagnósticos Revisados para la Enfermedad de VKH, que serían utilizados en los estudios clínicos multicéntricos.

En estos criterios revisados, la enfermedad se catalogaba como completa, incompleta o probable, dependiendo de cuántos criterios diagnósticos cumpliera:

- La presentación completa requería la presencia de cinco criterios:
 1. Ausencia de trauma o cirugía intraocular previa.
 2. Ausencia de evidencia clínica o de laboratorio de otra enfermedad ocular.
 3. Afectación bilateral ocular (temprana o tardía).
 4. Signos neurológicos o auditivos.
 5. Hallazgos cutáneos (alopecia, poliosis o vitíligo).
- La enfermedad de VKH incompleta se considera cuando cumple los criterios 1 a 3 y el criterio 4 o 5.
- La enfermedad probable consiste únicamente en la presencia de la enfermedad ocular (criterios 1 a 3).

Estos criterios diagnósticos revisados fueron 100 % específicos y tuvieron una sensibilidad diagnóstica mayor que los criterios de Sugiura^{14,15}. Con base en las evaluaciones de estos criterios, parece ser que la presentación completa es la menos frecuente. Este hecho es de suma importancia, puesto que los pacientes que se presentan únicamente con afectación ocular, sin sintomatología neurológica, auditiva o cutánea, deben así y todo ser diagnosticados y tratados con terapia esteroidea o inmunomoduladora para obtener los mejores resultados. Los desprendimientos de retina exudativos bilaterales en presencia de inflamación intraocular son muy sugestivos de enfermedad de VKH, con un valor predictivo positivo del 100 % y un valor predictivo negativo del 88,4 % en la fase aguda. También en pacientes con inflamación crónica un reflejo de fondo en «puesta de sol» conlleva un valor predictivo positivo del 94,5 %. Por último, la AGF parece ser un test más importante que la pleocitosis o el análisis del líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico de la enfermedad de VKH (83 % positivos para la AGF frente al 77 % de los pacientes con pleocitosis)¹⁶.

Con estos criterios en mente, la paciente de nuestro caso fue considerada como afecta de una enfermedad de VKH probable y tratada en consecuencia a la mayor brevedad posible con esteroides en dosis altas, de modo que se obtuvo una buena respuesta anatómica y funcional.

TEST DIAGNÓSTICOS

Los criterios diagnósticos revisados establecen que la punción lumbar no es necesaria para el diagnóstico de VKH aguda y que debe reservarse para presentaciones atípicas, sin las características clínicas y angiográficas de edema del nervio óptico, hiperfluorescencia puntiforme y acúmulo de filtración característicos.

Hasta ahora, los criterios revisados de diagnóstico de la enfermedad recomendaban la utilización de la AGF

y la ecografía para su diagnóstico. Pero están siendo superadas por la OCT, que evalúa el incremento del grosor coroideo, la presencia de fluido intra- y subretiniano y los desprendimientos de retina exudativos en la fase aguda de la enfermedad. Estos criterios deben ser revisados, de forma que se incluya la OCT como un test diagnóstico básico en la enfermedad¹⁷. La OCT también resulta clave al determinar la respuesta al tratamiento esteroideo, mediante la medida del fluido subretiniano y del grosor coroideo.

La OCT muestra en la fase aguda de la enfermedad desprendimientos de retina exudativos, con septos subretinianos, probablemente causados por productos inflamatorios^{17,18}. Suele haber un acúmulo importante de fluido intrarretiniano en las capas externas de la retina en el 40 % de los pacientes. También muestra, en esta fase aguda, un engrosamiento de la coroides, que disminuye con el tiempo y que puede ser utilizado como un indicador de recurrencia. La coroides está adelgazada en pacientes en la fase de convalecencia y en pacientes con reflejo en «puesta de sol».

La AGF muestra en la fase aguda de la enfermedad una hiperfluorescencia del nervio óptico con un característico punteado hiperfluorescente coroideo en el 94,4 % de los pacientes y un retraso en el llenado coroideo (hipofluorescencia) en el 83,3 % de los pacientes. Este punteado hiperfluorescente temprano peripapilar es signo de una fase aguda muy temprana y, por lo tanto, indica buen pronóstico, al señalar que la enfermedad está cogida a tiempo. Si este signo no aparece, significa que el paciente va a necesitar un curso de tratamiento más prolongado y agresivo. El llenado posterior por filtración de los desprendimientos de la retina también es característico.

La angiografía con verde de indocianina es útil en la fase aguda, al mostrar un retraso en la perfusión coroidea y áreas puntiformes segmentarias de hiper- e hipofluorescencia, así como filtrado hacia el espacio subretiniano. También es útil en el diagnóstico de enfermedad subclínica, durante la retirada del tratamiento esteroideo.

La autofluorescencia de fondo nos muestra alteraciones en el EPR, antes de que sean evidentes en la exploración clínica.

En la fase de convalecencia el adelgazamiento de la coroides es evidente en la OCT y en la AGF se produce un bloqueo de la fluorescencia coroidea.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Inicialmente, debe descartarse que haya una historia de trauma ocular o cirugía. En este caso, la oftalmía

simpática debe entrar en el diagnóstico diferencial, pues el cuadro clínico es idéntico. Si no existe el antecedente traumático o quirúrgico, deberían descartarse las causas infecciosas, como tuberculosis, sífilis y enfermedades bacterianas y fúngicas. El tratamiento de la enfermedad de VKH, a base de corticoides e inmunomoduladores, puede ser devastador si el paciente tiene una enfermedad infecciosa. Debe realizarse siempre en nuestro medio un test de tuberculina y un quantiferón, previo al tratamiento esteroideo. A continuación, deben descartarse las neoplasias, como el linfoma intraocular, la hiperplasia linfocítica uveal difusa, la hiperplasia uveal melanocítica difusa y las gammopatías monoclonales. Por último, deben considerarse las enfermedades inflamatorias, como la escleritis posterior, el síndrome de efusión uveal, la sarcoidosis, la epiteliopatía placoides posterior multifocal aguda, la coroidopatía por lupus y el síndrome de manchas blancas múltiples evanescentes.

TRATAMIENTO

El punto clave inicial del tratamiento de la enfermedad de VKH son los corticoides sistémicos en dosis altas^{19,20}. Es muy importante iniciar el tratamiento lo más precozmente posible, pues disminuye las recurrencias y la pérdida de pigmentación²¹. También es clave utilizar dosis altas de corticoides (por encima de 1 mg/kg/día), que han demostrado una menor duración de la enfermedad, menor atrofia peripapilar, menor número de recurrencias y menor índice de fondo con reflejo en «puesta de sol». También es imperativo el tratamiento esteroideo prolongado, por más de seis meses, que ha mostrado una disminución de las recurrencias y una mejor AV que los tratamientos más cortos²².

Se han utilizado con éxito, junto con los esteroides, agentes inmunosupresores, como el metotrexato, la azatioprina, la ciclosporina A, el micofenolato mofetil y agentes alquilantes. Incluso la Sociedad Americana de Uveítis los recomienda para prevenir las recurrencias. En casos de resistencia a los anteriores, los nuevos agentes biológicos, como el rituximab o el infliximab, se han mostrado efectivos para el control de la enfermedad, pero requieren infusiones de los fármacos durante unos meses. Desde el punto de vista local, se utilizan esteroides y ciclopléjicos tópicos. Pueden ser dosificados cada hora inicialmente, si la inflamación de la cámara anterior es importante, e irse reduciendo la dosis de manera progresiva, según vaya mejorando.

COMPLICACIONES

La formación de cataratas en el 15-45 % de los casos (deben ser operadas solo tras al menos tres meses de inactividad de la enfermedad) y el glaucoma

en el 27-33 % de los pacientes (cuando precisan cirugía, se recomienda más la utilización de válvulas que las cirugías filtrantes), junto con la formación de sinequias, son las complicaciones más frecuentes. Una complicación particularmente temida y esperada (11 % de los pacientes) es la formación de neovascularizaciones coroideas, inflamatorias o causadas por

la alteración en el EPR. El tratamiento con fármacos antifactor de crecimiento vascular endotelial, solos o en combinación con láser, ha mostrado ser eficaz. La formación de fibrosis subretiniana ocurre en el 6 % de los casos. Es una complicación grave que ocurre en pacientes con episodios crónicos recurrentes y que no tiene tratamiento efectivo.

BIBLIOGRAFÍA

- O'Keefe GA, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Surv Ophthalmol* 2017;62:1-25.
- Beniz J, Forster DJ, Lean JS, Smith RE, Rao NA. Variations in clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Retina* 1991;11:275-80.
- Rubsamen PE, Gass JD. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Clinical course, therapy, and long-term visual outcome. *Arch Ophthalmol* 1991;109:682-7.
- Norose K, Yano A. Melanoma specific Th1 cytotoxic T lymphocyte lines in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Br J Ophthalmol* 1996;80:1002-8.
- Sugita S, Sagawa K, Mochizuki M, Shichijo S, Itoh K. Melanocyte lysis by cytotoxic T lymphocytes recognizing the MART-1 melanoma antigen in HLA-A2 patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Immunol* 1996;8:799-803.
- Lambe T, Leung JC, Bouriez-Jones T, Silver K, Makinen K, Crockford TL, et al. CD4 T cell-dependent autoimmunity against a melanocyte neoantigen induces spontaneous vitiligo and depends upon Fas-Fas ligand interactions. *J Immunol* 2006;177:3055-62.
- Yang P, Ji L, Zhou H, Huang X, Xie C, Jin H, et al. Disturbed expression of Fas/FasL on CD4(+) and CD8(+) T cells in Behcet's disease, Vogt-Koyanagi-Harada syndrome, and idiopathic anterior uveitis. *Ocul Immunol Inflamm* 2001;9:185-91.
- Kobayashi H, Kokubo T, Takahashi M, Sato K, Miyokawa N, Kimura S, et al. Tyrosinase epitope recognized by an HLA-DR-restricted T-cell line from a Vogt-Koyanagi-Harada disease patient. *Immunogenetics* 1998;47:398-403.
- Weisz JM, Holland GN, Roer LN, Park MS, Yuge AJ, Moorthy RS, et al. Association between Vogt-Koyanagi-Harada syndrome and HLA-DR1 and -DR4 in Hispanic patients living in southern California. *Ophthalmology* 1995;102:1012-5.
- Pivetti-Pezzi P, Accorinti M, Colabelli-Gisoldi RA, Pirraglia MP. Vogt-Koyanagi-Harada disease and HLA type in Italian patients. *Am J Ophthalmol* 1996;122:889-91.
- Sukavatcharin S, Tsai JH, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada disease in Hispanic patients. *Int Ophthalmol* 2007;27:143-8.
- Damico FM, Kiss S, Young LH. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Semin Ophthalmol* 2005;20:183-90.
- Snyder DA, Tessler HH. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1980;90:69-75.
- Rao NA, Sukavatcharin S, Tsai JH. Vogt-Koyanagi-Harada disease diagnostic criteria. *Int Ophthalmol* 2007;27:195-9.
- Tsai JH, Evans M, Rao NA. Comparative study of two sets of criteria for the diagnosis of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2006;141:778-9; author reply 9.
- Rao NA, Gupta A, Dustin L, Chee SP, Okada AA, Khairallah M, et al. Frequency of distinguishing clinical features in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ophthalmology* 2010;117:591-9, 9 e1.
- Parc C, Guenoun JM, Dhote R, Brezin A. Optical coherence tomography in the acute and chronic phases of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ocul Immunol Inflamm* 2005;13:225-7.
- Maruyama Y, Kishi S. Tomographic features of serous retinal detachment in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2004;35:239-42.
- Nazari H, Rao NA. Resolution of subretinal fluid with systemic corticosteroid treatment in acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Br J Ophthalmol* 2012;96:1410-4.
- Yamanaka E, Ohguro N, Yamamoto S, Nakagawa Y, Imoto Y, Tano Y. Evaluation of pulse corticosteroid therapy for vogt-koyanagi-harada disease assessed by optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2002;134:454-6.
- Miyana M, Kawaguchi T, Shimizu K, Miyata K, Mochizuki M. Influence of early cerebrospinal fluid-guided diagnosis and early high-dose corticosteroid therapy on ocular outcomes of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Ophthalmol* 2007;27:183-8.
- Lai TY, Chan RP, Chan CK, Lam DS. Effects of the duration of initial oral corticosteroid treatment on the recurrence of inflammation in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Eye (Lond)* 2009;23:543-8.

Fóvea seca, ¿y ahora qué? Papel del láser como consolidador de la terapia intravítrea del edema macular diabético

Alejandro Filloy Rius¹, Carlos Perálvarez Conde²

¹ Departamento de Retina, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona.

² Médico residente, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona

INTRODUCCIÓN

El tratamiento con láser fue la primera opción terapéutica aprobada para el edema macular diabético (EMD)¹. Los resultados mostraban cierto grado de restitución anatómica, aunque normalmente una ganancia visual escasa. La aparición de la terapia intravítrea con agentes contra el factor de crecimiento del endotelio vascular (anti-VEGF), que aporta resultados más rápidos y mejoría visual respecto al láser macular, ha relegado este hasta casi hacerlo desaparecer de la práctica clínica habitual en algunos centros.

Sin embargo, conviene recordar que en los estudios multicéntricos como el Protocolo T² el láser se ha seguido empleando para complementar la respuesta anatómica al tratamiento con anti-VEGF. En el mencionado estudio, en aproximadamente un 50 % de los pacientes de cada uno de los tres grupos (bevacizumab, ranibizumab, aflibercept) el láser fue necesario para conseguir una resolución completa del edema macular. La guía de la Sociedad Española de Retina y Vítreo sigue indicando el láser en el EMD focal sin afectación central. Conviene mencionar que los conocimientos y la tecnología láser han evolucionado desde los estudios ETDRS. Hoy día sabemos que la clave del tratamiento con láser en el EMD no es el tratamiento directo de las lesiones como los microaneurismas o generar cicatrices coriorretinianas, sino que el efecto terapéutico del láser se da por la estimulación térmica del epitelio pigmentario de la retina (EPR), que responde liberando moléculas con efecto antiinflamatorio y anti-VEGF (factor derivado del epitelio pigmentario, *heat-shock proteins*, beta actina, entre otras)^{3,4}. Esto ha dado pie al desarrollo de protocolos y tecnologías láser mínimamente agresivas como el láser convencional a baja intensidad (que estimula el EPR produciendo lagunas temporales⁵) y los sistemas de láser subumbral y de micropul-

so, tecnologías que fragmentan la energía administrada sobre el EPR, de manera que evitan su calentamiento excesivo y, por tanto, una transmisión del calor a la retina y la fotocoagulación de esta. El efecto del láser de micropulso es invisible a la funduscopia, así como a la tomografía de coherencia óptica (OCT) y a la autofluorescencia.

Este año 2017 se han publicado más de veinte trabajos en revistas indexadas sobre el láser de micropulso, que se muestra eficaz y reproducible tras los estudios de múltiples grupos de trabajo distintos. En general, el láser de baja intensidad parece funcionar mejor en edemas maculares con grosores inferiores a 400 micras, por lo que la estrategia combinada con tratamiento intravítreo para rebajar el edema siendo consolidado después con láser está despertando interés⁶. Otro factor que hay que tener en cuenta es el efecto más lento del láser, que se evalúa normalmente a los tres meses, por lo que en un contexto de fóvea con afectación por el edema parece indicado un tratamiento que resuelva este edema central rápidamente (anti-VEGF) seguido de un tratamiento de consolidación sobre el edema extrafoveal remanente que, evitando más inyecciones y permitiendo un seguimiento menos frecuente, aporte efectos duraderos al control del edema.

CASO CLÍNICO

Presentamos un varón de 57 años con diabetes mellitus tipo 2, que acudió a la consulta con EMD en su ojo derecho con implicación foveal y agudeza visual (AV) de 0,4. Se indicó una inyección de aflibercept y tras un mes el grosor macular disminuyó y el edema se concretó en un área circunscrita a la mácula temporal con un grosor en su centro de 451. La AV mejoró a 0,55 (figura 1). En este momento las opciones eran las siguientes: observar al paciente, dada la resolu-

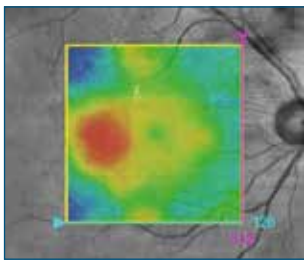


FIGURA 1
■ Engrosamiento retiniano circunscrito a la mácula temporal. Los márgenes se sitúan a 700 micras de la fovea.

ción del edema foveal, seguir inyectando anti-VEGF hasta conseguir una resolución de todo el edema y establecer después un protocolo de seguimiento personalizado, o bien utilizar el láser como tratamiento consolidador de la inyección. Elegimos esta última opción con la idea de que el láser aportaría un efecto terapéutico que, aunque de instauración más lenta que el de las inyecciones, resultaría más perdurable.

El área engrosada en la OCT se trató con láser verde convencional y se cubrió con *spots* de 100 micras a una intensidad de 60 mW (la mínima intensidad que produjo una reacción visible en el EPR) y de 160 ms de duración. Se dejó una distancia entre *spots* de 100 micras. El número total de *spots* fue de 74.

Tres meses después, el área tratada mostró un adelgazamiento hasta 377 micras (figura 2). La AV había seguido mejorando hasta 0,9. El fondo de ojo no mostraba cicatrización del área tratada. Se citó al paciente

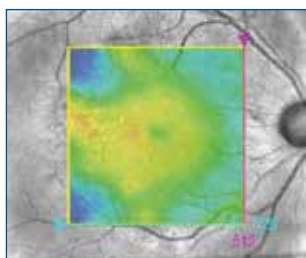


FIGURA 2
■ Tras el tratamiento láser (tres meses), se observa una reducción difusa del grosor del área tratada. Las múltiples lesiones claras puntiformes corresponden a las lagunas del epitelio pigmentario de la retina mencionadas en la introducción.

de nuevo a los tres meses. Entonces la OCT mostraba un ligero adelgazamiento adicional del área tratada hasta 345 micras (figura 3), por lo que se continuó con el seguimiento trimestral. En la última visita (diez meses después de la inyección y nueve después del láser, con AV estable en 0,9), la OCT muestra un reengrosamiento precoz del área tratada (figura 4), que se decidió no tratar. El fondo de ojo en este momento mostraba cambios inespecíficos del EPR en la zona tratada, probablemente reactivos al láser, aunque sin cicatrización establecida.

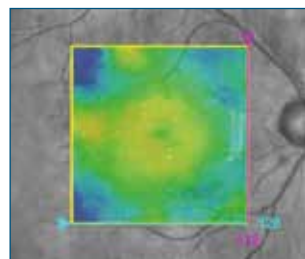


FIGURA 3
■ A los seis meses del láser se observa un leve adelgazamiento adicional. Las lagunas del epitelio pigmentario de la retina empiezan a desvanecerse.

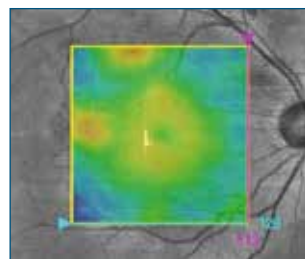


FIGURA 4
■ A los nueve meses hay un reengrosamiento precoz y discreto del área tratada, por lo que de momento no se opta por retratar.

CONCLUSIONES

Este caso ilustra la potencial utilidad del láser macular como tratamiento consolidador del tratamiento intravítreo en el EMD, al reducir el número de inyecciones y de visitas necesarias. El EMD es una enfermedad crónica, por lo que las estrategias personalizadas de tratamiento combinado pueden maximizar nuestra eficiencia y resultados. El mejor conocimiento de la fisiología de los efectos del láser y las nuevas tecnologías de administración nos permiten aplicarlo de una manera racional y segura.

BIBLIOGRAFÍA

1. Early Treatment Diabetic Retinopathy Study Research Group. ETDRS. Report N° 1. Photocoagulation for diabetic macular edema. Arch Ophthalmol 1985;103:1796-806.
2. Cai S, Bressler NM. Aflibercept, bevacizumab or ranibizumab for diabetic macular oedema: recent clinically relevant findings from DRCR.net Protocol T. Curr Opin Ophthalmol 2017;28:636-43.
3. Su D, Hubschman JP. A Review of Subthreshold Micropulse Laser and Recent Advances in Retinal Laser Technology. Ophthalmol Ther 2017;6:1-6.

4. Mehta H, Gillies MC, Fraser-Bell S. Combination of vascular endothelial growth factor inhibitors and laser therapy for diabetic macular oedema: a review. *Clin Exp Ophthalmol* 2016;44:335-9.
5. Palanker D, Lavinsky D, Blumenkranz MS, Marcellino G. The impact of pulse duration and burn grade on size of retinal photocoagulation lesion: implications for pattern density. *Retina* 2011;31:1664-9.
6. Moisseiev E, Abbassi S, Thinda S, Yoon J, Yiu G, Morse LS. Micropulse laser reduces anti-VEGF injection burden in patients with diabetic macular edema. *Eur J Ophthalmol* 2017 Jul 20:0 (en prensa).

Enfermedad de Coats en adulto joven con buena respuesta a Ozurdex®

Ignacio Flores Moreno¹, Gabriel Arcos Villegas²

¹Facultativo especialista de área del Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid. ²Médico interno residente del Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 21 años, que acude al Servicio de Urgencias de Oftalmología por disminución progresiva de la agudeza visual del ojo derecho de dos días de evolución. No presenta antecedentes personales ni oftalmológicos de interés.

En la exploración en urgencias destaca:

- Agudeza visual del ojo derecho de 0,6 y del ojo izquierdo de 1.
- Reflejos pupilares y movimientos extraoculares normales.
- Exploración biomicroscópica normal en ambos ojos.
- Presión intraocular de 12 mmHg en ambos ojos.
- En la funduscopia del ojo derecho se aprecian exudados duros y hemorragias en la periferia media temporal, con un desprendimiento exudativo en temporal inferior y temporal, vasos retinianos tortuosos y dilataciones telangiectásicas sobre el área temporal (figura 1), así como engrosamiento macular. Funduscopia del ojo izquierdo sin alteraciones.
- En la angiografía fluoresceínica se observan dilataciones de tipo telangiectásico, hemorragias retinianas con efecto pantalla y un área pequeña de no perfusión en media periferia temporal del ojo derecho (figura 2).
- En la tomografía de coherencia óptica (OCT) macular del ojo derecho se puede apreciar un edema macular quístico con afectación de la capa nuclear externa e interna y un desprendimiento neurosensorial foveal (figura 3).

Tras los hallazgos de la exploración física, se diagnostica de enfermedad de Coats tipo 3A y se decide intervenir al paciente, dada la afectación del polo posterior y la agresividad de la presentación de la enfermedad.

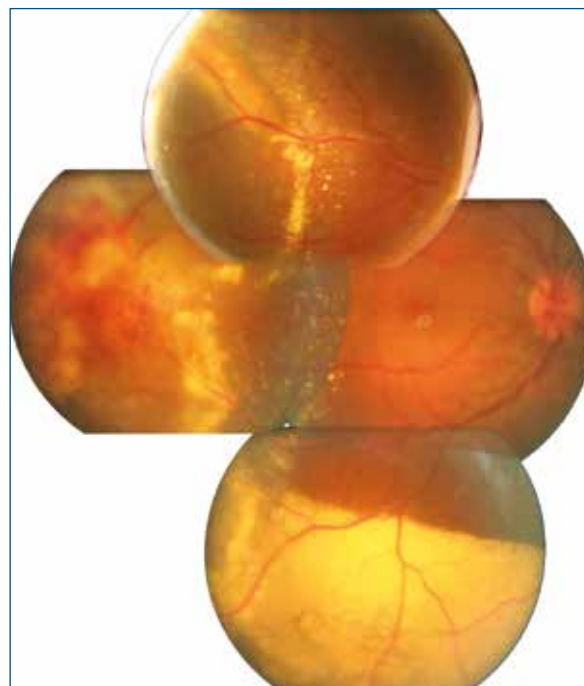
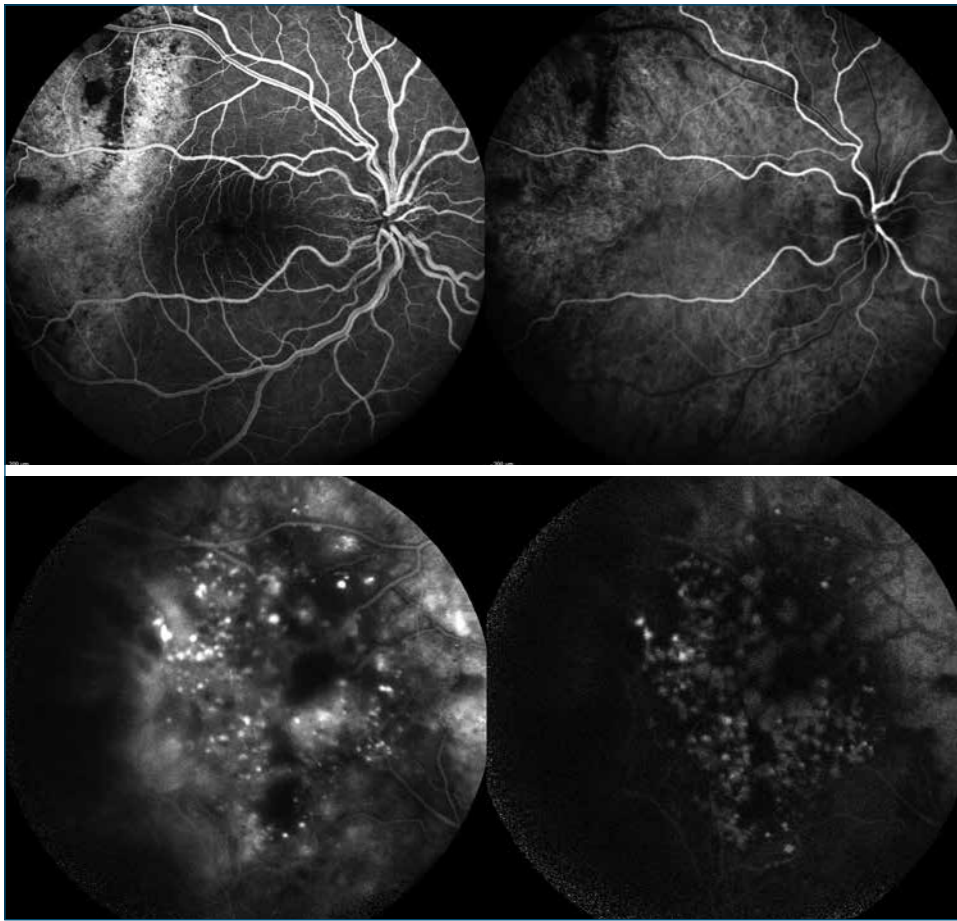


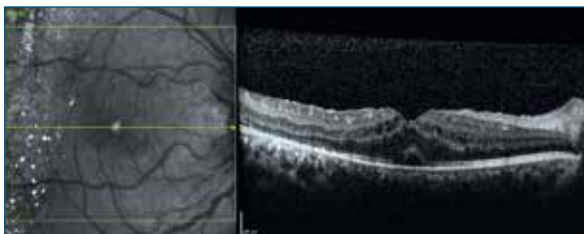
FIGURA 1
Retinografía en la que se observa el desprendimiento de retina exudativo y la exudación secundaria a los vasos anormales telangiectásicos.

Se realiza crioterapia sobre la zona temporal del ojo derecho e inyección intravítrea de bevacizumab (Avastin®). A los cinco días tras la crioterapia se realiza fotocoagulación láser sobre los vasos telangiectásicos de la región temporal superior.

Pasados treinta días desde el tratamiento, el paciente no presenta mejoría ni anatómica ni funcional del edema macular quístico del ojo derecho, por lo que se decide una nueva inyección de bevacizumab. Al mes, se observa una leve mejoría de los quistes intrarretinianos, pero un aumento del desprendimiento



■ **FIGURA 2**
 ■ Angiografía fluoresceínica (izquierda) y angiografía con verde de indocianina (derecha), en la que se observan los vasos anormales telangiectásicos en temporal del ojo derecho.



■ **FIGURA 3**
 ■ Tomografía de coherencia óptica macular al diagnóstico de la enfermedad, en la que se observa el edema macular quístico con afectación de la capa nuclear externa e interna del ojo derecho.

de retina neurosensorial subfoveal (figura 4) y una disminución de la agudeza visual de 0,3, y se inicia tratamiento con implante intravítreo de dexametasona (Ozurdex®).

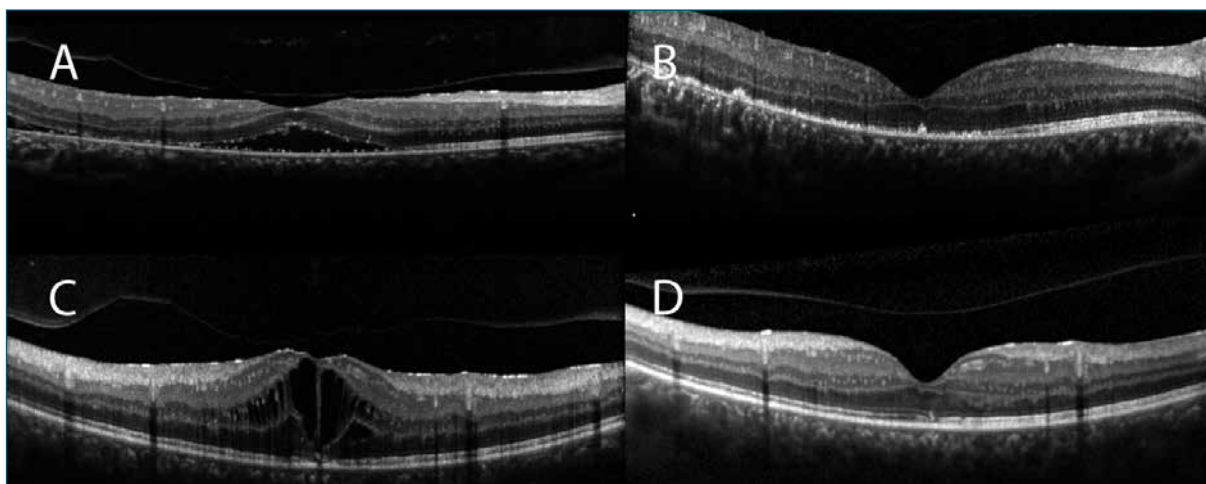
Cuatro semanas después del implante de dexametasona, el paciente presenta mejoría anatómica del edema macular quístico (figura 4) y una mejoría funcional (agudeza visual del ojo derecho: 0,6). La presión intraocular es de 14 mmHg en ambos ojos. Se decide realizar nueva fotocoagulación láser sobre las lesiones vasculares y nueva inyección de bevacizumab.

Tras dieciséis semanas desde el implante, el paciente mantiene la función visual (agudeza visual del ojo derecho: 0,6) y en la exploración biomicroscópica se puede apreciar una esclerosis incipiente de cristalino.

Ante la falta de respuesta al tratamiento con bevacizumab, un total de tres inyecciones, se decide un nuevo implante de dexametasona, al evidenciarse un empeoramiento del edema macular quístico (figura 4). A las ocho semanas del implante del Ozurdex® presenta una resolución anatómica completa del edema macular quístico (figura 4) y mantiene la función visual (agudeza visual: 0,6).

COMENTARIO

La enfermedad de Coats es una anomalía vascular retiniana idiopática que se caracteriza por la presencia de vasos retinianos telangiectásicos, asociada a exudación lipídica¹. La mayoría de los casos suelen ser unilaterales y se presentan antes de los 20 años de edad, aunque también puede ser diagnosticada en la edad adulta. Hay múltiples estrategias terapéuticas disponibles, como la observación, la ablación de vasos retinianos anormales mediante fotocoagulación láser o crioterapia, inyecciones intravítreas antifactor



■ FIGURA 4

■ Tomografía de coherencia óptica macular previa a la inyección del primer implante de dexametasona intravítreo (A), en la que se evidencia un desprendimiento de retina neurosensorial en la zona foveal y en la zona temporal macular. Al mes de la inyección (B), observamos una resolución completa del fluido subretiniano. Tomografía de coherencia óptica macular previa a la segunda inyección con implante de dexametasona intravítrea (C), en la cual se demuestra un edema macular quístico, con alteración del perfil foveal, y tras dos meses de la inyección (D), en la que se observa resolución completa del edema macular quístico.

de crecimiento endotelial vascular y la cirugía retiniana para el desprendimiento de retina². En la patogénesis de la enfermedad de Coats hay una disfunción de la barrera hematorretiniana que provoca la exudación de fluido intrarretiniano y subretiniano. Asimismo, existe un debilitamiento de las paredes de los vasos retinianos que provoca la formación de los vasos anormales telangiectásicos. El implante intravítreo de dexametasona ha mostrado una disminución de la leucostasis y

fuga vascular^{3,4}. Esto puede ser de gran ayuda para el tratamiento de la enfermedad de Coats, dado su componente inflamatorio. El implante intravítreo de dexametasona está aprobado para el tratamiento del edema macular secundario a obstrucción venosa, el edema macular diabético y el edema macular uveítico. En nuestro paciente el implante de dexametasona intravítreo produjo una resolución completa del edema macular quístico y mantuvo la función visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coats G. Forms of retinal diseases with massive exudation. *Roy Lond Ophthalmol Hosp Rep* 1908;17:440-525.
2. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:572-83.
3. Saatci AO, Can Doruk H, Yaman A. Intravitreal dexamethasone implant (Ozurdex) in Coats disease. *Case Rep Ophthalmol* 2013;4:122-8.
4. Martínez-Castillo S, Gallego-Pinazo R, Dolz-Marco R, Marín-Lambies C, Díaz-Llopis M. Adult Coats disease successfully managed with the dexamethasone intravitreal implant (Ozurdex®) combined with retinal photocoagulation. *Case Rep Ophthalmol* 2012;3:123-7.

32

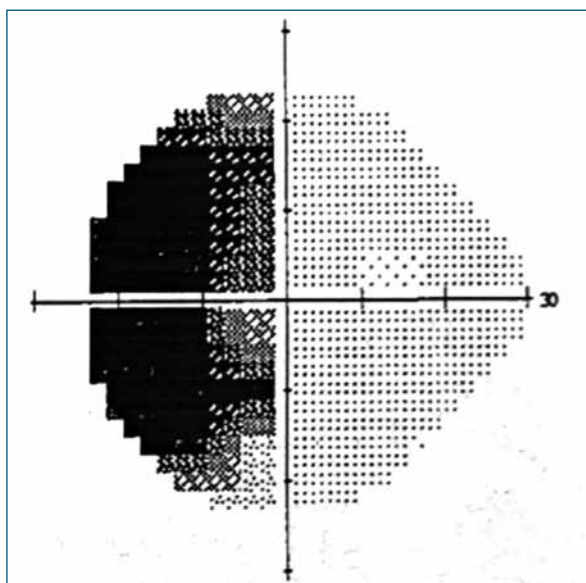
Síndrome de aumento agudo de mancha ciega idiopático con manifestaciones coriorretinianas: alteraciones en la autofluorescencia y en la tomografía de coherencia óptica

Álex Fonollosa Calduch, Joseba Artaraz Beobide

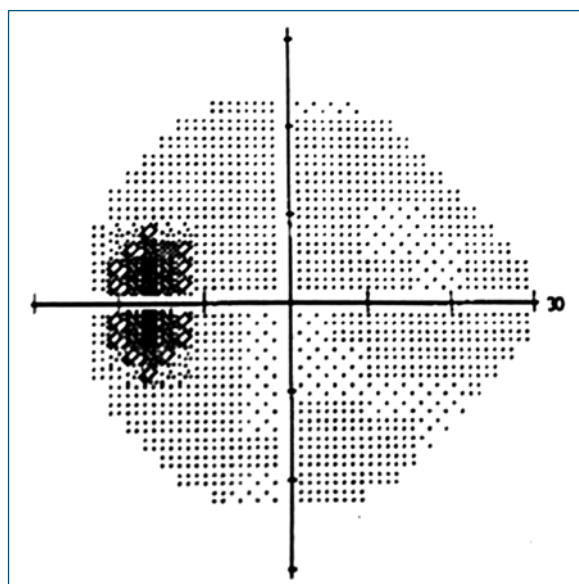
Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Cruces, Baracaldo (Vizcaya)

CASO CLÍNICO

Una paciente de 42 años, con antecedentes patológicos de síndrome de Sjögren y tiroiditis autoinmune, fue remitida a la Unidad de Uveítis desde la Sección de Neurooftalmología por hallazgo de focos de coriorretinitis y síntomas de escotoma temporal y fotopsias en el ojo izquierdo de tres días de evolución. La paciente había presentado dos episodios previos de escotoma temporal agudo en el ojo izquierdo en los últimos cinco años, que fueron controlados en la Sección de Neurooftalmología y que se habían etiquetado de neuritis óptica por toxoplasma por el hallazgo de serología IgG positiva e IgM positiva débil en el debut de la enfermedad. Esos dos episodios se habían tratado con cotrimoxazol y prednisona y el escotoma temporal se resolvió *ad integrum* (figuras 1 y 2).



■ FIGURA 1
■ Campo visual de uno de los episodios previos que muestra escotoma temporal en el ojo izquierdo.



■ FIGURA 2
■ Campo visual a los seis meses que muestra resolución del escotoma.

En la exploración en la Unidad de Uveítis la agudeza visual (AV) era de 1 en ambos ojos, no se observaban alteraciones pupilares, el segmento anterior era normal y la presión intraocular era de 12 mmHg en ambos ojos. El fondo de ojo del ojo derecho era normal y el izquierdo mostraba un vítreo sin inflamación, presencia de dos focos de coriorretinitis y un disco óptico bien delimitado y de coloración normal (figura 3). Se realizó un campo visual que mostró un escotoma temporal y arciforme inferior (figura 4). La autofluorescencia de fondo ocular mostró una zona de hiperautofluorescencia alrededor del disco óptico que se extendía alrededor de la arcada temporal superior (figura 5). La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró un importante adelgazamiento de la capa nuclear externa y disrupción de la membrana

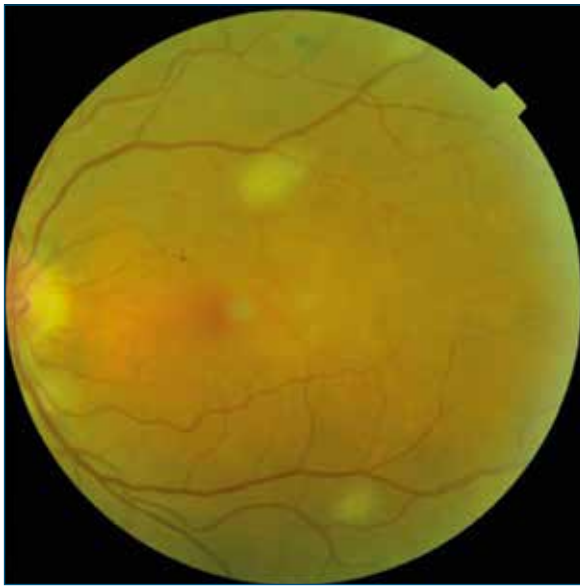


FIGURA 3
Retinografía que muestra dos focos de coriorretinitis.

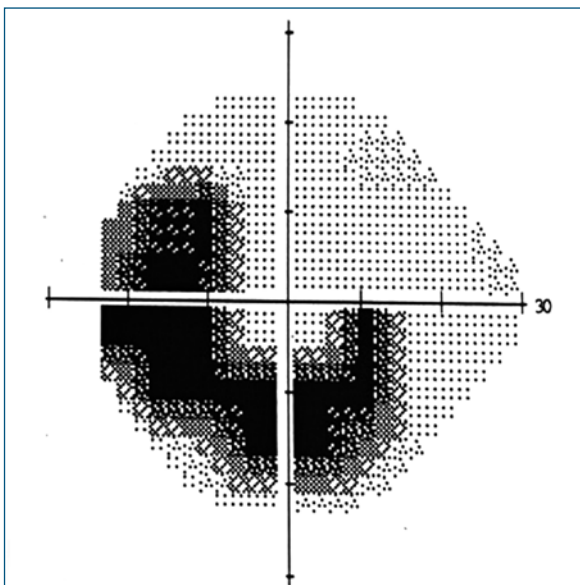


FIGURA 4
Campo visual que muestra aumento de mancha ciega y escotoma arciforme inferior.

limitante externa y zona de los elipsoides en la zona de hiperautofluorescencia (figura 6).

En ese momento descartamos el diagnóstico de neuritis óptica toxoplásmica y, dados los antecedentes, los hallazgos de escotoma temporal sin afectación de nervio óptico y la evidencia de alteraciones de retina externa según la OCT y la autofluorescencia, establecimos el diagnóstico de síndrome de aumento agudo de mancha ciega idiopático (o AIBSE, del inglés *acute idiopathic blind spot enlargement syndrome*), asociado a manifestaciones coriorretinianas. Se instauró trata-

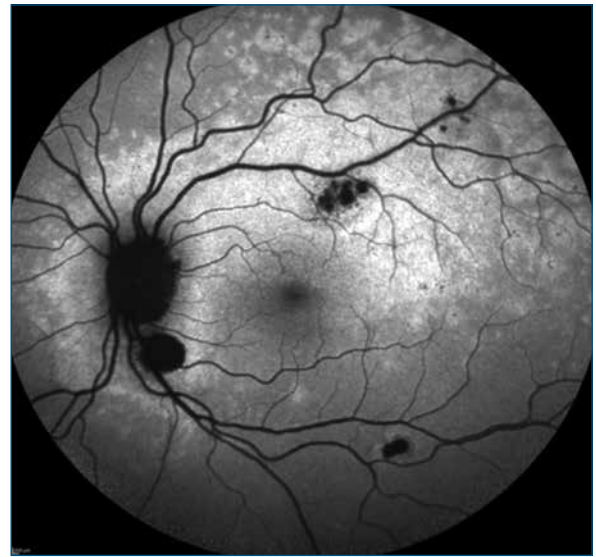


FIGURA 5
Autofluorescencia de fondo que muestra hiperautofluorescencia alrededor del disco óptico y la arcada temporal superior.

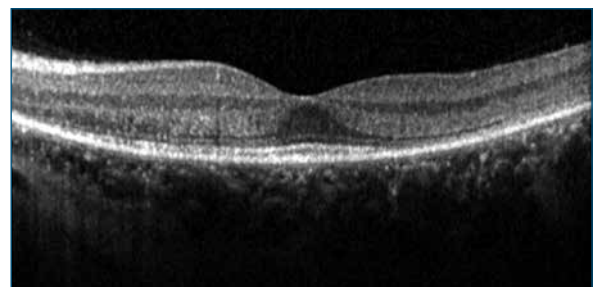


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica que muestra gran adelgazamiento de la capa nuclear externa y desaparición de la membrana limitante externa y zona de los elipsoides alrededor de la fovea (sobre todo en zona temporal).

miento con prednisona 30 mg/día en dosis descendentes y en el último control, seis meses después, la AV era de 1 en ambos ojos, la autofluorescencia mostraba un menor tamaño del área de hiperautofluorescencia (figura 7) y en la OCT se intuía una recuperación de la estructura de la retina externa (figura 8). El campo visual también había mejorado, aunque persistía aumento de la mancha ciega y un escotoma inferior (figura 9).

COMENTARIO

El síndrome AIBSE fue descrito por primera vez por Fletcher et al.¹ en 1988 en 7 pacientes que presentaban de forma aguda síntomas de escotoma temporal unilateral centrado en la mancha ciega y fosfenos. En estos pacientes la exploración funduscópica no mostraba alteraciones del disco óptico ni retinianas.

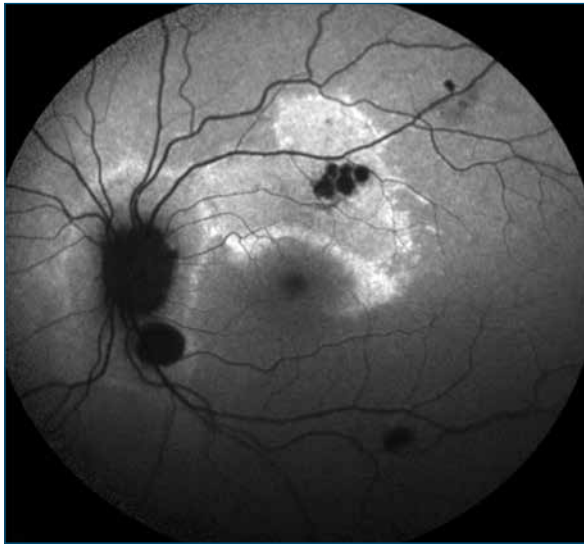


FIGURA 7
Autofluorescencia de fondo ocular que muestra un menor tamaño de la zona de hiperautofluorescencia.

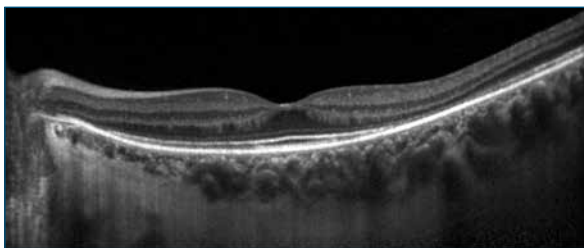


FIGURA 8
Tomografía de coherencia óptica que muestra recuperación parcial de la microestructura de la retina externa.

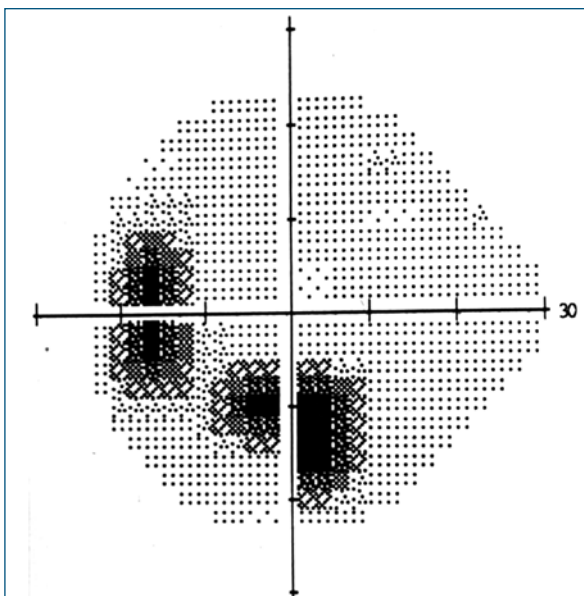


FIGURA 9
Campo visual que muestra disminución del tamaño de los escotomas.

En 2 de ellos se realizó electroretinograma, que resultó alterado, por lo que los autores sugirieron que en la patogenia estaría implicada una disfunción retiniana. Desde el año 1988 hasta hoy se han publicado varios casos de síndrome AIBSE asociados a otras enfermedades inflamatorias coriorretinianas, como el AZOOR (*acute zonal occult outer retinopathy*), la neurorretinopatía aguda macular, el síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes, la coroiditis multifocal con panuveítis y la coroiditis punteada interna. Hoy en día se considera que todas estas entidades, incluido el síndrome AIBSE aislado, constituyen diferentes formas de la misma enfermedad y se designan como complejo AZOOR². También en estos años se han caracterizado con más detalle las características epidemiológicas, los hallazgos y la evolución del síndrome AIBSE aislado. Es más frecuente en mujeres jóvenes; suele ser unilateral; generalmente la AV es buena; y pueden encontrarse (aunque no siempre) los siguientes hallazgos: defecto pupilar aferente relativo, leve edema de disco óptico y tinción de este en la angiografía. Se ha descrito la resolución espontánea en 3-6 meses, aunque puede ser recurrente o no resolverse absolutamente. También se han descrito casos bilaterales.

En cuanto a los mecanismos patogénicos del escotoma temporal que presentan los pacientes con síndrome AIBSE, debido a las alteraciones en el electroretinograma y a la eventual asociación con manifestaciones retinianas, durante mucho tiempo se ha sospechado que estarían implicadas alteraciones en la retina externa. El advenimiento de nuevas técnicas diagnósticas como el electroretinograma multifocal y la OCT han corroborado esta sospecha. Se han descrito alteraciones en la membrana limitante externa, en segmentos externos de los fotorreceptores y en la banda de los elipsoides en las imágenes de OCT^{3,4}.

No existen en la literatura recomendaciones sobre el manejo terapéutico del síndrome AIBSE. Como se ha comentado, hay casos descritos de resolución espontánea, por lo que la decisión de instaurar tratamiento antiinflamatorio (glucocorticoides) es controvertida.

Nuestro caso presenta unos rasgos especiales: las lesiones coriorretinianas, difíciles de clasificar en alguno de los diferentes tipos de uveítis del complejo AZOOR; los hallazgos de OCT por el gran adelgazamiento de la capa nuclear externa, no descritos hasta el momento; y, finalmente, los hallazgos de la autofluorescencia, tampoco descritos hasta el momento en el síndrome AIBSE, que se podrían atribuir a patología concomitante del epitelio pigmentario o, más probablemente, a un defecto ventana por pérdida de fotorpigmento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fletcher WA, Imes RK, Goodman D, Hoyt WF. Acute idiopathic blind spot enlargement. A big blind spot syndrome without optic disc edema. *Arch Ophthalmol* 1988;106:44-9.
2. Callanan D, Gass JD. Multifocal choroiditis and choroidal neovascularization associated with the multiple evanescent white dot and acute idiopathic blind spot enlargement syndrome. *Ophthalmology* 1992;99:1678-85.
3. Sugahara M, Shinoda K, Matsumoto SC, Satofuka S, Hanazono G, Imamura Y, et al. Outer retinal microstructure in a case of acute idiopathic blind spot enlargement syndrome. *Case Rep Ophthalmol* 2011;2:116-22.
4. Piri N, Kaplan HJ, Sigford DK, Tezel TH. High-definition optical coherence tomography findings in acute idiopathic blind spot enlargement (AIBSE) syndrome. *Ocul Immunol Inflamm* 2014;22:494-6.

33

Panuveítis bilateral crónica con desprendimiento de retina

José García Arumí¹, Claudia García-Arumi Fusté²

¹ Catedrático de Oftalmología, Universidad Autónoma de Barcelona. Instituto de Microcirugía Ocular, Barcelona. Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona.

² Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un paciente varón de 64 años, que acude a nuestra consulta diagnosticado de desprendimiento de retina en el ojo izquierdo desde hace dos días con disminución brusca de la agudeza visual en dicho ojo y que refiere también visión borrosa en el ojo derecho. Como antecedentes personales señala trasplante de hígado hace seis meses por déficit de alfa uno antitripsina y está en tratamiento con prednisona comprimidos desde el trasplante, actualmente con 5 mg/día, y micofenolato de mofetil. También refiere diabetes dependiente de insulina.

EXPLORACIÓN

Durante la exploración se constata una agudeza visual en el ojo derecho de 20/80 y en el ojo izquierdo de percepción y localización luminosa. La tensión ocular en el ojo derecho es de 25 mmHg y en el ojo izquierdo de 12 mmHg. El examen del segmento anterior muestra precipitados queráticos de tamaño intermedio que ocupan toda la superficie endotelial en ambos ojos con la presencia de Tyndall entre una y dos cruces. En el segmento posterior se observa opacidad vítrea densa bilateral simétrica, con vitreítis y pigmento marrón abundante que dificulta la visualización de la retina (figura 1). Se observa también desprendimiento de retina en el ojo izquierdo de aspecto buloso, con un posible desgarramiento a nivel de las 12 horas y adelgazamiento extremo de la retina (figura 2). Se practica ecografía modo A y B y se observa en el ojo derecho la vitreítis intensa, desprendimiento posterior de vítreo sin presencia de desprendimiento de retina y en el ojo izquierdo desprendimiento posterior del humor vítreo, desprendimiento de retina buloso que afecta el área macular (figuras 3 y 4).

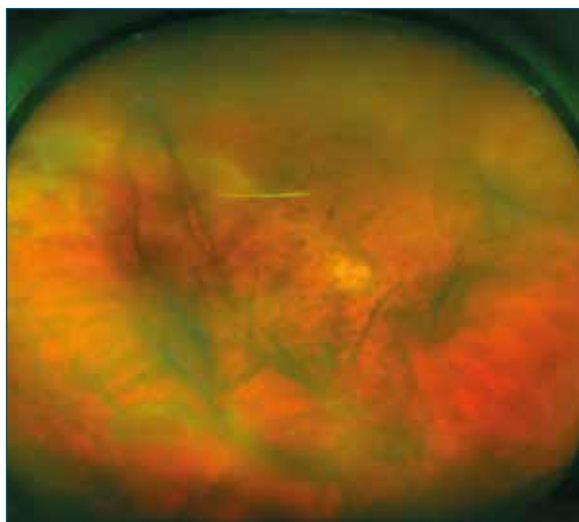


FIGURA 1
Ojo derecho. Retinografía Optomap que muestra gran vitreítis que dificulta el examen del fondo de ojo.

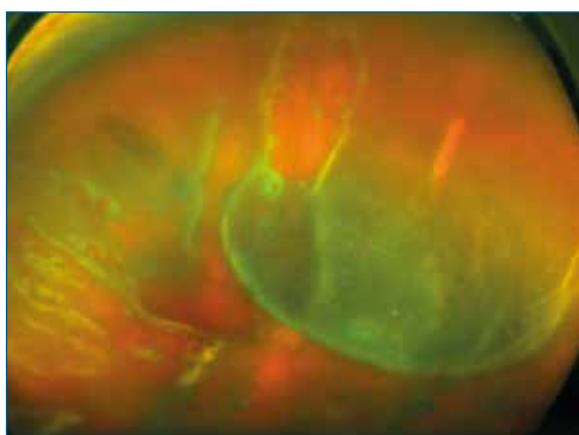


FIGURA 2
Retinografía Optomap del ojo izquierdo. Inflamación vítrea asociada a desprendimiento de retina buloso con zonas de necrosis retiniana.

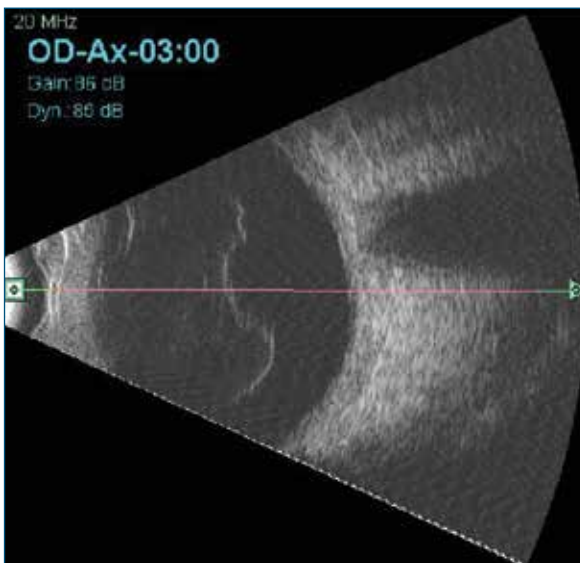


FIGURA 3
 Ecografía B del ojo derecho que muestra desprendimiento posterior del humor vítreo sin desprendimiento de retina.

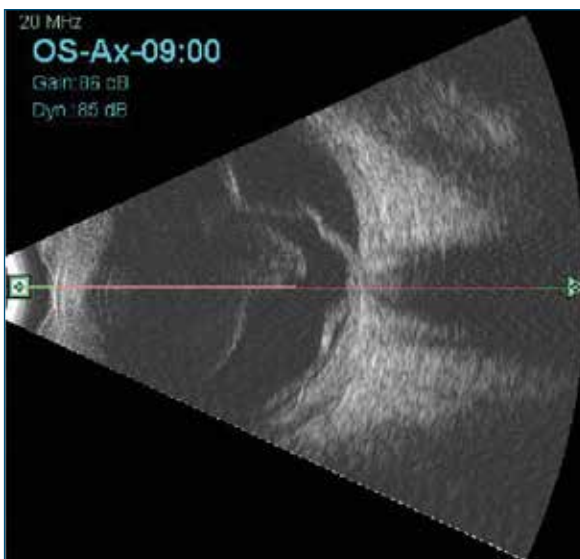


FIGURA 4
 Ecografía B del ojo izquierdo que muestra desprendimiento posterior del humor vítreo y desprendimiento de retina buloso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a la elevada inflamación observada tanto en el segmento anterior como en el posterior, se concluye que se trata de un paciente con una panuveítis bilateral de alto riesgo con desprendimiento de retina en el ojo izquierdo, con aspecto de retinitis necrotizante. Teniendo en cuenta que se trata de un paciente trasplantado con inmunosupresión con micofenolato de mofetil, nos inclinamos por una uveítis infecciosa con retinitis necrotizante que ha provocado despren-

dimiento de retina en el ojo izquierdo. Debido al alto riesgo de proliferación vitreoretiniana, inflamación posoperatoria en estos pacientes, decidimos realizar cirugía escleral asociada a vitrectomía. Pensando que la Polymerase Chain reaction (PCR) es la mejor prueba que puede detectar el agente infeccioso, se realiza una toma de muestra de humor vítreo en el mismo acto quirúrgico.

TRATAMIENTO

Se practica vitrectomía pars plana con 25 G al inicio de la intervención, utilizando la infusión de aire para conseguir una mayor concentración de humor vítreo y que la muestra sea más rica en agente infeccioso. Posteriormente se cambia la infusión por líquido y se observa un desprendimiento posterior de vítreo muy denso opacificado por el grado de inflamación crónica, y una retina sumamente adelgazada y necrótica en varios focos tanto nasal como temporal, con rotura a las 12 horas. Se introduce perfluorocarbono líquido y aire reaplicando la retina y se practica fotocoagulación con láser alrededor de las zonas de retinitis necrotizante y del desgarro a las 12 horas. Al final de la intervención, teniendo en cuenta los riesgos de proliferación vitreo retiniana (PVR), se practica un recambio por aceite de silicona de 5000 ctsk.

El análisis de la muestra vítrea mediante PCR nos da un título indetectable para herpes simple (HSV), herpes zóster (HZV) y toxoplasma, y el título para citomegalovirus (CMV) de 3 312 290 c/ml. Se inicia tratamiento con valganciclovir oral 900 mg al día durante cuatro semanas. El posoperatorio es satisfactorio, con reaplicación total de la retina. En el ojo izquierdo se observa la retina totalmente aplicada con áreas de blanqueamiento inducido por el láser alrededor de la zona de retinitis necrotizante y la indentación circunferencial inducida por la banda (figura 5A). Al cabo de dos meses, se practica la extracción del aceite de silicona y la retina se mantiene en su posición anatómica (figura 5B). La tomografía de coherencia óptica muestra discreta desorganización y atrofia de retina interna y externa, con ausencia de edema macular (figuras 5C y 5D). La agudeza visual final es 20/40 en el ojo izquierdo. Por lo que se decide cirugía en el ojo contralateral. Se realiza también biopsia vítrea bajo aire y se observan zonas de retinitis necrotizante amplias con bordes activos, pero sin desprendimiento de retina. Se practica vitrectomía completa y fotocoagulación láser verde alrededor de las zonas de necrosis retiniana, y se aprecia también hialinización de los vasos de retina. Debido a la ausencia de desprendimiento de retina en este ojo, se realizó un recambio por una mezcla no expansible de C3F8 en lugar de aceite de silicona. El resultado es negativo a nivel de PCR para HSV, HZV y

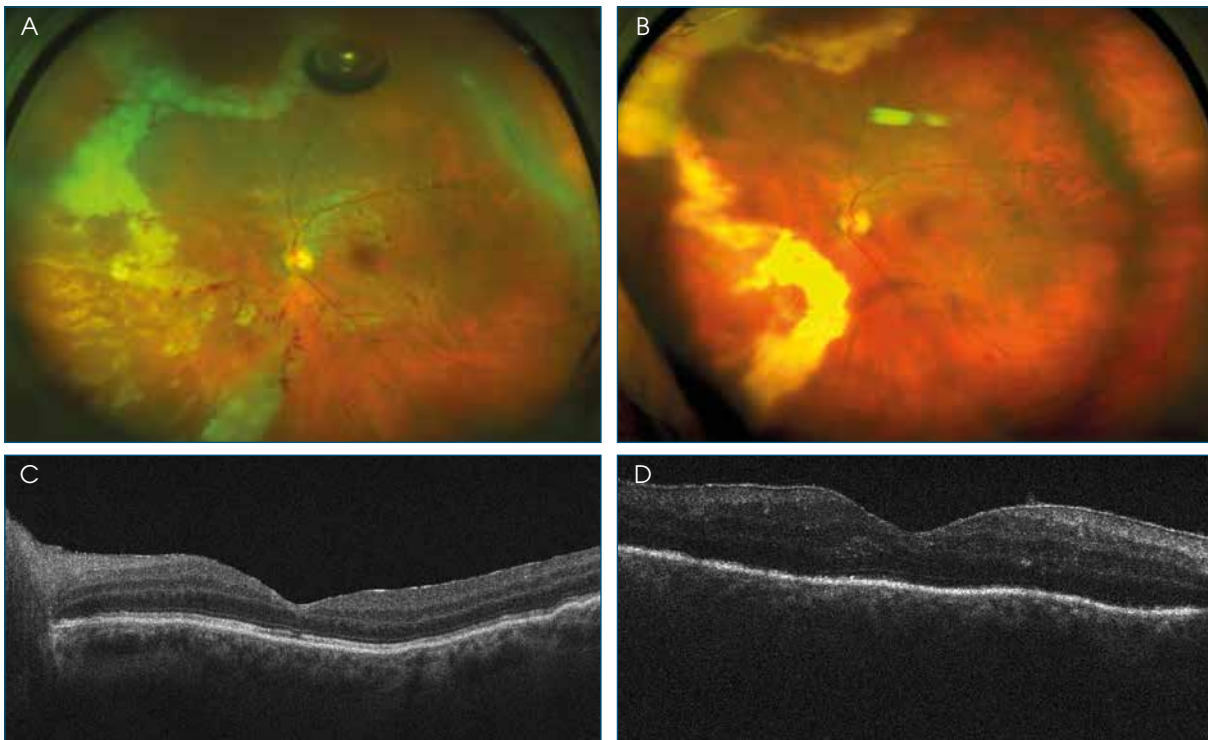


FIGURA 5
 A) Optomap del ojo izquierdo una semana después de la cirugía. Se observan las zonas blanquecinas tratadas con láser y las zonas más periféricas de retinitis necrotizante. B) Después de la extracción del aceite de silicona y catarata, agudeza visual 20/40. C y D) La tomografía de coherencia óptica muestra discreta desorganización y atrofia de retina interna y externa, con ausencia de edema macular.

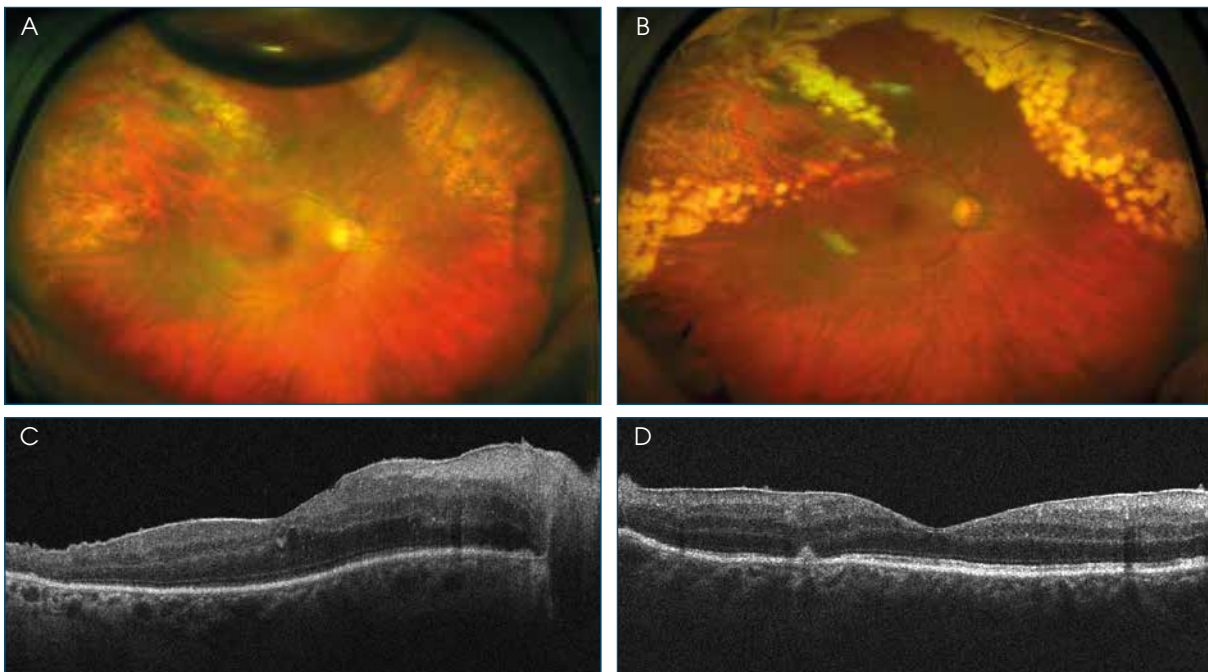


FIGURA 6
 A) Retinografía Optomap del ojo derecho con restos de gas que muestra las zonas de retinitis necrotizante rodeadas por láser y retina aplicada. B) Después de seis meses, la agudeza visual era de 20/30. C) Tomografía de coherencia óptica horizontal del ojo derecho con discreto edema macular y extremo adelgazamiento de la retina en la zona de cicatrización de la retinitis. D) Tomografía de coherencia óptica vertical del ojo derecho con discreta desestructuración de capas, sin edema.

toxoplasma, y positivo para CMV a un nivel de 14 843 680 c/ml. Debido a ello, se continúa con el tratamiento de valganciclovir oral 900 mg al día.

En la figura 6A se observan todavía restos de gas en la parte superior, en la figura 6B se observa la desaparición del gas a las 2 semanas, zonas de retinitis necrotizante rodeadas por láser, a nivel de la mácula edema macular quístico y en el corte horizontal extremo adelgazamiento de la retina en la zona temporal a la mácula donde empieza la retinitis necrotizante. La agudeza visual final es de 20/30 en el ojo derecho.

La clásica retinitis por CMV en el polo posterior con áreas de necrosis/isquemia y hemorragias ha sido profusamente descrita en la literatura¹. Sin embargo, la evolución crónica o subaguda de este paciente ha sido descrita de modo reciente como necrosis crónica retiniana en pacientes parcialmente inmunocomprometidos, similar a la observada por el HSV/VZV en pacientes inmunocompetentes². Los pacientes descritos en la publicación de Schneider et al. presentaban características clínicas similares y estaban

en inmunodepresión con micofenolato de mofetil o esteroides. Este cuadro supone una presentación intermedia entre la retinitis clásica del CMV y la retinitis necrotizante del grupo HSV/HZV³.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso infrecuente de panuveítis agresiva asociada a CMV con una mayor reacción inflamatoria en el segmento anterior, probablemente por recuperación parcial de la inmunidad del paciente. Hay que pensar siempre en este virus en pacientes trasplantados renales o hepáticos con inmunosupresión, especialmente si es con micofenolato de mofetil o con esteroides. La cirugía vitreoretiniana y escleral asociada a aceite de silicona en casos de desprendimiento de retina está muy indicada por el alto riesgo de redespndimiento y PVR en el posoperatorio. La prueba diagnóstica etiológica principal será la PCR en vítreo concentrado para descubrir el agente infeccioso y generalmente se realiza un buen control de la infección utilizando valganciclovir oral 900 mg al día durante varios meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Holland GN, Vaudaux JD, Shiramizu KM, Yu F, Goldenberg DT, Gupta A, et al. Characteristics of untreated AIDS-related cytomegalovirus retinitis. II. Findings in the era of highly active antiretroviral therapy. *Am J Ophthalmol* 2008;145:12-22.
2. Schneider EW, Elnor SG, van Kuijk FJ, Goldberg N, Lieberman RM, Elliott D, et al. Chronic retinal necrosis cytomegalovirus necrotizing retinitis associated with panretinal vasculopathy in non-HIV patients. *Retina* 2013;33:1791-9.
3. Port AD, Orlin A, Kiss S, Patel S, D'Amico DJ, Gupta MP. Cytomegalovirus Retinitis: A Review. *J Ocul Pharmacol Ther* 2017;33:224-34.

34

Masa retiniana de crecimiento rápido producida por sangrado intrarretiniano

Ana Montoliu Antón¹⁻³, Elena Sorlí Clemente²

¹ Departamento de Oftalmología, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona.

² Departamento de Oftalmología, Hospital General Universitario de Castellón.

