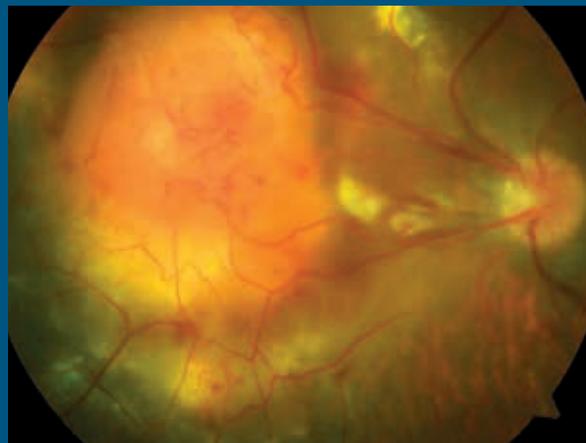
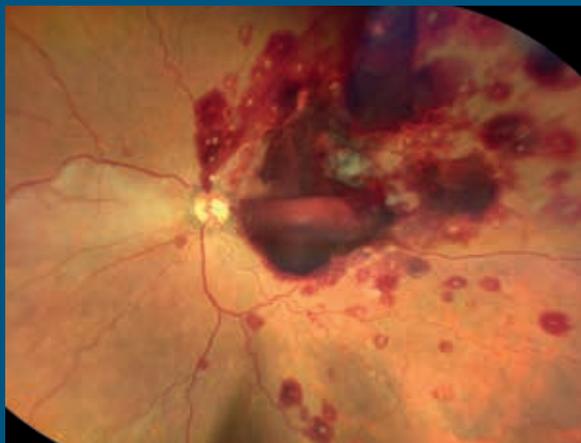
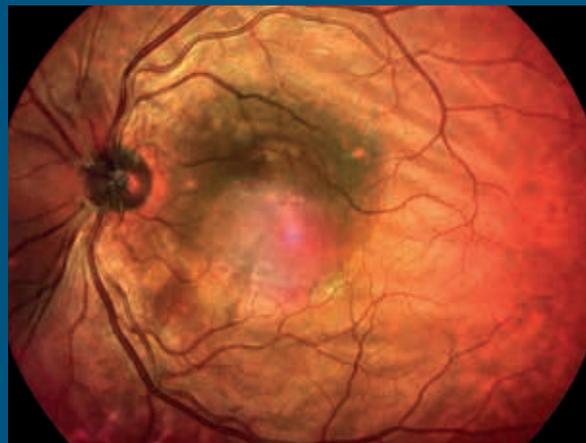
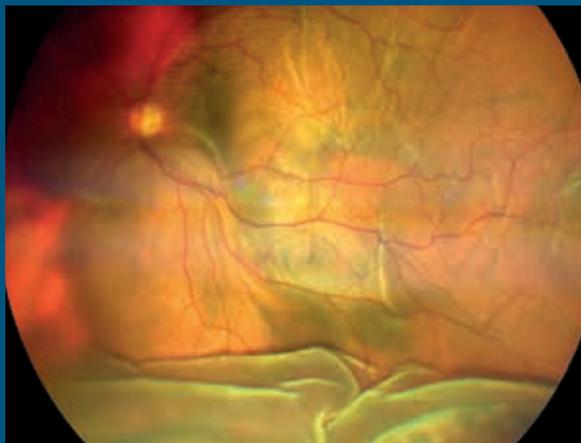


CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA III

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea

Coordinadores:

Dr. José García Arumí, Dr. José María Ruiz Moreno

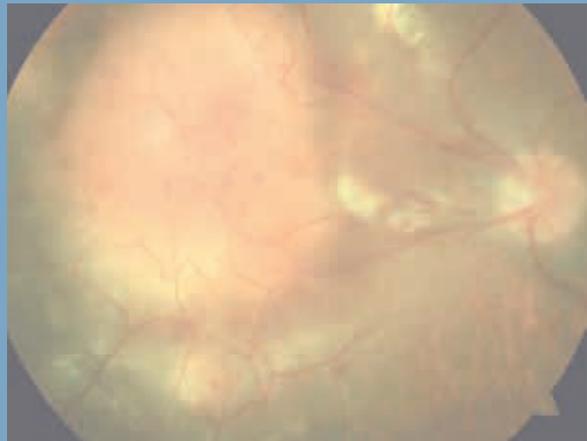
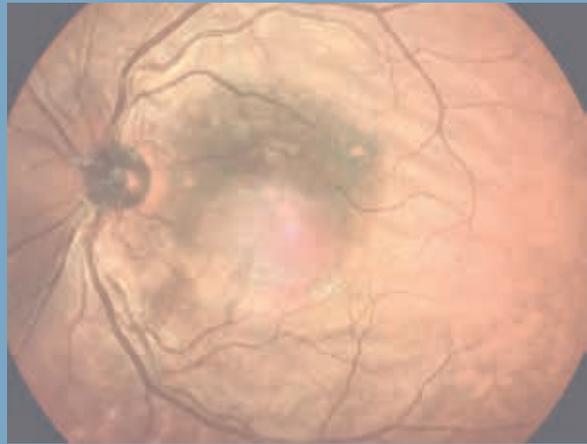
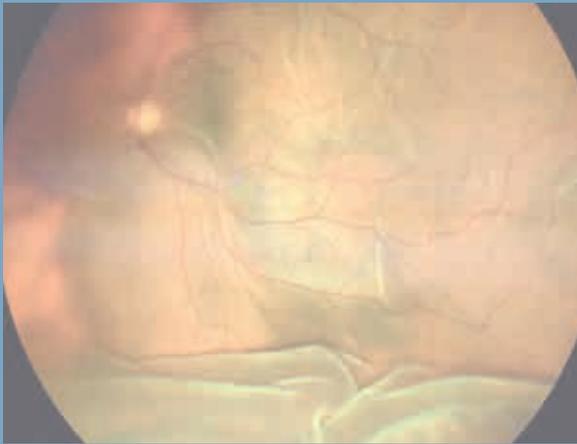


CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA III

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea

Coordinadores:

Dr. José García Arumí, Dr. José María Ruiz Moreno



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

Coordinadores:

Dr. José García Arumí

Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Hospital Universitario Valle Hebrón. Universidad Autónoma de Barcelona.

Dr. José María Ruiz Moreno

Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021). Ministerio de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III. Departamento de Oftalmología. Universidad de Castilla-La Mancha. Albacete. Vissum Corporación.



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 4478-2020

ISBN: 978-84-16269-49-5

© 2020. 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 DE AUTORES

COORDINADORES

García Arumí, José

Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Hospital Universitario Valle Hebrón. Universidad Autónoma de Barcelona.

Ruiz Moreno, José María

Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021). Ministerio de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III. Departamento de Oftalmología. Universidad de Castilla-La Mancha. Albacete. Vissum Corporación.

AUTORES

Abadía Álvarez, Beatriz

Unidad de Retina. Clínica Baviera. Zaragoza.

Abengoechea Hernández, Santiago

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

Abraldes López-Veiga, Maximino José

Facultativo Especialista de Área. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Profesor Asociado de Oftalmología. Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas. Universidad de Santiago de Compostela. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. Santiago de Compostela.

Adán Civera, Alfredo

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

de Barcelona. Unidad de Inflamación Ocular. Hospital Clínic de Barcelona.

Adán Ruiz, Antonio

Médico adjunto de Oftalmología. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Alforja Castiella, Socorro

Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Unidad de Retina. Hospital Clínic de Barcelona.

Álvarez de Toledo Belil, Clara

Médico Interno Residente de Oftalmología. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona.

Andonegui Navarro, José

Jefe de Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Aragón Roca, Juan Antonio

Jefe de Servicio. Sección Vítreo-Retina. Hospital Universitario Son Espases. Universidad de las Islas Baleares (UIB). Palma de Mallorca.

Araiz Iribarren, José Javier

Profesor titular Oftalmología. Facultad de Medicina de la Universidad del País Vasco. Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao. Servicio de Oftalmología. Hospital San Eloy Osakidetza.

Arévalo Cortes, Eva

Médico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Quirón Pozuelo. Madrid.

Arias Barquet, Luis

Jefe de Sección de Retina. Hospital Universitario de Bellvitge. Profesor Agregado de la Universidad de Barcelona. Secretario de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV).

CASOS CLÍNICOS EN OFTALMOLOGÍA III

Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea

Artaraz Beobide, Joseba

Adjunto. Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya).

Ascaso Puyuelo, Francisco Javier

Jefe de Servicio. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Bartol Puyal, Francisco de Asís

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Unidad de Retina Médica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Bilbao Malavé, Valentina

Departamento de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

Blanco Marchite, Cristina

Facultativa Especialista de área. Unidad de Retina y Vítreo. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Profesora Asociada de Oftalmología. Universidad de Castilla-La Mancha.

Blanco Teijeiro, María José

Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto (URQTIA). Servicio de Oftalmología. Estructura Organizativa de Xestión Integrada de Santiago de Compostela (SERGAS). Grupo de Investigación «Tumores Intraoculares del Adulto». Fundación IDIS. Universidade de Santiago de Compostela.

Broc Iturralde, Laura

Departamento de Vítreo-Retina. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona.

Cabrera López, Francisco

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

Calsina Prat, Marta

Adjunto. Sección de Oculoplástica. Hospitals Universitaris del Mar i de l'Esperança. Barcelona.

Calvo Pérez, Pilar

IIS-Aragón. Oftalmología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Caminal Mitjana, Josep Maria

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

Campos Polo, Rafael

Facultativo especialista de área. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres).

Carreras-Bertran, Elisa

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

de Casas Fernández, Álvaro

Facultativo Especialista de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Oftalmólogo en Unidad de Retina. Clínica Baviera. Alicante.

Castro Díaz, Manuel

Médico residente de Oftalmología. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona.

Castro Flórez, Raquel

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Castro Navarro, Verónica

Médico adjunto. Unidad Retina-Vítreo. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Valencia.

Catalá Mora, Jaume

Unidad de Retinoblastoma. Servicio de Oftalmología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona). Institut Oftalmològic del Pilar. Oftalpillar.com. Barcelona.

Cava Valenciano, Carlos

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

Cervera Taulet, Enrique

Jefe de Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Valencia.

Chamorro López, Lillian

Médico residente. Sección de Oftalmología. Hospital Clínic. Barcelona.

Cincunegui Gutiérrez, Joseba

FEA. Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Cintrano Gurrea, Manuel

Director médico. Clínica Cintrano. Madrid.

Coca Gutiérrez, Lourdes

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla. Sección de Retina Quirúrgica. Unidad de Oncología Ocular. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Coco Martín, Rosa María

Profesora Titular de Oftalmología. Universidad de Valladolid.

Conde González, Iria

Médico Interno Residente. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago.

Copete Piqueras, Sergio

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

Cubero Parra, Juan Manuel

Adjunto Sección Retina-Vítreo. Hospital La Arruzafa. Córdoba.

Díaz Granda, María Jesús

Unidad de Vítreo-retina y Oncología Ocular. Hospital Universitario Virgen Macarena.

Dolz Marco, Rosa

Facultativo Especialista. Unidad de Mácula. Clínicas Oftalvist. Valencia.

Donate López, Juan

Hospital Clínico San Carlos. Madrid. Hospital La Luz. Quirónsalud. Madrid.

Donate Tercero, Antonio

Facultativo Especialista de área. Unidad de Retina y Vítreo. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

Escalada Gutiérrez, Flor

Oftalmóloga. Hospital Universitario Doctor Josep Trueta. Gerona.

Escobar Barranco, José Juan

Servicio de Oftalmología. Hospital Dos de Maig. Barcelona.

Espejo Arjona, Francisco

Unidad de Vítreo-retina y Oncología Ocular. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Fernández Bonet, Manel

Servicio de Oftalmología. Hospital Dos de Maig. Barcelona.

Fernández Muñoz, Marta

Médico adjunto. Unidad de Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Fernández Rodríguez, María Isabel

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. Santiago de Compostela.

Fernández Ruiz, Alfredo

Jefe Sección de Retina y Vítreo. Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Fernández Sanz, Guillermo

Servicio de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Madrid.

Fernández-Repeto Nuche, Elena

Facultativo Especialista de Área. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera (Cádiz).

Fernández-Vega González, Álvaro

Fellow del Departamento de Retina y Vítreo. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Fernández-Vega González, Carlos

Oftalmólogo. Instituto Universitario Fernández-Vega.

Fernández-Vega Sanz, Álvaro

Subdirector médico y Jefe de la Sección de Retina. Instituto Universitario Fernández-Vega.

Filloy Rius, Alejandro

Oftalmólogo adjunto. Departamento de Retina. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona. Profesor adjunto de Oftalmología. Universitat Rovira i Virgili. Tarragona.

Flores Moreno, Ignacio

Médico Adjunto de la Sección de Retina. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid).

Fonollá Gil, Marta

Facultativa especialista de área. Unidad de Patología Macular. Sección de Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Fonollosa Calduch, Álex

Adjunto. Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya). Instituto Oftalmológico. Bilbao.

Gallejo Pinazo, Roberto

Facultativo Especialista. Unidad de Mácula. Clínicas Oftalvist. Valencia.

Gálvez Carvajal, Sonia

Servicio de Oftalmología. Hospital Comarcal Santa Ana. Motril (Granada).

García Alonso, Ana María

Facultativa especialista de área. Unidad de Patología Macular. Sección de Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

García Arumí, José

Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Hospital Universitario Valle Hebrón. Universidad Autónoma de Barcelona.

García Layana, Alfredo

Departamento de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona.

García Onrubia, Luis

MIR Oftalmología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

García Zamora, María

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid.

García-Arumí Fusté, Claudia

Departamento de Retina. Instituto de Microcirugía Ocular. Barcelona.

Gil Martínez, María

Facultativo Especialista de Área de Oftalmología. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. EOXI Santiago de Compostela.

Giralt Josa, Joan

Médico adjunto. Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Clínic. Barcelona.

Gómez Escobar, Antonio José

Unidad de Mácula. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Gómez Resa, María

Sección Vítreo-Retina. Hospital Universitario Son Espases. Universidad de las Islas Baleares (UIB). Palma de Mallorca.

Gómez-Ulla de Irazazábal, Francisco

Director Médico. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. Santiago de Compostela.

Gutiérrez Sánchez, Estanislao

Unidad de Mácula. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Knight Asorey, María

Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Laborda Oñate, Juan Manuel

Jefe Sección Retina-Vítreo. Director médico. Hospital La Arruzafa. Córdoba.

Llorente González, Sara

Servicio de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Madrid.

López Garrido, José Antonio

Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usánsolo.

López Guajardo, Lorenzo

Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. Clínica Santa Elena. Madrid.

Lorenzo Parra, Daniel

Adjunto del Departamento de Retina y Vítreo. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona.

Loscos Arenas, Jordi

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona).

Manco Lavado, Félix

Facultativo especialista de área. Unidad de Vítreo-Retina. Complejo Asistencial de Ávila.

Marín Paya, Emma

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia.

Marín Sánchez, José María

Jefe de Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. Director Médico. Oftalvist La Vega. Murcia.

Marqués Álvarez, Lara

Facultativo Especialista de Área de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Márquez Ivacevich, Natalia

Facultativo especialista de área. Hospital Campo Arañuelo. Navalmodal de la Mata (Cáceres).

Martín Pujol, Ruth

Residente. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Martínez Morales, Juana

Facultativo Especialista de Área. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Martínez Toldos, José Juan

Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Elche (Alicante).

Medina Tapia, Antonio

Retinólogo. Instituto de Investigación Oftalmológica de Sevilla (IIOS).

Méndez-Martínez, Silvia

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón).
Unidad de Retina Médica. Hospital Universitario Miguel
Servet. Zaragoza.

Miranda Díez, Ismael

Jefe del Servicio de Oftalmología. Unidad de Vítreo-Retina.
Complejo Asistencial de Ávila.

Moix Gil, Eugènia

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

Moll Udina, Aina

Unidad de Inflamación Ocular. Hospital Clínic de Barcelona.

Montero Moreno, Javier Antonio

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

Montoliu Antón, Ana

Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Hospital General
Universitario de Castellón.

Muñoz Sanz, Nélida

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid.

Navarro Navarro, Aída

Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario
de Elche (Alicante).

Oca Lázaro, Ana Isabel

Especialista en oftalmología. Hospital Viamed
Los Manzanos. Logroño (La Rioja).

Olea Vallejo, José Luis

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

Pardiñas Barón, Nieves

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón
(IIS-Aragón). Profesora Asociada. Facultad de Medicina.
Universidad de Zaragoza. Sección de Retina Médica.
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Pareja Esteban, Jesús

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

Pastor Idoate, Salvador

L.E.A. Oftalmología-Unidad de Retina y Vítreo.
Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Instituto

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

Pérez Belmonte, Ladislao

Facultativo Especialista de Área de Oftalmología. Sección
de Retina y Vítreo. Hospital Universitario Central de Asturias.
Oviedo.

Pina Marín, Begoña

Servicio de Oftalmología. Hospital Dos de Maig.
Barcelona.

Piñeiro Ces, Antonio

Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares
del Adulto (URQTIA). Servicio de Oftalmología.
Estructura Organizativa de Xestión Integrada de Santiago
de Compostela (SERGAS). Grupo de Investigación
«Tumores Intraoculares del Adulto». Fundación IDIS.
Universidade de Santiago de Compostela.

Piñero Bustamante, Antonio

Catedrático de Oftalmología. Universidad de Sevilla.

Relimpio López, María Isabel

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen
Macarena. Sevilla. Sección de Retina Quirúrgica. Unidad de
Oncología Ocular. Hospital Universitario Virgen Macarena.
Sevilla. Directora médica. Clínica Amiras. Sevilla. Jefe de
Sección de Retina. Hospital Viamed Santa Ángela. Sevilla.

Reyes Rodríguez, Miguel Ángel

Oftalmólogo. Vithas Eurocanarias Instituto Oftalmológico.
Las Palmas de Gran Canaria.

Rodríguez Cid, María José

Facultativo especialista. Unidad de Retina Médica.
Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario
Universitario de Santiago. Profesora Asociada de Ciencias
de la Salud. Universidad de Santiago de Compostela.

Rodríguez Gaspar, Melchor

Jefe de Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario
de Canarias. San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de
Tenerife).

Rodríguez Melián, Luis

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

Ruiz del Tiempo, María Pilar

Residente de oftalmología de 3.º año. Instituto Provincial
de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario
Gregorio Marañón, Madrid.

Ruiz Medrano, Jorge

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid). Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin. Service Universitaire d'Ophtalmologie. Fondation Asile des Aveugles. Lausana.

Ruiz Moreno, José M.

Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid. Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021). Ministerio de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III. Departamento de Oftalmología. Universidad de Castilla-La Mancha. Albacete. Visum Corporación.

Ruiz Moreno, Óscar

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón). Jefe de Sección de Retina Médica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. Profesor Asociado. Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza.

Sala Puigdollers, Anna

Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Unidad de Retina. Hospital Clínic de Barcelona.

Sanabria Ruiz-Colmenares, María Rosa

Doctora en Medicina. Especialista en Oftalmología. Jefe de Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial Universitario de Palencia.

Sánchez-Dehesa Sáez, Marta

Médico Interno Residente de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid).

Schalenbourg, Ann

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

Serrano García, Miguel

Profesor Titular de Oftalmología. Universidad de La Laguna. Hospital Universitario de Canarias. San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).

Sorlí Clemente, Elena

Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Castellón.

Staël Apolo, Juan Andrés

Médico Interno Residente. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela.

Suárez Leoz, Marta

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

Tarrús Montaner, Joaquim

Oftalmólogo. Hospital Universitario Doctor Josep Trueta. Gerona.

Udaondo Mirete, Patricia

Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Clínica Aiken.

Valldeperas, Xavier

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona).

del Valle Sagués, Loreto

Residente del Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usánsolo.

Valor Suárez, Clara

Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles (Madrid).

Vázquez Cruchaga, Erika

FEA. Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usansolo.

Velilla Osés, Sara

FEA Oftalmología. Hospital San Pedro. Logroño (La Rioja).

Vilaplana, Daniel

Consultor senior. Sección de Retina y Vítreo. Hospitals Universitaris del Mar i de l'Esperança. Barcelona.

Zapata Victori, Miguel Ángel

Hospital Universitario Valle Hebrón. Barcelona. Clínica Girona.

Zubicoa Eneriz, Alicia

Facultativo Especialista de Área de Oftalmología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

ÍNDICE

PRÓLOGO	13
INTRODUCCIÓN	15
CASO 1. Utilidad del campo amplio en la pseudorretinopatía de Purtscher tras colocación de <i>stent</i> carotídeo	17
CASO 2. Maculopatía por fototoxicidad por puntero láser	20
CASO 3. Coroidopatía serosa central extrafoveal tratada con láser	23
CASO 4. Vasculopatía retiniana asociada a leucemia mieloide crónica	26
CASO 5. Oclusión venosa de rama retiniana en paciente en tratamiento con fingolimod	30
CASO 6. Toxicidad por venlafaxina	33
CASO 7. Retinosquiasis macular no asociada a miopía	37
CASO 8. Maculopatía hipotónica secundaria a ciclodíalisis posfacioemulsificación cristaliniiana	41
CASO 9. Metástasis coroidea como primera manifestación del carcinoma neuroendocrino	45
CASO 10. Hallazgos de biomicroscopía ultrasónica en nevus cilio-coroideo plano y grande con extensión extraescleral	49
CASO 11. Desprendimiento de coroides hemorrágico espontáneo masivo	52
CASO 12. Escleritis posterior como debut de mieloma múltiple	56
CASO 13. Utilidad de la ecografía en el diagnóstico de una tumoración coroidea	60
CASO 14. Síndrome paquicoroideo peripapilar	64
CASO 15. Panuveítis en un paciente con antecedentes de retinoblastoma: diagnóstico diferencial, manejo y tratamiento	67
CASO 16. Retinopatía del prematuro en adulto	71
CASO 17. Seguimiento de un desprendimiento coroideo hemorrágico espontáneo	75
CASO 18. Maculopatía tras el consumo de nitrito inhalado y tadalafilo: caso clínico	79
CASO 19. Pérdida del campo visual con fondo de ojo normal: ¿es neurológico, es la retina o está simulando?	82
CASO 20. Enfermedad macular viteliforme de Best: seguimiento mediante imagen multimodal de neovascularización secundaria	87
CASO 21. <i>Amaurosis fugax</i> como primer y único síntoma de osteoma coroideo	90
CASO 22. Edema macular diabético: valor de la imagen de alta resolución	93
CASO 23. MacTel II: seguimiento de cinco años con desarrollo de neovascularización coroidea. Pequeña revisión a propósito de un caso	96
CASO 24. Hamartoma mixto de retina y epitelio pigmentario	100
CASO 25. Regresión de la retinopatía diabética proliferativa gracias al tratamiento con anti-VEGF	103
CASO 26. Hemangioma racemoso. Imágenes de tomografía de coherencia óptica estructural y angiografía por tomografía de coherencia óptica	106