³ Departamento de Oftalmología, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona

INTRODUCCIÓN

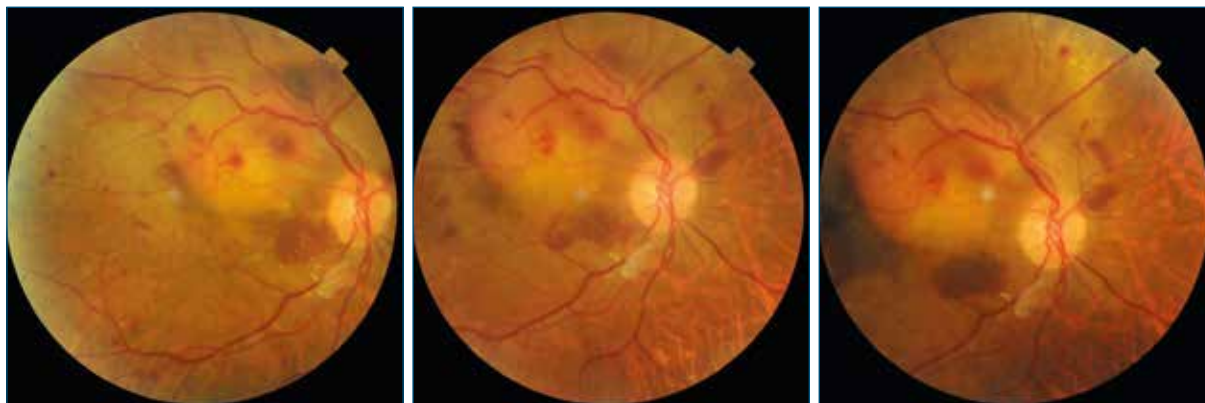
La hemorragia intrarretiniana, como presentamos en este caso, puede manifestarse como una masa intrarretiniana de crecimiento rápido y simular una lesión tumoral como el melanoma, la metástasis coroidea, el hemangioma o el linfoma¹. El mal pronóstico de algunos de ellos exige un estudio exhaustivo para descartarlos²⁻⁴. En algunos casos, es la resolución de la lesión en un plazo corto de tiempo la que confirma la ausencia de lesión tumoral⁵.

CASO CLÍNICO

Paciente de 53 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes tipo 2, obesidad, dislipemia, síndrome de apnea obstructiva del sueño y angina estable, en tratamiento por retinopatía diabética proliferativa con panfotocoagulación bilateral y vitrectomía por proliferación vitreoretiniana en el ojo derecho, que presenta en una visita de control una disminución de la agudeza visual gradual en el ojo derecho, alcanzando tan solo a contar dedos

a un metro. En el fondo de ojo se observa una lesión sólida amarillenta elevada e intrarretiniana en el tercio proximal de la arcada temporal superior que aumenta rápidamente de tamaño en tres meses, sin signos inflamatorios ni infecciosos asociados (figura 1).

Se realizó una tomografía axial computarizada cervico-toraco-abdomino-pélvico y una resonancia magnética nuclear orbitaria (figura 2) para descartar procesos tumorales primarios, además de estudios serológicos y bioquímicos para descartar procesos infecciosos agresivos, que fueron normales. La ecografía muestra una lesión exofítica densa y la angiografía fluoresceínica una lesión hiperfluorescente que aumenta en tiempos tardíos (figura 3), mientras que la tomografía de coherencia óptica (OCT) revela un engrosamiento difuso intrarretiniano con aparente respeto de las capas externas de la retina (figura 4). Durante su evolución, en los siguientes cuatro meses, la lesión regresó lentamente y apareció una hemorragia intrarretiniana en las zonas donde antes había lesión. El proceso se acabó



■ FIGURA 1

■ Crecimiento de la masa en el fondo de ojo durante un seguimiento de tres meses.

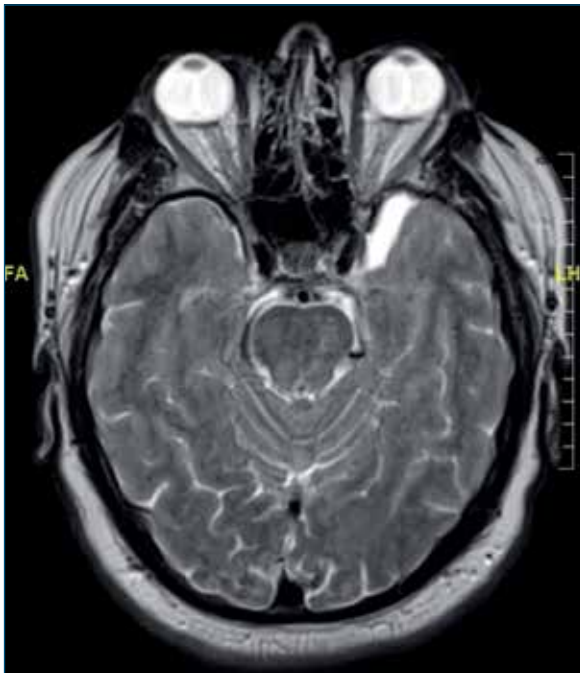


FIGURA 2
Resonancia magnética nuclear normal.

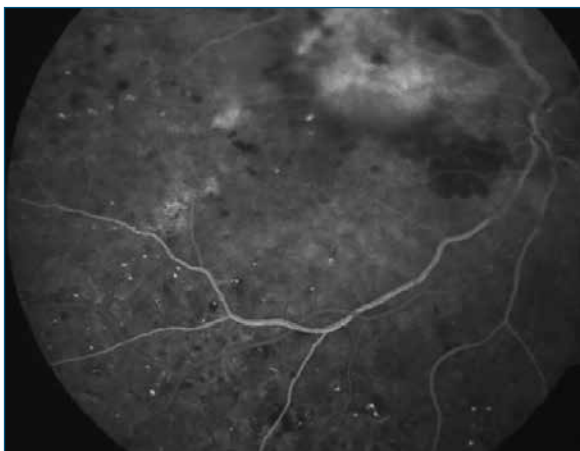
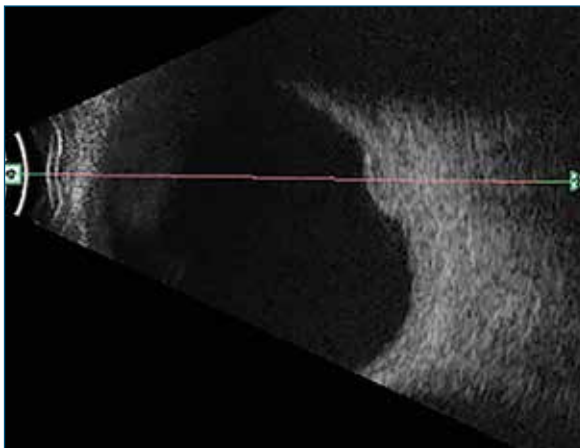


FIGURA 3
Ecografía y angiografía fluoresceínica de la masa.

resolviendo de modo espontáneo, dejando un proceso de fibrosis tras un año de evolución, sin mejoría de la agudeza visual (figura 5). En la OCT de control en la fase de resolución, se aprecia una reducción del espesor de la lesión (figura 4).

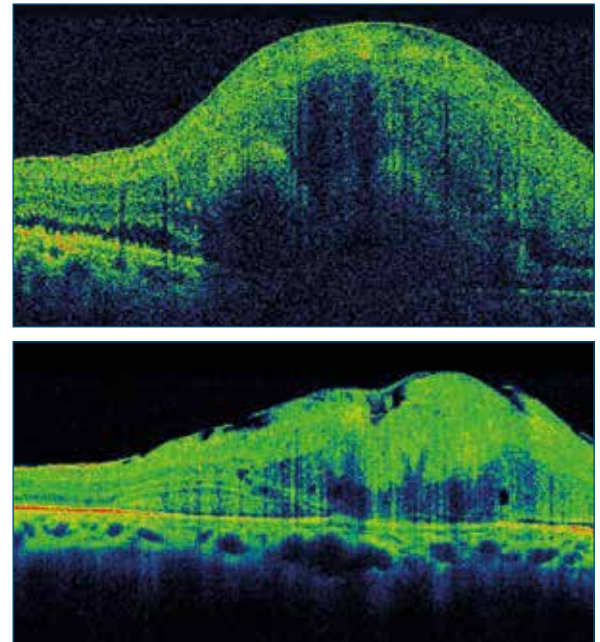


FIGURA 4
Disminución del espesor de la lesión en la tomografía de coherencia óptica.

CONCLUSIONES

Una masa retiniana que simula un tumor durante el crecimiento de una hemorragia retiniana macular es una presentación inusual de un sangrado en el polo posterior. Por ello, fue prioritario descartar la presencia una lesión metastásica, un melanoma no pigmentado, un linfoma o un hemangioma coroideo como diagnóstico diferencial. Todos ellos pueden presentarse como un tumor en forma de cúpula similar al caso descrito^{4,6-8}. Son signo de benignidad el aspecto uniforme de la lesión y la ausencia exudación, como presenta la OCT⁹, pero insuficiente para el diagnóstico de certeza.

Ante una lesión en el polo posterior de crecimiento rápido, es prioritario descartar lesiones de mal pronóstico como el melanoma, el linfoma o las metástasis coroideas, pero sin olvidar en el diagnóstico diferencial otros procesos como la hemorragia intrarretiniana, donde la evolución natural del proceso con la reabsorción del sangrado nos dará el diagnóstico.



■ FIGURA 5
■ Involución de la masa en el fondo de ojo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frayer WC. Elevated lesions of the macular area; a histopathologic study emphasizing lesions similar to disciform degeneration of the macula. *AMA Arch Ophthalmol* 1955;53:82-92.
2. Mashayekhi A, Shukla SY, Shields JA, Shields CL. Choroidal lymphoma: clinical features and association with systemic lymphoma. *Ophthalmology* 2014;121:342-51.
3. Weinstock MA. Progress and prospects on melanoma: the way forward for early detection and reduced mortality. *Clin Cancer Res* 2006;12(7, pt 2):2297s-2300s.
4. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology* 1997;104:1265-76.
5. Shapiro A, Ivry M, Lahav M. An unusual macular lesion simulating a neoplasm. *Br J Ophthalmol* 1978;62:558-60.
6. 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.
7. Mashayekhi A, Shukla SY, Shields JA, Shields CL. Choroidal lymphoma: clinical features and association with systemic lymphoma. *Ophthalmology* 2014;121:342-51.
8. 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.
9. Shields CL, Manalac J, Das C, Saktanasate J, Shields JA. Review of spectral domain enhanced depth imaging optical coherence tomography of tumors of the choroid. *Indian J Ophthalmol* 2015;63:117-21.

35

Maculopatía por *poppers*

Joan Giralt Josa¹, Anna Camós Carreras²

¹Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina, Instituto Clínico de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona. ²Médico interno residente de Oftalmología, Instituto Clínico de Oftalmología, Hospital Clínic de Barcelona

CASO CLÍNICO

Varón de 38 años, que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital refiriendo pérdida de visión en ambos ojos de unos 15 días de evolución y un escotoma central luminoso en ambos ojos. En la anamnesis no presenta ningún antecedente médico de interés ni historia de patología oftalmológica previa. Al preguntarle sobre sus hábitos tóxicos, indica que es fumador de tabaco de forma ocasional.

En la exploración oftalmológica presenta agudeza visual de 0,8 decimal en el ojo derecho (OD) y 0,9 decimal en el ojo izquierdo (OI). El segmento anterior no presenta alteraciones y la presión intraocular es de 14 mmHg en ambos ojos. En la exploración del fondo de ojo solamente se observa un pequeño cambio

en el reflejo foveal en ambos ojos y un mínimo cambio de color a amarillento (figura 1). El resto de la funduscopia no presenta alteraciones.

Ante las imágenes del fondo de ojo, se plantean varias opciones diagnósticas: coriorretinopatía serosa central, síndrome de tracción vítreo-macular, distrofia foveomacular viteliforme del adulto, retinopatía solar, retinopatía por láser y enfermedad de Krill.

Para establecer el diagnóstico se completa el estudio con una tomografía de coherencia óptica (OCT), donde se observa una disrupción de la unión de segmentos internos y externos de la retina con un punto hiperreflectivo en la interfase fovea-vítreo. La lesión observada es simétrica en ambos ojos (figura 2).



■ FIGURA 1

■ Retinografías del paciente el día 0. Se observa con dificultad un mínimo cambio de color en el reflejo foveal, que aparece de color más amarillento.

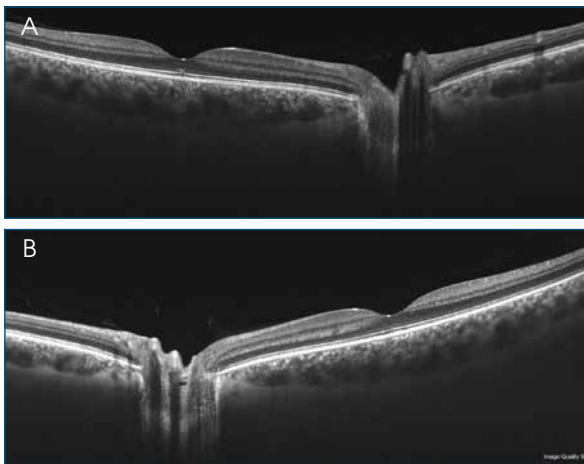


FIGURA 2
 Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos (A: ojo derecho, B: ojo izquierdo), donde se observa una disrupción de la unión de segmentos internos y externos de la retina con el punto hiperreflectivo en la interfase fovea-vítreo. La alteración es algo más notoria en el ojo derecho que en el izquierdo.

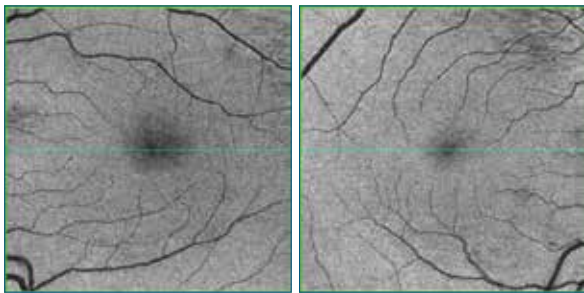


FIGURA 3
 Tomografía de coherencia óptica *en face* con corte en la capa de elipsoides, donde se observa una alteración a nivel foveal.

Se estudia al paciente con OCT angiografía, pero no se observa ninguna alteración fuera de la normalidad de los cortes obtenidos. Se analizan también las imágenes de OCT *en face*, donde se aprecia una alteración en la capa de los elipsoides a nivel foveal (figura 3).

Ante los hallazgos en las pruebas de OCT, se revisa la literatura y se reinterroga al paciente sobre el consumo de tóxicos. En ese momento revela el consumo de alcohol ocasional y la inhalación de *poppers*, por lo que podemos hacer el diagnóstico de maculopatía por *poppers*, ya descrita previamente en la literatura.

Se explica la patología al paciente y se le recomienda parar el consumo de la droga para intentar que mejore su sintomatología. Se completa el estudio con electroretinograma multifocal, que no presenta alteraciones en el OD, pero se observa una reducción de

la respuesta del primer y segundo anillos paracentral con respecto del pico foveal en el OI (figura 4).

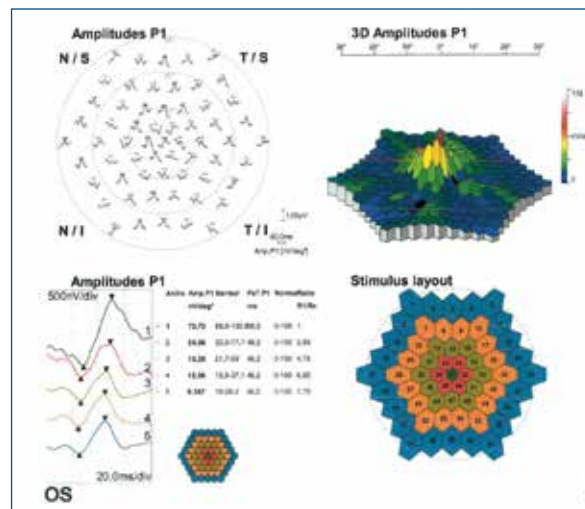
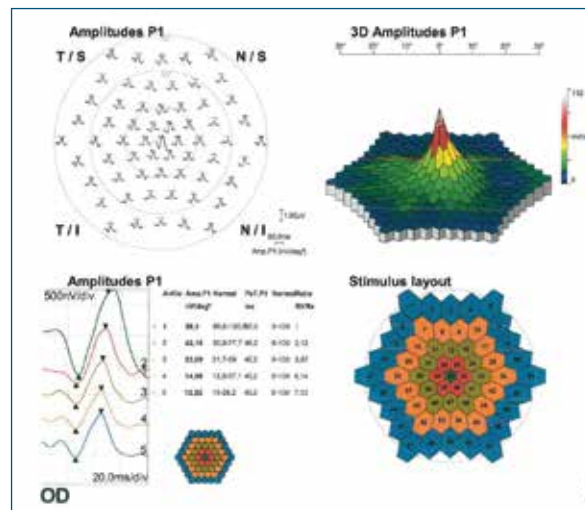
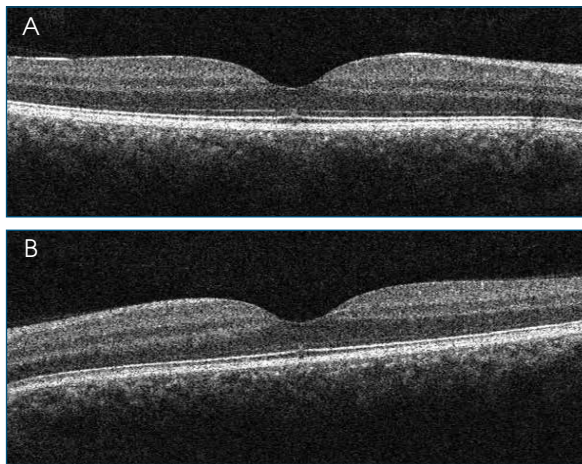


FIGURA 4
 Electroretinograma multifocal normal en el ojo derecho y reducción de la respuesta del primer y segundo anillos paracentral con respecto del pico foveal en el ojo izquierdo.

Tras un mes sin consumo, el paciente explica mejoría de los síntomas, y en la exploración presenta agudeza visual de 0,9 decimal en ambos ojos con pocos cambios en el fondo de ojo. En la OCT se sigue observando la disrupción de la unión de los segmentos internos y externos de los fotorreceptores a nivel subfoveal (figura 5), pero el electroretinograma multifocal de control está dentro del rango de normalidad, con un pico alterado en el OI.

REVISIÓN DE LA LITERATURA

El *poppers* es una droga inhalada recreativa usada con frecuencia como afrodisíaca. Sus propiedades son relajación muscular, dilatación de esfínteres y euforia.



■ **FIGURA 5**
 ■ Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos (A: ojo derecho, B: ojo izquierdo), donde se observa una disrupción de la unión de segmentos internos y externos de la retina con el punto hiperreflectivo en la interfase fóvea-vítreo.

Por ello, es usado sobre todo en relaciones sexuales homo- y heterosexuales. Además, tiene fama de ser segura, comparada con otras drogas recreacionales^{1,2}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pahlitzsch M, Mai C, Jousen AM, Bergholz R. Poppers Maculopathy: Complete Restitution of Macular Changes in OCT after Drug Abstinence. *Semin Ophthalmol* 2016;31:479-84.
2. Vignal-Clermont C, Audo I, Sahel JA, Paques M. Poppers associated retinal toxicity. *N Engl J Med* 2010;363:1583-5.
3. García-Bella J, Donate J, Gallego-Pinazo R, Benítez del Castillo JM. «Maculopatía por poppers» en España. Una nueva enfermedad oftalmológica. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2016;91:397-9.
4. Davies AJ, Kelly SP, Naylor SG, Bhatt PR, Mathews JP, Sahni J, et al. Adverse ophthalmic reaction in poppers users: case series of “poppers maculopathy”. *Eye* 2012;26:1479-86.

En los últimos años ha habido un aumento del número de pacientes afectados de maculopatía por *poppers*. Se cree que es debido a un cambio en su composición: de nitrito de isobutilo a nitrito de isopropilo.

La maculopatía por *poppers* se presenta de dos formas clínicas diferentes: aguda y crónica. En la forma aguda, los pacientes presentan la clínica típica de escotoma luminoso y en la exploración se observa un punto amarillo en la foveal. Con la OCT se detecta una disrupción de la capa de los elipsoides a nivel subfoveal de forma bilateral³. En la fase aguda, el pronóstico funcional puede ser mejor que en la fase crónica, si los pacientes cesan el consumo de la droga⁴.

CONCLUSIONES

La maculopatía tóxica por uso de *poppers* es un importante diagnóstico diferencial en la pérdida aguda de visión sin correlación clínico-morfológica. La OCT es la herramienta diagnóstica más segura en estos casos. La recuperación anatómica y funcional puede ser lenta y no siempre ocurre, aunque se pare el consumo de esta droga.

36

Desprendimiento neurosensorial en uveítis posterior inactiva. Diagnóstico diferencial y tratamiento

María Isabel Fernández Rodríguez¹⁻⁴, Francisco Gómez-Ulla de Irazzábal¹⁻⁴

¹ Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. ² Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela.

³ Universidad de Santiago de Compostela. ⁴ ISCIII (RETICS OFTARED RD16/0008/003), cofinanciado por FEDER

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un varón de 53 años remitido a la Unidad de Retina Médica de nuestro hospital para valoración de tratamiento con terapia fotodinámica (TFD) en el ojo izquierdo (OI). Antecedentes personales: diagnosticado de hipertensión arterial, tratado de tuberculosis pulmonar en la infancia, con cicatrices pulmonares residuales. Antecedentes familiares: fallecimiento de su madre a causa de tuberculosis. Como antecedentes oftalmológicos previos, el paciente está diagnosticado de uveítis posterior bilateral inactiva con focos de atrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR) dispersos en el fondo de ojo (FO) y con áreas más confluentes en rafe temporal,

que permanecieron estables en las revisiones anuales desde 2013. El cuadro que presenta se diagnosticó como una coroiditis serpigínosa-like (*tuberculous serpigínous-like coroiditis, Tb-SLC*)¹.

Exploración (enero de 2016): el paciente acude a su revisión anual y refiere de forma anodina «ver un poco peor». La agudeza visual (AV) es de 1,0 en su ojo derecho (OD) y de 0,3 en el OI (no mejora). La presión intraocular es de 16 mmHg en ambos ojos (AO). La biomicroscopía del polo anterior no muestra signos inflamatorios. En el FO, se observan lesiones crónicas en el EPR en AO, ya descritas en revisiones previas. En el OI se aprecia un levantamiento macular (figura 1).

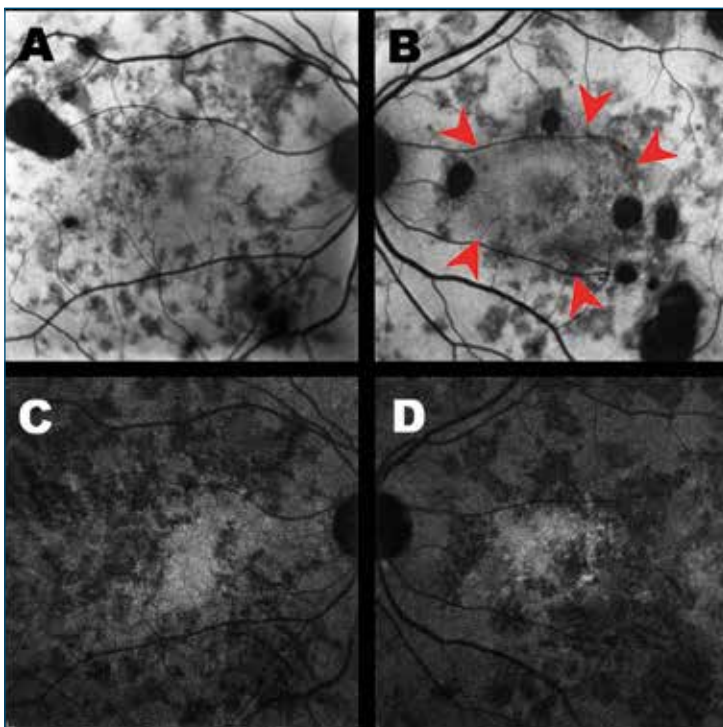


FIGURA 1

■ Imágenes de autofluorescencia. A y B) Autofluorescencia longitud de onda corta. C y D) Autofluorescencia longitud de onda cercana al infrarrojo. Situación de partida con un fondo de ojo en el espectro de un cuadro serpigínosa-like, donde se pueden observar en ambos ojos lesiones de hipoautofluorescencia dispersas, en distintos estadios evolutivos, fruto de posibles brotes consecutivos, que se manifiestan por distintas intensidades de hipoautofluorescencia. Se puede delimitar bien la presencia de un desprendimiento neurosensorial en el ojo izquierdo (B, flechas), que se corresponde con una señal de hiperautofluorescencia en la autofluorescencia longitud de onda cercana al infrarrojo (D).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) confirmó la existencia de un desprendimiento neurosensorial (DNS) subfoveal en el OI. La angiografía fluoresceínica (AGF) muestra las lesiones con hiperfluorescencia de transmisión en AO, sin que exista ningún área de difusión clara (figura 2).

El cuadro se interpreta como una coroidopatía central serosa con DNS y se indica tratamiento oral con propranolol (10 mg cada 12 h) y alprazolam 0,5 retard 1 cada 24 h.

A los seis meses de iniciar el tratamiento oral (figura 3), persiste el DNS y la visión se mantiene en 0,3, por lo que el paciente es remitido a la Unidad de Retina Médica para considerar tratamiento con TFD.

En este momento se hace una reevaluación del caso con imagen multimodal. La AGF es muy similar a la previa. Al analizar la OCT, se observa un signo de doble capa que nos hace sospechar la presencia de neovascularización coroidea (NVC) oculta, por lo que realizamos una OCT angiografía al paciente, que confirma la existencia de NVC (figura 4).

Se indica tratamiento con ranibizumab intravítreo 0,5 mg/0,05 ml (Lucentis®, 3 dosis mensuales), con una evolución muy favorable. En la figura 5, se observa la resolución del DNS con recuperación de la AV a 0,7 en el OI ya con la primera inyección de ranibizumab. El paciente permanece estable 12 meses después de iniciar el tratamiento (figura 6).

DISCUSIÓN

La NVC es una causa frecuente de pérdida de AV en pacientes con uveítis tanto infecciosa como no infecciosa² y ha sido descrita como una complicación tanto

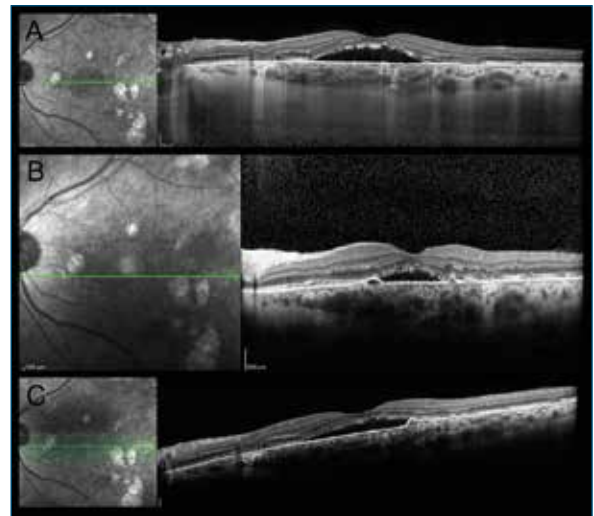


FIGURA 3
Evolución del desprendimiento neurosensorial por tomografía de coherencia óptica. A) En el diagnóstico. B y C) A los tres y seis meses de haber iniciado el tratamiento con medicación oral.

de la coroiditis serpiginosa como de la serpiginosa-*like*³. La importancia radica en poder hacer un diagnóstico precoz, ya que la respuesta al tratamiento con fármacos antiangiogénicos suele ser muy favorable. El diagnóstico de NVC en estos pacientes puede ser complicado con la AGF convencional, debido a las alteraciones crónicas a nivel retino-coroideo, que a veces hacen difícil distinguir la NVC de cambios inflamatorios o atróficos. La OCT angiografía revela claramente las estructuras vasculares en la retina externa y puede ser de gran ayuda para el diagnóstico de la NVC en estos pacientes⁴. Creemos que es en estos casos donde puede tener su mayor utilidad, ya que permite realizar un diagnóstico diferencial entre una NVC tipo 2 frente a focos de coroiditis activa y una mejor detección de la NVC tipo 1 incluso cuando

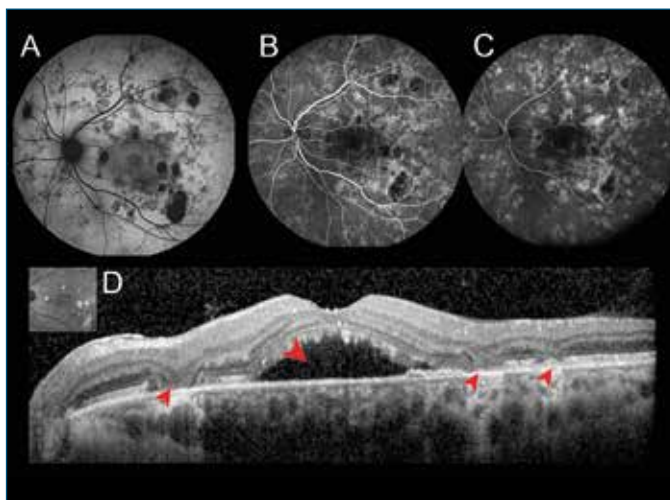


FIGURA 2
A) Autofluorescencia donde se observa un área de hipoautofluorescencia circunscrita a nivel del levantamiento macular y varias áreas de atrofia con hipoautofluorescencia más intensa, dispersas por la retina, que corresponden a lesiones en diferentes estadios evolutivos. B y C) Tiempos iniciales y tardíos de la angiografía fluoresceínica, donde se observa la hiperfluorescencia por transmisión de las lesiones. D) Desprendimiento neurosensorial amplio subfoveal (flecha roja grande). Áreas de atrofia con pérdida de capas externas (flechas rojas más pequeñas) correspondientes a las lesiones más antiguas, que se ven blancas en la retinografía infrarroja (D) y más negras en la autofluorescencia longitud de onda corta (A).

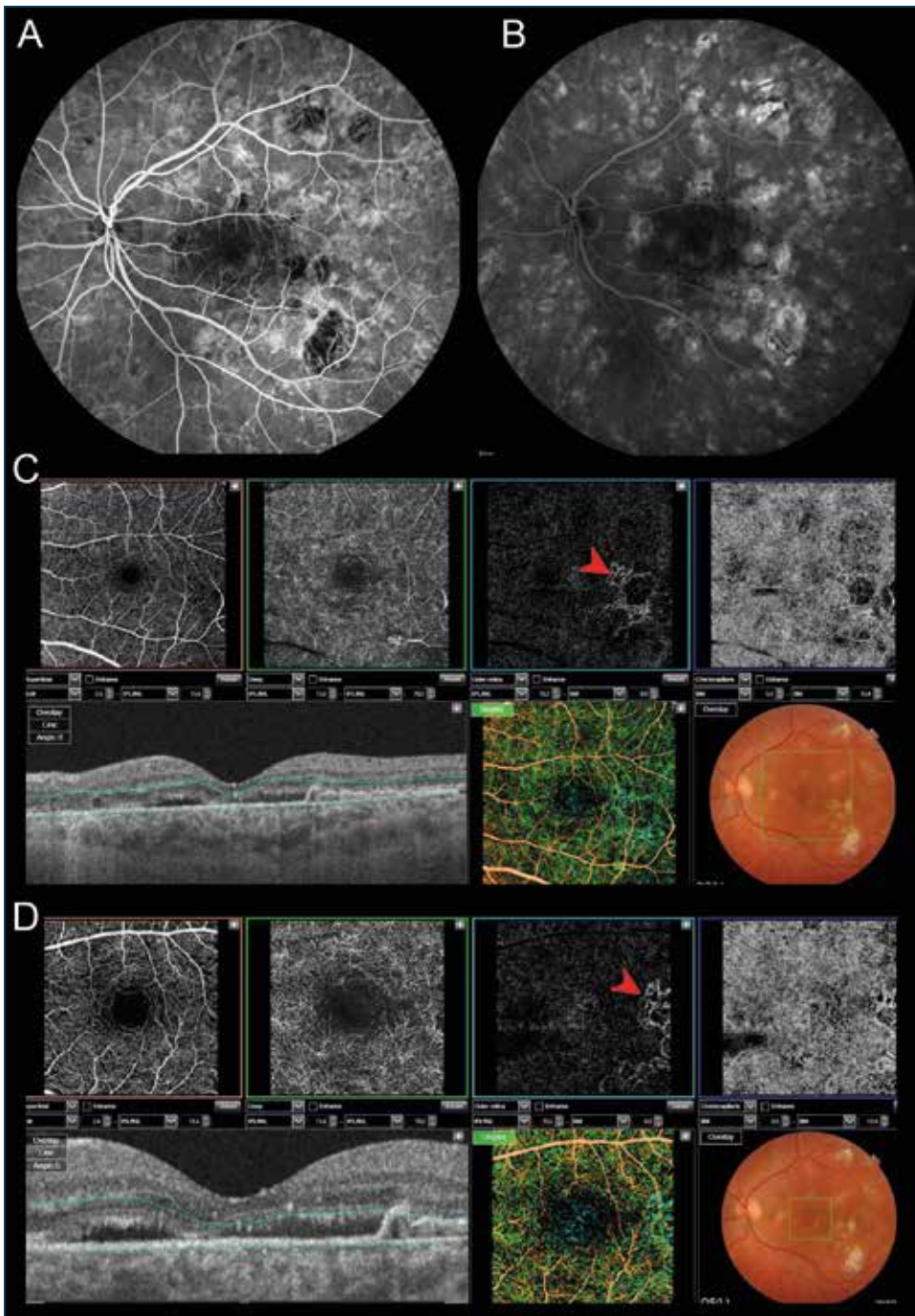


FIGURA 4
 A y B) Tiempos iniciales y tardíos de la angiografía fluoresceínica muy similar a la previa. C y D) Tomografía de coherencia óptica angiografía donde se visualiza claramente la neovascularización (flecha roja) en 6 (C) y 3 mm (D).

permanece quiescente^{5,6}. Por tanto, se trata de un caso de NVC en un paciente diagnosticado de coroiditis serpiginosa-like tratado con éxito con terapia antiangiogénica gracias a la correcta detección de la

NVC con OCT angiografía de una manera rápida y no invasiva. En un futuro esta técnica será de gran utilidad para distinguir los cambios inflamatorios de los cambios neovasculares en pacientes con uveítis posterior.

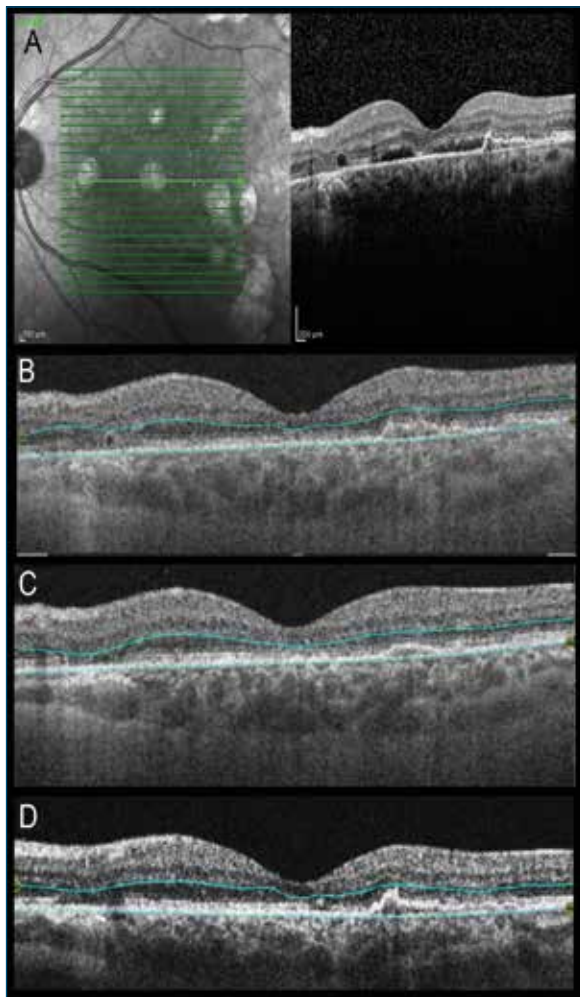


FIGURA 5
Evolución del desprendimiento neurosensorial tras el tratamiento con ranibizumab. Previo al tratamiento (A) y después de cada tratamiento mensual (B-D).

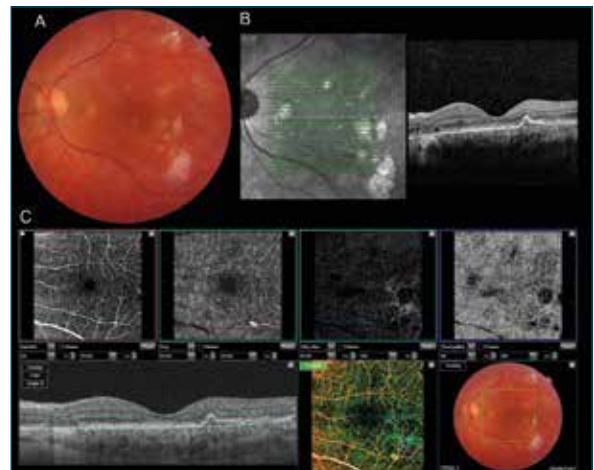


FIGURA 6
Imagen multimodal que muestra la evolución favorable del paciente doce meses después de iniciar el tratamiento con ranibizumab intravítreo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Witmer R. A specific form of recidivating choroiditis. *Ophthalmologica* 1952;123:353-4.
2. Neri P, Lettieri M, Fortuna C, Manoni M, Giovannini A. Inflammatory choroidal neovascularization. *East Afr J Ophthalmol* 2009;16:245-51.
3. Yee HY, Keane PA, Ho SL, Agrawal R. Optical Coherence Tomography Angiography of Choroidal Neovascularization Associated with Tuberculous Serpiginous-like coroiditis. *Ocul Immunol Inflamm* 2016;24:699-701.
4. Nozaki M, Hamada S, Kimura M, Yoshida M, Ogura Y. Value of OCT Angiography in the diagnosis of Choroidal Neovascularization Complicating Multiple Evanescent White Dot Syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2016;47:580-4.
5. Nehemy MB, Brocchi DN, Veloso CE. Optical Coherence Tomography Angiography Imaging of Quiescent Choroidal Neovascularization in Age-Related Macular Degeneration. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2015;46:2-3.
6. Levison AL, Baynes K, Lowder CY, Srivastava, SK. OCT Angiography Identification of Choroidal Neovascularization Secondary to Acute Zonal Occult Outer Retinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2016;47:73-5.

37

Hialoidotomía YAG en hemorragia subhialoidea premacular. Técnica sencilla y eficiente

Estanislao Gutiérrez Sánchez, Ainhoa Rosselló Ferrer

Unidad de Mácula, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

INTRODUCCIÓN

La hemorragia premacular es una entidad de etiología variada¹ (tabla 1) y la retinopatía por Valsalva es una de dichas posibles etiologías producida por el incremento brusco de la presión venosa central². No hemos hallado estudios que describan su frecuencia por edad, pero la impresión clínica sugiere que en la población en edad laboral la casuística es importante, lo que supone un mayor impacto socioeconómico.

- Patología vascular de la retina:
 1. Retinopatía diabética proliferativa³
 2. Oclusión venosa de la retina⁴
 3. Rotura de un macroaneurisma³
 4. Degeneración macular asociada a la edad⁴
 5. Comunicación arterio-venosa de la retina⁵
- Alteraciones de la agregación plaquetaria y de la cascada de la coagulación⁶
- Tras queratomileusis láser *in situ* (LASIK)⁷
- Rotura vascular tras un esfuerzo físico: retinopatía hemorrágica de Valsalva²
- Síndrome de Tearson⁸
- Retinopatía de Purtscher⁹

■ TABLA 1

■ Diferentes etiologías de hemorragia premacular

El sangrado puede localizarse entre la hialoides y la retina (prerretiniano) o por debajo de la membrana limitante interna (intrarretiniano) y, a su vez, puede afectar al área macular o no. Estas características influyen directamente en el pronóstico visual, ya que es peor cuando afecta el área macular a nivel intrarretiniano¹⁰.

Hasta los años ochenta, ante una hemorragia retrohialoidea premacular, independientemente de la cau-

sa, se podía optar por la observación o por una vitrectomía. Ambas opciones presentan limitaciones:

- La reabsorción espontánea de la sangre contenida en el espacio retrohialoideo tiende a ser lenta y puede comprometer la visión durante un largo período de tiempo¹¹⁻¹⁴. Además, en los casos donde la sangre permanece más tiempo, se observan cambios en la pigmentación macular¹ y, en ocasiones, se desarrollan membranas epimaculares y tracciones retinianas que acaban precisando una vitrectomía^{11,12}.
- La vitrectomía suele estar asociada a una demora en mayor o menor medida del tratamiento, a una relación coste-beneficio muy significativa y a complicaciones intrínsecas a la técnica y a la anestesia que precisa.

Todo ello hizo que, desde la aparición del láser neodimio-YAG (Nd-YAG), hubiera autores que se interesaran por su aplicación en esta entidad. Faulborn fue el primero en utilizarlo, en 1988, en un caso de hemorragia premacular por retinopatía diabética. Usando una rejilla, realizó múltiples impactos a nivel premacular y consiguió el drenaje de la sangre¹⁵. Le siguieron diferentes autores, entre los que destacamos al profesor Gabel¹⁶, que en tres casos realizó un único orificio en la superficie anterior de la hemorragia prerretiniana y obtuvo el completo vaciado de esta.

La fotodisrupción con láser pretende crear un agujero que permita la salida de la sangre al espacio vítreo, desde donde será reabsorbida progresivamente. La energía aplicada varía ampliamente en función de las series, de 2,5 a 10,5 mJ. La eficacia puede verse limitada por la formación de coágulos que, aun siendo poco frecuente, debe tenerse en cuenta si se va a demorar el tratamiento¹⁷. Desde que se empezó a utilizar, se han descrito en la literatura múltiples casos clínicos y series de casos. Las complicaciones documentadas son escasas, en forma de desprendimiento de retina^{17,18} y de agujero macular¹⁷.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 30 años, positivo para el virus de la inmunodeficiencia humana, sin alteraciones analíticas secundarias en ese momento. Consultó por una pérdida brusca e indolora de visión en el ojo izquierdo, tras haber mantenido relaciones sexuales. La mejor agudeza visual corregida era de movimiento de manos. En el fondo de ojo se observaba una hemorragia retrohialoidea que afectaba al área macular y la tomografía de coherencia óptica (OCT) permitió visualizar con mayor claridad la localización retrohialoidea y premacular del sangrado (figura 1). Se informó al paciente de las opciones terapéuticas disponibles (conducta expectante, realización de una vitrectomía o tratamiento con láser) y decidió observación. Tras un período de tres semanas y considerando el aspecto de la lesión, se planteó tratar con láser Nd-YAG, que fue aceptado por el paciente.

Previa firma del consentimiento informado y bajo mi-driasis farmacológica y anestesia tópica, se acopló al

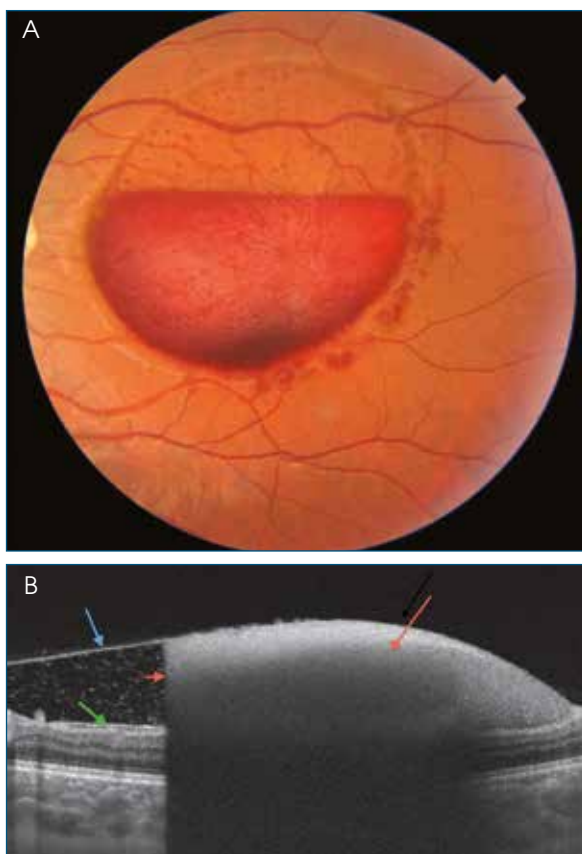


FIGURA 1
 A) Retinografía del ojo izquierdo con hemorragia macular y nivel horizontal bien delimitado, que sugiere localización retrohialoidea. B) Tomografía de coherencia óptica vertical sobre la hemorragia (flecha roja larga). Se observa la hialoides posterior despegada (flecha azul), la membrana limitante interna (flecha verde) y el nivel de la hemorragia (flecha roja corta).

ojo una lente de Goldman de tres espejos. Tras visualizar el borde inferior de la bolsa, se programó una energía inicial de 2,0 mJ, que se fue aumentando hasta conseguir la interrupción, hecho que se produjo con una energía de 3,0 mJ. Se realizaron tres impactos en la zona para asegurar el drenaje (figura 2). La técnica cursó sin ninguna incidencia y refirió una mejoría inmediata de la visión tras el procedimiento. La agudeza visual a las tres semanas era de 20/20.

En la retinografía realizada a los tres meses, se evidenciaba la resolución completa de la hemorragia, quedando delimitados los bordes de la hialoides hasta donde se había desprendido (figura 3). La OCT mostraba la hialidotomía, la separación entre la hialoides y la retina vacía de contenido hemático y una mácula con el grosor y la morfología de sus capas preservados (figura 4).



FIGURA 2
 Hemorragia drenando, de forma inmediata, a través de la hialidotomía realizada con láser neodimio-YAG.



FIGURA 3
 Delimitación del borde de la hialoides posterior hasta donde la hemorragia diseccionó (flechas amarillas).

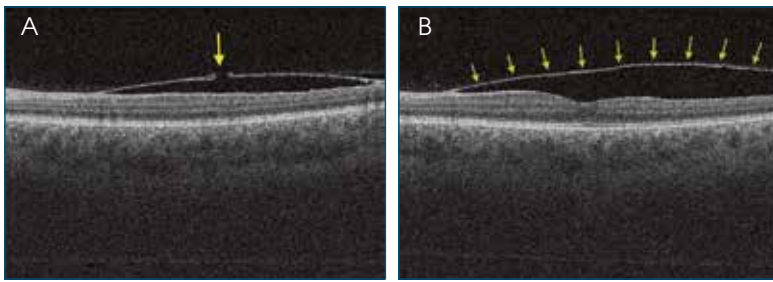


FIGURA 4
 A) Solución de continuidad en la hialoides posterior secundaria a disrupción por láser neodimio-YAG (flecha amarilla). B) Hialoides posterior premacular desprendida (flechas verdes) con conservación de la depresión foveal.

Al año, mantiene la misma agudeza visual, los márgenes del despegamiento hialoideo no han variado y la OCT no muestra alteraciones maculares.

CONCLUSIONES

La hialidotomía con láser Nd-YAG es una técnica que se puede realizar en el momento del

diagnóstico de forma sencilla y que, hasta donde se ha evidenciado en la literatura, se muestra segura, eficaz y eficiente para el tratamiento de las hemorragias premaculares de diferente etiología, y especialmente en las producidas por un Valsalva. Serían necesarios estudios prospectivos y con mayor tamaño muestral para confirmarlo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Khadka D, Bhandari S, Bajimaya S, Thapa R, Paudyal G, Pradhan E. Nd:YAG laser hyaloidotomy in the management of Premacular Subhyaloid Hemorrhage. *Ophthalmology* 2016;16:41.
2. Duane TD. Valsalva hemorrhagic retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1973;75:637-42.
3. Raymond LA. Neodymium:YAG laser treatment for hemorrhages under the internal limiting membrane and posterior hyaloid face in the macula. *Ophthalmology* 1995;102:406-1.
4. Mennel S. Subhyaloid and macular haemorrhage: localization and treatment strategies. *Br J Ophthalmol* 2007;91:850-2.
5. Vedantham V, Agrawal D, Ramasamy K. Premacular haemorrhage associated with arteriovenous communications of the retina induced by a valsalva-like mechanism: an observational case report. *Indian J Ophthalmol* 2005;53:128-30.
6. Khadka D, Sharma AK, Shrestha JK, Pant B, Pant S, Shrestha A. Nd:YAG laser treatment for sub-hyaloid hemorrhage in childhood acute leukemia. *Nepal J Ophthalmol* 2012;4:102-7.
7. Mansour AM, Ojeimi GK. Premacular subhyaloid hemorrhage following laser in situ keratomileusis. *J Refract Surg* 2000;16:371-2.
8. Ahmadabadi MN, Lashay AR, Karkhaneh R, Manaviat MR, Amini A, Razaghi A, et al. Nd Yag Laser application in premacular subhyaloid hemorrhage. *Arch Iranian Med* 2004;7:206-9.
9. Chandra P, Azad R, Pal N, Sharma Y, Chhabra MS. Valsalva and Purtscher's retinopathy with optic neuropathy in compressive thoracic injury. *Eye (Lond)* 2005;19:914-5.
10. Berrocal MH, Lewis ML, Flynn HW. Variations in the clinical course of submacular hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 1996;122:486-93.
11. Rennie CA, Newman DK, Snead MP, Flanagan DW. Nd:YAG laser treatment for premacular subhyaloid hemorrhage. *Eye* 2001;15:519-24.
12. O'Hanley GP, Canny CL. Diabetic dense premacular hemorrhage. *Ophthalmology* 1985;92:507-11.
13. Brent BD, Gonce M, Diamond JG. Pars plana vitrectomy for complications of retinal arterial macroaneurysms: a case series. *Ophthalmic Surg* 1993;24:534-6.
14. Ramsay RC, Knobloch WH, Cantrill HL. Timing of vitrectomy for active proliferative diabetic retinopathy. *Ophthalmology* 1986;93:283-9.
15. Faulborn J. Behandlung einer diabetischen praemacularen Blutung mit dem Q switched Neodym: YAG laser. *Spektrum Augenheilkd* 1988;2:33-5.
16. Gabel VP, Birngruber R, Gunther-Koszka H, Puliafito CA. Nd: YAG laser photodisruption of hemorrhagic detachment of the internal limiting membrane. *Am J Ophthalmol* 1989;107:33-7.
17. Ulbig MW. Long-term results after drainage of premacular subhyaloid hemorrhage into the vitreous with a pulsed Nd:YAG laser. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1465-9.
18. Jampol LM, Goldberg MF, Jednock N. Retinal damage from a Q-switched YAG laser. *Am J Ophthalmol* 1983;9:326-9.

Síndrome NARP: diagnóstico multidisciplinar

Leire Juaristi Eizmendi, Cristina Irigoyen Laborra

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián

CASO CLÍNICO

Historia clínica. Anamnesis

Paciente varón de 53 años, diagnosticado de síndrome cerebeloso (disartria, nistagmus y ataxia) en el año 2008 y de hipoacusia neurosensorial en el año 2009. No presenta antecedentes familiares neurológicos ni de sordera. Al inicio del cuadro, se realizó un estudio completo, con un único hallazgo de atrofia cerebelosa en la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral. El estudio genético SCA (ataxias espinocerebelosas) así como el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron normales. También la analítica, que incluía anticuerpos (antineuronales, antitiroperoxidasa, antinucleares, antimitocondriales, antitransglutaminasa), vitaminas liposolubles (A, D, E, K), ácido láctico y piruvato, fue normal, así como el electrocardiograma.

A los dos años del diagnóstico de síndrome cerebeloso, presenta empeoramiento de la clínica, con disdiadococinesia, hiporreflexia en las extremidades inferiores y alteración de la sensibilidad profunda de pies, con Babinski bilateral. Debido a los nuevos síntomas, se replantean el diagnóstico de síndrome cerebeloso, se realizan más pruebas complementarias y se sospecha ataxia de Friedrich de inicio en el adulto. Además, el paciente es remitido a oftalmología por referir nictalopía.

Pruebas complementarias

Esta vez, el LCR presenta leve aumento de lactato y el electromiograma (EMG) es compatible con polineuropatía sensitiva de carácter axonal. No obstante, el estudio genético molecular realizado para descartar la ataxia de Friedrich (gen FXN) resulta negativo. Sin embargo, la biopsia muscular para descartar enfermedad mitocondrial resulta sugestiva de enfermedad mitocondrial.

Exploración oftalmológica

El paciente presenta una agudeza visual corregida de 0,7 en ambos ojos (AO) y en el fondo de ojo se aprecia alteración del epitelio pigmentario retiniano (EPR) con pigmento redondo en media periferia (círculos en figuras 1 y 2), alteración del EPR macular, junto con pali-



■ FIGURAS 1 Y 2
■ Retinografía y autofluorescencia de ambos ojos.

dez papilar y atenuación arteriolar (figura 1). Se realiza autofluorescencia y se aprecia hiper- e hipoautofluorescencia granular en el polo posterior y las arcadas vasculares. En la tomografía de coherencia óptica se observa atrofia macular generalizada (figura 3). El campo visual (CV) confirma la disminución concéntrica del CV, respetados los 20° centrales, compatible con nictalopía (figura 4).

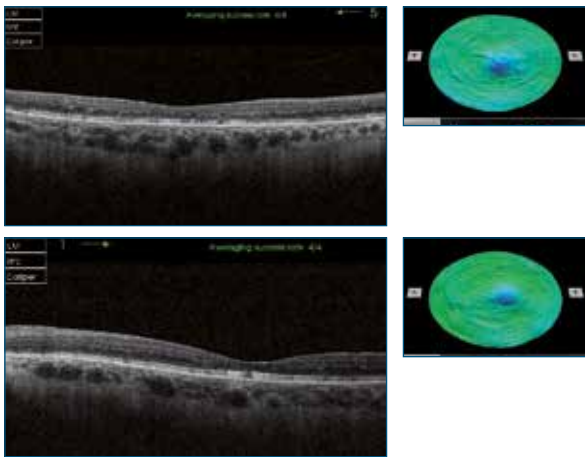


FIGURA 3
 Tomografía de coherencia óptica macular de ambos ojos: atrofia macular generalizada con mayor adelgazamiento en las capas nucleares externas y defecto en zona de elipsoides. La membrana limitante externa está respetada.

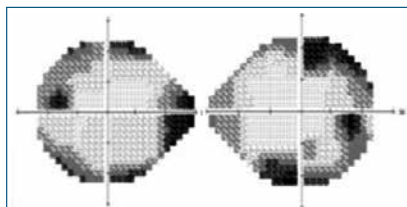


FIGURA 4
 Campo visual de ambos ojos 24:2: disminución concéntrica, respetados 20° centrales, compatible con nictalopía.

El estudio electrofisiológico muestra una afectación difusa en ambas retinas, de grado moderado-grave, que incluye tanto al sistema de conos como al de bastones, siendo esta última población la más afectada. Esta afectación es algo más acusada en el ojo derecho (figuras 5 y 6).

Diagnóstico

La exploración neurológica junto con la oftalmológica son compatibles con el síndrome NARP (debilidad muscular neurogénica, ataxia y retinosis pigmentaria). Se realiza análisis de genética molecular de patología mitocondrial y el resultado es negativo. No presenta

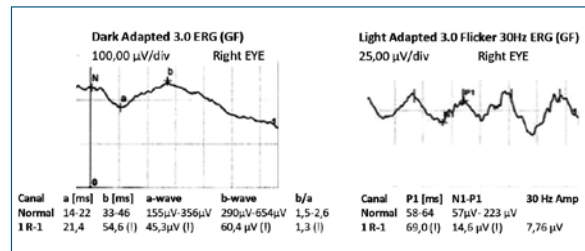


FIGURA 5
 Electrorretinograma campo completo del ojo derecho. Marcada disminución de la amplitud en la respuesta de los bastones, con leve retraso de la latencia (*Dark Adapted 3.0 ERG*) (izquierda). Respuesta flicker con moderada disminución de la amplitud de los conos (*Light Adapted 3.0 Flicker*) (derecha).

las mutaciones más frecuentes halladas en este síndrome: m.8993T>G-MTATP6 y m.8993T>C-MTATP6. Está pendiente de la secuenciación del gen MT-ATP6 en su totalidad.

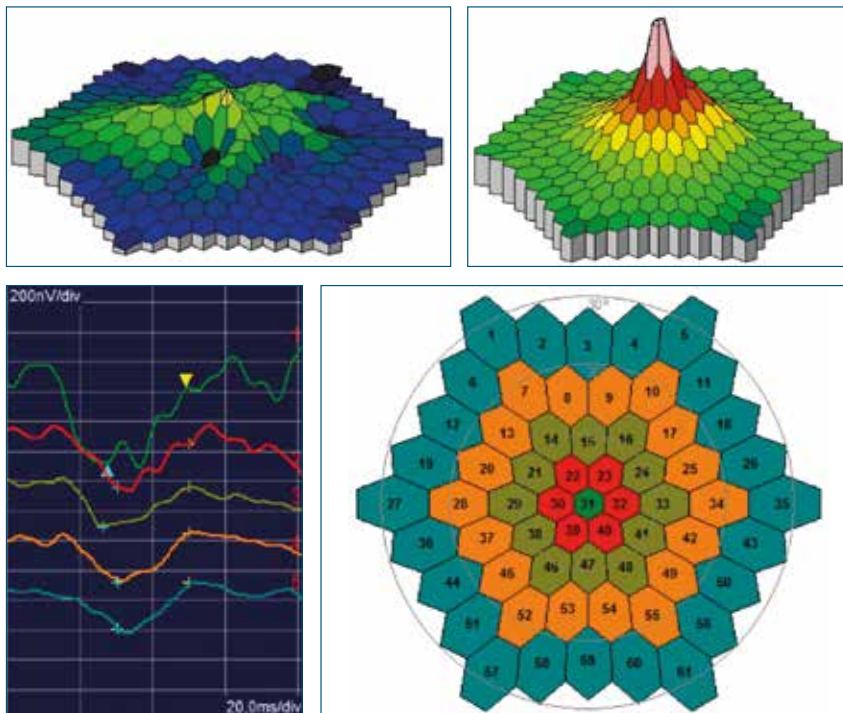
DISCUSIÓN

El síndrome NARP descrito por Holt et al. (1990) se caracteriza por debilidad muscular neurogénica, ataxia y retinosis pigmentaria debido a los trastornos neurodegenerativos progresivos causados por anomalías en la generación de energía mitocondrial. Asimismo, se pueden presentar dificultades de aprendizaje, convulsiones, demencia, estatura corta, pérdida de audición neurosensorial, oftalmoplejía externa progresiva, defectos de la conducción cardíaca y trastornos de ansiedad.

La aparición de los síntomas, particularmente la ataxia y las dificultades de aprendizaje, ocurren con frecuencia en la infancia. Los individuos con NARP pueden tener una evolución clínica estable durante muchos años, aunque pueden sufrir deterioros episódicos, a menudo en asociación con enfermedades virales. Sin embargo, los síntomas visuales pueden ser la única clínica y, por lo tanto, debemos tenerlos en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial. No existen datos sobre la prevalencia de NARP, pero según Orphanet puede ser aproximadamente de entre 1-9/100 000.

El diagnóstico del síndrome NARP se establece mediante criterios clínicos y pruebas genéticas moleculares. Aun así, no se han establecido criterios diagnóstico estrictos¹. Se pueden realizar las siguientes pruebas complementarias y exploraciones para la aproximación para el diagnóstico clínico:

- El EMG puede mostrar neuropatía periférica.
- La RMN puede mostrar atrofia cerebral y cerebelosa.



■ FIGURA 6
 ■ Electrorretinograma multifocal de nuestro paciente/electrorretinograma multifocal normal/densidad de la respuesta en anillos de nuestro paciente. Muestra disminución grave de la densidad de respuesta en anillos 3.º, 4.º y 5.º, con mayor preservación de la amplitud P1 en anillos centrales, donde también se observa una disminución de la densidad de respuesta de grado moderado.

- Los hallazgos en el fondo de ojo son extremadamente variables y van desde una retinopatía en sal y pimienta leve hasta una maculopatía en ojo de buey o la retinosis pigmentaria clásica con presencia de espículas óseas.
- La electrofisiología ocular puede revelar anomalías (ondas de pequeña amplitud) o ser normal. Asimismo, puede mostrar disfunción predominante de conos en algunos pedigrís, aunque en la mayoría de los casos presentan disfunción de los bastones.
- Otros: el nivel de lactato en sangre y el LCR (suele estar elevado), la biopsia del músculo y el estudio de la enzima de la cadena respiratoria pueden ser de gran ayuda.

Respecto al estudio genético del ADN mitocondrial (mtDNA), el MT-ATP6 es el único gen relacionado con el síndrome NARP. La mutación m.8993T>G es la más común, descrita por Thorburn¹. También se ha descrito la mutación m.8993T>C², la cual presenta clínica más leve comparada con m.8993T>G. La proporción entre los individuos con NARP que presentan una variante patógena detectable en el nucleótido 8993 de MT-ATP6 es desconocida, pero probablemente sea > 50 %¹. Si no se detecta una variante de MT-ATP6 patógena, se recomienda realizar el análisis de la secuencia del genoma mitocondrial. Durante los últimos años, se han identificado nuevas mutaciones causantes del síndrome NARP: m.8839G>C, 8989G>C, m.8618-8619insT, m.9032T>C, 9185 T>C, m.8729 G> A³⁻⁵.

Diagnóstico diferencial

Se debe realizar el diagnóstico diferencial del síndrome NARP con otras neuropatías como la hereditaria de Charcot-Marie-Tooth, ataxias hereditarias, retinosis pigmentaria y síndrome de Leigh. El síndrome NARP y el de Leigh comparten características similares de enfermedades mitocondriales y ambos pueden estar causados por mutaciones en el mismo gen (MT-ATP6).

Tratamiento

No existe ningún tratamiento específico para el síndrome NARP. Es importante que los individuos afectados sean controlados (cada 6-12 meses) para ver la progresión y la aparición de posibles nuevos síntomas. Se recomiendan evaluaciones cardiológicas, neurológicas y oftalmológicas.

Se tratan las posibles complicaciones como la acidosis aguda, las convulsiones, las distonías y la miocardiopatía bajo la supervisión de médicos especialistas. Los agentes que hay que evitar son el valproato, los barbitúricos, la anestesia y el dicloroacetato.

Asesoramiento genético

El síndrome NARP se transmite por herencia materna. En la mayoría de los casos, la madre tiene una carga mutante mucho menor que el sujeto y por lo general permanece asintomática o desarrolla solo síntomas leves. Los descendientes de varones con una variante

patogénica de mtDNA no están en riesgo, pero todos los descendientes de las mujeres con una variante patogénica de mtDNA corren el riesgo de heredar la variante patogénica. El riesgo de desarrollar síntomas para un sujeto con madre portadora depende de la distribución del tejido y la carga mutante de la variante patogénica de mtDNA. Las parejas con mayor riesgo de tener hijos con síndrome NARP pueden realizar el diagnóstico prenatal y el diagnóstico genético preimplantacional mediante un análisis de mtDNA extraído de células fetales o de blastómeros, respectivamente.

Terapias en investigación

Los antioxidantes, incluida la coenzima Q10, están siendo analizados para mejorar la función y la viabilidad de las células cultivadas, pero no han demostrado todavía eficacia como tratamiento en humanos.

La terapia génica ofrece potencial para disminuir el porcentaje de mtDNA mutado en las células de un individuo. Sin embargo, todavía hay un largo camino por recorrer para que esta terapia sea aplicable en la clínica.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico multidisciplinar ha sido fundamental entre el Servicio de Neurología, Oftalmología y Genética. Asimismo, muchos pacientes con sospecha de patología mitocondrial podrían beneficiarse de una exploración de fondo de ojo como en este caso, ya que fue el punto clave para sospechar el diagnóstico de NARP, aunque todavía a día de hoy no hayamos conseguido identificar la mutación responsable. Creemos que es necesario realizar la secuenciación del gen MT-ATP6 en pacientes con síndrome NARP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thorburn DR, Rahman S. Mitochondrial DNA-Associated Leigh Syndrome and NARP. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJH, et al., editors. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington; 1993-2017. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1173/>
2. Rantamäki MT, Soini HK, Finnilä SM, Majamaa K, Udd B. Adult-onset ataxia and polyneuropathy caused by mitochondrial 8993T->C mutation. *Ann Neurol* 2005;58:337-40.
3. Blanco-Grau A, Bonaventura-Ibars I, Coll-Cantí J, Melià MJ, Martínez R, Martínez-Gallo M, et al. Identification and biochemical characterization of the novel mutation m.8839G>C in the mitochondrial ATP6 gene associated with NARP syndrome. *Genes Brain Behav* 2013;12:812-20.
4. Duno M, Wibrand F, Baggesen K, Rosenberg T, Kjaer N, Frederiksen AL. A novel mitochondrial mutation m.8989G>C associated with neuropathy, ataxia, retinitis pigmentosa - the NARP syndrome. *Gene* 2013;515:372-5.
5. López-Gallardo E, Emperador S, Solano A, Llobet L, Martín-Navarro A, López-Pérez MJ, et al. Expanding the clinical phenotypes of MT-ATP6 mutations. *Hum Mol Genet* 2014;23:6191-200.

39

Maculopatía por paclitaxel

María S. Pighin¹, Ignasi Jürgens Mestre²

¹ Departamento de Retina, Institut Català de Retina, Barcelona. ² Director Médico y Jefe del Departamento de Retina, Institut Català de Retina, Barcelona

INTRODUCCIÓN

El paclitaxel es un fármaco usado en el tratamiento del cáncer de pulmón y de mama, entre otros. Proviene de la familia de los taxanos, cuya principal función es inhibir la mitosis celular¹.

Este medicamento puede causar muchos efectos adversos sistémicos. Dentro de los oftalmológicos, figura el edema macular como efecto secundario muy raro no cuantificado².

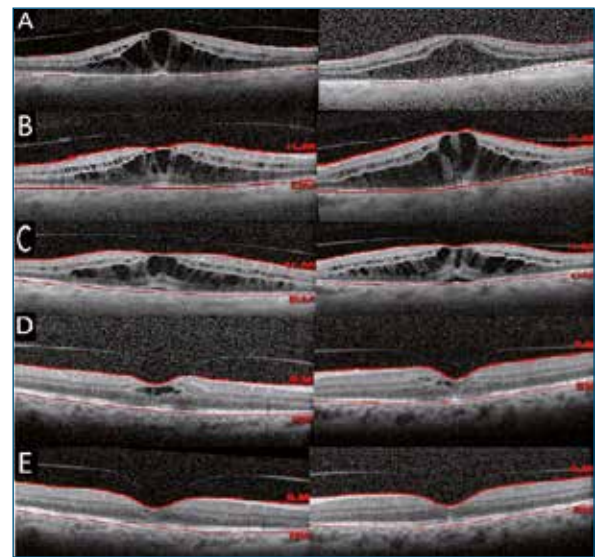
Se describe el caso de una paciente con mala agudeza visual bajo tratamiento con paclitaxel por cáncer de mama.

CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años de edad, que acudió por una disminución de la agudeza visual bilateral indolora de cuatro meses de evolución. Había estado recibiendo Abraxane® (paclitaxel) cuatro meses antes de los síntomas para el tratamiento de un cáncer de mama.

En la exploración inicial, la agudeza visual corregida era de 20/100 en el ojo derecho y 20/80 en el ojo izquierdo. La biomicroscopía de segmento anterior era normal y la retina mostraba un edema macular bilateral. La tomografía de coherencia óptica espectral (OCT) (Heidelberg Engineering Inc, Heidelberg, Alemania) mostró un edema macular quístico (EMQ) con líquido subretiniano de 727 μm y 685 μm de grosor, respectivamente (figura 1A). La angiografía fluoresceínica (AGF) mostró una leve hiperfluorescencia macular en ambos ojos (figura 2). Sin tener ninguna otra razón para tener tal EMQ, sospechamos una maculopatía asociada con la quimioterapia. Se inició tratamiento oral con acetazolamida 250 mg dos veces al día. Ante la falta de mejoría (figura 1B), iniciamos tratamiento tópico con nepafenaco 3 mg/ml una vez al día. Dos semanas más

tarde, se añadió brimonidina, como neuroprotector, dos veces al día. La paciente continuó con visiones y OCT estables (figura 1C). Tres semanas después de suspender el paclitaxel, se redujo el EMQ (figura 1D) a 329 μm y 309 μm , respectivamente. Seis semanas después, aunque la visión no mejoró, el líquido intra- y subretiniano desaparecieron por completo en la OCT. En cambio, persistió la ruptura foveal de la membrana limitante externa y la capa elipsoide (figura 1E).



■ FIGURA 1

■ Tomografía de coherencia óptica en la primera visita, con 727 μm (ojo derecho) y 685 μm (ojo izquierdo) (A). Tras tratamiento con acetazolamida, con 885 μm (ojo derecho) y 741 μm (ojo izquierdo) (B). Bajo tratamiento con nepafenaco y brimonidina, la tomografía de coherencia óptica tenía 581 μm (ojo derecho) y 617 μm (ojo izquierdo) (C). Después de dos semanas de discontinuar paclitaxel, la tomografía de coherencia óptica mejoró a 329 μm (ojo derecho) y 309 μm (ojo izquierdo) (D). Luego de seis semanas, los quistes desaparecieron y la visión permaneció disminuida, con daño de capas externas (E).



FIGURA 2
Angiografía fluoresceínica de ambos ojos, con leve hiperfluorescencia foveal.

DISCUSIÓN

Los taxanos (paclitaxel, nab-paclitaxel y docetaxel) son agentes antimetabólicos que se utilizan en el tratamiento del carcinoma ovárico y mamario, así como del sarcoma de Kaposi, entre otros. Presentan numerosos efectos tóxicos sistémicos y algunos oftalmológicos, como la queratitis y la neuropatía óptica². Hemos encontrado solo veintiocho artículos publicados que describen el edema macular como efecto adverso de los taxanos¹.

En esta paciente, los síntomas comenzaron cuatro meses después de comenzar el tratamiento con paclitaxel. Meyer et al. describieron el EMQ después de nueve meses del tratamiento con paclitaxel³, y otros autores, de tres a cinco meses⁴.

En nuestra paciente la OCT confirmó la presencia de fluido intra- y subretiniano, el mismo patrón descrito en la mayoría de los artículos publicados^{5,6}. La hiper-

fluorescencia leve en la AGF es comparable a la descrita en otros artículos⁷ y similar a la que se encuentra en otras enfermedades como la maculopatía por la niacina o el síndrome de Goldmann-Favre^{8,9,2}.

Risard et al. sugirieron que la patogénesis de este tipo de EMQ radica en la toxicidad sobre las células de Müller, rompiendo el gradiente osmótico y conduciendo a la acumulación de líquido intracelular y la fuga subclínica de líquido extracelular¹.

Park et al. sugirieron el tratamiento con inhibidores de la anhidrasa carbónica¹⁰. Nosotros comenzamos el tratamiento con acetazolamida oral 250 mg y suplemento de potasio, pero se detuvo debido a los efectos secundarios sistémicos. Georgakopoulos et al. describieron la respuesta pobre al tratamiento tópico con brimonidina y nepafenaco⁶. Nuestra paciente obtuvo la misma escasa respuesta con dichas medicaciones.

Se han descrito anomalías del epitelio pigmentario de la retina en pacientes con más de dos años de tratamiento con paclitaxel¹¹. Nuestra paciente fue tratada durante diez meses y se observó daño irreversible de la retina externa en la OCT.

CONCLUSIÓN

El paclitaxel puede provocar EMQ durante su uso como quimioterápico. El cuadro parece mejorar solo si se deja de administrar. Es un efecto adverso no frecuente y no cuantificable, por lo que es importante reportar estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Risard SM, Pieramici DL, Rabena MD. Cystoid macular edema secondary to paclitaxel (Abraxane). *Retin Cases Brief Rep* 2009;3:383-5.
2. Rajesh C, Rao MD, Choudhry N. Cystoid macular edema associated with chemotherapy. *CMAJ* 2016;188:216.
3. Meyer KM, Klink T, Ugurel S, Bröcker EB. Regression of paclitaxel-induced maculopathy with oral acetazolamide. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2012;250:463-4.
4. Tanaka Y, Bando H, Hara H, Ito Y, Okamoto Y. Cystoid macular edema induced by nab-paclitaxel. *Breast Cancer* 2015;22:324-6.
5. Padrón Pérez N, Rubio Caso MJ, Arias Barquet L, Caminal Mitjana JM. Bilateral cystoid macular edema in a patient with taxane-based chemotherapy. *Can J Ophthalmol* 2013;48:e3-4.
6. Georgakopoulos CD, Makri OE, Vasilakis P, Exarchou A. Angiographically silent cystoid macular edema secondary to paclitaxel therapy. *Clin Exp Optom* 2012;95:233-6.
7. Smith SV, Benz MS, Brown DM. Cystoid macular edema secondary to albumin-bound paclitaxel therapy. *Arch Ophthalmol* 2008;126:1605-6.
8. Joshi MM, Garretson BR. Paclitaxel maculopathy. *Arch Ophthalmol* 2007;125:709-10.
9. Murphy CG, Walsh JB, Hudis CA, Lake D, Theodoulou M. Cystoid macular edema secondary to nab-paclitaxel therapy. *J Clin Oncol* 2010;28:e684-7.
10. Park E, Goldberg NR, Adams S. Nab-paclitaxel-induced cystoid macular edema in a patient with pre-existing optic neuropathy. *Anticancer Drugs* 2016;27:580-4.
11. Haider A, Bababeygy SR, Lu SY. Cystoid macular edema and macular pigmentation associated with nab-Paclitaxel therapy. *Retin Cases Brief Rep* 2015;9:220-2.

40

Quistes vítreos en una mujer joven. A propósito de un caso

Salvatore di Lauro¹, M.^a Isabel López Gálvez²

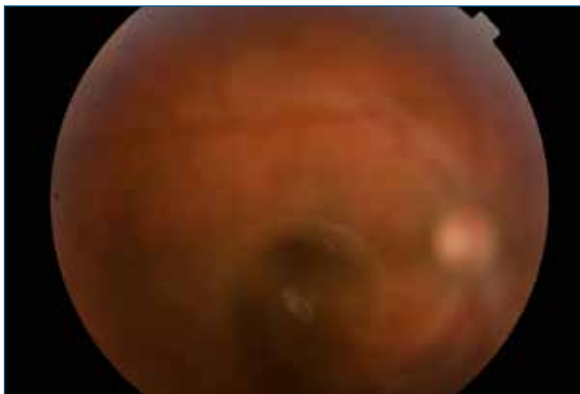
¹ Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA), Universidad de Valladolid.

² Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA). Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Clínica Baviera

Los quistes vítreos son alteraciones oculares muy poco frecuentes que muchas veces se detectan de forma ocasional al realizar una exploración oftalmológica completa. El síntoma predominante son las miodesopsias, si bien muchos pacientes están completamente asintomáticos. Pueden ser congénitos o adquiridos.

CASO CLÍNICO

Mujer de 23 años, sin antecedentes oftalmológicos familiares ni personales de interés, remitida en diciembre de 2016 a la consulta de retina para una revisión rutinaria y la valoración de miodesopsias de varios años de evolución. Su agudeza visual (AV) era de 20/20 ambos ojos (AO) y no presentaba defectos de refracción en AO. La biomicroscopía del polo anterior resultó ser absolutamente normal y la presión intraocular era de 18 mmHg. La oftalmoscopia de imagen invertida y la biomicroscopía de polo posterior permitieron observar una estructura quística esférica traslúcida (figura 1), aparentemente unilobulada,

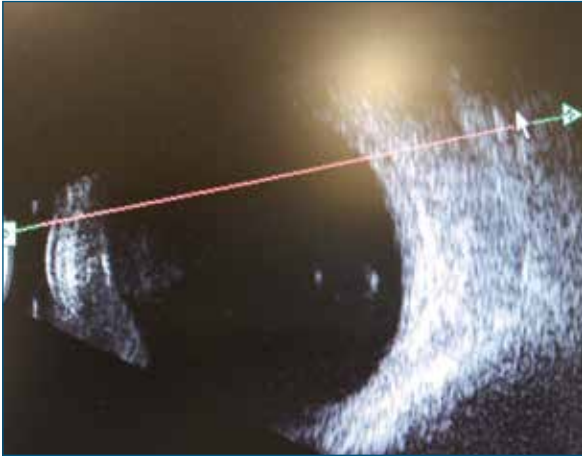


■ FIGURA 1
■ Imagen del fondo de ojo del ojo derecho. Se observa una estructura quística de color grisáceo traslúcida que ocupa la cavidad vítreo.

da, de aproximadamente 2-3 diámetros papilares y muy móvil, localizada en el vítreo medio en el ojo derecho (OD). En el fondo de ojo del OI se observó también la presencia de una estructura quística esférica pigmentada y de menor tamaño, localizada en el vítreo anterior y muy móvil (figura 2). Era una lesión también aparentemente unilobulada, pero con una zona de discontinuidad en su superficie. No se observaron células en el vítreo y el aspecto de la retina era normal en AO. La ecografía modo B confirmó la presencia de estructuras quísticas y móviles en el vítreo de AO, sin zonas de adherencia o tracción retiniana asociada, con un contenido de baja ecogenicidad (figura 3) y en la angiografía fluoresceínica se observó la presencia de un área hipofluorescente bien definida ocasionada por un efecto pantalla de una alteración prerretiniana. La paciente no presentaba antecedentes de traumatismos, enfermedades sistémicas o infecciosas y su analítica era compatible con la normalidad.



■ FIGURA 2
■ Imagen correspondiente al ojo izquierdo. Se observa una estructura quística pigmentada de color marrón en el vítreo anterior.



■ **FIGURA 3**
 ■ Ecografía correspondiente al ojo derecho.
 Se observa una estructura quística hipocogénica en el vítreo posterior.

Los hallazgos (larga historia clínica, ausencia de inflamación y el aspecto clínico) son compatibles con el diagnóstico de quistes vítreos congénitos (QVC). Debido a la excelente AV y a la ausencia de una sintomatología importante, no se consideró necesario tratamiento.

DISCUSIÓN

Los QVC son un hallazgo muy raro, ya que desde su primera descripción por Tansley en 1899¹ solo se han reseñado, aproximadamente, unos 60 casos en la literatura².

Los quistes vítreos pueden ser congénitos o adquiridos, pigmentados o no pigmentados, únicos o múltiples, esféricos, ovalados o multilobulados³. El color varía desde el amarillo-gris (no pigmentados) al marrón (pigmentados)³. Se han descrito en pacientes

desde los 5 a los 68 años⁴, pero más frecuentemente entre los 10 y los 20 años, y sus dimensiones varían entre 0,15 y 12 mm³.

Estudios histológicos han demostrado que los quistes contienen melanosomas inmaduros y promelanosomas^{2,5}. Ya que los gránulos de pigmento no se producen después del nacimiento, el origen más probable de estos quistes es el sistema hialoideo primario². Sin embargo, también se ha propuesto que puedan originarse por epitelio del cuerpo ciliar, células gliales o como una reacción del vítreo a una degeneración retiniana o coroidea⁶.

En la mayoría de los casos, los QVC no necesitan tratamiento, ya que la sintomatología es limitada y no afecta de manera significativa a la calidad de la visión y la vida del paciente. Los pacientes suelen referir miodesopsias, borrosidad transitoria en la visión o defectos de campo¹⁻³. Entre las posibles opciones de tratamiento tenemos la vitrectomía y la fotoquitectomía láser^{2,7-10}.

Por lo general, el aspecto clínico de los quistes y la ecografía modo B son suficientes para el diagnóstico definitivo¹¹. Sin embargo, hay que tener en consideración posibles causas de quistes vítreos adquiridos^{3,6,12,13} secundarios a traumatismos oculares, adenoma ciliar, retinitis pigmentosa¹⁴, atrofia coroidea, uveítis, desprendimiento de retina, retinosquiasis, colobomas e infecciones por *Toxoplasma gondii*, *Toxocara sp.*, equinococcosis y cisticercosis¹⁵. La tomografía de coherencia óptica puede ser útil en mostrar los detalles de las lesiones^{11,16-18}, al identificar más frecuentemente una estructura multilobulada interna e hiperreflectante que no puede ser visualizada por biomicroscopía o ecografía¹¹, pero no aporta información adicional que pueda ser útil en la práctica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tansley JO. Cyst of the vitreous. Transactions of the American Ophthalmological Society 1899;8:507-9.
2. Nork TM, Millecchia LL. Treatment and histopathology of a congenital vitreous cyst. Ophthalmology 1998;105:825-30.
3. Cruciani F, Santino G, Salandri AG. Monolateral idiopathic cyst of the vitreous. Acta Ophthalmol Scand 1999;77:601-3.
4. Brue C, Mariotti C, De Franco E, De Franco N, Giovannini A. Pigmented free-floating posterior vitreous cyst. Case Rep Ophthalmol Med 2012;2012:470289.
5. Lira RP, Jungmann P, Moraes LF, Silveira AP. Clinical features, histopathological analysis and surgical treatment of a free floating vitreous cyst: a case report. Arq Bras Oftalmol 2006;69:753-5.
6. Orellana J, O'Malley RE, McPherson AR, Font RL. Pigmented free-floating vitreous cysts in two young adults. Electron microscopic observations. Ophthalmology 1985;92:297-302.
7. Awan KJ. Biomicroscopy and argon laser photocystotomy of free-floating vitreous cysts. Ophthalmology 1985;92:1710-1.

8. Ruby AJ, Jampol LM. Nd:YAG treatment of a posterior vitreous cyst. *Am J Ophthalmol* 1990;110:428-9.
9. Desai RU, Saffra NA. Argon Laser Photocystotomy of a Vitreous Cyst. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;1-4.
10. Gulkilik G, Odabasi M, Erdur SK, Ozsutcu M, Eliacik M, Demirci G, et al. A case of pigmented, free-floating vitreous cyst treated with micropulse diode laser. *Clin Exp Optom* 2016;99:90-2.
11. Dragnev D, Shanmugalingam S. Optical coherence tomography in a patient with congenital vitreous cyst. *BMJ Case Rep* 2014;2014.
12. Ludwig CA, Leng T. Idiopathic pigmented vitreous cyst. *Acta Ophthalmol* 2016;94:e83-4.
13. Matthys A, Tolou C, Gualino V, Olle P, Soler V. [Clinical diagnosis and course of a floating intravitreal cyst]. *J Fr Ophtalmol* 2016;39:e207-e9.
14. Yoshida N, Ikeda Y, Murakami Y, Nakatake S, Tachibana T, Notomi S, et al. Vitreous cysts in patients with retinitis pigmentosa. *Jpn J Ophthalmol* 2015;59:373-7.
15. Aydin E, Demir HD, Tasliyurt T. Idiopathic pigmented free-floating posterior vitreous cyst. *Int Ophthalmol* 2009;29:299-301.
16. Basdekidou C, Wolfensberger TJ. Six-year dynamic growth pattern of two concentric congenital vitreous cysts. *Eye (Lond)* 2010;24:1301-3.
17. Lavric A, Urbancic M. Floating vitreous cyst: two clinical cases. *Case Rep Ophthalmol* 2013;4:243-7.
18. Kennelly KP, Morgan JP, Keegan DJ, Connell PP. Objective assessment of symptomatic vitreous floaters using optical coherence tomography: a case report. *BMC Ophthalmology* 2015;15:22.

41

Desprendimiento retiniano seroso bilateral en el contexto de una leucemia linfoblástica aguda

Erika Vázquez Cruchaga¹, José A. López Garrido²

¹ Médico adjunto, Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Galdakao-Usansolo (Vizcaya). ² Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Galdakao-Usansolo (Vizcaya)

INTRODUCCIÓN

La leucemia linfoblástica aguda (LLA) es una neoplasia hematológica en la que la proliferación monoclonal incontrolada de los precursores de los linfocitos reemplaza a los elementos celulares normales de la médula ósea. Estos linfoblastos pueden proliferar también en otros órganos, con frecuencia en el hígado, el bazo y los ganglios linfáticos. Es rara en adultos y además en estos es más agresiva que en los niños (solo el 20-46 % de los adultos presentan curación). El 90 % de los pacientes con LLA sufren afectación ocular.

CASO CLÍNICO

Mujer de 70 años de edad, que en julio de 2016 es diagnosticada de LLA B Philadelphia positiva con infiltración del sistema nervioso central (SNC). Es tratada con prefase de corticoides más vincristina intravenosa, depocyt intratecal e imatinib oral y se consigue la remisión completa. Se inicia tratamiento de mantenimiento con mercaptopurina oral y metotrexato subcutáneo en septiembre de 2016.

Coincidiendo con la segunda quimioterapia de reinducción, en enero de 2017, acude a nuestras consultas refiriendo disminución de la agudeza visual (AV). La AV con corrección es de 0,8 en el ojo derecho (OD) y de 0,4 en el ojo izquierdo (OI). En el fondo de ojo (FO) se aprecia hemorragia subretiniana suprapapilar en la arcada temporal-superior, con engrosamiento retiniano asociado en el OD y engrosamiento macular, más evidente, en el OI.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra desprendimiento neuroepitelial (DNE) a nivel supramacular y macular en el OD y el OI, respectivamente. Dado el antecedente de LLA, con compromiso del

SNC, se solicita resonancia magnética nuclear cerebral y se deriva para punción lumbar, que resultan normales.

La AV continúa disminuyendo hasta 0,5 en el OD y 0,05 en el OI, y aumenta el DNE en ambos ojos (AO). En el FO se aprecia un área de puntos amarillentos suprapapilares, profundos, mal definidos y confluentes en AO. En la OCT coinciden con una irregularidad difusa del epitelio pigmentado retiniano (EPR), en forma de pequeños desprendimientos, que parecen ser el origen del fluido subretiniano que afecta al polo posterior de AO (figuras 1 y 2).

Se replantea el diagnóstico y se establece un diferencial entre coriorretinopatía serosa central, secundaria al tratamiento corticoideo intravenoso (recibido durante la reinducción y que no explicaría la presencia de las hemorragias subretinianas) y vasculopatía coroidea polipoidea coincidente. Se realiza OCT angiografía, sin observarse pólipos claros en AO.

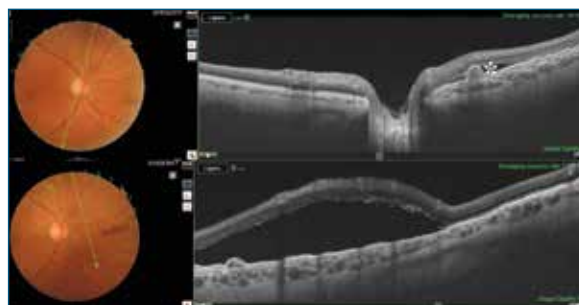


FIGURA 1
Tomografías de coherencia óptica que muestran las irregularidades del epitelio pigmentado retiniano y la presencia de desprendimiento neuroepitelial a nivel suprapapilar del ojo derecho (asterisco).

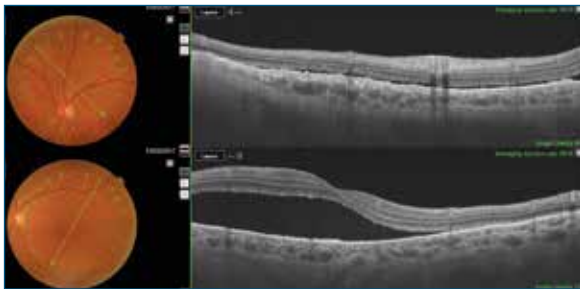


FIGURA 2
 Retinografías y tomografías de coherencia óptica que muestran las irregularidades del epitelio pigmentado retiniano con mínima lámina de fluido subretiniano asociado a nivel suprapapilar (superior) y presencia de desprendimiento neuroepitelial de gran tamaño a nivel macular (inferior) en el ojo izquierdo.

En la angiografía fluoresceínica aparecen puntos hiperfluorescentes de diferente tamaño a nivel suprapapilar de AO en tiempos precoces, con cierta fuga en tiempos más tardíos (figura 3).

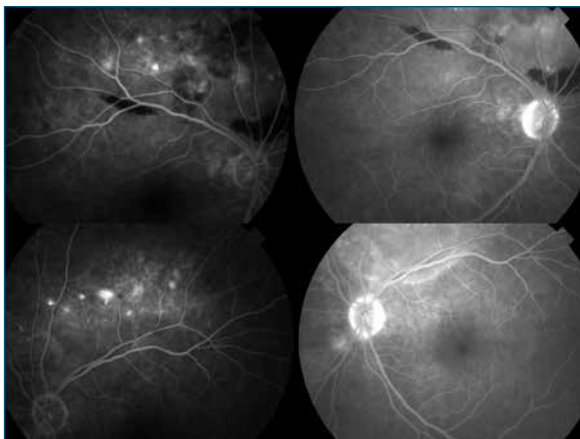


FIGURA 3
 Angiografía fluoresceínica que muestra *spots* hiperfluorescentes e irregulares en el área suprapapilar de ambos ojos en tiempos precoces (óvalo negro), con *pooling* de fluoresceína en tiempos tardíos (óvalo blanco).

En la angiografía con verde de indocianina no se aprecian pólipos (figura 4).

En este punto se decide observar a la paciente y, para nuestra sorpresa, van disminuyendo los DNE y mejora la AV con el paso de las semanas de forma aparentemente espontánea. En agosto consigue una AV de 1,0 en el OD y de 0,7 en el OI (tras dos ciclos más de quimioterapia de reinducción en abril y julio). En la exploración, en ese momento solo se puede apreciar una alteración puntiforme pigmentaria residual en el área suprapapilar de AO.

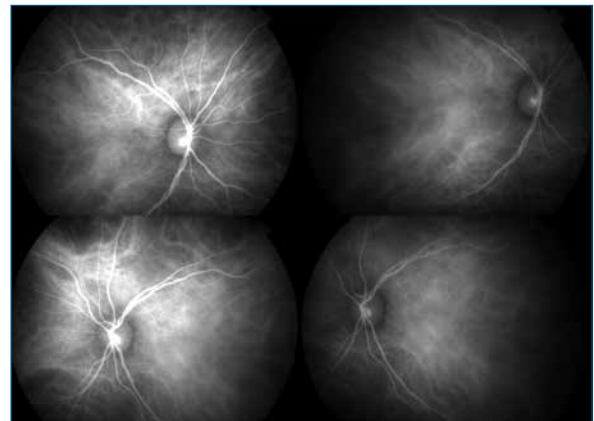


FIGURA 4
 Angiografía con verde de indocianina en tiempos precoces y tardíos en la que no se aprecian pólipos.

DISCUSIÓN

La afectación ocular en la LLA puede aparecer bien en el momento del diagnóstico o durante el curso de la enfermedad y ser por infiltración directa de los tejidos oculares por las células leucémicas o de forma indirecta y secundaria a los trastornos hematológicos asociados (anemia, trombocitopenia), a los posibles tratamientos recibidos (quimioterapia, radioterapia, trasplante de médula ósea) o a infecciones oportunistas. De todas las estructuras oculares, las más frecuentemente afectadas son la retina y la coroides (dada su rica vascularización), dando lugar a la retinopatía y coroidopatía leucémica, respectivamente.

La retinopatía, que es la manifestación clínica más frecuente y conocida de las dos, se caracteriza por hemorragias intrarretinianas, manchas de Roth, exudados algodonosos, dilatación venosa e infiltrados retinianos fácilmente visibles en el FO, pero raramente es sintomática.

En el caso de la coroidopatía, sin embargo, la infiltración de la coroides por los linfoblastos no suele ser evidente desde un punto de vista clínico (a pesar de que en los estudios histopatológicos se encuentra en el 30-93 % de los casos), pero cuando es intensa puede producir un desprendimiento retiniano seroso macular y sintomatología acusada en forma de disminución franca de la AV. Por ello, la coroidopatía leucémica, a pesar de ser una complicación más rara de la enfermedad (se han descrito muy pocos casos en el mundo), puede ser el primer síntoma de ella^{1,2} o de una recidiva³.

Desde el punto de vista fisiopatogénico, se postula que la infiltración del tejido corioideo por los linfoblas-

tos produce una oclusión parcial de la coriocapilar, con retraso en la circulación coroidea e isquemia. De forma secundaria tiene lugar una disfunción de la membrana de Bruch y del EPR, que es la que finalmente motiva el acúmulo de fluido en el espacio subretiniano. Dichos hallazgos fueron descritos por primera vez por Zimmerman en 1964⁴ y corroborados más tarde: el examen histológico ocular mediante autopsia de 135 pacientes con leucemia demuestra el engrosamiento coroideo y la infiltración por células leucémicas responsable de la isquemia coroidea⁵. Además, recientemente ha podido documentarse dicho engrosamiento mediante técnicas de OCT mediante la técnica de EDI (*enhanced depth imaging*), y su resolución tras quimioterapia^{6,7}.

En el caso de nuestra paciente, sin embargo, no apreciamos un engrosamiento coroideo difuso en la OCT. Este hecho, junto con la ausencia de afectación leucémica a otro nivel, fue el motivo de que ampliáramos el diagnóstico diferencial y buscáramos otras causas de su cuadro ocular, que, sin embargo, no pudimos llegar a constatar. La ausencia de otras causas y la buena evolución de la afectación ocular sin tratamiento específico nos hacen pensar que la responsable fuera realmente una infiltración leucémica coroidea, quizás rápidamente controlada por los ciclos pauta-

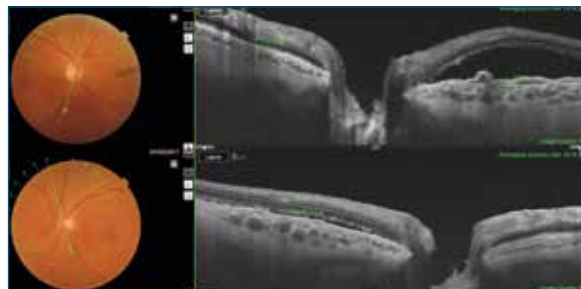


FIGURA 5
■ Engrosamiento coroideo relativo a nivel de las irregularidades del epitelio pigmentado retiniano suprapapilar, origen del fluido subretiniano (líneas verdes).

dos de quimioterapia que recibió en ese momento. De hecho, si analizamos algunos cortes de la OCT, sí se puede apreciar cierto engrosamiento coroideo relativo en las áreas suprapapilares, coincidiendo con la irregularidad del EPR, con respecto a otras zonas (figura 5). Además, no podemos olvidar el fenómeno de leucostasis típico de las leucemias agudas y que puede producir un enlentecimiento del flujo coroideo e isquemia *per se*.

La ausencia de afectación leucémica en otra localización está descrita en algunos casos³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vieira L, Silva NA, Medeiros MD, Flores R. Acute lymphoblastic leukemia presenting with bilateral serous macular detachment. *Arq Bras Ophthalmol* 2015;78:382-4.
2. Waseem M. Lymphocytic leukemia presenting as acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Saudi J Ophthalmol* 2014;28:319-21.
3. Kiziloglu OY, Mestanoglu M, Gedar OMT. Recurrence of acute lymphoblastic leukemia manifesting as serous retinal detachments and optic disc swelling. *Int Ophthalmol* 2017 July.
4. Zimmerman LE, Thoreson HT. Sudden loss of vision in acute leukemia: a clinicopathologic report of two unusual cases. *Surv Ophthalmol* 1964;146:467-73.
5. Leonardy NJ, Rupani M, Georgette D, Gordon K. Analysis of 135 autopsy eyes for ocular involvement in leukemia. *Am J Ophthalmol* 1990;109:436-44.
6. Murtaza KA, Pitcher JD, Shields CL, Maguire JI. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of precursor cell leukemic choroidopathy before and after chemotherapy. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2015;22:249-52.
7. Bajenova NV, Vanderbeek BL, Johnson MW. Change in choroidal thickness after chemotherapy in leukemic choroidopathy. *Retina* 2012;32:203-5.

42

Desprendimiento pseudoviteliforme asociado a drusas laminares basales. Evolución a tres años

Lorenzo López Guajardo

Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares (Madrid)

El desprendimiento pseudoviteliforme es un acúmulo subretiniano de material viteliforme, adquirido, que puede aparecer asociado a algunas anomalías como: pseudodrusas reticulares, drusas laminares basales, pseudoxantoma elástico, distrofias musculares y distrofias en patrón. En el caso de las drusas cuticulares o laminares basales, en ocasiones puede ser bastante extenso, siendo muy característico en la exploración de fondo de ojo, como veremos en la iconografía.

Presentamos el siguiente caso de un varón de 41 años que consultó en 2014 por leve metamorfopsia asociada a alteraciones visuales inespecíficas bilaterales.

En la exploración presentaba:

- Agudeza visual (AV): ojo derecho (OD): +1,00 = 0,9; ojo izquierdo (OI): +0,75 = 0,9. AV binocular sin corrección: 1,2.
- Fondo de ojo: en ambos ojos aparece un acúmulo subretiniano de material viteliforme, con disposición de pseudohipopion, de 2-3 diámetros papilares, asociado a drusas cuticulares laminares basales en polo posterior y peripapilar (predominantemente nasal) (figuras 1 y 2).
- Autofluorescencia: hiperautofluorescencia del material subretiniano. Múltiples pequeñas imágenes de hipoautofluorescencia, rodeadas de anillo hiperautofluorescente (en «eclipse solar») en el polo posterior y peripapilar (figura 3).
- Angiografía fluoresceínica: múltiples puntos hiperfluorescentes correspondientes a drusas junto con hiperfluorescencia inicial en el polo apical de la lesión e hipofluorescencia inferior por efecto pantalla (figura 4) que progresivamente adquiere tinción en tiempos tardíos y puede simular una neovascularización coroidea oculta (figura 5).
- Tomografía de coherencia óptica (OCT): presencia de material hiperreflectante subretiniano (correspondiente al material viteliforme en el fondo de



■ FIGURA 1
■ Retinografía ojo derecho con depósito de material viteliforme submacular.



■ FIGURA 2
■ Retinografía ojo izquierdo.

ojo [figura 6]) con estructura foveal relativamente conservada. En B-scan horizontal interesando la zona superior del pseudohipopion, encontramos

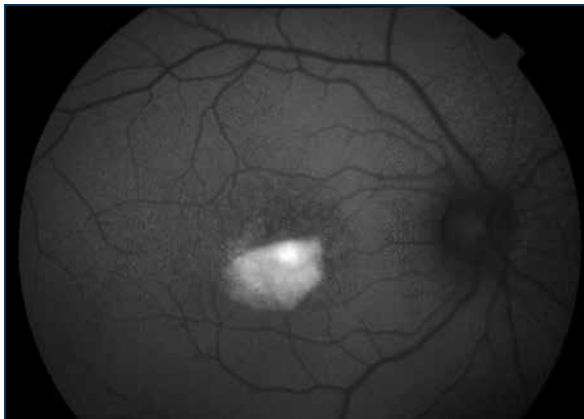


FIGURA 3
Autofluorescencia.

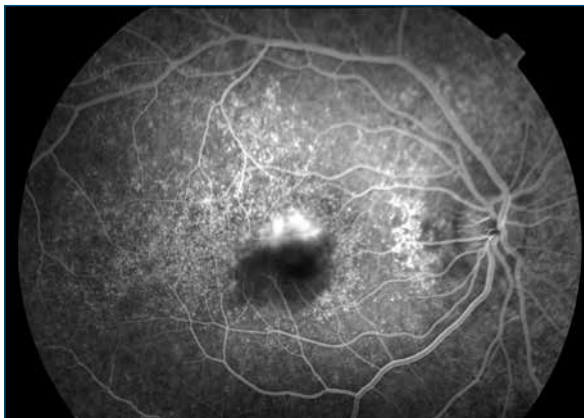


FIGURA 4
Angiografía fluoresceínica: tiempo arteriovenoso.

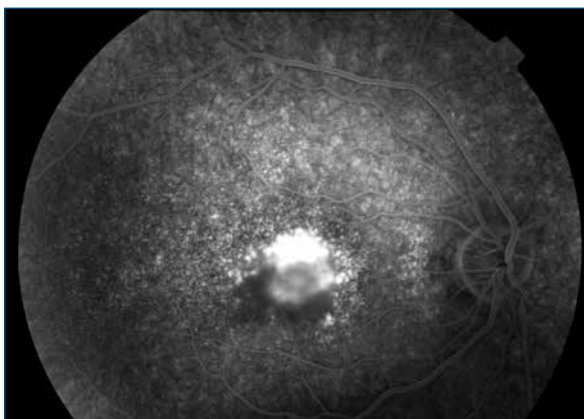


FIGURA 5
Angiografía fluoresceínica: tiempos tardíos, que pueden confundir con una neovascularización coroidea oculta.

un espacio hiporreflectante subretiniano asociado a depósitos en el subepitelio pigmentario de la retina (EPR) en «dientes de sierra» correspondientes a drusas cuticulares laminares basales (figura 7).

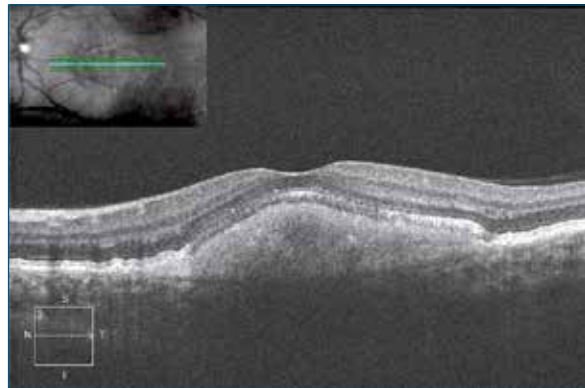


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica que interesa la fovea del ojo izquierdo con material subretiniano correspondiente al depósito viteliforme.

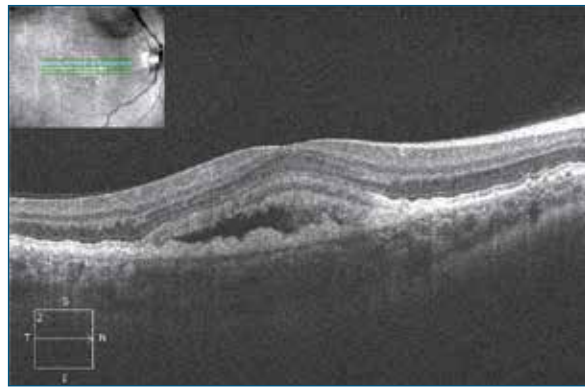


FIGURA 7
Corte de tomografía de coherencia óptica superior a material viteliforme del ojo derecho.

La evolución de las lesiones viteliformes adquiridas es variable, pero suele desarrollarse una reabsorción del material viteliforme, con atrofia asociada del EPR y de la nuclear interna, asociada a adelgazamiento de las capas externas de la retina. Ello suele suponer una disminución de la AV de distinta intensidad y en ocasiones la aparición de metaplasia reactiva.

A los tres años presenta: AV OD csc = 0,7; AV OI csc = 0,6 y visión binocular de 0,8.

En la retinografía del OI (figura 8) puede apreciarse la reabsorción del material viteliforme, con la desaparición de la hiperautofluorescencia producida por este a nivel de la autofluorescencia (figura 9). En el OD (figura 10) la reabsorción ha sido subtotal y puede apreciarse mejor la presencia de drusas blandas, que suelen aparecer en el curso de la evolución de las drusas cuticulares. En el corte tomográfico de dominio espectral del OI (figura 11), se aprecia también esta reabsorción del material hiperreflectivo subretiniano, junto con una desestructuración y atrofia de capas externas a nivel central.



FIGURA 8
Retinografía a los tres años con práctica resolución de material viteliforme.

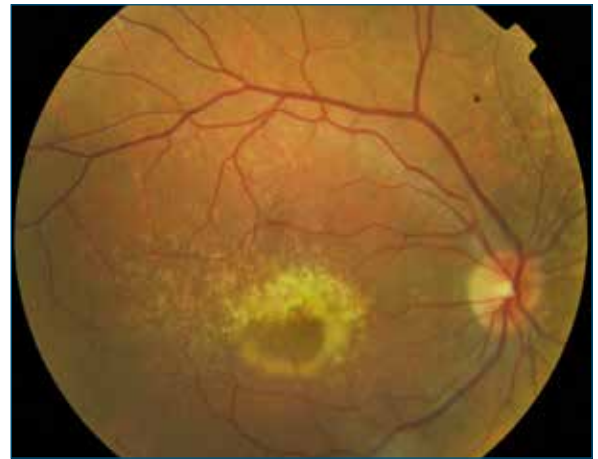


FIGURA 10
Retinografía del ojo derecho a los tres años.

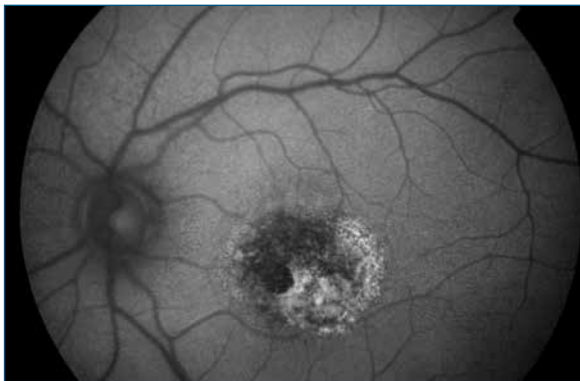


FIGURA 9
Autofluorescencia. Desaparición de la hiperautofluorescencia producida por el material pseudovitelliforme.

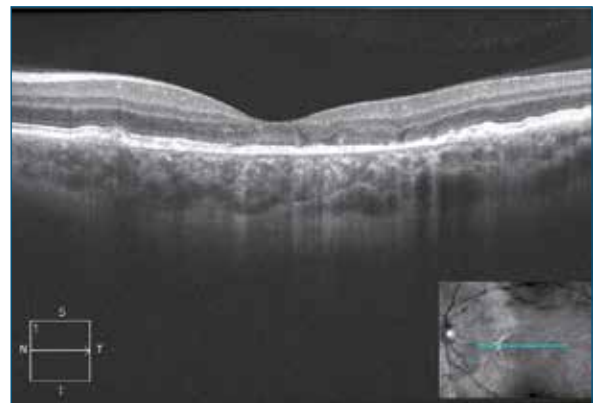


FIGURA 11
Tomografía de coherencia óptica con reabsorción del material hiperreflectivo subfoveal.

Se advierte al enfermo de la probable disminución progresiva de visión y de la posibilidad de desarrollo

de neovascularización subretiniana, especialmente en el OD.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Gass JDM. Adult vitelliform detachment occurring in patients with basal laminar drusen. *Am J Ophthalmol* 1985;99:445-9.
- Yanuzzi L. Acquired Vitelliform Lesions. En: *The Retinal Atlas*. 2nd Edition. Saunders, Elsevier; 2016. pp. 715-21.
- Benhamou N, Souied EH, Zolf R, Coscas F, Coscas G, Soubrane G. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: a study by optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2003;135:362-7.
- Meyerle CB, Smith RT, Barbazetto IA, Yannuzzi LA. Autofluorescence of basal laminar drusen. *Retina* 2007;27:1101-6.

43

Lesión elevada en el polo posterior en paciente oncológico

José Juan Martínez Toldos¹, Cristian Fernández Martínez²

¹ Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital General Universitario de Elche.

² Servicio de Oftalmología, Hospital General Universitario de Elche

INTRODUCCIÓN

En pacientes oncológicos, la aparición de lesiones elevadas del polo posterior debe ponernos en la sospecha de una relación causal entre la lesión y el tumor primario del paciente. Las metástasis suponen la causa más frecuente de tumores intraoculares y afectan en un 80 % a la coroides, donde quedan localizadas en su mayor parte en el polo posterior¹. No obstante, existen otras causas de lesiones elevadas del polo posterior que deben tenerse en cuenta para hacer un diagnóstico preciso que conduzca a un manejo adecuado.

CASO CLÍNICO

Describimos el caso de un varón de 80 años diagnosticado de proceso linfoproliferativo crónico-LLC B estadio II en tratamiento con ibrutinib, que es remitido para valoración oftalmológica en enero de 2017 por disminución de la agudeza visual en su ojo derecho. Como antecedentes oftalmológicos de interés, constaba una visita en el año 2014 en la que fue diagnosticado de degeneración macular asociada a la edad (DMAE) de tipo seco bilateral. En ese momento su agudeza visual mejor corregida (AVMC) era de 20/40 en su ojo derecho y de 20/30 en su ojo izquierdo. Entre otros antecedentes destaca una fibrilación auricular crónica por la que el paciente recibe tratamiento anticoagulante.

En la exploración, el paciente presentó una AVMC de cuenta dedos a 1 metro en su ojo derecho y de 20/40 en su ojo izquierdo. Se apreció una catarata nuclear y subcapsular posterior bilateral y una presión intraocular de 15 mmHg. En el examen del fondo ocular se observó una lesión tumoral blanco-amarillenta en el polo posterior del ojo derecho temporal a mácula de aspecto sólido y unos 4 diámetros

papilares de extensión. En el infrarrojo se pueden ver bien definidos los bordes de la lesión, su extensión y las alteraciones pigmentarias acompañantes (figura 1).

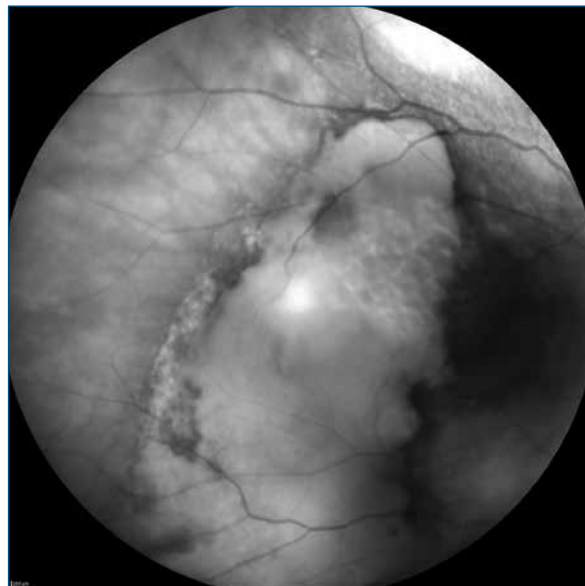


FIGURA 1
Lesión elevada del polo posterior temporal a mácula de 7 x 3,5 mm de extensión, con pigmento en los márgenes.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra una gran elevación coroidea, con un área interna hiperreflectiva seguida de una zona hiporreflectiva. Se observa afectación foveal con plegamiento y alteración anatómica, quistes intrarretinianos y fluido subretiniano (figura 2). Las imágenes en la angiografía fluoresceínica son poco concluyentes y únicamente muestran una impregnación macular sin difusión compatible con las alteraciones de la DMAE seca preexistente (figura 3). La ecografía ocular mos-

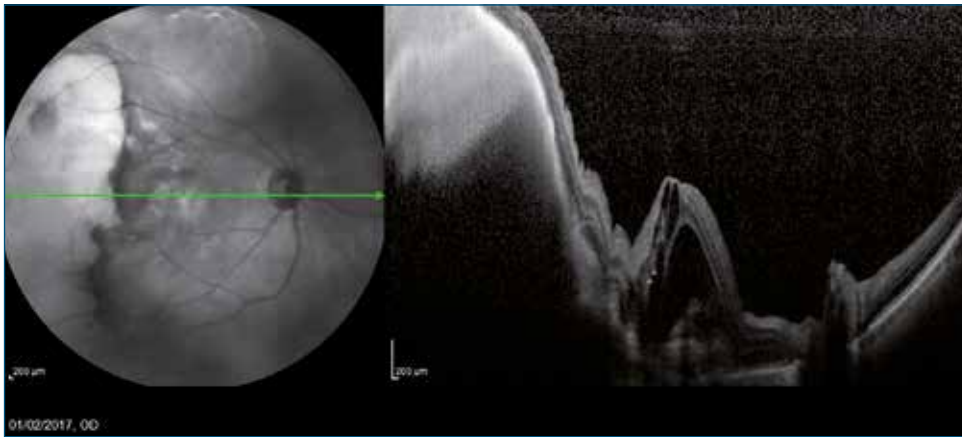


FIGURA 2
 ■ Tomografía de coherencia óptica, donde se observa la gran masa coroidea con un patrón de reflectividad heterogéneo y que induce un plegamiento de la mácula, así como la aparición de fluido sub- e intrarretiniano.

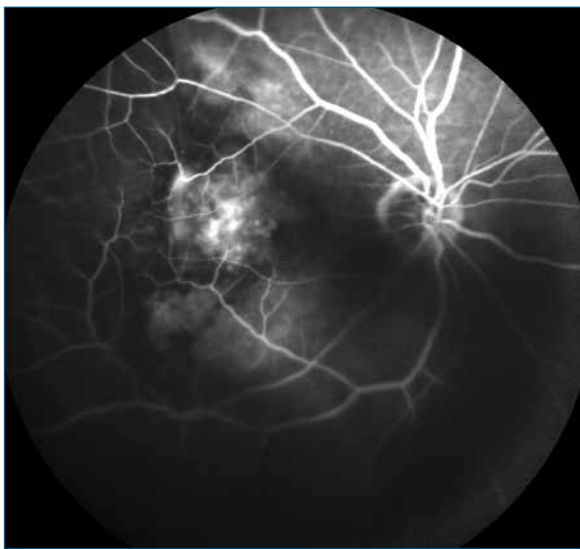


FIGURA 3
 ■ Patrón angiográfico muy inespecífico con impregnación del epitelio pigmentario de la retina y sin signos de difusión.



FIGURA 4
 ■ Resonancia magnética nuclear, donde se observa la masa coroidea en el cuadrante superoexterno del globo ocular derecho, sin evidenciarse signos de hipercaptación de contraste ni de infiltración intra- o extraconal.

tró una lesión de ecogenicidad heterogénea con una atenuación leve de los ecos a su través. El estudio del globo ocular con resonancia magnética nuclear reveló la existencia de una masa coroidea de 7 mm de longitud y más de 1 mm de grosor parcialmente hiperintensa en T1 sin contraste, hipointenso y algo heterogéneo en T2, con una leve alteración de la grasa intraconal posterior y externa con respecto al globo, pero que no muestra realce tras la administración de contraste (figura 4).

Se sospecha, por tanto, que pueda tratarse de un tumor coroideo maligno, con probable origen metastásico. En este momento se inicia un estudio sistémico para despistaje de lesiones en otros órganos o tejidos, que incluye tomografía axial computarizada (TAC) toraco-abdomino-pélvico, TAC craneal, marcadores tumorales, examen dermatológico y endoscopia digestiva. Completado este estudio, el paciente

es diagnosticado de un linfoma digestivo tipo MALT de bajo grado. El proceso linfoproliferativo crónico del paciente se encuentra bajo control y tratamiento adecuados. Esto, junto con la ausencia de signos infiltrativos de la lesión y de lesiones concomitantes en otros órganos o tejidos tras el estudio sistémico, fue determinante para decidir una actitud expectante y un seguimiento estrecho.

Transcurridos tres meses, la AVMC es de movimiento de mano a 30 cm y en el examen del fondo ocular se aprecia una involución total de la lesión coroidea, quedando un área de atrofia retiniana extensa con pigmentación abundante y fibrosis macular cicatricial (figura 5). La OCT desvela en este estadio una retina interna atrófica y una abigarrada desestructuración de la retina externa, con nódulos fibrosos subretinianos hiperreflectivos, elevaciones y pliegues del epitelio pigmentario de la retina (EPR), y placas de fibrosis sobre el EPR (figura 6). Ante esta evolución, planteamos que pudiera tratarse de una hemorragia subretiniana.

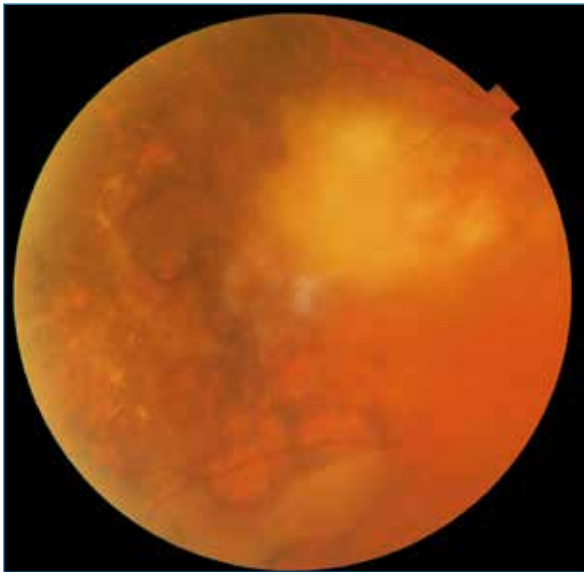


FIGURA 5
 Imagen tras resolución espontánea con área pigmentada de atrofia en el lugar de la lesión y una proliferación glial cicatricial del área macular.

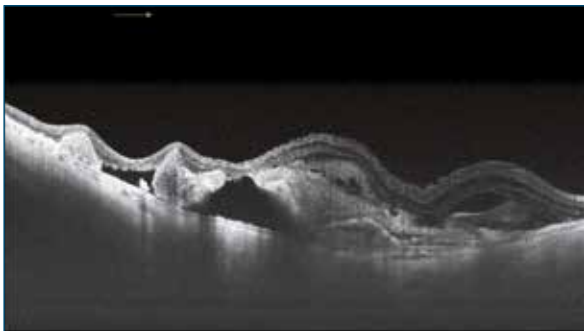


FIGURA 6
 Tomografía de coherencia óptica tras resolución espontánea, con nodos de fibrosis subretiniana, una placa de fibrosis submacular, un epitelio pigmentario de la retina festoneado y desprendido, y una atrofia de la retina interna.

Una hemorragia subretiniana masiva consiste en un abundante sangrado que puede extenderse desde las arcadas hasta el ecuador e implica al menos a dos cuadrantes total o parcialmente. Su aparición puede tratarse de una rara complicación de la DMAE exudativa, otras causas de membrana neovascular coroidea, la alta miopía, los traumatismos oculares, estrías angioides y el cerclaje escleral². El sangrado se inicia debajo del EPR y produce una gran eleva-

ción de la retina y roturas en el EPR que le permiten invadir la retina neurosensorial. Su coloración puede variar desde marrón oscuro hasta tonalidades blanco-amarillentas, lo que hace que puedan ser confundidas con facilidad con lesiones malignas. La presencia de hierro, hemosiderina y fibrina resulta en un daño irreversible de los fotorreceptores, que acaban separándose del EPR, y finalmente provoca su desaparición, hallazgos que se observan en la OCT. Por otro lado, la hemoglobina y sus derivados tienen distintas propiedades magnéticas y pueden alterar el comportamiento de las moléculas de agua de su alrededor, modificando los tiempos de la resonancia y acortando el tiempo T1 y el T2. Al acortarse el tiempo T1, el tejido se ve más hiperintenso y, si se acorta el tiempo T2, se ve más hipointenso³. Esto puede confundir aún más su diagnóstico con el de un melanoma o metástasis coroides.

El pronóstico visual de la hemorragia subretiniana masiva suele ser ominoso cuando afecta al polo posterior y producir pérdidas súbitas y graves de agudeza visual en los primeros días. Se han reportado series de casos de preservación de agudezas visuales de 20/400 tras un manejo quirúrgico con vitrectomía, inyección subretiniana de activador del plasminógeno (rTPA) y tamponamiento con gas⁴. En nuestro caso, la conversión exudativa de la DMAE con la presencia de una membrana neovascular coroidea oculta pudo ser la causa de la hemorragia masiva. La actitud expectante llevó a la resolución espontánea de la hemorragia, pero con un deterioro grave de la visión del paciente.

CONCLUSIONES

La aparición de lesiones elevadas del polo posterior debe hacernos sospechar la existencia de lesiones malignas infiltrativas de la coroides. No obstante, hemos de tener en cuenta otras opciones diagnósticas, tales como la hemorragia subretiniana masiva, especialmente cuando coexistan patologías predisponentes tales como DMAE, alta miopía, etc. Realizar un adecuado diagnóstico diferencial, especialmente con el melanoma coroideo, puede evitar la aplicación de tratamientos agresivos como la radioterapia o la enucleación. La vitrectomía vía pars plana con inyección de rTPA subretiniano y tamponamiento con gas debe considerarse la técnica de elección en estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology* 1997;104:1265-7.
2. Avery RL, Fekrat S, Hawkins BS, Bressler NM. Natural history of subfoveal subretinal hemorrhage in age-related macular degeneration. *Retina* 1996;16:183-9.
3. Smith EE, Rosand J, Greenberg SM. Hemorrhagic stroke. *Neuroimaging Clin N Am* 2005;15:259-72.
4. Fine HF, Iranmanesh R, Del Priore LV, Barile GR, Chang LK, Chang S. Surgical outcomes after massive subretinal hemorrhage secondary to age-related macular degeneration. *Retina* 2010;30:1588-94.

44

Alteraciones oftalmológicas en la distrofia de Steinert

Antonio Medina Tapia, Beatriz Lechón Caballero

Unidad de Retina Médica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

INTRODUCCIÓN

La distrofia miotónica (DM) es una enfermedad hereditaria que se acompaña de una progresiva pérdida y debilidad de la musculatura distal y monotonía. De modo típico, se asocia con complicaciones oculares como debilidad muscular, ptosis, cataratas¹, así como alteraciones retinianas.

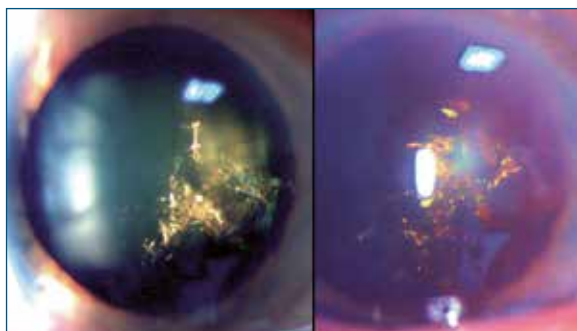
CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 57 años, miembro de una familia de seis hermanos, de los cuales cinco padecían DM tipo 1 (enfermedad de Steinert) y cuatro han fallecido.

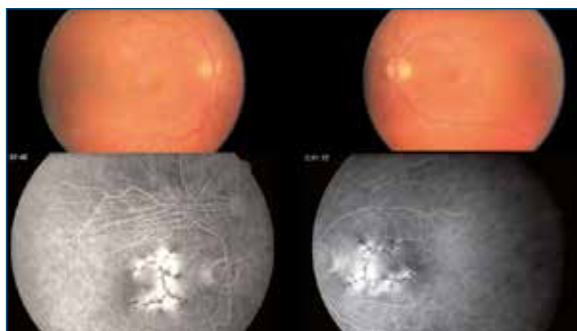
Fue diagnosticada a los 14 años por debilidad en las manos que fue extendiéndose a toda la musculatura. Ha sido seguida durante los últimos diez años, en los cuales los síntomas fueron acentuándose: episodios de luxación mandibular, dificultad cognitiva, ptosis palpebral izquierda, hipersomnolia, *flutter* auricular, disartria. La analítica es normal, salvo la creatina quinasa de 245 U/l.

Acude a consultas por baja visión en ambos ojos, con 0,7 en el ojo derecho (OD) y 0,5 en el ojo izquierdo. Se le diagnostican cataratas en ambos ojos, que muestran la presencia de cristales iridiscentes verdes y rojos en ambos cristalinos (catarata policromática) (figura 1) ya descritos en la literatura¹.

En el examen de fondo de ojo bajo dilatación pupilar, resulta difícil verlo con definición, por las cataratas (figura 2). Sin embargo, la angiografía fluoresceínica (AGF) nos permite diagnosticar una distrofia macular en patrón en ambos ojos. Solo en su OD se aprecian unas líneas de hiper- e hipofluorescencia en el área superior de la papila y que se extienden desde el cuadrante NS al TS correspondientes a pliegues coriorre-



■ FIGURA 1
■ Cataratas difusas policromáticas en ambos ojos.



■ FIGURA 2
■ Arriba: retinografías de ambos ojos, donde la catarata nos impide evaluar el área macular. Abajo: angiografía fluoresceínica, donde apreciamos la distrofia en patrón y los pliegues en retina superior en el ojo derecho.

tinianos (figura 3). No se le realizó la autofluorescencia. La tomografía de coherencia óptica (OCT) no muestra alteraciones graves en el epitelio pigmentario de la retina (EPR) ni en la capa de elipsoides (figura 4).

Se le realizó una biopsia muscular, donde se observa la presencia de núcleos dispuestos dentro de la fibra muscular (tinción hematoxilina-eosina x20) (figuras 5A

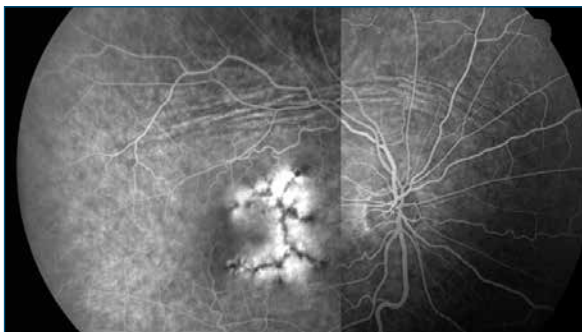


FIGURA 3
 Detalle de las bandas hiper- e hipofluorescente en la hemirretina superior del ojo derecho, correspondientes a pliegues del epitelio pigmentario de la retina.

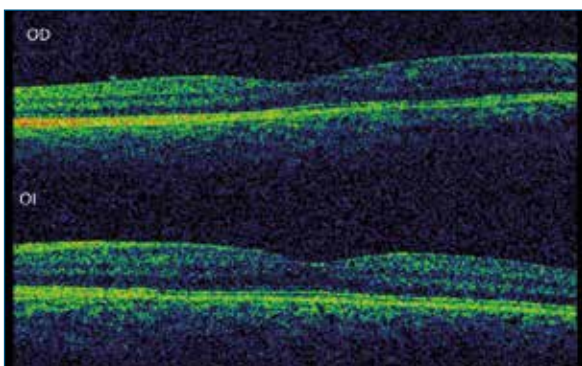


FIGURA 4
 La tomografía de coherencia óptica no muestra alteraciones graves en el epitelio pigmentario ni en la capa de elipsoides.

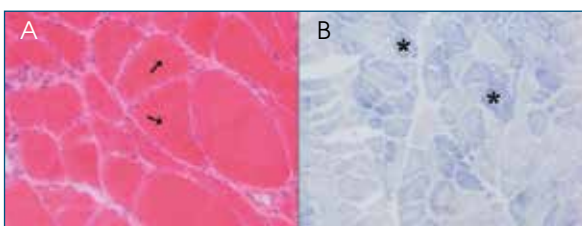


FIGURA 5
 Anatomía patológica. A) Tinción HE x20: núcleos centrales dispuestos dentro de la fibra muscular (flechas). B) Tinción con succinil deshidrogenasa X10: obsérvese como las fibras citocromo oxidasa negativas se tiñen de azul debido a la tinción con succinil deshidrogenasa (asteriscos).

y 5B). Obsérvese como las fibras citocromo oxidasa negativas se tiñen de azul debido a la tinción con succinil deshidrogenasa.

El estudio molecular del gen DMPK (*dystrophia myotonica protein kinase*) muestra un alelo normal y otro expandido, lo que confirma el diagnóstico de DM tipo 1 o enfermedad de Steinert.

En el seguimiento, durante los últimos cinco años, solo ha disminuido la agudeza visual por la catarata y mantiene visiones de 0,5/0,4.

DISCUSIÓN

La forma autosómica dominante de la DM tipo 1 (enfermedad de Curschmann-Steinert) y la DM tipo 2 (*proximal myotonic myopathy*) es muy distinta a las formas progresivas sin DM, que suelen ser multisistémicas. La DM tipo 1 y tipo 2 son las más frecuentes de las distrofias musculares.

Se produce por la expansión del triplete citosina-timina-guanina, que se repite en el gen DMPK (cromosoma 19)^{2,3}. En ambas el músculo esquelético es el órgano que más se afecta (pérdida de fuerza, debilidad, miotonía, mialgias). También suele manifestarse en otros órganos, como son el ojo, el corazón, el cerebro, las glándulas endocrinas, etc. La gravedad de la clínica en la DM tipo 1 aumenta de generación en generación. Cuanto más se repita, mayor gravedad tiene el fenotipo en la DM tipo 1. En la DM tipo 2 la gravedad de los síntomas y la edad de aparición no se relacionan con los antecedentes⁴.

A nivel ocular se han descrito alteraciones en la motilidad ocular, ptosis palpebral, cataratas que por sus características (policromática)⁵. Se han descrito cambios pigmentarios⁶, distrofias en mariposa y lesiones de aspecto viteliforme, agujeros lamelares, foveosquisis y menos frecuentemente distrofias en patrón⁷⁻¹⁰.

Kimizuka evalúa 49 pacientes con distrofia miotónica y cambios en la retina macular estudiados con angiografía. En el 26,6 % de los casos encuentra un patrón en ala de mariposa, mientras que el 24,5 % mostraba un patrón reticular y el 43,9 % tenía un cuadro de atrofia periférica de forma poligonal. La agudeza visual no estaba gravemente afectada. La evolución de estas lesiones suele ser lenta y en cinco años de seguimiento solo tres pacientes tuvieron cambios en la morfología de la lesión⁶.

En conclusión, las alteraciones oculares asociadas a la enfermedad de Steinert pueden causar no solo alteraciones de la musculatura palpebral y las cataratas, sino que nos deben hacer sospechar la afectación retiniana, por lo que el examen del fondo de ojo es esencial en estos pacientes antes de programar la cirugía de la catarata. Consideramos que la autofluorescencia y la AGF siguen siendo la técnica de exploración no invasiva que nos permite visualizar la lipofusina en el EPR y obtener una imagen mejor que en color de la distrofia en patrón.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chung YT. Two cases of cataract in two sisters with myotonic dystrophy. *J Korean Ophthalmol Soc* 1998;39:419-23.
2. Mahadevan M, Tsilfidis C, Sabourin L, Shutler G, Amemiya C, Jansen G, et al. Myotonic dystrophy mutation: an unstable CTG repeat in the 3' untranslated region of the gene. *Science* 1992;255:1253-5.
3. Harley HG, Walsh KV, Rundle S, Brook JD, Sarfarazi M, Koch MC, et al. Localisation of the myotonic dystrophy locus to 19q13.2-19q13.3 and its relationship to twelve polymorphic loci on 19q. *Hum Genet* 1991;87:73-80.
4. Finsterer J, Rudnik-Schöneborn S. Myotonic dystrophies: clinical presentation, pathogenesis, diagnostics and therapy. *Neurol Psychiatr* 2015;83:9-17.
5. Kim US, Kim JS, Hwang JM. A case of myotonic dystrophy with pigmentary retinal changes. *Korean J Ophthalmol* 2009;23:121-3.
6. Kimizuka Y, Kiyosawa M, Tamai M, Takase S. Retinal changes in myotonic dystrophy. Clinical and follow-up evaluation. *Retina* 1993;13:129-35.
7. Makino S, Ohkubo Y, Tampo H. Butterfly-shaped pattern dystrophy in myotonic dystrophy. *Intern Med* 2012;51:2253-4.
8. Louprasong AC, Light DJ, Diller RS. Spider dystrophy as an ocular manifestation of myotonic dystrophy. *Optometry* 2010;81:188-93.
9. Kim US, Kim JS, Hwang JM. A case of myotonic dystrophy with pigmentary retinal changes. *Korean J Ophthalmol* 2009;23:121-3.
10. Esteves F, Dolz-Marco R, Hernández-Martínez P, Díaz-Llopis M, Gallego-Pinazo R. Pattern dystrophy of the macula in a case of Steinert disease. *Case Rep Ophthalmol* 2013;4:129-33.

45

Síndrome mascarada de DMAE atrófica

Anna Sala Puigdollers^{1,3}, Jordi Monés Carilla^{1,2}

¹Institut de la Màcula, Barcelona. ²Barcelona Macula Foundation, Barcelona.

³Hospital Clínic de Barcelona

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 79 años, con pérdida de visión en ambos ojos, diagnosticada de degeneración macular asociada a la edad atrófica.

Acude referida para ser incluida en el ensayo clínico de atrofia geográfica (AG) con lampalizumab para su ojo izquierdo.

En la exploración presenta una mejor agudeza visual corregida de 20/40 en su ojo derecho y de 20/100 en su ojo izquierdo (figuras 1-5).

DISCUSIÓN

La atrofia que presenta la paciente se confundió con una AG.

En los casos de AG podemos ver en la retinografía en color la zona de atrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR) bien circunscrita, donde es posible observar los grandes vasos coroideos y normalmente las lesiones suelen preservar la fóvea en las fases precoces.

También en la autofluorescencia de la AG se puede apreciar una hipofluorescencia en la zona de atrofia con hiperfluorescencia variable en los bordes de la lesión.

No se comporta así el caso que presentamos. El aspecto de las lesiones es de forma serpinginoide y la autofluorescencia no tiene un patrón hipofluorescente con hiperfluorescencia en los bordes, tal como ocurre en la AG, sino que hay un patrón de hiperfluorescencia punteada con bordes hipofluorescentes, por lo que se trata de otra entidad: maculopatía placoide persistente (PPM).

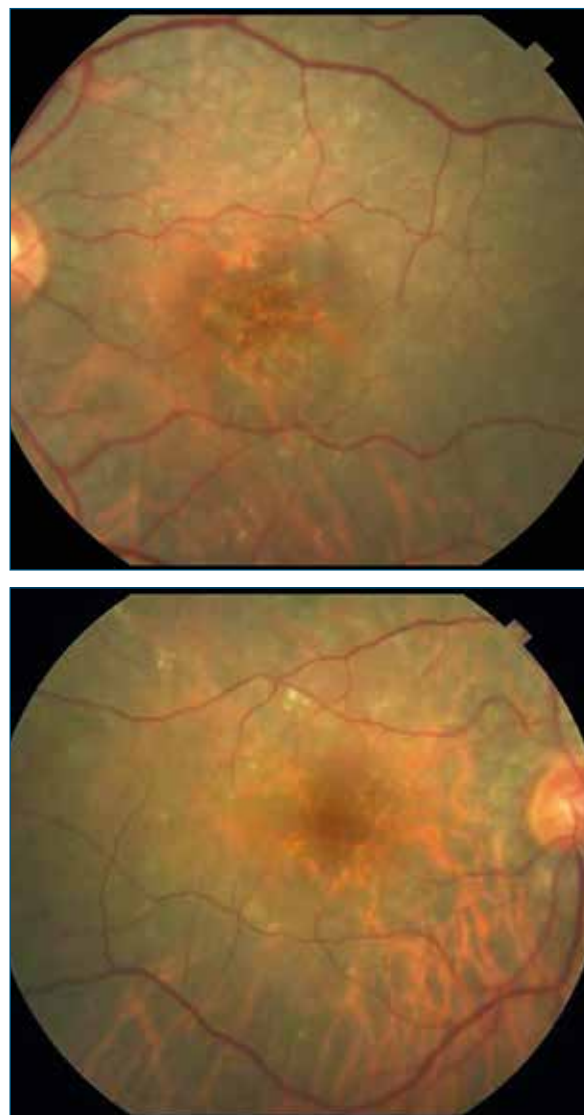


FIGURA 1
Retinografía en color que muestra alteración del epitelio pigmentario de la retina macular en ambos ojos.

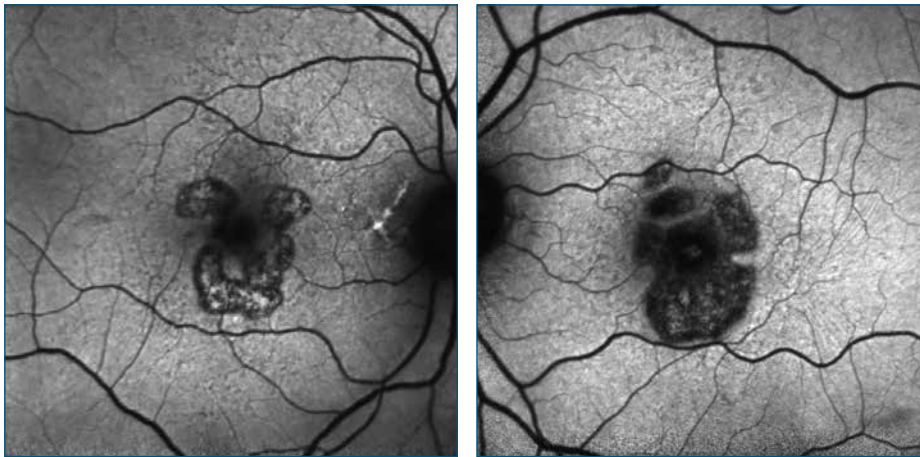


FIGURA 2
Autofluorescencia con patrón de hiperfluorescencia punteada dentro de las placas, con bordes hipofluorescentes.

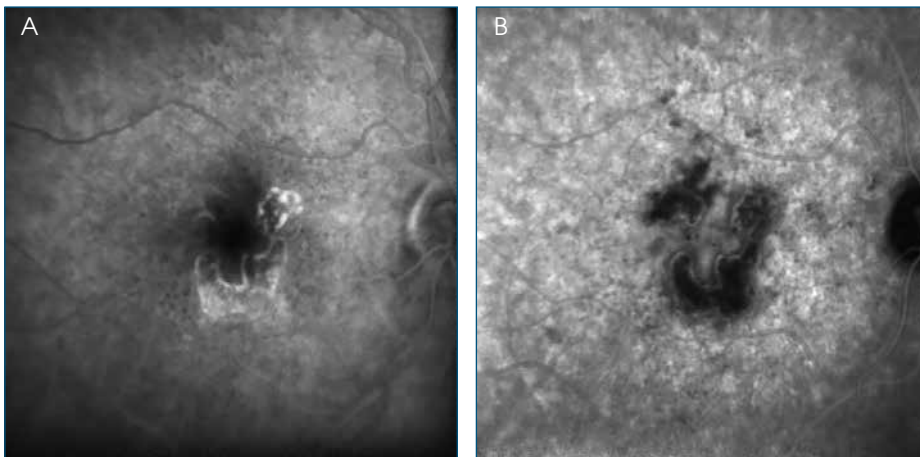


FIGURA 3
A) Angiografía con fluoresceína que muestra la lesión placoide del ojo derecho, con los márgenes hiperfluorescentes. B) Angiografía con verde de indocianina que muestra la lesión hipofluorescente.



FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho que muestra la zona de atrofia central y alteración del epitelio pigmentario de la retina y capas externas de la retina.

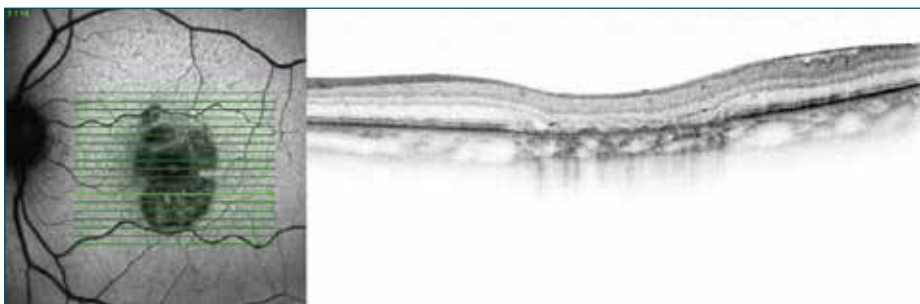


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo que muestra la zona de atrofia central y alteración de las capas externas de la retina.