CASO 27. Neovascularización coroidea yuxtapapilar en paciente con sospecha de edema de papila. Diagnóstico y seguimiento	109
CASO 28. Telangiectasias yuxtafoveales tipo I: tratamiento con terapia combinada	113
CASO 29. Complejo vascular exudativo perifoveal anómalo- <i>perifoveal exudative vascular anomalous complex</i>	116
CASO 30. Retinopatía secundaria a lupus eritematoso y síndrome antifosfolípido	119
CASO 31. Coroidopatía exudativo-hemorrágica periférica	122
CASO 32. Hemorragia submacular secundaria a rotura coroidea traumática: tratamiento con vitrectomía y rTPA subretiniano. Evaluación y seguimiento por tomografía de coherencia óptica	127
CASO 33. Retinopatía en enfermedad de Danon	130
CASO 34. Leucemia linfática aguda simulando un síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada	133
CASO 35. Un «fantasma macular» y otros hallazgos evanescentes	136
CASO 36. Desprendimiento traccional/regmatógeno tumoral en contexto de angiomas por síndrome de Von Hippel	142
CASO 37. Pérdida de visión aguda tras tratamiento con terapia fotodinámica	146
CASO 38. Maculopatía por fosea óptica	149
CASO 39. Cierre espontáneo de agujero macular completo en paciente vitrectomizado	152
CASO 40. Necrosis retiniana aguda tras vitrectomía por desprendimiento de retina	154
CASO 41. ¿Está obsoleto el tratamiento con láser en la coroidopatía central serosa?	157
CASO 42. Imagen multimodal en neovascularización coroidea asociada a excavación focal coroidea	161
CASO 43. Hemorragia submembrana limitante interna	165
CASO 44. Diagnóstico de degeneración macular asociada a la edad tipo 1 aneurismática (polipoidea) mediante retinografía multicolor	168
CASO 45. Membrana neovascular coroidea yatrogénica tras fotocoagulación focal en edema macular diabético	171
CASO 46. Neovascularización coroidea en paciente con osteoma corioideo	174
CASO 47. Retinopatía drepanocítica o de células falciformes en paciente de etnia gitana	177
CASO 48. Masa coroidea en el contexto del paciente oncológico	181
CASO 49. Amaurosis congénita de Leber y retinitis pigmentosa de comienzo precoz. Dos nombres diferentes para una misma entidad	185
CASO 50. Coroiditis idiopática solitaria	189
CASO 51. Retinitis por citomegalovirus coincidente con la modificación en el tratamiento antirretroviral en paciente VIH con recuento de linfocitos CD4 mayor de 500 células/ μ l y carga viral indetectable	192
CASO 52. Mácula en domo con características de coriorretinopatía serosa central	195
CASO 53. Enfermedad de Coats. Manejo	199
CASO 54. Toxicidad macular por antipsicóticos atípicos	202
CASO 55. Linfoma intraocular bilateral. <i>Perfused vitrectomy</i> para biopsia vítrea	205
CASO 56. Endoftalmitis endógena secundaria a meningitis aguda por <i>Streptococcus pneumoniae</i> . Evolución a necrosis retiniana periférica y desprendimiento de retina	208
CASO 57. Depósitos <i>drusen-like</i> en paciente joven	212
CASO 58. Lesión amelanótica compatible con astrocitoma de evolución atípica tratada con endorresección	215
CASO 59. Edema macular quístico bilateral sífilítico	221
CASO 60. Membrana neovascular coroidea subsiguiente a ruptura de macroaneurisma arterial retiniano	224
CASO 61. Leiomioma corioideo	228
CASO 62. Evolución atípica de retinosquias macular en mujer	231
CASO 63. Coroiditis serpinginosa: presentación atípica de difícil diagnóstico	235
CASO 64. Tracción vitreomacular súbita en tratamiento crónico con antimaláricos	240
CASO 65. Hallazgos de angiografía por tomografía de coherencia óptica en tres pacientes con maculopatía en torpedo	243

CASO 66. Manifestación macular en la enfermedad de Castleman	248
CASO 67. Hemorragia prerretiniana secundaria a maniobra de Valsalva	252
CASO 68. Coroidopatía lúpica en el contexto de preeclampsia	256
CASO 69. Retinosquisis macular aguda en hipotonía ocular	259
CASO 70. Necrosis retiniana aguda de debut y evolución sorprendente	262
CASO 71. Hemangioma cavernoso orbitario. Repercusión en el fondo del ojo	265

PRÓLOGO

«En prévision des progrès qui pourront encore être fait dans le domaine de la technique et dans celui des indications, nous avons le droit d'espérer que ces chiffres seront notablement dépassés et qu' ainsi se trouvera grandement amélioré le pronostic de l'une des causes de cécité qui, pour n'être pas la plus fréquente, n'en comptait pas moins jusqu' ici parmi les plus redoutables.»

Jules Gonin,
Le Décollement de la Rétine (1934)

Tienes en tus manos el tercer volumen de *Casos clínicos en Oftalmología. Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea*, que edita la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV). Como cada dos años, llega puntual y repleto de nuevos e interesantísimos casos y gran participación de autores.

Vaya por delante mi felicitación y mi agradecimiento a los profesores José García Arumí y José María Ruiz Moreno, coordinadores de esta obra. Una vez más, me han propuesto prologar el nuevo volumen, y este encargo me llena de honor y de satisfacción.

Como en alguna ocasión he comentado, nuestra sociedad es un ejemplo para toda la oftalmología por el interés de sus miembros, por su vocación por la retina, por la docencia que imparte y por su elegante gestión. Todo ello ha sido adquirido a través de años de experiencia y gracias a la labor de los últimos presidentes y sus juntas directivas. Enhorabuena a todos y gracias por vuestra entrega desinteresada durante estos años.

El prólogo de un libro debe dar idea al lector de lo que se encontrará, pues es la puerta de acceso a las páginas en las que los autores nos invitan a sumergirnos, a disfrutar de su caso. En esta ocasión disponemos de 71 casos clínicos, una espectacular respuesta de los miembros de nuestra sociedad a esta nueva edición. Esta respuesta es el fruto de su interés por la retina, de su generosidad como docentes y del esfuerzo que representa comunicar a los demás lo que uno sabe, sin otro afán que la información en sí misma. Esta es, de alguna manera, la grandeza de nuestra profesión y en particular de la SERV.

Encontramos casos sobre patología tumoral: leiomioma coroideo, lesión amelanótica compatible con astrocitoma, tumores metastásicos, hemangiomas, hamartoma o leucemia. También hallará el lector textos sobre yatrogenia por el láser, terapia fotodinámica y cirugía, y por toxicidad de los antipsicóticos, la vanlafaxina, el nitrito inhalado y el tadalafilo.

El volumen recoge, asimismo, trabajos sobre patología coroidea: síndrome paquicoroideo, utilidad de la BMU y la ECO en la patología coroidea, desprendimiento coroideo hemorrágico espontáneo, excavación focal coroidea, corioidopatía exudativa-hemorrágica periférica, coroiditis idiopática solitaria, coroiditis serpiginosa atípica, corioidopatía lúpica en preeclampsia, corioidopatías serosas centrales (CSC) atípicas, el papel del láser en la CSC en la actualidad y mácula en domo con clínica de CSC.

La patología macular es el grupo con más casos: retinosquias macular no miópica atípica en la mujer, retinosquias secundaria a hipotensión ocular, edema macular sifilítico, el valor de la alta resolución en el edema macular diabético, el fantasma macular, telangiectasias maculares, la enfermedad de Best e imagen multimodal, maculopatía por foseta óptica, cierre espontáneo del agujero macular en paciente vitrectomizado y hemorragia submembrana limitante interna.

En el campo de la degeneración macular asociada a la edad (DMAE), se trata el diagnóstico de DMAE tipo 1 aneurismática (polipoidea) con retinografía multicolor, el complejo vascular exudativo perifoveal anómalo, neovascularización coroidea (NVC) yuxtapapilar en paciente con sospecha de edema papilar y NVC en osteoma coroideo.

Y para terminar, el libro recopila un grupo variado de casos: la regresión de la RDP con antiangiogénicos, el campo amplio en el pseudo-Purtscher, OVR en paciente en tratamiento con fingolimod, escleritis como debut de mieloma múltiple, retinopatía del prematuro en el adulto, retinopatía por lupus y síndrome antifosfolípido, retinopatía drepanocítica en paciente de etnia gitana, necrosis retiniana aguda tras vitrectomía por desprendimiento de retina (DR), hemorragia submacular extensa tras rotura coroidea traumática y DR traccional en síndrome Von Hippel.

Estoy seguro de que disfrutaremos de estos textos. A su lectura llegaremos por la curiosidad, por la duda, con la esperanza de solucionar nuestros casos y seguir aprendiendo. Los leeremos de dos en dos o de tres en tres, con esa pasión que tenemos por la retina.

Las palabras que presiden este prólogo nos transmiten la esperanza de Jules Gonin de que el progreso de la tecnología y de las indicaciones mejorará los resultados en el

desprendimiento de la retina. Los que de alguna manera hemos vivido ese progreso, lo mismo que Gonin, nunca perdimos ni la esperanza, ni la curiosidad, ni la capacidad de sorpresa.

Alguien dijo alguna vez que «el hombre empieza a morir el día que piensa que ya lo sabe todo. Ese día, abandona la capacidad de sorpresa, la curiosidad, y poco a poco, sin darse cuenta, va convirtiéndose en una pieza de museo, una vasija babilónica».

Estoy convencido de que las páginas de este libro me permiten afirmar que los autores de estos casos mantienen la curiosidad y la esperanza y no piensan que lo saben todo. Ya solo por eso merecerá la pena perder el sueño en su lectura. Quiero terminar felicitando a todos los que han participado y emplazándolos a seguir trabajando por el progreso científico.

Quiero finalizar felicitando a nuestra sociedad y a los editores. Espero que ante la gran acogida que tendrá esta edición se comprometan, como vienen haciéndolo, con un cuarto volumen para dentro de dos años. Así, los mismos que han participado y otros que llegarán seguirán engrandeciendo esta profesión y todos continuaremos disfrutándola.

Antonio Piñero Bustamante

INTRODUCCIÓN

Geoffrey Chaucer escribió una vez: «La vida es tan, tan corta, y el tiempo de aprender la profesión tan largo...». Esta frase es especialmente adecuada para los oftalmólogos, y más concretamente para los dedicados a la retina. Nuestros especialistas, tanto de retina médica o quirúrgica como los investigadores básicos, comparten una fascinación por la retina, un tejido único que es la base anatómica y fisiológica del don de la vista y representa más del 35 % de las neuronas que entran y salen del cerebro humano.

Nuestra especialidad ha experimentado un gran avance en los últimos años, tanto en el campo del diagnóstico en imagen (con los diferentes OCT *swept source*, angio-OCT y OCT intraoperatorio) como con la óptica adaptativa, sistemas de retinografía y angiografía de campo amplio. Todo ello nos ha hecho comprender mucho mejor los mecanismos que producen la enfermedad en la retina y, como consecuencia, cómo debe ser tratada. Los cambios en el tratamiento tanto médico como quirúrgico también han sido muy importantes; hoy se pueden tratar y en ocasiones curar enfermedades que hasta hace poco no tenían posibilidades terapéuticas.

Debido al éxito de los anteriores, la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV) se ha animado a publicar la tercera edición de *Casos clínicos en Oftalmología*. Este volumen nos actualiza, en sus diversos capítulos, con la presentación por parte de prestigiosos retinólogos de casos clínicos complejos por su diagnóstico o su resolución. Se abarcan patologías que se manifiestan de manera atípica

a nivel macular, como la degeneración macular, las distrofias retinianas, la patología retinocoroidea, los tumores o la patología pediátrica.

Este libro representa el esfuerzo y dedicación de 131 retinólogos que, aplicando técnicas de exploración de última generación, han llegado al diagnóstico de diferentes patologías retinocoroideas. Nadie mejor que ellos para orientarnos sobre el mejor abordaje de estos problemas. A todos ellos queremos darles las más expresivas gracias. El agradecimiento también debe hacerse extensivo a la compañía Bayer por su patrocinio, que nos ha acompañado desde la primera edición, y a Euromedice por su excelente labor editorial.

Como miembros de la junta directiva de la SERV estamos orgullosos del creciente número de socios, de la incorporación de residentes y adjuntos jóvenes que son el futuro y de la constante actividad que demuestra la sociedad, plasmada en la publicación de guías clínicas, manuales y monografías.

Es un honor para nosotros invitaros a la lectura de este libro, que creemos que os podrá ayudar en vuestra práctica diaria. Estos casos clínicos, reales y muy bien estudiados y resueltos, demuestran la excelente forma de esta profesión, conformada por médicos que saben de la importancia del aprendizaje constante.

José García Arumí
José María Ruiz Moreno

CASO 1

Utilidad del campo amplio en la pseudoretinopatía de Purtscher tras colocación de *stent* carotídeo

Beatriz Abadía Álvarez¹, Pilar Calvo Pérez²

¹Unidad de Retina. Clínica Baviera. Zaragoza

²IIS-Aragón. Oftalmología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

CASO CLÍNICO

Mujer, 45 años, con antecedentes de hipotiroidismo posparto e hipertensión arterial en tratamiento, que tras presentar cefalea de dos meses de evolución es diagnosticada mediante resonancia magnética cerebral y arteriografía de aneurisma oftálmico izquierdo de unos 7 mm de diámetro mayor y aneurisma cavernoso derecho de unos 12 mm de diámetro mayor.

En un primer tiempo se realizó tratamiento endovascular del aneurisma derecho sin incidencias. A los cuatro meses se procedió a la exclusión del aneurisma izquierdo mediante colocación de *stent* Flow-Diverter con extremo distal. Tras el procedimiento (sin incidencias reseñables), se administró doble antiagregación (Adiro® 100 mg y clopidogrel 75 mg) cada 24 horas y dexametasona 2 mg cada 8 horas intravenosa.

Al día siguiente la paciente refirió desde el despertar pérdida de visión en el ojo izquierdo (OI). Fue derivada al Servicio de Oftalmología y se realizó un escáner cerebral sin contraste, en el que no se apreciaron hallazgos destacables.

La mejor agudeza visual (AV) corregida en el ojo derecho (OD) fue de 10/10 y en el OI de «cuenta dedos» (CD) a 1 metro.

Presentó defecto pupilar aferente relativo en el OI.

La biomicroscopía de polo anterior y la presión intraocular en ambos ojos fueron normales. La oftalmoscopia del OD no mostró alteraciones. En la oftalmoscopia del OI se apreciaron múltiples hemorragias prerretinianas y subretinianas en el polo posterior, con afectación grave macular, junto con manchas de Roth y extensa palidez retiniana en el área nasal y temporal (figura 1).

Se realizó una tomografía de coherencia óptica (figura 2), donde se aprecia la hialoides posterior y la hemorragia pre y subretiniana con gran sombra acústica posterior que impide ver el resto de capas retinianas y coroides.

Debido a la presencia de extensa isquemia de polo posterior y la necesidad de doble antiagregación post-*stent*, se decidió junto con el Servicio de Neurorradiología no



FIGURA 1

Retinografía del ojo izquierdo de campo amplio en el momento del diagnóstico.



FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo en el momento del diagnóstico.

realizar cirugía vitreorretiniana y adoptar una actitud expectante con reposo a 45° y observación con controles periódicos hasta la resolución de las hemorragias.

A las 48 horas se apreció un aumento en el nivel de sangre en el polo posterior (figura 3).



FIGURA 3

Retinografía del ojo izquierdo de campo amplio tras 48 horas de evolución.

La figura 4 muestra la retinografía de campo amplio a los cuatro meses de seguimiento. A pesar de la resolución de la mayoría de las hemorragias, la AV se mantuvo en CD debido a la gran isquemia que puede apreciarse en el polo posterior.

DISCUSIÓN

La retinopatía de Purtscher¹ se describió asociada a traumas compresivos no oculares y se caracteriza por la presencia de hemorragias retinianas, palidez de la retina interna y tortuosidad venosa. Cuando estos hallazgos aparecen en ausencia de trauma, la condición se denomina pseudoretinopatía de Purtscher.

La pseudoretinopatía de Purtscher^{2,3} ha sido descrita en diferentes enfermedades, como pancreatitis aguda, fallo renal, enfermedades autoinmunes, maniobras de Valsalva, etc., y tras diversas cirugías cerebrales o cardiovasculares (disección aórtica, trombo auricular, aneurisma cerebral, etc.).



FIGURA 4

Retinografía del ojo izquierdo de campo amplio a los cuatro meses de seguimiento.

El diagnóstico de ambas entidades es clínico^{2,3}, con una presentación que normalmente incluye pérdida de visión indolora de gravedad muy variable de horas a días tras la patología causal. Suele acompañarse de pérdida del campo visual (CV) en forma de escotoma central, paracentral o defecto arcuato, mientras que el CV periférico suele estar respetado.

La patogénesis de estos cuadros ha sido objeto de discusión durante décadas. Una de las teorías más aceptadas habla de microembolización de la vascularización retiniana, produciéndose una oclusión arteriolar precapilar^{2,3} e infartos microvasculares. Es muy frecuente encontrar un estado de hipercoagulabilidad en estos pacientes.

Respecto al tratamiento, no hay ninguna guía basada en evidencia científica. Corticoides intravenosos, observación e incluso oxígeno hiperbárico han sido utilizados con resultados diversos^{2,3}.

La recuperación visual es muy variable⁴. En nuestro caso, la extensa isquemia del polo posterior impidió cualquier mejoría.

BIBLIOGRAFÍA

1. Purtscher O. Noch unbekannte befunde nach schadeltrauma. *Ber Dtsch Ophthalmol Ges* 1910;36:294-301.
2. Miguel AI, Henriques F, Azevedo LFR, Loureiro AJ, Maberley DA. Systematic review of Purtscher's and Purtscher-like retinopathies. *Eye (Lond)* 2013;27:1-13.
3. Agrawal A, McKibbin M. Purtscher's retinopathy: epidemiology, clinical features and outcome. *Br J Ophthalmol* 2007;91:1456-9.
4. Holak HM, Holak S. Prognostic factors for visual outcome in Purtscher retinopathy. *Surv Ophthalmol* 2007;52:117-8.

CASO 2

Maculopatía por fototoxicidad por puntero láser

Santiago Abengoechea Hernández¹, Clara Álvarez de Toledo Belil²

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

²Médico Interno Residente de Oftalmología. Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 37 años, sin antecedentes médicos u oftalmológicos de interés, que acude al Departamento de Vítreo-Retina por pérdida de visión y metamorfopsia en ambos ojos de cuatro días de evolución tras exposición a un puntero láser. Refiere que no ha sufrido exposición directa, sino al reflejo a través de un espejo. La paciente nos aportó los dispositivos (figura 1) y observamos que se trataba de un láser de categoría III B y IV con una longitud de onda de 532 (verde) y 450 (azul), respectivamente.



FIGURA 1

Dispositivos láser.

La agudeza visual (AV) corregida era de 0,55 en el ojo derecho y de 0,45 en el ojo izquierdo. Acusaba metamorfopsia tanto vertical como horizontal. La exploración del segmento anterior y la presión intraocular se encontraban dentro de la normalidad. En la exploración del fondo de ojo se evidenciaron unas lesiones blanquecinas en el epitelio pigmentario de la retina (EPR), en el área foveal (figura 2).

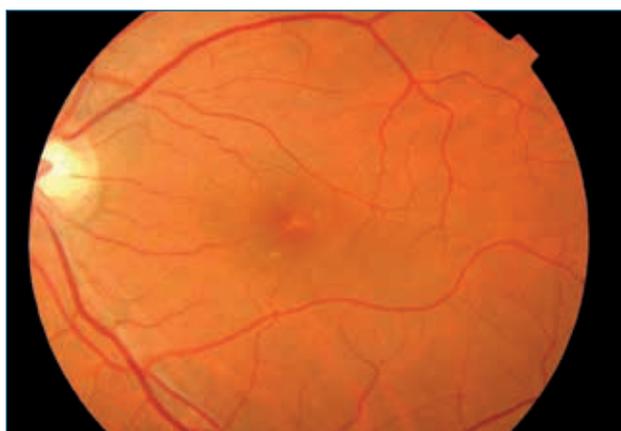


FIGURA 2

Retinografía de ambos ojos. Alteración del epitelio pigmentario de la retina foveal.

Exploraciones complementarias

La tomografía de coherencia óptica (OCT) de ambos ojos mostró una desestructuración de las capas externas de la retina y del EPR (figura 3). La angiografía fluoresceínica evidenciaba un área de hiperfluorescencia a nivel foveal (figura 4).

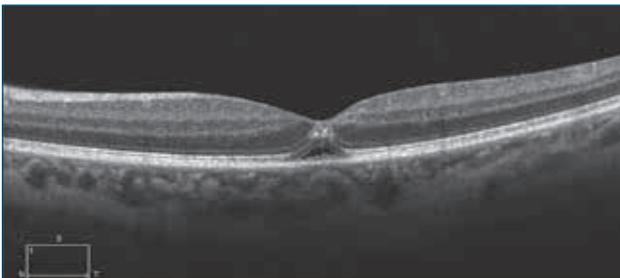
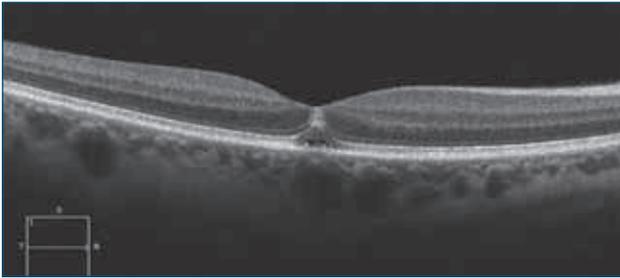


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos.
Desestructuración de las capas externas de la retina
y epitelio pigmentario de la retina.

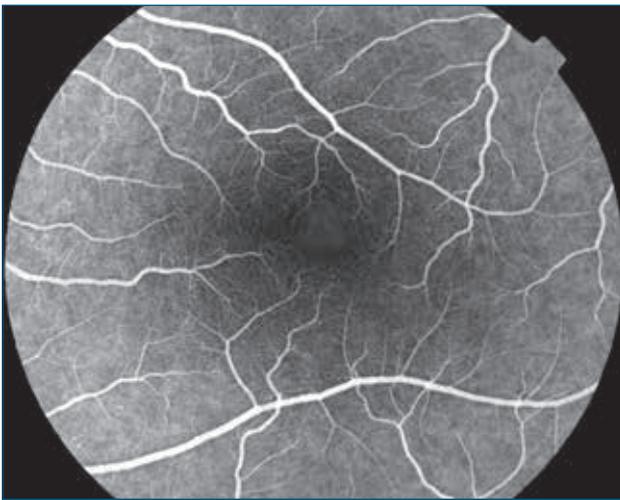


FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica del ojo derecho.
Hiperfluorescencia foveal.

Evolución

A los dos meses de la primera visita, la paciente acude a control refiriendo mejoría de su sintomatología. La AV corregida era de 1,05 en el ojo derecho y de 0,75 en el ojo izquierdo y presentaba una discreta metamorfopsia en ambos ojos. En la exploración de fondo de ojo destacaba algún punto de atrofia del EPR en el área foveal (figura 5). No se encontraron alteraciones de la retina externa o el EPR en la OCT de control (figura 6).

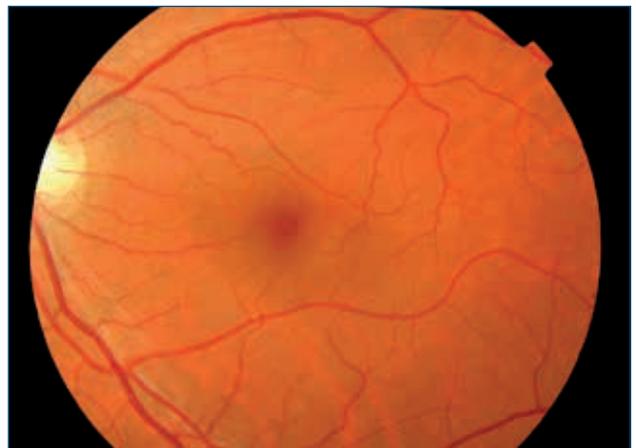
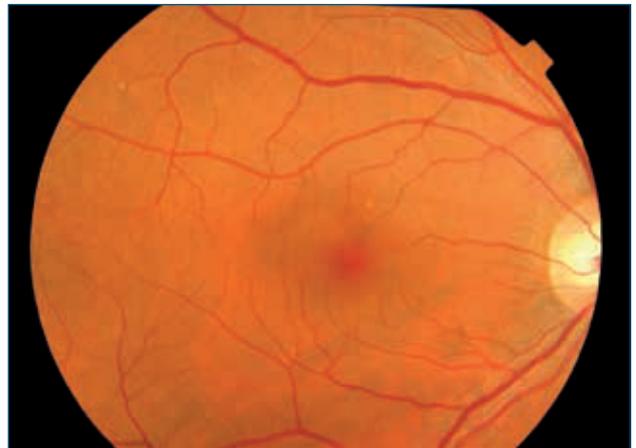


FIGURA 5

Retinografía color de ambos ojos; control a los dos meses.

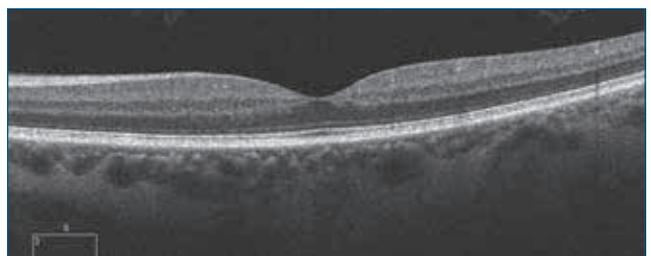
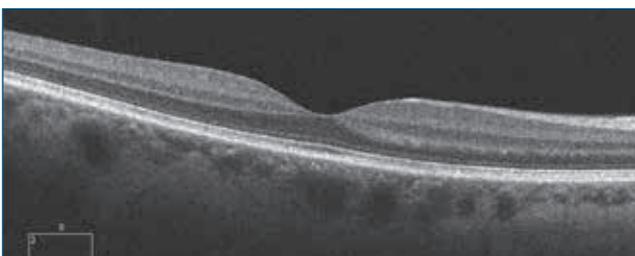


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos; control a los dos meses.

DISCUSIÓN

La maculopatía por fototoxicidad por puntero láser está aumentando su incidencia debido a la facilidad de acceso a la compra de estos dispositivos¹. Se han descrito tres mecanismos por los cuales la luz del láser puede causar una lesión retiniana: fotomecánico, térmico y fotoquímico¹.

Según su potencia, los dispositivos se clasifican del I-IV. No son aptos para el uso general los que se engloban dentro de la categoría IIIB-IV. La longitud de onda y el color de la luz del dispositivo desempeñan también un papel importante en el daño retiniano, ya que está descrito que dispositivos de longitud de onda verde pueden causar un mayor daño retiniano, por absorberse su luz con mayor facilidad. En el caso clínico presentado anteriormente, la lesión retiniana fue debida a dos dispositivos clasificados dentro de las categorías de mayor potencia (IIIB-IV) y longitud de onda verde/azul².

La clínica es similar a la descrita en la maculopatía solar, pero de presentación más aguda. Es habitual encontrar AV inferiores a la anteriormente mencionada, incluso se han descrito casos de AV de «cuenta dedos»³. Esto es debido a que los punteros láser emiten una luz muy concentrada, brillante, y en un período de tiempo muy corto⁴. En el momento del impacto con la luz del láser los pa-

cientes pueden referir dolor ocular e incluso el sonido de una pequeña explosión⁴.

La morfología de las lesiones maculares descritas por los punteros láser es muy variable. Las descripciones del fondo de ojo incluyen edema retiniano, lesiones hipopigmentadas y alteraciones atróficas del EPR, entre otras. La OCT es la técnica más sensible para su diagnóstico, superior a la angiografía fluoresceínica. Los hallazgos descritos en las OCT también son variables e incluyen bandas hiperreflectivas, disrupción de capas internas retinianas o quistes hiporreflectivos⁵. La autofluorescencia, la perimetría, el examen con la rejilla de Amsler y el electrorretinograma multifocal desempeñan un papel complementario en el diagnóstico de esta patología⁶. Se ha propuesto el uso de antiinflamatorios no esteroideos o esteroides sistémicos como tratamiento en fase aguda, sin existir evidencia científica respecto a su utilidad⁷.

El pronóstico dependerá del tipo de láser implicado y el tiempo de exposición. Existe una recuperación significativa de la AV al cabo de semanas o meses⁸. En la literatura se encuentran casos de persistencia de escotomas o una ligera metamorfopsia. Como complicaciones secundarias no son infrecuentes la formación de agujeros maculares⁹, que pueden cerrar de forma espontánea en el caso de los más pequeños¹⁰, o la aparición de neovascularización coroidea¹¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alda J, Gómez Sanz F, González Martín-Moro J. Maculopatía por puntero láser. ¿Un nuevo problema de salud pública? Arch Soc Esp Oftalmol 2017;92:1-3.
2. González Martín-Moro J, Hernández Verdejo JL, Zarallo Gallardo J. Maculopatía fótica: revisión de la literatura. Arch Soc Esp Oftalmol 2018;93(11):542-50.
3. Simonett JM, Scarinci F, Labriola LT, Jampol LM, Goldstein DA, Fawzi AA. A case of recurrent, self-inflicted handheld laser retinopathy. J AAPOS 2016;20:168-70.
4. Harris MD, Lincoln AE, Amoroso PJ, Stuck B, Sliney D. Laser eye injuries in military occupations. Aviat Space Environ Med 2003;74:947-52.
5. Bhavsar KV, Wilson D, Margolis R, Judson P, Barbazetto I, Freund KB, et al. Multimodal imaging in handheld laser-induced maculopathy. Am J Ophthalmol 2015;159:227-3.
6. Czepita M, Machalinska A, Czepita D. Near-infrared fundus autofluorescence imaging in solar retinopathy. GMS Ophthalmol Cases 2017 Mar 3;7:Doc05.
7. Hossein M, Bonyadi J, Soheilian R, Soheilian M, Peyman GA. SD-OCT features of laser pointer maculopathy before and after systemic corticosteroid therapy. Ophthalmic Surg Lasers Imaging. 2011;42 Online:e135-8.
8. Ziahosseini K, Doris JP, Turner GS. Laser eye injuries. Maculopathy from handheld green diode laser pointer. BMJ 2010;340:c2982.
9. Barkana Y, Belkin M. Laser eye injuries. Surv Ophthalmol 2000;44:459-78.
10. Porrua L, Oblanca N, Gonzalez-Lopez JJ. Spontaneous closure of a blue laser induced full thickness macular hole. Arch Soc Esp Oftalmol 2017;92:29-32.
11. Sun Z, Wen F, Li X, Wu D. Early subfoveal choroidal neovascularization secondary to an accidental stage laser injury. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2006;244:888-90.

CASO 3

Coroidopatía serosa central extrafoveal tratada con láser

Maximino José Abrales López-Veiga¹⁻³, Juan Andrés Staël Apolo⁴

¹Facultativo Especialista de Área. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

²Profesor Asociado de Oftalmología. Departamento de Cirugía y Especialidades Médico-Quirúrgicas. Universidad de Santiago de Compostela

³Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. Santiago de Compostela

⁴Médico Interno Residente. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

CASO CLÍNICO

Mujer de 64 años, con pérdida de agudeza visual (AV) en el ojo derecho de 15 días de evolución. AV inicial de 1,2 logMAR, que mejora con estenopeico a 0,4 logMAR. En la fundoscopia se evidencia desprendimiento neurosensorial (DNS) en polo posterior, que se confirma por tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 1). Se realiza angiografía fluoresceínica (AGF), en la que se observa un punto de fuga extramacular sobre la arcada temporal superior a un diámetro de disco desde el borde papilar. Además, se evidencia una zona redondeada e hipofluorescente en polo posterior que corresponde a la zona del DNS (figura 2).

Se instaura tratamiento con betabloqueantes y benzodiazepinas, sin mejoría anatómica ni funcional a los cuatro meses, por lo que se decide realizar tratamiento con láser focal de micropulsos con energía por debajo del umbral sobre el punto de fuga. A los dos meses del tratamiento con láser, se evidencia mejoría funcional con AV de 0,2 logMAR y en la OCT estructural resolución completa del DNS con recuperación de la depresión foveal normal (figura 3). Un año después la AV se mantiene estable y se observa una mejoría de la arquitectura foveal en la OCT (figura 4).



FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: desprendimiento neurosensorial en polo posterior.



FIGURA 2

Angiografía fluoresceínica del ojo derecho: punto de fuga extramacular sobre la arcada temporal superior. Se observa, además, una zona redondeada e hipofluorescente de borde inferior más definido en polo posterior que corresponde al desprendimiento neurosensorial.

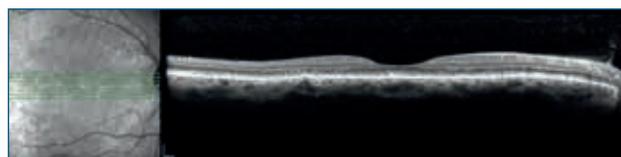


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: resolución completa del desprendimiento neurosensorial al mes de tratamiento. Persiste alteración de las capas externas de la retina y puntos hiperreflectivos.

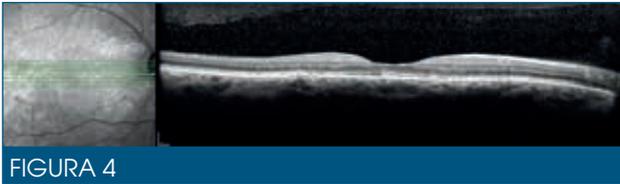


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: un año después del tratamiento se mantiene la resolución completa del desprendimiento neurosensorial y se observa una mejoría de la arquitectura de las capas externas de la retina.

DISCUSIÓN

La coriorretinopatía central serosa (CCS) es una enfermedad idiopática que presenta áreas localizadas de DNS. Es generalmente autolimitada y presenta buen pronóstico visual entre tres y seis meses desde el inicio de los síntomas. Algunos pacientes desarrollan signos crónicos (por encima de los seis meses) con alteraciones anatómicas y funcionales de la retina. Se relaciona con factores psicosociales, personalidad de tipo A, exposición a corticoesteroides, síndrome de Cushing, embarazo e infección por *Helicobacter pylori*¹.

El paciente modelo es un varón joven de edad media y de raza caucásica. Afecta a varones más que a mujeres, con una tasa de relación varón/mujer de 2,6:1². Las mujeres con CCS suelen tener una edad más avanzada³.

Aunque la fisiopatología de la enfermedad no está clara, la microcirculación coroidea desempeña un papel importante en su patogenia. Se pueden identificar uno o varios puntos de fuga por hiperpermeabilidad de los vasos coroideos en áreas defectuosas del epitelio pigmentario de la retina (EPR)⁴. Se piensa que la lesión coroidea precede a la alteración del EPR suprayacente⁵.

Los corticoesteroides tienen un efecto directo en la expresión de los receptores adrenérgicos en la coroides y pueden provocar vasodilatación. Así, se deduce que niveles elevados de cortisol y catecolaminas en sangre, como los encontrados en trastornos psicoafectivos, enfermedad de Cushing, apnea obstructiva del sueño e hipertensión arterial, poseen un rol en la génesis de esta patología^{6,7}.

La AV inicial varía entre 0,63-0,30 logMAR. El signo fundoscópico característico es un DNS no hemorrágico redondeado u oval, bien delimitado, en polo posterior. Otros signos visibles son puntos amarillentos en la superficie interna del EPR, turbidez del fluido subretiniano por depósito de fibrina y en algunos casos desprendimiento de retina inferior seroso^{3,8}. Cambios permanentes

del EPR con fibrosis, edema macular cistoide crónico, depósitos lipídicos subretinianos y neovascularización coroidea aparecen en los casos crónicos^{3,4,8}.

Dependiendo de la localización del DNS, si se ubica en el área macular presentan visión borrosa, metamorfopsia, escotoma relativo central, micropsia, discromatopsia leve a moderada y disminución de la sensibilidad al contraste. Los casos crónicos o con múltiples recidivas provocan lesión estructural y funcional irreversible^{3,4,8}.

En la OCT de dominio espectral, el hallazgo más característico en casos agudos es el DNS uni o multifocal bien delimitado con fluido subretiniano. En el 50-100 % de los pacientes se encuentran desprendimientos pequeños del EPR asociados⁹. Algunos presentan puntos hiperreflectivos sub e intrarretinianos y, en comparación con sujetos sanos, la mayoría muestra engrosamiento coroideo tanto en los ojos con CCS como en los adelfos^{10,11}. En la CCS crónica hay adelgazamiento de la capa nuclear externa, degeneración cistoide crónica y disrupción de la capa de los elipsoides, todas ellas relacionadas con un pronóstico visual pobre¹².

En la AGF los focos de fuga en el EPR pueden adoptar un patrón en mancha de tinta o en humo de chimenea en los distintos tiempos del angiograma, que posteriormente difunden por el área del DNS y lo demarcan de manera clara³.

Algunos estudios han encontrado alteraciones difusas bilaterales en el electrorretinograma multifocal, incluso en pacientes con un solo ojo afectado¹³.

La observación puede ser la actitud inicial en casos agudos por la alta tasa de resolución en los primeros 3-4 meses⁸. Suspender el uso de corticoesteroides en cualquiera de sus formas está indicado, previa evaluación del riesgo-beneficio sobre las enfermedades de base. Se deben evaluar y tratar las condiciones asociadas, como la apnea obstructiva del sueño, el síndrome de Cushing y los trastornos psicoafectivos. El efecto terapéutico de las medicaciones con betabloqueantes y benzodiacepinas no es del todo conocido⁴.

Se recomienda iniciar tratamiento en DNS persistente durante más de cuatro meses, en caso de recurrencia en un ojo con compromiso visual previo o en un nuevo episodio con alteraciones visuales en el ojo contralateral secundarias a CCS⁴. El láser térmico de argón cayó en desuso por las lesiones retinianas que provoca. En la actualidad, con los láseres de diodo con modos de micropulsos se administran terapias subumbrales que reducen el riesgo de complicaciones. Tiene menor coste que la terapia fo-

todinámica (TFD) y está más disponible. Las dos técnicas recuperan efectivamente la anatomía foveal. Sin embargo, el láser podría tener mejores resultados funcionales, debido a que provoca menor lesión retiniana^{14,15}. La TFD tiene efecto directo en la circulación coroidea, pero puede provocar efectos adversos importantes, como la atrofia del EPR e isquemia y neovascularización coroideas. Se han evaluado protocolos con dosis menores de vertepor-

fina y otros con fluencia láser disminuida en un intento de reducir las complicaciones¹⁶⁻¹⁸.

El caso que presentamos es atípico por su localización y características morfológicas. Sin embargo, resulta evidente que tras el tratamiento con láser sobre el punto de fuga se produjo una resolución completa del DNS y una mejoría de la AV.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liu B, Deng T, Zhang J. Risk factors for central serous chorioretinopathy: a systematic review and meta-analysis. *Retina* 2016;36:9-19.
2. Spaide RF, Campeas L, Haas A, Yannuzzi L, Fisher Y, Guyer D, et al. Central serous chorioretinopathy in younger and older adults. *Ophthalmology* 1996;103:2070-80.
3. Acquired macular disorders. En: Brad Bowling. *Kanski's Clinical Ophthalmology. A systematic approach*. 8.ª ed. Elsevier. 2016. pp. 624-7.
4. Kean T. Central serous chorioretinopathy. *Medscape*. 2019. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1227025-overview>
5. Okushiba U, Takeda M. Study of choroidal vascular lesions in central serous chorioretinopathy using indocyanine green angiography. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 1997;101:74-82.
6. Daruich A, Matet A, Dirani A, Bousquet E, Zhao M, Farman N, et al. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new physiopathology hypothesis. *Prog Retin Eye Res* 2015;48:82-118.
7. Leveque TK, Yu L, Musch DC, Chervin RD, Zacks DN. Central serous chorioretinopathy and risk for obstructive sleep apnea. *Sleep Breath* 2007;11:253-7.
8. Lam D, Das S, Liu S, Lee V, Lu L. Central serous chorioretinopathy. En: Schachat A. *Ryan's retina*. 6.ª ed. Elsevier. 2018. pp. 1465-83.
9. Yang L, Jonas JB, Wei W. Optical coherence tomography-assisted enhanced depth imaging of central serous chorioretinopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2013;4:4659-65.
10. Landa G, Barnett JA, Garcia PM, Tai KW, Rosen RB. Quantitative and qualitative spectral domain optical coherence tomography analysis of sub-retinal deposits in patients with acute central serous retinopathy. *Ophthalmologica* 2013;230:62-8.
11. Goktas A. Correlation of subretinal fluid volume with choroidal thickness and macular volume in acute central serous chorioretinopathy. *Eye (Lond)* 2014;28:1431-6.
12. Yalcinbayir O, Gelisken O, Akova-Budak B, Ozkaya G, Cevik S, Yucel A. Correlation of spectral domain optical coherence tomography findings and visual acuity in central serous chorioretinopathy. *Retina* 2014;34:705-12.
13. Marmor MF, Tan F. Central serous chorioretinopathy: bilateral multifocal electroretinographic abnormalities. *Arch Ophthalmol* 1999;117:184-8.
14. Ntomoka C, Rajesh B, Muriithi G, Goud A, Chhablani J. Comparison of photodynamic therapy and navigated microsecond laser for chronic central serous chorioretinopathy. *Eye* 2018;32:1079.
15. Roca J, Wu L, Fromow-Guerra J, Rodríguez F, Berrocal M, Rojas S, et al. Yellow (577 nm) micropulse laser versus half-dose verteporfin photodynamic therapy in eyes with chronic central serous chorioretinopathy: results of the Pan-American Collaborative Retina Study (PACORES) Group. *Br J Ophthalmol* 2018;102:1696-700.
16. Lai TY, Chan WM, Li H, Lai RY, Liu DT, Lam DS. Safety enhanced photodynamic therapy with half dose verteporfin for chronic central serous chorioretinopathy: a short term pilot study. *Br J Ophthalmol* 2006;90:869-74.
17. Reibaldi M, Boscia F, Avitabile T, Uva M, Russo A, Zagari M, et al. Functional retinal changes measured by microperimetry in standard-fluence vs low-fluence photodynamic therapy in chronic central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 2011;151:953-60.
18. Yannuzzi L, Slakter J, Gross N, Spaide R, Costa D, Huang S, et al. Indocyanine green angiography-guided photodynamic therapy for treatment of chronic central serous chorioretinopathy: a pilot study. *Retina* 2012;32:288-98.

CASO 4

Vasculopatía retiniana asociada a leucemia mieloide crónica

Alfredo Adán Civera^{1,2,3}, Aina Moll Udina³

¹Director del Instituto de Oftalmología. Hospital Clínic de Barcelona

²Profesor titular de Oftalmología. Universidad de Barcelona

³Unidad de Inflamación Ocular. Hospital Clínic de Barcelona

INTRODUCCIÓN

La vasculopatía retiniana por hiperleucocitosis, también llamada por leucostasis, es una entidad muy poco frecuente y secundaria a procesos hematológicos como la leucemia mieloide crónica (LMC).

La hiperleucocitosis se define como un aumento de los glóbulos blancos por encima de 100 000/mm³ y conlleva una alta morbilidad y mortalidad temprana. De manera típica, se ha relacionado con neoplasias malignas hematológicas como la leucemia linfoblástica aguda o la leucemia mieloide aguda, y raramente con la LMC^{1,2}. La hiperleucocitosis lleva a una leucostasis, también llamada hiperleucocitosis sintomática, que produce una disminución de la perfusión tisular por infiltración de leucocitos y consecuente obstrucción de los capilares^{1,2}, y que es una emergencia médica.

La vasculopatía retiniana por leucostasis tendría el mismo mecanismo de producción, al obstruirse la microcirculación capilar retiniana y manifestarse con hemorragias retinianas de modo predominante. En algunas ocasiones puede ser la primera manifestación de la enfermedad hematológica, por lo que la sospecha clínica debe ser elevada en estos casos.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 49 años diagnosticado recientemente de una LMC a raíz de un hallazgo de hiperleucocitosis de 399 000/mm³ y esplenomegalia. Presentó pérdida visual de ambos ojos durante el ingreso para estudio y diagnóstico de dicha hemopatía, aunque refería visión borrosa antes del diagnóstico. La biopsia de médula ósea confirmó el diagnóstico de LMC en fase crónica de alto riesgo. No presentaba antecedentes oftalmológicos ni familiares de interés. Inició tratamiento con quimioterapia

con dasatanib, que se tuvo que retirar rápidamente por pancitopenia y se cambió a nilotinib.

En la exploración oftalmológica, la agudeza visual (AV) fue de 0,6 en su ojo derecho (OD) y de 0,3 en su ojo izquierdo (OI). En el segmento anterior no se apreciaron alteraciones y en el segmento posterior se observaron hemorragias en punto-mancha en cuatro cuadrantes, manchas de Roth y periflebitis con oclusión vascular temporal, sin vitritis (figura 1A y B). En la tomografía de coherencia óptica estructural (SD-OCT; Cirrus HD OCT®, Carl Zeiss, Estados Unidos), se apreció edema macular quístico bilateral con desprendimiento neurosensorial subfoveal, de 717 micras en el OD y de 653 micras en el OI (figura 2C y D).

Se realizó una angiografía fluoresceínica (AGF) de campo amplio (Optomap®), donde se observó isquemia temporal oclusiva grave de ambos ojos, múltiples microaneurismas, y fuga papilar y macular en tiempos tardíos en ambos ojos (figura 1E y F). Se diagnosticó de una vasculitis oclusiva por hiperleucocitosis en contexto de una LMC con edema macular bilateral y se pautó una inyección de aflibercept (Eylea®) en cada ojo. Un mes después de las inyecciones, la AV era de 0,7 en su OD y de 0,8 en su OI, con resolución del edema macular en la SD-OCT (figura 2A y B). Fueron necesarias hasta un total de tres inyecciones en cada ojo por recidiva del edema macular (figura 2).

Se repitió la AGF de campo amplio (12 meses tras el debut), en la que persistía la isquemia temporal grave (figura 3A y B), y se indicó fotocoagulación sectorial temporal de ambos ojos. Solo se pudo realizar la fotocoagulación del OI (figura 3D), dado que el paciente relacionó la pérdida de AV (aumento de edema macular) con el láser argón y rechazó la fotocoagulación del OD. En la actualidad el paciente se encuentra estable, sin hemorragias en el fondo

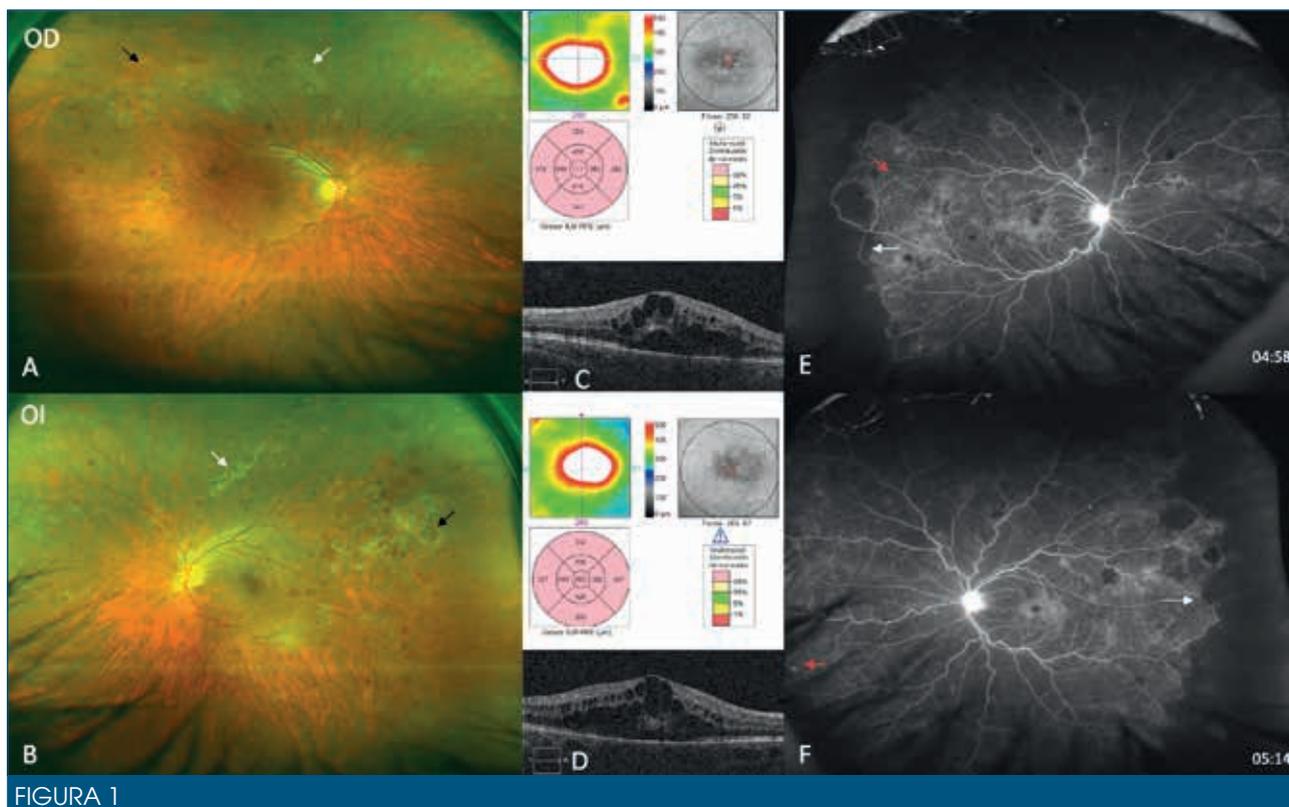


FIGURA 1

A y B) Retinografía de campo amplio (Optomap®): hemorragias intrarretinianas dispersas, envainamiento venoso (flechas blancas) y manchas de Roth (flechas negras). C y D) Tomografía de coherencia óptica estructural Cirrus®: edema macular quístico con desprendimiento neurosensorial de 717 y 653 micras, respectivamente. E y F) Angiografía fluoresceínica de campo amplio (Optomap®): isquemia temporal oclusiva (flechas blancas), microaneurismas (flechas rojas), fuga papilar, macular y leve pérdida de contraste de algunos capilares en tiempos tardíos. OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

de ojo (figura 3C y D), AV de la unidad en ambos ojos y estabilidad macular de cuatro meses.