La **PPM** es una entidad clínica rara que se caracteriza por lesiones bilaterales y bien delimitadas en forma de placa en la mácula.

Presenta características que se parecen superficialmente a la epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (APMPPE) y a la corioidopatía serpigiosa macular¹.

Es importante diferenciar la PPM de la APMPE porque ambas condiciones pueden parecer similares en la presentación¹.

Por lo general, es una enfermedad bilateral que afecta principalmente a la mácula y tiene un buen pronóstico, a menos que se desarrolle una neovascularización coroidea o una atrofia^{2,3} (figuras 6 y 7).

Las imágenes multimodales sugieren que la PPM tiene una patogénesis inflamatoria que puede afectar a la coroides interna, con cambios secundarios en el EPR y la retina externa⁴, aunque también se ha descrito que el patrón de hipofluorescencia en estos pacientes sugiere más bien hipoperfusión coroidea⁵.

En la angiografía fluoresceínica, las lesiones placoides en la PPM son hipofluorescentes en los cuadros pre-

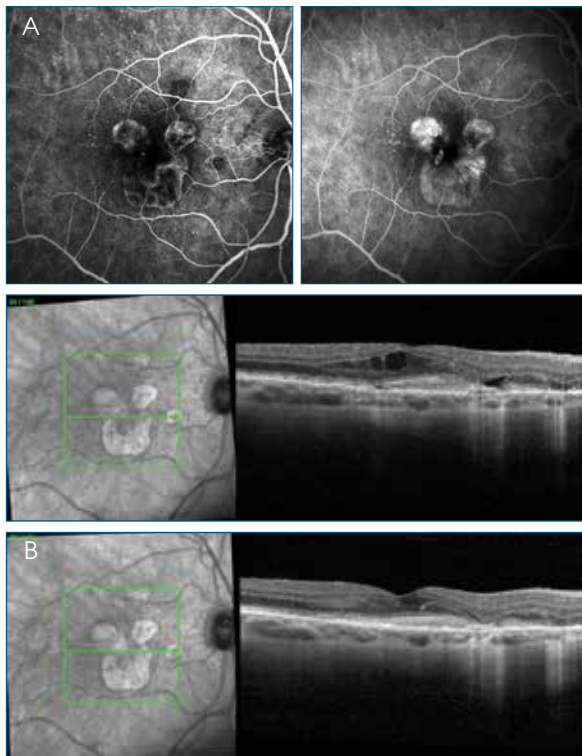


FIGURA 6
 A) Inicio de edema macular quístico en su ojo derecho. Empeoramiento de la agudeza visual a 20/100. B) Resolución del edema macular quístico tras inyección intravítrea del implante de dexametasona.

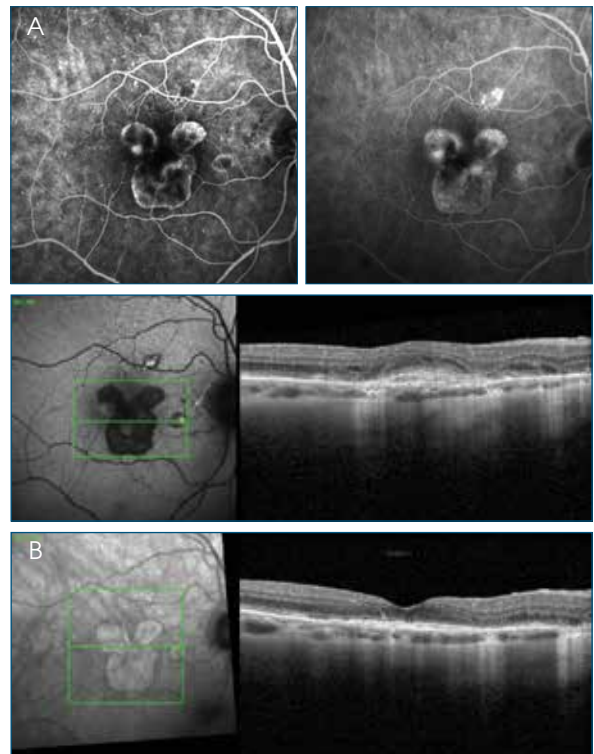


FIGURA 7
 A) Angiografía fluoresceínica y tomografía de coherencia óptica que muestra neovascularización coroidea un mes más tarde de la resolución del edema macular quístico (figura 6). La agudeza visual ha empeorado a 20/125. B) Tomografía de coherencia óptica que muestra la resolución de la neovascularización tras dos inyecciones intravítreas de ranibizumab. La agudeza visual ha mejorado a 20/80.

coces e hiperfluorescentes en los cuadros tardíos^{2,3}, mientras que en la angiografía con verde de indocianina presentan hipofluorescencia en cuadros temprano y tardío².

La tomografía de coherencia óptica revela un espectro de anomalías que afectan a las capas externas de la retina, al EPR y a la coroides, mientras que la autofluorescencia varía desde un patrón relativamente normal a hiperfluorescencia punteada dentro de la placa¹.

En conclusión, la PPM es una entidad inflamatoria que podría considerarse como una enfermedad macular crónica relacionada con la edad, posiblemente con un factor asociado de isquemia coroidea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gendy MG, Fawzi AA, Wendel RT, Pieramici DJ, Miller JA, Jampol LM. Multimodal imaging in persistent placoid maculopathy. *JAMA Ophthalmol* 2014;132:38-49.
2. Golchet PR, Jampol LM, Wilson D, Yannuzzi LA, Ober M, Stroh E. Persistent placoid maculopathy: a new clinical entity. *Ophthalmology* 2007;114:1530-40.
3. Kovach JL. Persistent placoid maculopathy imaged with spectral domain OCT and autofluorescence. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;41 Suppl:S101-3.
4. Nika M, Kalyani PS, Jayasundera KT, Comer GM. Pathogenesis of persistent placoid maculopathy: a multimodal imaging analysis. *Retina* 2015;35:1531-9.
5. Khairallah M, Ben Yahia S. Persistent placoid maculopathy. *Ophthalmology* 2008;115:220-1.

¿Coroidopatía serosa central o maculopatía del estafiloma? Importancia del diagnóstico diferencial

Javier Antonio Montero Moreno^{1,2}, Marta Fernández Muñoz³

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

² Unidad de Retina, Oftalvist, Madrid. ³ Facultativa especialista de área de la Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Río Hortega, Valladolid

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 49 años de edad, que consultó por haber descubierto de forma casual una disminución de la agudeza visual del ojo derecho (OD), en ausencia de otros síntomas acompañantes. No refería antecedentes sistémicos patológicos ni tratamientos tópicos o sistémicos. Fue remitido a la Unidad de Retina por sospecha de una coroidopatía serosa central (CSC) crónica para ser tratado mediante terapia fotodinámica (TFD) con Visudyne®.

La exploración oftalmológica en aquel momento era la siguiente:

- Agudeza visual: OD = 0,6; ojo izquierdo (OI) = 1,2 con su corrección.
- Presión intraocular: OD = 18 mmHg, OI = 18 mmHg.
- Segmento anterior: fáquico, medios transparentes.
- Fondo de ojo (figura 1):
 - OD: perfil macular alterado con una banda hipopigmentada formada por la cresta de un estafiloma que nacía de la zona infrapapilar y discurría hasta la fóvea.
 - OI: atrofia miópica moderada del polo posterior, con marcada atrofia peripapilar.
- Angiografía fluoresceínica (AGF) (figura 1):
 - OD: rarefacción del epitelio pigmentario de la retina (EPR) en forma de herradura que coincidía con la zona anteriormente descrita del estafiloma, migración de pigmento en forma de grumos y aparición de múltiples puntos levemente hiperfluorescentes con dudosa imagen de fuga de fluoresceína.
 - OI: área macular conservada en ausencia de zonas de atrofia o escapes de fluoresceína.
- Autofluorescencia (filtros de Spaide; Visupac, Zeiss) (figura 2):
 - OD: imagen en forma de herradura coincidente con el estafiloma, con un defecto de autofluo-

rescencia en la zona foveal y grumos de hiper- e hipoautofluorescencia acordes con la imagen de AGF.

- OI: zona de hiperfluorescencia peripapilar en ausencia de alteraciones maculares.
- Tomografía de coherencia óptica *spectral domain* (SD-OCT) (Cirrus, Zeiss):
 - OD: desprendimiento neurosensorial (DNS) subfoveal. Orientación oblicua de la retina (figura 2).
 - OI: perfil macular conservado con integridad de las capas de la retina y ausencia de fluido subretiniano (FSR).

EVOLUCIÓN

Ante la sospecha de que se tratara de una maculopatía del estafiloma, también conocida como *dome shaped maculopathy* (DSM), no se realizó ningún tratamiento activo y se mantuvo una actitud expectante. El paciente fue revisado anualmente y a partir del quinto año el FSR macular desapareció por completo de forma espontánea, mostrando un adelgazamiento de la coroides en la zona macular, con adelgazamiento de la capa nuclear externa y disrupción de la capa de unión de los segmentos internos y de los segmentos externos de los fotorreceptores (IS/OS). En la imagen de autofluorescencia obtenida mediante un equipo Spectralis (Heidelberg), se apreciaba una distribución del patrón de autofluorescencia idéntica a la inicialmente descrita con los filtros de Spaide (figura 2). La agudeza visual era de 0,6 en el OD y de 1,2 en el OI, sin que el paciente refiriera deterioro subjetivo a lo largo de estos siete años.

DISCUSIÓN

La DSM fue descrita en el año 2009 por Gaucher como una protrusión de la retina, del EPR y de la coroides dentro de la concavidad de un estafiloma

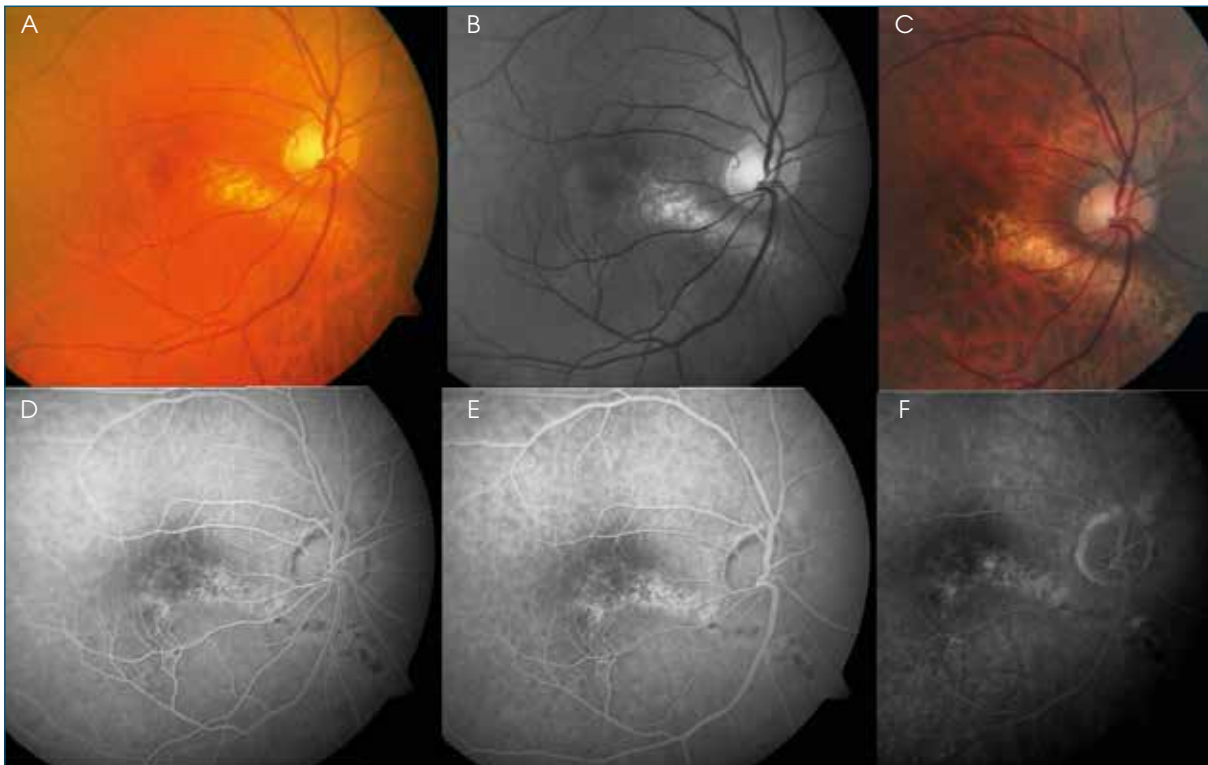


FIGURA 1

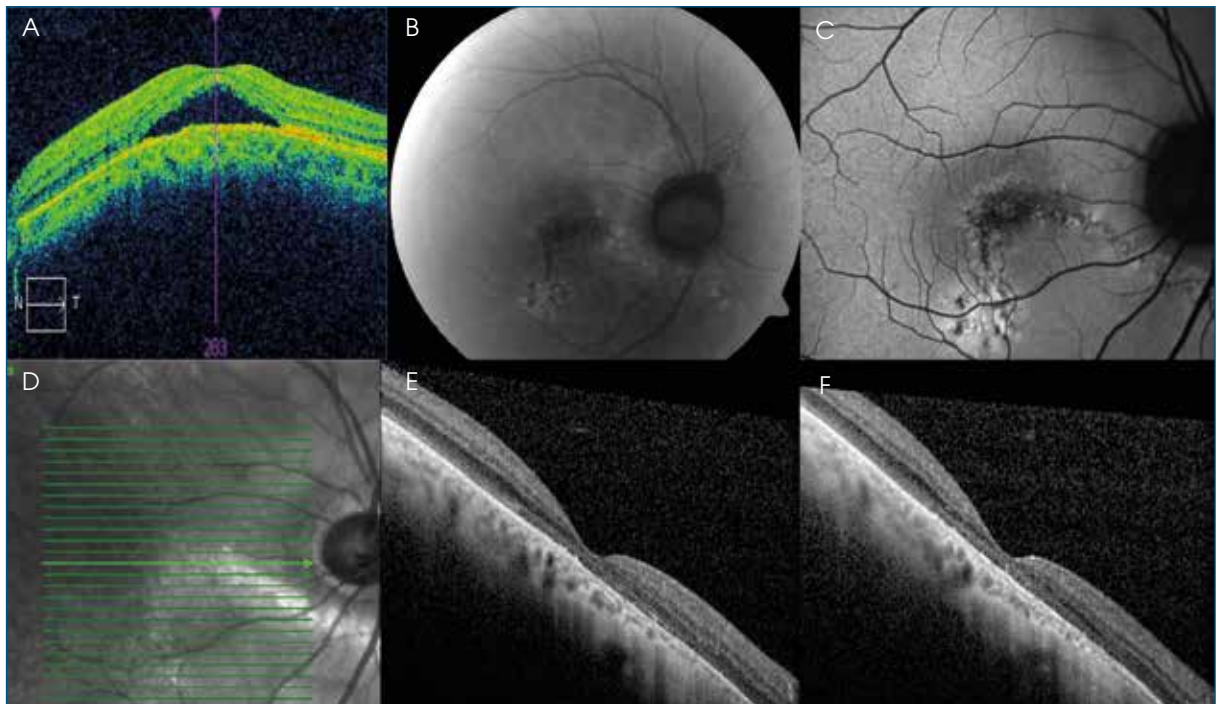
(A) Retinografía en color y (B) anetría de la situación basal del paciente descrito con la línea de la cresta del estafiloma, que muestra la atrofia del epitelio pigmentario de la retina que llega hasta la fóvea. C) Retinografía del mismo paciente siete años después, que muestra una imagen idéntica. D-F) Angiografía fluoresceínica basal, donde se aprecia la línea del estafiloma con atrofia del epitelio pigmentario y de la coroides, así como la presencia de varios puntos hiperfluorescentes en la imagen angiográfica.

posterior moderado en altos miopes, detectada mediante imágenes obtenidas por OCT, que se asociaba a la presencia de cambios atróficos en el EPR macular y múltiples puntos focales de fuga a la AGF¹. Sin embargo, Cohen et al. ya describieron en 1998 la presencia de fluido submacular en ojos miopes con papilas de inserción oblicua, estafiloma inferonasal que afectaba a la mácula y cambios lineales del EPR², y más recientemente se ha descrito en ojos sin miopía³. Imamura et al., sobre una serie de 15 pacientes evaluados mediante SD-OCT de imagen profunda (*enhanced depth imaging* [EDI]), establecieron que se trataba de una variación localizada del grosor de la esclera submacular que podría obstruir la salida del flujo escleral normal y dar lugar al acúmulo de FSR y a la progresiva disminución de la agudeza visual⁴. Otras hipótesis para intentar explicar la presencia del FSR hacen referencia a la insuficiencia del EPR en la zona del estafiloma, hipotonía en el área del estafiloma con una reducción de la tensión de la pared, tracción vitreomacular tangencial, la resistencia de la esclera a la deformación del estafiloma, un engrosamiento localizado de la coroides o incluso un mecanismo adaptativo para reducir el desenfoque³.

Una de las principales dificultades a la que nos enfrentamos en el caso de la DSM es su similitud con los casos de CSC, por cuanto ambos procesos se diagnostican con frecuencia en pacientes entre la cuarta y la sexta décadas de la vida, con una disminución de leve a moderada de la agudeza visual, que presentan FSR en la zona macular detectable en la SD-OCT, y en la imagen angiográfica aparecen puntos de fuga de fluoresceína.

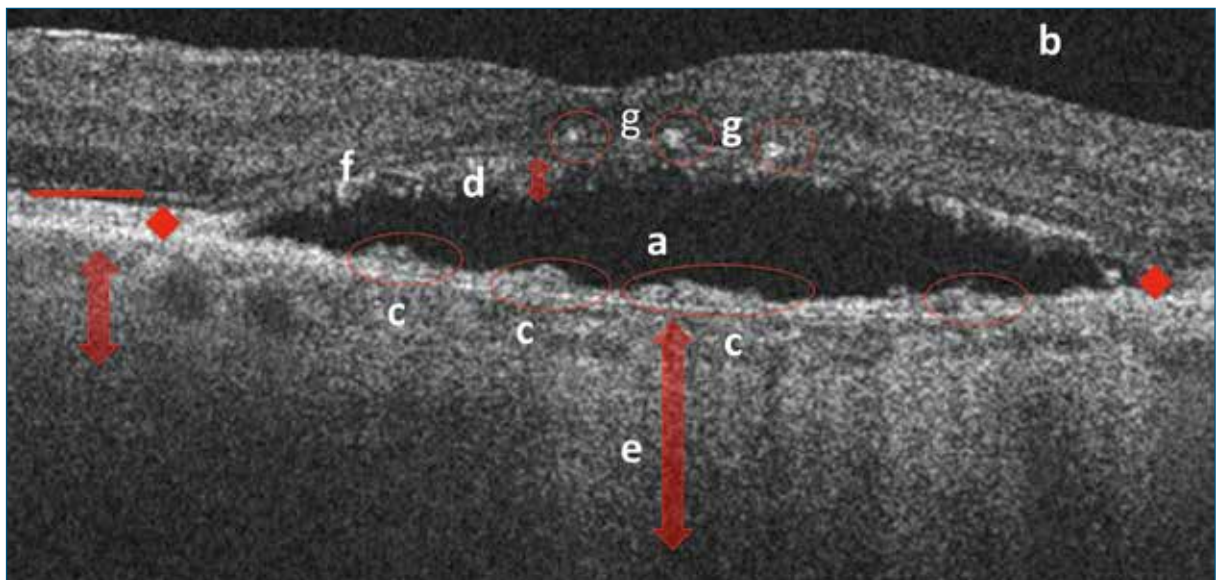
Otro factor que agrava esta posible confusión es la existencia de tratamientos para la CSC, como es el caso de la TFD (en las diferentes variantes de tratamiento convencional, de media dosis de Visudyne® y de flujo reducido de láser) o más recientemente el láser micropulsado o los tratamientos mediante antagonistas de los receptores de los mineralcorticoides⁵, frente a la inexistencia de tratamientos para la DSM, lo que puede llevar al oftalmólogo a iniciar terapias costosas que están abocadas al fracaso terapéutico o a la aparición de complicaciones derivadas.

La imagen característica de la CSC en la SD OCT se puede observar resumida en la figura 3 y consiste en



■ FIGURA 2

■ A) Tomografía de coherencia óptica *spectral domain* de la situación basal con presencia de fluido subretiniano en la zona centromacular. B-C) Imagen de autofluorescencia azul con filtro de Spaide (B) y siete años más tarde de Spectralis (C), con la presencia de la atrofia en forma de herradura y múltiples puntos hiper- e hipofluorescentes. D) Imagen de autofluorescencia en infrarrojo próximo. E-F) Tomografía de coherencia óptica *spectral domain* de la zona centro-foveal a los cinco y siete años, con resolución completa espontánea del fluido subretiniano y adelgazamiento de la granulosa externa y de la coroides en la zona central y el estafiloma.



■ FIGURA 3

■ Imagen resumen de las alteraciones características de la corioidopatía serosa central en la tomografía de coherencia óptica *spectral domain*. Presencia de una colección de fluido subretiniano (A) con una reflectividad similar a la del gel vítreo (B). Protrusiones (C) a partir del epitelio pigmentario de la retina (que normalmente se relacionan con los puntos de fuga de fluoresceína). Elongamiento de los segmentos externos de los fotorreceptores (D) en la zona del desprendimiento neurosensorial que guardan relación con el tiempo de evolución del cuadro. Engrosamiento de la coriocapilar en la zona de la lesión (E). Conservación de la capa granulosa externa y de la línea los segmentos internos y externos de los fotorreceptores en la zona del desprendimiento neurosensorial (F). Puntos hiperreflectantes sobre la línea de los segmentos internos y externos de los fotorreceptores (G).

la presencia de una colección de FSR (figura 3A) de altura variable a lo largo de la evolución del cuadro, que puede llegar a desaparecer de manera espontánea y a reaparecer, habitualmente de localización central y con una reflectividad similar a la del gel vítreo (figura 3B); que se asocia a la presencia de pequeñas protrusiones (figura 3C) a partir del EPR (que normalmente se relacionan con los puntos de fuga de fluoresceína); elongamiento de los segmentos externos de los fotorreceptores (figura 3D) en la zona del DNS (que guardan relación con el tiempo de evolución del cuadro); engrosamiento de la coriocapilar en la zona de la lesión (figura 3E); conservación de la capa granulosa externa y de la línea IS/OS en la zona del DNS (figura 3F); y con presencia de puntos hiperreflectantes sobre la IS/OS (figura 3G). Todo ello sustentado sobre una línea de base del EPR horizontal o dentro de una inclinación no superior a los 30°. Sin embargo, esta imagen puede verse enmascarada en otros casos por la presencia de múltiples focos de DNS o de un material más denso en forma de depósito en el espacio subretiniano (figura 4). En estos casos resultará necesario guiarse por la AGF con la lesión en patrón de humo de chimenea o de mancha de tinta, la imagen de angiografía con verde de indocianina y la imagen característica de lesión en reguero que se

aprecia en la autofluorescencia, que muestra un patrón predominantemente vertical por el desplazamiento a favor de la gravedad del FSR (figura 5).

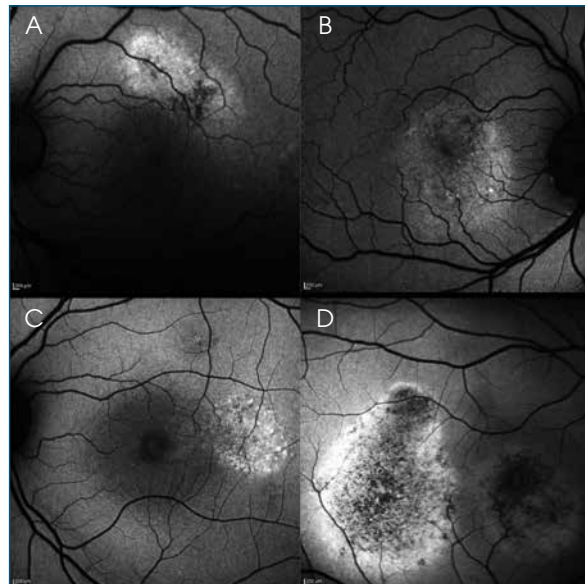


FIGURA 5
Diferentes imágenes de defectos de autofluorescencia en reguero correspondientes a coroidopatía serosa central.

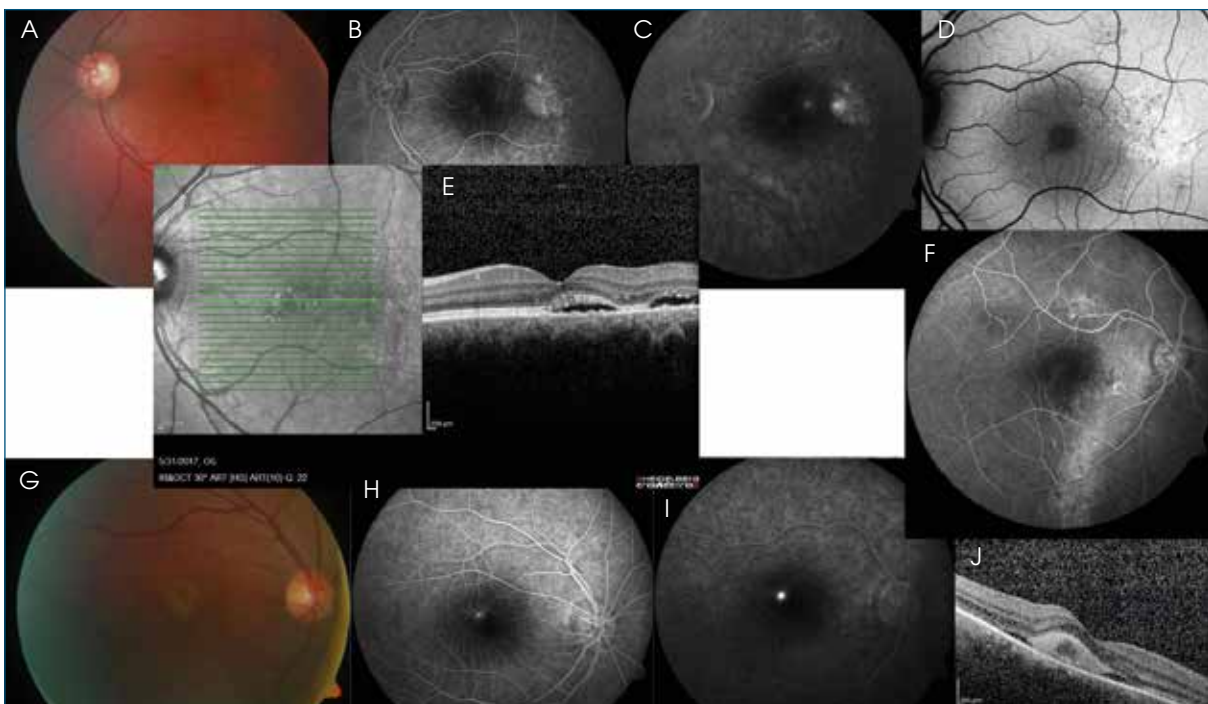
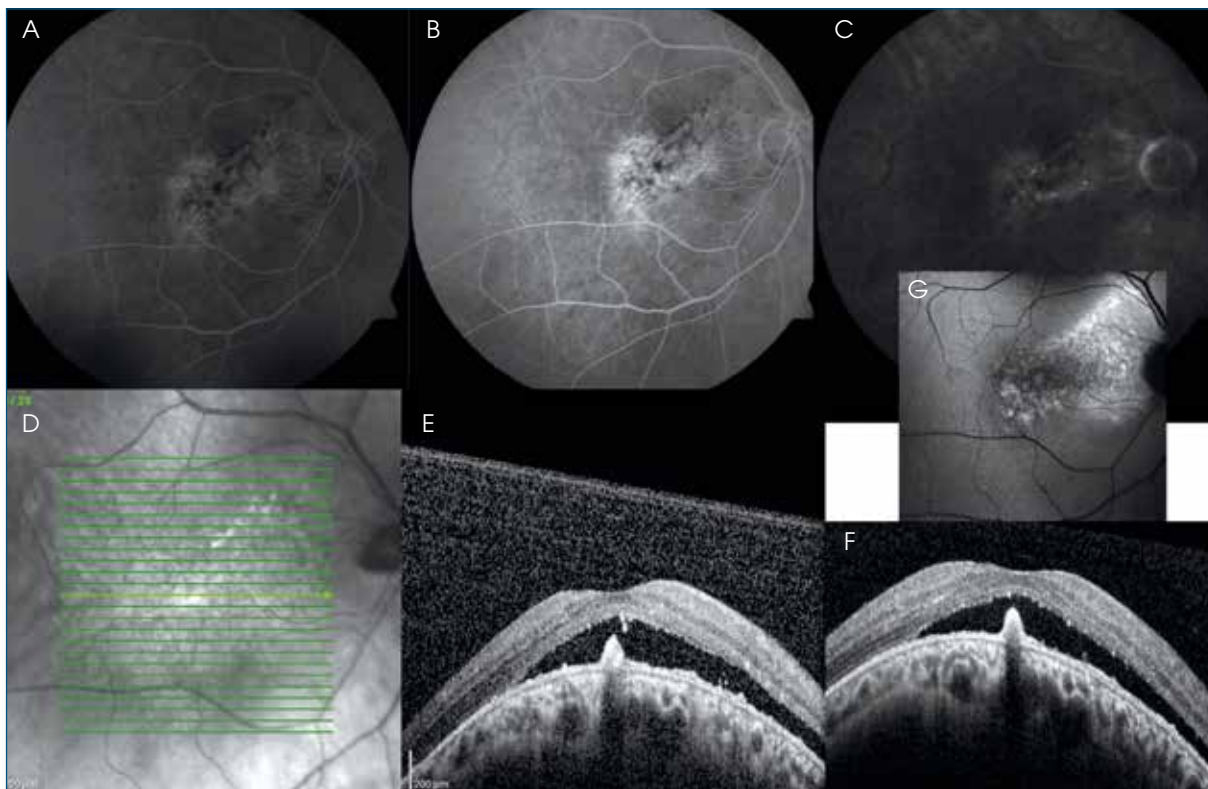


FIGURA 4
A-E) Imágenes en color, angiografía fluoresceínica, autofluorescencia y tomografía de coherencia óptica *spectral domain* de un caso de coroidopatía serosa central típica, con lesiones multifocales y lesión hiperautofluorescente temporal a mácula. F) Lesión de hiperautofluorescencia en reguero correspondiente a coroidopatía serosa central. G-J) Otro caso de coroidopatía serosa central, en el cual la imagen de angiografía fluoresceínica resulta típica, pero presenta una lesión grisácea en la retinografía en color y una masa subretiniana que podrían confundirse con una membrana neovascular.



■ FIGURA 6

■ A-C) Serie de angiografía fluoresceínica que muestra el patrón en punteado difuso característico de la *dome shaped maculopathy*. D-F) Tomografía de coherencia óptica *spectral domain* con la típica inclinación de la línea base del epitelio pigmentario de la retina y presencia de fluido subretiniano. En este caso se acompaña de una elevación focal similar a la que se presenta en la corioidopatía serosa central sin correspondencia en angiografía fluoresceínica de punto de fuga; en su lugar aparece un punteado difuso. G) Imagen de autofluorescencia con patrón horizontal.

Por el contrario, las lesiones de DSM en la SD-OCT se caracterizan por una altura del FSR más reducida y con frecuencia son más extensas, con inclinación de la línea de base del EPR superior a los 30° o incluso con un perfil ascendente a un lado de la fóvea y descendente al otro lado (figuras 6 y 7). En la imagen de la autofluorescencia se asocian con placas de defecto granuloso con puntos hiper- e hipoautofluorescentes en una distribución predominantemente circular u horizontal o siguiendo la línea del estafiloma. La AGF suele presentar un aspecto igualmente granuloso sobre el que pueden destacar varios puntos hiperfluorescentes, a menudo cambiantes de una exploración a otra, con muy discreta fuga de fluoresceína a lo largo de los tiempos angiográficos (figuras 6 y 7).

El pronóstico de ambos cuadros también es muy diferente. Frente al, en teoría, buen pronóstico de la CSC como cuadro autolimitado, se sabe en la actualidad que en ausencia de resolución se produce un deterioro progresivo y en su mayoría irreversible de la agu-

deza visual central en un plazo de unos pocos años, por lo que la indicación de tratamiento en casos crónicos se ha adelantado y se llega incluso a considerar al cabo de tres a seis meses después de su inicio⁶. Por el contrario, parece que las formas de DSM son crónicas y de larga evolución, y que la disminución de visión se produce al cabo de muchos años de establecido el cuadro⁷. Si bien con frecuencia se trata de diagnósticos casuales en pacientes en la cuarta a sexta década de la vida que refieren deterioro de la función visual sin que se pueda establecer a ciencia cierta el momento de inicio del proceso, en la literatura se han descrito casos de 12³ y 8 años⁸ de edad, y en nuestro centro hemos diagnosticado recientemente un caso de DSM en un niño de 4 años, por lo que la evolución de este proceso puede ser mucho más prolongada de lo que conocíamos hasta ahora. Casos como el descrito pueden presentar una agudeza visual estable pese a la persistencia del FSR, por lo que debemos replantearnos la necesidad de ensayar tratamientos que en la actualidad resultan infructuosos y que muy probablemente no resulten necesarios.

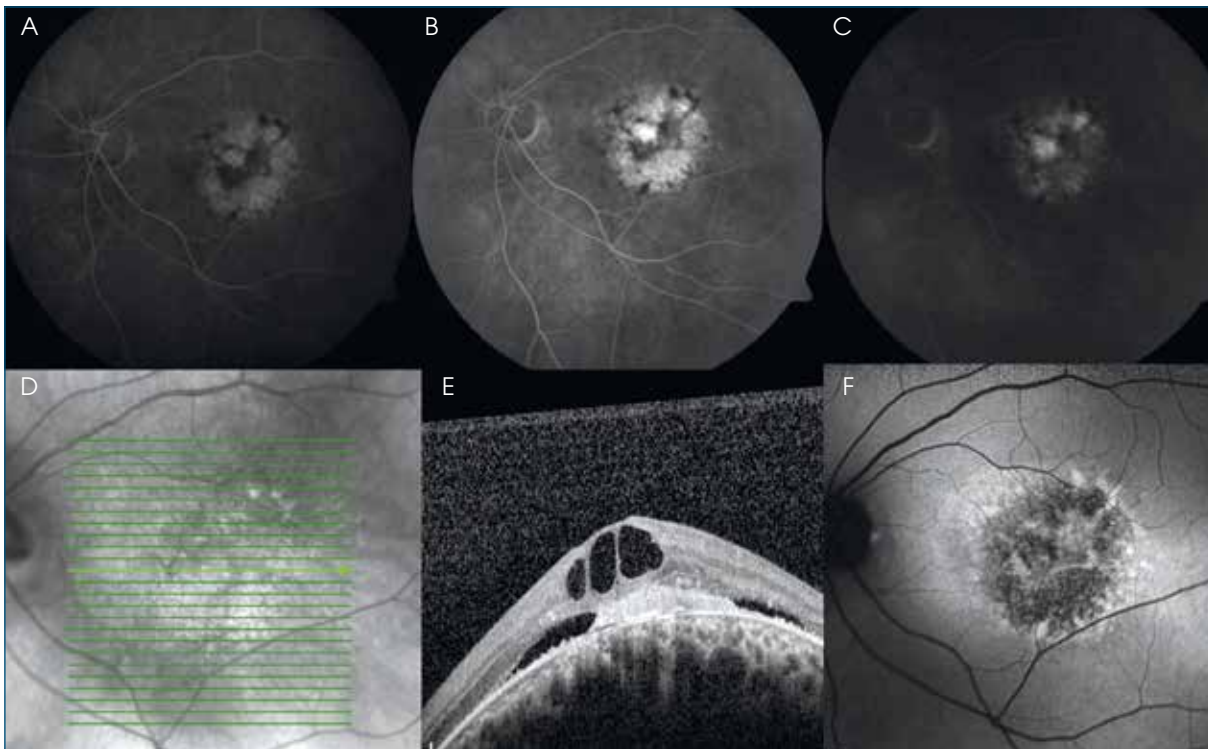


FIGURA 7

Otro caso de *dome shaped maculopathy* con imágenes angiográficas, de tomografía de coherencia óptica *spectral domain* y autofluorescencia. Se aprecia la presencia de cambios quísticos intrarretinianos por la larga evolución del caso en un paciente de 40 años de edad.

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. Cohen SY, Quentel G, Guiberteau B, Delahaye-Mazza C, Gaudric A. Macular serous retinal detachment caused by subretinal leakage in tilted disc syndrome. *Ophthalmology* 1998;105:1831-4.
3. Errera MH, Michaelides M, Keane PA, Restori M, Paques M, Moore AT, et al. The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252:499-508.
4. 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.
5. Wong KH, Lau KP, Chhablani J, Tao Y, Li Q, Wong IY. Central serous chorioretinopathy: what we have learnt so far. *Acta Ophthalmol* 2016;94:321-5.
6. Salehi M, Wenick AS, Law HA, Evans JR, Gehlbach P. Interventions for central serous chorioretinopathy: a network meta-analysis. *Cochrane Database Syst Rev* 2015(12):CD011841.
7. Soudier G, Gaudric A, Gualino V, Massin P, Nardin M, Tadayoni R, et al. Long-term evolution of dome-shaped macula: increased macular bulge is associated with extended macular atrophy. *Retina* 2016;36:944-52.
8. Cebeci Z, Kir N. Bilateral dome-shaped macula with serous macular detachment in a child. *Case Rep Ophthalmol Med* 2015;2015:213968.

47

Maculopatía aguda paracentral medial idiopática

José Luis Olea Vallejo^{1,2}, María Gómez Resa¹

¹ Sección de Vítreo-Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Son Espases, Palma de Mallorca. ² Unidad Oftalmológica Balear, Palma de Mallorca

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 66 años que acude a urgencias por presentar una disminución aguda de la visión en el ojo izquierdo (OI) de 2 horas de evolución, sin otra sintomatología ocular o sistémica asociada. En los antecedentes generales presenta una hipocolesterolemia y una anemia por déficit de ácido fólico en tratamiento, y no tiene hipertensión, diabetes mellitus, ni enfermedades cardiovasculares previas.

La agudeza visual era de 0,9 en el ojo derecho y de 0,5 en el OI. En la exploración oftalmológica, solo se aprecia en el fondo de ojo del OI una zona blanquecina intrarretiniana, muy sutil, mal definida, que afecta al polo posterior. El servicio de urgencias efectuó una exploración general, electrocardiograma, estudio analítico (hemograma y bioquímica) y tomografía axial computarizada craneal, que fueron normales.

A las 48 horas acude a revisión. La agudeza visual se mantenía en 0,5, con escotomas centrales subjetivos en el fondo de ojo y la zona blanquecina intrarretiniana previa, en polo posterior, era más visible (figura 1A). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se veía, en el polo posterior, la capa nuclear interna (CNI) hiperreflectiva con grosor normal, mientras que estaban conservadas el resto de las capas, incluidas la plexiforme interna y la capa de fibras (figura 1C). Estas imágenes permitieron etiquetar el proceso como maculopatía aguda paracentral medial idiopática (*paracentral acute middle maculopathy* [PAMM]). Se solicitó un eco-Doppler carotídeo de troncos supraaórticos y estudio neurológico, que fueron normales.

Seis semanas después del inicio de los síntomas, la paciente tenía una agudeza visual en su OI de 0,6, persistían los escotomas centrales y el fondo de ojo era prácticamente normal (figura 1B). La OCT presen-

taba un adelgazamiento selectivo de la CNI y atrofia parcial de la capa plexiforme externa en las zonas correspondientes a las zonas hiperreflectivas de la CNI previas, imagen característica de la fase crónica de la PAMM (figura 1D).

En la OCT *en face* se muestran zonas hiperreflectivas junto a zonas hiporreflectivas que siguen la distribución de las arteriolas retinianas, características de las PAMM asociadas a obstrucciones arteriales y que se denominan patrón arteriolar (figura 1F).

En la OCT angiografía el plexo capilar superficial está conservado, pero se ve superpuesto al plexo capilar profundo (PCP) por adelgazamiento de la CNI subyacente. El PCP, localizado en la CNI, muestra múltiples áreas atróficas, lo que indica la isquemia selectiva limitada a este nivel (figura 1E).

La paciente permaneció estable en este estado.

COMENTARIO

La PAMM fue descrita por primera vez por Sarraf en 2013¹. Se caracteriza por la aparición de una isquemia a nivel de los plexos capilares intermedios y profundos retinianos, que se traduce en la aparición selectiva de una banda hiperreflectiva en la CNI de la OCT². La extensión del área afectada se muestra en la OCT *en face* y en la mayoría de las veces en la imagen con infrarrojo. Tanto en la retinografía como en la angiofluoresceingrafía, las imágenes son normales o muestran pequeños cambios muy sutiles.

Probablemente no es una enfermedad, sino un fenómeno clínico asociado a otros procesos retinianos. En la primera fase de la enfermedad, los vasos del PCP están conservados en la OCT angiografía (fase aguda), lo que demuestra que se trata de una alteración funcional.

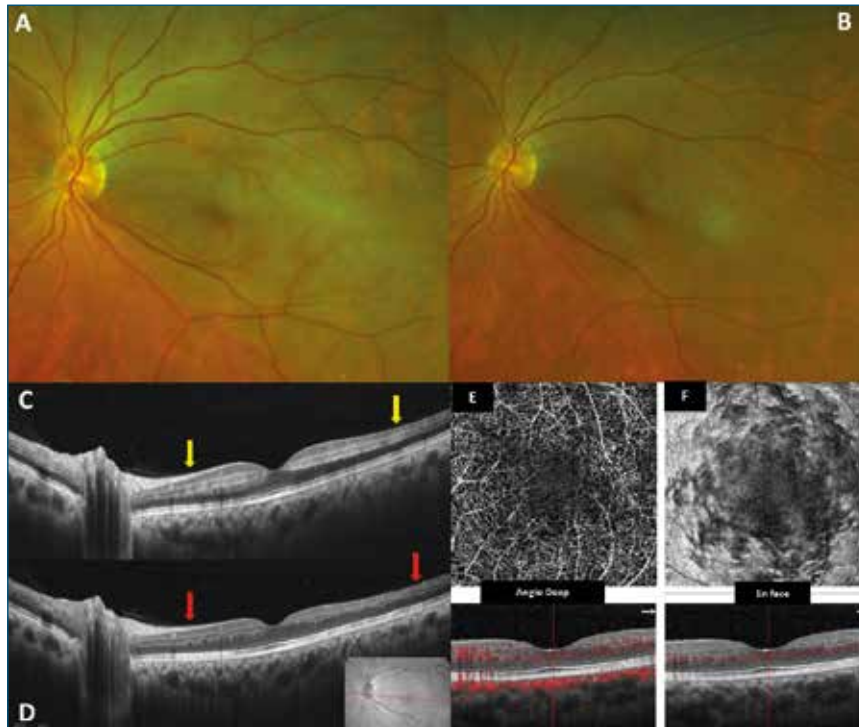


FIGURA 1

- A) Retinografía del ojo izquierdo 48 horas después de los síntomas iniciales: se aprecia una coloración difusa blanquecina, mal definida, en el área macular. B) Retinografía a las seis semanas. C) Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo en el debut de la enfermedad, que muestra una banda hiperrefringente en la capa nuclear interna, característica de la maculopatía aguda paracentral medial idiopática en fase aguda (flechas amarillas). D) Tomografía de coherencia óptica a las seis semanas: se ha producido un adelgazamiento de la capa nuclear interna y plexiforme externa, característico de la fase crónica (flechas rojas). E) Tomografía de coherencia óptica angiografía (seis semanas) del plexo profundo: se superponen vasos del plexo capilar superficial, debido a la atenuación capilar, y disminución de la trama capilar más fina. F) Tomografía de coherencia óptica *en face* a las seis semanas: muestra un patrón arteriolar.

Transcurridas unas semanas, acaban atenuándose o desapareciendo y englobándose en la atrofia selectiva de la CNI (fase crónica).

En nuestro caso presenta en la OCT *en face* el patrón arteriolar, asociado a las obstrucciones arteriales³. Probablemente se haya producido una disminución del flujo arterial transitorio que ha afectado al territorio de la arteria central de la retina, dado que en la

zona alrededor de la fóvea y especialmente en la temporal, donde el trayecto vascular es más largo y la concentración de fotorreceptores y el grosor retiniano son mayores (mayor demanda de oxígeno y peor difusión desde coriocapilar), la hipoperfusión a nivel de los plexos capilares intermedio y profundos hace que se produzca una isquemia selectiva a este nivel, lo que se traduce en la imagen hiperrefringente a nivel de las CNI tan característica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarraf D, Rahimy E, Fawzi AA, Shon 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;131:1275-87.
2. Christenbury JG, Klufas MA, Sauer TC, Sarraf D. OCT angiography of paracentral acute middle maculopathy associated with central retinal artery occlusion and deep capillary ischemia. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2015;46:579-81.
3. Sridhar J, Shahlaee A, Rahimy E, Hong BK, Khan MA, Maguire JI, et al. Optical coherence tomography angiography and en face optical coherence tomography features of paracentral acute middle maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2015;160:1259-68.

Ceguera nocturna no asociada a retinosis pigmentaria

Jesús Pareja Esteban¹, Pilar Rojas Lozano²

¹ Instituto Provincial de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. Clínica Rementería, Madrid. ² Instituto Provincial de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN

La ceguera nocturna o nictalopía se define como la baja o nula agudeza visual (AV) en condiciones ambientales de poca luminosidad. La causa más común es la retinosis pigmentaria (RP), aunque puede estar presente en otras patologías no estrictamente retinianas¹.

La nictalopía puede además asociar un incremento en el tiempo de adaptación de luz hacia oscuridad y disminución de la sensibilidad al contraste².

Ante un paciente con nictalopía se abre un amplio abanico de posibilidades diagnósticas que requiere una anamnesis detallada y una amplia exploración oftalmológica.

En algunos pacientes será imprescindible llevar a cabo un abordaje multidisciplinar para descartar síndromes multiorgánicos, así como para obtener consejo genético¹⁻⁵.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 51 años remitido para estudio por presuntas alteraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y nictalopía de cinco años de evolución. Como antecedentes personales de interés destacaban alergia al ácido acetilsalicílico y un aumento inespecífico de transaminasas en estudio. Entre sus antecedentes familiares destacaba una polineuropatía por amiloidosis familiar de carácter autosómico dominante en un familiar de segundo grado y un caso de degeneración macular asociada a la edad exudativa.

La mejor AV corregida fue de 20/20 en ambos ojos (refracción ojo derecho +1; ojo izquierdo +1-1,25*90).

Las motilidades oculares extrínseca e intrínseca resultaron normales, así como la exploración biomicroscópica y la tonometría de aplanación.

Desde el punto de vista oftalmoscópico, se observaba hialitis asteroidea en el ojo derecho y depósitos granulares amarillentos puntiformes en el polo posterior de ambos ojos. En la periferia retiniana se apreciaban áreas de atrofia festoneada coriorretiniana en el ecuador y la periferia extrema de ambos ojos, con un patrón simétrico (figura 1).

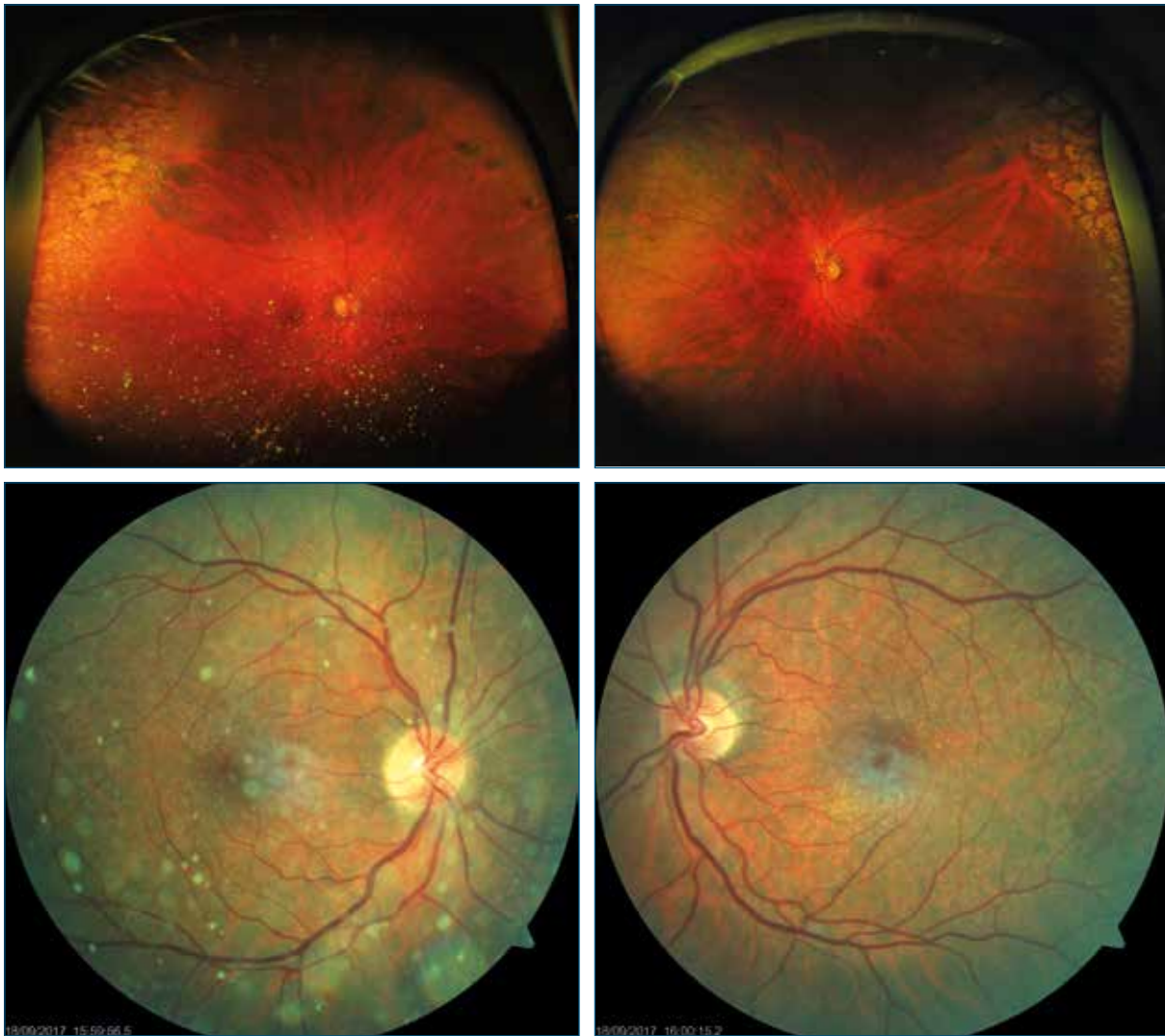
Se completó el estudio con las pruebas complementarias detalladas en la tabla 1.

DISCUSIÓN

El primer paso en el diagnóstico diferencial fue descartar enfermedades oculares no retinianas, muchas de ellas tratables, mediante la exploración oftalmológica (tabla 2). Del mismo modo, se obviaron aquellas enfermedades retinianas de causa inflamatoria, vascular y paraneoplásica, dados los datos clínicos que manejábamos del paciente.

En segundo lugar, consideramos la existencia de una distrofia hereditaria retiniana o corioidea, siendo el principal exponente de este grupo la RP:

- **RP:** grupo heterogéneo de degeneraciones retinianas progresivas que comparten características comunes: ceguera nocturna, disminución del campo visual (CV), depósito de pigmento en la retina externa, estrechamiento vascular y respuesta electrorretinográfica de bastones disminuida o ausente². Los resultados del electrorretinograma, con la disminución de la onda b, fueron un hallazgo compatible con RP. Sin embargo, dada la ausencia de antecedentes familiares y el patrón anatómico descrito, no se consideró la patología más probable en este caso.



■ FIGURA 1
 ■ Retinografía periférica (atrofia coriorretiniana) (cortesía Clínica MSL) y central (depósitos puntiformes amarillentos).

Prueba diagnóstica	Resultado
OCT macular	Sin alteraciones
CV Humphrey 10-2	Escotomas paracentrales bilaterales
Autofluorescencia	Normal en AO
Topografía corneal	Normal
PEV	Normal
ERG	Disminución bilateral de la amplitud de la onda b
EOG	Índice de Arden disminuido en AO
AGF	Placas de atrofia coriorretiniana periféricas en AO

AGF: angiografía fluoresceínica; AO: ambos ojos; CV: campo visual; EOG: electrooculograma; ERG: electroretinograma; OCT: tomografía de coherencia óptica; PEV: potenciales evocados visuales.

■ TABLA 1
 ■ Pruebas complementarias y resultados.

- **Distrofias progresivas de conos y distrofias progresivas de conos y bastones (CORD):** constituyen un grupo genéticamente heterogéneo caracterizado por la degeneración primaria progresiva de los conos que puede comenzar en la adolescencia y vida adulta, por lo que el déficit funcional se limita al sistema fotópico en un principio, aunque posteriormente se suele evidenciar afectación del sistema escotópico.

Se reserva el término de CORD para los casos de distrofia retiniana cuyo electroretinograma muestra una afectación tanto de bastones como de conos, habiendo una conjugación de síntomas secundarios a cada una de las estirpes celulares.

La clínica que presentan de manera típica los pacientes con alteración del sistema de conos son fotofobia, disminución de la AV y ceguera para colores y escotomas centrales en el CV, siendo este último signo el único encontrado en el caso

Causas tratables y/o no estrictamente retinianas
<ul style="list-style-type: none"> • Miopía no corregida; queratocono; tras cirugía refractiva (queratectomía fotorrefractiva, Lasik, etc.); glaucoma; fármacos mióticos; cataratas; deficiencia de vitamina A
Causas de origen retiniano
<ul style="list-style-type: none"> • Retinopatía diabética; enfermedades heredo-degenerativas de retina y/o coroides; obstrucción de arteria retiniana; uveítis difusa; infecciones (sífilis, por ejemplo); síndromes paraneoplásicos; toxicidad retiniana secundaria a fármacos • Ceguera nocturna congénita estacionaria

■ **TABLA 2**
 ■ Diagnóstico diferencial de ceguera nocturna.

expuesto. Es característica, además, la existencia de atrofia central más o menos marcada. Por lo tanto, aunque existen características similares con este grupo de enfermedades, tampoco lo pudimos encuadrar exactamente dentro de ellas.

- **Distrofias en patrón/distrofias maculares:** la presencia de depósitos cristalinos obligó a descartar *fundus flavimaculatus*, si bien la morfología típica de este (en cola de pez con distribución en periferia media) distaba mucho de lo encontrado en el paciente, así como la ausencia de silencio coroidal angiográfico típico de la enfermedad de Star-gardt. Del mismo modo, fue descartada la distrofia viteliforme del adulto.
- **Distrofias coroideas:**
 - **Coroideremia:** los síntomas típicos de la coroideremia incluyen ceguera nocturna y constricción concéntrica del CV desde la primera o segunda décadas de la vida. La visión central generalmente se conserva hasta la década de los cincuenta. En el fondo de ojo se aprecia una pérdida total de pigmento tanto a nivel del EPR como de la coriocapilar, con visualización clara de los grandes vasos coroideos.
 - **Atrofia girata:** se caracteriza por nictalopía y reducción concéntrica del CV, concentraciones plasmáticas elevadas de ornitina y atrofia progresiva en parches de la coroides con avance centrípeto en el fondo de ojo. Dada la compatibilidad de las lesiones que presentaba el paciente con las típicas lesiones de la atrofia girata, se completó el estudio metabólico, aunque los resultados no fueron concluyentes para dicho cuadro.

Otras patologías que deben descartarse:

- Distrofias vítreo-retinianas (**síndrome de Goldmann-Favre**).
- Síndromes paraneoplásicos: **retinopatía asociada al melanoma**.
- **Ceguera nocturna congénita estacionaria**.
- **Enfermedad de Refsum del adulto**.
- **Retinopatía cristalina de Bietti:** enfermedad autosómica recesiva asociada a la mutación del gen *CYP4V2*, manifestada clínicamente por la presencia de depósitos cristalinos amarillentos en el polo posterior, atrofia coriorretiniana variable y asimétrica, nictalopía y escotomas centrales, anulares o paracentrales en el CV central. Comienza en la segunda década de la vida y conlleva la pérdida progresiva de la visión a estadios de ceguera legal en edad avanzada. Su único tratamiento posible es el de las ayudas para baja visión⁶.
- Toxicidad por fármacos como la thioridazina.

CONCLUSIÓN

Tras un detallado estudio del paciente en el que se descartaron las enfermedades más probables y aquellas que compartían parte del espectro clínico, se llegó al diagnóstico de distrofia cristalina de Bietti, una enfermedad clasificada como rara dada su baja incidencia y cuyo diagnóstico es clínico, que puede confirmarse con la mutación del gen *CYP4V2* y que ha de tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de un síntoma tan inespecífico como el de la ceguera nocturna.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Ophthalmology. Retina and vitreous. 2017-2018 Basic and Clinical Science Course. Section 12. 2017.
2. Sociedad Española de Retina y Vítreo. Distrofias retinianas. En: Ruiz Moreno JM, editor. Manual de retina SERV. SERV; 2013. pp. 158-85.

3. Sociedad Española de Retina y Vítreo. Degeneraciones retinianas asociadas a enfermedades sistémicas. En: Ruiz Moreno JM, editor. Manual de retina SERV. SERV; 2013. pp. 186-92.
4. Sanidad MDE, Igualdad SSE. Guía de Práctica Clínica para las Distrofias Hereditarias de la Retina. 2017.
5. Coco Martín RM (coord.). Guía clínica para el diagnóstico diferencial y el manejo de las enfermedades hereditarias de la retina y la coroides. Sociedad Española de Retina y Vítreo; 2009.
6. Okialda KA, Stover NB, Weleber RG, Kelly EJ. Bietti Crystalline Dystrophy. En: Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJH, et al., editors. GeneReviews. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2017.

Proliferación masiva del epitelio pigmentario de la retina subfoveal hacia cavidad vítrea con desprendimiento de retina traccional foveal en paciente con retinopatía diabética proliferante (Volcano case)

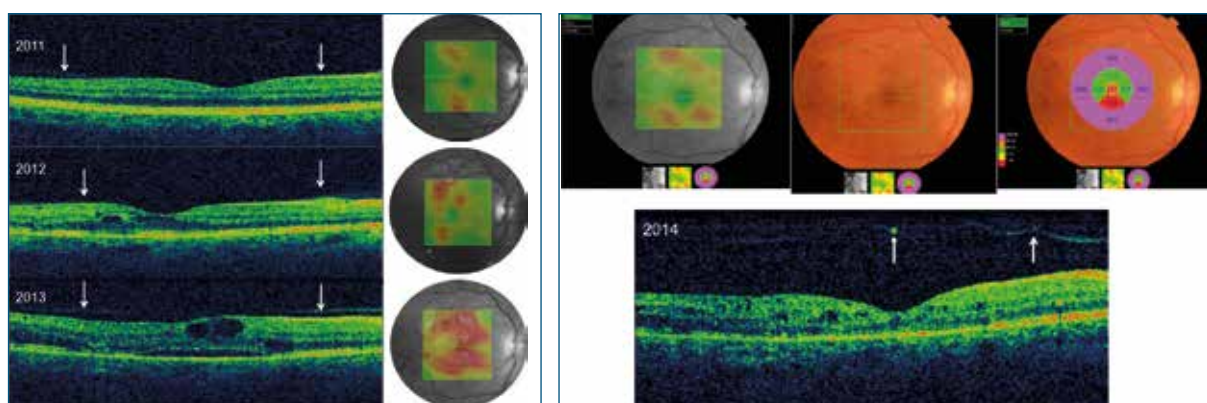
Salvador Pastor Idoate^{1,2}, María Gil Martínez³⁻⁵

¹ Oftalmólogo especialista en Vítreo-Retina, Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

² Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA), Valladolid. ³ Facultativa especialista de área, Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Santiago de Compostela. ⁴ Oftalmóloga, Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla, Santiago de Compostela. ⁵ Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RETICS RD16/0008), Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Economía y Competitividad

Presentamos el caso de una mujer de 57 años, remitida a la consulta de Retina del Manchester Royal Eye Hospital (MREH), en Manchester (Reino Unido), por disminución de la agudeza visual (AV) en su ojo derecho (OD) de cuatro semanas de evolución (abril de 2014). Como antecedentes generales, destacamos: diabetes mellitus dependiente de insulina de > 10 años de evolución (hemoglobina glucosilada > 9,5 %), hipertensión y hábito tabáquico (5 cigarrillos/día).

Como antecedentes oftalmológicos previos, destacamos: retinopatía diabética moderada-grave no proliferante (RDNP) en ambos ojos (AO); fotocoagulación láser focal en AO por edema macular diabético multifocal bilateral (2008, 2009, 2011 y 2012) (figura 1); y panfotocoagulación láser en AO con láser Pascal® 577 nm Subumbral (*barely visible and subthreshold PRP laser*) en el año 2013 como parte de un ensayo clínico.



■ FIGURA 1

■ Tomografía de coherencia óptica en el área macular del ojo derecho en los años 2011, 2012, 2013 y 2014. Las tomografías de los años 2012 y 2013 muestran edema macular diabético quístico y fluido subretiniano, y la del año 2014 edema intrarretiniano sin engrosamiento central. Las flechas blancas señalan la situación de la hialoides posterior con respecto a la retina y un opérculo retiniano central en la tomografía de 2014.

Adicionalmente, fue tratada con láser en rejilla en AO más inyección de Triesence® 2 mg/0,05 ml en el OD en diciembre de 2013 (figura 1) y cuatro inyecciones de Lucentis® 0,5 mg/0,05 ml en el ojo izquierdo (OI) durante el año 2014.

EXPLORACIÓN (ABRIL DE 2014)

- AV: 6/9 en el OD y 6/12 en el OI sin mejoría con estenopeico.
- Biomicroscopía del polo anterior: catarata corticonuclear C2N1 en AO. No rubeosis.
- Presión intraocular: 10 mmHg OD/12 mmHg OI.
- Fondo de ojo: RDNP grave en AO. Lesión amarillenta redondeada y bien delimitada central en el OD (figura 2).
- Tomografía de coherencia óptica (OCT) *spectral domain* (SD) y *swept-source* (SS): masa hiperreflectiva intrarretiniana de bordes bien definidos, sin sombra posterior y con adherencia a la hialoides posterior (figura 3), que descarta la posibilidad de un artefacto. La SS-OCT mostró de forma más clara que el límite inferior de la lesión era el epitelio pigmentario de la retina (EPR).

EXPLORACIÓN (MAYO Y JUNIO DE 2014)

La paciente acudió a consulta con disminución de la AV (AV OD: 6/120) y desprendimiento de retina traccional que afectaba a la fovea (figura 4). En junio la

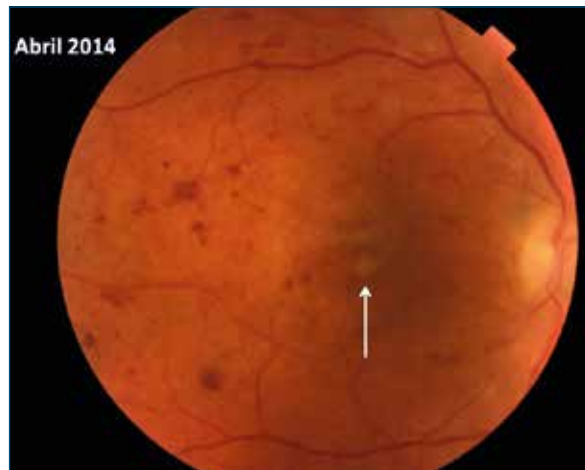


FIGURA 2
Retinografía de polo posterior del ojo derecho que muestra lesiones compatibles con retinopatía diabética y lesión amarillenta central (flecha blanca).

exploración mostró la presencia de una hemorragia prerretiniana macular y proliferación fibrovascular en el nervio óptico del OD (figura 4). La angiografía fluoresceínica de campo amplio mostró isquemia grave en la retina periférica y central, neovascularización papilar y edema macular difuso en tiempos tardíos (figura 5). Dada la naturaleza proliferante de la lesión, se decidió realizar vitrectomía vía pars plana + endofotocoagulación + biopsia excisional retiniana en el OD (figura 6).

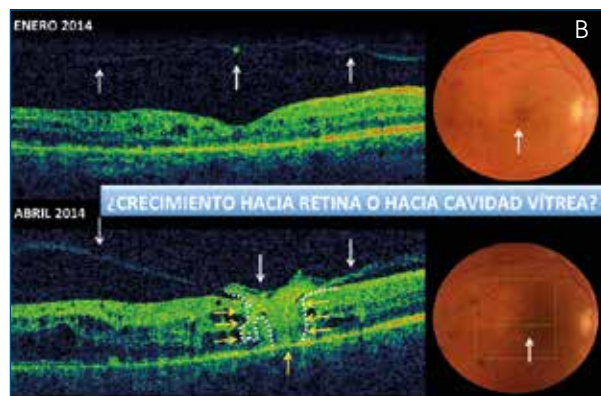
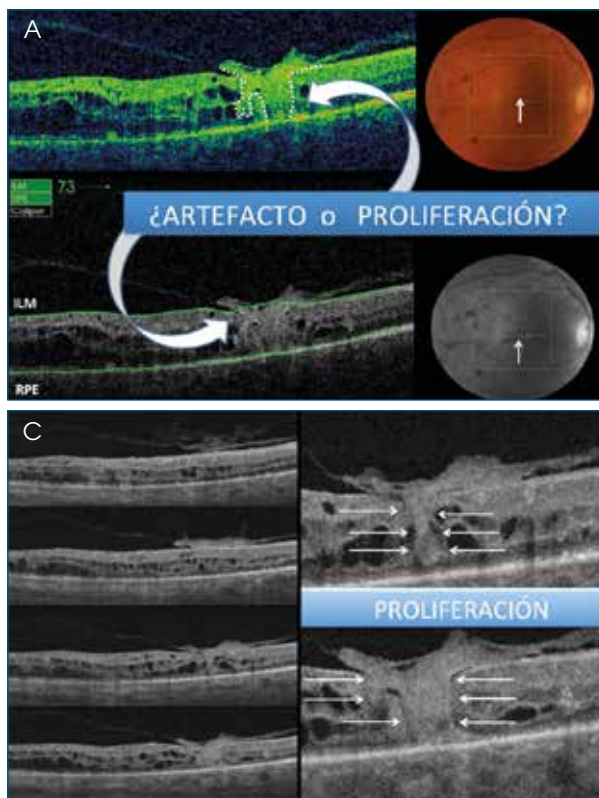


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica (OCT) en abril de 2014 (*spectral domain* [SD] y *swept-source* [SS]), que muestra lesión hiperreflectiva con límite inferior en el epitelio pigmentario de la retina y límite superior de la cavidad vítrea. Engrosamiento con edema intrarretiniano. Las flechas blancas muestran la hialoides posterior separada en enero y adherida a la lesión en abril en la SD-OCT. Las flechas blancas en la SS-OCT delimitan los bordes de la lesión.

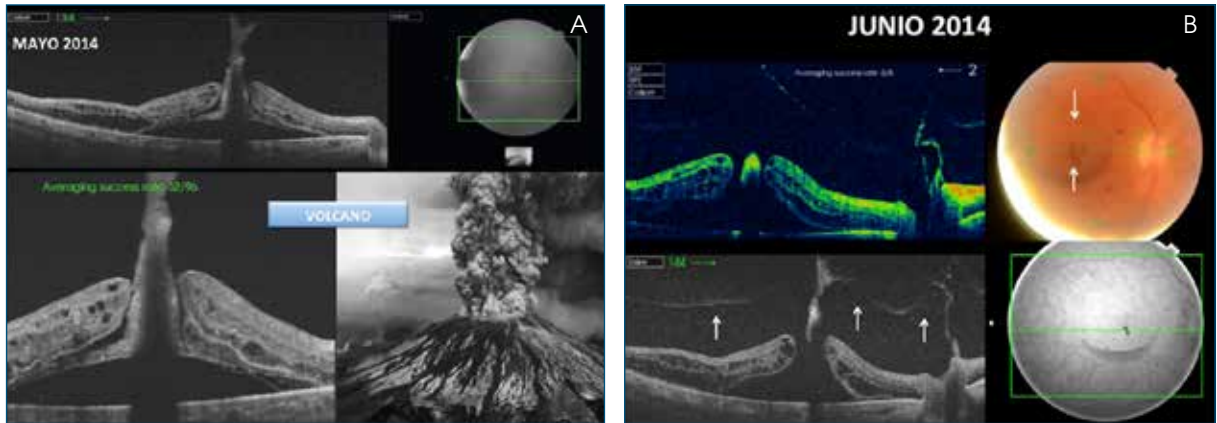


FIGURA 4
 Tomografía de coherencia óptica *swept-source* que muestra desprendimiento de retina traccional y proliferación fibrótica central (imagen de volcán). Tomografías de coherencia óptica *spectral domain* y *swept-source*, que muestran proliferación neovascular en la papila. Las flechas blancas señalan la hemorragia prerretiniana.