DISCUSIÓN

La fisiopatología de la hiperleucocitosis y leucostasis es controvertida, y existen dos teorías. La primera se basa en el aumento de la viscosidad sanguínea en relación con el aumento total del recuento de leucocitos, su volumen y su poca deformidad. La segunda apoya el papel de los blastos, que interactuarían con el endotelio vascular secretando citocinas y factores de quimiotaxis que exacerbarían una situación de hiperviscosidad. Los dos mecanismos darían lugar a una trombosis vascular, lo que induciría la isquemia tisular^{1,2}.

La afectación ocular en el contexto de una LMC se aproxima a un 35 % en el momento del diagnóstico, aunque es típicamente asintomática y solo un 10 % presenta algún síntoma visual³. La pérdida visual secundaria a una LMC se ha atribuido en la literatura a casos de oclu-

siones venosas de la retina^{4,6}, retinopatía proliferativa⁷, hemorragia foveal intrarretiniana⁸ y casos de retinopatía por leucostasis⁹⁻¹¹, entre otros.

La vasculopatía retiniana por leucostasis es una manifestación clínica rara de la LMC con hiperleucostasis grave y se debe considerar una emergencia médica por riesgo de fallo orgánico múltiple y alta mortalidad. Hay poca literatura al respecto, la mayoría casos clínicos aislados⁹⁻¹¹. Parecen típicas las hemorragias dispersas intrarretinianas, manchas de Roth y algún exudado algodonoso. Pueden asociar vasculitis oclusiva en periferia temporal⁸, como en nuestro caso clínico, o incluso desprendimiento hemorrágico retiniano¹⁰.

El tratamiento de la hiperleucocitosis se basa en hiperhidratación para asegurar una hemodilución, reducir la viscosidad sanguínea y estabilizar el flujo urinario, alopurinol, tratamiento citorreductor y quimioterapia sistémica^{1,2}. En nuestro caso, al diagnóstico se inició sueroterapia, alopurinol, tratamiento citorreductor con hidroxiurea e inhibidor

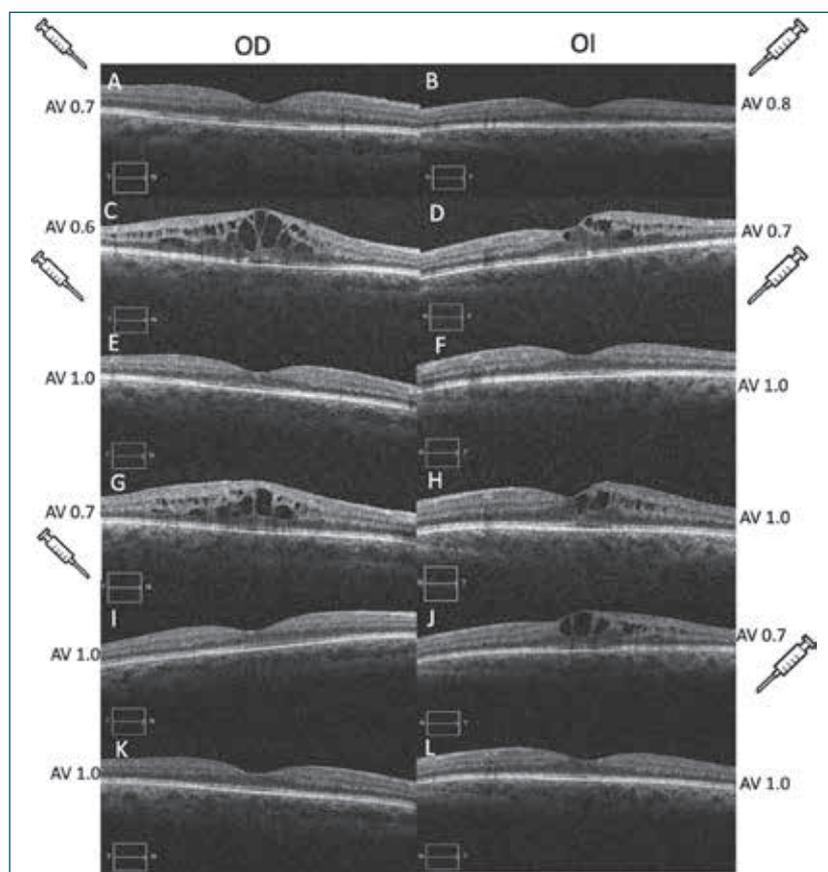


FIGURA 2

Evolución del edema macular bilateral en la tomografía de coherencia óptica estructural Cirrus®. A y B) Resolución del edema macular bilateral tras un mes de la inyección intravítrea con aflibercept (Eylea®). C y D) Recidiva del edema macular bilateral a los tres meses de la primera inyección con bajada de agudeza visual. E y F) Resolución del edema macular bilateral al mes de la segunda inyección intravítrea de aflibercept en ambos ojos. G y H) Recidiva del edema macular bilateral con pérdida de perfil foveal en el ojo derecho tras cuatro meses de la segunda inyección intravítrea bilateral. I y J) Aumento del edema macular en el ojo izquierdo tras láser argón sectorial con disminución de la agudeza visual, indicándose la tercera dosis intravítrea en el ojo izquierdo. K y L) Perfil foveal conservado tras tres inyecciones intravítreas en ambos ojos con estabilidad de cuatro meses. AV: agudeza visual; OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

de la tirosina-cinasa (dasatinib). Este último se suspendió por pancitopenia y se cambió a otro inhibidor de la tirosina-cinasa, nilotinib.

Generalmente, el pronóstico visual cuando hay afectación ocular en la LMC es bueno tras el inicio del tratamiento sistémico y quimioterapia^{6,10}, aunque hay algunos casos

comunicados con mala recuperación visual⁸. Se debe valorar la asociación de tratamiento intravítreo con antifactor de crecimiento endotelial vascular para el tratamiento del edema macular^{5,9} y de la isquemia retiniana, así como asociar fotocoagulación sectorial del área isquémica para evitar neovascularización o hemorragia vítrea, entre otras posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruggiero A, Rizzo D, Amato M, Riccardi R. Management of Hyperleukocytosis. *Curr Treat Options Oncol* 2016;17:7.
2. Giammarco S, Chiusolo P, Piccirillo N, Di Giovanni A, Metafuni E, Laurenti L, et al. Hyperleukocytosis and leukostasis: management of a medical emergency. *Expert Rev Hematol* 2017;10:147-54.
3. Reddy SC, Jackson N, Menon BS. Ocular involvement in leukemia – A study of 288 cases. *Ophthalmologica* 2003;217:441-5.
4. Wechsler DZ, Tay TS, McKay DL. Life-threatening haematological disorders presenting with ophthalmic manifestations. *Clin Experiment Ophthalmol* 2004;32:547-50.
5. Narang S, Gupta P, Sharma A, Sood S, Palta A, Goyal S. Bilateral central retinal vein occlusion as presenting feature of chronic myeloid leukemia. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2016;23(3):253-5.
6. Goel N, Pangtey B, Thakar M, Raina UK, Bhosh B. Chronic myeloid leukemia presenting with bilateral central vein occlusion and massive retinal infiltrates. *J AAPOS* 2012;16:406-8.
7. Mandava N, Costakos D, Bartlett HM. Chronic myelogenous leukemia manifested as bilateral proliferative retinopathy. *Arch Ophthalmol* 2005;123:576-7.

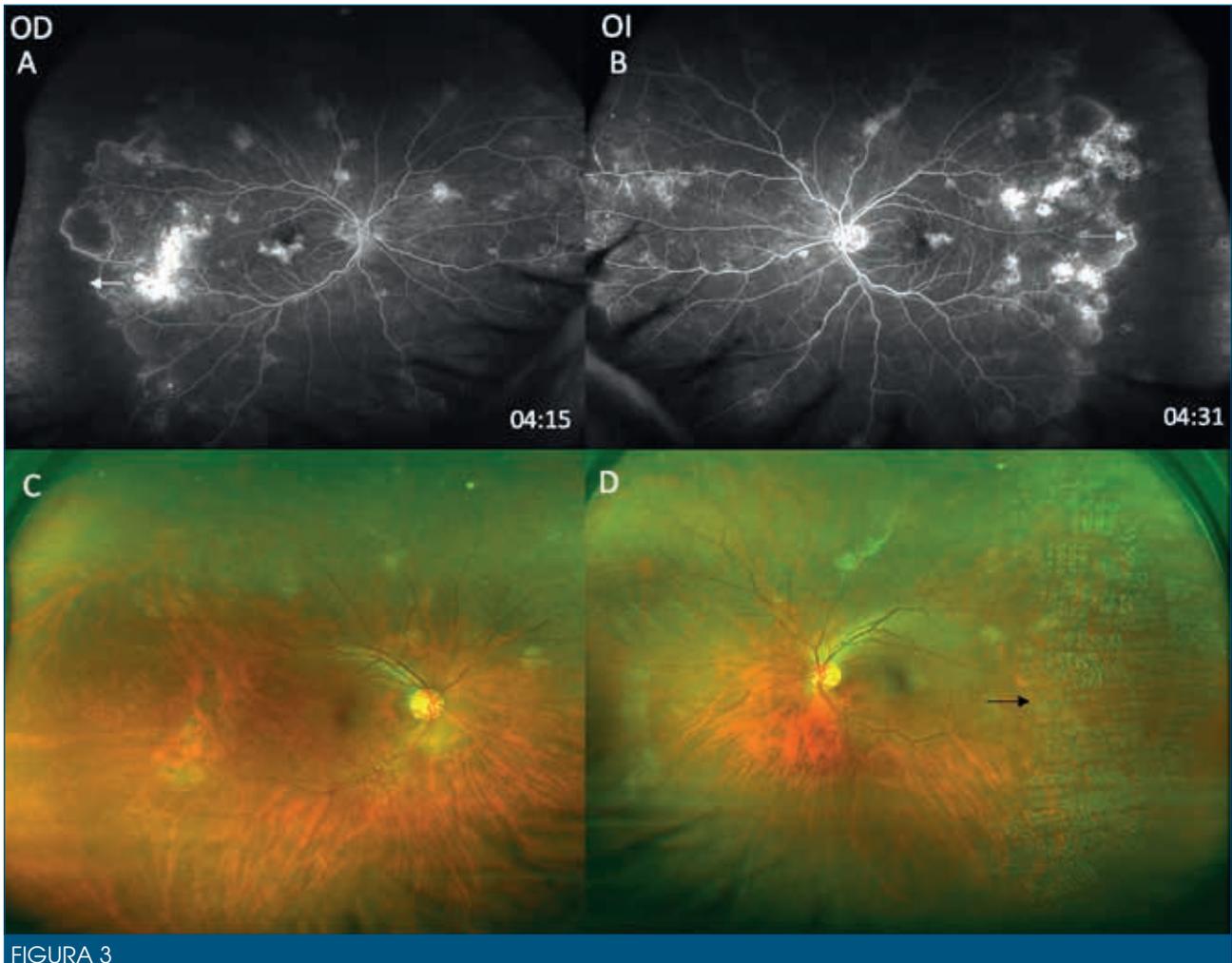


FIGURA 3

Angiografía de campo amplio (Optomap®). A y B) Tinción tisular tardía dispersa que se corresponde con alteración del epitelio pigmentario de la retina, persistencia de isquemia oclusiva temporal en ambos ojos (flechas blancas). C y D) Retinografías de campo amplio sin hemorragias, alteración del epitelio pigmentario de la retina, mejora del envainamiento venoso y huellas de fotocoagulación sectorial temporal en el ojo izquierdo (flecha negra). OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

- Hori S, Yamamoto K. Optic coherence tomography of foveal hemorrhage associated with chronic myelogenous leukemia. *Retina* 2015;35(3):597-9.
- Awh CC, Miller JB, Wu DM, Elliot D. Leukostasis retinopathy: a new clinical manifestation of chronic myeloid leukemia with severe hyperleukocytosis. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2015;46:768-70.
- Chen B, Yan X, Zhang X, Yang H. Leukostasis retinopathy: An uncommon visual threatening complication of chronic myeloid leukemia with severe hyperleukocytosis. A case report and review of the literature. *Indian J Ophthalmol* 2018;66(12):1871-4.
- Mandic BD, Potocnjak V, Bencic G, Mandic Z, Pentz A, Hajnzic TF. Visual loss as initial presentation of chronic myelogenous leukemia. *Coll Antropol* 2005;29(Suppl 1):141-3.

CASO 5

Oclusión venosa de rama retiniana en paciente en tratamiento con fingolimod

José Andonegui Navarro¹, Alicia Zubicoa Eneriz²

¹Jefe de Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

²Facultativo Especialista de Área de Oftalmología. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

CASO CLÍNICO

Paciente de 46 años, diagnosticado de esclerosis múltiple a los 42 años y en tratamiento con fingolimod durante los diez meses previos a su consulta por disminución brusca de la agudeza visual en su ojo izquierdo (OI). Su agudeza visual era de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,1 en el OI. La exploración del polo anterior era normal en ambos ojos. El fondo de ojo era normal en el OD y en el OI presentaba una obstrucción venosa de rama temporal superior (figura 1A). La exploración mediante tomografía óptica de coherencia (OCT) mostraba un gran edema macular en el OI (figura 2A).

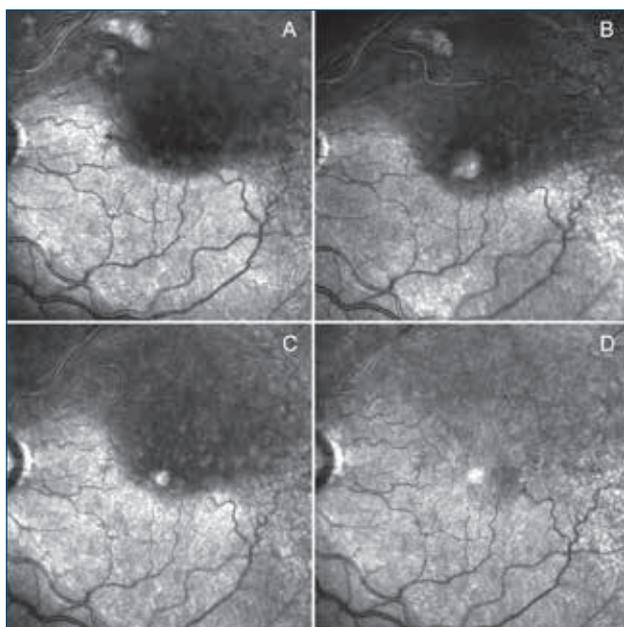


FIGURA 1

A) Obstrucción venosa de rama temporal superior en el ojo izquierdo. B-D) Mejoría progresiva a los 2, 7 y 20 meses del inicio del tratamiento.

El paciente fue valorado por el Servicio de Medicina Interna, sin detectarse factores de riesgo cardiovascular, anomalías de la coagulación ni otras alteraciones que pudiesen estar en relación con la obstrucción venosa. Se suspendió el tratamiento con fingolimod, que se substituyó por rituximab. También se comenzó tratamiento con ranibizumab intravítreo. La agudeza visual fue mejorando de forma progresiva y el edema macular fue disminuyendo también progresivamente (figuras 1B, 1C y 2B-D). En la

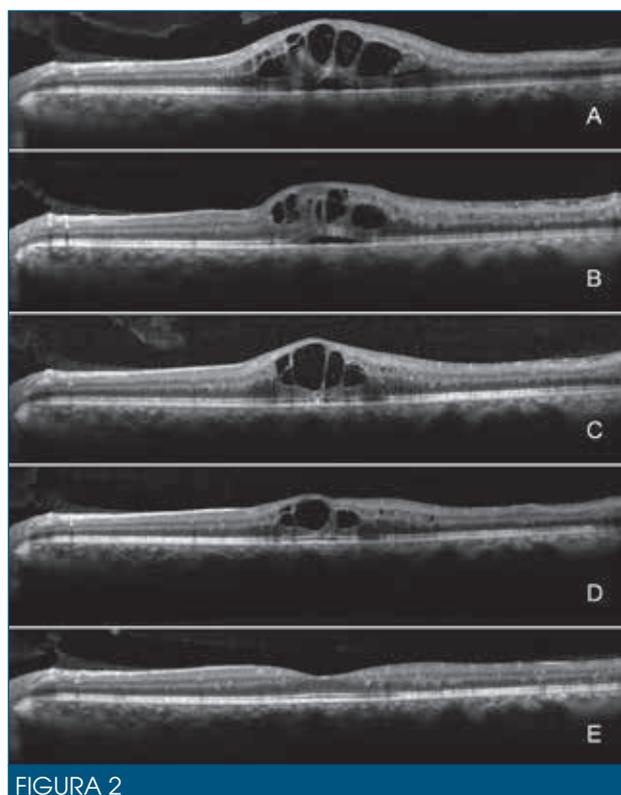


FIGURA 2

A) Edema macular en el ojo derecho en el momento del diagnóstico. B-E) Disminución progresiva del edema macular a los 2, 7, 12 y 20 meses del inicio del tratamiento.

última revisión, efectuada 20 meses después de la aparición de la obstrucción y tras ocho inyecciones intravítreas de ranibizumab, la agudeza visual ha mejorado a 0,8, el fondo de ojo muestra hialinización de las vasos temporales superiores (figura 3) y el edema macular ha desaparecido en la OCT (figura 2E).



FIGURA 3

Aspecto del fondo de ojo 20 meses después del inicio del tratamiento.

DISCUSIÓN

El fingolimod es un fármaco inmunomodulador oral que se usa para el tratamiento de la esclerosis múltiple recurrente-remiteinte^{1,2}. Se cree que su efecto terapéutico en esta enfermedad se debe a que previene la salida de los linfocitos desde el tejido linfático al torrente circulatorio, protegiendo así al sistema nervioso central del ataque de los linfocitos dirigidos contra la mielina^{3,4}. El fingolimod consigue este efecto uniéndose a los receptores esfingosina-1-fosfato (E1P) de los linfocitos. Estos receptores se encuentran sobre todo en los leucocitos y los linfocitos, pero también están en muchas otras localizaciones como el corazón, el cerebro, el hígado, el estómago o la retina, lo que explicaría la gran cantidad de efectos secundarios que puede producir este medicamento en diferentes localizaciones del organismo.

En la zona ocular, el efecto secundario más común del fingolimod y el único que fue descrito en los ensayos originales es la aparición de edema macular¹. Parece ser que esta complicación es debida a la interacción entre el fingolimod y los receptores E1P de las células endoteliales de la retina, que son responsables de la adherencia

intercelular. Al verse alterada la adherencia intercelular, se produce un aumento de la permeabilidad vascular en la retina que conduce a la aparición de edema macular⁵. El edema es fácilmente detectable con los métodos diagnósticos habituales y ocasiona grados variables de disfunción visual. Por lo general, desaparece con el cese del fingolimod⁶, pero también hay descritos casos en los que no ha remitido con la interrupción del tratamiento, en los que ha requerido la administración tópica de antiinflamatorios no esteroideos o corticoides o de triamcinolona subtenoniana o intravítrea⁷. En la actualidad no existe evidencia suficiente que apoye el uso de dexametasona o inhibidores del factor de crecimiento endotelial vascular intravítreos ni de corticoides por vía oral para el manejo de esta complicación.

Con el uso fuera de los ensayos clínicos se han descrito otras complicaciones oculares asociadas al fingolimod, tales como hemorragias retinianas^{8,9}. Estas desaparecen al suspender el tratamiento y su aparición también sería debida a la interacción entre el fingolimod y los receptores E1P, con el consecuente incremento de la permeabilidad de los vasos retinianos⁵.

Debido a que la aparición de obstrucciones venosas retinianas es relativamente frecuente en la población general, resulta complicado demostrar su asociación con la toma de fingolimod. Hasta la fecha solo un caso en la literatura ha relacionado ambas situaciones. Se trata de una paciente de 47 años sin antecedentes de riesgo cardiovascular ni anomalías de la coagulación, que desarrolló una obstrucción venosa de rama retiniana con edema macular seis años después de haber iniciado tratamiento con fingolimod. El tratamiento fue suspendido, se administró a la paciente una inyección intravítrea de ranibizumab y tres semanas después la agudeza visual era de 20/20 y el edema había desaparecido casi totalmente¹⁰.

El caso que presentamos es similar al descrito por Gallego-Pinazo¹⁰, al aparecer la obstrucción venosa en un paciente joven y sin factores de riesgo evidentes, aunque en nuestro caso había transcurrido menos tiempo desde el inicio del tratamiento con fingolimod. Igual que ellos, nosotros tampoco podemos establecer que exista una relación causal directa entre la toma de fingolimod y la aparición de la obstrucción venosa retiniana. También, y a diferencia de lo que ocurre con la aparición del edema macular, cuya correlación etiopatogénica está más clara⁵, nos resulta difícil conjeturar cuál podría ser el mecanismo por el cual este fármaco provocaría esta alteración. En cualquier caso, tratándose de un paciente joven y sin factores de riesgo evidentes, no resulta descabellado pensar que el fingolimod, cuyos receptores se encuentran distribuidos de forma ubicua por todo el orga-

nismo y que cuenta con un amplio abanico de efectos adversos, pueda ser el responsable de la aparición de la obstrucción venosa en nuestro paciente. Recomenda-

mos, por tanto, considerar la aparición de obstrucciones venosas retinianas como una posible complicación del tratamiento con fingolimod.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kappos L, Radue EW, O'Connor P, Polman C, Hohlfeld R, Calabresi P, et al. A placebo-controlled trial of oral fingolimod in relapsing multiple sclerosis. *N J Engl Med* 2010;362:387-401.
2. Kappos L, O'Connor P, Radue EW, Polman C, Hohlfeld R, Selmaj K, et al. Long-term effects of fingolimod in multiple sclerosis: the randomized FREEDOMS extension trial. *Neurology* 2015;84:1582-91.
3. Groves A, Kihara Y, Chun J. Fingolimod: direct CNS effects on sphingosine-1-phosphate (S1) receptor modulation and implications in multiple sclerosis therapy. *J Neurol Sci* 2013;328:9-18.
4. Chun J, Hartung H. Mechanism of action of oral fingolimod (FTY720) in multiple sclerosis. *Clin Neuropharmacol* 2010;33:91-101.
5. McBerry BJ, Garcia JG. Endothelial cell barrier regulation by sphingosine-1-phosphate. *J Cell Biochem* 2004;92:1075-85.
6. Zarbin MA, Jampol LM, Jager RD, Reder AT, Francis G, Collins W, et al. Ophthalmic evaluations in clinical studies of fingolimod (FTY720) in multiple sclerosis. *Ophthalmology* 2013;120:1432-9.
7. Manda P, Gupta A, Fusi-Rubiano W, Keane PA, Yang Y. Fingolimod: therapeutic mechanisms and ocular adverse effects. *Eye* 2017;31:232-40.
8. Bhatti MT, Freedman SM, Mahmoud TH. Fingolimod therapy and macular haemorrhage. *J Neuroophthalmol* 2013;33:370-2.
9. Ueda N, Saida K. Retinal haemorrhages following fingolimod treatment for multiple sclerosis; a case report. *BMC Ophthalmol* 2015;15:135.
10. Gallego-Pinazo R, España-Gregori E, Casanova B, Pardo-López D, Díaz-Llopis M. Branch retinal vein occlusion during fingolimod treatment in a patient with multiple sclerosis. *J Neuroophthalmol* 2011;31:292-3.

CASO 6

Toxicidad por venlafaxina

José Javier Araiz Iribarren

*Profesor titular Oftalmología. Facultad de Medicina de la Universidad del País Vasco.
Instituto Clínico Quirúrgico de Oftalmología. Bilbao. Servicio de Oftalmología. Hospital San Eloy Osakidetza.*

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta

Varón de 42 años que acude a consulta con carácter de urgencia por referir pérdida de la agudeza visual en ambos ojos de una semana de evolución.

Como antecedentes de interés destaca un astigmatismo moderado. Está en tratamiento crónico con antidepresivos desde hace años con paroxetina, que fue sustituida hace diez días por venlafaxina. Asimismo, niega episodios similares previos, así como otros tratamientos concomitantes.

Exploración oftalmológica inicial

- Agudeza visual lejana corregida:
 - Ojo derecho (OD): 0,4 dif (–0,75 a 80°).
 - Ojo izquierdo (OI): 0,5 dif (–0,50 a 75°).
- Agudeza visual cercana corregida: N3 con dificultad en ambos ojos.
- Biomicroscopía de polo anterior: normal. Pupilas isocóricas, redondas, centradas y normoreactivas.

- Presión intraocular: 14 mmHg en ambos ojos.
- Biomicroscopía de fondo de ojo (ambos ojos): desprendimiento de retina exudativo bilateral con afectación del polo posterior (entre arcadas vasculares temporales). Vítreo normal (no vitritis, no condensaciones vítreas o bancos de nieve). Sin evidencia oftalmoscópica de masas subretinianas o coroideas (figuras 1A y B).

Exploraciones complementarias

- Autofluorescencia: hiperautofluorescencia moderada bilateral perifoveal, acompañada de un área de hiperautofluorescencia intensa en semiluna en el haz peripapilar temporal y en el haz papilomacular, con extensión hacia las arcadas vasculares, que es más pronunciada en el OI (figura 2).
- Angiografía fluoresceínica: áreas de hiperfluorescencia bilaterales que siguen las áreas de hiperautofluorescencia descritas (figuras 3A y B).
- Angiografía con verde indocianina: áreas de hiperfluorescencia en placas de contornos bien definidos en tiempos precoces de la prueba, dispersos por el polo posterior, nasales a papila y temporales a área macular

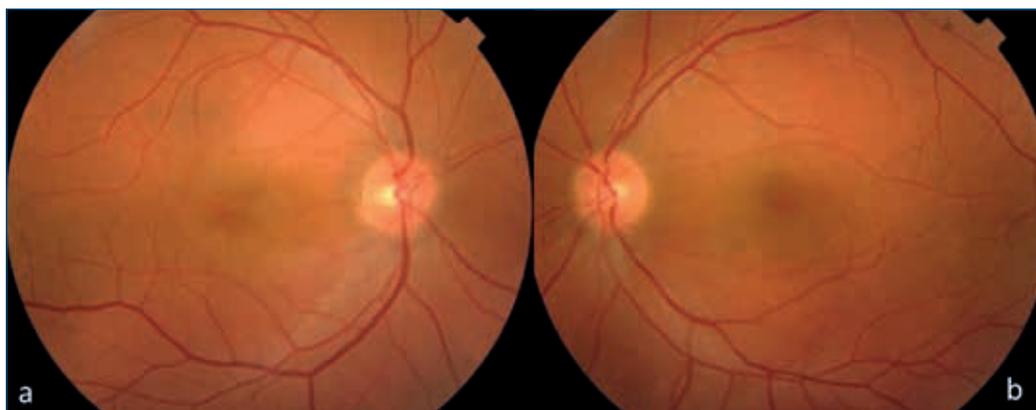


FIGURA 1

Retinografía de ambos ojos que muestra los desprendimientos de retina exudativos ubicados en el área macular.

central de ambos ojos. En tiempos tardíos hiperfluorescencia difusa de las áreas afectas en el polo posterior (figuras 4A y B).

- Tomografía de coherencia óptica (OCT): desprendimiento exuberante de neuroepitelio bilateral simétrico que afecta al área macular central y al haz papilomacular (figura 5).

Evolución

Se realizó un diagnóstico diferencial de posibles causas de desprendimiento de retina exudativo, que incluyó pato-

logías inflamatorias-infecciosas, patología tumoral y posibles reacciones asociadas con toxicidad medicamentosa.

Dada la instauración brusca y aguda del cuadro clínico y habiendo constatado que hubo un cambio de pauta terapéutica antidepresiva (paroxetina por venlafaxina) coincidiendo con el inicio de la sintomatología, se decidió suspender el tratamiento con venlafaxina de acuerdo con el médico prescriptor.

A la semana de la suspensión, la agudeza visual mejoró a 0,8 (OD) y 0,9 (OI), al mismo tiempo que se apreciaba

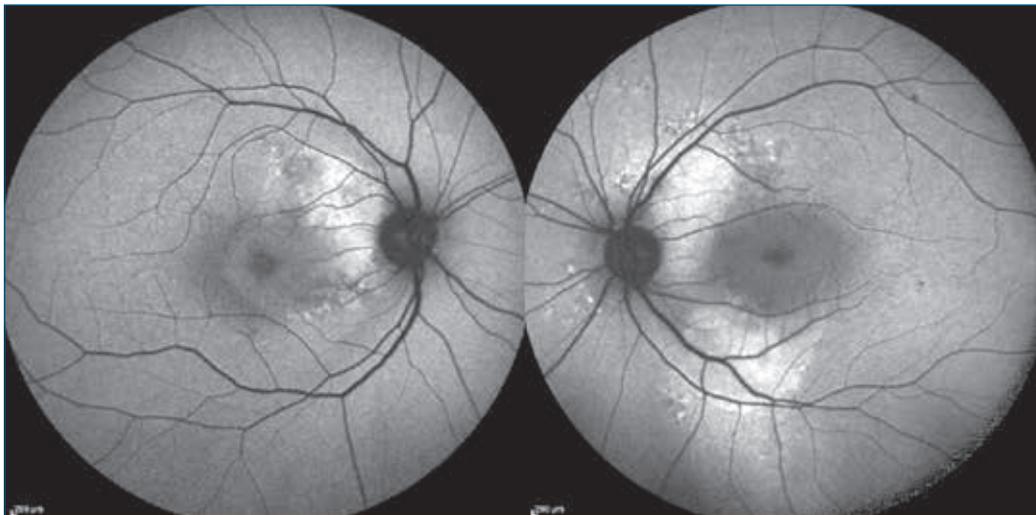


FIGURA 2

Autofluorescencia de ambos ojos.

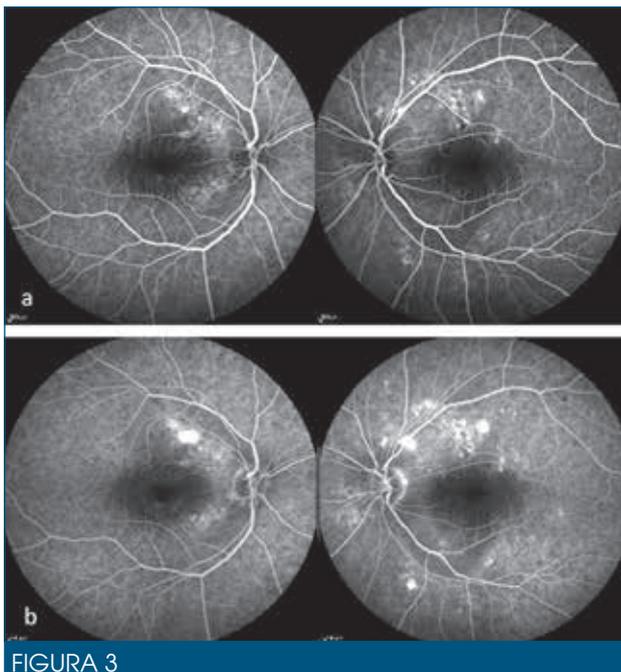


FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica en tiempos precoces (A) y tiempos tardíos (B).

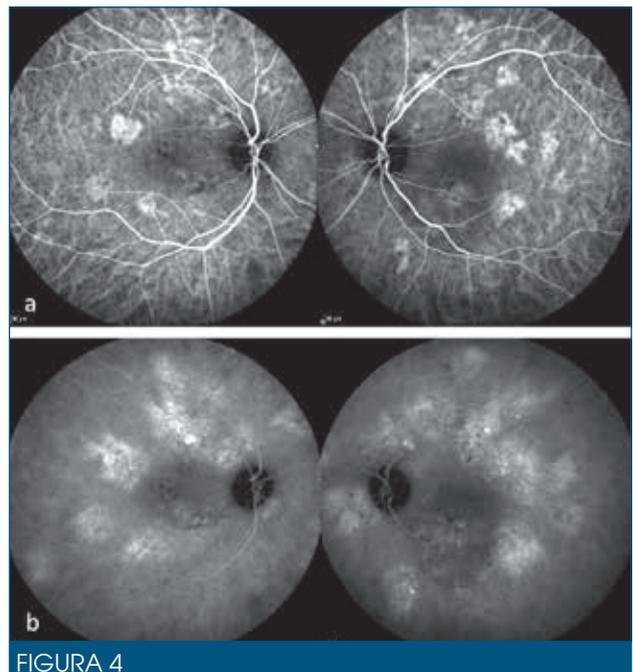


FIGURA 4

Angiografía con verde indocianina en tiempos precoces (A) y tardíos (B).

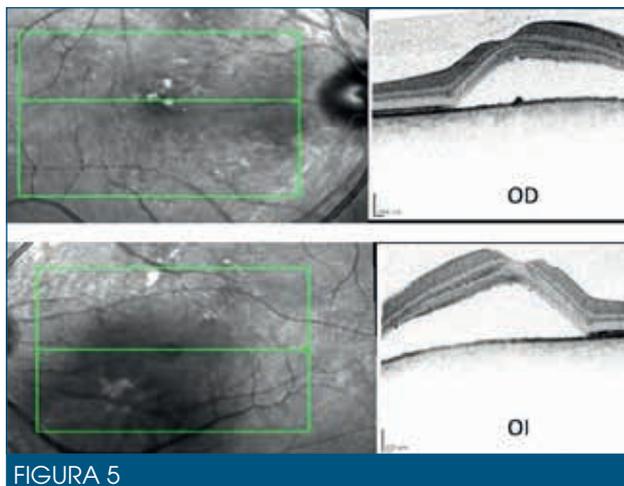


FIGURA 5

Tomografías de coherencia óptica que muestran el desprendimiento agudo de neuroepitelio en ambos ojos.

OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

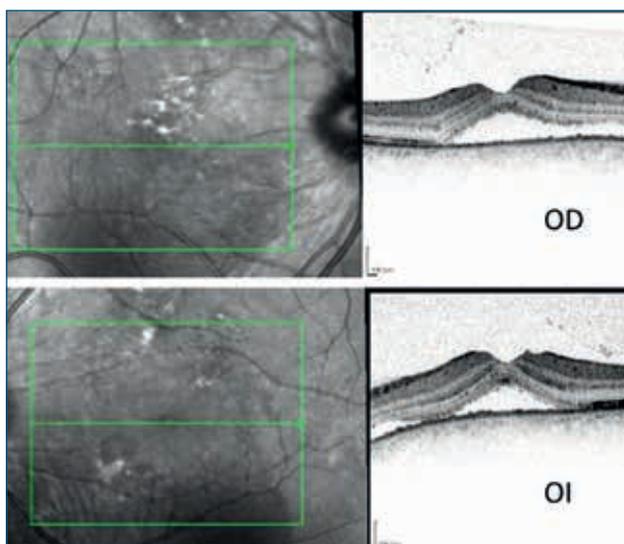


FIGURA 6

Tomografías de coherencia óptica de ambos ojos una semana posterior a la suspensión de la venlafaxina. Obsérvese la importante disminución de los desprendimientos de neuroepitelio en ambos ojos con respecto a la figura 5.

OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

una reducción significativa de los desprendimientos de neuroepitelio en ambos ojos (figura 6).

El seguimiento del paciente ha sido superior al año. La agudeza visual final es de 0,9 (OD) y de 10/10 (OI) y en la exploración mediante OCT todavía se observan pequeños desprendimientos de neuroepitelio residuales en ambos ojos (figura 7).

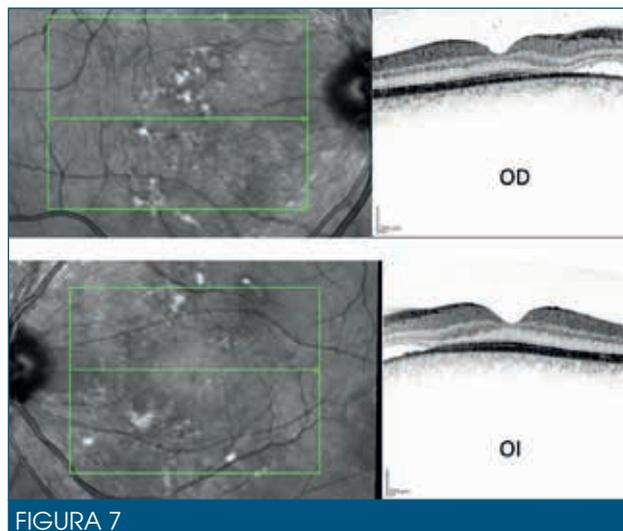


FIGURA 7

Tomografías de coherencia óptica de ambos ojos 1,5 años después de la suspensión de la venlafaxina. Obsérvese la persistencia residual de desprendimientos de neuroepitelio nasales al área macular central en ambos ojos.

OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

DISCUSIÓN

Ante un cuadro clínico como este, es imperativo realizar un diagnóstico diferencial de posibles causas de desprendimiento de retina exudativo:

- Patologías inflamatorias-infecciosas:
 - Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.
 - Tuberculosis, sífilis, toxoplasmosis, Lyme.
 - Mielofibrosis crónica idiopática.
- Patología tumoral:
 - Primarios.
 - Metástasis.
- Toxicidad.

En el cuadro clínico que se describe se realizaron:

- Analítica general:
 - Resultó anodina, salvo por una moderada elevación de la fosfatasa alcalina.
 - Serología negativa para tuberculosis, sífilis, toxoplasmosis y Lyme.
- Punción lumbar: normal.
- Tipaje HLA-DR4 y -Dw53 (no realizado).
- Despistaje de patología tumoral:
 - Ocular: negativo.
 - Sistémica: no realizada.

De todas las posibles etiologías, el diagnóstico diferencial se inclinó por descartar una enfermedad de Harada. Un porcentaje superior al 80 % de los pacientes afectados de la enfermedad de Harada muestran una pleocitosis de pre-

dominio linfocitario en la punción lumbar. Asimismo, tanto la ausencia de otras manifestaciones (vitíligo, poliosis, alopecia, sordera) como la evolución favorable de la enfermedad de manera espontánea hacen descartar dicha enfermedad.

La ausencia de patología ocular o sistémica asociada hace pensar en una posible reacción de toxicidad con afectación de la retina y del epitelio pigmentario.

En el caso clínico que se describe hay varios síntomas y signos que apuntan de modo inequívoco hacia un cuadro de toxicidad medicamentosa, en este caso relacionado con la administración sistémica de venlafaxina:

- El paciente acude con carácter de urgencia por disminución súbita de la agudeza visual en ambos ojos.
- El paciente se encuentra en tratamiento por síndrome depresivo desde hace años con paroxetina, sin experimentar sintomatología ocular alguna.

- El paciente refiere que desde hace una semana le han sustituido su tratamiento antidepresivo habitual por venlafaxina.
- El paciente no está bajo ningún tratamiento farmacológico concomitante.
- Se realiza exploración que incluye pruebas funcionales y de imagen, así como analítica y pruebas sistémicas, que descartan posibles patologías que pudieran relacionarse con el cuadro clínico y los hallazgos oculares.
- Al paciente se le suspende de inmediato el tratamiento con venlafaxina y después de una semana se aprecia una evolución espontánea favorable desde el punto de vista anatómico y funcional.

Hasta donde se conoce, no hay referencia alguna en la bibliografía que describa una reacción tóxica medicamentosa como esta relacionada con la venlafaxina. Se han descrito cuadros de edema palpebral, así como de edema macular cistoide bilateral¹. Se trataría, por tanto, del primer caso reportado, por lo que ha sido puesto en conocimiento de las autoridades sanitarias competentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agarwal A (ed.). Gass' Atlas of Macular Diseases. 5.ª ed. Filadelfia: Saunders; 2012. p. 792.

CASO 7

Retinosquiasis macular no asociada a miopía

Luis Arias Barquet

*Jefe de Sección de Retina. Hospital Universitario de Bellvitge
Profesor Agregado de la Universidad de Barcelona
Secretario de la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV)*

CASO CLÍNICO

Mujer de 75 años, hipermetrope en su juventud de +2 dioptrías en ambos ojos aproximadamente, según refiere. Fue operada de cataratas en 2004 con implante de lentes intraoculares monofocales de +25 dioptrías en ambos ojos. Como antecedente sistémico tiene una hipertensión arterial controlada con enalapril.

Acude para una revisión oftalmológica rutinaria en diciembre de 2011. Su agudeza visual (AV) es de 0,7 en el ojo derecho (OD) con 90° -0,50 -1,25 y 0,7 en el ojo izquierdo (OI) con 100° -0,50 -1,00. Presenta una pseudofaquia bilateral correcta y una presión intraocular de 14 mmHg en ambos ojos. El fondo de ojo no demuestra alteraciones patológicas, salvo la presencia de drusas localizadas por fuera de las arcadas vasculares principales.

En febrero de 2013 consulta por pérdida de visión en su OD, donde la AV ha bajado a 0,5. Se practica una tomografía de coherencia óptica (OCT) que evidencia una retinosquiasis macular sin tracción vítrea asociada,

pero con la presencia concomitante de una membrana epirretiniana macular leve. La OCT del OI es normal (figura 1).

Se cita a la paciente para controles cada seis meses. Inicialmente no se aprecia progresión de la lesión ni disminución de la AV, pero en diciembre de 2016 la AV disminuye a 0,4 y en la OCT se observa la formación de un agujero macular lamelar incipiente (figura 2). La angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A) constata un aumento de la zona avascular foveal en el plexo profundo por la retinosquiasis (figura 3), que se evidencia claramente en la imagen «en face» (figura 4).

En marzo de 2017 se practica una vitrectomía posterior de 23g con disección de la membrana epirretiniana macular y de la membrana limitante interna. En la OCT practicada en mayo de 2017 se aprecia resolución de la retinosquiasis y cierre del agujero macular lamelar (figura 5), con normalización de los plexos vasculares en la OCT-A (figura 6) y en la imagen «en face» (figura 7).

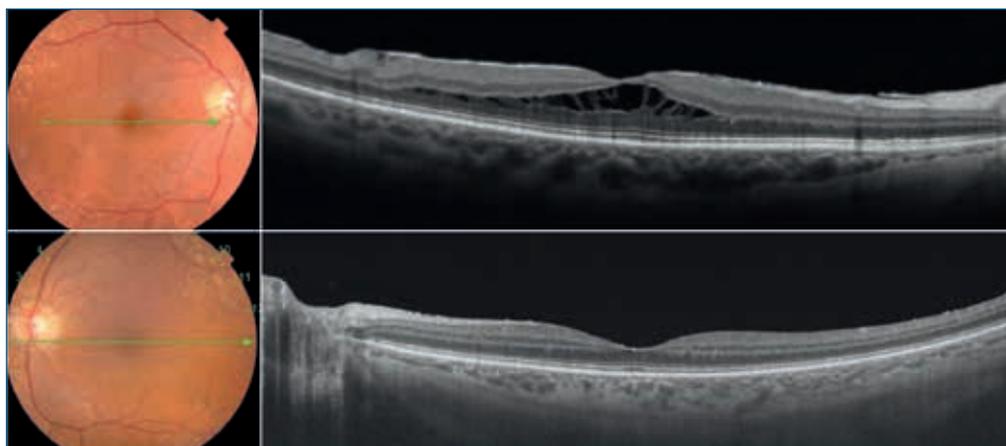


FIGURA 1

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo derecho (arriba) y del ojo izquierdo (abajo) basal, donde se aprecia la retinosquiasis macular del ojo derecho.

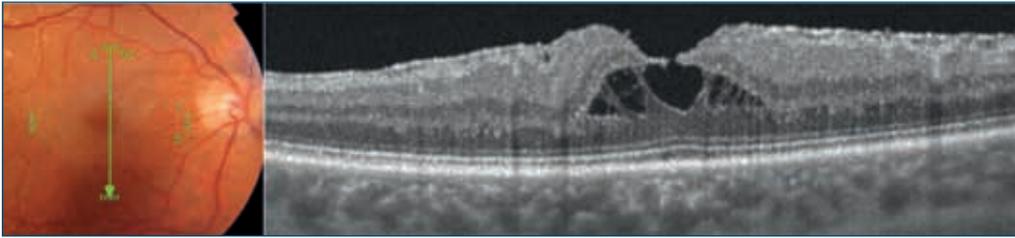


FIGURA 2

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo derecho que demuestra la formación de un agujero macular lamelar.

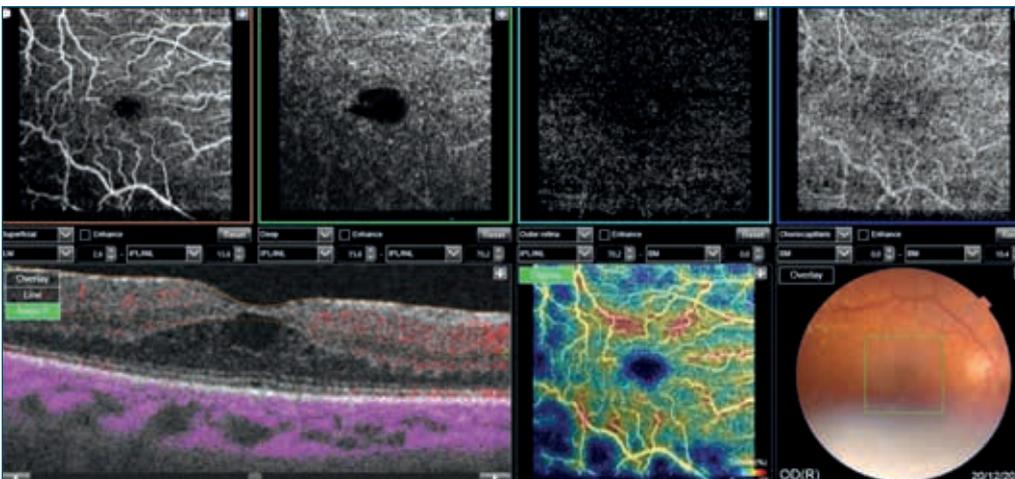


FIGURA 3

Angiografía por tomografía de coherencia óptica del ojo derecho con aumento de la zona avascular foveal en el plexo profundo.