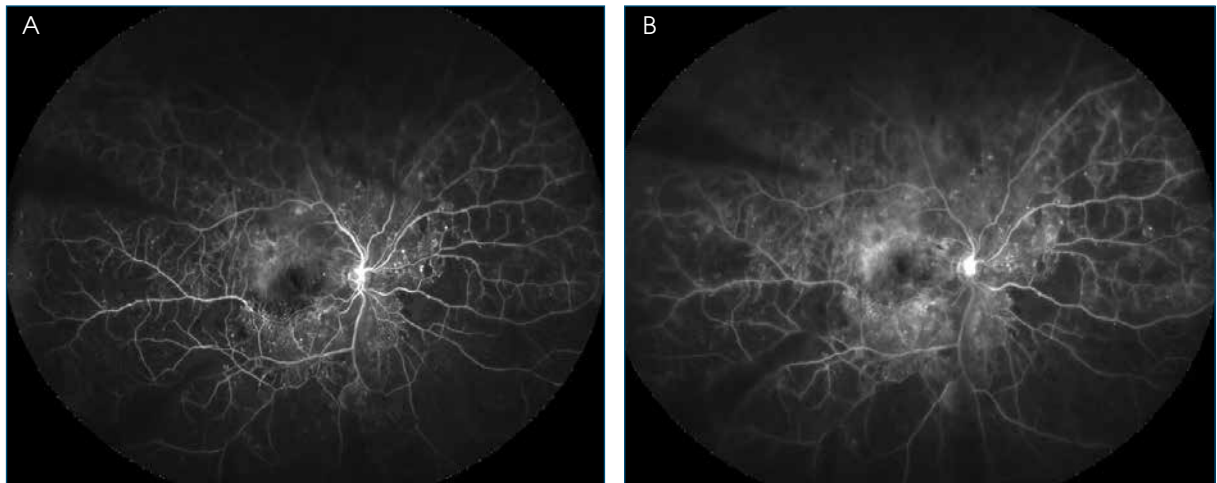


FIGURA 5
 La angiografía fluoresceínica de campo amplio muestra isquemia grave en la retina periférica y central, neovascularización papilar y edema macular difuso en tiempos tardíos.

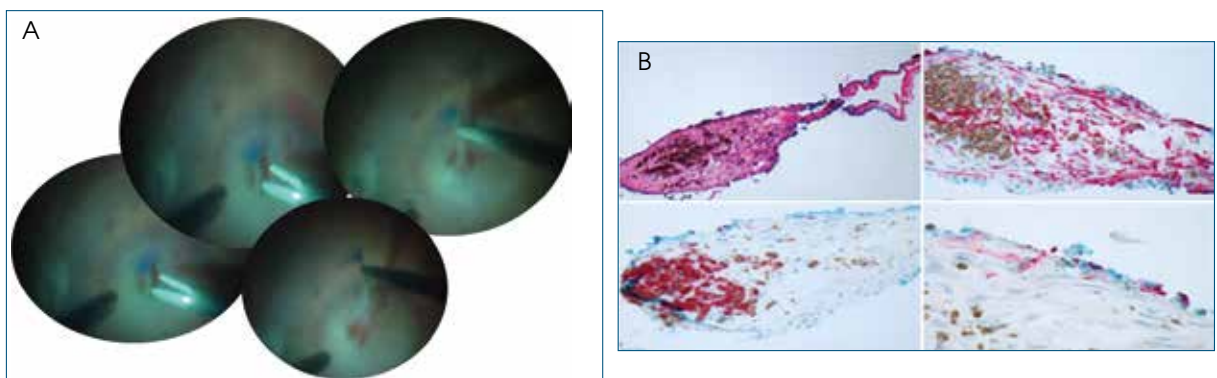


FIGURA 6
 Vitrectomía vía pars plana más biopsia excisional de la lesión. El análisis inmunohistoquímico mostró predominio de células del epitelio pigmentario de la retina reactivas con algunas células gliales en superficie. KI67 negativo. Las áreas marrones en hematoxilina-eosina e inmunos corresponden a pigmento de melanina en el citoplasma de macrófagos (CD68+).

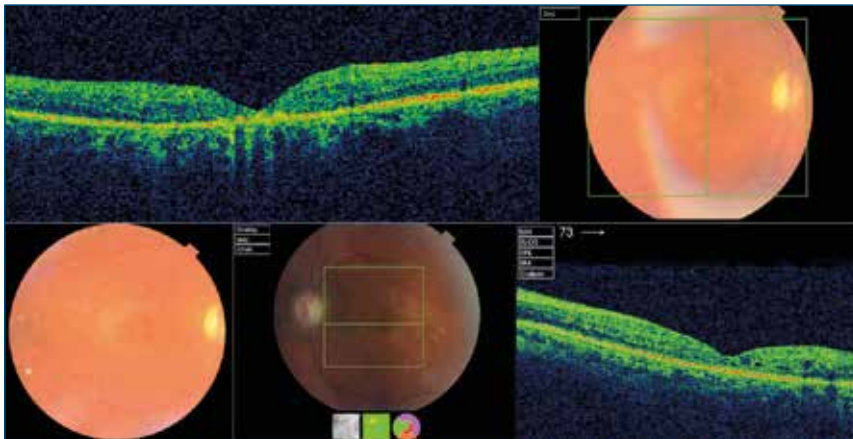


FIGURA 7
 Tomografía de coherencia óptica *spectral domain* del ojo derecho y del ojo izquierdo. Atrofia foveal en el ojo derecho y quistes intrarretinianos residuales en el ojo izquierdo.

EXPLORACIÓN (SEPTIEMBRE DE 2014)

La AV final en el OD fue de percepción de luz, ya que la paciente desarrolló un glaucoma neovascular dos meses después de la vitrectomía. La AV final en el OI se mantuvo en 6/12 (figura 7).

DISCUSIÓN

La fotocoagulación láser sigue siendo el tratamiento estándar de diversas patologías retinianas, entre las que destaca la retinopatía diabética^{1,2}. Aunque clínicamente eficaz, la fotocoagulación con los láseres convencionales con frecuencia conduce a efectos secundarios no deseados, que incluyen: escotomas, alteraciones en la visión de los colores, atrofias retinianas, neovascularización o fibrosis subretiniana^{1,2}. En los últimos años se han desarrollado nuevas tecnologías denominadas *non-damaging retinal lasers*, con el objetivo de evitar los efectos adversos de los llamados láseres convencionales, al confinar el efecto del láser únicamente sobre las células del EPR (*invisible burns*) y evitar así posibles efectos deletéreos sobre los fotorreceptores y las capas internas de la retina¹⁻⁴.

El mecanismo subyacente de estas terapias selectivas se basa en conseguir un efecto terapéutico mediante la creación de una hipertermia del EPR por debajo del umbral de la muerte celular, lo que supone la liberación de diversos factores (entre ellos, el factor de crecimiento transformante β , principal factor de proliferación del EPR)^{5,6} y proteínas (HSP70 y GFAP)⁴, aumento de la capacidad celular para la eliminación de los desechos celulares, la proliferación y migración del EPR desde áreas adyacentes¹⁻⁴, la restauración de la membrana de Bruch y la regeneración las células de EPR¹⁻⁴.

Aunque son numerosos los estudios que avalan la seguridad y la falta de complicaciones con este tipo de láseres en el tratamiento del edema macular diabético y la coriorretinopatía serosa central^{1-4,7}, existen muy pocos estudios que avalen su uso terapéutico en el tratamiento de la retinopatía diabética proliferante^{8,9}. Hasta la fecha no se han reportado efectos adversos con este tipo de láseres^{1-4,7-9}. Aquí, presentamos una proliferación masiva del EPR tras múltiples terapias con *non-damaging retinal laser* en un paciente con isquemia grave. Se requieren más ensayos clínicos que avalen su seguridad en este tipo de pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Park YG, Roh YJ. New Diagnostic and Therapeutic Approaches for Preventing the Progression of Diabetic Retinopathy. *J Diabetes Res* 2016;2016:1753584.
2. Deschler EK, Sun JK, Silva PS. Side-effects and complications of laser treatment in diabetic retinal disease. *Semin Ophthalmol* 2014;29:290-300.
3. Lavinsky D, Wang J, Huie P, Dalal R, Lee SJ, Lee DY, et al. Nondamaging Retinal Laser Therapy: Rationale and Applications to the Macula. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2016;57:2488-500.
4. Sramek C, Mackanos M, Spitler R, Leung LS, Nomoto H, Contag CH, et al. Non-damaging retinal phototherapy: dynamic range of heat shock protein expression. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52:1780-7.
5. le D, Gordon LW, Glaser BM, Pena RA. Transforming growth factor-beta 2 levels increase following retinal laser photocoagulation. *Curr Eye Res* 1994;13:743-6.
6. Ishida K, Yoshimura N, Yoshida M, Honda Y. Upregulation of transforming growth factor-beta after panretinal photocoagulation. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998;39:801-7.

7. Lavinsky D, Palanker D. Non damaging photothermal therapy for the retina: initial clinical experience with chronic central serous retinopathy. *Retina* 2015;35:213-22.
8. Reddy S, Hu A, Schwartz SD. Ultra Wide Field Fluorescein Angiography Guided Targeted Retinal Photocoagulation (TRP). *Semin Ophthalmol* 2009;24:9-14.
9. Japanese Society of Ophthalmic Diabetology, Subcommittee on the Study of Diabetic Retinopathy Treatment, Sato Y, Kojimahara N, Kitano S, Kato S, Ando N, Yamaguchi N, et al. Multicenter randomized clinical trial of retinal photocoagulation for preproliferative diabetic retinopathy. *Jpn J Ophthalmol* 2012;56:52-9.

Distrofia pseudoviteliforme del adulto

Antonio Piñero Bustamante^{1,2}, Ana Piñero Rodríguez³

¹ Catedrático de Oftalmología, Universidad de Sevilla. ² Clínica Piñero, Sevilla.

³ Especialista en Oftalmología, Clínica Piñero, Sevilla

INTRODUCCIÓN

La distrofia viteliforme de la mácula (DVM) del adulto, enfermedad de Best (VMD2, Best *disease*, MIM153700), es relativamente rara y fue descrita por vez primera por Gass en 1974¹. Es la maculopatía hereditaria (autosómica dominante) más frecuente, es bilateral y debuta a una edad juvenil. Suele ser asintomática o referir los pacientes visión borrosa, pequeños escotomas centrales o paracentrales o una discreta metamorfopsia². Se diagnostica en un examen rutinario y la pérdida de visión es lenta y progresiva. Se caracteriza por la aparición bilateral de material de lipofuscina dentro y debajo del epitelio pigmentario de la retina (EPR). Se asocia con la degeneración del EPR y, lógicamente, de los fotorreceptores. Material que es autofluorescente, con la típica manifestación fenotípica de lesión macular viteliforme que gradualmente se modifica, en el tiempo, a estadios clínicos más avanzados. La autofluorescencia combinada con la tomografía de coherencia óptica (OCT) se han convertido en las mejores armas diagnósticas con el fin de identificar, entre las maculopatías hereditarias, la distrofia viteliforme de Best³.

Hace poco se ha clonado el gen bestrophin⁴, el cual es responsable de la enfermedad, y se han identificado una serie de mutaciones en familias con DMV. Más recientemente se ha conocido una alteración en el gen RDS que codifica para la periferina (locus 6p21-22)⁵.

Ante un cuadro clínico de DVM y antes de confirmar el diagnóstico, debemos tener presentes otros cuadros clínicos y cursos similares, como es la distrofia pseudoviteliforme del adulto (DPVA), que se caracteriza por aparecer a la edad adulta, tener una evolución lenta y una alta variabilidad en las alteraciones funcionales y morfológicas.

CASO CLÍNICO

Varón de 39 años, que acude a consulta refiriendo visión borrosa en ambos ojos y discreta metamorfopsia en el ojo derecho (OD). No tenía antecedentes personales ni familiares de enfermedad ocular.

La agudeza visual era de la unidad en ambos ojos, el segmento anterior era normal y la presión intraocular era de 14/15 mmHg.

El fondo de ojo nos mostraba en ambos ojos (figura 1) una lesión macular redondeada y asimétrica discretamente elevada, con una pigmentación foveal bilateral, amarillenta, pronunciada en el OD y más tenue en el ojo izquierdo (OI). La lesión tenía, además, como decantado en la zona inferior un material amarillento (fase de pseudohipopion) en el OD y en el OI la lesión estimamos que estaba en fase preatrófica.

El campo visual en ambos ojos era normal. La OCT nos mostraba un desprendimiento seroso del epitelio pigmentario (DSEP), la fovea formada y el EPR adherido a la retina en ambos ojos. En el OD el corte foveal nos mostraba el depósito de un material hiporreflectante entre la capa hiperreflectante del EPR y la membrana de Bruch. La angio-OCT fue normal en ambos ojos (figura 1).

La autofluorescencia (figura 2) muestra un discreto aumento de la autofluorescencia de la lesión amarillenta foveal y un anillo de autofluorescencia periférico que se acentúa en la zona inferior.

La angiografía fluoresceínica (AGF) (figura 2) nos mostraba una hiperfluorescencia de la lesión foveal central que se acentúa durante la prueba y se mantiene en fases tardías. El área del EPR desprendido aumenta la

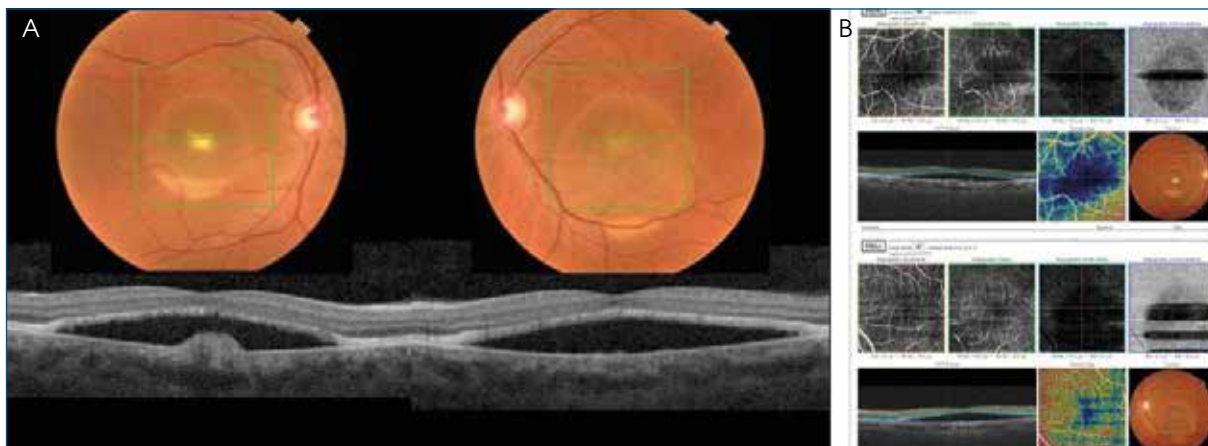


FIGURA 1
 A) Lesión macular redondeada y asimétrica, con una pigmentación amarillenta foveal bilateral. En la zona inferior, material amarillento. La tomografía de coherencia óptica nos mostraba un desprendimiento seroso del epitelio pigmentario, la fovea formada y el epitelio pigmentario adherido a la retina. En el ojo derecho, el corte foveal nos mostraba el depósito de un material hiporreflectante. B) Tomografía de coherencia óptica angiografía normal.



FIGURA 2
 A) La autofluorescencia muestra un discreto aumento de la autofluorescencia de la lesión amarillenta foveal y un anillo de autofluorescencia periférico que se acentúa en la zona inferior. B) La angiografía fluoresceínica muestra una hiperfluorescencia foveal central que se mantiene en fases tardías. El desprendimiento seroso del epitelio pigmentario aumenta la fluorescencia durante el angiograma y el anillo periférico de la lesión permanece hipofluorescente.

fluorescencia al final del angiograma y el anillo periférico de la lesión permanece hipofluorescente. El resto de la retina no mostraba otras alteraciones.

El estudio electrofisiológico (ERG y electrooculograma [EOG]) fue normal y nos mostró un índice de Arden normal.

DISCUSIÓN

Este caso clínico nos permite conocer las diferencias clínicas entre la DVM-Best y lo que ya Gass en 1974 denominó DPVA.

Desde un punto de vista clínico, debemos evaluar al paciente para poder asegurar un diagnóstico de certeza. La agudeza visual suele estar mantenida y no ser el motivo de consulta. Suelen referir visión borrosa, que se atribuye a una esclerosis cristaliniiana y una discreta metamorfopsia.

La imagen del fondo de ojo es morfológicamente similar a la enfermedad de Best, con un tamaño de las lesiones centrales amarillentas entre $\frac{1}{4}$ y un $\frac{1}{2}$ del diámetro papilar, y suelen ser redondeadas u ova-les⁶. En la literatura encontramos descritos distintos aspectos que nos llevan a confundirla con otras alteraciones maculares pigmentarias^{7,8}. Por otro lado, para llegar al diagnóstico solo por la retinografía, aunque la viéramos en estereopsis, no seríamos capaces de saber si el material era subretiniano, estaba a nivel del EPR o debajo de él^{1,6,9,10}. La OCT nos ha permitido aclarar este problema: en la DVM-Best el material que se acumula se sitúa entre la retina sensorial y el EPR (entre la hiporreflectividad de los

fotorreceptores y la hiperreflectividad del EPR)². En nuestro caso existe una integridad de la retina y el EPR en ambos ojos, que están separados de la membrana de Bruch, que está íntegra y se eleva a nivel central. Esta elevación es autofluorescente; se trataría de la acumulación de pigmento de lipofuscina, aunque en la DPVA, al haber integridad del EPR y los fotorreceptores, parece corresponder más con un material PAS + y macrófagos¹¹⁻¹³. El DSEP afecta a toda el área y se hace lentamente hiperfluorescente en la AGF.

En la AGF cabe destacar como el anillo periférico es hipofluorescente, lo que nos hablaría de un anillo de atrofia del EP, a diferencia de la DVM-Best, donde el anillo es hiperfluorescente¹⁴⁻¹⁶. El área central, asimismo, es también hiperfluorescente, mientras que en la DVM-Best es hipofluorescente y corresponde a los depósitos amarillos de lipofuscina, manteniéndose hipofluorescente durante la prueba o en algún caso capta discretamente la fluoresceína. Hay otros estudios que describen una hiperfluorescencia central¹⁵, lo que nos habla de la variabilidad de los hallazgos en la AGF.

El índice de Arden en el EOG era normal, a diferencia de la enfermedad de Best, donde siempre está alterado¹⁷. Renner¹⁸ ha evaluado a 21 pacientes mediante EOG. Con luz normal se incrementaba (P160 %) en

seis pacientes en ambos ojos y en tres solo en un ojo. Con iluminación reducida aumentaba (149-155 %) en dos pacientes en ambos ojos y en dos pacientes en un ojo. Los pacientes con lesión central amarillenta tenían una respuesta al EOG subnormal, por lo que consideramos el EOG como prueba importante en el diagnóstico diferencial.

En cuanto a su etiología, se discute su posible relación con infecciones víricas o con mutaciones de los genes VMD2 o RDS.

En resumen, la DPVA, como hemos dicho, se caracteriza por aparecer a la edad adulta, tener una evolución lenta y una variabilidad alta en las alteraciones funcionales y morfológicas. La buena agudeza visual, la autofluorescencia, la AGF, la OCT y sobre todo el EOG nos permiten confirmar el diagnóstico. El pronóstico es funcionalmente favorable, puede complicarse evolucionando hacia la atrofia coriorretiniana y en algunos casos desarrollar membranas neovasculares.

Se discute su posible relación con infecciones víricas o con mutaciones de los genes VMD2 o RDS, que podrían ser responsables de otras formas de maculopatía con características fenotípicas similares al Best¹⁹ y a otras enfermedades no incluidas dentro de la categoría de DVM, como es el caso que presentamos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass JD. A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1974;72:139-56.
2. Benhamou N, Souied EH, Zolf R, Coscas F, Coscas G, Soubrane G. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: a study by optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2003;135:362-7.
3. Chebil A, Charfi H, Lagueche L, El Matri L. Optical coherence tomography and fundus autofluorescence in Best macular dystrophy. *J Fr Ophthalmol* 2016;39:543-8.
4. Allikmets R, Seddon JM, Bernstein PS, Hutchinson A, Atkinson A, Sharma S, et al. Evaluation of the Best disease gene in patients with age-related macular degeneration and other maculopathies. *Hum Genet* 1999;104:449-53.
5. Zhuk SA, Edwards AO. Peripherin/RDS and VMD2 mutations in macular dystrophies with adult-onset vitelliform lesion. *Mol Vis* 2006;12:811-5.
6. Sabates R, Pruett RC, Hirose T. Pseudoviteliform macular degeneration. *Retina* 1982;2:197-205.
7. Bressler NM, Bressler SB, Fine SL. Age-related macular degeneration. *Surv Ophthalmol* 1988;32:375-413.
8. Burgess DB, Olk RJ, Uniati LM. Macular disease resembling adult foveomacular vitelliform dystrophy in older adults. *Ophthalmology* 1987;94:362-6.
9. Lim JI, Enger C, Fine SL. Foveomacular dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1994;117:1-6.
10. Snyder DA, Fishman GA, Witteman G, Fishman M. Vitelliform lesions associated with retinal pigment epithelial detachment. *Ann Ophthalmol* 1978;10:1711-5.
11. Patrinely JR, Lewis RA, Font RL. Foveomacular vitelliform dystrophy, adult type. A clinicopathologic study including electron microscopic observations. *Ophthalmology* 1985;92:1712-8.
12. Jaffe GJ, Schatz H. Histopathologic features of adult-onset foveomacular pigment epithelial dystrophy. *Arch Ophthalmol* 1988;106:958-60.
13. Dubovy SR, Hairston RJ, Schatz H, Schachar AP, Bressler NM, Finkelstein D, et al. Adult-onset foveomacular pigment epithelial dystrophy:

- clinicopathologic correlation of three cases. *Retina* 2000;20:638-49.
14. Puche N, Querques G, Benhamou N, Tick S, Mimoun G, Martinelli D, et al. High-resolution spectral domain optical coherence tomography features in adult onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Br J Ophthalmol* 2010;94:1190-6.
 15. Pierro L, Tremolada G, Introini U, Calori G, Brancato R. Optical coherence tomography findings in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Am J Ophthalmol* 2002;134:675-80.
 16. Aranda A, Poposka D, Poposki V, Ruiz S, Anglada R, Ruiz AT, et al. Distrofia macular viteliforme de Best. *Revista Laboratorio Thea* 2010;60.
 17. Grob S, Yonekawa Y, Elliott D. Multimodal imaging of adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Saudi J Ophthalmol* 2014;28:104-10.
 18. Renner AB, Tillack H, Kraus H, Kohl S, Wissinger B, Mohr N, et al. Morphology and functional characteristics in adult vitelliform macular dystrophy. *Retina* 2004;24:929-39.
 19. Dev Borman A, Rachitskaya A, Suzani M, Sisk RA, Ahmed ZM, Holder GE, et al. Benign Yellow Dot Maculopathy: A New Macular Phenotype. *Ophthalmology* 2017;124:1004-13.

Hemangioma capilar frente a granuloma

María Isabel Relimpio López, María Jesús Díaz Granda

Facultativa especialista de área, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla.

Hospital Viamed Santa Ángela, Sevilla

CASO CLÍNICO

Hombre de 54 años, que es derivado a la Unidad de Oncología del Hospital Virgen Macarena con el diagnóstico principal de uveítis posterior. Se descarta la etiología infecciosa¹ por los datos de laboratorio negativos y por no existir datos sugestivos de enfermedad sistémica. Se observa una lesión en el polo posterior del ojo derecho.

El paciente fue tratado en cuatro ocasiones con antiangiogénicos (anti-VEGF; bevacizumab) antes de derivarlo a nuestro centro.

Como antecedentes familiares, refiere a su madre con cáncer de lengua y a su padre con cáncer de estómago y, en cuanto a antecedentes personales, únicamente dislipemia.

Como pruebas complementarias de interés, tenemos un hemograma y una bioquímica normal (NL), salvo la dislipemia referida, volumen de sedimentación globular 9, serología para el virus de la inmunodeficiencia humana negativa (-), *Toxocara cani* (-), *Borrelia* (-), sífilis: negativo, Mantoux (-). Radiografía: normal. Tomografía axial computarizada de cráneo/órbitas, con y sin contraste: normal. Marcadores tumorales (-), anticuerpo anticitoplasma de neutrófilos, anticuerpo antinucleares, antígeno leucocitario humano-B/enzima convertidora de la angiotensina: normales o negativos.

Exploración oftalmológica:

- **Agudeza visual (AV):** ojo derecho (OD): 0,05/ojo izquierdo: 0,9. Refiere disminución de la AV, pese a padecer una ambliopía del ojo derecho.
- **Biomicroscopía de polo anterior:** polo anterior sin signos patológicos. Córnea y cristalino transparentes, Tyndall (-), motilidad ocular intrínseca y extrínseca normal.

- **Fondo de ojo:** lesión algo sobreelevada en el polo posterior del OD con componente hemorrágico y vascular en su superficie (figura 1).

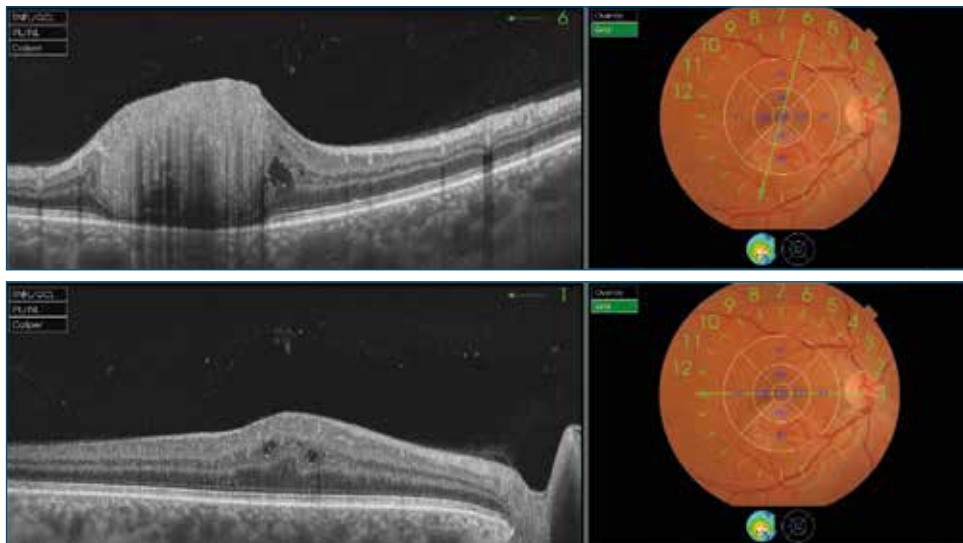


■ **FIGURA 1**
■ Retinografía tras cuatro inyecciones de antiangiogénico.

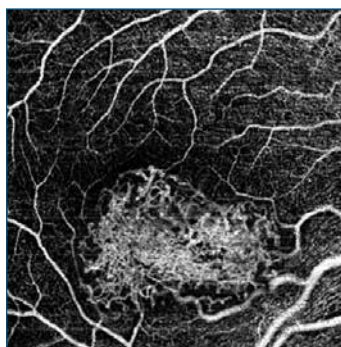
- **Presión intraocular:** 16/16 mmHg.
- **Tomografía de coherencia óptica (OCT):** lesión retiniana de consistencia densa sin quistes ni presencia de líquido subretiniano compatible con hamartoma retiniano (figura 2).
- **Angiografía de tomografía de coherencia óptica (OCT-A):** lesión compatible con hemangioma capilar en arcada, que compromete el polo posterior. Se visualizan vaso aferente y eferente en las capas superficiales y presenta una sombra compatible con artefacto en las capas avasculares². Realizamos OCT-A mediante OCT Triton, *swept source* OCT-A³ (figuras 3 y 4).

Diagnóstico: hemangioma capilar retiniano solitario en arcada temporal inferior sin enfermedad sistémica asociada.

Tratamiento: la lesión fue tratada con terapia fotodinámica (TFD) en cuatro ocasiones más A-VEGF (aflibercept) postratamiento a la semana de cada sesión, con intervalos de dos meses entre los tratamientos, con mejoría de la AV (enero, marzo, mayo, julio). Su actividad se redujo y, como consecuencia, la exudación. La visión mejora de 0,05 a 0,2, lo que, dada la ambliopía



■ **FIGURA 2**
■ Proyección de la tomografía de coherencia óptica tras cuatro inyecciones de antiangiogénico (noviembre de 2016).



■ **FIGURA 3**
■ Angiografía de tomografía de coherencia óptica diagnóstica (noviembre de 2016).

previa del paciente, es una mejoría significativa. Actualmente permanece en observación (figuras 5 y 6).

DISCUSIÓN

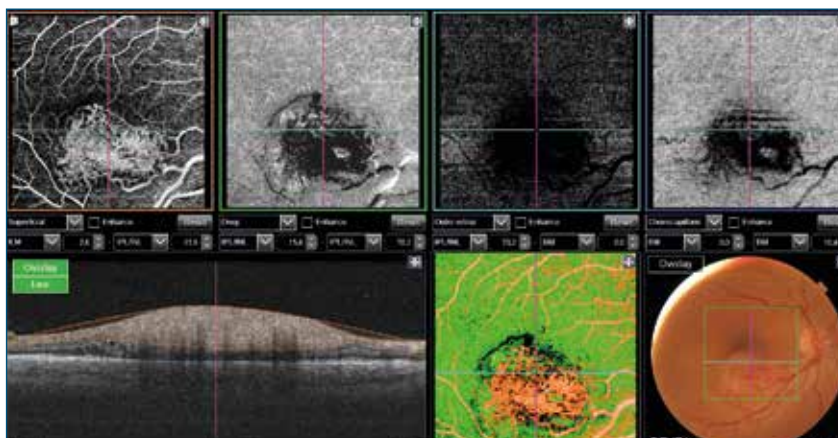
En este caso se evidencia claramente la utilidad de la OCT-A para el diagnóstico de lesiones tumorales de origen vascular (figura 4) y el diagnóstico diferencial de otras patologías. El diagnóstico de hemangioma capilar sin asociación con la enfermedad de Von Hippel-Lindau es por su localización en arcada

vascular atípico, pues lo más común sería peripapilar o periférico^{1,4}.

La visualización de la vascularización en la lesión permite diagnosticar de una forma no invasiva y reproducible mediante la OCT-A, así como el seguimiento del tratamiento, valorando los signos de actividad. Estos detalles no fueron visibles por angiografía fluoresceínica ni por OCT, por lo que se retrasó el diagnóstico.

Tanto el diagnóstico por angiografía (figura 7), con la extravasación de colorante (no mostrando los vasos), como la OCT (figura 2), que solo nos muestra una lesión retiniana de aspecto uniforme (sin lesiones quísticas significativas ni desprendimiento neurosensorial), nos complica el diagnóstico diferencial de la lesión. El diagnóstico de certeza solo es posible hacerlo mediante A-OCT, al poder visualizar la vascularización de la lesión con el vaso aferente y eferente del tumor (figura 3).

Realizamos el diagnóstico diferencial de granuloma por las pruebas de laboratorio negativas, ya



■ **FIGURA 4**
■ Primera angiografía de tomografía de coherencia óptica (noviembre de 2016).

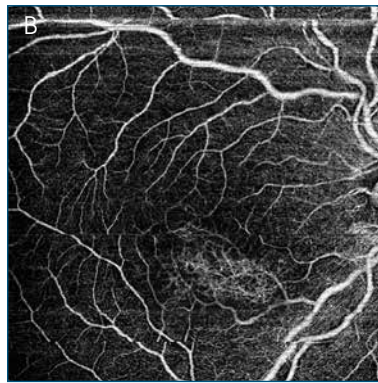


FIGURA 5
 Retinografía (A) y angiografía de tomografía de coherencia óptica (B) tras cuatro sesiones de terapia fotodinámica más antiangiogénico (agosto de 2017).

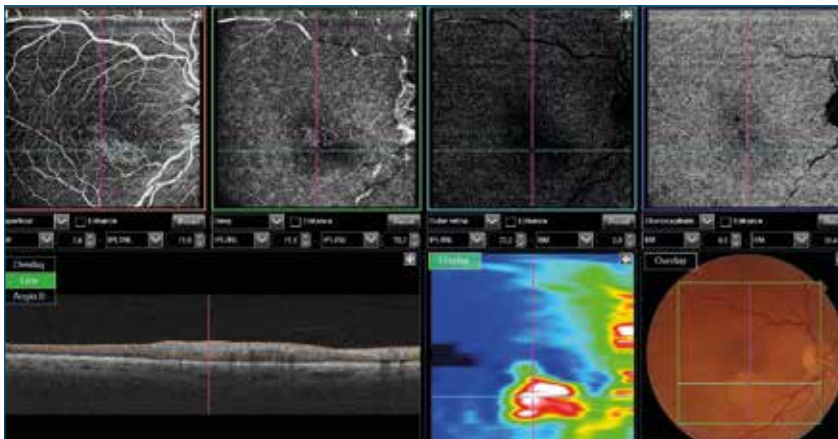


FIGURA 6
 Angiografía de tomografía de coherencia óptica tras cuatro sesiones de terapia fotodinámica más antiangiogénico (agosto de 2017).

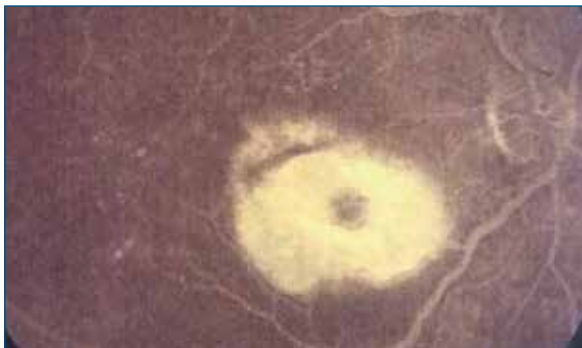


FIGURA 7
 Angiografía fluoresceínica pretratamiento. Antiangiogénico: difusión de contraste (enero de 2016).

que la imagen de la retinografía⁴ y la OCT (figura 2) son poco concluyentes y en un principio es una opción que hay que tener en cuenta. La posibilidad de diagnosticar con certeza la lesión vascular por OCT-A nos ayudó a decidir un tratamiento de TFD más A-VEGF (aflibercept), lo que mejoró la visión, pese a la ambliopía en ese ojo. El asociar la TFD fue determinante para la mejoría visual, pues se trató con anterioridad con A-VEGF, sin mejoría significativa² (figuras 5 y 6).

AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la Dra. Ana Vázquez Martín su colaboración.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schachat AP, Wilkinson CP, Hinton DR, Sadda SR, Wiedemann P. Ryan's Retina. 6th ed. Elsevier; 2018.
2. Mennel S, Meyer CH, Callizo J. Combined intravitreal anti-vascular endothelial growth factor (Avastin) and photodynamic therapy to treat retinal juxtapapillary capillary haemangioma. Acta Ophthalmol 2010;88: 610-3. Epub 2009 feb 12.
3. Thirumalesh MB, Jain A, Agrawal S, Bhujang Shetty K. In Vivo Microvascular Pattern of Solitary Juxtapapillary Capillary Hemangioma on OCT Angiography. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina 2017;48:592-5.
4. Yannuzzi LA. Atlas de la Retina. Elsevier; 2011. pp. 369-70.

Coriorretinitis por *Trichosporon asahii*

Amparo del Moral Ariza¹, Enrique Rodríguez de la Rúa Franch²

¹Facultativa especialista del área de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz. ²Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla

INTRODUCCIÓN

Las infecciones fúngicas son una causa importante de morbilidad y mortalidad en pacientes inmunocomprometidos. Aunque la profilaxis antimicótica ha reducido su incidencia, las nuevas infecciones oportunistas por hongos son una fuente creciente de preocupación. La endoftalmitis fúngica es una infección intraocular rara pero muy grave, por la amenaza que supone para la visión. Además, son infecciones de muy difícil tratamiento y erradicación¹.

La tricosporonosis es una infección oportunista debida a hongos levaduriformes del género *Trichosporon*. Se han identificado ocho especies de *Trichosporon* patógenas en humanos. Las publicaciones de infecciones oculares por este germen son escasísimas y también son excepcionales las infecciones diseminadas en pacientes inmunodeprimidos. Algo más habituales son las micosis superficiales². De todas las especies, *Trichosporon asahii* es la más importante desde un punto de vista clínico y la causante de la mayoría de las infecciones invasoras graves.

CASO CLÍNICO

Un varón de 52 años afecto de leucemia linfoblástica aguda (LLA) con cromosoma Philadelphia positivo en tratamiento quimioterápico con lamivudina presentó durante su tercer ciclo de inducción una fungemia por *Trichosporon asahii* que fue tratada con anfotericina B intravenosa. Se resolvió el cuadro febril, aunque persistieron siembras en hígado y pulmón, detectadas mediante tomografía axial de computarizada como lesiones calcificadas diseminadas. Además, el paciente presentó unas lesiones maculo-papulares en la piel que fueron biopsiadas y resultaron positivas para *Trichosporon asahii*.

A los nueve meses del diagnóstico de la LLA y de forma aguda, el paciente presentó clínica ocular manifestada como visión borrosa bilateral. La agudeza visual (AV) era de 0,9 en ambos ojos y la biomicroscopía mostró una exploración normal para su edad. En el fondo de ojo se observó una vitritis bilateral poco intensa (1+) y varias lesiones coriorretinianas diseminadas, de aspecto amarillento, localizadas a nivel peripapilar y en el polo posterior en ambos ojos (figura 1).



FIGURA 1
Imagen de fondo de ambos ojos del paciente en el momento del diagnóstico.

Se realizó una angiografía fluoresceínica, que puso de manifiesto la actividad de las lesiones. Mostraba hipofluorescencia precoz e hiperfluorescencia en tiempos tardíos en los focos de coroiditis (figura 2).

Tras un estudio sistémico que descartó otras causas de coriorretinitis, la apariencia de las lesiones¹ y el antecedente de fungemia por *Trichosporon asahii* asociado con la persistencia de siembras en hígado y pulmón llevaron a un diagnóstico de presunción de coroiditis por *Trichosporon*.

El abordaje terapéutico se realizó de forma consensuada con el Servicio de Hematología, que precisaba la erradicación del hongo de todos los focos para realizar un trasplante de médula ósea al paciente. Se

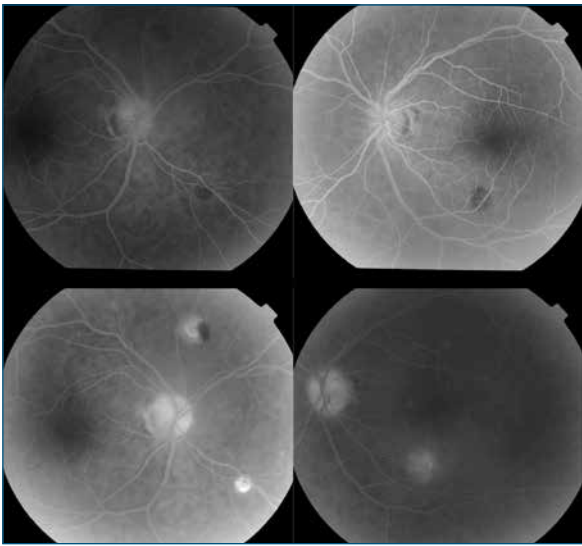


FIGURA 2
 Angiografía fluoresceínica en el momento del diagnóstico de ambos ojos.

inició tratamiento empírico con voriconazol sistémico e intravítreo (0,25 µg/0,1 ml) repetido al tercer y sexto día en ambos ojos. Posteriormente se realizó una inyección semanal en cada ojo durante dos meses. La respuesta fue satisfactoria en el ojo derecho, en el que se inactivaron todas las lesiones, pero parcial en el ojo izquierdo, ya que no se logró la inactivación de todos los focos.

Se decidió un cambio de tratamiento a anfotericina B intravítrea en el ojo izquierdo. Tras la inyección, el paciente presentó un cuadro de endoftalmitis aséptica y precisó la realización de vitrectomía 23 g urgente. También requirió una cirugía de cataratas a los dos meses de la vitrectomía. Tras estas complicaciones, y debido a que su hematólogo desaconsejó en ese momento el trasplante de médula ósea, el paciente rechazó continuar con cualquier tipo de procedimiento terapéutico en sus ojos.

Tras un año de seguimiento, su AV era de 1 en ambos ojos y persistía actividad en una de las lesiones coriorretinianas de su ojo izquierdo.

DISCUSIÓN

Las infecciones oculares por *Trichosporon* son excepcionales. Se han publicado muy pocos casos de endoftalmitis endógenas¹, de endoftalmitis posquirúrgicas tanto agudas como crónicas^{3,4} y de queratitis en pacientes portadores de una queratoprótesis de Boston⁵.

Los casos de endoftalmitis endógenas descritos por este germen suelen causar una vitritis poco marcada

con unos característicos focos de coriorretinitis y sin reacción inflamatoria en la cámara anterior^{1,6}.

En el paciente que se presenta el antecedente de fungemia por *Trichosporon asahii*, las lesiones cutáneas y la apariencia de las lesiones coriorretinianas (muy similares a las publicadas)^{1,6} llevaron a un diagnóstico de presunción de coroiditis por *Trichosporon*, de modo que se inició el tratamiento. La agresividad en nuestra actitud terapéutica, a pesar de no tener un compromiso visual importante ni confirmación microbiológica en muestras oculares, se debió a la necesidad de erradicar el germen antes de someter al paciente a un trasplante de médula ósea.

Aunque en la actualidad el tratamiento de las endoftalmitis fúngicas es controvertido, suele emplearse una asociación de fármacos antifúngicos sistémicos e intravítreos y de vitrectomía¹. Los casos publicados de endoftalmitis endógena por *Trichosporon* presentan poco compromiso visual. Posiblemente por ello, el abordaje de la mayoría de los casos fue relativamente conservador y no se realizó vitrectomía. Walia et al.¹ trataron con éxito a su único paciente con una coriorretinitis por *Trichosporon* con voriconazol y micafungina sistémicos durante seis semanas. Hara et al. utilizaron anfotericina B sistémica en dos casos, también con éxito⁶.

En el presente caso, al tratarse de un paciente que llevaba un largo período en tratamiento con antifúngicos sistémicos (anfotericina B y posteriormente voriconazol) que no evitó el desarrollo de enfermedad ocular, se optó por el empleo de voriconazol intravítreo, por ser un fármaco al que habitualmente el *Trichosporon* es sensible (cada vez hay más cepas resistentes a anfotericina B) y que tiene un buen perfil de seguridad en su uso intravítreo^{1,7}. Sin embargo, a pesar de un tratamiento más intensivo y prolongado que el de los otros autores, no se ha logrado la completa remisión de las lesiones. Tampoco la vitrectomía (que fue obligatorio realizar en el ojo izquierdo) contribuyó a una inactivación de todos los focos de coriorretinitis. Es posible que la peor respuesta en nuestro paciente se deba a que su estado inmunológico no dejó de estar comprometido en todo el seguimiento, aunque no tenemos datos para comparar con la situación de los otros pacientes, pues los artículos publicados no presentan datos de la evolución del sistema inmune.

Nuestra experiencia demuestra que, al igual que las infecciones fúngicas en general, la coriorretinitis por *Trichosporon* representa un reto diagnóstico y terapéutico que con frecuencia requiere un abordaje multidisciplinar y que lograr la inactivación de las lesiones puede ser más complejo de lo que se ha publicado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Walia H, Tucci VT, Greene J, Tordilla-Wadia J, Kelty P, Walia S. A case of endogenous trichosporon endophthalmitis treated with micafungin and voriconazole. *J Glob Infect Dis* 2009;1:71-4.
2. Odero V, Galán-Sánchez F, García-Agudo L, García-Tapia AM, Guerrero-Lozano I, Rodríguez Iglesias M. Fungemia por *Trichosporon asahii* en paciente con neoplasia hematológica. *Rev Iberoam Micol* 2015;32:59-61.
3. Spirn M, Roth D, Yarian D, Green S. Postoperative fungal endophthalmitis caused by *Trichosporon beigelii* resistant to Amphotericin B Retina. *J Retinal Vitreous Dis* 2003;23:404-7.
4. Slocumb R, Elner S, Hall E. Chronic postoperative fungal endophthalmitis caused by trichosporon asahii. *Retin Cases Brief Rep* 2010;4:366-7.
5. Keating A, Pineda R 2nd. Trichosporon asahii keratitis in a patient with a type I Boston keratoprosthesis and contact lens. *Eye Contact Lens* 2012;38:130-2.
6. Hara S, Yokote T, Akioka T, Kobayashi K, Hirat Y, Miyosi T, et al. Endophthalmitis due to *Trichosporon beigelii* in acute leukemia. *Int J Hematol* 2007;85:415-7.
7. Hariprasad S, Meiler W, Holz E, Gao H, Kim J, Chi J, et al. Determination of vitreous, aqueous, and plasma concentration of orally administered voriconazole in humans. *Arch Ophthalmol* 2004;122:42-7.

53

Baja visión bilateral de instauración rápida en paciente de mediana edad

Elena Rodríguez Neila

Servicio de Oftalmología, Complejo Hospitalario de Cáceres

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Se trata de una mujer de 37 años con antecedentes personales de leucemia mieloide aguda y aplasia medular. Recientemente había estado ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) durante un largo período debido a una sepsis por *Serratia*.

Motivo de consulta

Tras despertar del coma inducido, refería disminución de la agudeza visual (AV) bilateral, más acusada en el ojo derecho (OD).

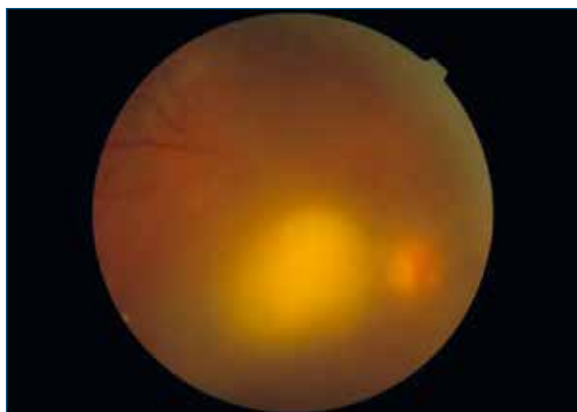
Exploración y pruebas complementarias

La paciente presentaba mal estado general, estaba algo aturdida y no colaboraba muy bien en la exploración.

La AV en el OD era de 0,1 difícil y en el ojo izquierdo (OI) de 0,5-0,6. La tensión ocular era de 15 mmHg en ambos ojos. La biomicroscopía del segmento anterior no mostraba hallazgos de interés. Se constató la ausencia de células en cámara anterior de ambos ojos.

En la exploración del fondo de ojo (FO) del OD se apreciaba una intensa vitritis y una lesión macular sobreelevada blanquecina de 3 áreas papilares, rodeada de un halo hemorrágico. En el FO del OI se observaba la presencia de escasa celularidad vítrea y una lesión macular de similar aspecto a la del OD (figuras 1 y 2).

La tomografía de coherencia óptica (OCT) del OD tenía una señal de mala calidad por opacidad vítrea. La OCT del OI mostraba una lesión sobreelevada con reflectividad media en la retina interna e hiporreflecti-



■ FIGURA 1
■ Retinografía del ojo derecho.

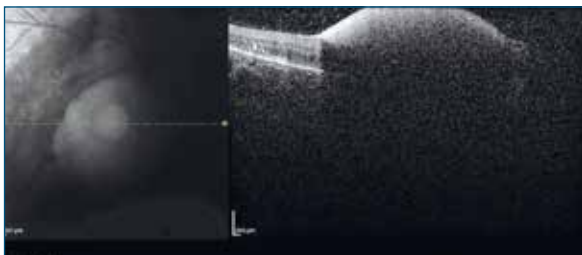


■ FIGURA 2
■ Retinografía del ojo izquierdo.

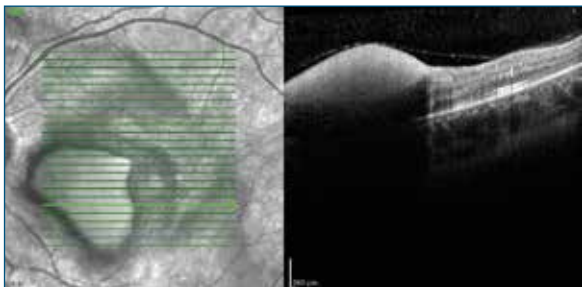
dad en la retina externa, que interpretamos como un fenómeno de «sombra posterior» (figuras 3 y 4).

Diagnóstico diferencial y procedimientos

Ante estos hallazgos, en una paciente con antecedentes de enfermedad grave hematológica, sepsis



■ FIGURA 3
■ Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho.



■ FIGURA 4
■ Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo.

e ingreso largo en UCI, nos planteamos el siguiente diagnóstico diferencial:

- Podría tratarse de una recidiva de la leucemia mieloide aguda con afectación macular bilateral e infiltración vítrea¹.
- O bien podría haberse producido una hemorragia macular bilateral y hemorragia vítrea (algo hemolizada), asociada a la aplasia medular².
- Por último, nos planteamos la posibilidad de que se tratara de una endoftalmitis endógena con afectación macular bilateral, posiblemente por *Serratia*, que fue el agente causal de la sepsis que sufrió, o quizás por *Candida*, debido al largo período en que había portado un catéter intravenoso, todo ello asociado a su estado de inmunodepresión por aplasia medular³.

En ese momento, solicitamos análisis de sangre y resonancia magnética nuclear (RMN) con gadolinio de cerebro y órbitas, y realizamos vitrectomía pars plana (VPP) diagnóstica 23 G del OD.

Consultamos al Servicio de Hematología, que descartó la posibilidad de realizar una biopsia de médula ósea por el mal estado general de la paciente. Sin embargo, llevaron a cabo una punción lumbar.

RESULTADOS

El cultivo de la muestra vítrea fue negativo para bacterias y hongos. Los análisis anatomopatológico, citológico e inmunohistoquímico fueron negativos para

malignidad. Solo pudo detectarse la presencia de hematíes.

Los resultados del análisis de sangre no aportaron datos de interés. Se detectó la presencia de pancitopenia, dato que ya se conocía. La punción lumbar no apoyó que se tratara de una recidiva de la leucemia mieloide aguda. La RMN de cerebro y órbitas no mostraba hallazgos significativos.

EVOLUCIÓN

Dados los resultados, decidimos mantener una actitud expectante y observar la evolución, que fue favorable. Después de varias semanas, pudimos apreciar la resolución espontánea bilateral del cuadro (figuras 5-8). En la OCT del OD, se observa el engrosamiento de la membrana limitante interna desprendida en el área foveal (figura 9).

JUICIO CLÍNICO

Consideramos que este es un caso de hemorragia macular bilateral asociada a hemorragia vítrea en paciente crítica con pancitopenia.



■ FIGURA 5
■ Retinografía del ojo derecho al mes.



■ FIGURA 6
■ Retinografía del ojo derecho tras ocho semanas.



FIGURA 7
Retinografía del ojo izquierdo al mes.



FIGURA 8
Retinografía del ojo izquierdo tras ocho semanas.

COMENTARIO

Ante un paciente ingresado en UCI que desarrolla turbidez vítrea, la primera sospecha diagnóstica debe ser la endoftalmitis endógena, que se asocia al uso de catéteres intravenosos de larga duración. En nuestro caso, además, los antecedentes personales de leucemia mieloide aguda y aplasia medular de la paciente,

BIBLIOGRAFÍA

1. Lorenci U, Buschini E, Fea A, Machetta F, Grignolo FM. Terson syndrome and leukemia: a case report. *Clin Ophthalmol* 2014;8:681-3.
2. Mansour AM, Lee JW, Yahng SA, Kim KS, Shahin M, Hamerschlak N, et al. Ocular manifestations of idiopathic aplastic anemia: retrospective study and literature review. *Clin Ophthalmol* 2014;8:777-87.

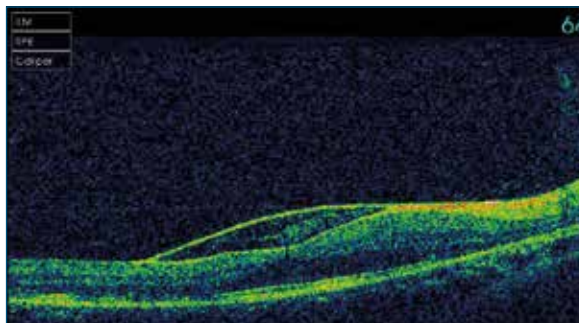


FIGURA 9
Tomografía de coherencia óptica. Engrosamiento de la membrana limitante interna desprendida en el área foveal.

que implican inmunodepresión, hacen esta sospecha diagnóstica más probable.

Por otra parte, el antecedente de neoplasia hematológica debe hacernos descartar que se trate de una recidiva tumoral o de una nueva entidad hematológica. La propia anemia aplásica puede justificar la aparición de hemorragias retinianas, si bien lo más frecuente no es que sean maculares, como en nuestro caso, sino que generalmente son en periferia.

Cabe destacar la rentabilidad de la VPP diagnóstica en estos casos, que debe realizarse en el centro de la cavidad vítrea, bajo aire, conectando la vía de aspiración a una jeringa. La frecuencia de corte debe estar entre 100 y 200 por minuto para que las células no se desnaturalicen. Para una mayor rentabilidad de los test, la muestra de vítreo debe enviarse lo antes posible al laboratorio, en fresco y a 4 °C⁴.

Por último, quisiéramos mencionar la importancia de la estrecha colaboración que debe haber entre las distintas especialidades implicadas para el correcto abordaje en casos como el nuestro, en que los hallazgos oftalmológicos son manifestaciones de enfermedades extraoculares.

54

Linfoma intraocular

Jorge Ruiz Medrano, Leonidas Zografos

Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin. Service Universitaire d'Ophtalmologie, Fondation Asile des Aveugles, Lausana (Suiza)

CASO CLÍNICO

Mujer de 58 años que acude referida a la Sección de Oncología Ocular del Hospital Oftálmico Jules-Gonin de Lausana (Suiza) para el diagnóstico y tratamiento de un desprendimiento seroso de la retina neurosensorial temporal asociado a una posible masa coroidea.

La paciente presentaba una disminución indolora de la agudeza visual (AV) del ojo derecho (OD) de seis meses de evolución. En el momento de la primera exploración la mejor AV corregida llegaba a 0,4 en el OD y alcanzaba la unidad en el ojo izquierdo. El OD parecía ligeramente exoftálmico en comparación con el contralateral, diferencia que se cuantificó con el exoftalmómetro de Hertel en 5 mm a favor del OD.

El segmento anterior no mostró signos de inflamación y la presión intraocular se encontraba dentro de los valores normales (17 mmHg). Sin embargo, pudo observarse una masa difusa subconjuntival en el sector más temporal (figura 1). En la exploración del fondo



■ FIGURA 1

■ La conjuntiva temporal de la paciente mostraba una masa difusa y blanquecina.

de ojo encontramos un desprendimiento seroso del área macular y temporal, asociado a una degeneración quística de la retina, tras la que se observó una masa coroidea amelanótica, difusa, relativamente plana, que habría producido una extensa ruptura del epitelio pigmentario de la retina (EPR), provocando alteraciones cicatriciales y nódulos algodonosos intravítreos de origen tumoral (figura 2). La ecografía-B de 10 MHz permitió establecer su grosor entorno a 2,8 mm (figura 3) y una reflectividad interna baja utilizando el modo A. Esta misma técnica puso en evidencia la existencia de numerosos nódulos tumorales en contacto con la pared escleral y en el seno de la grasa orbitaria retroocular (figura 4).

El conjunto de elementos clínicos hizo que se planteara un diagnóstico diferencial entre una metástasis coroidea, un linfoma ocular o una hiperplasia linfoide benigna, por lo que se aconsejó a la paciente realizar una serie de pruebas complementarias que incluían mamografía, examen ginecológico, tiroideo, tomografía axial computarizada y resonancia magnética cerebral, todos los cuales resultaron ser negativos.

Por esto se decidió llevar a cabo una biopsia de las masas retrooculares con el propósito de establecer un diagnóstico que pudiera orientar un posible tratamiento. El examen anatomopatológico reveló la presencia de un infiltrado uniforme de células linfoides con evidentes signos de atipia. El análisis inmunohistoquímico de las muestras permitió caracterizar el tumor como un linfoma de tipo B CD79A+/CD20+ (figura 5).

A la vista de los resultados, se refirió a la paciente al Servicio de Hemato-Oncología con el fin de realizar un correcto estadiaje del tumor, lo que condicionará el posible tratamiento de su afección ocular.

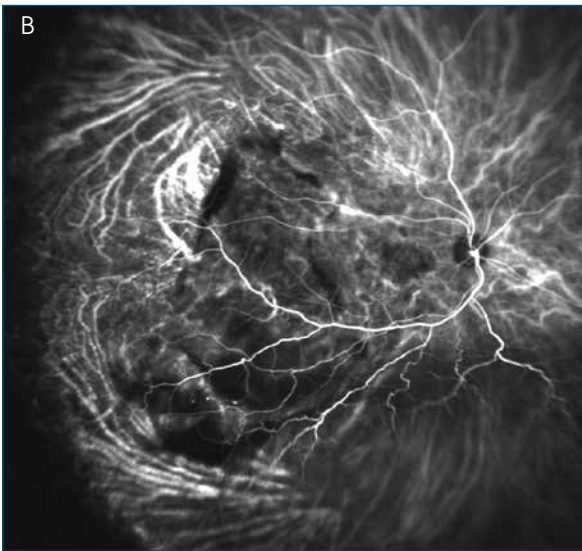
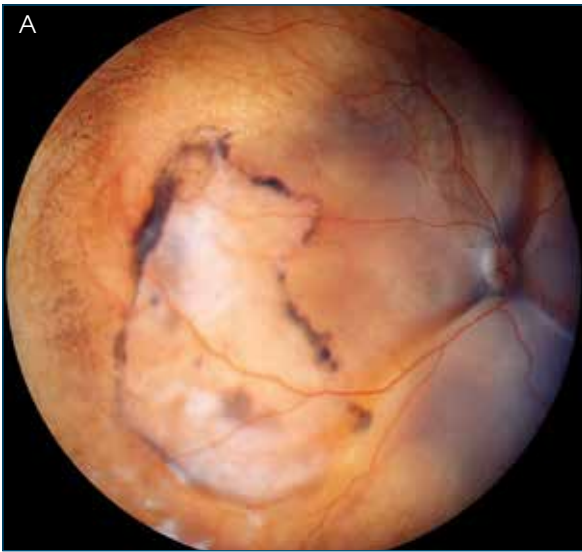


FIGURA 2
 Masa corioidea amelanótica, difusa, relativamente plana, que provoca alteraciones cicatriciales y nódulos algodunosos intravítreos de origen tumoral, explorada mediante retinografía (A) y angiografía con verde de indocianina (B).



FIGURA 3
 La ecografía modo B de 10 MHz permitió delimitar la extensión y altura de la masa corioidea en torno a los 2,8 mm.

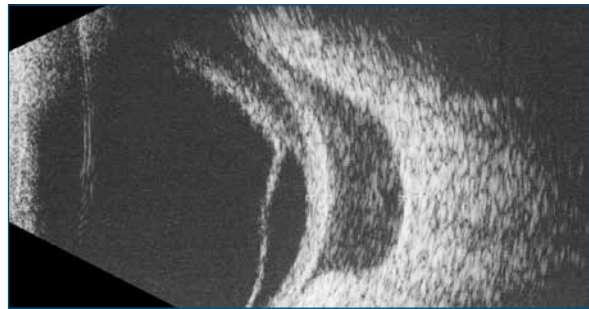


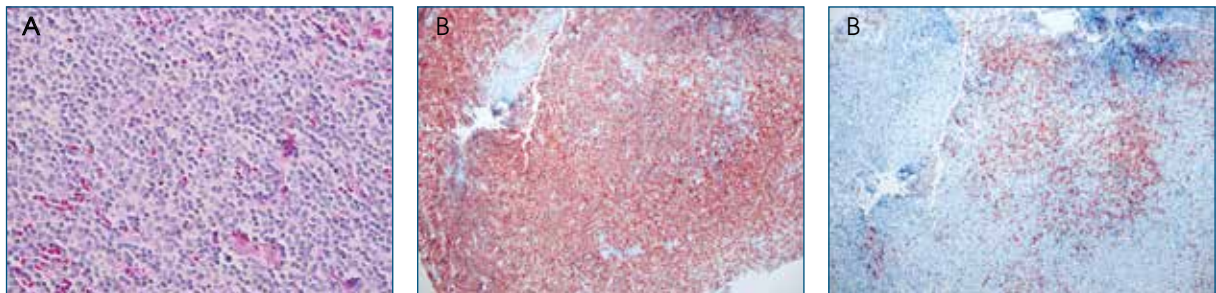
FIGURA 4
 La exploración ecográfica puso en evidencia la existencia de numerosos nódulos tumorales en contacto con la pared escleral y en el seno de la grasa orbitaria retroocular.

DISCUSIÓN

El linfoma maligno representa la más frecuente de las formas de aparición de los tumores linfoides intraoculares¹. Aunque cualquier parte del tracto uveal puede verse afectada por este tumor, aparece con mayor frecuencia en la coroides².

Se categoriza como primario o secundario en función de la ausencia o presencia de afección sistémica³. Mientras que el linfoma primario suele ser de bajo grado y da lugar a una evolución lenta del tumor y a síntomas tardíos, los linfomas secundarios suelen mostrar un comportamiento más agresivo^{2,4}. Los síntomas en casos avanzados o con afectación foveal producen disminución de la AV, visión borrosa o metamorfopsias⁴.

Se han puesto en práctica distintas modalidades de tratamiento para combatir esta enfermedad, incluidas la terapia esteroidea por vía oral y la quimioterapia sistémica. Guiados por la idea errónea de que el origen de esta enfermedad podía ser reactivo o inflamatorio, los esteroides fueron la terapia de elección, pero dados los malos resultados han caído en desuso^{5,6}. Por otra parte, en caso de linfomas corioideos primarios, asintomáticos y con su característico curso lento, la observación puede ser una estrategia correcta durante largos períodos de tiempo^{2,7}. Pero la modalidad más comúnmente empleada y con probada efectividad es la radioterapia local^{2,5,8}. En el caso de un paciente con afectación exclusiva ocular, se recomienda una irradiación ocular bilateral, aplicando de 30 a 40 Gy en 15-20 sesiones de 2 Gy. En el caso de linfomas primarios del sistema nervioso central, está indicada una irradiación de la totalidad del encéfalo con 50 Gy, aplicando una dosis extra de 10 Gy en el foco del tumor¹. Sin embargo, y a pesar de la radiosensibilidad característica de estos tumores, la quimioterapia coadyuvante estaría indicada para reducir la tasa de recidiva local intraocular y cerebral, siendo el agente más comúnmente empleado el metotrexato^{9,10}.



■ FIGURA 5

■ Examen anatomopatológico con hematoxilina-eosina de la biopsia tomada a la paciente, que mostró un infiltrado uniforme de células linfoides con evidentes signos de atipia (A). Técnicas inmunohistoquímicas permitieron caracterizar el tumor como un linfoma de tipo B CD79A+/CD20+ (B).

BIBLIOGRAFÍA

1. De Potter P. Tumeurs Lymphoïdes Intraoculaires. En: Zografos L, ed. Tumeurs Intraoculaires. 1st ed. Paris: Société Française d'Ophthalmologie and Masson; 2002. pp. 655-69.
2. Mashayekhi A, Hasanreisoglu M, Shields CL, Shields JA. External beam radiation for choroidal lymphoma efficacy and complications. *Retina* 2016;36:2006-12.
3. Coupland S, Damato B. Understanding intraocular lymphomas. *Clin Experiment Ophthalmol* 2008;36: 564-78.
4. Mashayekhi A, Shukla S, Shields J, Shields C. Choroidal lymphoma: clinical features and association with systemic lymphoma. *Ophthalmology* 2014;121: 342-51.
5. Coupland S, Joussen A, Anastassiou G, Stein H. Diagnosis of a primary uveal extranodal marginal zone B-cell lymphoma by chorioretinal biopsy: case report. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2005;243:482-6.
6. Hoang-Xuan T, Bodaghi B, Toublanc M. Scleritis and mucosal-associated lymphoid tissue lymphoma: a new masquerade syndrome. *Ophthalmology* 1996;103:631-5.
7. Neudorfer M, Kessler A, Anteby I. Co-existence of intra-ocular and orbital lymphoma 23. *Acta Ophthalmol* 2004;82:754-61.
8. Holz F, Boehmer H, Mechttersheimer G. Uveal non-Hodgkin's lymphoma with epibulbar extension simulating choroidal effusion syndrome. *Retina* 1999;19:343-6.
9. Nasir S, DeAngelis L. Update on the management of primary CNS lymphoma. *Oncology (Williston Park)* 2000;14:228-34.
10. O'Brien P, Roos D, Pratt G, Liew K, Barton M, Poulsen M, et al. Phase II multicenter study of brief single-agent methotrexate followed by irradiation in primary CNS lymphoma. *J Clin Oncol* 2000;18: 519-26.

Síndrome de Susac

Luis Jeldes Saba¹, Miguel Ruiz Miguel²

¹ Residente de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián.

² Jefe de Sección de Oftalmología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián

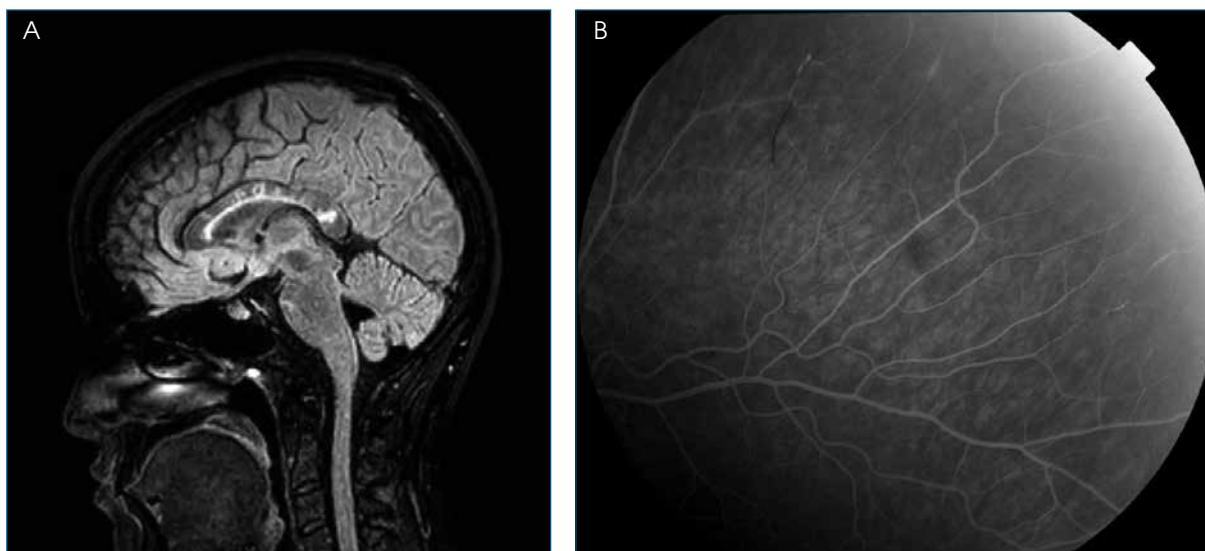
DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 26 años, sin antecedentes de interés, que consultó por **cefalea de reciente comienzo**, fatiga, bajo rendimiento intelectual, disartria y marcha inestable, asociado a visión borrosa y amaurosis en el ojo derecho (OD). En la exploración oftalmológica, la agudeza visual no corregida fue de 20/20, sin alteraciones significativas en el resto de la exploración oftalmológica.

El estudio por resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral reveló lesiones **vasculíticas hemisféricas bilaterales y en cuerpo calloso**. Este último dato fue la pista que hizo plantear la hipótesis diagnóstica de síndrome de Susac (SS), la que posteriormente fue confirmada con la angiografía fluoresceínica (AGF) (figuras 1A y 1B).

El tratamiento inicial consistió en pulsos de metilprednisolona (MP) endovenosa, asociados a ciclos de inmunoglobulinas (IVIg) y ciclofosfamida (CYC), seguido de un tratamiento de mantenimiento y final con micofenolato mofetilo (MFF), asociado a ciclos de IVIg, prednisona oral y antiagregantes plaquetarios, con una mejoría clínica (figura 2) y radiológica (figura 3) significativa. Durante la evolución, cursa con una recaída visual que se trató con aumento de las dosis de corticoides orales y adelanto del ciclo de IVIg, con respuesta completa.

En la actualidad, la paciente está asintomática, salvo períodos cortos de lentitud mental y dificultad para concentrarse, no asociado a ningún déficit neurológico o neuropsiquiátrico objetivable, con resolución de los síntomas visuales en casi todo el período, así como



■ FIGURA 1

- A) Resonancia magnética nuclear con lesiones hiperintensas T2 FLAIR «bolas de nieve» en cuerpo calloso.
- B) Angiografía fluoresceínica de arcada temporal superior del ojo izquierdo: zonas de oclusión y áreas de hiperfluorescencia perivascular.

ausencia de síntomas auditivos, tanto clínicos como funcionales.

DISCUSIÓN

El SS, descrito por John Susac en 1979^{1,2}, se caracteriza por una tríada de **encefalopatía** con o sin signos neurológicos focales, **alteraciones visuales** por oclusiones de rama de la arteria retiniana (ORAR) y **pérdida de audición**, atribuidas a una vasculopatía paucinflamatoria del cerebro, los ojos y el oído interno^{3,4}. Afecta 3,5 veces más a mujeres⁵ entre los 15-40 años^{6,7}. Su prevalencia actual se estima en alrededor de 304 casos en el mundo⁸.