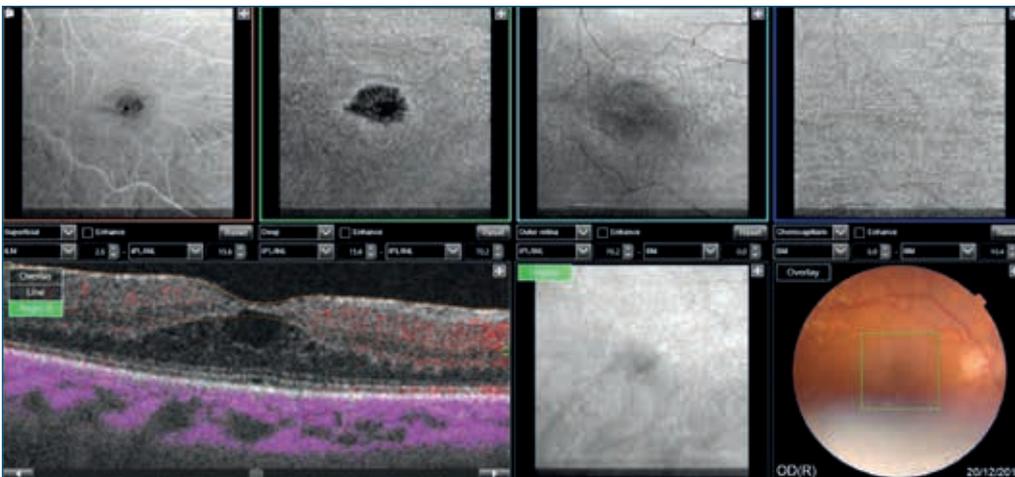


FIGURA 4

Imagen «en face» del ojo derecho donde se aprecia las retinosquias macular en el plexo profundo.

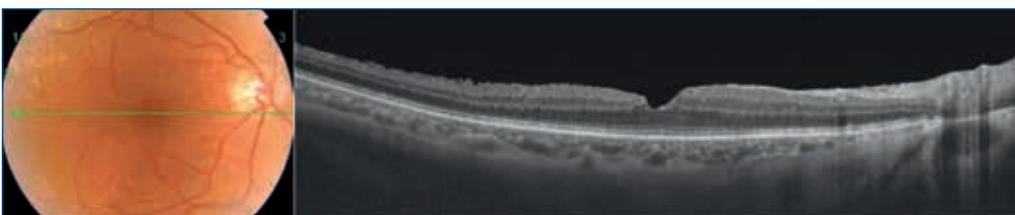


FIGURA 5

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo derecho dos meses después de la cirugía, con resolución de la retinosquias y cierre del agujero macular lamelar.

CASO 7

Retinosquias macular no asociada a miopía

En el último control de seguimiento en enero de 2019, la AV es de 0,8 y la OCT muestra un perfil macular normal (figura 8).

DISCUSIÓN

La retinosquias macular es una alteración característica de los ojos con alta miopía con estafiloma posterior^{1,2}. También es típica de la retinosquias juvenil ligada al cromosoma X y de la foseta papilar^{3,4}. Asimismo, se han

descrito casos de retinosquias macular en ojos con glaucoma⁵. El síndrome de tracción vitreomacular también puede favorecer el desarrollo y progresión de retinosquias macular⁶. La denominada retinosquias foveomacular estrellada se puede evidenciar en determinadas maculopatías exudativas⁷.

Recientemente se han descrito las características clínicas de una entidad denominada retinosquias foveomacular idiopática⁸. Para definirla, debe presentarse retinosquias

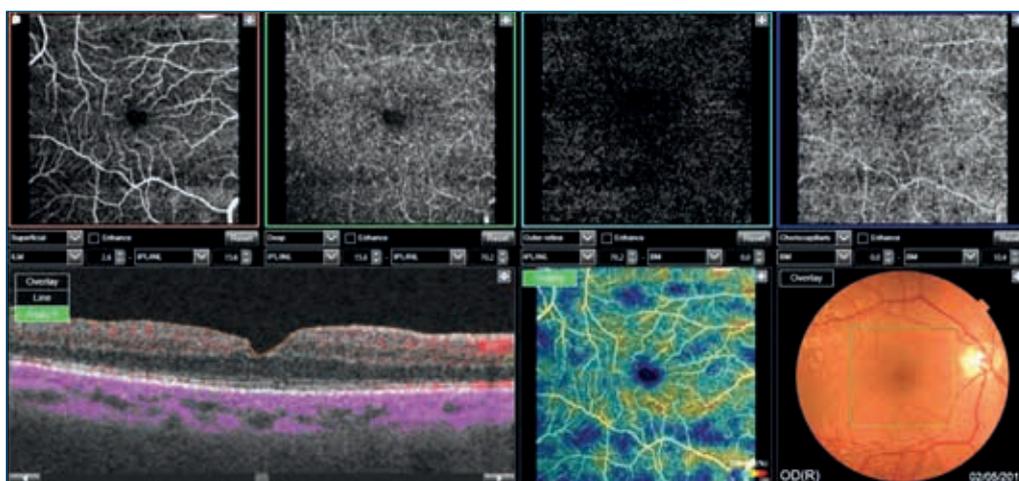


FIGURA 6

Angiografía por tomografía de coherencia óptica del ojo derecho dos meses después de la cirugía, con normalización de los plexos vasculares.

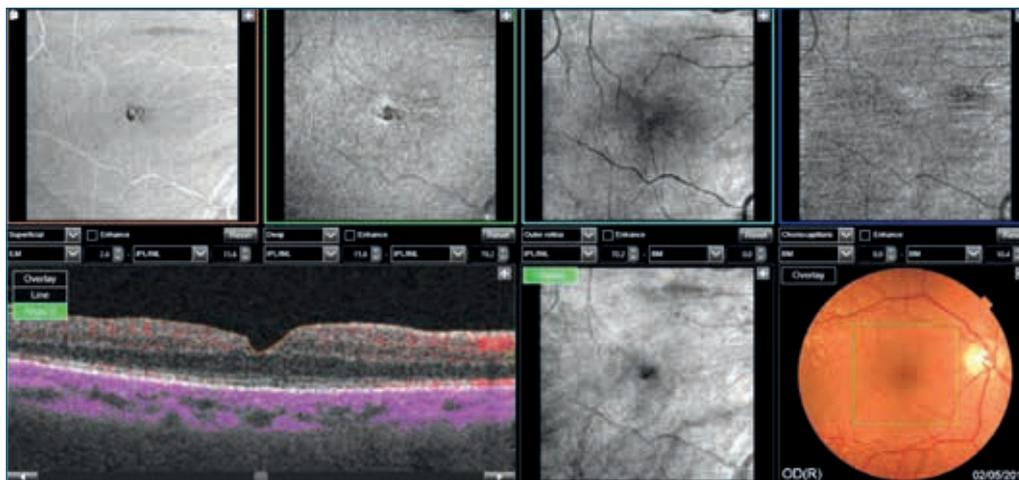


FIGURA 7

«En face» del ojo derecho dos meses después de la cirugía, con normalización de los plexos vasculares.

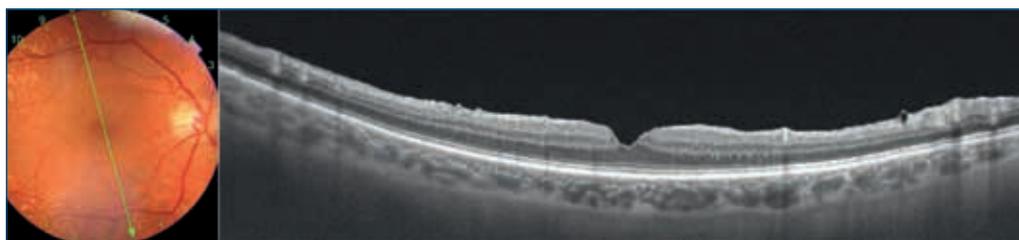


FIGURA 8

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo derecho en la última visita de seguimiento 22 meses después de la cirugía, con restauración de la anatomía macular.

macular sin herencia y sin asociación a miopía, tracción vitreomacular, fosea papilar o glaucoma. Desde el punto de vista clínico, aparece en pacientes mayores, suele ser unilateral y se asocia a hipermetropía y longitud axial corta.

El caso que presentamos podría clasificarse como retinosquiasis macular idiopática. Aunque en la OCT se

evidenciaba una membrana epirretiniana leve, no había signos de tracción vitreomacular significativa. La paciente era mayor, hipermetrope y la lesión era unilateral. Se produjo una progresión lenta, con la formación final de un agujero macular lamelar que explicaba la disminución de la AV. La vitrectomía practicada permitió una restauración de la anatomía macular, con aumento significativo de la AV.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shimada N, Ohno-Matsui K, Baba T, Futagami S, Tokoro T, Mochizuki M. Natural course of macular retinoschisis in highly myopic eyes without macular hole or retinal detachment. *Am J Ophthalmol* 2006;142:497-500.
2. Gaucher D, Haouchine B, Tadayoni R, Massin P, Erginay A, Benhamou N, et al. Long-term follow-up of high myopic foveoschisis: natural course and surgical outcome. *Am J Ophthalmol* 2007;143:455-62.
3. Ikeda F, Iida T, Kishi S. Resolution of retinoschisis after vitreous surgery in X-linked retinoschisis. *Ophthalmology* 2008;115:718-22.
4. Imamura Y, Zweifel SA, Fujiwara T, Freund KB, Spaide RF. High-resolution optical coherence tomography findings in optic pit maculopathy. *Retina* 2010;30:1104-12.
5. Zhao M, Li X. Macular retinoschisis associated with normal tension glaucoma. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2011;249:1255-8.
6. Hotta K, Hotta J. Retinoschisis with macular retinal detachment associated with vitreomacular traction syndrome. *Retina* 2004;24:307-9.
7. Casalino G, Upendran M, Bandello F, Chakravarthy U. Stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis concomitant to exudative maculopathies. *Eye* 2016;30:754-7.
8. Maruko I, Morizane Y, Kimura S, Shiode Y, Hosokawa M, Sekiryu T, et al. Clinical characteristics of idiopathic foveomacular retinoschisis. *Retina* 2016;36:1486-92.

CASO 8

Maculopatía hipotónica secundaria a ciclodíalisis posfacioemulsificación cristaliniiana

Francisco Javier Ascaso Puyuelo¹, Juana Martínez Morales²

¹Jefe de Servicio. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

²Facultativo Especialista de Área. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

CASO CLÍNICO

Paciente de 68 años con antecedentes de taquicardia supraventricular e hiperplasia benigna de próstata, en tratamiento con bisoprolol y tamsulosina. Está intervenido en su ojo derecho (OD) de facioemulsificación cristaliniiana con implante de lente intraocular endosacular. La cirugía fue dificultosa al presentar un síndrome de iris flácido secundario a la ingesta del agente alfa 1 antagonista y precisó la administración de fenilefrina intracamerar. El examen oftalmológico al día siguiente de la cirugía era normal, con una presión intraocular (PIO) de 12 mmHg, por lo que se instauró una pauta descendente de Tobradex[®]. Tres días después, el paciente acudió a Urgencias por disminución indolora de la agudeza visual (AV) en el OD. A la exploración, presentaba una AV de movimiento de manos a 1 metro, hiperemia conjuntival intensa y Tyndall (+) en cámara anterior. La PIO era de 8 mmHg, y el fondo de ojo, normal. Se diagnosticó una uveítis anterior aguda posoperatoria y se añadió Pred Forte[®] colirio cada 6 horas y colirio ciclopléjico cada 8 horas en dicho ojo.

El paciente fue revisado nuevamente tres días después de acudir a Urgencias, y en ese momento su AV era de 0,8 y la PIO de 16 mmHg, con resolución de la inflamación del segmento anterior. Únicamente destacaba la presencia de depósitos pigmentarios delante de la lente intraocular y se decidió mantener el mismo tratamiento.

En las siguientes visitas, a pesar de la integridad de las incisiones quirúrgicas y del tratamiento corticoideo, se apreció una disminución progresiva de la AV y de la PIO en el OD (que cayó en torno a los 2 mmHg). La refractometría mostraba una tendencia a la hipermetropización y el examen del fondo de ojo y la tomografía de coherencia óptica (SD-OCT) constataron una maculopatía hipotónica con pliegues retino-coroideos (figuras 1 y 2).



FIGURA 1

Pliegues maculares radiales secundarios a la hipotonía ocular.

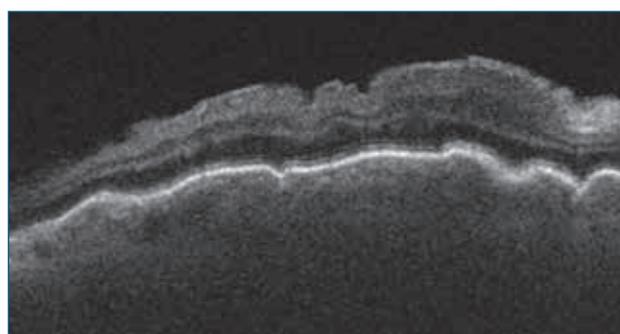


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica de la región macular que muestra los pliegues retino-coroideos.

Se adoptó una actitud expectante con tratamiento médico, pero un mes después de la cirugía el paciente proseguía con la misma clínica de hipotonía ocular y la ecografía ocular demostró un desprendimiento coroideo plano de 360° (figura 3).

Se añadieron corticoides sistémicos y colirio de atropina al 1 % cada 8 horas.

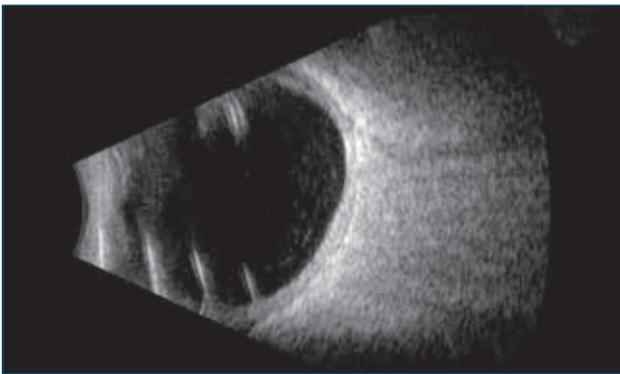


FIGURA 3

Ecografía ocular del segmento posterior que muestra un desprendimiento coroideo plano.

La biomicroscopía del segmento anterior reveló una importante contracción capsular, por lo que se decidió practicar, sin éxito, unas incisiones radiales de descarga en la cápsula anterior mediante el láser Nd:YAG (figuras 4 y 5).

La gonioscopia y la biomicroscopía ultrasónica (BMU) demostraron la existencia de una extensa ciclodíálisis (180° superiores) (figuras 6 y 7).

Un mes después, la maculopatía había empeorado y se apreciaba un edema del disco óptico (figura 8).

Ante la ausencia de respuesta al tratamiento médico, el paciente fue intervenido quirúrgicamente y se le practicó la colocación de un explante circunferencial de silicona sólida, criopexia de los 180° del sector superior, vitrectomía posterior *pars plana* 23g, endoláser, tinción y pelado de la membrana limitante interna, intercambio fluido-gas (SF6 al 25 %) y posicionamiento en decúbito supino durante 10 días.

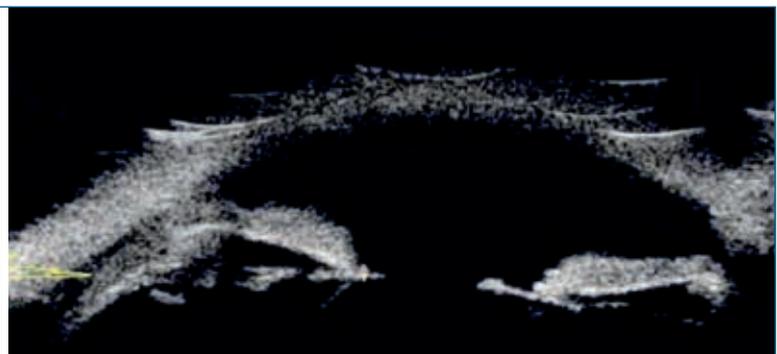
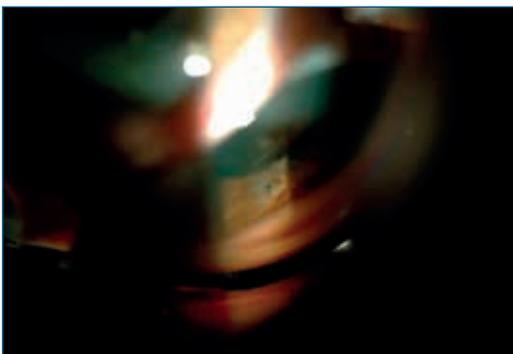
Pasado este tiempo, el desprendimiento coroideo había desaparecido (figura 9).

La BMU mostraba el cierre de la ciclodíálisis (figuras 10 y 11).



FIGURAS 4 Y 5

Fibrosis capsular antes y después de las incisiones capsulares de descarga con el láser Nd:YAG.



FIGURAS 6 Y 7

La gonioscopia y la biomicroscopía ultrasónica demostraron una ciclodíálisis de 180°.



FIGURA 8

Un mes después del láser YAG la maculopatía había empeorado y se apreciaba un edema del disco óptico.

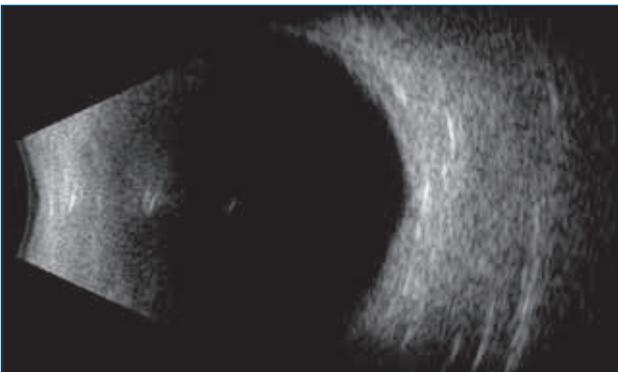
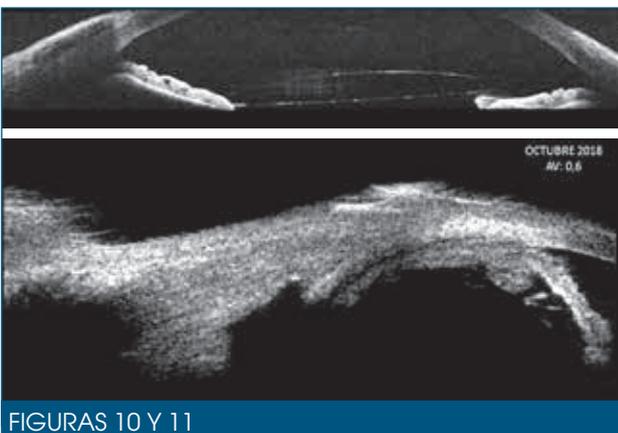


FIGURA 9

Resolución ecográfica del desprendimiento coroideo.



FIGURAS 10 Y 11

Cierre de la ciclodíálisis en la tomografía de coherencia óptica de segmento anterior y biomicroscopía ultrasónica.

La maculopatía hipotónica fue resolviéndose (figura 12) y la AV alcanzó 0,7 en tres meses.



FIGURA 12

Resolución de la maculopatía hipotónica tras la cirugía vitreorretiniana y a lo largo de tres meses.

DISCUSIÓN

La ciclodíálisis es un raro trastorno que se produce cuando las fibras musculares lisas del músculo ciliar se separan del espolón escleral y se crea un flujo anómalo de humor acuoso hacia el espacio supracoroideo, que puede desembocar en una hipotonía ocular grave y persistente. Su etiología suele ser traumática, generalmente tras una contusión ocular; aunque también iatrogénica, tras cualquier cirugía ocular, sobre todo del segmento anterior y en la que el iris sea manipulado. En nuestro caso, se trataba de un síndrome de contracción capsular tras una facoemulsificación dificultosa por un iris flácido.

La clínica se deriva de la hipotonía ocular, pudiendo mostrar una PIO inferior a 5 mmHg, edema corneal, aplanamiento de la cámara anterior, cambios refractivos, catarata, edema papilar, desprendimiento coroideo, tortuosidad vascular retiniana y maculopatía con pliegues retino-coroideos. Esta última suele condicionar una disminución de la AV. De modo clásico, el diagnóstico se basaba en la gonioscopia, que puede resultar difícil por la presencia de pliegues corneales, turbidez de medios o estrechamiento de la cámara anterior. Sin embargo, la BMU (mediante técnica de inmersión) es más útil en el diagnóstico, localización, medida y monitorización de la zona de ciclodíálisis.

Algunas ciclodíálisis pequeñas pueden resolverse de manera espontánea o con tratamiento médico (corticoides y atropina). Se pueden probar las capsulotomías radiales con láser Nd:YAG para relajar la contracción capsular, que en nuestro paciente fueron ineficaces. En grandes diálisis o cuando la hipotonía ocular se asocia a complicaciones morfológicas o funcionales, se hace necesario el tratamiento quirúrgico. Nosotros combinamos con éxito varias de las técnicas propuestas: colocación de un cerclaje bastante anterior, criopexia a 2-3 mm del limbo

corneal para fijar el cuerpo ciliar al espolón escleral, vitrectomía posterior *pars plana*, endoláser, pelado de la membrana limitante interna (pues los pliegues maculares estaban muy establecidos) y endotaponamiento con gas

y posición supina para consolidar el cierre de la ciclodialisis. Otros autores emplean diatermia o láser de diodo transescleral, aceite de silicona y anillos de distensión capsular.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- González J, Contreras I, Muñoz FJ, Gómez F, Zarallo J. Cyclodialysis: an update. *Int Ophthalmol* 2017;37(2):441-57.
- Medeiros MD, Postorino M, Pallás C, Salinas C, Mateo C, Garcia-Arumí J, et al. Cyclodialysis induced persistent hypotony: surgical management with vitrectomy and endotamponade. *Retina* 2013;33(8):1540-6.

CASO 9

Metástasis coroidea como primera manifestación del carcinoma neuroendocrino

Cristina Blanco Marchite^{1,2}, Antonio Donate Tercero¹

¹Facultativo Especialista de área. Unidad de Retina y Vítreo. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

²Profesora Asociada de Oftalmología. Universidad de Castilla-La Mancha

INTRODUCCIÓN

Las metástasis uveales constituyen el tumor intraocular maligno más frecuente. Más del 80 % de ellas se localizan en la coroides. El tumor primario varía según el sexo: el que con más frecuencia metastatiza en la mujer es el carcinoma de mama y el pulmonar en el varón. El tratamiento de estas lesiones suele ser el sistémico del tumor primario. Las posibilidades de tratamiento local son la observación, la radioterapia externa, la braquiterapia, la termoterapia, la terapia fotodinámica y, en casos de dolor no controlable, la enucleación¹.

CASO CLÍNICO

Paciente de 48 años, remitido a la Sección de Retina desde Urgencias por disminución de la agudeza visual (AV) en el ojo derecho (OD).

No refiere ningún antecedente de patología ocular.

La AV sin corrección es de 0,05 en el OD y de 1 en el ojo izquierdo (OI). La exploración del segmento anterior es normal, así como la presión intraocular.