Respecto a su **patogénesis**, se trata de una endotelopatía **inmunomediada** microvascular oclusiva

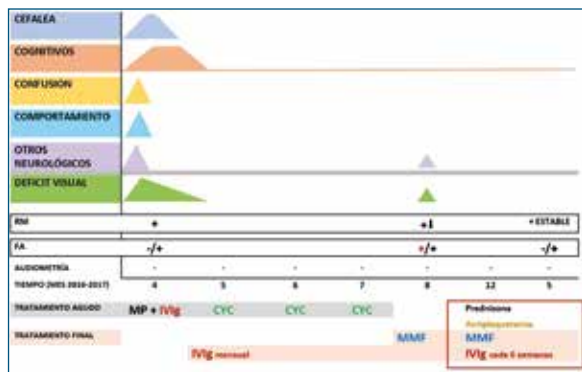


FIGURA 2
Curso evolutivo y respuesta a tratamiento.

multisistémica, cuya patogénesis es poco conocida, pero de probable etiología autoinmune, basada en la presencia de anticuerpos anticélulas endoteliales no específicos (AECA), los hallazgos histopatológicos y la respuesta a la terapia inmunomoduladora⁹. Desde el punto de vista histopatológico, consiste en una microvasculopatía no necrotizante arteriolar con proliferación de la pared arteriolar, infiltrado linfocitario mínimo y material trombótico con oclusión de pequeños vasos y microinfartos⁹. Los AECA o IgG1 e IgM dirigida contra la microvasculatura están presentes en el 25 %, principalmente en las formas completas y encefalopáticas¹⁰. Los factores VIII y de von Willebrand pueden elevarse inespecíficamente, debido probablemente a la perturbación endotelial¹¹.

Su **historia natural** es de curso impredecible¹² y se clasifica en monocíclico (autolimitada a ≤ 2 años), policíclico (recidivante > 2 años) y crónico continuo. El curso monocíclico es considerado la forma más común. Sin embargo, existen datos de que un curso policíclico parece ser subestimado⁵⁻⁹.

La tríada de encefalopatía, ORAR y pérdida auditiva neurosensorial se considera patognomónica de la enfermedad. Sin embargo, en el debut, la tríada está presente **solo en el 13 % de los casos**³, lo que junto a su baja incidencia explica su demora diagnóstica y terapéutica^{4,5}, de modo que es fundamental un alto índice de sospecha, **dado que el diagnóstico precoz se asocia claramente a mejor pronóstico y menos secuelas**³.

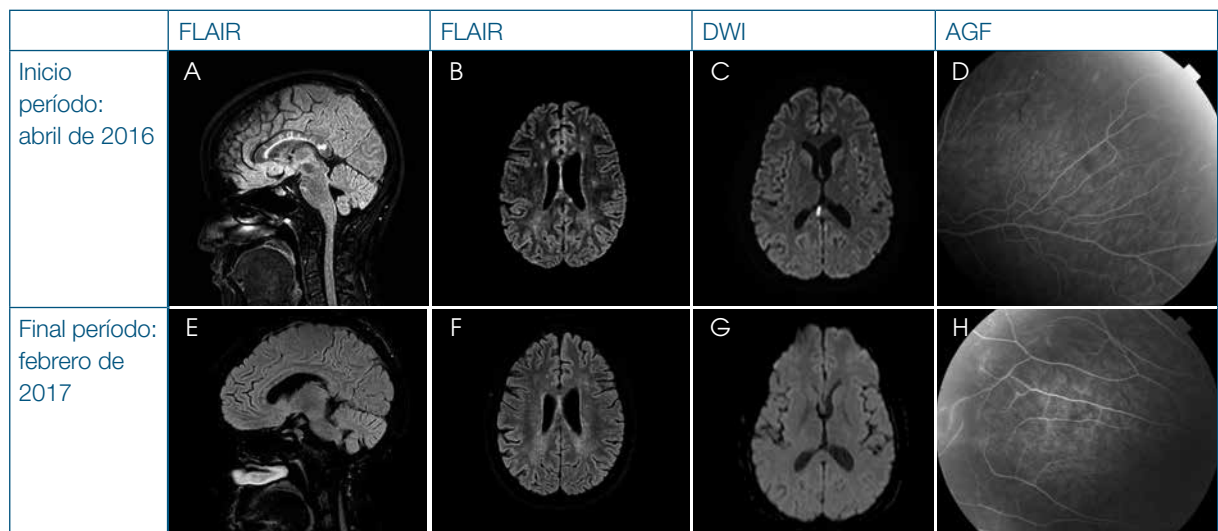


FIGURA 3
Imágenes evolutivas: al inicio con enfermedad activa y al final del período con enfermedad inactiva. Se observa una clara reducción de las lesiones tanto en el cuerpo calloso como en los hemisferios cerebrales (A-B frente a E-F), sin signos de actividad a la difusión por resonancia magnética nuclear o ACD/DWI (C frente a G) y estables en el tiempo. La angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo muestra recanalización de las lesiones iniciales, pero aún con pequeñas áreas de actividad periférica en el cuadrante nasal superior del ojo izquierdo (D y H).

En ausencia de marcadores biológicos específicos, el diagnóstico de SS se establece por criterios clínicos y radiográficos⁴⁻⁹. Recientemente, se han propuesto **criterios diagnósticos para el SS³** basados en la afectación de los tres órganos principales en función de los **hallazgos clínicos**, radiológicos (**RMN cerebral**), angiográficos (**AGF**) y los **estudios funcionales del oído interno**. Se categoriza en posible, probable y definitivo (SS completo).

Desde el punto de vista clínico³⁻⁵, en el debut, los síntomas encefalopáticos, tales como **cefalea tipo migraña de reciente comienzo** (< 6 meses), deterioro cognitivo, confusión y neurológicos focales, son los primeros en aparecer (80 %). La cefalea es el síntoma más frecuente y constante, seguida de los visuales bilaterales en forma de **escotomas**, déficit campimétrico y visión borrosa (40 %), y los auditivos como el tinnitus, el vértigo y la **hipoacusia neurosensorial de frecuencias bajas o medias**, a menudo durante la noche (37 %). Durante la enfermedad, la tríada se completa en el 85 % de los casos.

En la RMN cerebral⁴⁻⁹, típicamente consiste en lesiones generalizadas hiperintensas FLAIR de la sustancia blanca T2 con una predilección por la parte central del **cuerpo calloso tipo «bola de nieve»** (figura 3A). Por otra parte, las lesiones hipointensas en T1 en cuerpo calloso «agujeros» y la atrofia cerebral y del cuerpo calloso (adelgazamiento) son las secuelas típicas a largo plazo. Los cambios puntuales de señal en la difusión por resonancia (ADC/DWI) son indicativos de actividad y traducen microinfartos durante la fase aguda.

En la AGF⁸, son específicas las ORAR distales de las bifurcaciones de los vasos y la hiperfluorescencia perivascular focal o segmentaria de las paredes arteriales (AWH), **pudiendo estar presentes incluso en ausencia de síntomas**. En estadios posteriores y crónicos de la enfermedad, la **tomografía de coherencia óptica (OCT) puede ser de gran utilidad diagnóstica** al demostrar un adelgazamiento de las capas internas de la retina, cuando puede no haber ORAR o AWH detectable³⁻¹³.

Otras pruebas de interés, pero que carecen de especificidad³, son el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) y la determinación de los AECA. El LCR típicamente es de patrón inflamatorio y acelular o con pleocitosis linfocitaria leve (12 células/ μ l)³⁻⁹ y con aumento de las proteínas. La síntesis intratecal de IgG o las bandas oligoclonales rara vez son un hallazgo⁵.

Los AECA están presentes en el 25 % (> 1:320). Sin embargo, **aún no han demostrado ser un biomarcador confiable de actividad^{3,10-14}**.

En el **diagnóstico diferencial⁴**, puede imitar muchas otras condiciones. Sin embargo, los diagnósticos más frecuentemente considerados incluyen: esclerosis múltiple (el principal), encefalomielitis aguda diseminada, vasculitis del sistema nervioso central, linfoma intravascular y enfermedad de Ménière.

En relación con el **tratamiento, el diagnóstico precoz y la inmunosupresión (IS) temprana, agresiva y sostenida son clave para un buen resultado y evitar la disfunción cognitiva y la discapacidad**, de al menos dos años de duración, aunque el riesgo de recaídas a largo plazo es desconocido³⁻¹⁵. No existen pautas de tratamiento estandarizadas⁴⁻¹². Se recomienda tratamiento específico en los SS probable y definitivo³. Esta consiste en una **terapia de inducción** con pulsos de 1000 mg de MP diarios por 3-5 días, asociada a IVIg y/o plasmaféresis y CYC o rituximab, seguida de una **terapia de mantenimiento** con corticoides orales 60 a 80 mg diarios durante cuatro semanas combinada necesariamente con MFF u otro inmunosupresor (rituximab, metotrexato, azatioprina, CYC) para lograr una remisión sostenida⁹. No hay suficiente evidencia que apoye el uso rutinario de antiplaquetarios y/o nimodipino⁹. **En relación con las recaídas aisladas de retina**, la participación de la retina a menudo se considera autolimitada. El pronóstico es típicamente favorable (menos del 10 % pierden la agudeza visual), de modo que algunos autores proponen solo vigilancia estrecha y otros, en cambio, justifican iniciar un curso de corticoesteroides o IVIg, asociado o no a IS⁹.

En cuanto al **pronóstico⁹**, puede conducir a secuelas a largo plazo y déficits funcionales permanentes. Los síntomas encefalopáticos y visuales a menudo remiten, pero la pérdida auditiva es con frecuencia irreversible.

Durante el **seguimiento**, los signos más constantes de actividad son los cambios puntuales de señal ADC/DWI (difusión por resonancia) y la hiperfluorescencia en la AGF⁴⁻⁹. De ahí que el seguimiento se realice con la AGF y la RMN cerebral. De hecho, **la AWH y la ORAR casi siempre acompañan a las anomalías de DWI, y la AWH puede persistir más tiempo que los cambios de DWI⁴⁻⁸**. Esto explica el valioso rol de la AGF en la **detección precoz de la enfermedad, de modo que actualmente es considerada el mejor marcador disponible de actividad y el más sensible para el seguimiento⁴**.

BIBLIOGRAFÍA

1. Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology* 1979;29:313-6.
2. Susac JO. Susac's syndrome: the triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women. *Neurology* 1994;44:591-3.
3. Kleffner I, Dörr J, Ringelstein M, Gross CC, Böckenfeld Y, Schwindt W, et al. Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2016;87:1287-95.
4. Vodopivec I, Venna N, Rizzo JF 3rd, Prasad S. Clinical features, diagnostic findings, and treatment of Susac syndrome: a case series. *J Neurol Sci* 2015;357:50-7.
5. Dorr J, Krautwald S, Wildemann B, Jarius S, Ringelstein M, Duning T, et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. *Nat Rev Neurol* 2013;9:307-16.
6. Prakash G, Jain S, Gupta M, Nathi T. Susac's syndrome: first from India and youngest in the world. *Indian J Ophthalmol* 2013;61:772-3.
7. Rennebohm RM, Egan RA, Susac JO. Treatment of Susac's syndrome. *Curr Treat Options Neurol* 2008;10:67-74.
8. Greco A, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Turchetta R, Tombolini M, et al. Review Susac's syndrome: Pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmunity Reviews* 2014;13:814-21.
9. Vodopivec I, Prasad S. Treatment of Susac syndrome. *Curr Treat Options Neurol* 2016;18:3.
10. Jarius S, Kleffner I, Dörr JM, Sastre-Garriga J, Illes Z, Eggenberger E, et al. Clinical, paraclinical and serological findings in Susac syndrome: an international multicenter study. *J Neuroinflammation* 2014;11:46.
11. Tietjen GE, Al-Qasbi MM, Athanas K, Dafer RM, Khuder SA. Increased von Willebrand factor in migraine. *Neurology* 2001;57:334-6.
12. Francis A, Kiernan C, Huvard M, Vargas A, Zeidman L, Moss H. Clinical reasoning: An unusual diagnostic triad. *Neurology* 2015;85:e17-e21.
13. Ringelstein M, Albrecht P, Kleffner I, Bühn B, Harmel J, Müller AK, et al. Retinal pathology in Susac syndrome detected by spectral-domain optical coherence tomography. *Neurology* 2015;85:610-8.
14. Magro C, Poe J, Lubow M, Susac J. Susac syndrome: an organ-specific autoimmune endotheliopathy syndrome associated with anti-endothelial cell antibodies. *Am J Clin Pathol* 2011;136:903-12.
15. Rennebohm R, Susac JO, Egan RA, Daroff RB. Susac's syndrome—update. *J Neurol Sci* 2010;299:86-9.

56

Retinosis pigmentaria atípica

Cristina Blanco Marchite¹⁻³, José María Ruiz Moreno⁴⁻⁷

¹ Profesora asociada de Oftalmología, Universidad de Castilla-La Mancha (UCLM).

² Facultativa especialista del área de Oftalmología, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete (CHUA). ³ Investigadora de Oftared. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz, tratamiento y rehabilitación de las patologías oculares» (RD16/0008/0019), Instituto de Salud Carlos III, Madrid.

⁴ Catedrático de Oftalmología, Universidad de Castilla-La Mancha (UCLM). ⁵ Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). ⁶ Director Médico, Vissum Corporación. ⁷ Investigador principal de la Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021), Instituto de Salud Carlos III, Madrid

CASO CLÍNICO

Paciente de 38 años, caucásica, de piel muy clara y ojos azules, que es remitida a la consulta de retina por referir fotopsias, escotoma en rejilla y nictalopía.

No tiene antecedentes familiares ni personales de patología ocular.

La agudeza visual sin corrección es de la unidad en ambos ojos. La exploración del segmento anterior es normal, así como la presión intraocular.

En el estudio del fondo de ojo se aprecia hipopigmentación de media periferia que permite identificar el patrón vascular coroideo, con un patrón vascular retiniano dentro de la normalidad y papila normocoloreada en el ojo derecho (OD). En el ojo izquierdo

(OI) presenta también hipopigmentación del fondo de ojo que permite identificar la red de vasos coroideos, palidez papilar tenue, atenuación del patrón vascular, no espículas ni depósitos pigmentarios en retina media-periférica y polo posterior normal (figura 1). La angiografía fluoresceína (AGF) del OD es normal. En el OI se observa un efecto ventana que permite identificar la red vascular de la coroides a lo largo de toda la prueba, sin exudación, ni vasculitis, ni signos de isquemia. Como conclusión, angiografía dentro de los límites normales en ambos ojos. La angiografía con verde de indocianina (ICG) es normal en el OD y el OI, sin alteraciones significativas.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) del OD es normal. El OI conserva el perfil foveolar, mantiene íntegra la membrana limitante externa subfoveal y presenta abolición de capas externas del polo posterior, con



■ FIGURA 1

■ Retinografía de ambos ojos: muestra hipopigmentación de media periferia y atenuación del patrón vascular en el ojo izquierdo.

quistes de pequeño tamaño en capas medias nasales y disminución del grosor corioideo en comparación con el ojo contralateral (figura 2).

La autofluorescencia (AF) del OD es normal y en el OI presenta lesiones hipoautofluorescentes moteadas dispersas, localizadas en el polo posterior y media periferia. No se encuentran lesiones de hiperautofluorescencia (figura 2).

El campo visual (CV) es normal en el OD. El OI presenta escotomas periféricos sin coincidir inicialmente con un patrón típico de retinosis pigmentaria. Microperimetría central normal en el OD y levemente alterada en el OI.

El estudio neurofisiológico muestran los potenciales evocados visuales-*pattern* dentro de límites normales, leve afectación macular del OI definida por una respuesta de menor amplitud que la del OD en el electroretinograma y afectación generalizada de la retina en el OI, más acusada en la zona periférica (amplitud más disminuida en la afectación de los bastones que de los conos en el ERG-Ganzfeld del OI). El electrooculograma (EOG) sugiere daño del epitelio pigmentario de la retina (EPR) de ambos ojos, más relevante en el OI, con índice de Arden en el OD de 1,55 y de 1,17 en el OI. El ERG multifocal muestra una acusada afectación paramacular en el OI sin anomalías en el OD (figura 3).

Se solicita estudio genético y evaluación al Servicio de Medicina Interna, que descarta patología tumoral

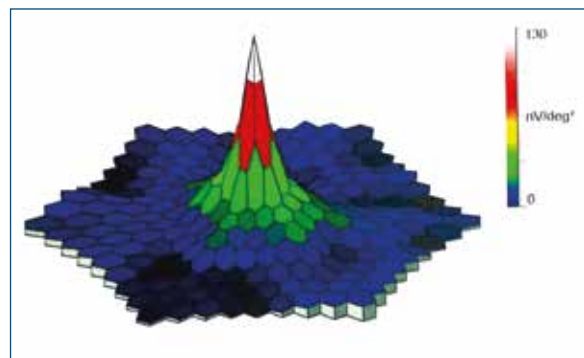


FIGURA 3
Electrorretinograma multifocal del ojo izquierdo: muestra una acusada afectación paramacular.

en relación con un cuadro de retinopatía asociada a cáncer.

La paciente es seguida durante un año en la Unidad de Retina. Refiere aumento de las fopsias, visión de escotoma en anillo, pero con la peculiaridad de que, según dice, le permite ver nasal y temporal a pesar de este escotoma. La agudeza visual sigue siendo de la unidad, la OCT se mantiene sin cambios (figura 4), se observa una evolución en el CV del OI con aumento de los escotomas y constricción del campo en patrón anular (figura 5). En la AF se aprecia la aparición de un anillo hiperautofluorescente perifoveal (figura 6).

COMENTARIO

Este caso sugiere el análisis de estos cuadros.

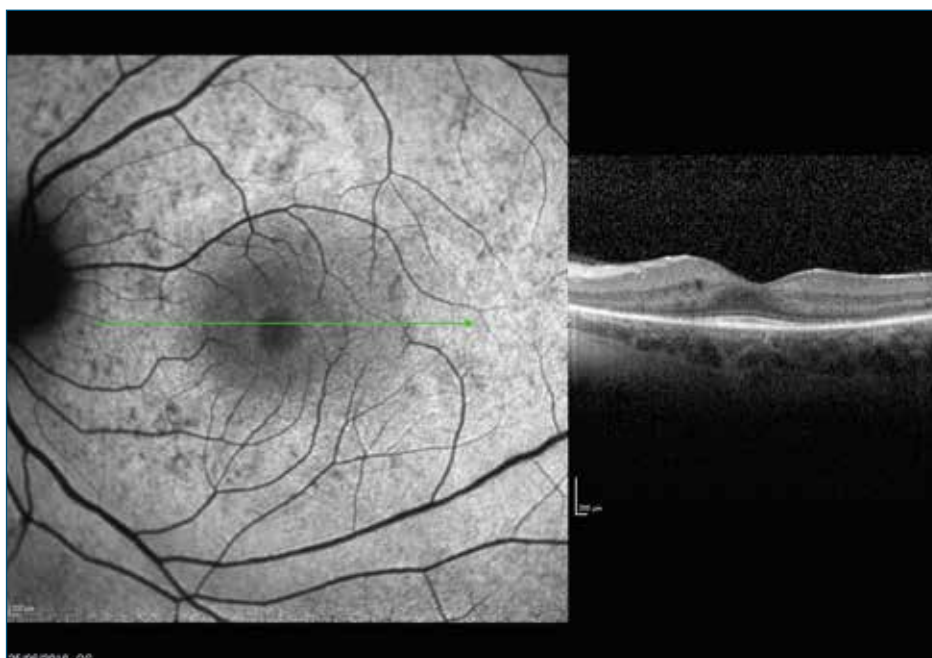


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo: muestra el perfil foveolar conservado, mantiene íntegra la membrana limitante externa subfoveal y presenta abolición de capas externas del polo posterior, con quistes de pequeño tamaño en capas medias nasales. Autofluorescencia del ojo izquierdo: muestra lesiones hipoautofluorescentes en el polo posterior y la media periferia.

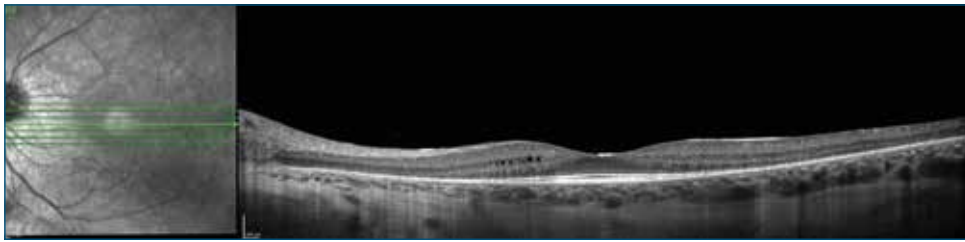


FIGURA 4
Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo un año más tarde.

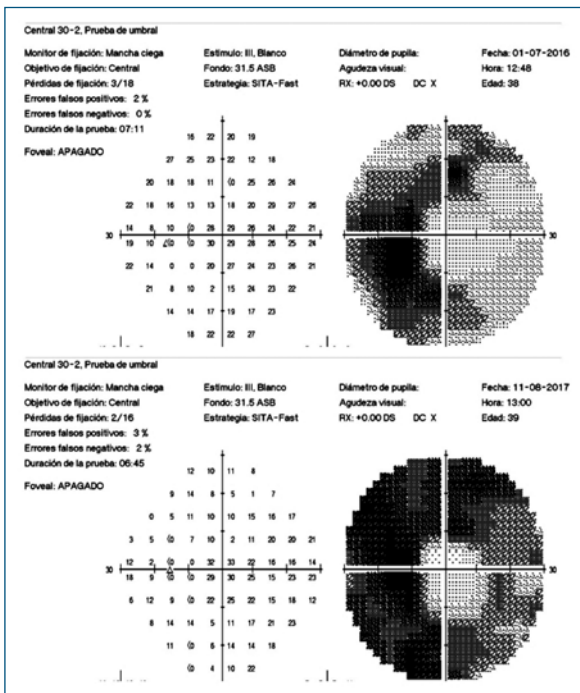


FIGURA 5
Evolución del campo visual del ojo izquierdo: se observa un aumento de los escotomas y constricción del campo visual en patrón anular cada vez más llamativo.

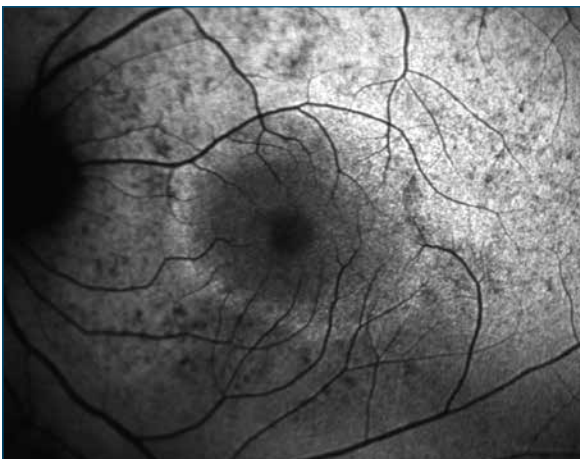


FIGURA 6
Autofluorescencia del ojo izquierdo un año después: muestra la aparición de hiperautofluorescencia rodeando la fovea junto con lesiones hipoautofluorescentes.

Portadora de la coroideremia

La coroideremia es una distrofia retiniana rara debida a mutaciones en el gen CHM (RefSeq NM_000390) localizado en el cromosoma Xq21.2¹. El gen del CHM se expresa en los bastones y en las células del EPR, lo que hace suponer que el origen de la enfermedad debe ser en los bastones o en el EPR con posterior degeneración de los conos y de la coroides. En el trabajo presentado por Jain et al., estos sugieren que por los resultados obtenidos tras realizar a los pacientes angiografía por OCT el daño inicial sería en el EPR².

Existe gran variabilidad en las manifestaciones clínicas, hasta el punto de que, siendo una enfermedad genética, puede tener manifestaciones bilaterales, unilaterales, difusas o parcheadas. Esta variabilidad³ se explica por el fenómeno de lionización⁴, inactivación parcial de forma aleatoria de uno de los cromosomas X en las células somáticas durante la embriogénesis.

Las manifestaciones clínicas en mujeres portadoras de la enfermedad son muy raras. La gravedad depende de la proporción de células que expresan la mutación¹. El diagnóstico en mujeres portadoras sin historia familiar es un reto, ya que no presentan un cuadro clínico característico. La mayoría de las mujeres portadoras no tienen alteraciones visuales.

La AF es una prueba útil en la identificación de portadoras de la coroideremia⁵ y para distinguir esta de la retinosis pigmentaria ligada al cromosoma X¹. Se han descrito distintos patrones de hiper- e hipoautofluorescencia. Preising et al.⁶ describen el *speckled pattern* (patrón moteado) como puntos hipoautofluorescentes difusos por la pérdida de lipofusina en las áreas dañadas, signo de disfunción o pérdida de EPR, que recuerda al caso que presentamos.

Mientras que para Renner et al.⁵ el EOG permanece normal, para Pinckers et al.⁷ se produce una disminución del índice de Arden con el incremento de la edad.

Tampoco existe un patrón típico del CV. La mayoría de las portadoras no presenta alteraciones. En al-

gunos casos se han descrito constricción del campo, escotomas aislados o aumento de la mancha ciega⁸.

Edwards et al.⁹ recomiendan un estudio multimodal de las portadoras que incluya AF y microperimetría.

Portadora de retinosis pigmentaria ligada al cromosoma X (XLRP)

La retinosis pigmentaria es una degeneración retiniana hereditaria que produce ceguera nocturna, pérdida progresiva de la visión periférica, depósitos pigmentarios en forma de espícula en media periferia y alteraciones electrofisiológicas. La herencia puede ser autosómica dominante, recesiva y ligada al cromosoma X. Esta última es responsable del 10-20 % de las retinosis pigmentarias¹ y representa los fenotipos más graves.

Las mujeres portadoras heterocigotas presentan un rango de manifestaciones muy variable, desde pacientes asintomáticas o con cambios leves en el fondo de ojo por migración de pigmento hasta fenotipos casi tan graves como los que padecen los varones. Como en la coroideremia, esta variabilidad se debe al fenómeno de lyonización^{1,4}. En el fondo de ojo es típica la aparición de *tapetal-like* *réflex* que se localiza temporal a mácula¹⁰. Presentan alteraciones en el ERG, aunque el fondo de ojo sea normal. Estudios recientes con ERG multifocal revelan un patrón en mosaico de disfunción electrofisiológica.

La AF puede mostrar un patrón radial hipo- e hiperfluorescente. Estos hallazgos son útiles para distinguir este cuadro de las portadoras de la coroideremia^{4,11}. La formación de las neuronas en la retina ocurre desde las células madres (*stem*) localizadas en la fóvea o en su proximidad hacia la periferia. Lo que distingue la formación o no de este patrón es el hecho de que en el caso de la XLRP solo los fotorreceptores están dañados y en la coroideremia el daño ocurre además en el EPR⁶.

En ocasiones, la mera observación del fondo de ojo puede llevar a confusión por el moteado del EPR y las áreas parcheadas de atrofia de EPR. En estos casos, la AF nos puede sacar de dudas por el patrón típico de líneas radiales de hipo- e hiperautofluorescencia debido al desarrollo de los fotorreceptores, las únicas células alteradas en la retinosis ligada a X. Como ya hemos dicho, la formación de las neuronas en la retina ocurre desde las células madres (*stem*) localizadas en la fóvea o en su proximidad hacia la periferia. En cambio, en la coroideremia, la mutación afecta a los fotorreceptores y a las células del EPR. Aunque ambos

tipos presentan un patrón centrífugo en el desarrollo embrionario cada célula del EPR se corresponde con 30-40 fotorreceptores expresando o no la mutación, por lo que se produce una degeneración en parche no congruente⁶.

AZOOR (*acute zonal occult outer retinopathy*)

Fue descrita por primera vez en 1992 por Gass¹². Afecta a mujeres jóvenes de raza caucásica. Refieren escotoma, fotopsias y nictalopía con agudeza visual conservada. El fondo de ojo aparentemente es normal. Puede ser unilateral o bilateral.

Las alteraciones en el CV son variables e inespecíficas. El patrón más frecuente descrito es un aumento de la mancha ciega acompañado o no por otros escotomas. En algunos casos al aumento de la mancha ciega acompaña una constricción del CV.

Aunque la disfunción retiniana es focal clínicamente, los cambios inespecíficos del ERG sugieren un déficit global. No se ha diagnosticado ningún caso sin alteración de las pruebas neurofisiológicas¹².

Se produce una degeneración focal del segmento externo de los fotorreceptores, a nivel de la línea elipsoide (unión de los segmentos externos-internos de los fotorreceptores) y en la línea interdigitación (COST).

Durante el seguimiento desarrolla atenuación del patrón vascular, cambios pigmentarios y atrofia retiniana y coroidea¹³.

Mrejen¹³ dice que el aspecto del fondo del ojo depende de la duración de los síntomas y sugiere dos patrones:

1. En las primeras etapas, el EPR está intacto clínicamente, pero en la AF se observa hiperautofluorescencia parcheada difusa que progresa con el tiempo y en la SD-OCT pérdida difusa de fotorreceptores con preservación de la fóvea.
2. En los casos crónicos, fase más frecuente en que se presentan los pacientes a la exploración, puede ocurrir una leve alteración de la agudeza visual y lesiones de atrofia peripapilar.

El estudio presentado por Mrejen¹³ sugiere en estos casos crónicos un patrón trizonal patognomónico del AZOOR. La SD-OCT, la ICG y la AF identifican el daño en el área de los segmentos externos de los fotorreceptores, sobre todo la línea hiperautofluorescente que establece el límite entre la retina sana y dañada.

Retinopatía autoinmune

La retinopatía autoinmune es una inflamación retiniana que se caracteriza por pérdida de la agudeza visual, escotomas, alteración del campo visual, disfunción de los fotorreceptores y presencia de anticuerpos antirretinianos. La exploración del fondo de ojo no es significativa, pero algunos pacientes pueden mostrar alteraciones pigmentarias, atenuación vascular o palidez del nervio óptico¹⁴. Para el diagnóstico de este cuadro es imprescindible detectar la existencia de los anticuerpos¹⁵ responsables del daño de los fotorreceptores, aunque se desconozca el mecanismo exacto¹⁶. En el caso presentado el informe de la analítica es negativo.

La retinopatía autoinmune se divide en dos grupos: no paraneoplásica y paraneoplásica, que a su vez se divide en retinopatía asociada al cáncer y retinopatía asociada al melanoma. La forma más frecuente es la no paraneoplásica¹⁴.

Se han descrito diferentes antígenos y el más específico es la recoverina. Para el diagnóstico de este cuadro no es suficiente la identificación de estos anticuerpos, ya que han sido descritos en otras enfermedades retinianas y en pacientes sanos¹⁴.

Estos pacientes presentan escotomas, fotopsias, nictalopía y discromatopsias. El fondo puede ser anodino o presentar atenuación vascular, atrofia difusa, cambios en el ERP y palidez cérea del nervio óptico.

La enfermedad es bilateral, pero inicialmente puede ser asimétrica.

El campo visual muestra constricción y escotomas centrales o paracentrales, y el ERG es muy variable. La AF presenta más frecuentemente un anillo de hiperfluorescencia en la región parafoveal relacionada con el daño que la OCT identifica¹⁷. También se observa una alteración en los fotorreceptores con disminución del grosor macular¹⁴.

CONCLUSIÓN

Ninguno de estos cuadros se ajusta rigurosamente al caso descrito, pero el más compatible es una retinosis pigmentaria de evolución atípica. Cabe la posibilidad de que el estudio genético realizado, aun sin resultados concluyentes, permita descartar alguna de estas posibles etiologías y abrir líneas de investigación más ajustadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wuthisiri W, Lingao MD, Capasso JE, Levin AV. Lyonization in ophthalmology. *Curr Opin Ophthalmol* 2013;24:389-97.
2. Jain N, Jia Y, Gao SS, Zhang X, Weleber RG, Huang D, et al. Optical coherence tomography angiography in choroideremia: correlating choriocapillaris loss with overlying degeneration. *JAMA Ophthalmol* 2016;134:697-702.
3. Huang AS, Kim LA, Fawzi AA. Clinical characteristics of a large choroideremia pedigree carrying a novel CHM mutation. *Arch Ophthalmol* 2012;130:1184-9.
4. Wu AL, Wang JP, Tseng YJ, Liu L, Kang YC, Chen KJ, et al. Multimodal imaging of mosaic retinopathy in carriers of hereditary X-linked recessive diseases. *Retina* 2017 Apr 3.
5. Renner AB, Fiebig BS, Cropp E, Weber BHF, Kellner U. Progression of retinal pigment epithelial alterations during long-term follow-up in female carriers of choroideremia and report of a novel CHM mutation. *Arch Ophthalmol* 2009;127:907-12.
6. Preising MN, Wegscheider E, Friedburg C, Poloschek CM, Wabbers BK, Lorenz B. Fundus autofluorescence in carriers of choroideremia and correlation with electrophysiologic and psychophysical data. *Ophthalmology* 2009;116:1201-9.e2.
7. Pinckers A, van Aarem A, Brink H. The electrooculogram in heterozygote carriers of Usher syndrome, retinitis pigmentosa, neuronal ceroid lipofuscinosis, senior syndrome and choroideremia. *Ophthalmic Genet* 1994;15:25-30.
8. Coussa RG, Kim J, Traboulsi EI. Choroideremia: effect of age on visual acuity in patients and female carriers. *Ophthalmic Genet* 2012;33:66-73.
9. Edwards TL, Groppe M, Jolly JK, Downes SM, Maclaren RE. Correlation of retinal structure and function in choroideremia carriers. *Ophthalmology* 2015;122:1274-6.
10. Acton JH, Greenberg JP, Greenstein VC, Marsiglia M, Tabacaru M, Theodore Smith R, et al. Evaluation of multimodal imaging in carriers of X-linked retinitis pigmentosa. *Exp Eye Res* 2013;113:41-8.
11. Wegscheider E, Preising MN, Lorenz B. Fundus autofluorescence in carriers of X-linked recessive retinitis pigmentosa associated with mutations in RPGR, and correlation with electrophysiological and psychophysical data. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;42:501-11.
12. Monson DM, Smith JR. Acute zonal occult outer retinopathy. *Surv Ophthalmol* 2011;56:23-35.

13. Mrejen S, Khan S, Gallego-Pinazo R, Jampol LM, Yannuzzi LA. Acute zonal occult outer retinopathy. *JAMA Ophthalmol* 2014;132:1089-98.
14. Grange L, Dalal M, Nussenblatt RB, Sen HN. Autoimmune retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2014;157: 266-72.e1.
15. Grewal DS, Fishman GA, Jampol LM. Autoimmune retinopathy and antiretinal antibodies. *Retina* 2014;34: 827-45.
16. Adamus G. Autoantibody-induced apoptosis as a possible mechanism of autoimmune retinopathy. *Autoimmun Rev* 2003;2:63-8.
17. Pepple KL, Cusick M, Jaffe GJ, Mruthyunjaya P. SD-OCT and autofluorescence characteristics of autoimmune retinopathy. *Br J Ophthalmol* 2013;97: 139-44.

Linfoma intraocular primario: dificultades en el diagnóstico y tratamiento con rituximab intravítreo

Silvia Méndez Martínez¹, Óscar Ruiz Moreno^{1,2}

¹ Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. ² Profesor asociado de la Universidad de Zaragoza

CASOS CLÍNICOS

Presentamos dos casos clínicos que reflejan diferentes manifestaciones clínicas, dificultades diagnósticas y retos en el manejo terapéutico con rituximab intravítreo en este tipo de linfomas.

Caso 1: mujer de 61 años derivada como colaboración al Servicio de Oftalmología por disminución de la visión en el ojo izquierdo (OI) de 20 días de evolución.

Como antecedentes personales, destacan un carcinoma de mama en 2008 tratado con radioterapia y tamoxifeno y un linfoma no Hodgkin (LNH) de célula grande B cerebral en mayo de 2013 tratado con radioterapia holocraneal. En marzo de 2015 sufre una recidiva que se trata con quimioterápicos B-RAM y trasplante autólogo de precursores hematopoyéticos, con el que se consigue la remisión completa.

En la exploración oftalmológica presentaba una agudeza visual (AV) de 20/63 en el ojo derecho (OD) y de 20/50 en el OI, y una catarata corticonuclear 3+ en ambos ojos (AO) sin signos de inflamación en cámara anterior. En el fondo de ojo (FO) del OI presentaba una lesión coriorretiniana blanco-amarillenta encima de la arcada temporal superior asociada a una desestructuración vítrea llamativa (figura 1) y a un Tyndall vítreo de 3+. La tomografía de coherencia óptica (OCT) demostraba una lesión nodular hiperreflectiva en el epitelio pigmentario macular de la retina del OI (figura 2A). En la ecografía se visualiza una desorganización vítrea inespecífica.

Ante una posible recidiva ocular de la enfermedad, se realizan serologías de citomegalovirus (CMV), toxoplasma, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y sífilis. Se obtiene muestra vítrea para cultivo de hongos y bacterias y para inmunohistoquímica y

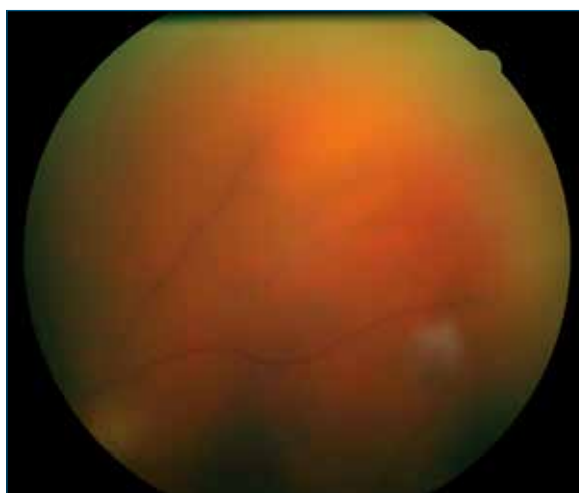


FIGURA 1
Retinografía cuya visualización se ve dificultada por una catarata, donde se observa una lesión coriorretiniana blanco-amarillenta encima de la arcada temporal superior del ojo izquierdo asociada a desestructuración vítrea llamativa.

citometría de flujo (CMF) en el OI, donde se descarta patología infecciosa y se evidencia presencia de células CD20+. Se solicita despistaje de nueva recidiva cerebral o sistémica del LNH, para lo que se realiza resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral con gadolinio, donde se observa extensa afectación de la sustancia blanca, difusa, bilateral y simétrica, que sugiere desmielinización secundaria a toxicidad por radioterapia, pero sin infiltración linfomatosa del sistema nervioso central (SNC) (figura 3). Se realiza punción lumbar, tomografía axial computarizada (TAC) cráneo-toraco-abdominal y analítica, y se evidencia ausencia de afectación sistémica, por lo que se diagnostica de linfoma intraocular primario (LIOP).

Se plantea el uso de tratamiento con 0,1 ml de rituximab en inyección intravítrea (i.v.) fuera de indicación

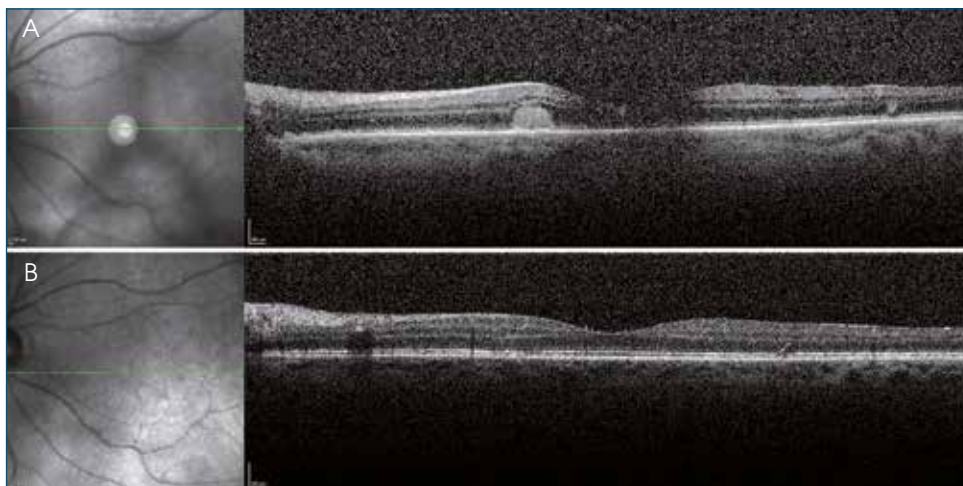


FIGURA 2
 A) Tomografía de coherencia óptica donde se aprecia una lesión nodular hiperreflectiva en el epitelio pigmentario macular. B) Desaparición de esta tras el tercer tratamiento intravítreo con rituximab.

hasta en tres ocasiones separadas por dos semanas cada una de ellas. Se realiza una biopsia vítrea previa a cada inyección i.v. para el análisis de los CD20 por CMF. Tras la última inyección i.v., se demuestra desaparición de las lesiones en la OCT (figura 2B) y la negativización de los CD20 en la CMF, y se considera que el tumor está en remisión. Sin embargo, la paciente presenta desde la segunda inyección i.v. un empeoramiento de su estado general compatible con los efectos de leucoencefalopatía radioterápica y fallece a los tres meses de la remisión del LIOP.

Caso 2: mujer de 82 años que acude a urgencias por disminución de la AV en el OI de mes y medio de duración, sin dolor ni otros síntomas oculares o sistémicos acompañantes.

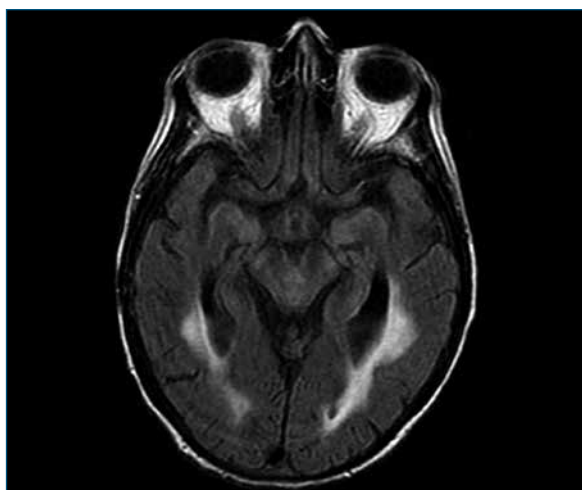


FIGURA 3
 Resonancia magnética nuclear cerebral con gadolinio, donde se observa extensa afectación de la sustancia blanca, difusa, bilateral y simétrica, que sugiere desmielinización secundaria a toxicidad por radioterapia, pero sin infiltración linfomatosa del sistema nervioso central.

Como antecedentes personales destacaban: síndrome metabólico, hipotiroidismo secundario a tiroidectomía por nódulo benigno, cirugía de cataratas en AO.

En la exploración se observa una mejor AV corregida de 20/32 en el OD y de movimiento de manos en el OI. No presenta defecto pupilar aferente reactivo. Muestra una hiperemia leve en el OI con un Tyndall de 1+ y una presión intraocular de 20 mmHg en AO. En el FO del OI, se observa un desprendimiento de vítreo (DVP) denso y móvil, y hemorragias retinianas extensas sobre una lesión blanquecina-amarillenta de aspecto infiltrativo (figura 4). Se realiza una ecografía ocular de 10 MHz, donde se demuestra la presencia de un DVP completo y señales hiperecogénicas en el espacio vítreo. La OCT del OI no se puede realizar por opacidad de medios. Se diagnostica de uveítis posterior de origen indeterminado y se trata con corticoide

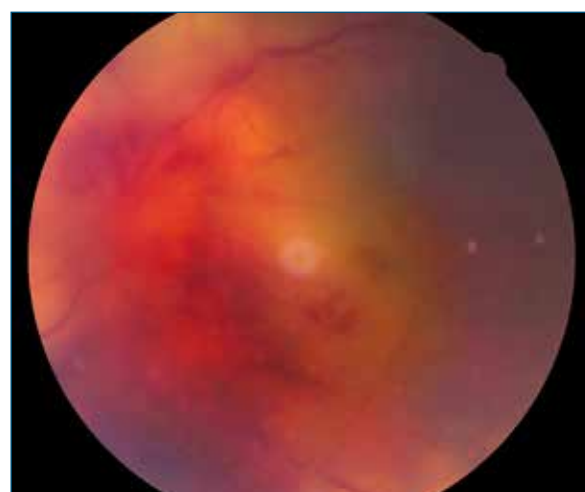


FIGURA 4
 Retinografía donde se intuye una lesión infiltrativa amarillenta nasal al nervio óptico del ojo derecho, con hemorragias extensas y edema de papila extenso.

y ciclopentolato tópicos. Se realiza angiografía fluoresceínica de mala calidad por la turbidez vítreo, en la que se intuye una hiperfluorescencia difusa, mayor en arcadas y en papila (figura 5).

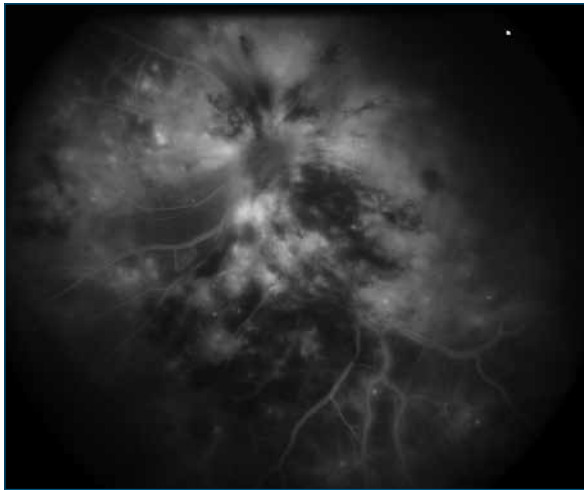


FIGURA 5
Angiografía fluoresceínica en la que se observa una hiperfluorescencia difusa, mayor en arcadas y en papila.

Se realiza un estudio sanguíneo con bioquímica, hemograma y serologías para el descarte de sífilis, CMV, Epstein-Barr, toxoplasma y VIH, que es negativa a todos ellos, salvo IgG+ a toxoplasma. Se solicita placa de tórax, que es normal. Se realiza extracción de humor vítreo para estudio vírico y CMF, que resultan negativos. Ante la opacidad de medios y la no respuesta al tratamiento tópico, se decide la realización de vitrectomía pars plana (VPP) 23 G diagnóstica para extracción de muestras para análisis microbiológicos. Al finalizar la cirugía, se observan infiltrados subretinianos difusos, no solo peripapilares, con envainamiento vascular, y una lesión hemorrágica y exudativa nasal a la papila que siguen orientando el diagnóstico hacia infiltración retiniana de posible origen tumoral. El cultivo vítreo para microorganismos es negativo y el análisis mediante CMF se informa como una muestra muy hipocelular en la que no se aprecian linfocitos de fenotipo anómalo. Dado que ninguno de los test realizados permitía una confirmación diagnóstica, se decide la realización de una nueva VPP 23 G (e inyección de silicona de 5000 Cs) para la realización de biopsia de retina-coroides en bloque para su estudio anatomopatológico, la cual finalmente es compatible con un linfoma difuso de células B de alto grado. Se realiza RMN orbitaria y cerebral con gadolinio, donde se descartan lesiones compatibles con linfoma cerebral, pero se confirma cierto realzamiento del contraste en la retina, sin afectación del nervio óptico u otras estructuras orbitarias (figura 6). Se deriva a la paciente

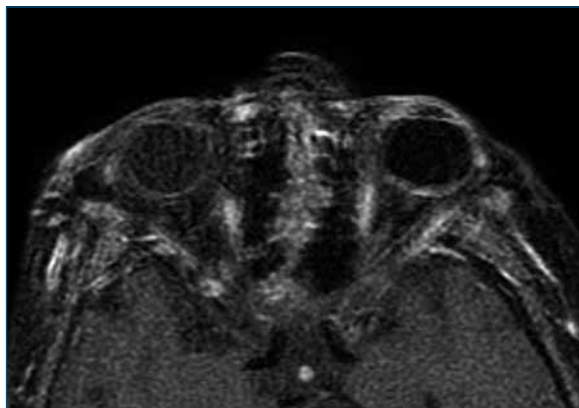


FIGURA 6
Resonancia magnética nuclear orbitaria con gadolinio, donde se observa un realzamiento moderado del contraste en la retina, sin afectación del nervio óptico u otras estructuras orbitarias. La imagen se ve artefactada por los movimientos de la paciente y los cambios posquirúrgicos, como la silicona intravítrea.

al Servicio de Hematología para despistaje sistémico con punción lumbar, TAC cráneo-toraco-abdominal y analítica, las cuales resultan todas negativas y, por tanto, se diagnostica de LIOP.

La paciente y sus familiares rehúsan tratamientos sistémicos o radioterapia, pero aceptan tratamiento con 0,1 ml de rituximab inyección i.v. fuera de indicación, que se realiza hasta en cuatro ocasiones. En este caso, dado que la paciente presentaba silicona en la cámara anterior y en el compartimento vítreo, no se pueden realizar CMF para el control de la negativización de los CD20, por lo que se plantea seguimiento fotográfico, así como estudio periódico del cociente interleucina (IL)-10:IL-6 en humor acuoso para valorar la eficacia terapéutica y seguimiento del LIOP, así como controles sistémicos con PL cada mes y RMN cada tres meses.

COMENTARIO

El LIOP es poco frecuente (< 1 % de todos los linfomas) y de difícil diagnóstico, por no tener un cuadro clínico bien definido, y se encuadra dentro de los síndromes mascarada. La afectación concomitante o consecutiva del SNC ocurre hasta en un 65-90 % de los casos¹. Suele suceder en personas de edad avanzada y tiene un riesgo de bilateralización del 80 %. La mayoría de los LIOP son LNH de células B.

Ante la presencia de una uveítis posterior resistente a corticoides, se deben descartar otras causas de uveítis infecciosa e iniciar un estudio citológico, inmunohistoquímico, de CMF y de PCR. Dichas muestras

deben llevarse rápidamente al laboratorio y recogerse en medios específicos, ya que las células pueden sufrir degradación morfológica en menos de 60 minutos. Sin embargo, a pesar de un correcto manejo de las muestras, los falsos negativos en muestras vítreas son frecuentes (valor predictivo positivo: 99 %; valor predictivo negativo: 61-81 %)², de ahí que se puedan necesitar retinocoroidotomías en bloque para el diagnóstico histológico. El fenotipado celular y las técnicas de inmunohistoquímica permiten tasas de diagnóstico de un 70 %, aunque requieren una cantidad mínima de células para su análisis. En cambio, la CMF permite diagnósticos con menor muestra. Las técnicas de PCR estudian los niveles de IL-10 y IL-6 para el diagnóstico diferencial entre enfermedad proliferativa y uveítis o para el seguimiento de la respuesta al tratamiento³,⁴.

La radioterapia se puede utilizar para el tratamiento del LIOP, al igual que en el linfoma del SNC, aunque su toxicidad puede tener consecuencias graves. Por ello, existe un interés creciente en el uso de melfalán⁵, metotrexato⁶ y rituximab⁷ en inyección i.v. para controlar los casos con LIOP sin afectación del SNC. Rituximab es un anticuerpo monoclonal anti-CD20 que ha dado

buenos resultados en el linfoma sistémico y parece ser efectivo para controlar la enfermedad ocular con una media de 3,5 inyecciones i.v.⁷. Tras la remisión se pueden ver recidivas⁸ que responden a nuevas inyecciones i.v.⁶.

El segundo caso clínico presentó el mayor reto diagnóstico, al ser negativas las CMF, posiblemente por una excesiva manipulación de la muestra previa a su estudio, y a la vez también por su manejo terapéutico, ya que la silicona impedía la realización de CMF. No hay evidencia científica de si el cociente de IL-10:IL-6 puede ser beneficioso en estos casos donde no se pueden valorar las variaciones en los CD20. También desconocemos si el efecto de rituximab en ojos con silicona podría ser mayor por encontrarse más en contacto con el tejido retiniano o menor al aumentar el aclaramiento vítreo en el menisco o quedarse «atrapado» en el interior de la silicona. Sin duda, el diagnóstico y seguimiento de estos tumores puede ser abrumador y requiere un equipo multidisciplinar, que incluya hematólogos, radiólogos, bioquímicos, anatomopatólogos y oftalmólogos, así como un buen control del ojo contralateral y del SNC, por los riesgos que conlleva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chan CC, Rubenstein JL, Coupland SE, Davis JL, Harbour JW, Johnston PB, et al. Primary vitreoretinal lymphoma: a report from an International Primary Central Nervous System Lymphoma Collaborative Group symposium. *Oncologist* 2011;16:1589-99.
2. Wang Y, Shen D, Wang VM, Sen HN, Chan CC. Molecular biomarkers for the diagnosis of primary vitreoretinal lymphoma. *Int J Mol Sci* 2011;12:5684-97.
3. Cassoux N, Merle-Beral H, Leblond V, Bodaghi B, Miléa D, Gerber S, et al. Ocular and central nervous system lymphoma: clinical features and diagnosis. *Ocul Immunol Inflamm* 2000;8:243-50.
4. Raja H, Snyder MR, Johnston PB, O'Neill BP, Caraballo JN, Balsanek JG, et al. Effect of intravitreal methotrexate and rituximab on interleukin-10 levels in aqueous humor of treated eyes with vitreoretinal lymphoma. *PLoS One* 2013;8:e65627.
5. Shields CL, Sioufi K, Mashayekhi A, Shields JA. Intravitreal Melphalan for Treatment of Primary Vitreoretinal Lymphoma: A New Indication for an Old Drug. *JAMA Ophthalmol* 2017;135:815-8.
6. Abusamra K, Oray M, Ebrahimiadib N, Lee S, Anesi S, Foster CS. Intraocular Lymphoma: Descriptive Data of 26 Patients Including Clinico-pathologic Features, Vitreous Findings, and Treatment Outcomes. *Ocul Immunol Inflamm* 2016;1-6.
7. Larkin KL, Saboo US, Comer GM, Forooghian F, Mackensen F, Merrill P, et al. Use of intravitreal rituximab for treatment of vitreoretinal lymphoma. *Br J Ophthalmol* 2014;98:99-103.
8. Hashida N, Ohguro N, Nishida K. Efficacy and Complications of Intravitreal Rituximab Injection for Treating Primary Vitreoretinal Lymphoma. *Transl Vis Sci Technol* 2012;1:1.

Desprendimiento neurosensorial bilateral en lupus eritematoso sistémico

Raquel Castro Flórez¹, Guillermo Fernández Sanz²

¹ Médico adjunto del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid. ² Jefe de la Sección de Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid. Jefe de la Unidad de Retina, Hospital Ruber Juan Bravo, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 65 años que acude al Servicio de Urgencias con un tromboembolismo pulmonar agudo y derrame pleural bilateral. Se acompaña de una erupción papulo-eritematosa en V de escote y cara, que ya había padecido en varias ocasiones. Como antecedentes personales destaca el diagnóstico de polimialgia reumática con poliartralgias. En el momento del ingreso la paciente no estaba con tratamiento sistémico, aunque previamente había recibido ciclos de corticoides que había suprimido voluntariamente hacía tres días.

Durante el ingreso presenta visión de manchas fijas tipo escotoma en ambos ojos, por lo que se solicita una interconsulta a Oftalmología.

La exploración que presenta la paciente es la siguiente:

- Agudeza visual con corrección: ojo derecho: 0,6; ojo izquierdo: 0,8.
- Presión intraocular: 17 mmHg en ambos ojos.
- Biomicroscopía: esclerosis cristaliniiana bilateral.
- Fondo de ojo: desprendimiento neurosensorial macular en ambos ojos sin otras alteraciones (figura 1).
- Tomografía de coherencia óptica: desprendimiento neurosensorial central en ambos ojos. No se aprecian desprendimientos del epitelio pigmentario (figura 2).

Durante el ingreso se realizó estudio de líquido pleural y se descartó infección, con citología benigna. Tras valoración conjunta con Medicina Interna, se acordó comenzar tratamiento con prednisona 1 mg/kg en pauta decreciente durante seis meses.

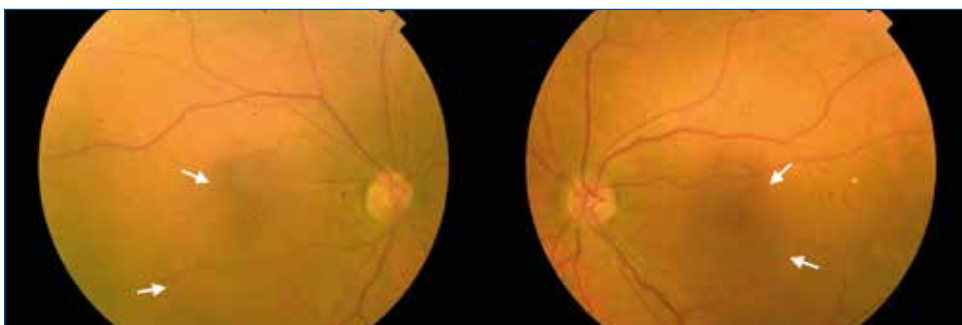


FIGURA 1
Se aprecia un tenue reborde en la mácula de ambos ojos que delimita un desprendimiento neurosensorial (flechas).

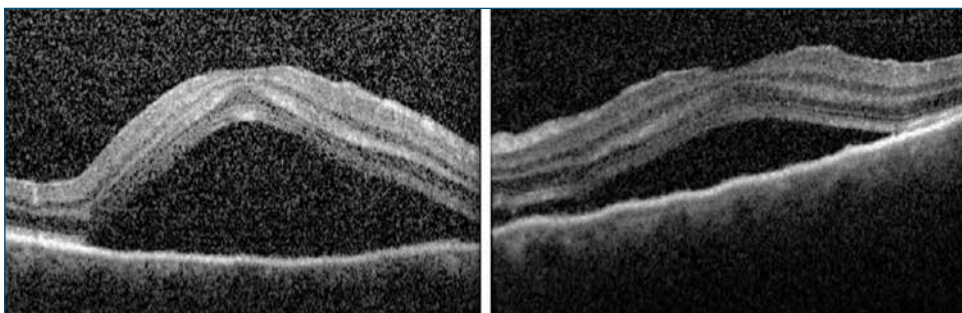


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica en el momento del diagnóstico: se aprecia líquido subretiniano sin afectación de capas retinianas suprayacentes.

Los desprendimientos neurosensoriales evolucionaron favorablemente y fueron disminuyendo de altura desde el primer control hasta desaparecer por completo, dejando unas alteraciones leves residuales del epitelio pigmentario (figuras 3-5).

La paciente siguió en estudio por Medicina Interna y Dermatología. El estudio de trombofilia fue negativo, así como el anticuerpo lúpico. En los datos de la analítica destacan anticuerpos antinucleares y anticuerpos antinucleosomas positivos, consumo de C3. En los estudios de imagen destacan adenopatías aumentadas en número en varios territorios.

Tras concluir todas las exploraciones y pruebas complementarias, la paciente fue diagnosticada de lupus eritematoso sistémico (LES).

COMENTARIO

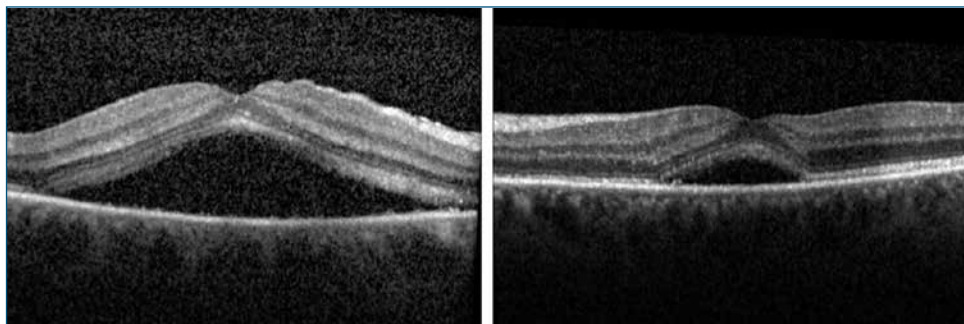
Varias enfermedades sistémicas son capaces de alterar la permeabilidad y perfusión coroidea y, por tanto, producir elevaciones de la retina neurosensorial central por diferentes mecanismos¹ (tabla 1).

- Coriorretinopatía serosa central
- Causa inflamatoria (Vogt-Koyanagi-Harada, escleritis posterior, coroiditis, collagenopatía)
- Vasculopatía coroidea isquémica (coagulación intravascular diseminada, lupus eritematoso sistémico, púrpura trombótica trombocitopénica, eclampsia, retinopatía hipertensiva maligna)
- Hiperkortisolismo
- Enfermedades renales (lupus eritematoso sistémico, nefropatías)
- Membrana neovascular coroidea (degeneración macular asociada a la edad, membrana neovascular miópica)
- Lesiones neoplásicas

■ TABLA 1

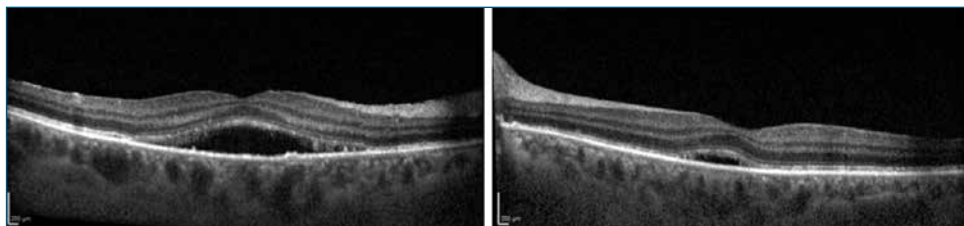
■ Diagnóstico diferencial de desprendimiento neurosensorial macular.

El LES es una enfermedad autoinmune con una prevalencia en España de 9 por 10 000 habitantes. Está causada por una producción anormal y depósitos perivasculares de anticuerpos que provocan una vasculitis y puede afectar a todos los órganos, incluido el ojo.



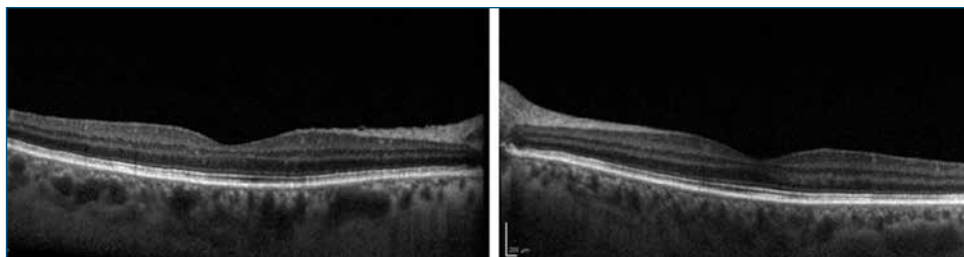
■ FIGURA 3

■ Tomografía de coherencia óptica a los 15 días de haber comenzado el tratamiento corticoideo: se aprecia disminución en la cantidad de líquido subretiniano.



■ FIGURA 4

■ Tomografía de coherencia óptica al mes de haber comenzado el tratamiento.



■ FIGURA 5

■ Tomografía de coherencia óptica a los tres meses de tratamiento corticoideo: se aprecia una resolución completa del líquido subretiniano.

Las manifestaciones oculares en el LES son comunes (3-30 %). Las alteraciones del polo posterior del LES incluyen como hallazgo más frecuente la presencia de exudados algodonosos, con o sin hemorragias, la oclusión de arterias y venas retinianas, neovascularización retiniana, neuropatía óptica y, con menor frecuencia, la coroidopatía lúpica, como en el caso que nos ocupa.

La evidencia de afectación coroidea en el LES se describe por primera vez en 1933 por Semon y Wolff. Posteriormente la coroidopatía lúpica es descrita por autores como Cunningham et al.², aunque es poco frecuente. Consiste en una vasculitis coroidea que origina un desprendimiento de retina secundario y que suele responder bien a corticoides.

La coroidopatía lúpica ha sido relacionada con la fase activa de la enfermedad y también cuando coexiste

una hipertensión arterial descompensada dentro del lupus. También está descrita una coroidopatía de este tipo como complicación del tratamiento esteroideo³, que ha demostrado provocar una disrupción del complejo coriocapilar-epitelio pigmentario.

En la mayoría de los casos de desprendimientos neurosensoriales en pacientes con LES es difícil discernir la causa con exactitud, porque la mayoría de estos pacientes no solo forman inmunocomplejos que provocan vasculitis coroidea, sino que también suelen presentar nefritis, hipertensión sistémica o estar recibiendo tratamiento corticoideo sistémico⁴. Esto complica en muchos casos el diagnóstico diferencial, de modo que en algunos casos es necesario el tratamiento con dosis altas de corticoides, y en otros su retirada. En esta paciente parecía poco probable, ya que llevaba unos días sin tratamiento corticoideo en el momento de la aparición de los síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wolfensberger TJ, Tufail A. Systemic disorders associated with detachment of the neurosensory retina and retinal pigment epithelium. *Curr Opin Ophthalmol* 2000;11:455-61.
2. Cunningham ETJ, Alfred PR, Irvine AR. Central serous chorioretinopathy in patients with systemic lupus erythematosus. *Ophthalmology* 1996;103:2081-90.
3. Polak BC, Baarsma GS, Snyers B. Diffuse retinal pigment epitheliopathy complicating systemic corticosteroid treatment. *Br J Ophthalmol* 1995;79: 922-5.
4. Hannouche D, Korobelnik JF, Cochereau I, Hayem G, Beaudreuil J, Meyer O, et al. Systemic lupus erythematosus with chroidopathy and serous retinal detachment. *Int Ophthalmol* 1995;19:125-7.

Miguel Ángel Serrano García¹, María José Losada Castillo²¹ Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Canarias. Universidad de La Laguna, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife). ² Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario de Canarias, La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)**CRONOLOGÍA: CASO CLÍNICO**

Paciente de 43 años sin antecedentes personales de interés, que debuta con descenso visual y metamorfopsia en el ojo izquierdo.

Datos exploratorios: mejor agudeza visual corregida de la unidad en el ojo derecho y de 0,90 en el ojo izquierdo difícil con metamorfopsia; motilidad, segmento anterior y presión ocular dentro de la normalidad. En la funduscopia, la tomografía y la autofluorescencia solo destaca en el ojo derecho una pequeña zona atrófica coroidea yuxta-papilar temporal. Por el contrario, en el ojo izquierdo se aprecia imagen compatible con una membrana neovascular activa papilo-macular, que se asocia a un levantamiento seroso que se extiende a la arcada temporal inferior (figura 1).

De inmediato se trata con antifactor de crecimiento endotelial vascular intravítreo, terapia que se repite al mes. A los cuarenta días, se constata reducción de la exudación de la membrana neovascular y aparición de una epitelopatía multifocal izquierda (figura 2).

El cuadro progresa rápidamente (figura 3), por lo que se realiza estudio angiográfico, donde destaca una afectación de la coriocapilar (figura 4).

Se remite el caso a la Unidad de Uveítis del Hospital Universitario de Canarias para tipificación etiológica. En los estudios realizados destaca la presencia de un Mantoux y quantiferón positivo, así como de una paraproteína IgG kappa, sin datos clínico-radiológicos ni baciloscópicos de infección activa tuberculosa. El resto del estudio serológico para virus hepatitis B, hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana, familia herpes virus, toxoplasma y sífilis fue negativo. Rehistoriando a la paciente, presentaba antecedentes de padre con tuberculosis doce años antes.

La relación entre coroiditis serpiginosa y tuberculosis ha sido ampliamente citada¹⁻³ y tales casos se han denominado coroiditis serpiginosa-*like*. Nuestra paciente es diagnosticada de dicha entidad y se instaure terapia antituberculosa en las pautas establecidas durante nueve meses (isoniacida 300 mg/día, rifampicina 600 mg/día y pirazinamida 1250 mg/día durante dos meses, continuando posteriormente hasta el noveno mes con isoniacida y rifampicina en dosis similares). Aunque en una mayoría de casos la respuesta es satisfactoria, no siempre es así. Gupta et al.⁴ señalan que, aun con la terapia antituberculosa, se constatan reactivaciones hasta en un 14 % de los casos.

Al octavo mes, se detectan nuevos focos de coroiditis en el ojo izquierdo (figura 5) y zona de actividad inflamatoria peripapilar derecha (figura 6).

Por este motivo, se opta por prolongar la terapia antituberculosa hasta completar el año y se añade corticoterapia sistémica complementaria con prednisona, inicialmente 45 mg/día, que se baja a las dos semanas a 30 mg/día. Ante la gravedad y refractariedad del cuadro, se decide instaurar tratamiento inmunosupresor con un antagonista del factor de necrosis tumoral (TNF)- α , como es el adalimumab, lo que comentaremos posteriormente. Dada la persistencia de actividad de la membrana neovascular, se pauta terapia intravítrea con aflibercept, con lo que se logra bloquear la crisis.

COMENTARIO

Este cuadro de coroiditis serpiginosa-*like* presenta la singularidad de debutar con una membrana neovascular. No hemos encontrado en la bibliografía revisada un hecho similar. La coroiditis serpiginosa-*like* es un proceso inflamatorio que suele debutar en torno a la



FIGURA 1

Retinografía, autofluorescencia y tomografía de coherencia óptica. Ojo derecho: cicatriz atrófica yuxtapapilar. Ojo izquierdo: membrana neovascular activa (papilo-macular) con exudación que se aproxima a la arcada temporal inferior.

cuarta década de la vida. Se trata de un proceso recurrente con tendencia a la bilateralidad y riesgo de secuelas visuales notables. El reto consiste en lograr la terapia adecuada que bloquee nuevos brotes.

En la actualidad, la paciente mantiene una visión en el ojo derecho de la unidad difícil. La crisis peripapilar no se ha traducido en afectación campimétrica. El ojo izquierdo, con visión de 0,30, escotoma central

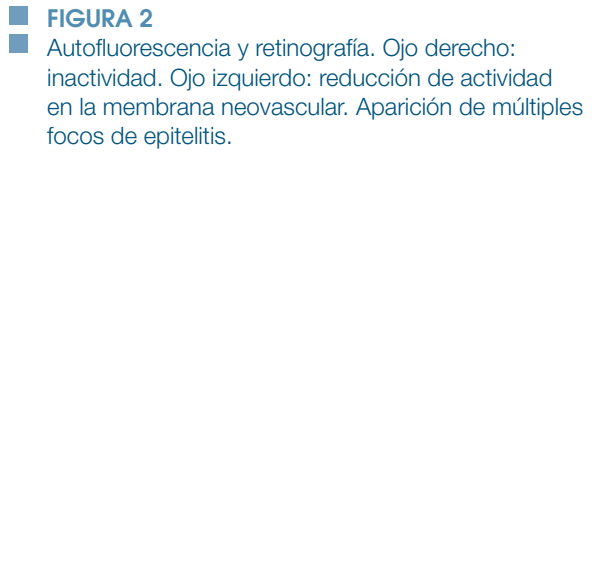
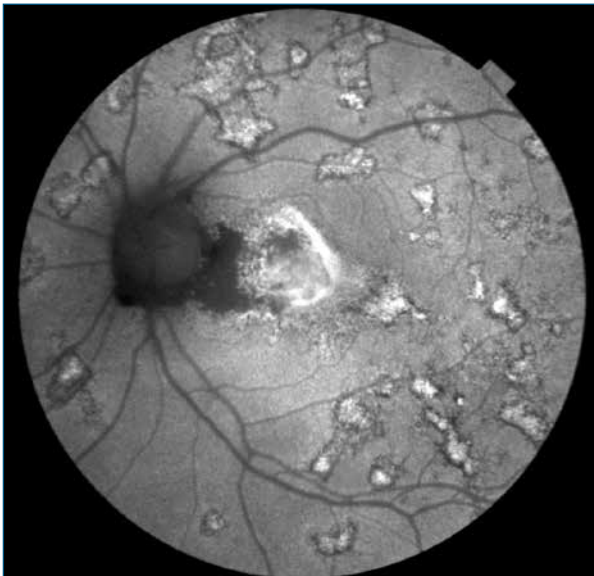


FIGURA 2
Autofluorescencia y retinografía. Ojo derecho: inactividad. Ojo izquierdo: reducción de actividad en la membrana neovascular. Aparición de múltiples focos de epithelitis.

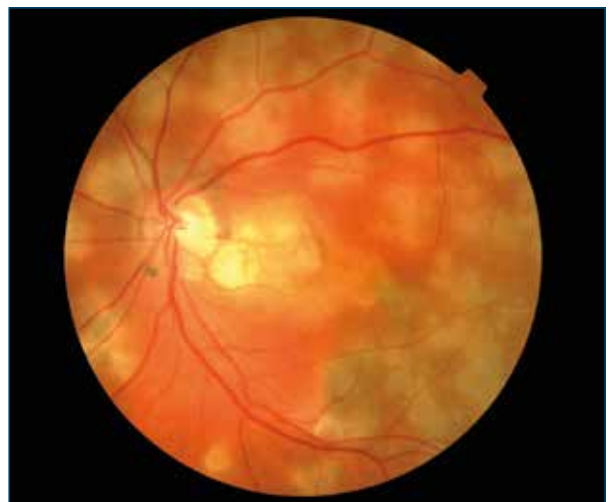


FIGURA 3
Retinografías. Ojo derecho: inactividad. Ojo izquierdo: cicatriz de membrana neovascular. Extensa zona de focos de epithelitis multifocal en fase de cicatrización.

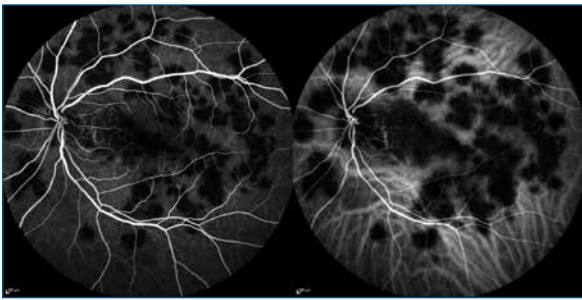


FIGURA 4
 Angiografía. Múltiples focos de afectación de la coriocapilar en ojo izquierdo.

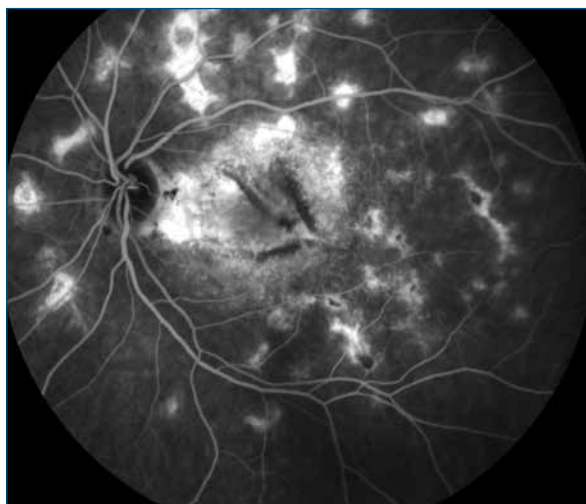
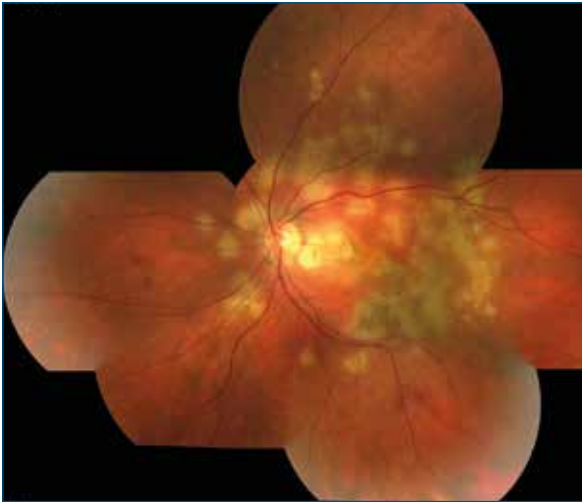


FIGURA 5
 Retinografía. Angiografía. Ojo izquierdo: nuevos brotes de epiteliitis que se añaden a las cicatrices epiteliales preexistentes.

y marcada metamorfopsia, le genera una marcada minusvalía izquierda. La crisis de reactivación sufrida en el octavo mes se ha controlado con corticoterapia sistémica y prolongación de la terapia antituberculosa hasta el año. Consideramos que el cuadro

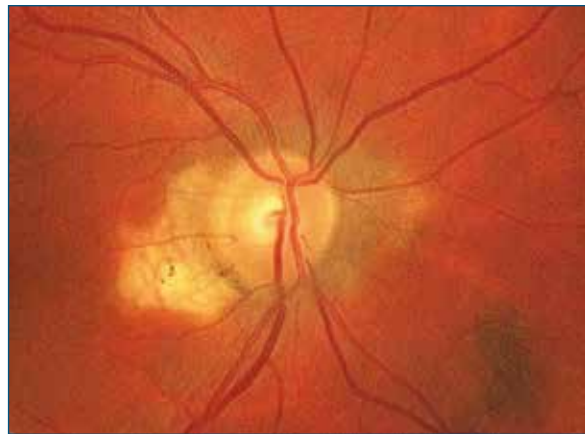


FIGURA 6
 Retinografía. Angiografía. Ojo derecho: inicio de actividad inflamatoria en la región parapapilar nasal.

infeccioso, compatible con una tuberculosis latente, detectado en las primeras fases ha sido suficientemente tratado. En la actualidad, el proceso tendría la categoría de autoinmune y, por tanto, susceptible de inmunosupresión. Hasta la llegada de los anti-TNF, se usaron inmunosupresores como azatioprina, ciclosporina y micofenolato, entre otros. No obstante, su eficiencia ha sido cuestionada y con la llegada de la terapia anti-TNF varios autores han utilizado estos fármacos en este cuadro clínico. En relación con el infliximab, Seve et al.⁵ muestran buenos resultados, mientras que Cordero et al.⁶ nos alertan de los riesgos de diseminación de la tuberculosis. En su caso, se realizó despistaje de tuberculosis, el cual fue negativo, y por tanto no se usó terapia antituberculosa previa. Respecto al adalimumab, existen múltiples autores que lo han usado en coroiditis⁶⁻⁹. En 2013, Llorenç et al.¹⁰ propusieron el uso del adalimumab en pacientes con coroiditis serpiginosa-like y pre-

sentaron un caso con buena evolución. En 2014, Chichurreta et al.¹¹ señalaron las ventajas del adalimumab sobre el infliximab y lo utilizaron con buena respuesta. Eso sí, se debe ser consciente del riesgo de efectos adversos, y por tanto estos pacientes deben ser estrictamente controlados por unidades de uveítis.

En nuestro caso, con una buena agudeza visual derecha aun con la crisis peripapilar sufrida, es necesario extremar la terapia inmunosupresora en un intento por mantener la buena visión en su ojo derecho. Por ello, hemos iniciado a partir del décimo mes el uso del adalimumab, con reducción progresiva de los corti-

coides. En la actualidad, el cuadro permanece controlado y confiamos que lo siga estando en el futuro. Los infectólogos consideran suficiente la terapia anti-tuberculosa empleada y señalan que la inversión del quantiferón no siempre coincide con el bloqueo de la enfermedad tuberculosa. Este aspecto y la duración del tratamiento con adalimumab son objeto de indudable debate, sin una respuesta definitiva aún.

AGRADECIMIENTOS

A B. Rodríguez Lozano, R. Alemán Valls, V. Lozano López y P. Rocha Cabrera, de la Unidad de Uveítis del Hospital Universitario de Canarias, en Tenerife.

BIBLIOGRAFÍA

1. Znaor L, Medic A, Karaman K, Perkovic D. Serpiginous-like choroiditis as sign of intraocular tuberculosis. *Med Sci Monit* 2011;17:88-90.
2. Khanamiri H, Rao N. Serpiginous. Choroiditis and Infection Multifocal Serpiginous Choroiditis. *Surv Ophthalmol* 2013;58:203-32.
3. Elouarradi H, Tachfouti S, Cherkaous L, Charchi O, Daoudi U, Khalil S, et al. La choroidite serpigneuse like et tuberculose intraoculaire; a propos de 2 cas et revue de la literatura. *Pan Afr Med J* 2015;20:367.
4. Gupta V, Bansal R, Gupta A. Continous progression of tubercular serpiginous-like choroiditis after initiating antituberculosis treatment. *Am J Ophthalmol* 2011;152:857-63.
5. Seve P, Mennesso E, Grange J, Brousseolle C, Kodjikian L. Infliximab in serpiginous choroiditis. *Acta Ophthalmol* 2010;88:342-3.
6. Cordero-Coma M, Benito MF, Hernández AM, Antolín SC, Ruiz JM. Serpiginous choroiditis. *Ophthalmology* 2008;115:1633.
7. Neri P, Ricci F, Giovannini A, Arapi I, De Felici C, Cusumano A, et al. Successful treatment of an overlapping choriocapillaritis between multifocal choroiditis and acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR) with adalimumab. *Int Ophthalmol* 2014;34:359-64.
8. Marino A, Pagnini I, Giani T, Caputo R, Arapi I, Neri P, et al. Successful treatment with adalimumab for severe multifocal choroiditis and panuveitisis presumed (eraly onset) ocular sarcoidosis. *Int Ophthalmol* 2016;36:129-35.
9. Sánchez Marín JI, Idoate Domech A, Pérez Navarro I, Bartolomé Sessé I, Berniolles Alcalde J, Marco Monzón S, et al. Adalimumab as an alternative treatment in Serpiginous Choroiditis. European Association foro Vision and Eye Research (EVER) 2017;27-30. Abstract TO79.
10. Llorenç V, Molins B, Rey A, Mesquida M, Adan A. Adalimumab in Serpiginous Choroiditis. *Ocul Immunol Inflamm* 2013;21:237-40.
11. Chinchurreta Capote A, Requena Jiménez JM, Lorenzo Soto M, Romero Gómez C, García de Lucas MD. Effectiveness of adalimumab for refractory serpiginous choroiditis. *Ocul Immunol Inflamm* 2014;22:405-8.

Proliferación perifoveal anómala

Marta Suárez Leoz¹, Clara Valor Suárez²

¹ Directora médica de la Clínica Suárez Leoz, Madrid. Jefa de la Sección de Retina, Instituto Oftálmico-Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

² Médico residente, Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 49 años, que acude por disminución progresiva de la agudeza visual (AV) en su ojo derecho (OD) de tres meses de evolución. Refiere una miopía media (-5 esf OD y -6 esf OI) y había sido intervenido de cirugía de cristalino en ambos ojos (AO) con implante de lente multifocal. No existían antecedentes sistémicos de interés.

Su mejor AV corregida en el momento de la exploración fue de 1 en su OI y de 0,4 en su OD.

La biomicroscopía del polo anterior mostraba la pseudofaquia con lentes en saco en AO. En la exploración del polo posterior se observó un agujero macular (AM) de espesor total en el OD (figura 1), que se confirmó por tomografía de coherencia óptica de dominio es-



FIGURA 1
Retinografía del ojo derecho, donde se detecta la existencia de un agujero macular.

pectral (OCT-SD) (figura 2), y mácula del OI normal. La periferia no mostraba roturas retinianas ni lesiones predisponentes en AO.

Se realizó vitrectomía vía pars plana (VPP) 25 G más extracción de la membrana limitante interna de la retina, intercambio con aire y posteriormente con gas SF6 al 20 %.

Durante la cirugía se observa la existencia de una membrana epirretiniana (MER) anómala, amarillenta, muy adherida a los bordes del AM, que nos deja el signo de la «corona perifoveal» (figura 3).

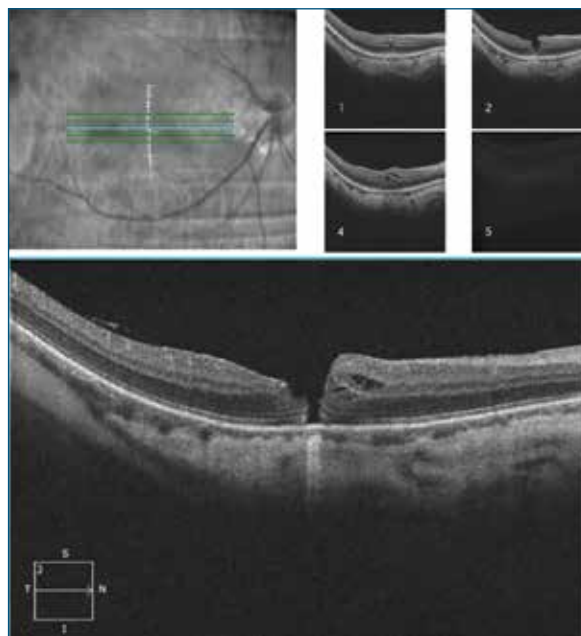
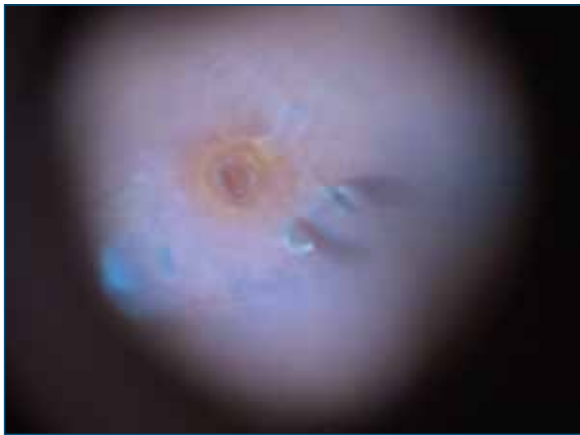


FIGURA 2
Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo derecho del paciente, donde se observa la existencia de un agujero macular de espesor total.



■ **FIGURA 3**
 ■ Imagen intraoperatoria en la que se observa el tejido amarillento anómalo que rodea los bordes del agujero macular.

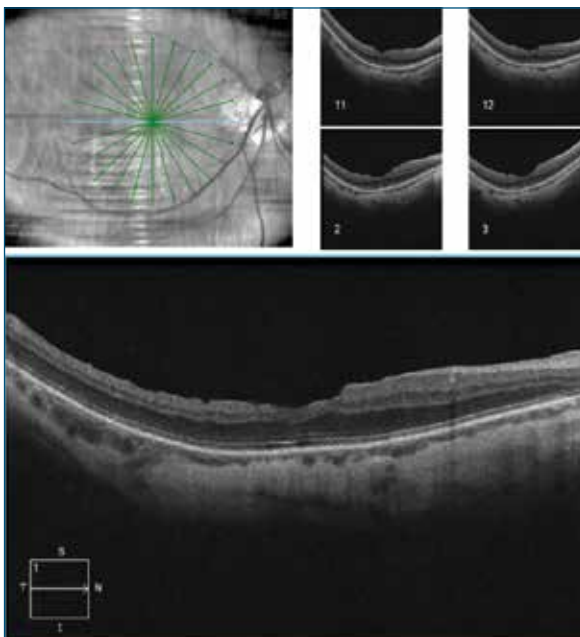
Se realiza el diagnóstico de proliferación perifoveal anómala (PPA).

En la evolución del paciente se produce el cierre del AM con mejor AV corregida de 0,6 al año de la cirugía (figura 4).

COMENTARIO

La PPA consiste en el crecimiento de un tejido epirretiniano que puede aparecer asociado a:

- AM de espesor total.



■ **FIGURA 4**
 ■ Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral posoperatoria del paciente, que muestra el cierre del agujero macular.

- AM lamelares.
- MER clásicas.

La incidencia de este hallazgo se ha descrito que está en torno a un 20 % de los casos^{1,2}.

También se ha denominado proliferación epirretiniana asociada a AM lamelar o de espesor total¹⁻³ o MER gruesa^{4,5}. Pero dado que se ha visto que la proliferación es también intrarretiniana y que puede ser gruesa o fina, el término más adecuado parece ser el de PPA.

Se trata de un tejido proliferativo amarillento, denso, adherido a los bordes de la fovea, localizado sobre la superficie de la retina, y difícil de extraer por estar firmemente adherido a los bordes del defecto retiniano.

El análisis histológico muestra que es un tejido diferente a las MER convencionales y, a diferencia de estas, no produce tracción sobre la retina subyacente, con lo que no asocia edema ni distorsión de esta. En la PPA predominan los fibroblastos y los hialocitos, mientras que en las MER convencionales predominan los miofibroblastos, lo que explicaría su tendencia a la tracción⁶.

El color amarillento se debería a su contenido en luteína. Como la capa plexiforme externa de la retina es la que contiene una mayor densidad de luteína y zeaxantina, algunos autores piensan que la proliferación parte del interior del defecto retiniano y luego se extiende sobre la membrana limitante interna de la retina en la superficie retiniana⁷.

La PPA se asocia a una disrupción de los fotorreceptores y no aparece cuando la línea de los elipsoides está intacta, por lo que algunos autores postulan que puede tratarse de células del epitelio pigmentado de la retina que migran a través del defecto de la retina externa y proliferan sobre el AM total o lamelar. Otros estudios relacionan este tejido con las capas medias e internas de la retina y por su inmunoreactividad a la antiglutamina sintetasa se postula que este tejido puede proceder de las células de Müller⁷.

Para otros autores se trataría de una reacción del vítreo y serían los hialocitos los responsables de la proliferación de este tejido anómalo⁶.

Cuando se extrae el tejido anómalo, nos encontramos con el fenómeno de «corona perifoveal», que es un hallazgo intraoperatorio que consiste en el aspecto de corona que proporcionan los restos de tejido anómalo que quedan adheridos al borde del agujero (figura 5). No se recomienda extraer estos restos, ya que se puede producir tracción de los bordes del agujero

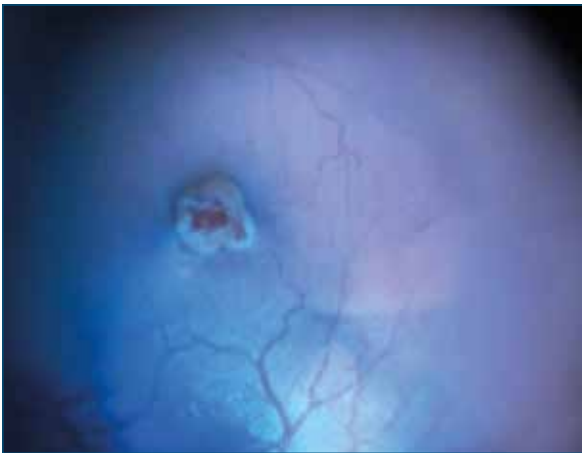


FIGURA 5
 Imagen intraoperatoria en la que se observa el signo de la «corona perifoveal» que corresponde al tejido anómalo que queda adherido a los bordes del agujero macular.

con las maniobras quirúrgicas y se ha descrito que empeora el pronóstico visual posoperatorio⁸⁻¹⁰.

En la OCT-SD preoperatoria se observa la proliferación con una imagen característica de material homogéneo, de reflectividad media y grosor variable, que cubre los bordes del AM total o lamelar o la MER y en ocasiones se observa mejor en la OCT inversa (figura 6). Este tejido no distorsiona la membrana limitante interna de la retina y no es detectable en la retinografía ni en la exploración oftalmoscópica del fondo de ojo¹¹.

La PPA suele ser más evidente por OCT-SD en los casos de AM lamelar que en los de espesor total (figuras 7A y 7B).

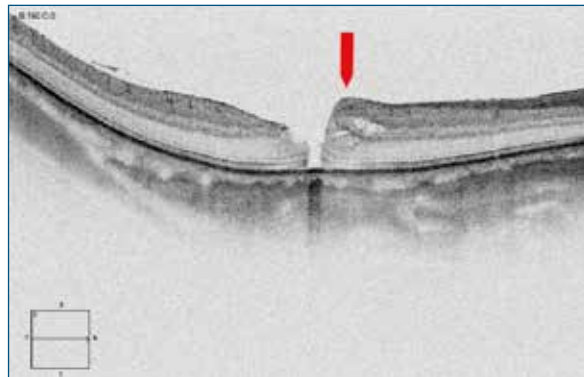


FIGURA 6
 Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral del ojo derecho preoperatoria, donde se observa la capa de proliferación con una reflectividad media que cubre el borde del agujero macular, más visible en el borde nasal. Se observa mejor en la tomografía inversa.

La presencia de la PPA no se asocia a una menor tasa de cierre del agujero^{12,13}, aunque el pronóstico visual de los pacientes con PPA es peor que el de los casos no asociados a proliferación. Diversos estudios han demostrado que los casos asociados a PPA tienen peor AV que los que no la presentan y esto puede deberse a que asocian una mayor disrupción de la línea de los elipsoides^{7,14}. También se ha descrito que serían pacientes más jóvenes y con una mayor proporción de miopía elevada¹⁴. De igual manera, también se relaciona con un tamaño del agujero lamelar o de espesor total más pequeño^{8,9}.

Algunos autores en casos de PPA asociada a agujero lamelar no recomiendan cirugía, por los pobres resultados visuales posoperatorios^{4,13,15}.

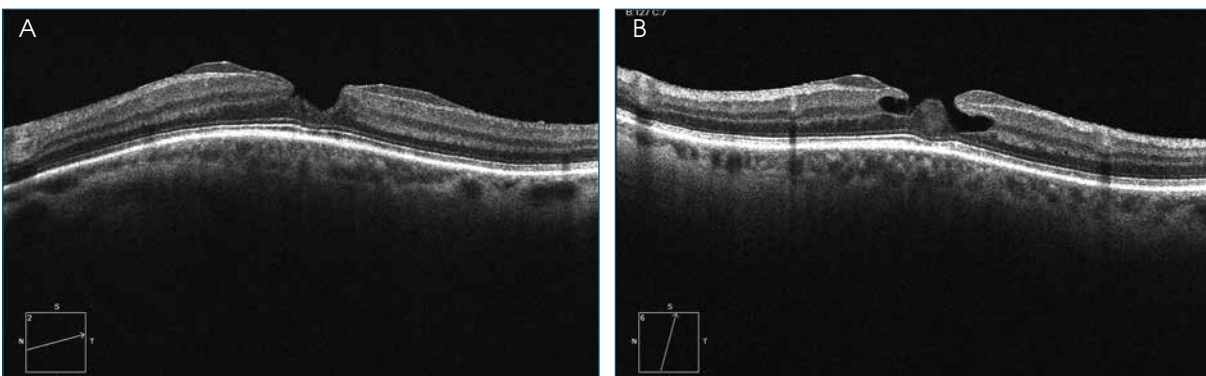


FIGURA 7
 Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral de dos pacientes con proliferación perifoveal anómala con agujero macular lamelar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Witkin Aj, Do TH, Fujimoto JG, Schuman JS, Baomal CR, Rogers AH, et al. Redefining lamellar holes and the vitreomacular interface: An ultrahigh-resolution optical coherence tomography study. *Ophthalmology* 2006;113:388-97.
2. Pang CE, Spaide RF, Freund KB. Epiretinal proliferation seen in association with lamellar macular holes. A distinct clinical entity. *Retina* 2014;34:1513-23.
3. Parolini B, Schumann RG, Cereda MG, Haritoglou C, Pertile G. Lamellar macular holes: a clinicopathologic correlation of surgically excised epiretinal membranes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52:9074-83.
4. Witkin AJ, Castro LC, Reichel E, Rogers AH, Baomal CR, Duker JS. Anatomic and visual outcomes of vitrectomy for lamellar macular holes. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;41:418-24.
5. Doshi RR, Lowrance MD, Kim BT, Davis JL, Rosenfeld PJ. Epiretinal macular edema associated with thick epiretinal membranes. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2013;44:508-12.
6. Compera D, Entchev E, Haritoglou C. Lamellar hole-associated epiretinal proliferation in comparison to epiretinal membranes of macular pseudoholes. *Am J Ophthalmol* 2015;160:373-84.
7. Pang CE, Maberley DA, Freund KB. Lamellar hole-associated epiretinal proliferation: a clinicopathologic correlation. *Retina* 2016;36:1408-12.
8. Son G, Lee JS, Lee S, Sohn J. Epiretinal proliferation associated with macular hole and intraoperative perifoveal crown phenomenon. *Korean J Ophthalmol* 2016;30:399-409.
9. Sun JP, Chen SN, Chuang CC, Lin CW, Lin CJ, Huang JY, et al. Surgical treatment of lamellar macular hole secondary to epiretinal membrane. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:2681-8.
10. Pang CE, Spaide RF, Freund KB. Comparing functional and morphologic characteristics of lamellar macular holes with and without lamellar hole-associated epiretinal proliferation. *Retina* 2015;35: 720-6.
11. Duker JS, Kaiser PK, Binder S, de Smet MD, Gaudric A, Reichel E, et al. The International Vitreomacular Traction Study Group Classification of vitreomacular adhesion, traction, and macular hole. *Ophthalmology* 2013;120:2611-9.
12. Tsai CY, Hsieh YT, Yang CM. Epiretinal membrane-induced full thickness macular holes. The clinical features and surgical outcomes. *Retina* 2016;36: 1679-87.
13. Choi WS, Merlau DJ, Chang S. Vitrectomy for macular disorders associated with lamellar macular hole epiretinal proliferation. *Retina* 2017;0:1-6.
14. Lay T, Yang C. Lamellar hole-associated epiretinal proliferation in lamellar macular hole and full-thickness macular hole in high myopia. *Retina* 2017;0:1-8.
15. Compera D, Schumann RG, Cereda MG, Acquistapace A, Lita V, Priglinger SG, et al. Progression of lamellar hole associated epiretinal proliferation and retinal changes during long-term follow-up. *Br J Ophthalmol* 2018;102:84-90.

Ruptura coroidea tras contusión con tapón de cava

Teresa Torrent Solans^{1,2}, Teresa Solans Barri^{2,3}

¹ Médico adjunto del Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta, Gerona. ² Centro Médico Teknon. Barcelona. ³ Médico adjunto del Servicio de Oftalmología, Hospital de la Santa Creu i de Sant Pau, Barcelona

Se presenta el caso de una paciente femenina de 47 años que nueve días antes sufrió contusión en su ojo izquierdo (OI) con el tapón de una botella de cava, por lo que perdió la visión de inmediato, aunque la recuperó pocas horas después.

Fue visitada de urgencia en otro centro en el que se diagnosticó erosión corneal, hifema, hipertensión ocular y desprendimiento hemorrágico del epitelio pigmentario. Se medicó con colirio de prednisolona cada 8 horas, colirio de timolol y brimonidina cada 12 horas, colirio de atropina cada 12 horas y pomada de tobramicina cada 8 horas.

En nuestra exploración presentó, al igual que en la visita precedente, ortoforia en posición primaria de mirada, sin limitaciones en la motilidad ocular extrínseca, y negaba diplopía. La motilidad ocular intrínseca no era valorable por la midriasis farmacológica del OI, así como tampoco la visión próxima.

La agudeza visual del ojo derecho (OD) era de la unidad, mientras que en el OI era de 0,7 bajo dilatación atropínica, que no mejoraba con estenopeico.

En la biomicroscopía se observó que el hifema se había reducido hasta medio milímetro y que mantenía Tyndall hemático. El cristalino no presentaba anomalía. La presión intraocular era de 14 mmHg en el OD y de 24 mmHg en el OI.

Se le realizó un campo visual computarizado que mostró agrandamiento de la mancha ciega en el ojo afecto, además de escotoma paracentral que respetaba la línea media. En el OD mostró escotoma periférico arciforme (figuras 1 y 2).

El examen del ángulo de la cámara anterior del OI por tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró un

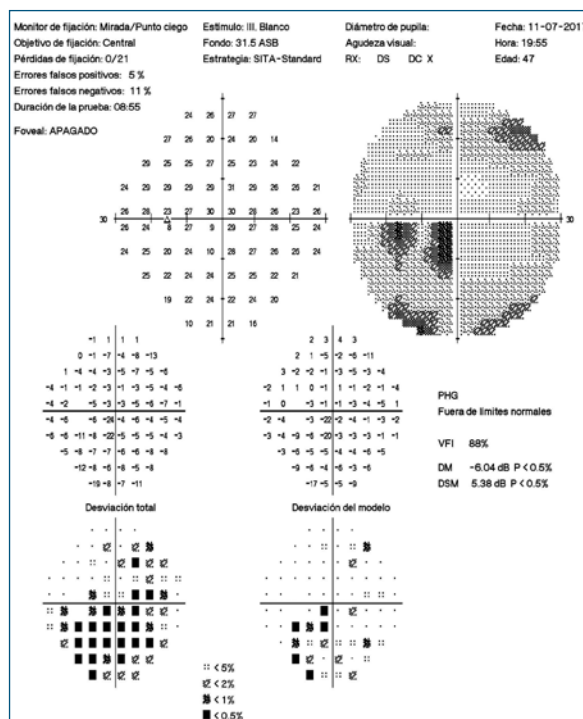
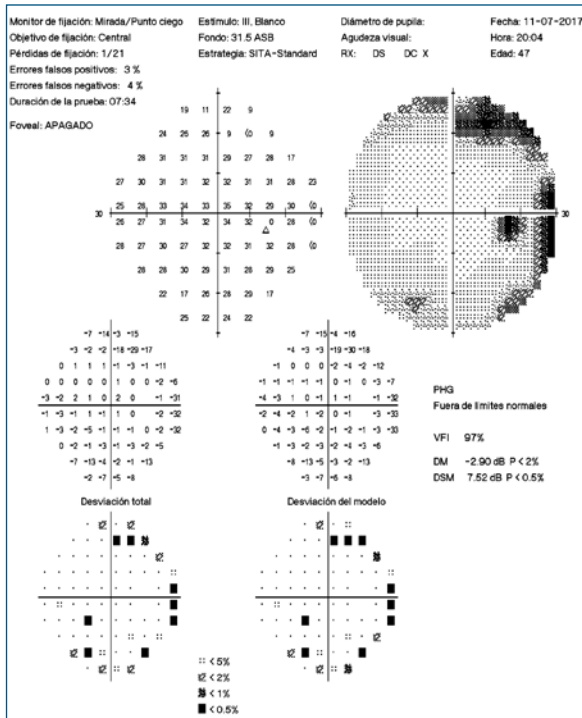


FIGURA 1
 Campo visual del ojo izquierdo.

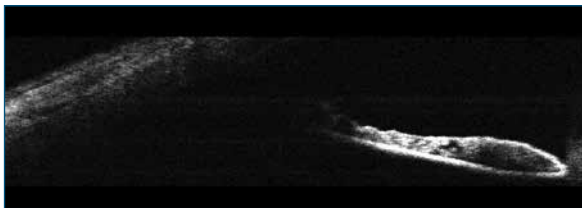
ángulo muy abierto a nivel temporal, sospechándose un receso en este sector (figuras 3 y 4).

En las figuras 5 y 6 mostramos el ángulo del ojo contralateral.

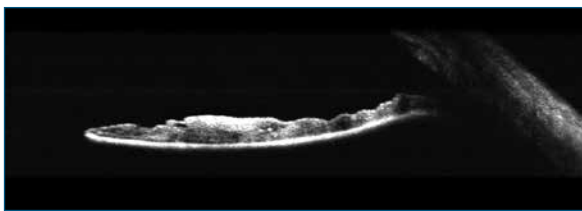
En el examen del fondo de ojo se apreció hemorragia redondeada de unos dos diámetros papilares por encima de la fovea que se extendía al sector nasal. El aspecto de la hemorragia parecía ocultar una ruptura coroidea. Concéntrica a la papila, en el sector temporal de esta, hallamos otra hemorragia que podría ocultar una nueva ruptura coroidea (figuras 7 y 8).



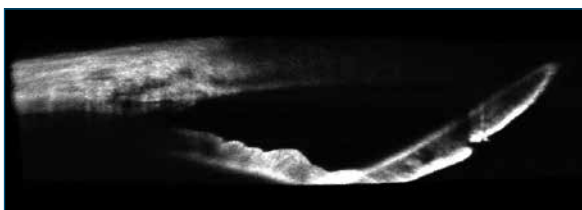
■ FIGURA 2
 ■ Campo visual del ojo derecho.



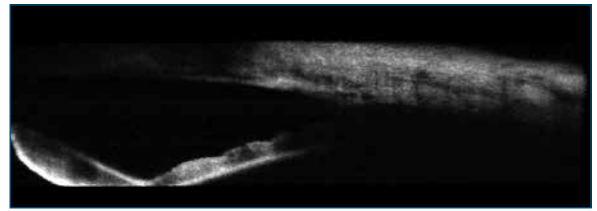
■ FIGURA 3
 ■ Ángulo nasal del ojo izquierdo.



■ FIGURA 4
 ■ Ángulo temporal del ojo izquierdo (sospecha de receso angular).



■ FIGURA 5
 ■ Ángulo temporal del ojo derecho.



■ FIGURA 6
 ■ Ángulo nasal del ojo derecho.



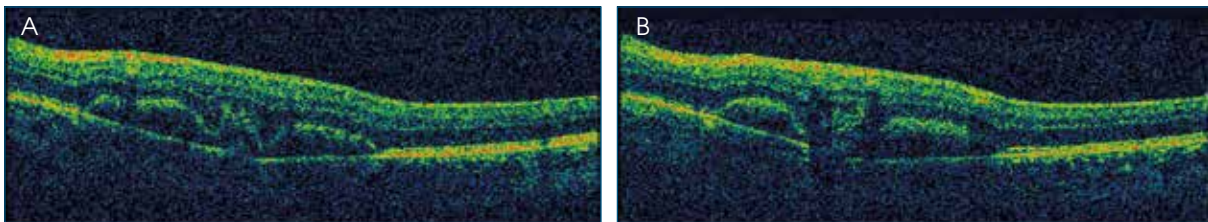
■ FIGURA 7
 ■ Hemorragia peripapilar del ojo izquierdo.



■ FIGURA 8
 ■ Hemorragia superior a fovea del ojo izquierdo.

En la OCT, a nivel supramacular, se aprecia ruptura del epitelio pigmentario de la retina (EPR) que provoca un desprendimiento hemorrágico, por lo que se sospecha ruptura coroidea por debajo (figura 9).

Se le propuso observación a la semana para valorar la evolución y eventual inyección con tratamiento an-



■ FIGURA 9

■ Cortes de tomografía de coherencia óptica a nivel de la hemorragia superior a fovea.

tiangiogénico. Debido a la distancia de su domicilio a nuestro centro, la paciente optó por seguir controles en su hospital de zona. Hasta la fecha no se ha realizado ningún tratamiento y la hemorragia se ha absorbido parcialmente.

DISCUSIÓN

Las rupturas coroideas se dan en un 5 % de las contusiones oculares. Cuando ocurren, se produce al mismo tiempo una ruptura en la membrana de Bruch (MB) y en el EPR. En la oftalmoscopia aparecen como lesiones blanco-amarillentas, curvilíneas, en su mayoría concéntricas al nervio óptico, localizadas en el sector temporal. Con el paso del tiempo se produce una hiperplasia del EPR, por lo que se pigmentan¹.

En caso de que la hemorragia subretiniana sea extensa y se localice en el centro de la mácula, está indi-

cado el desplazamiento neumático de esta con gas intraocular² o inyección intravítrea de activador tisular del plasminógeno³.

El defecto permanente en el complejo coriocapilar-MB-EPR y su inflamación pueden ser la base de la formación de una membrana neovascular subretiniana (MNVSR). Esta es una complicación tardía que ocurre en un 10 % de los casos y que tiene relación con la edad avanzada, la localización macular de la ruptura y la longitud de esta.

Para el tratamiento de estas MNVSR se ha utilizado terapia fotodinámica⁴ y en la actualidad las inyecciones intravítreas de antiangiogénicos⁵.

La OCT de dominio espectral, la autofluorescencia y actualmente la angio-OCT son herramientas útiles para el seguimiento de estos pacientes⁶.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pierro L, Giuffrè C, Rabiolo A, Gagliardi M, Arrigo A, Bandello B. Multimodal imaging in a patient with traumatic choroidal ruptures. *Eur J Ophthalmol* 2017 Jul 5:0.
2. Goldman D, Vora R, Reichel E. Traumatic choroidal rupture with submacular hemorrhage treated with pneumatic displacement. *Retina* 2014;34:1258-60.
3. Valldeperas X, Bonilla R, Romano MR, de la Cámara J. Bevacizumab intravítrea en el tratamiento de la neovascularización subretiniana secundaria a rotura coroidea. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2011;86:380-3.
4. Conrath J, Forzano O, Ridings B. Photodynamic therapy for subfoveal CNV complicating traumatic choroidal rupture. *Eye (Lond)* 2004;18:946-7.
5. Chanana B, Azad RV, Kumar N. Intravitreal bevacizumab for subfoveal choroidal neovascularization secondary to traumatic choroidal rupture. *Eye (Lond)* 2009;23:2125-6.
6. Shin J, Chung B, Na YH, Lee J, Chung H, Byeon SH. Retinal pigment epithelium wound healing after traumatic choroidal rupture. *Acta Ophthalmol* 2017;95:e582-6.

62

Desarrollo de una nueva NVC tipo 1 en paciente con vasculopatía coroidea polipoidea respondedora inicialmente al tratamiento combinado con Terapia Fotodinámica y fármacos antiangiogénicos

Ramón Torres Imaz^{1,2}, Cristina Calvo González¹

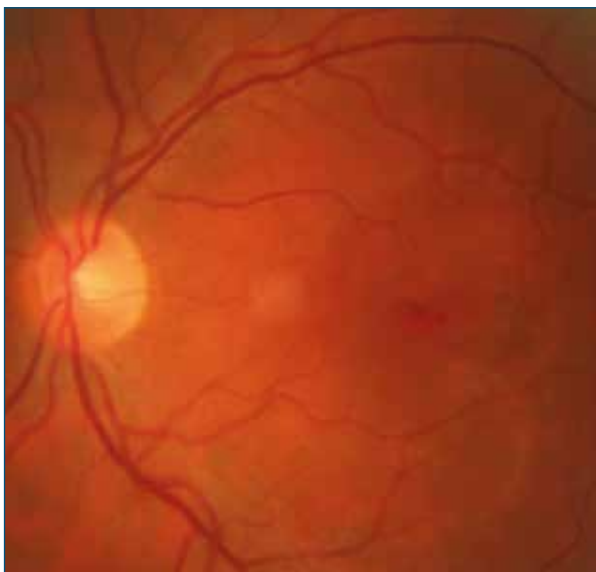
¹Unidad de Mácula, Departamento de Retina y Vítreo, Hospital Clínico San Carlos, Madrid. ²Unidad de Retina, Clínica Baviera, Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 56 años derivada de otro hospital para la valoración y el tratamiento de una maculopatía del ojo izquierdo (OI) no respondedora tras seis inyecciones de antiangiogénicos (anti-VEGF). Como antecedentes sistémicos, presentaba hipertensión arterial y dislipemia en tratamiento farmacológico. No mostraba patología oftalmológica añadida ni otros antecedentes de interés. En la exploración oftalmológica se observó una agudeza visual en el ojo derecho de 0,9 y en el OI de 0,4.

En el polo anterior presentaba una catarata nuclear bilateral leve y una presión intraocular de 16 mmHg en el ojo derecho y de 14 mmHg en el OI. En el fondo de ojo vemos a nivel macular del OI un intenso desprendimiento seroso del epitelio pigmentario de la retina (EPR) que parte de la fovea hacia la parte inferior de la mácula y que llega a la arcada vascular inferior, asociado a una imagen nodular subretiniana anaranjada en la parte superior del DEP (figura 1).

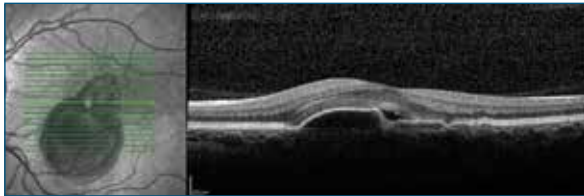
Se practicó una tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) en el OI y se vio un des-



■ FIGURA 1

- Imagen de retinografía e infrarrojo: desprendimiento del epitelio pigmentario seroso que parte de la fovea hacia la parte inferior de la mácula, que llega a la arcada vascular inferior, asociado a una imagen nodular subretiniana en la parte superior del desprendimiento.

prendimiento seroso del EPR, asociado a un desprendimiento del neuroepitelio. En esa localización, se observa una leve alteración en la capa de unión de los segmentos externos e internos de fotorreceptores (IS/OS) (figura 2).



■ FIGURA 2

■ Hallazgos en la tomografía de coherencia óptica: desprendimiento seroso del epitelio pigmentario de la retina y del neuroepitelio. Alteración leve de la línea de fotorreceptores. No hay presencia de fluido intrarretiniano.

En la SD-OCT en la zona inferior de la lesión, observamos un gran desprendimiento seroso del EPR en forma de cúpula, asociado a un desprendimiento del neuroepitelio en su superficie. Se identifica una doble línea hiperreflectiva que corresponde al EPR y la membrana de Bruch (signo de la doble capa) (figura 3).



■ FIGURA 3

■ Hallazgos en la tomografía de coherencia óptica: intenso desprendimiento seroso del epitelio pigmentario de la retina, asociado a desprendimiento del neuroepitelio. Se identifica una doble línea hiperreflectiva que corresponde al epitelio pigmentario de la retina y la membrana de Bruch (signo de la doble capa).

Ante este caso, se realizó una angiografía con fluoresceína (AGF) y verde de indocianina (AVI), que nos permitió identificar los complejos polipoideos en la escotadura del desprendimiento seroso del EPR (figura 4).

Ante este cuadro clínico, la decisión terapéutica es la realización de una sesión de terapia fotodinámica (TFD) mediante verteporfina en monoterapia guiada en el área de la vasculopatía coroidea polipoidea (VCP), tras explicar el pronóstico y firmar los consentimientos informados adecuados. En la exploración a



■ FIGURA 4

■ Imagen de la angiografía con fluoresceína y con verde de indocianina: dilataciones aneurismáticas múltiples con captación de contraste, correspondiente a las lesiones polipoideas, asociada a una red vascular coroidea anómala. Imagen hipofluorescente con escotadura, correspondiente al desprendimiento del epitelio pigmentario.

los tres meses tras la realización de la TFD, se observó una mejoría de la agudeza visual en el OI de 0,4 a 0,6 Snellen. Se realizó una AGF y una AVI de control, en la que se pudo observar el cierre de los pólipos, sin presencia de neovascularización coroidea activa (figura 5).

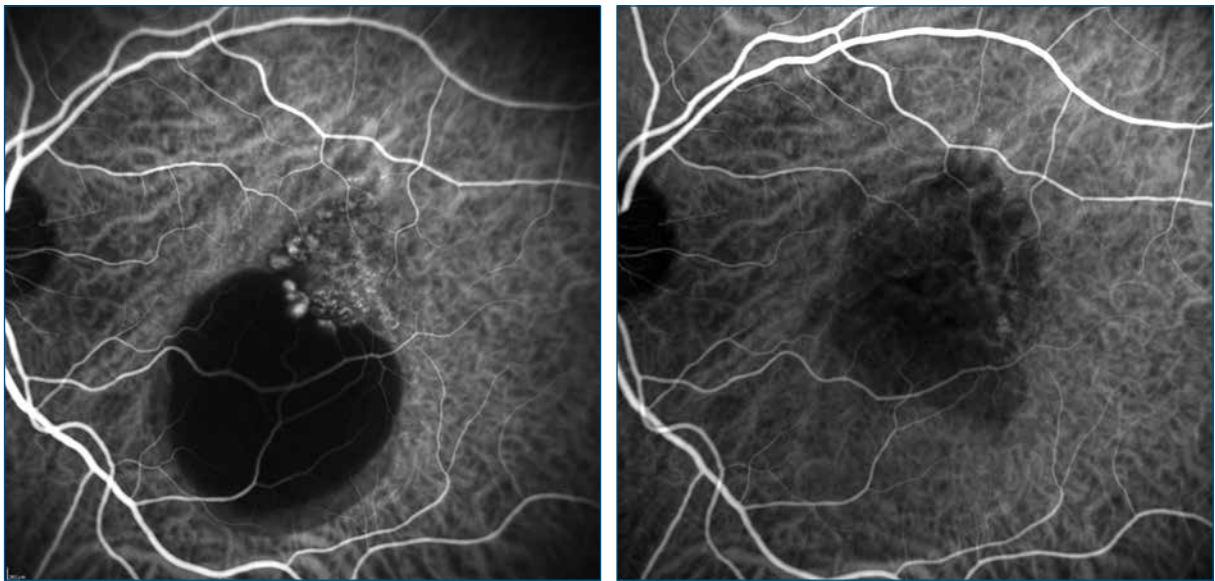
En la OCT se observó una leve disminución del desprendimiento del EPR, con aumento de líquido subretiniano, y a nivel inferior la desaparición casi completa del desprendimiento del EPR y del líquido subretiniano (figura 6).

Ante la persistencia de líquido subretiniano, a pesar del tratamiento combinado tras tres meses de TFD, se decide reanudar con ranibizumab en el mes 4 tras la TFD con tres dosis mensuales (figura 7).

Posteriormente, se continúa con un régimen de seguimiento mensual *pro re nata*. En esta pauta de seguimiento, se realiza retratamiento con ranibizumab en el mes 12, 13 y 14, tras un período de 6 meses de inactividad, por reactivación del proceso en la OCT, con presencia de líquido subretiniano. Ante la falta de respuesta del tratamiento antiangiogénico, reanudado en pauta mensual, con la persistencia de líquido

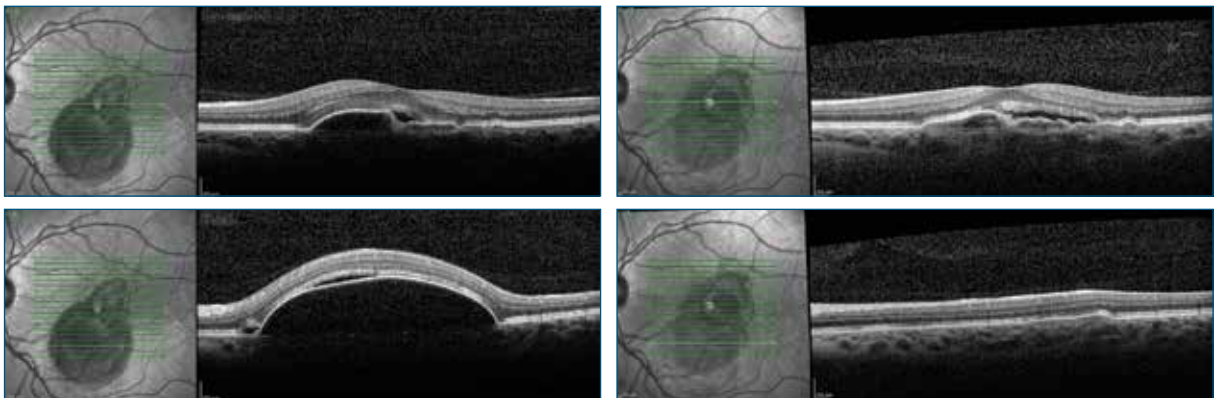
subretiniano, se decide la realización de nuevo de una AGF y una AVI, en la que se puede observar la

presencia de una neovascularización coroidea (NVC) tipo 1 de nueva aparición de gran tamaño (figura 8).



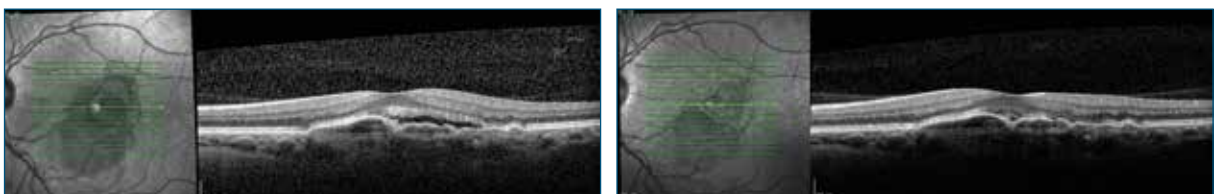
■ FIGURA 5

■ Comparación entre las imágenes de angiografía con fluoresceína y con verde de indocianina previa al tratamiento con terapia dinámica (imagen de la izquierda) y a los tres meses de su realización (imagen de la derecha). Se puede observar el cierre de las lesiones polipoideas, la desaparición de la red vascular polipoidea profunda y del desprendimiento seroso del epitelio pigmentario.



■ FIGURA 6

■ Imágenes de tomografía de coherencia óptica realizadas antes de la terapia fotodinámica (izquierda) y los mismos cortes realizados en la misma localización tomográfica tras la realización de la terapia fotodinámica (derecha). Se observa una importante disminución del desprendimiento seroso del epitelio pigmentario de la retina, que persiste a nivel de la lesión polipoidea.



■ FIGURA 7

■ Comparación de las imágenes previas al tratamiento antiangiogénico (izquierda) y tras el tratamiento antiangiogénico (derecha). Se observa la desaparición completa del líquido subretiniano.

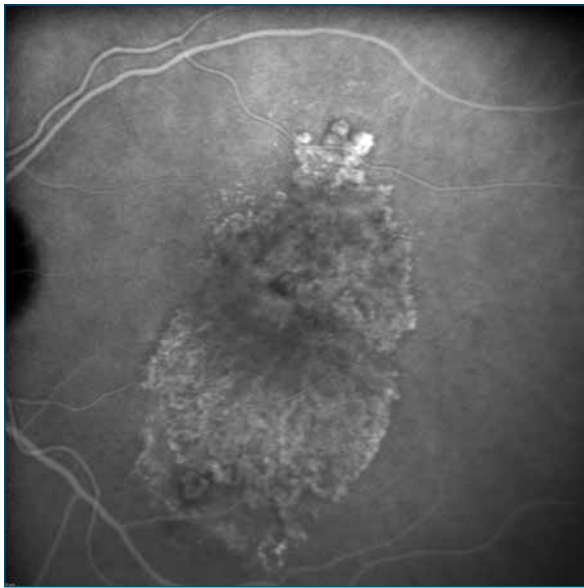


FIGURA 8
 Imagen en el mes 14. Observamos la desaparición de los pólipos y la presencia de una gran neovascularización coroidea tipo 1.

COMENTARIO DEL CASO

La VCP se considera en subtipo de degeneración macular asociada a la edad (DMAE) exudativa caracterizada por la presencia de proceso angiogénico patológico debajo del EPR. Esa red vascular coroidea alterada presenta dilataciones aneurismáticas o pólipos, que se engloban dentro del espectro de la NVC tipo 1¹⁻³.

Este caso fue remitido a la Unidad de Mácula de nuestro centro, ante la ausencia de respuesta al tratamien-

to en monoterapia con fármacos antiangiogénicos. La VCP de manera típica muestra niveles elevados de VEGF, aunque a niveles menores que los expresados en la NVC asociada a la DMAE exudativa, por lo que suele tener poca respuesta a la terapia anti-VEGF^{4,5}.

La presencia de pólipos en la AVI, asociada a desprendimiento seroso del EPR, imagen de muesca en el desprendimiento seroso y la no respuesta a los fármacos anti-VEGF nos llevaron al diagnóstico de VCP exudativa con afectación subfoveal. El planteamiento terapéutico fue comenzar con TFD guiada por AVI. Posteriormente, ante la persistencia del líquido subretiniano, se decide continuar con un tratamiento mediante inyecciones de fármacos anti-VEGF disponibles en ese momento (ranibizumab). Esta asociación de TFD guiada por AVI con fármacos anti-VEGF ha demostrado en diferentes ensayos clínicos resultados superiores que la monoterapia anti-VEGF, como claramente se pudo observar en este caso, en el que tras el tratamiento se consiguió la inactivación de la lesión con agudeza visual estable y relativamente buena. De manera típica, la VCP, cuando se reactiva (cosa que no siempre ocurre) a los meses del tratamiento inicial, se produce a partir de la misma lesión polipoidea. En este caso en particular, a diferencia de las reactivaciones típicas de la VCP, tras meses inactiva, se produce una reactivación producida por extensión de la placa de NVC tipo 1, a pesar de la ausencia de pólipos y de red vascular en la AVI tras la TFD.

La AVI resulta de gran interés en el seguimiento de los pacientes con VCP, así como en el diagnóstico de aquellos refractarios al tratamiento anti-VEGF. En este caso la SD-OCT no ha detectado la extensión de la nueva red neovascular⁶⁻⁹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Warrow DJ, Hoang QV, Freund KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina* 2013;33:1659-72.
2. Gallego-Pinazo R, Dolz-Marco R, Gómez-Ulla F, Mrejen S, Freund KB. Pachychoroid diseases of the macula. *Med Hypothesis Discov Innov Ophthalmol* 2014;3:111-5.
3. Imamura Y, Engelbert M, Iida T, Freund KB, Yannuzzi LA. Polypoidal choroidal vasculopathy: a review. *Surv Ophthalmol* 2010;55:501-15.
4. Mori R, Yuzawa M, Akaza E, Haruyama M. Treatment results at 1 year of ranibizumab therapy for polypoidal choroidal vasculopathy in eyes with good visual acuity. *Jpn J Ophthalmol* 2013;57:365-71.
5. Yamamoto A, Okada AA, Kano M, Koizumi H, Saito M, Maruko I, et al. One-year results of intravitreal aflibercept for polypoidal choroidal vasculopathy. *Ophthalmology* 2015;122:1866-72.
6. Laude A, Cackett PD, Vithana EN, Yeo IY, Wong D, Koh AH, et al. Polypoidal choroidal vasculopathy and neovascular age-related macular degeneration: same or different disease? *Prog Retin Eye Res* 2010;29:19-29.
7. Lee WK, Baek J, Dansingani KK, Lee JH, Freund KB. Choroidal morphology in eyes with polypoidal choroidal vasculopathy and normal or subnormal subfoveal choroidal thickness. *Retina* 2016;36 Suppl 1:S73-82.

8. Chung SE, Kang SW, Lee JH, Kim YT. Choroidal thickness in polypoidal choroidal vasculopathy and exudative age-related macular degeneration. *Ophthalmology* 2011;118:840-5.
9. Kawamura A, Yuzawa M, Mori R, Haruyama M, Tanaka K. Indocyanine green angiographic and optical coherence tomographic findings support classification of polypoidal choroidal vasculopathy into two types. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 2013;91:e474-81.

Maculopatía por foseta papilar secundaria a glaucoma

Juan Pedro Torres Pereda¹, Belén Torres Ledesma²

¹ Médico adjunto, facultativo especialista del área de Oftalmología, Sección de Retina, Hospital Perpetuo Socorro, Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz.

² Médico interno residente, Centro de Oftalmología Barraquer, Barcelona

INTRODUCCIÓN

La foseta papilar (FP) es una excavación anómala, profunda, localizada y bien delimitada del anillo neuroretiniano, que avanza hasta el espacio subaracnoideo a través de la lámina cribosa, provocando la pérdida de su arquitectura normal y favoreciendo la creación de una comunicación de fluido entre los espacios extraocular e intraocular¹. Puede ser congénita o adquirida. El glaucoma de ángulo abierto se ha descrito como una causa de FP adquirida. Esto es debido a que la lámina cribosa es susceptible de sufrir daños estructurales debidos a la presión intraocular (PIO)^{2,3}.

Alrededor de la mitad de los casos de FP asocian desprendimiento de retina (DR) seroso macular, con la consiguiente pérdida de visión. Se han descrito varias teorías acerca de su fisiopatología. La etiología más aceptada propone que el líquido subretiniano asociado al DR procede del vítreo licuado, que atraviesa la abertura creada por la foseta y se desplaza entre las capas externa e interna de la retina, provocando esquisis y posterior desprendimiento de las capas externas⁴. Tampoco se ha establecido un consenso acerca del tratamiento óptimo de la maculopatía por FP secundaria a glaucoma. Se han propuesto diversas variantes de tratamiento quirúrgico, sin que ninguno haya obtenido resultados significativos⁵.

A continuación, describimos el caso de un paciente con desprendimiento seroso macular debido a una FP secundaria a glaucoma en la que, tras el fracaso del tratamiento médico, se realizó cirugía combinada de glaucoma mediante procedimiento filtrante y dispositivo de drenaje, junto con vitrectomía pars plana (VPP) y endofotocoagulación láser de la retina peripapilar, logrando con ello el control de la PIO y la resolución del DR.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 58 años que fue remitido a nuestro servicio para valoración de pérdida de visión en ojo izquierdo (OI). El paciente no presentaba ninguna enfermedad sistémica conocida. La exploración oftalmológica evidenció una agudeza visual de la unidad en el ojo derecho (OD) y de movimiento de manos en el OI. La exploración del polo anterior mostró córnea transparente y cámara anterior de grado IV en ambos ojos. Presentaba una paquimetría ultrasónica de 510 μm en el OD y de 535 μm en el OI. La PIO medida con tonometría Goldman era de 34 mmHg en el OD y de 42 mmHg en el OI. La exploración bajo midriasis del fondo de ojo reveló papilas con aumento de palidez y una relación E/P de 0,6 en el OD y de 0,7 en el OI. Se evidenció un edema retiniano de todo el polo posterior que se extendía hasta las arcadas vasculares temporales (figuras 1 y 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) en esta primera visita confirmó la presencia de un desprendimiento seroso macular neurosensorial a lo largo de todo el haz papilomacular, que provocaba un levantamiento de 993 μm en el área foveal con fluido subretiniano. La OCT nos hizo sospechar de la existencia de una posible FP (figuras 3A y 3B).

Ante estos hallazgos, iniciamos tratamiento tópico hipotensor en ambos ojos con Ganfort® (bimatoprost y timolol maleato) cada 24 horas y Azopt® (brinzolamida) cada 12 horas. La angiografía fluoresceínica reveló una zona de hiperfluorescencia en tiempos tardíos (figura 4). Nos planteamos el diagnóstico diferencial entre una posible membrana neovascular peripapilar o una foseta papilar secundaria. Se realizó terapia de choque con tres inyecciones mensuales de Lucentis® (ranibizumab) en el OI. Al mes de la última inyección no obtuvimos mejoría anatómica ni funcional.



FIGURA 1
 Palidez papilar. Edema de polo posterior.



FIGURA 2
 Retinografía aneritra donde se visualiza la extensión del desprendimiento de retina seroso macular.

A los 2 meses, la PIO se descontroló pese al tratamiento médico máximo permaneciendo en 35 mmHg en ambos ojos. Llegados a este punto, decidimos llevar a cabo tratamiento quirúrgico. En primer lugar, realizamos cirugía filtrante con implante de dispositivo de drenaje no valvulado tipo Ex-PRESS® en el OD. En un segundo tiempo, se trató el OI mediante cirugía combinada de trabeculectomía con implante de dispositivo Ex-PRESS®, previa instilación de mitomicina al 0,02 % durante 2 minutos, junto con VPP, disección de hialoides posterior mediante tinción con triamcinolona y fotocoagulación láser de la retina perineural

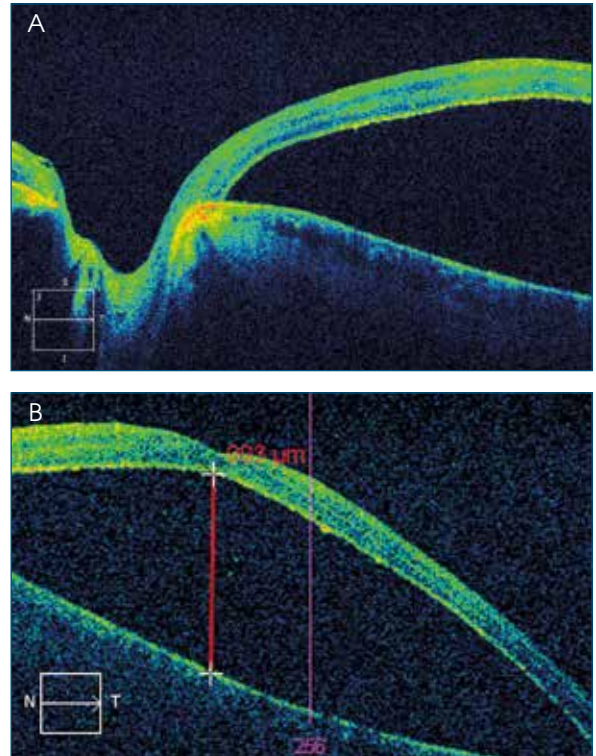


FIGURA 3
 Tomografía de coherencia óptica de la primera visita. A) Desprendimiento de retina que llega hasta la papila. B) Desprendimiento de retina subfoveal.



FIGURA 4
 Angiografía fluoresceínica en la que se aprecia hiperfluorescencia en el área peripapilar superior y temporal en tiempos tardíos.

adyacente a la zona de la FP. Finalmente se realizó intercambio a gas C3F8.

Al mes de la última cirugía, la PIO de ambos ojos se mantuvo en 11 mmHg sin tratamiento médico hipotensor. A los cinco meses se realizó cirugía de catarata en ambos ojos. En la actualidad, a los siete meses de la cirugía combinada, la PIO es de 16 mmHg en ambos ojos y la agudeza visual es de la unidad en el OD y de 0,1 en el OI. La retina permanece aplicada (figuras 5 y 6). La OCT muestra la desaparición del fluido subretiniano con completa resolución del desprendimiento seroso macular (figura 7).



FIGURA 5
 Resultado final a los siete meses de la cirugía combinada. Cicatrices tras fotocoagulación peripapilar y desaparición del edema del polo posterior.



FIGURA 6
 Resultado final a los siete meses de la cirugía combinada. Retinografía aneritra tras el tratamiento.

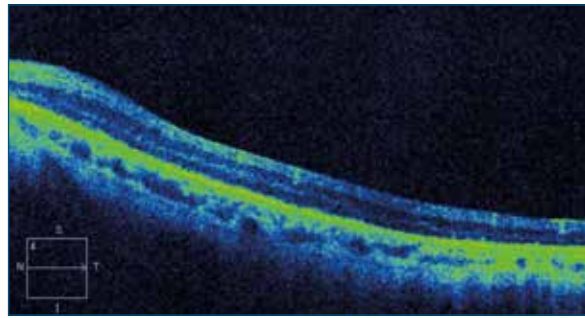


FIGURA 7
 Resultado final a los siete meses de la cirugía combinada. Tomografía de coherencia óptica macular sin fluido subretiniano ni desprendimiento de retina.

DISCUSIÓN

La FP adquirida se ha descrito como una forma de lesión del nervio óptico en el contexto de glaucoma. Se ha descrito una relación estrecha entre la tasa de adelgazamiento de la capa de fibras nerviosas de la retina (en la evolución del glaucoma primario de ángulo abierto) y la formación de FP secundarias³. Asimismo, se ha establecido la FP secundaria como un factor de progresión del glaucoma^{6,7}.

Este caso refuerza la evidencia de la capacidad de la PIO elevada para inducir cambios retinianos microscópicos. Pilon et al. ya describieron un caso en el que demostraron la existencia de DR macular tras la ruptura de la membrana limitante interna secundaria a la PIO elevada mantenida².

La literatura recoge distintas teorías acerca del origen del fluido subretiniano desencadenante de DR. La comunicación del vítreo con el espacio subretiniano, la hiperpermeabilidad de la vasculatura en la base de la FP, la misdirección del fluido subaracnoideo hacia el espacio subretiniano o la fuga de fluido de la vasculatura coroidea peripapilar son algunas de las causas propuestas².

El tratamiento de la maculopatía secundaria a FP es obligado debido a la gran afectación visual que conlleva. Se acepta realizar observación de aquellos casos en los que la FP no altere la función visual. Distintos autores proponen diversas técnicas quirúrgicas, individuales o combinadas, tales como VPP, disección de hialoides posterior, fotocoagulación láser (para la creación de una barrera coriorretiniana al paso del fluido subretiniano), gas C3F8 o SF6, disección de membrana limitante interna o fenestraciones intrarretinianas. Nadal et al.⁸ publicaron un caso de DR macular en FP congénita tratado con VPP y concentrado autólogo de plaquetas, en el que se obtuvieron buenos

resultado anatómicos y funcionales. Zumbro et al.⁹ estudiaron una serie de cinco pacientes que presentaban retinoschisis (con o sin DR macular) y daño glaucomatoso del nervio óptico. Dos pacientes mejoraron mediante VPP, y un tercero solo con cirugía filtrante de glaucoma. En nuestra experiencia, la maculopatía por FP secundaria a hipertensión ocular mantenida podría tener un tratamiento eficaz a través del control de la PIO, realizando cirugía de glaucoma con procedimientos filtrantes y dispositivos de drenaje.

CONCLUSIONES

En nuestro caso de maculopatía por FP secundaria a glaucoma, el tratamiento quirúrgico combinado de glaucoma, mediante cirugía filtrante con dispositivo de drenaje, junto a VPP, disección de hialoides posterior, endofotocoagulación láser e intercambio a gas C3F8, ha sido eficaz en el mantenimiento de la PIO en rangos de normalidad y en la resolución anatómica del desprendimiento seroso macular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moisseiev E, Moisseiev J, Loewenstein A. Optic disc pit maculopathy: when and how to treat? A review of the pathogenesis and treatment options. *Int J Retin Vitreous* 2015;1:13.
2. Pilon A, Newman T, Messner L. Neurosensory detachment arising from a fractured inner-limiting membrane secondary to chronically elevated intraocular pressure. *Optom Vis Sci* 2006;83:415-20.
3. Radius RL, Maumenee AE, Green WR. Pit-like changes of the optic nerve head in open-angle glaucoma. *Br J Ophthalmol* 1978;62:389-93.
4. Lincoff H, Lopez R, Kreissig I, Yannuzzi L, Cox M, Burton T. Retinoschisis associated with optic nerve pits. *Arch Ophthalmol* 1988;106:61-7.
5. Prinzi RA, Desai A, Gao H. Laser treatment of macular retinoschisis due to acquired optic nerve pit from glaucoma. *BMJ Case Rep* 2015. pii: bcr2015211036.
6. Ugurlu S, Weitzman M, Nduaguba C, Caprioli J. Acquired pit of the optic nerve: a risk factor for progression of glaucoma. *Am J Ophthalmol* 1998;125:457-64.
7. Lee SH, Lee EJ, Kim TW. Structural characteristics of the acquired optic disc pit and the rate of progressive retinal nerve fiber layer thinning in primary open-angle glaucoma. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:1151-8.
8. Nadal J, Figeroa MS, Carreras E, Pujol P, Canut MI, Barraquer RI. Autologous platelet concentrate in surgery for macular detachment associated with congenital optic disc pit. *Clinical Ophthalmology* 2015;9:1965-71.
9. Zumbro DS, Jampol LM, Folk JC, Olivier MM, Anderson-Nelson S. Macular schisis and detachment associated with presumed acquired enlarged optic nerve head cups. *Am J Ophthalmol* 2007;144:70-4.

Toxicidad retiniana tras láser de tratamiento estético

Patricia Udaondo Mirete^{1,2}, Angélica de Freytas Rodríguez³

¹ Médico adjunto, Sección de Retina, Hospital Universitario y Politécnico la Fe, Valencia. ² Codirectora médica, Aiken-Prevención y Cirugía Ocular, Valencia.