El estudio de fondo de ojo del OI es normal. En el OD se aprecia una lesión infiltrante, blanco-amarillenta, del polo posterior y arcada temporal superior acompañada de un desprendimiento seroso de la retina en esa área. La angiografía fluoresceínica (AGF) del OI es normal. En el OD se observa una lesión en el polo posterior que capta colorante en fases iniciales y no varía de tamaño a lo largo de la prueba, se hace más hiperfluorescente, pero no exuda (figura 1). En la retina adyacente se aprecia un moteado numular hiper-hipofluorescente que no se modifica en tiempos finales de la prueba. En la angiografía con verde indocianina (ICG) en el OI no se aprecian alteraciones. En el OD se observa un efecto

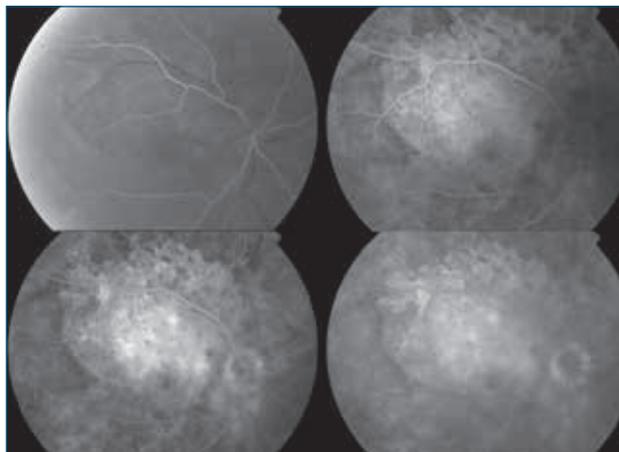


FIGURA 1

Angiografía fluoresceínica en tiempos iniciales y finales en el momento del diagnóstico. Tinción de la lesión, pero no exudación.

pantalla en polo posterior que impide visualizar el patrón vascular coroideo en esas áreas, con el paso del tiempo se hace cada vez más hiperfluorescente sin modificar el tamaño; en la arcada temporal superior se observa un patrón moteado muy parecido al observado en la AGF (figura 2).

La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) con la opción *enhanced depth imaging* (EDI) del OI es normal. La SD-OCT con EDI del OD muestra una gran elevación de la coroides, con un área interna hiperreflectiva y líquido subretiniano (LSR). La autofluorescencia muestra un patrón moteado difuso en el área de la lesión. En las retinografías con filtro rojo se aprecia el moteado similar al resto de pruebas.

La ecografía muestra un engrosamiento difuso de la coroides y el desprendimiento de retina difuso en el OD.

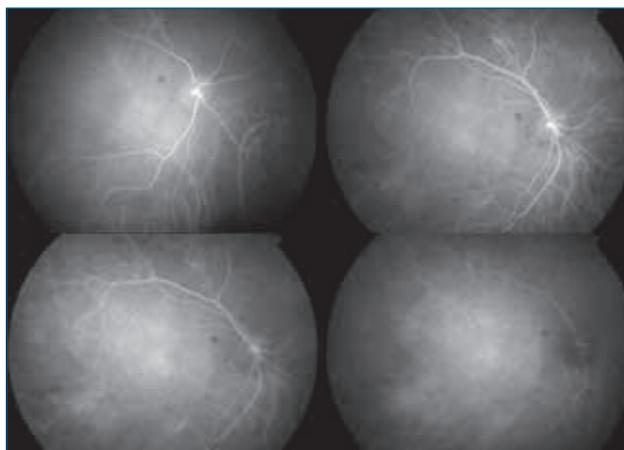


FIGURA 2

Angiografía con verde indocianina en el momento del diagnóstico. Efecto pantalla de la lesión que impide observar la coroides.

Dados los resultados, se realiza un rastreo sistémico completo. La tomografía axial computarizada informa de masa mediastínica probablemente neoplásica para valorar carcinoma tímico y de metástasis pulmonares, pleurales, hepáticas y óseas en el esternón. El radiólogo realiza una punción con aguja gruesa (BAG) sobre la lesión más accesible, el esternón, con el resultado anatomopatológico de carcinoma de características morfológicas neuroendocrinas de grado intermedio de malignidad, con tinción intranuclear del 50 % de las células con el anticuerpo Ki67. La tomografía de emisión de positrones (PET-TAC) evidencia adenopatías hipermetabólicas en región mediastino anterosuperior, región precardiaca, paratraqueal y paracardiaca derecha; nódulos pulmonares hipermetabólicos en pulmón derecho, así como engrosamiento pleural lateral en dicho pulmón, con incremento del metabolismo glicídico; múltiples lesiones hipermetabólicas infiltrativas hepáticas; lesión infiltrativa con destrucción de la mitad proximal del cuerpo esternal, así como lesión hipermetabólica en cabeza femoral

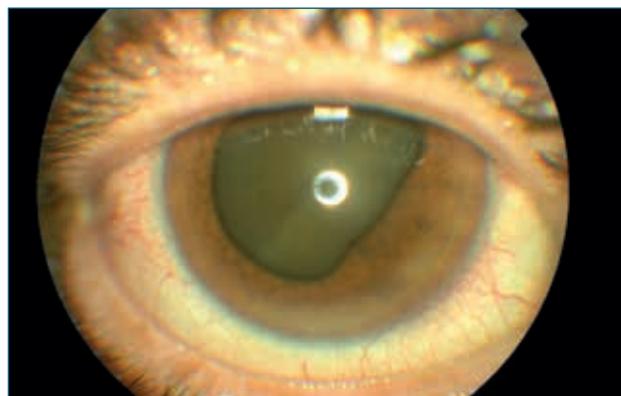


FIGURA 3

Desprendimiento de retina total a los quince días de inicio de la radioterapia.

derecha que precisó al mes colocación de prótesis cementada, e incremento discreto de actividad intraocular en el OD.

El paciente es remitido al Servicio de Oncología, donde se inicia tratamiento con radioterapia externa ocular en el OD (25Gy en cinco sesiones) y posteriormente con lanreotida, análogo de la somatostatina, tras la realización de Octreoscan vía sistémica.

Durante el tratamiento con radioterapia, el paciente acude a Urgencias con dolor ocular intenso y se le diagnostica glaucoma de ángulo cerrado por desplazamiento anterior del eje irido-cristaliniano secundario al desprendimiento seroso bulloso y masivo de la retina (figura 3). Se le realiza una iridotomía y se le prescribe tratamiento hipotensor y corticoides, con buena respuesta.

A los seis meses del inicio del tratamiento en Oncología, el paciente mantiene la AV en el OD de 0,05 y en el OI de 1. En el fondo de ojo se observa una grave alteración del epitelio pigmentario y fibrosis en el polo posterior (figura 4). La SD-OCT con EDI muestra la desaparición de

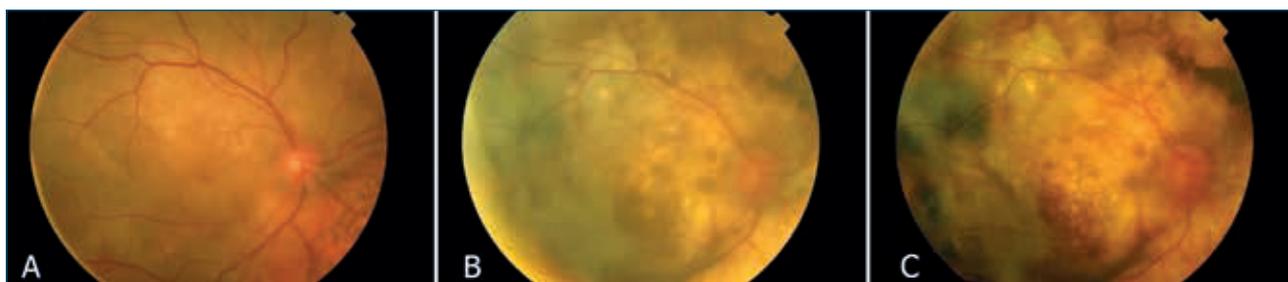


FIGURA 4

Evolución del fondo de ojo. A) Lesión blanco-amarillenta infiltrativa del polo posterior y arcadas, acompañada de desprendimiento de retina seroso. B) Imagen a los cuatro meses de inicio del tratamiento. C) A los seis meses tras el tratamiento con radioterapia, grave alteración del epitelio pigmentario de la retina y fibrosis en polo posterior.

LSR, desestructuración de las capas de la retina y desaparición de la coroides (figura 5).

DISCUSIÓN

Los tumores neuroendocrinos tienen como origen más frecuente el tracto gastrointestinal y el bronquial, y es mucho más raro que se encuentren en el ovario, la glándula parótida, la mama o el timo². Estos tumores metastatizan a los ganglios, el hígado y el tejido óseo. Las metástasis uveales o en la órbita son muy raras.

Los carcinomas neuroendocrinos del timo representan un 2-4 % de los tumores del mediastino anterior. Son tumores agresivos con un pronóstico desfavorable. Las metástasis oculares de tumores neuroendocrinos son muy raras por la pequeña incidencia de este tipo de tumor.

La presencia de metástasis coroideas ha aumentado debido a la supervivencia de los pacientes con tumores avanzados y a la mejoría de las herramientas diagnósticas³.

En un 8-30 % de los casos la metástasis coroidea precede al diagnóstico del tumor primario sistémico. Y en estos casos lo más frecuente es que se trate de tumores en el pulmón o en la mama⁴. Se estima que un 9 % de todas las metástasis del organismo tiene como primera localización la coroides.

Shields et al. informaron de que solo en el 2,2 % de las metástasis uveales el tumor primario es un tumor carcinoide. El tumor carcinoide broncoalveolar es el tumor primario neuroendocrino que con más frecuencia metas-

tatiza en la úvea. Las metástasis intraoculares de los carcinoideas de mediastino son poco comunes².

La AGF no es una prueba decisiva, ya que la gran mayoría de los tumores tienen un comportamiento similar. La prueba preferible para el diagnóstico diferencial es la ICG, ya que permite un mejor estudio de la coroides y facilita identificar el área implicada⁵. La autofluorescencia muestra un patrón heterogéneo con áreas de hipo-hiperauto-fluorescencia similar al que nos podemos encontrar en los melanomas y hemangiomas⁶.

El tamaño y la localización posterior de las metástasis coroideas hacen que sean tumores ideales para ser explorados con la SD-OCT con la opción EDI y que esta sea una técnica muy útil para el seguimiento⁷. La característica más notable es la irregularidad de la superficie anterior o *lumpy bumpy*, que se diferencia del patrón en *smooth mound shape* del nevus o de *dome shape* del melanoma. Esta misma forma también puede identificarse en los linfomas coroideos con infiltración coroidea media⁸.

La característica más frecuente asociada a la masa coroidea es el líquido subretiniano, que aparece en el 28-73 % de los pacientes⁴. El fluido se localiza perilesional o posicional y se identifica entre los segmentos externos de los fotorreceptores y el epitelio pigmentario de la retina. Puede acompañarse de puntos hiperreflectivos denominados *speckles*³.

El diagnóstico definitivo de este tipo de tumor depende de la identificación de marcadores celulares específicos, como la *synaptophysin* y el Ki67, hormonas y neurotransmisores como la serotonina⁹.

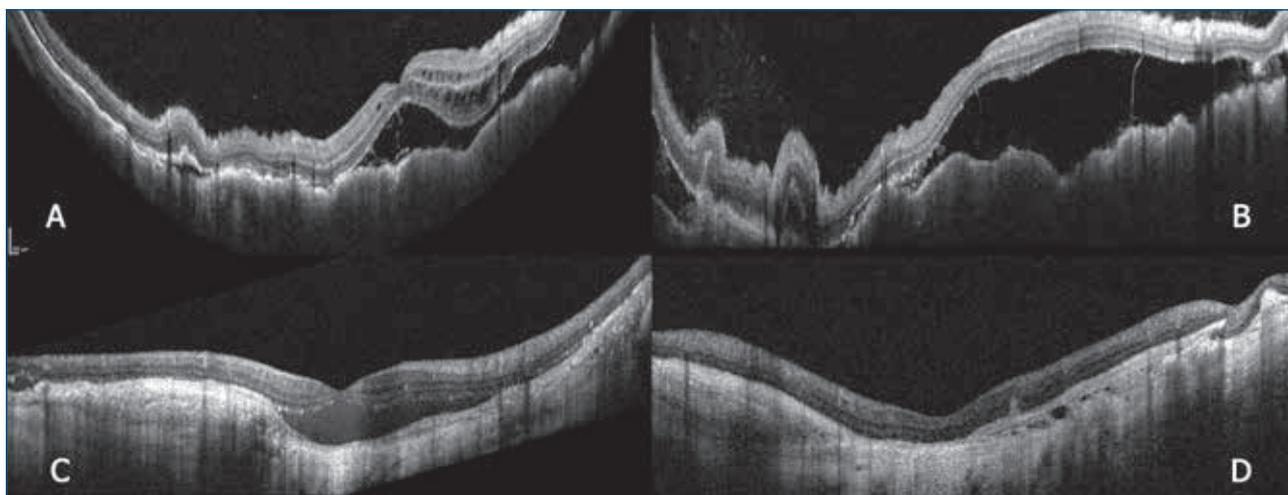


FIGURA 5

Evolución de la tomografía de coherencia óptica. A) En el momento del diagnóstico. B) A las dos semanas. C) A los cuatro meses del inicio de la radioterapia. D) A los seis meses tras la radioterapia.

En nuestro caso, la confirmación se obtuvo con la BAG realizada en el esternón y la hipercaptación en el PET-TAC.

La metástasis coroidea es el tumor intraocular maligno más frecuente. Sin embargo, es raro encontrarse un caso así en una consulta de oftalmología. Según el trabajo publicado por Ramoa et al.¹⁰, la forma más frecuente de presentación es la de una masa solitaria amelanótica unilateral asociada a desprendimiento de retina exudativo y, en más de la mitad de los casos, en paciente sin

tumor primario conocido o supuestamente en remisión. En estos casos, el papel del oftalmólogo es crucial para el diagnóstico del tumor primario porque permitirá realizar lo antes posible un tratamiento adecuado para conservar la visión y mejorar el pronóstico vital del paciente.

Para nuestro conocimiento es el primer caso publicado en el que se diagnostica un tumor carcinoide primario de timo tras el estudio en las consultas de oftalmología. Al menos, según los datos de que disponemos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chu CK, El-Annan J. Photodynamic therapy for choroidal carcinoid metastasis. *Can J Ophthalmol* 2018;53:e13-6.
2. Hernández-Ayuso I, Rodríguez-Reyes AA, Ríos y Valles-Valles D, Kawakami-Campos PA, Herrera Cifuentes SL. Just another metastatic carcinoid tumour to the uveal tract. *Saudi J Ophthalmol* 2018;32:355-7.
3. Mathis T, Jardel P, Loria O, Delaunay B, Nguyen AM, Lanza F, et al. New concepts in the diagnosis and management of choroidal metastases. *Prog Retin Eye Res* 2019;68:144-76.
4. Konstantinidis L, Rospond-Kubiak I, Zeolite I, Heimann H, Groenewald C, Coupland SE, et al. Management of patients with uveal metastases at the Liverpool Ocular Oncology Centre. *Br J Ophthalmol* 2014;98(1):92-8.
5. Konstantinidis L, Damato B. Intraocular Metastases--A Review. *Asia-Pacific J Ophthalmol (Phila)* 2017;6:208-14.
6. Natesh S, Chin KJ, Finger PT. Choroidal metastases fundus autofluorescence imaging: correlation to clinical, OCT, and fluorescein angiographic findings. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;41:406-12.
7. Vishnevskia-Dai V, Zur D, Yaacobi S, Moroz I, Newman H, Neudorfer M. Optical coherence tomography: an adjunctive tool for differentiating between choroidal melanoma and metastasis. *J Ophthalmol* 2016;2016:1-7.
8. Arepalli S, Mashayekhi A, Shields CL, Shields JA, Pellegrini M. Choroidal lymphoma shows calm, rippled, or undulating topography on enhanced depth imaging optical coherence tomography in 14 eyes. *Retina* 2014;34:1347-53.
9. Trichopoulos N, Augsburger JJ. Neuroendocrine tumours metastatic to the uvea: diagnosis by fine needle aspiration biopsy. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006;244:524-8.
10. Ramoa R, Saornil MA, García-Alvarez C, Diezhandino P, Alonso-Martínez P, García-Lagarto E, et al. Intraocular metastasis: comparison of clinical presentation with a known and unknown primary tumour. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2018;93:7-14.

CASO 10

Hallazgos de biomicroscopía ultrasónica en nevus cilio-coroideo plano y grande con extensión extraescleral

Antonio Piñeiro Ces, María José Blanco Teijeiro

Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto (URQTIA). Servicio de Oftalmología. Estructura Organizativa de Xestión Integrada de Santiago de Compostela (SERGAS). Grupo de Investigación «Tumores Intraoculares del Adulto». Fundación IDIS. Universidade de Santiago de Compostela

INTRODUCCIÓN

La extensión extraocular (EE) del melanoma uveal (MU) se asocia con el crecimiento del tumor a través de los canales esclerales del globo ocular. La presencia de EE se relaciona con signos tanto anatomo-patológicos como genómicos implicados con un empeoramiento en la supervivencia de los pacientes¹⁻³.

En este trabajo, se presenta el caso clínico de una paciente joven con un nevus uveal de gran tamaño que afecta al cuerpo ciliar y coroides periférica de su ojo derecho (OD), detectado a través de la aparición de una EE anterior y limitada. Se ha estudiado el caso durante siete años consecutivos de revisiones, mediante registro de fotografías de superficie ocular y biomicroscopía ultrasónica (BMU). Durante este tiempo y hasta la actualidad no se detectaron signos de transformación ni crecimiento.

CASO CLÍNICO

Una mujer de 38 años, de raza caucásica, se había auto-detectado en el espejo la aparición de una lesión pigmentada en la superficie temporal de su ojo derecho (OD). En su opinión, esta masa había crecido lentamente durante el último año antes de la consulta oftalmológica.

En la primera exploración en la Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto (URQTIA), el segmento anterior mostraba una lesión episcleral melánica en el cuadrante temporal a las 9 h del OD, de bordes irregulares y sin signos inflamatorios asociados (figuras 1 y 2A). La coloración iridiana era marrón clara y uniforme, sin heterocromía ni presencia de nevus o pecas asociadas. La agudeza visual (AV) y la presión intraocular eran normales y simétricas en ambos ojos (AO). En la exploración del fondo de ojo, mediante oftalmoscopia binocular indirecta, se detectó un polo posterior normal en AO. Sin embargo,



FIGURA 1

Fotografía de la superficie ocular del ojo derecho de la paciente, obtenida en la primera consulta en la Unidad de Retina Quirúrgica y Tumores Intraoculares del Adulto.

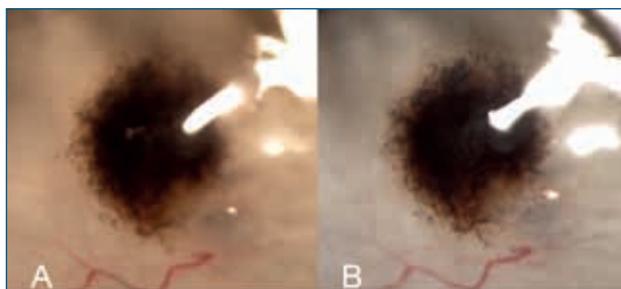


FIGURA 2

Fotografía de la superficie ocular con magnificación de 40X en lámpara de hendidura, tanto en la primera consulta (A) como en la última (B). No se detectaron cambios significativos en la cantidad de pigmento episcleral.

en la periferia extrema temporal del OD se encontró una masa coroidea plana, de límite posterior bien delimitado, pero sin ser posible la valoración de su borde anterior. No se hallaron signos de riesgo tales como presencia de pigmento naranja, líquido subretiniano, límite posterior de la

masa a menos de tres milímetros del disco óptico o presencia de síntomas relacionados. Únicamente se identificó ausencia de halo perilesional en el área explorable oftalmoscópicamente. Además, la masa presentaba aisladas drusas duras asociadas con signos de gliosis superficial⁹.

Por lo tanto, mediante oftalmoscopia binocular indirecta y lentes de estudio de periferia retino-coroidea (lente de Goldmann) no era valorable la porción anterior de la masa y su posible infiltración del cuerpo ciliar. Así, se llevó a cabo una ecografía del polo posterior del globo ocular mediante una sonda de 10 MHz (Aviso, Ultrasound platform. Quantel medical, Inc., Francia) y fue aparentemente normal en los cuatro cuadrantes del globo ocular, sin signos de desprendimiento de vítreo posterior. Se empleó una BMU de 50 MHz (Aviso, Ultrasound platform. Quantel medical, Inc.) para el estudio del segmento anterior y la periferia del globo ocular y en esta exploración se encontró una masa cilio-coroidea en extrema periferia del meridiano de las 9 h del OD, en el área correspondiente al pequeño engrosamiento epiescleral detectado en la exploración en lámpara de hendidura. Además, se visualizó el signo de una pequeña infiltración que conectaba ambas masas, probablemente correspondiente a un canal escleral dilatado por la progresión de la lesión (figuras 3A y B). La BMU mostraba como características ecográficas de la masa una estructura interna regular y una reflectividad media. La infiltración del cuerpo ciliar y la ausencia de quistes ciliares fueron claras en la exploración. No se detectó afec-

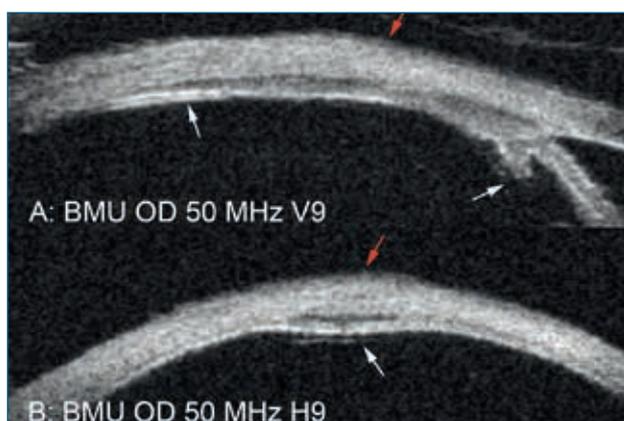


FIGURA 3

Biomicroscopía ultrasónica de la lesión epiescleral en el ojo derecho de la paciente. Imágenes vertical (A) y horizontal (B) de la masa. Se detecta una masa cilio-coroidea en la periferia del meridiano de las 9 h. La estructura interna es regular y una reflectividad media. El cuerpo ciliar está afectado por la masa (flecha blanca a la derecha en A) y además se puede detectar perfectamente el curso de la extensión extraocular hasta formar el acúmulo epiescleral (flechas rojas).

BMU: biomicroscopía ultrasónica; OD: ojo derecho.

tación del estroma iridiano ni de la línea correspondiente al epitelio pigmentario del iris. Las dimensiones de la masa fueron: base vertical (Bv): 9,25 mm; base horizontal (Bh): 8,40 mm, y altura (Av): 0,85 mm (figura 4).

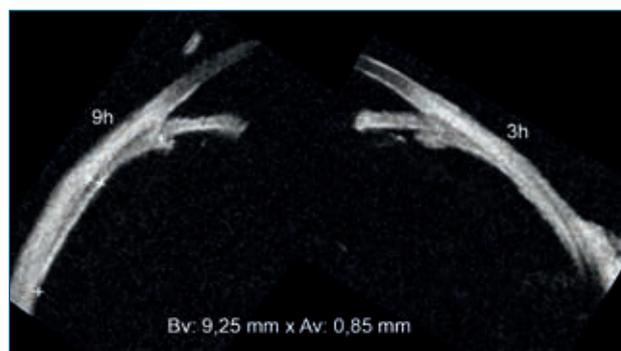


FIGURA 4

Composición de las imágenes horizontales obtenidas de biomicroscopía ultrasónica del ojo derecho de la paciente, desde meridiano de las 9 h a meridiano de las 3 h. Se detecta una clara diferencia en el grosor en ambos lados (marcadas con cruces). El tumor se encuentra en el meridiano de las 9 h con afectación del cuerpo ciliar, estructura interna regular y una reflectividad media. Sus dimensiones son de base vertical: 9,25 mm x altura: 0,85 mm.

Av: altura; Bv: base vertical.

Ante estos hallazgos, la paciente fue diagnosticada de un nevus cilio-coroideo periférico con signos de EE en el meridiano de las 9 h del OD.

Desde el diagnóstico, la paciente se revisó periódicamente en la URQTIA: el primer año cada tres meses y después, al no detectarse cambios ni crecimiento, semestralmente hasta la actualidad. No se han encontrado hasta la fecha ni cambios en el segmento anterior del globo ocular (figura 2B) ni en las imágenes de BMU.

DISCUSIÓN

El MU puede infiltrar la pared escleral subyacente y la presencia de este signo se ha demostrado que empeora el pronóstico de la enfermedad. En estudios anatómo-patológicos se han identificado las rutas por las cuales la EE puede ocurrir: canales de drenaje acuoso del canal de Schlemm, arterias ciliares tanto anteriores como posteriores, venas vorticosas, nervios ciliares tanto largos como cortos, el propio nervio óptico e incluso la perforación escleral directa⁶. Por otro lado, se debe tener en cuenta que una masa pigmentada uveal puede corresponder a un denominado *nevus gigante*. Estas lesiones pueden diferenciarse de los MU en que suelen presentar signos de cronicidad, tales como drusas asociadas, gliosis superficial y alteraciones

de la capa del epitelio pigmentario de la retina, y además sin signos de crecimiento de la masa en las revisiones consecutivas. Sin embargo, se ha demostrado que con el tiempo los nevus gigantes pueden transformarse en un MU, hasta en un porcentaje del 18 % en algunos estudios¹⁰. Por eso, es muy importante el seguimiento y las revisiones de estos casos, aunque no se decida aplicar de entrada ningún tipo de tratamiento conservador.

En este caso, el diagnóstico fue completado por medio de la BMU y parece corresponder claramente a un nevus gigante cilio-coroideo sin signos de crecimiento en los últimos siete años de seguimiento ni modificaciones en la EE detectada inicialmente.

Es recomendable que la BMU se lleve a cabo en casos similares que presenten acúmulos de melanina episcleral de reciente crecimiento, prestando atención a su diagnóstico diferencial con melanosis o nevus-melanomas de conjuntiva.

Finalmente, en este tipo de pacientes no estaría indicada la realización de una biopsia con carácter diagnóstico. Existen varios motivos para justificarlo, entre ellos que no se detectan cambios clínicos de malignidad ni crecimiento de la lesión y, por otra parte, que la masa presenta una altura muy pequeña, menor de un milímetro, como para poder practicar una biopsia diagnóstica correcta, por vía tanto transescleral como transvítrea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Starr HJ, Zimmerman LE. Extrascleral extension and orbital recurrence of malignant melanomas of the choroid and ciliary body. *Int Ophthalmol Clin* 1962;2:369-85.
2. Shamma HF, Blodi FC. Orbital extension of choroidal and ciliary body melanomas. *Arch Ophthalmol* 1977;95:2002-5.
3. Affeldt JC, Minckler DS, Azen SP, Yeh L. Prognosis in uveal melanoma with extrascleral extension. *Arch Ophthalmol* 1980;98:1975-9.
4. Kidd MN, Lyness RW, Patterson CC, Johnston PB, Archer DB. Prognostic factors in malignant melanoma of the choroid: a retrospective survey of cases occurring in Northern Ireland between 1965 and 1980. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1986;105:114-21.
5. Pach JM, Robertson DM, Taney BS, Martin JA, Campbell RJ, O'Brien PC. Prognostic factors in choroidal and ciliary body melanomas with extrascleral extension. *Am J Ophthalmol* 1986;101:325-31.
6. Coupland SE, Campbell I, Damato B. Routes of Extraocular Extension of uveal melanoma. Risk factors and influence on survival probability. *Ophthalmology* 2008;115:1178-85.
7. Eleuteri A, Taktak AFG, Coupland SE, Heimann H, Kalirai H, Damato B. Prognostication of metastatic death in uveal melanoma patients: A Markov multi-state model. *Comput Biol Med* 2018;102:151-6.
8. AJCC Ophthalmic Oncology Task Force. International Validation of the American Joint Committee on Cancer's 7th Edition Classification of Uveal Melanoma. *JAMA Ophthalmol* 2015;133:376-83.
9. Shields CL, Dalvin LA, Ancona-Lezama D, Yu MD, Di Nicola M, Williams BK Jr, et al. Choroidal nevus imaging features in 3,806 cases and risk factors for transformation into melanoma in 2,355 cases: The 2020 Taylor R. Smith and Victor T. Curtin Lecture. *Retina* 2019;39:1840-51.
10. Li HK, Shields CL, Mashayekhi A, Randolph JD, Bailey T, Burnbaum J, et al. Giant choroidal nevus clinical features and natural course in 322 cases. *Ophthalmology* 2010;117:324-33.

CASO 11

Desprendimiento de coroides hemorrágico espontáneo masivo

Laura Broc Iturralde

Departamento de Vítreo-Retina. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona

INTRODUCCIÓN

El desprendimiento de coroides (DC) hemorrágico espontáneo masivo es una patología poco frecuente, con un pronóstico visual nefasto. Puede aparecer de forma espontánea o secundaria a una patología ocular. Presentamos el caso de un DC hemorrágico espontáneo agudo y analizamos las diferentes causas, evolución, diagnóstico diferencial y tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer, de 66 años, que consulta en nuestro Servicio de Urgencias por disminución aguda y dolorosa de la visión de su ojo izquierdo (OI) de unas horas de evolución. Como antecedentes personales presenta hipertensión arterial en tratamiento médico y una cardiopatía a raíz de la cual se le había pautado tratamiento con Sintrom®. La paciente no refiere ningún traumatismo previo a la pérdida de agudeza visual (AV) en su OI.

La AV en su ojo derecho (OD) es de 0,5 y de movimiento de mano en OI. En la exploración del segmento anterior (SA) presenta una presión intraocular (PIO) de 22 mmHg en el OD y de 42 mmHg en el OI. El SA del OD es normal y en el fondo de ojo se constata un agujero macular lamelar (figura 1), que se confirma al realizar una tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 2). No se observa ninguna lesión anaranjada de aspecto polipoide ni signos de degeneración macular asociada a la edad (DMAE). El SA del OI presenta un cristalino transparente (figura 3) y al examinar el segmento posterior (SP) se constata un desprendimiento de retina (DR) de aspecto exudativo sin aparente filtración y un DC que engloba todo el polo posterior (figura 4). Se decide instaurar tratamiento tópico y por vía oral con corticoides en dosis de 1 mg/kg/peso.



FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho: agujero macular lamelar, sin evidenciarse signos de degeneración macular asociada a la edad ni vasculopatía polipoidea.

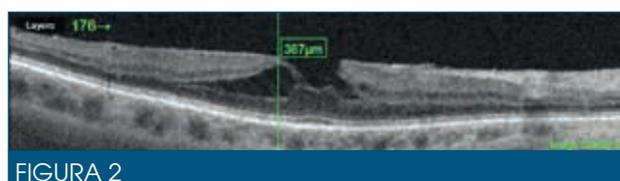


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: se confirma la presencia de un agujero macular lamelar con cierta squisis de capas internas.

A la semana la AV del OI es de dudosa percepción de luz (PL) y en la exploración se constata una progresión importante del DC que es visible en el examen biomicroscópico por detrás del cristalino con aparición de DC kissing

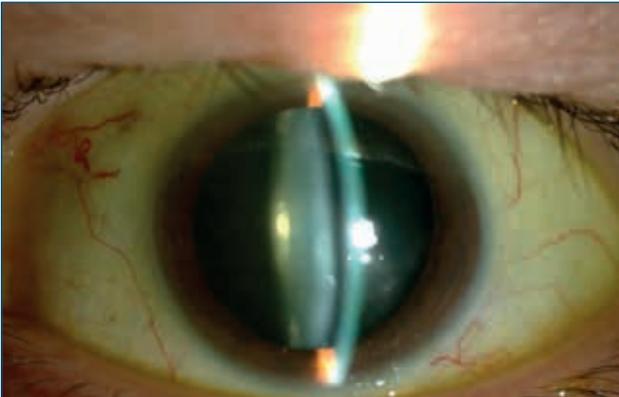


FIGURA 3

Segmento anterior del ojo izquierdo: cristalino transparente.

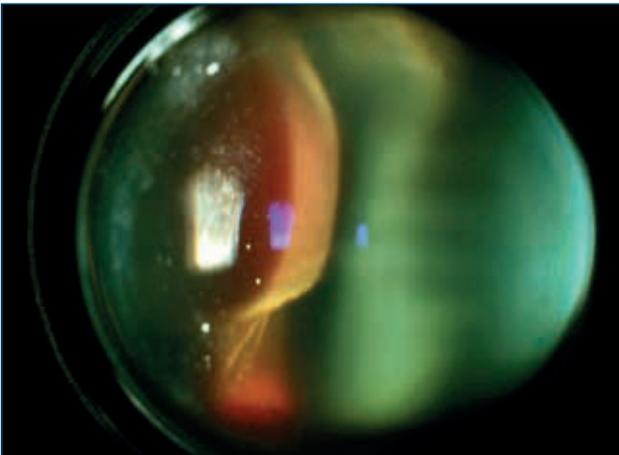


FIGURA 4

Segmento posterior del ojo izquierdo: desprendimiento coroidal con desprendimiento de retina exudativo.

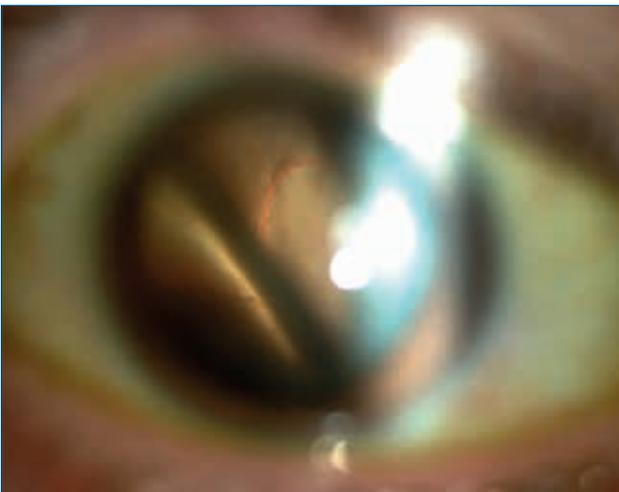


FIGURA 5

Segmento anterior del ojo izquierdo: se observa progresión importante del desprendimiento de coroides hemorrágico, y la coroides por detrás del cristalino.

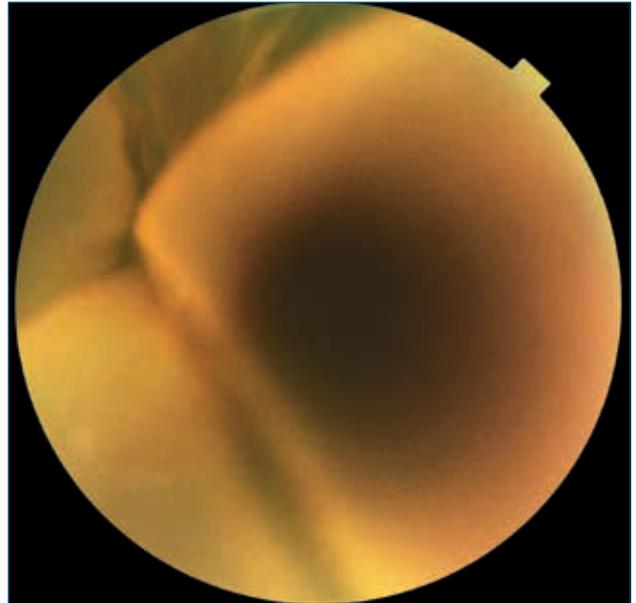


FIGURA 6

Retinografía del ojo izquierdo: desprendimiento de coroides *kissing*.

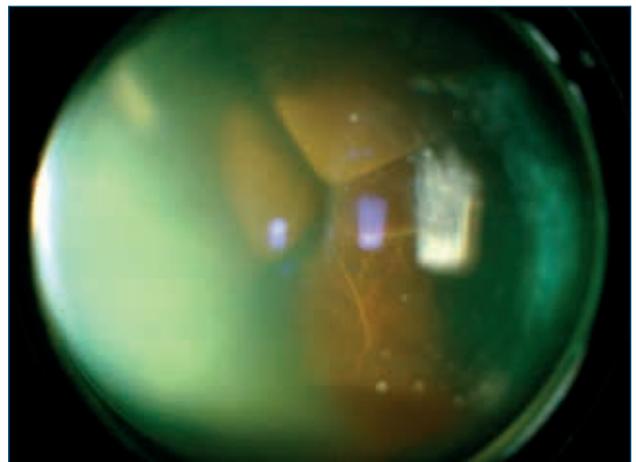


FIGURA 7

Biomicroscopía con lente panfundoscópica del ojo izquierdo: desprendimiento de coroides *kissing*.

(figuras 5-7). La ecografía en modo B (Eco B) nos muestra un DC hemorrágico masivo con ecos densos en su interior (figura 8). Ante esta situación, se decide un abordaje quirúrgico con drenaje de la hemorragia supracoroidea a través de una esclerotomía posterior, vitrectomía 23G e inyección de aceite de silicona (AS) de 4200 cks en el OI (figuras 9 A-D).

A la semana de la intervención quirúrgica, la PIO es de 14 mmHg, se observa AS en la cavidad vítrea, un reabsorción parcial del DC y, en estos momentos, la papila ya es visible.



FIGURA 8

Ecografía en modo B del ojo izquierdo: hemorragia supracoroidea masiva.

Sin embargo, a la semana la paciente consulta de nuevo de urgencias por mucho dolor en su OI. La PIO es de 50 mmHg y se observa una catarata intumesciente con un aplanamiento de la cámara anterior. Ante la sospecha de un glaucoma agudo por cierre angular por una progresión del DC hemorrágico, siendo la AV de NPL y un ojo doloroso, se lleva a cabo una evisceración del globo ocular. La anatomía patológica descartó la presencia de un melanoma de coroides subyacente. También se le realizó una tomografía axial computarizada a la paciente en busca de una fístula carótido-cavernosa, que resultó ser negativa.

DISCUSIÓN

El espacio supracoroideo es un espacio virtual, dado que la coroides está en contacto con la esclerótica. Cuando se acumula fluido, el espacio virtual se convierte en un espacio real y la coroides se desplaza hacia delante.

Ante la presencia de un DC, lo primero que debemos planteamos es si se trata de un DC seroso o hemorrágico. La aparición de un DC seroso suele ser un proceso indoloro, la AV puede estar relativamente conservada y la PIO generalmente está disminuida. Se produce por un acúmulo de líquido en el espacio supracoroideo y es fundamental la realización de una Eco B, que nos va a mostrar un espacio acústicamente vacío en el DC. Podemos observar DC serosos tras una cirugía de glaucoma o en el síndrome de efusión uveal^{1,2}.

Por contra, el DC hemorrágico suele ser un proceso muy doloroso y se acompaña, en la mayoría de los casos, de una disminución importante de la AV. Se produce por una rotura de vasos coroides, ya sea de forma espontánea en pacientes hipertensos³ o que toman medicación anti-coagulante⁴⁻⁶ o secundaria a cirugía⁷, traumatismo ocular⁸, fístula carótido-cavernosa⁹, vasculopatía polipoidea¹⁰ o DMAE^{11,12}. Menos frecuentemente también se ha descrito

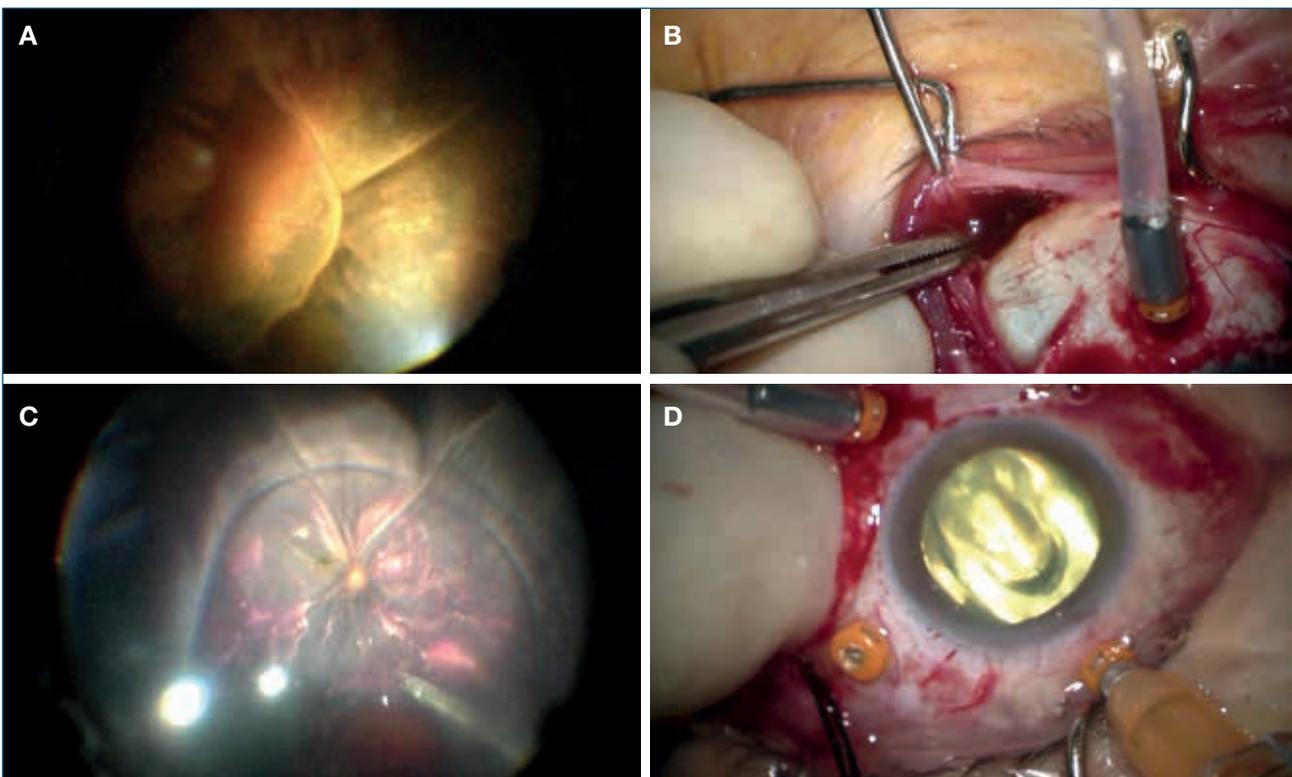


FIGURA 9

Drenaje quirúrgico del desprendimiento de coroides. A) Aspecto intraoperatorio de la hemorragia supracoroidea. B) Drenaje de la hemorragia a través de una esclerotomía posterior. C) Inyección de perfluorocarbono líquido. D) Inyección de aceite de silicona.

asociado al tratamiento tópico con hipotensores oculares¹³. La Eco B nos va a mostrar un DC con ecos densos en su interior debidos a la presencia de sangre. Hay que tener en cuenta que algunos casos de hemorragia coroidea masiva pueden confundirse con un melanoma de coroides¹⁴, por lo que debe incluirse en el diagnóstico diferencial.

Pensamos que los anticoagulantes fueron, en nuestro caso, el principal desencadenante de la hemorragia coroidea masiva, dado que era el único factor de riesgo que presentaba nuestra paciente. Se ha descrito un glaucoma por cierre angular en pacientes con vasculopatía polipoidea y en el DR hemorrágico masivo^{10,15}, y creemos que, en nuestra paciente, la progresión anterior y anular del DC pudo producir la aparición de una catarata y una hipertensión ocular por compresión del diafragma irido-cristaliniano.

El momento ideal para drenar una hemorragia coroidea es entre los 7 y los 14 días, momento en el cual ya se ha producido una licuefacción del coágulo. El tratamiento del DC hemorrágico consiste en drenar la sangre en el cuadrante de mayor DC mediante una esclerotomía radial de 4 mm. Posteriormente realizamos una vitrectomía e inyección de perflurocarbono, con la finalidad de empujar la sangre hacia la esclerotomía, y finalmente inyectamos AS¹⁶. En este caso, a pesar de realizar un drenaje de la hemorragia coroidea a través de una esclerotomía posterior e inyección de AS en la cavidad vítrea, el DC progresó en el posoperatorio y llegó a una situación donde la PIO incontrolable, el fuerte dolor que refería la paciente y la ausencia total de PL nos obligó a realizar una evisceración del globo ocular.

BIBLIOGRAFÍA

- Jampel HD, Musch DC, Gillespie BW, Lichter PR, Wright MM, Guire KE; Collaborative Initial Glaucoma Treatment Study Group. Perioperative complications of trabeculectomy in the collaborative initial glaucoma treatment study (CIGTS). *Am J Ophthalmol* 2005;140:16-22.
- Gorroño-Echebarría MB, Castro M, Clement A. Síndrome de efusión uveal espontáneo. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2007;82:505-8.
- Cheung AY, David JA, Ober MD. Spontaneous bilateral hemorrhagic choroidal detachments associated with malignant hypertension. *Retin Cases Brief Rep* 2017;11:175-9.
- Nguyen HN, Nork TM. Massive spontaneous suprachoroidal hemorrhage in a young woman with cystic fibrosis and diabetes mellitus on anticoagulants. *Retin Cases Brief Rep* 2012;6:216-8.
- Wang K, Ehlers JP. Bilateral Spontaneous Hyphema, Vitreous Hemorrhage and Choroidal Detachment with Concurrent Dabigatran Etxilate Therapy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2016;47:78-80.
- Atia R, Bonnel S, Vallos M, Laroche L, Borderie V, Bouheraoua N. Hémorragie choroïdienne spontanée associée à la prise de nouveaux anticoagulants oraux: cas cliniques et revue de la littérature. *Journal Français d'Ophthalmologie* 2018;41:767-72.
- Balekudaru S, Basu T, Sen P, Bhende P, Lingam V, George R. Risk factors and outcomes of management of delayed suprachoroidal haemorrhage following Ahmed glaucoma valve implantation in children. *Br J Ophthalmol* 2019 Mar 28. pii: bjophthalmol-2018-313804.
- Peñaranda AC, Montoya A, Arciniegas AP, López-de-Mesa C. Secuelas oftalmológicas por traumatismo con paintball: estudio de casos. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2018;93:375-80.
- Jain M, Alam MS, Mukherjee B, Raman R. Carotid cavernous fistula masquerading as delayed suprachoroidal hemorrhage after trabeculectomy. *GMS Ophthalmology Cases* 2017;7:Doc20.
- Baskaran P, Sindal MD, Dhoble P, Ramakrishnan S, Rengaraj V, Ramulu P. Acute angle closure glaucoma secondary to polypoidal choroidal vasculopathy – a devastating complication. *GMS Ophthalmology Cases* 2017;7:Doc01.
- el Baba F, Jarrett WH 2nd, Harbin TS Jr, Fine SL, Michels RG, Schachat AP, et al. Massive hemorrhage complicating age-related macular degeneration. Clinicopathologic correlation and role of anticoagulants. *Ophthalmology* 1986;93:1581-92.
- Edwards P. Massive choroidal hemorrhage in age-related macular degeneration: a complication of anticoagulant therapy. *J Am Optom Assoc* 1996;67:223-6.
- Coban DT, Erol MK, Yucel O. Hemorrhagic choroidal detachment after use of anti-glaucomatous eye drops: case report. *Arq Bras Oftalmol* 2013;76:309-10.
- Marous CL, Sioufi K, Shields CL, Mashayekhi A, Shields JA. Coughing-induced suprachoroidal hemorrhage simulating melanoma in two cases. *Retin Cases