³ Médico adjunto, Hospital de Manises, Valencia

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 39 años sin antecedentes médicos de interés, que acude a Urgencias por pérdida de visión y metamorfopsia en el ojo izquierdo de días de evolución. Presenta la alteración visual poco después de una sesión de depilación facial con láser (láser de neomidio-Yag de 1064 nm de longitud de onda). Refiere que acudió a Urgencias con anterioridad por visión borrosa y le fue diagnosticada una queratitis punteada superficial.

La agudeza visual era de 20/20 en el ojo derecho y de 20/32 en el ojo izquierdo. La exploración del polo anterior era normal, sin presencia de alteración del epitelio corneal, y la presión intraocular estaba dentro de la normalidad. El fondo de ojo izquierdo mostraba hipopigmentación en el área macular, comparado con el ojo contralateral, sin otros hallazgos (figura 1).



FIGURA 1
Retinografía en la que se observa una hipopigmentación comparada con el ojo derecho sin componente hemorrágico asociado.

Exploraciones complementarias

- Angiografía fluoresceínica: muestra hiperfluorescencia en el área macular desde tiempos precoces, que aumenta en los tardíos (figura 2).

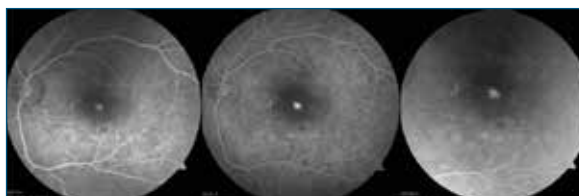


FIGURA 2
Hiperfluorescencia desde tiempos precoces con aumento de la fuga en tiempos tardíos.

- Autofluorescencia: hipofluorescencia puntiforme a nivel central rodeada de un halo incompleto hiperfluorescente compatible con pequeña alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y algo de inflamación subyacente (figura 3).

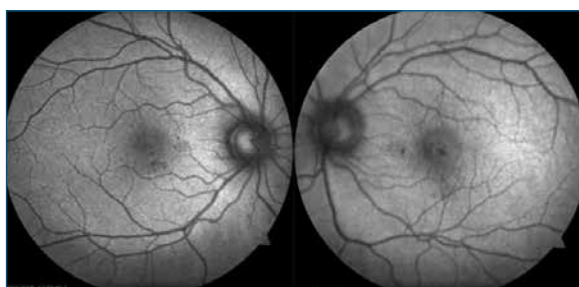


FIGURA 3
Ojo izquierdo que muestra hipoautofluorescencia a nivel del desprendimiento del epitelio pigmentario con un pequeño halo hiperfluorescente a nivel nasal.

- Tomografía de coherencia óptica (OCT): acorde con los hallazgos en la angiografía y la autofluorescencia, aparece pequeño desprendimiento del EPR con fluido subretiniano sin signos de neovascularización coroidea (figura 4).

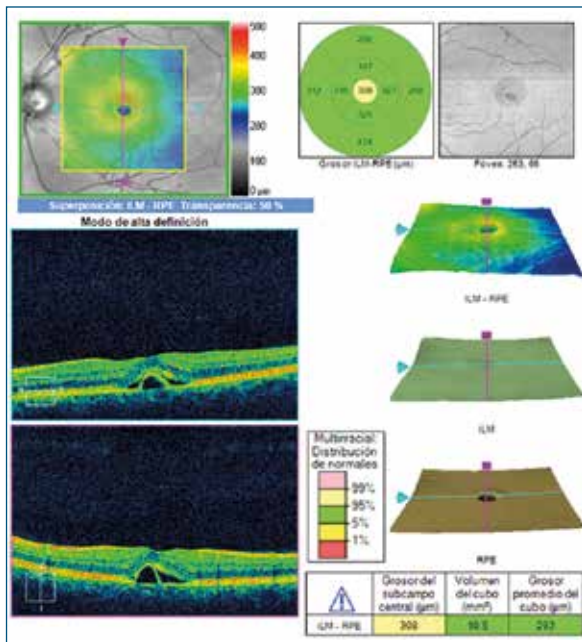


FIGURA 4
Desprendimiento del epitelio pigmentario a nivel de la fovea con fluido subretiniano perilesional.

Evolución

Dado que la pérdida de agudeza visual no era muy importante, que se había descartado la presencia de neovascularización coroidea y que no había otros signos que pudieran comprometer el pronóstico, se decidió observar de cerca al paciente con control de la agudeza visual y OCT.

Se revisó al paciente cada cuatro semanas y poco a poco la agudeza visual mejoraba a medida que desaparecía el fluido subretiniano, de modo que recuperó 20/20 al cabo de cuatro meses, pero la persistencia de la alteración del epitelio pigmentario ha provocado como secuela un pequeño escotoma y metamorfopsia en la visión cercana (figura 5). Un año después de su visita a Urgencias no ha vuelto a presentar ninguna recidiva del fluido ni ninguna otra complicación.

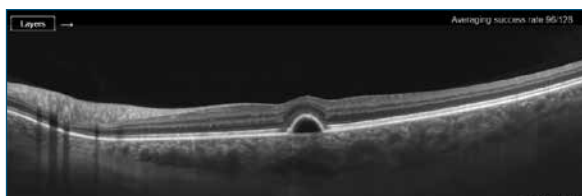


FIGURA 5
Tomografía de coherencia óptica doce meses después de la exposición con el láser sin fluido, aunque persiste el desprendimiento del epitelio pigmentario a nivel foveal.

DISCUSIÓN

Al hacer la revisión de las posibles consecuencias o complicaciones oculares asociadas a láseres, destacan dos grupos principalmente: las secundarias a puntero láser y las secundarias a láseres usados con fines cosméticos.

En relación con los láseres usados en dermatocosmética, se sabe que producen un aumento de la temperatura local, lo que provoca la coagulación y necrosis de los tejidos que contienen melanina cerca de la zona de aplicación¹. Este aumento de temperatura puede causar también eritema, quemaduras o cambios de pigmentación en las zonas expuestas². La diana es, lógicamente, la piel, pero el ojo también contiene melanina y, si no se utiliza la protección adecuada, hay descritos dos tipos de afectación/daño ocular secundarios a tratamientos estéticos de depilación o eliminación de manchas o lesiones vasculares en la cara:

1. Alteraciones del polo anterior, que afectan principalmente al iris por su alto contenido de melanina, en forma de atrofia, iritis e incluso hipertensión ocular por la dispersión de pigmento o al cristalino favoreciendo la progresión de catarata^{3,4}.
2. Afectación del polo posterior: se han descrito casos de agujero o atrofia macular, neovascularización coroidea o edema macular asociado o no a hemorragias^{4,5}.

Centrándonos en la patología macular, el manejo depende de la lesión: si hay neovascularización coroidea, el tratamiento son inyecciones intravítreas de antiangiogénicos⁶; en casos de agujero macular, cirugía; y en casos de edema macular, el manejo puede ser la observación y, si no remite, se han probado corticoides tópicos, retrobulbares e intravítreos⁷. El pronóstico visual dependerá del grado de atrofia residual.

En cuanto a las características de los láseres, los más usados presentan una longitud de onda entre 700 y 1400 nm:

- Láser de alejandrita (755 nm).
- Láser de diodo (800 nm).
- Láser de neodimio-Yag (1064 nm).
- Luz pulsada intensa (590-1200 nm).

Los factores que alteran la seguridad ocular de los tratamientos con láser son principalmente el tamaño del *spot*, la duración de la exposición o el mal ajuste de los parámetros y la falta de protección adecuada (gafas con filtro adaptadas para cada tipo de láser y longitud de onda)⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wanner M. Laser hair removal. *Dermatol Ther* 2005;18:209-16.
2. Hammes S, Karsai S, Metelmann HR, Pohl L, Kaiser K, Park BH, et al. Treatment errors resulting from use of lasers and IPL by medical laypersons: results of a nationwide survey. *J Dtsch Dermatol Ges* 2013;11:149-56.
3. Elkin Z, Ranka MP, Kim ET, Kahanowicz R, Whitmore WG. Iritis and iris atrophy after eyebrow epilation with alexandrite laser. *Clin Ophthalmol* 2011;5:1733-5.
4. Asiri MS, Alharbi M, Alkadi T, Abouammoh M, Al-Amry M, Alzahrani Y, et al. Ocular injuries secondary to alexandrite laser-assisted hair removal. *Can J Ophthalmol* 2017;52:71-5.
5. Lin LT, Liang CM, Chiang SY, Yang HM, Chang CJ. Traumatic macular hole secondary to a Q-switch alexandrite laser. *Retina* 2005;25:662-5.
6. Wang R, Wykoff CC, Christie L, Croft DE, Major JC, Fish RH, et al. Choroidal neovascularization secondary to alexandrite laser exposure. *Retin Cases Brief Rep* 2016;10:244-8.
7. Bulut MN, Cali Ü, Göktas E, Bulut K, Kandemir B, Özertürk Y. Use of an intravitreal dexamethasone implant (Ozurdex) in a case with accidental foveal photocoagulation by alexandrite laser. *Case Rep Ophthalmol* 2016;7:130-4.
8. Liew SH. Laser hair removal: guidelines for management. *Am J Clin Dermatol* 2002;3:107-15.

Drusas cuticulares asociadas a desprendimiento macular pseudoviteliforme con mala evolución después de tratamiento con antiangiogénico intravítreo

Xavier Valldeperas, Eduard Pedemonte Sarrias

Médico adjunto, Sección de Vítreo-Retina, Servicio de Oftalmología, Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona)

INTRODUCCIÓN

Las drusas cuticulares, también denominadas drusas laminares basales o drusas difusas, son un subtipo de drusas de aparición precoz. Aunque clasificadas dentro del grupo de drusas familiares, en la actualidad se considera que forman parte del espectro clínico de la degeneración macular asociada a la edad (DMAE). Aparecen como pequeños depósitos blanco-amarillentos de tamaño (25-75 μm) y forma uniformes, dispersos por toda la retina, pero habitualmente concentrados en la mácula. En la angiografía fluoresceínica (AGF) se hacen mucho más evidentes en número, apareciendo como pequeñas áreas puntiformes de tinción precoz, en patrón de «cielo estrellado». Desde el punto de vista clínico son asintomáticas, pero pueden producir disminución visual progresiva si se asocian a neovascularización coroidea (NVC) o atrofia geográfica, cosa que hacen en el 20 % y el 11 % de los casos, respectivamente¹.

Su composición en lipoproteínas, ultraestructura y localización, entre la membrana basal del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y la capa colágena interna de la membrana de Bruch, es parecida a la de las drusas de la DMAE². Este tipo de drusas tiene un fuerte componente genético, con asociación a una variante Tyr402His del gen del factor H del complemento³.

La aparición de las drusas cuticulares es más precoz que en la DMAE, típicamente a partir de los cincuenta años. Más del 40 % de los pacientes tiene familiares con algún tipo de maculopatía¹. Se debe realizar un diagnóstico diferencial con las drusas autosómicas dominantes (*Malattia Leventinese*), la distrofia en patrón y la misma DMAE. Cuando coexiste una lesión viteliforme, se ha de hacer el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Best y la distrofia foveomacu-

lar viteliforme del adulto, pero la presencia de drusas alrededor de la lesión viteliforme puede ayudar en el diagnóstico.

Las drusas cuticulares pueden acumularse y coalescer en la mácula, formando un gran desprendimiento del EPR que aparece como una lesión viteliforme. De modo típico, esta lesión se desarrolla por acúmulo de material amarillento entre la retina neurosensorial y el EPR⁴, de unas 500-1500 μm , más elevada en su parte inferior. Es bilateral en un 43 % de los casos y la edad media de aparición de esta lesión viteliforme es a los sesenta años⁵. Aunque se ha descrito su resolución espontánea, habitualmente evoluciona a una pérdida grave de visión en fases finales, aun respetando una visión en momentos iniciales igual o mayor a 20/40⁶.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 56 años de edad con disminución progresiva de la visión central de seis meses de evolución, sin otros síntomas oculares asociados. En la anamnesis no destacaba ningún antecedente sistémico ni oftalmológico relevante y la paciente negó tratamiento farmacológico alguno. Cabe destacar el antecedente materno de DMAE avanzada. En la exploración, la agudeza visual corregida (AVC) era de 20/40 en el ojo derecho (OD) y de 20/32 en el ojo izquierdo (OI), con tensión ocular de 18 mmHg en ambos ojos y segmento anterior sin alteraciones significativas. El fondo de ojo demostró una lesión macular viteliforme bilateral, con múltiples drusas alrededor (figura 1). Se le realizó estudio mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) espectral (Cirrus™ HD-OCT 4000, Carl Zeiss Meditec, Jena, Alemania) y AGF, así como angiografía con verde de indocianina (figuras 2 y 3) (FF450 Plus

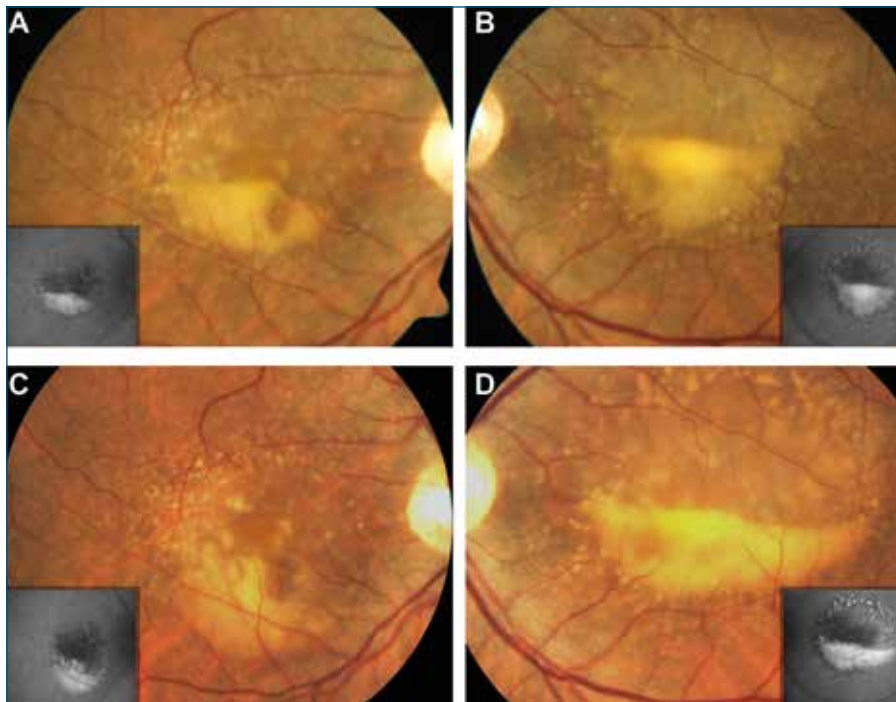


FIGURA 1
 Retinografías y autofluorescencia del polo posterior en el momento del diagnóstico (A-B) y 18 meses después (C-D). Se observa la lesión macular viteliforme bilateral, con material hiperautofluorescente en su interior, rodeada por múltiples drusas de pequeño tamaño. En el ojo izquierdo este material adquiere la típica disposición de pseudohipopion (B-D). Debe destacarse un aumento claro del material de depósito viteliforme, especialmente en el ojo izquierdo, al final de la evolución del caso.

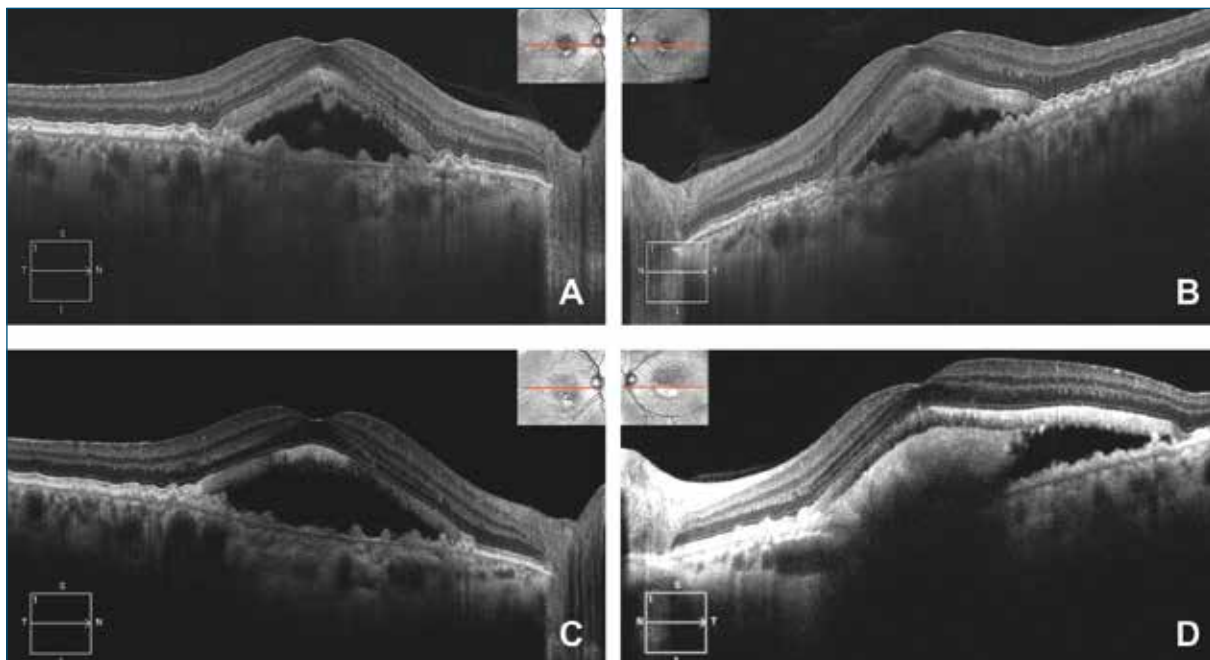
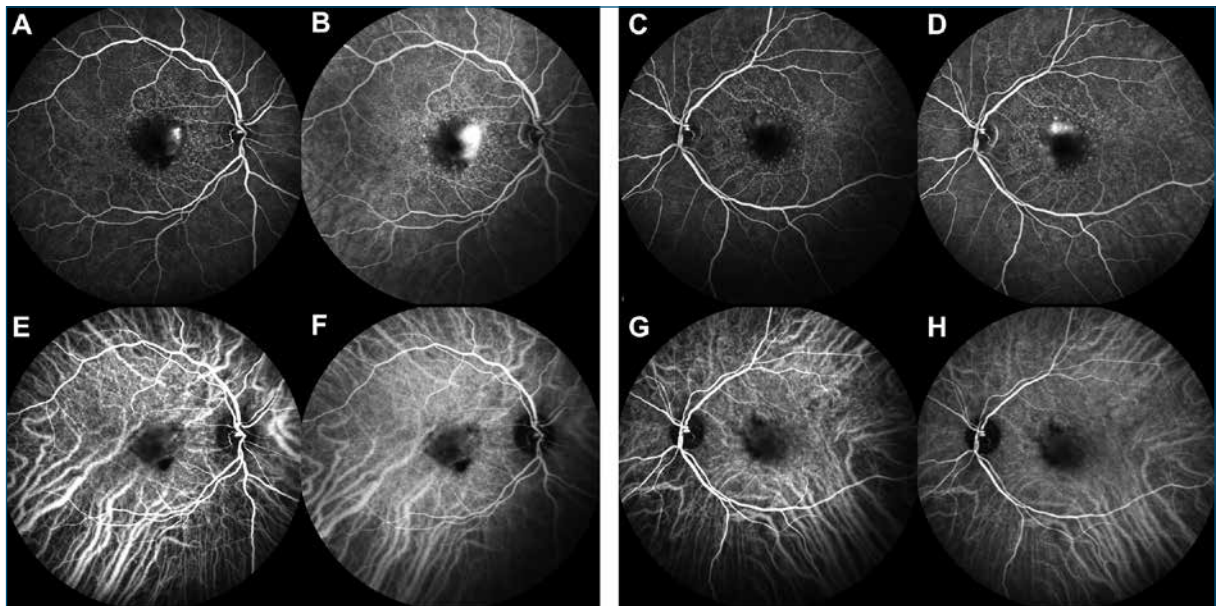


FIGURA 2
 Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos en el momento del diagnóstico (A-B) y 18 meses después (C-D). Se aprecia un desprendimiento neurosensorial subfoveal bilateral con material hiperreflectivo, desestructuración de la capa de fotorreceptores y múltiples drusas de pequeño tamaño por debajo del epitelio pigmentario de la retina. Destaca el abundante material viteliforme hiperreflectivo que rellena de manera parcial el desprendimiento drusenoide (D).

IR™. Carl Zeiss Meditec. Jena, Alemania). También se hizo estudio sistémico, incluidos radiografía de tórax y análisis de la función renal, que resultaron normales. Ante la sospecha de drusas cuticulares con desprendimiento neurosensorial viteliforme bilateral, y sin po-

der descartar la presencia de una NVC en el OD, se optó por realizar inyección intraocular de aflibercept (Eylea®), en dosis mensual, durante tres meses. Un mes después del último tratamiento con antiangiogénico en el OD, la AVC había disminuido hasta 20/200



■ FIGURA 3

■ Angiografía fluoresceínica (arriba) y con verde de indocianina (abajo) en el momento del diagnóstico. El angiograma muestra pequeñas áreas puntiformes de tinción precoz, en patrón de «cielo estrellado» (A-C), e hiperfluorescencia tardía por fuga de contraste en la zona del desprendimiento neurosensorial (B-D). En la fase tardía de la angiografía con verde del ojo derecho (F), se aprecia una imagen sospechosa de neovascularización coroidea nasal a la fovea. La fase tardía de la angiografía con verde de indocianina del ojo izquierdo no presenta signos de lesión neovascular (H).

en ambos ojos, sin ningún tipo de cambio en el desprendimiento neurosensorial ni oftalmoscópicamente ni en la OCT. A partir de ese momento, se optó por una actitud conservadora expectante. Dieciocho meses después de la primera visita, la AVC es de 20/400 en ambos ojos, con segmento anterior y presión intraocular normales, pero con un aumento significativo en el número de drusas, así como del material viteliforme (figura 1).

DISCUSIÓN

Las drusas maculares son un hallazgo frecuente, sobre todo en el contexto de la DMAE. Cuando aparecen en edades precoces o se asocian a manifestaciones clínicas anómalas, como el desprendimiento macular viteliforme, el diagnóstico y tratamiento pueden representar un reto para el oftalmólogo. Las drusas cuticulares suelen ser asintomáticas durante mucho tiempo, pero cuando se complican con la aparición de una NVC o evolucionan a la atrofia del EPR pueden producir un grave deterioro visual.

Presentamos un caso de drusas cuticulares asociadas a la aparición de una lesión viteliforme macular bilateral, que es otra de las complicaciones de esta entidad que puede disminuir gravemente la visión. Este tipo de lesiones no responde al tratamiento con antiangiogénicos, como quedó demostrado

en nuestro caso, a no ser que se asocien a NVC. Asimismo, la terapia fotodinámica con verteporfina (Visudyne®) no mejora su pronóstico y, por el contrario, está descrito el empeoramiento de su evolución con este tratamiento⁷. Cabe destacar que las drusas cuticulares se asocian con frecuencia a la glomerulonefritis membranoproliferativa tipo 2, que acaba con insuficiencia renal y diálisis a los diez años en un 50 % de los casos⁸. Ambas entidades comparten un mecanismo fisiopatológico común, con activación sistémica de la vía alternativa del complemento y depósito de material en la membrana basal del glomérulo, en el caso del riñón. Las drusas cuticulares se observan en un 80 % de los casos con esta nefropatía y aparecen en mayor número y más precozmente que las asociadas a DMAE. Es importante, por lo tanto, realizar un cribaje precoz de la disfunción renal en casos de sospecha de drusas cuticulares.

El manejo de los pacientes con drusas cuticulares, a parte del mencionado estudio renal, es básicamente conservador, aun cuando la visión se encuentre gravemente disminuida por la presencia del desprendimiento viteliforme, ya que no existe tratamiento efectivo por el momento. Debe descartarse la presencia de una NVC, ya que, por el contrario, esta sí responde de modo satisfactorio al tratamiento con antiangiogénicos intraoculares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Grassi MA, Folk JC, Scheetz TE, Taylor CM, Sheffield VC, Stone EM. Complement factor H polymorphism p.Tyr402His and cuticular drusen. *Arch Ophthalmol* 2007;125:93-7.
2. Russell SR, Mullins RF, Schneider BL, Hageman GS. Location, substructure, and composition of basal laminar drusen compared with drusen associated with aging and age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol* 2000;129:205-14.
3. van de Ven JP, Boon CJ, Fauser S, Hoefsloot LH, Smailhodzic D, Schoenmaker-Koller F, et al. Clinical evaluation of 3 families with basal laminar drusen caused by novel mutations in the complement factor H gene. *Arch Ophthalmol* 2012;130:1038-47.
4. Finger RP, Charbel Issa P, Kellner U, Schmitz-Valckenberg S, Fleckenstein M, Scholl HP, et al. Spectral domain optical coherence tomography in adult-onset vitelliform macular dystrophy with cuticular drusen. *Retina* 2010;30:1455-64.
5. Freund KB, Laud K, Lima LH, Spaide RF, Zweifel S, Yannuzzi LA. Acquired vitelliform lesions: correlation of clinical findings and multiple imaging analysis. *Retina* 2011;31:13-25.
6. Gass JD, Jallow S, Davis B. Adult vitelliform macular detachment occurring in patients with basal laminar drusen. *Am J Ophthalmol* 1985;99:445-59.
7. Ergun E, Costa D, Slakter J, Yannuzzi LA, Stur M. Photodynamic therapy and vitelliform lesions. *Retina* 2004;24:399-406.
8. Boon CJ, van de Ven JP, Hoyng CB, den Hollander AI, Klevering BJ. Cuticular drusen: stars in the sky. *Prog Retin Eye Res* 2013;37:90-113.

Persistencia de la arteria hialoidea asociada a un desprendimiento de la retina peripapilar

Daniel Vilaplana¹, Vladimir Poposki²

¹ Consultor sénior, Sección de Retina y Vítreo. Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança, Barcelona. ² Médico adjunto, Sección de Retina y Vítreo, Hospital del Mar y Hospital de l'Esperança, Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 30 años de edad, que acude a nuestro servicio para la valoración de su estado ocular. Como antecedente ocular refiere haber padecido desde el nacimiento baja visión en el ojo izquierdo (OI).

En la exploración observamos una agudeza visual (AV) en el ojo derecho (OD) de 1,0 y en el OI de 0,05. El segmento anterior del OD es compatible con la normalidad. En el OI apreciamos una pequeña opacidad del cristalino subcapsular posterior polar paracentral que corresponde a una mancha de Mittendorf (figura 1). En el segmento posterior del OD la exploración no muestra alteraciones. En la cavidad vítrea del OI apreciamos un cordón fibrótico (figuras 2-4) que se dirige desde la papila hasta la cápsula posterior del cristalino, donde provoca la opacidad descrita (figura 4). En la zona correspondiente al trayecto posterior



FIGURA 1
Pequeña opacidad del cristalino subcapsular posterior polar paracentral que corresponde a la mancha de Mittendorf.



FIGURA 2
Porción posterior del cordón fibrótico. Desprendimiento de la retina peripapilar antiguo con líneas pigmentadas de demarcación en la porción inferior. Distribución en «rueda de carro» de los vasos retinianos.



FIGURA 3
Porción media del cordón fibrótico.



FIGURA 4
 ■ Porción anterior del cordón fibrótico conjuntamente con la mancha de Mittendorf.

del cordón fibrótico se aprecia un desprendimiento de la retina peripapilar antiguo con líneas pigmentadas de demarcación en la porción inferior (figura 2). Los vasos retinianos se distribuyen en «rueda de carro» secundario a la tracción vítrea que se ejerce sobre la retina en el polo posterior, perdiendo así su configuración normal.

COMENTARIO

Durante la vida embrionaria, en la quinta semana, la placoda cristaliniiana se invagina para formar la foseta cristaliniiana. La placoda se desprende del ectodermo superficial y se convierte en la vesícula cristaliniiana. El vítreo primitivo de material fibrilar aparece entre la vesícula cristaliniiana y la pared interna de la cúpula óptica: es el espacio lenticulo-retiniano. Tanto la vesícula cristaliniiana como la retina están vascularizadas por la arteria hialoidea, rama terminal de la arteria oftálmica. Esta arteria hialoidea se dirige desde la papila hacia la cara posterior del cristalino y da un plexo vascular dentro del vítreo primitivo. Hacia el final de la sexta semana de la vida embrionaria, el vítreo secundario se encuentra formado por hialocitos y el pedúnculo óptico se repliega alrededor de su eje central para abarcar la arteria hialoidea dentro de la hendidura colobómica que se va cerrando. Durante el cuarto mes, el cristalino pierde la necesidad de estar vascularizado y así los vasos hialoideos del espacio vítreo, mediante un proceso de apoptosis y de necrosis, degeneran, mientras que el resto se convierte en la arteria central de la retina. A partir del séptimo mes, el flujo sanguíneo del sistema hialoideo se inte-

rumpe completamente y los vasos regresan, dejando un espacio vacío entre la papila y la cara posterior del cristalino denominado canal de Cloquet. El vítreo secundario se convierte en un vítreo avascular, que constituye el vítreo definitivo¹.

La persistencia de la arteria hialoidea es la consecuencia de una reabsorción incompleta del sistema hialoideo. El modo de presentarse es muy variable, dependiendo del grado de reabsorción, y esto a su vez va a condicionar la AV final.

En la edad adulta podemos observar desde pequeños restos fibrogliales papilares sin ninguna repercusión visual, a casos más evolucionados prepapilares que denominamos papila de Bergmeister. También se pueden apreciar verdaderos cordones fibróticos que impactan en la cara posterior del cristalino y provocan la mancha de Mittendorf, como en nuestro caso, que además se acompaña de un desprendimiento de retina peripapilar. En ocasiones se pueden observar quistes en el vítreo que contienen restos vasculares hialoideos.

Es una patología muy infrecuente, por lo habitual unilateral en pacientes previamente sanos. En los casos excepcionales bilaterales² deben descartarse patologías sistémicas, neurológicas o trastornos genéticos³.

Se describen tres formas de presentación:

- Anterior: pueden darse de una manera variable microftalmía, microcórnea, catarata capsular posterior y membrana fibrovascular retrolental.
- Posterior: las alteraciones son más infrecuentes, como papila de Bergmeister, persistencia de la arteria hialoidea adherida a la papila, alteraciones vítreas y desprendimientos traccionales de la retina.
- Mixta: es la más frecuente y consiste en un cordón fibrótico que va desde la papila a la cara posterior del cristalino, con todas las alteraciones secundarias posibles⁴.

Nuestro caso correspondería a una forma de presentación mixta.

Se preconizan los tratamientos precoces cuando la cirugía justifica una ganancia visual aceptable. De lo contrario, la observación puede ser una buena conducta⁵. Nuestro comportamiento fue esta última opción, debido a la edad avanzada del paciente, el grado de ambliopía que padecía y las bajas expectativas de mejora subjetiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. N'Guyen E, Gastaud P. Anomalies de développement du vitré. En: Denis D, Bui Quoc E, Aziz-Alessi A. Ophthalmologie pédiatrique. Paris: Elsevier-Masson. Société Française d'Ophtalmologie; 2017. pp. 375-9.
2. Borbolla-Pertierra AM, Martínez-Hernández CK, Juárez-Echenique JC. Persistencia bilateral de la arteria hialoidea. Reporte de un caso. Arch Soc Esp Oftalmol 2014;89:235-8.
3. Galal AH, Kotoury AI, Azzab AA. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous: an Egyptian family supporting a rare autosomal dominant inheritance. Genet Couns 2006;17:441-7.
4. Bosjolie A, Ferrone P. Visual outcome in early vitrectomy for posterior persistent fetal vasculature associated with traction retinal detachment. Retina 2015;35:570-6.
5. Gastaud P, Costet C. Anomalies du développement. En: Brasseur G. Pathologie du vitré. Paris: Elsevier-Masson. Société Française d'Ophtalmologie; 2003. pp. 119-32.

Retinopatía asociada al cáncer

Eva Villota Deleu, Álvaro Fernández-Vega González

Médico adjunto, Departamento de Retina y Vítreo, Instituto Oftalmológico Fernández-Vega, Oviedo

INTRODUCCIÓN

Los síndromes paraneoplásicos representan un conjunto de signos y síntomas ocasionados por un cáncer remoto y que no son consecuencia de los efectos locales del tumor (efecto masa, invasión o tratamiento) ni de sus metástasis, sino que están relacionados con la síntesis y liberación, por parte del tumor, de proteína, péptidos, enzimas anormales o anticuerpos autoinmunes, que producen un daño en los tejidos propios¹.

La retinopatía paraneoplásica forma parte de estos síndromes y, dentro de esta entidad, podemos distinguir entre la retinopatía asociada a cáncer (*cancer associated retinopathy* [CAR]) y la retinopatía asociada con melanoma (*melanoma associate retinopathy* [MAR]).

La CAR es un raro síndrome visual paraneoplásico descrito por primera vez por Sawyer et al. en 1976², aunque no fue hasta el año 1992 cuando se logró identificar el primer antígeno retiniano asociado a este síndrome^{3,4}, la recoverina, una proteína de 23 kDa que actúa en el proceso metabólico de los fotorreceptores.

Se asocia con mayor frecuencia a un carcinoma bronquial microcítico (en varones) o con cánceres ginecológicos o de mama (en mujeres). Su detección temprana puede conducir al diagnóstico de la neoplasia causal, ya que a menudo (hasta en un 50 %) los síntomas visuales preceden a los de la neoplasia maligna original. Estos síntomas pueden variar mucho, desde una pérdida visual subaguda en un plazo de 6-18 meses, a la visión de fopsias, deterioro de la visión de los colores, aparición de escotomas (disfunción de conos) o incluso ceguera nocturna y pérdida de campo visual periférico (disfunción de bastones).

El fondo de ojo presenta con frecuencia signos inespecíficos, como alteraciones del epitelio pigmentario (EPR), atenuación arteriolar o palidez papilar, pero también podemos encontrarnos con una exploración oftalmológica normal.

Ante la sospecha de esta patología, es de vital importancia la derivación del paciente al especialista adecuado para la realización de un estudio general que descarte la presencia de una neoplasia maligna, ya que el diagnóstico precoz es fundamental para el tratamiento tanto del cáncer original como de la retinopatía paraneoplásica asociada.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 68 años que acude por pérdida visual progresiva en ambos ojos (AO) desde hace unos seis meses, agravada tras una cirugía de cataratas. La paciente había sido operada de cataratas con implante de lente trifocal en el ojo derecho (OD) hacía cinco meses y en el ojo izquierdo (OI) hacía dos meses en otro centro. A pesar de la cirugía de cataratas, no recuperó visión. Fue diagnosticada de alteración macular y tratada con inyecciones de antiangiogénicos en AO sin mejoría. Como antecedentes oftalmológicos, refería haber sido diagnosticada de degeneración macular asociada a la edad. A nivel sistémico solo cabía reseñar una hipercolesterolemia.

En la exploración inicial, la agudeza visual era de cuenta dedos a 40 cm (1 letra en el ETDRS) en el OD y de 0,2 (50 letras en el ETDRS) con corrección (110° -0,75) en el OI.

La exploración del segmento anterior era normal en AO, con presencia de algo de pigmento endotelial en el OI y ligera fibrosis de la cápsula posterior. No se encontraron signos inflamatorios en la cámara anterior.

En la exploración del segmento posterior se apreció una alteración del EPR que afectaba al área macular, más marcada en el OI que en el OD, y cierta palidez papilar. En el OD también se observó la presencia de alguna pequeña hemorragia perimacular, así como algunas pequeñas hemorragias en cuadrantes superiores a nivel periférico. Los dos ojos mostraban signos de tortuosidad y esclerosis vascular, con alguna zona de envainamiento perivascular y cierta turbidez vítrea (figuras 1 y 2).

Debido a la inespecificidad del cuadro, se decidió completar el estudio con tomografía de coherencia óptica macular (OCTm), angiografía fluoresceínica (AGF), campo visual (CV), autofluorescencia, electroretinograma y potenciales evocados visuales.

En la autofluorescencia y en la OCTm (figuras 3 y 4) se pudo apreciar la alteración del EPR más acusada en el OI, con la aparente presencia de una membrana neovascular subretiniana localizada en el haz papilomacular, pero sin signos de actividad.

En la AGF también se pudo evidenciar la alteración del EPR con la presencia de manguitos perivascular y signos de vasculitis (figura 4).

De especial relevancia fue la grave afectación que se observó en los CV de AO (figura 5), que además asoció un electroretinograma, tanto fotópico como escotópico, muy afectado.

Ante la sospecha de un posible proceso sistémico que estuviese afectando a la retina de AO, se solicitó

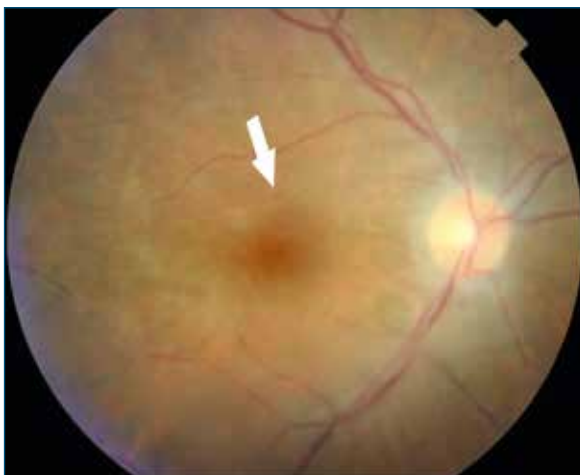


FIGURA 1
Retinografía del ojo derecho. Alteración del epitelio pigmentario macular, con microhemorragia en astilla superior a la mácula (flecha blanca). Se aprecia irregularidad en el calibre de los vasos y cierta tortuosidad vascular.

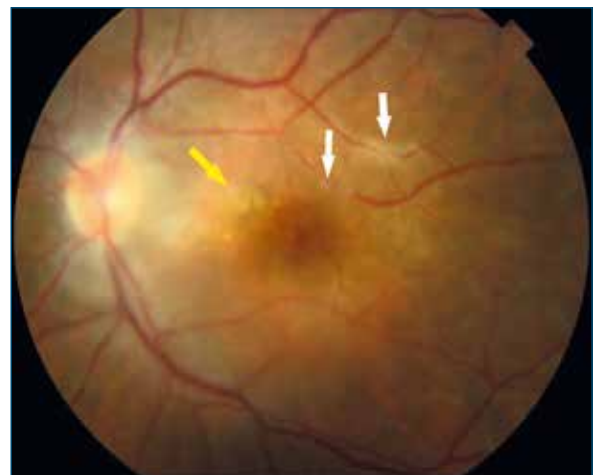


FIGURA 2
Retinografía del ojo izquierdo. Alteración manifiesta del epitelio pigmentario macular (flecha amarilla). Tortuosidad y envainamiento vascular con presencia de algún exudado perivascular (flechas blancas). Se visualiza también una ligera turbidez vítrea.

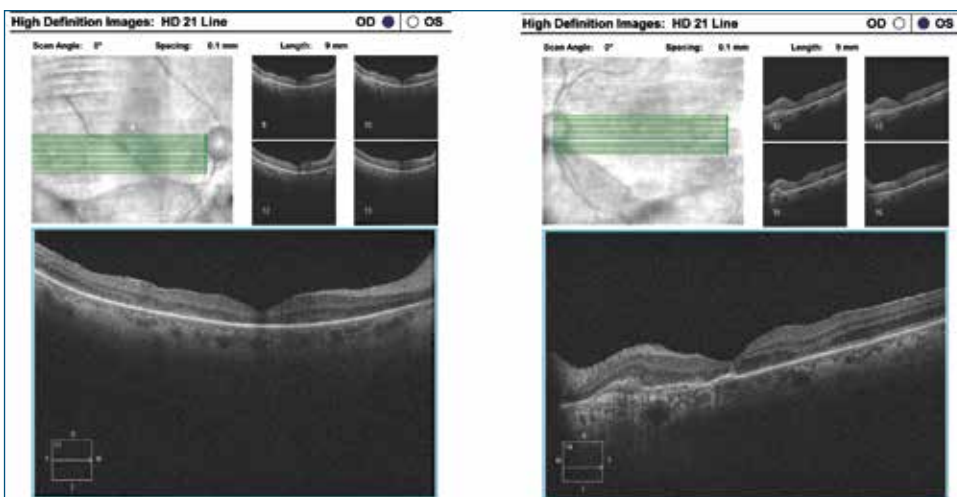


FIGURA 3
Tomografía de coherencia óptica macular. Alteración del epitelio pigmentario más marcada en el ojo izquierdo. Membrana neovascular subretiniana en el haz papilomacular del ojo izquierdo sin fluido subintrarretiniano.

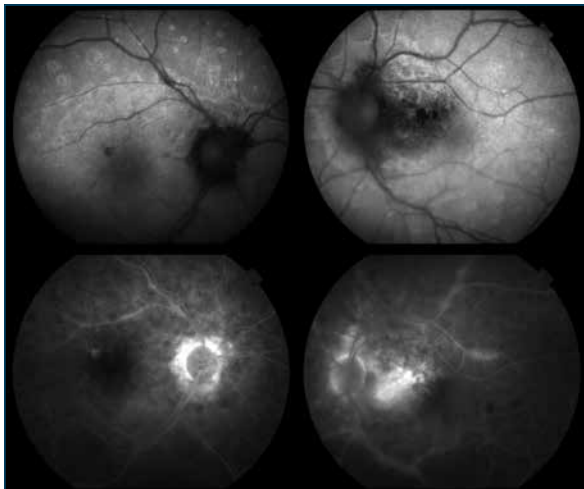


FIGURA 4
Autofluorescencia (imágenes superiores) y angiografía fluoresceínica (inferiores). Además de la alteración del epitelio pigmentario, la angiografía fluoresceínica de ambos ojos nos muestra signos de vasculitis y envainamiento perivascular.

un estudio neurológico y cardiovascular junto con una analítica sanguínea completa, así como derivación a un servicio de medicina interna.

Tras los estudios solicitados, nos informan de que la paciente ha sido diagnosticada de un *cáncer microcítico pulmonar localizado*. En la analítica, los anticuerpos antirrecoverina, que están fuertemente relacionados con la presencia de CAR (con frecuencia

pulmonar), fueron positivos. El resto de los marcadores fueron negativos (enolasa negativa).

Se confirmó el diagnóstico de *retinopatía autoinmune paraneoplásica mediada por antirrecoverina (CAR)* y se decidió comenzar tratamiento con quimio y radioterapia (QT/RT) del carcinoma y corticoides e inmunoglobulinas para el síndrome paraneoplásico.

La paciente no acude a consulta hasta seis meses más tarde. Había recibido cuatro ciclos de QT, 35 sesiones de RT pulmonar, 10 sesiones de radioterapia profiláctica y 5 ciclos con inmunoglobulinas, además de asociar corticoides por vía oral.

La agudeza visual con corrección era de 1 letra del ETDRS con el OD y de 7 letras ETDRS en el OI.

En la exploración del fondo de ojo se apreciaba una papila pálida con una alteración del EPR en todo el polo posterior y discreta atrofia macular, además de una esclerosis vascular (figuras 6 y 7). La OCTm revelaba una gran alteración del EPR, con marcada atrofia y desestructuración de las capas externas de la retina en el área macular (figura 8).

La paciente apreciaba una ligera mejoría del campo visual tras el tratamiento, como se evidencia en los CV (figura 9).

En la actualidad, tras un seguimiento de nueve meses, la paciente sigue viva y estamos pendientes de seriar sus niveles de anticuerpos para monitorizar su CAR.

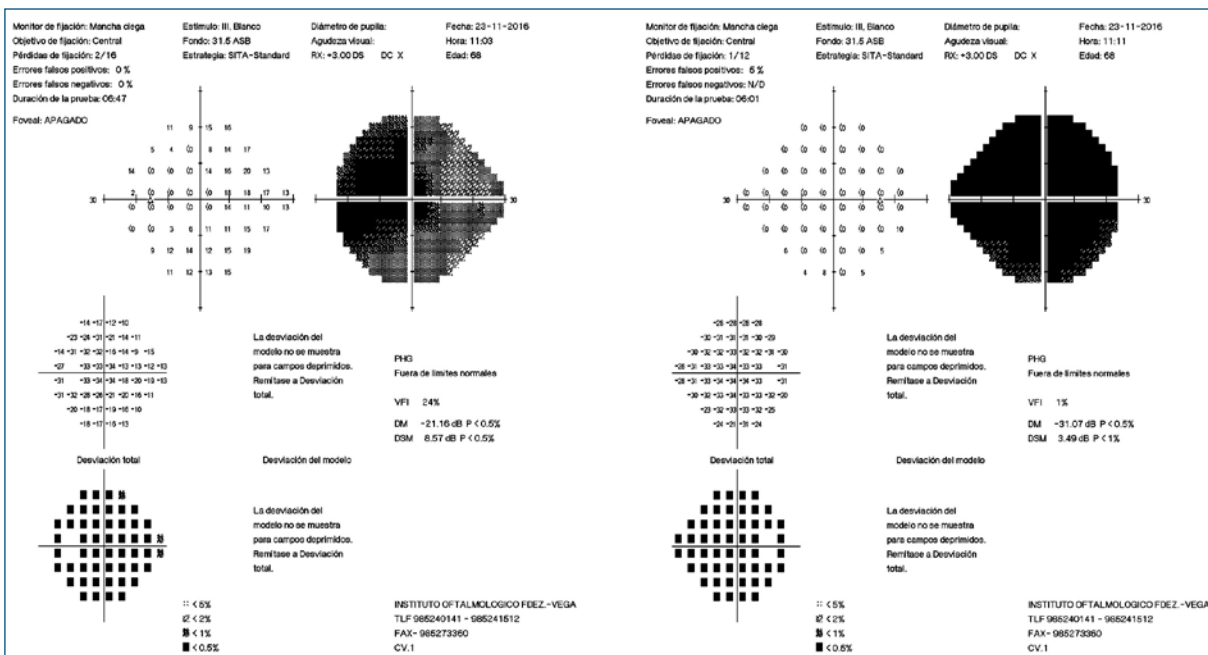
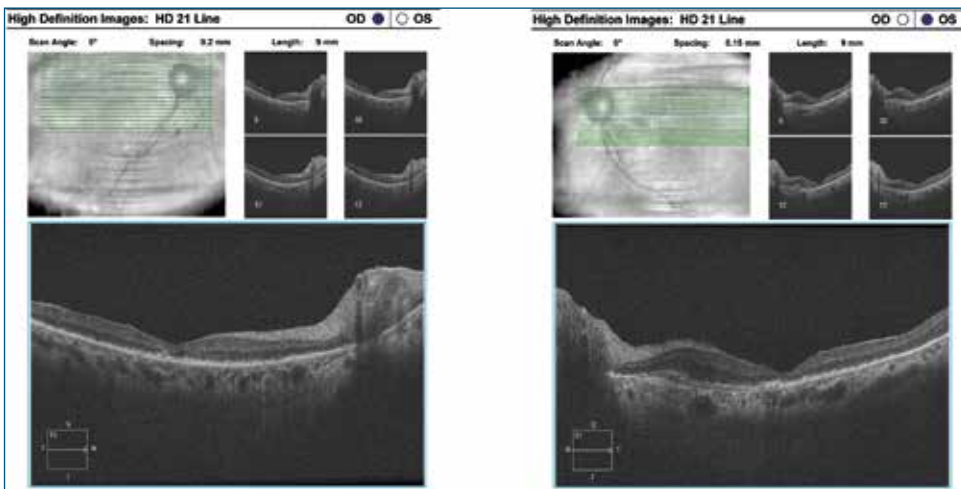


FIGURA 5
Campos visuales de ambos ojos.



■ FIGURAS 6 Y 7
 ■ Retinografía (imágenes superiores) y autofluorescencia (imágenes inferiores) de ambos ojos tras el tratamiento con quimioterapia y radioterapia.



■ FIGURA 8
 ■ Tomografía de coherencia óptica macular de ambos ojos tras quimioterapia y radioterapia.

DISCUSIÓN

La CAR es una patología autoinmune infrecuente (menos de 100 casos descritos) de prevalencia desconocida, que se define como un daño retiniano mediado por inflamación con pérdida de visión, escotomas, déficit del campo visual, disfunción de fotorreceptores (inicialmente conos) y presencia en la analítica de anticuerpos antirretina. Existe una disociación entre los síntomas (importantes) y los signos (leves), con superposición de síntomas con las enfermedades degenerativas retinianas, lo que dificulta su

diagnóstico. Se requiere un alto índice de sospecha para determinarla y en muchas ocasiones es necesario un minucioso estudio sistémico para llegar al diagnóstico correcto.

Existen dos tipos de CAR: las de origen paraneoplásico y aquellas no paraneoplásicas. Las de origen paraneoplásico son la CAR y la MAR. Ambas presentan anticuerpos circulantes frente a proteínas retinianas. Estos anticuerpos se generan por mimetismo molecular entre antígenos tumorales y las proteínas de la retina y llevan, por reacción autoinmune cruzada, a

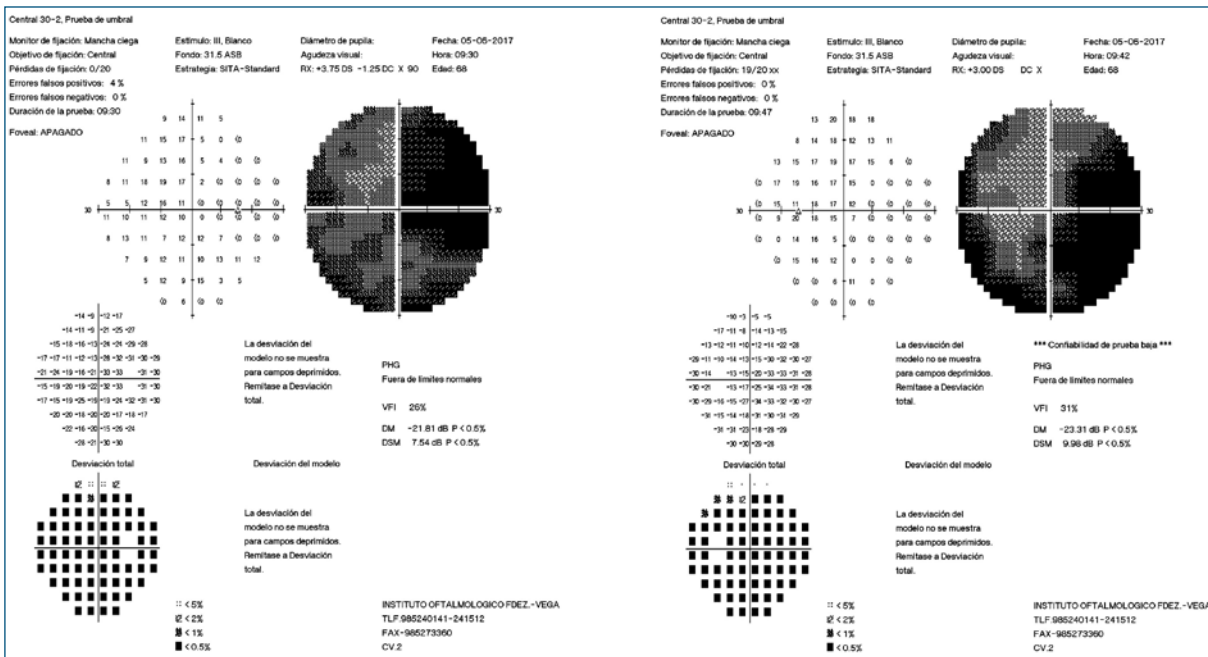


FIGURA 9
 Campos visuales de ambos ojos tras quimioterapia y radioterapia.

la apoptosis de las células retinianas o a su muerte por citotoxicidad. Aunque se han descrito más de 15 antígenos asociados a las retinopatías paraneoplásicas, destacan la recoverina (proteína presente en los fotorreceptores) y la α -enolasa (enzima glicolítico que interviene en la apoptosis). Los anticuerpos anti-enolasa también pueden estar presentes en el 10 % de la población sana y no todos los pacientes con anticuerpos frente a proteínas retinianas desencadenan una CAR. Son sus niveles, la especificidad para reconocer un epítipo concreto del antígeno y la expresión aberrante de la proteína generada por el tumor los que desencadenan la enfermedad. Otras proteínas diana son la anhidrasa carbónica, la arrestina, el receptor nuclear específico de fotorreceptor, TUP1 y proteína neurofilamento⁵. En la MAR se encuentran anticuerpos reactivos frente a las células bipolares de la retina y, al contrario que en la CAR, se suele diagnosticar después de la detección del melanoma cutáneo.

Desde el punto de vista clínico, la CAR se presenta como una disminución visual progresiva, con disfunción predominante de conos, fotosensibilidad, deslumbramientos y escotomas centrales que progresan hasta disfunción retiniana generalizada, EPR de aspecto granuloso, palidez del nervio óptico y atenuación arteriolar. Puede acompañarse de otros fenómenos vasculíticos propios de los síndromes paraneoplásicos, tanto locales, como periflebitis, envainamiento perivascular y células en vítreo, como sistémicos, por ejemplo, eritemas indurados. Estos se asocian con más frecuencia a neoplasias hematológi-

cas, aunque están también descritos en relación con tumores sólidos.

Debe realizarse el diagnóstico diferencial con las distrofias retinianas y los daños originados por toxicidad. Asimismo, han de diferenciarse de las retinopatías no paraneoplásicas, donde no existe evidencia tumoral y se asocia con frecuencia una enfermedad autoinmune.

Los anticuerpos antirrecoverina están habitualmente presentes en los cánceres ginecológicos y de pulmón, mientras que los anticuerpos anti-enolasa son más habituales en el melanoma cutáneo. Estos anticuerpos pueden estar presentes varios años antes de la detección del cáncer. Las manifestaciones clínicas de las retinopatías varían en función del anticuerpo mediador⁶. La retinopatía anti-enolasa se caracteriza por un comienzo subagudo o crónico, generalmente asimétrico, con una afectación muy variable de los CV y el electroretinograma. La retinopatía antirrecoverina suele ser simétrica, con afectación de la visión grave tanto central como periférica, de rápida progresión y de manifestación previa a la detección del tumor. Se ha propuesto también la monitorización de los títulos de anticuerpos como coadyuvante en el manejo de dichos pacientes.

La OCT muestra adelgazamiento y atrofia de las capas externas de la retina, con disrupción entre los segmentos internos y externos de los fotorreceptores (IS/OS). En casos avanzados se observa una clara disminución del grosor macular central⁷.

En la actualidad el tratamiento se basa en la aplicación de terapia inmunomoduladora⁸, principalmente corticoides, a la vez que se trata el tumor primario. También se ha probado el uso de inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis, ciclosporina (inhibidor de células T), rituximab (anti-CD-20) y los antimetabolitos micofenolato y azatioprina, todos ellos de forma empírica, ya que, aunque pueden ayudarnos, también podrían en teoría aumentar la mortalidad secundaria al proceso de base, al disminuir la respuesta inmunitaria y favorecer la aparición de metástasis.

La mejoría del electroretinograma y del CV es indicadora de respuesta, pero la terapia no funciona una vez que la degeneración retiniana es generalizada.

La baja prevalencia de esta patología hace difícil su reconocimiento, pero el oftalmólogo debe conocer su existencia porque puede ser el primer signo de un tumor maligno no diagnosticado, indicar una recidiva y, en algunos casos, ser marcador de progresión tumoral. Se deben establecer guías clínicas y de laboratorio para su diagnóstico y tratamiento precoz que condicionarán una mejoría en el pronóstico de la enfermedad.

AGRADECIMIENTOS

A la doctora Beatriz Fernández-Vega, por su seguimiento clínico de la paciente a lo largo de este tiempo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miret M, Horváth-Puhó E, Déruaz-Luyet A, Sorensen HT, Ehrenstein V. Potential paraneoplastic syndromes and selected autoimmune conditions in patients with non-small cell lung cancer and small cell lung cancer: A population-based cohort study. *PLoS One* 2017;2-12:e0181564.
2. Sawyer RA, Shelhorst JB, Zimmerman LE, Hoyt WF. Blindness caused by photoreceptor degeneration as a remote effect of cancer. *Am J Ophthalmol* 1976;81:606-13.
3. Keltner JL, Thirkill CE. Cancer-associated retinopathy vs recoverin-associated retinopathy (editorial). *Am J Ophthalmol* 1998;126:296-302.
4. Adamus G, Machnicki M, Elerding H, Sugden B, Blocker YS, Fox DA. Antibodies to recoverin induce apoptosis of photoreceptor and bipolar cells in vivo. *J Autoimmun* 1998;11:523-33.
5. Grewal Dilraj S, Fishman Gerald A, Jampol Lee M. Autoimmune retinopathy and antiretinal antibodies: a review. *Retina* 2014;34:827-45.
6. Weleber RG, Watzke RC, Shults WT, Trzuppek KM, Heckenlively JR, Egan RA, et al. Clinical and electrophysiologic characterization of paraneoplastic and autoimmune retinopathies associated with antienolase antibodies. *Am J Ophthalmol* 2005;139:780-94.
7. Abazari A, Allam Souha S, Adamus Grazyna, Ghazi Nicola G. Optical coherence tomography findings in autoimmune retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2012;153:750-6.
8. Grange L, Dalal M, Nussenblatt R, Nida Sen H. Perspective. Autoimmune retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2014;157:266-72.

Enfermedad de Coats del adulto: a propósito de un caso

Danai Elefetheria Kyriakou, Miguel Ángel Zapata Victori

Servicio de Oftalmología, Sección de Retina, Hospital Universitari de la Vall d'Hebron, Barcelona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 45 años que acudió a Urgencias de nuestro servicio por disminución de la agudeza visual (AV) en su ojo derecho (OD) detectada en un control rutinario para obtener el permiso profesional de conducir, sin antecedentes personales ni familiares de interés y sin consumo de tóxicos.

La AV corregida fue de 0,1 en el OD y de 1 en el ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía, la presión intraocular y los reflejos pupilares se encontraron dentro de la normalidad. El examen fundoscópico reveló marcado edema macular quístico (EMQ), con exudación lipídica intensa y varios macroaneurismas en arcadas temporales. La exploración del OI fue anodina. La tomografía de coherencia óptica (OCT) confirmó la existencia de EMQ de 800 micras (figura 1). Se completó el estudio con la realización de angiografía fluoresceínica convencional, que mostraba dilataciones vasculares marcadas tipo macroaneurismas, con telangiectasias y exudación en el OD. La prueba del OI fue completamente normal (figuras 2-4). Al analizar la diversidad de los hallazgos vasculares, que principalmente consisten en telangiectasias y macroaneurismas, se sospechó que podía tratarse de la enfermedad de Coats del adulto.

Tras sopesar las opciones del tratamiento de esa entidad, se decidió tratar con dos inyecciones intravítreas de aflibercept separadas por un mes y fotocoagulación selectiva de los macroaneurismas con exudación. En la visita siguiente, el paciente refirió una mejoría subjetiva de su AV, aunque en el examen visual se mantuvo la AV de 0,1. Se repitió la OCT, con una pequeña mejoría del edema (figuras 5 y 6). En el examen fundoscópico hubo cierta mejoría del componente lipídico. El paciente decidió no seguir con más

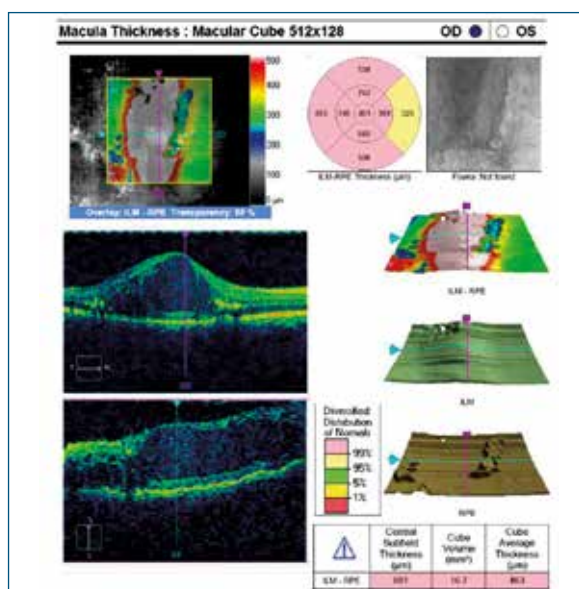


FIGURA 1
Edema macular quístico marcado de 801 micras en el ojo derecho.

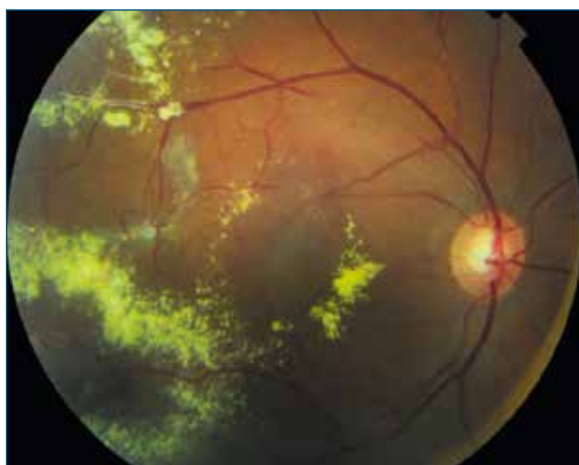
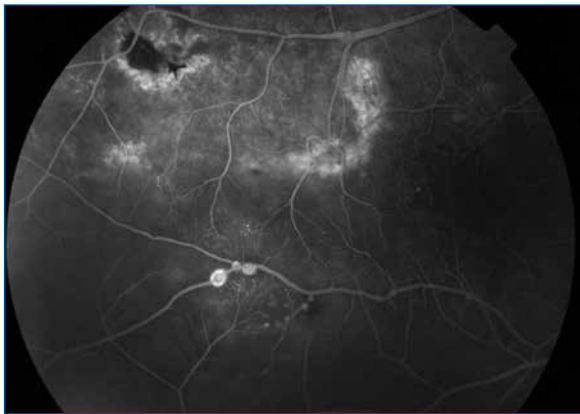


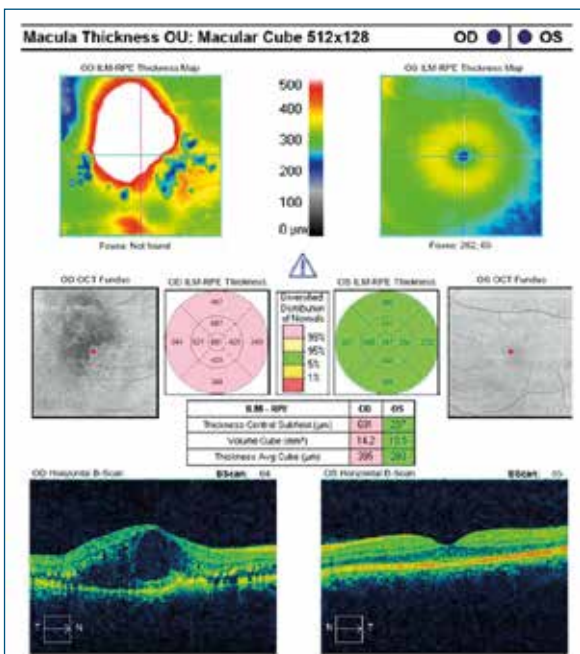
FIGURA 2
Retinografía: exudación lipídica importante.



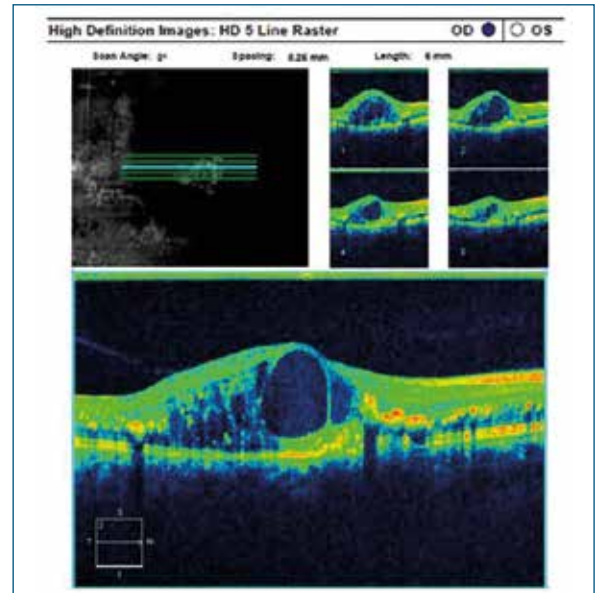
■ FIGURA 3
■ Angiografía: telangiectasias y macroaneurismas.



■ FIGURA 4
■ Angiografía: macroaneurismas.



■ FIGURA 5
■ Imagen del edema macular quístico tras el tratamiento (cubo).



■ FIGURA 6
■ Edema macular quístico tras el tratamiento (5 líneas).

tratamientos intravítreos, por lo que solo se controla para descartar la aparición de lesiones vasculares nuevas tanto en el ojo afectado como en el ojo adelfo.

COMENTARIO

Aunque la enfermedad de Coats puede ocurrir a cualquier edad, una inmensa mayoría de los casos son diagnosticados en las dos primeras décadas de la vida. Cuando este proceso se detecta en la edad adulta, aparece también de forma unilateral y sobre todo en varones¹. A diferencia de lo que ocurre cuando se diagnostica en edades tempranas, muchos de estos pacientes están asintomáticos o presentan una buena AV, aunque no fue así en nuestro caso por el marcado EMQ. En los adultos, es más común la presencia tanto de edema macular como de exudación y los vasos telangiectásicos suelen estar más cerca de la mácula. Las anomalías vasculares aparecen por lo general en la retina ecuatorial y periférica y la exudación lipídica, que aparece de forma masiva y difusa en niños, se presenta de forma más localizada². Estos pacientes suelen mantener una buena AV, y la progresión de la enfermedad desarrollarse a un ritmo más lento. En contraste también con lo que ocurre en los niños, la enfermedad de Coats en adultos se asocia con relativa frecuencia a hemorragias retinianas provocadas por el sangrado a través de los aneurismas retinianos. El diagnóstico de la enfermedad de Coats se establece, fundamentalmente, por el aspecto oftalmoscópico de la retina afectada. La angiografía fluoresceínica muestra hiperfluorescencia precoz de las telangiectasias, hipofluorescencia en los exudados y una leve hiperfluorescencia tardía del líquido subreti-

niano. También pueden aparecer zonas de no perfusión capilar o edema macular. La ecografía puede resultar útil en aquellos casos con grandes desprendimientos exudativos de la retina. La principal entidad con la cual se debe establecer el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Coats en los niños es el retinoblastoma. En los pacientes adultos debe diferenciarse de los aneurismas miliares de Leber, siendo el principal rasgo diferencial la escasa exudación retiniana que presenta este último proceso. También hay que descartar una historia previa de desprendimiento de retina, diabetes, exposición a radiación, episodios de inflamación intraocular, degeneración tapetoretiniana y oclusión vascular. Todas estas enfermedades pueden tener una respuesta retiniana exudativa, similar al aspecto clínico de la enfermedad de Coats, conocido como *Coats-like syndrome*.

En cuanto al tratamiento, su principal objetivo en esta enfermedad es obliterar las telangiectasias para promover la reabsorción de los exudados y conservar tanta visión como sea posible³. Como posibles opciones terapéuticas se han descrito la observación, la fotocoagulación con láser, la crioterapia, la terapia fotodinámica, el tratamiento quirúrgico del desprendimiento exudativo de retina y la enucleación. Debido a la menor agresividad que presenta

esta enfermedad en pacientes adultos, el tratamiento estaría recomendado en aquellos casos en los que se demuestre progresión de las alteraciones retinianas. Una nueva herramienta para el tratamiento son las inyecciones intravítreas de agentes antifactor de crecimiento endotelial vascular (VEGF). Se han observado niveles elevados de VEGF en el vítreo, el humor acuoso y el fluido subretiniano de pacientes con enfermedad de Coats⁴. Hay casos clínicos en la bibliografía sobre su eficacia no solo en disminuir el desprendimiento exudativo de la retina sino también en mejorar la AV.

En conclusión, aunque la mayor parte de los casos de enfermedad de Coats se presentan en la infancia, debemos considerar su diagnóstico en aquellos pacientes adultos con vasculopatías retinianas con importante componente exudativo. Aunque en estos pacientes el curso de la enfermedad es mucho más benigno y tienen un buen pronóstico en lo que a conservación de AV se refiere, valoraremos iniciar el tratamiento cuando exista riesgo de progresión de los exudados hacia la zona macular. El seguimiento de los pacientes debería ser de por vida para descartar la aparición de nuevas lesiones vasculares con exudación y la manifestación de la enfermedad en el ojo contralateral⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H, Cater J. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol* 2001;131:572-83.
2. Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ, Yanuzzi LA, Klais CM, Spaide RF. Coats' disease diagnosed in adulthood. *Ophthalmology* 2005;112:1072-8.
3. Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI, Wilson MW, Haik BG. Current management of Coats disease. *Surv Ophthalmol* 2014;59:30-46.
4. Kase S, Rao NA, Yoshikawa H, Fukuhara J, Noda K, Kanda A, et al. Expression of vascular endothelial growth factor in eyes with Coats' disease. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013;54:57-62.
5. Shienbaum G, Tasman WS. Coats disease: a lifetime disease. *Retina* 2006;26:422-4.

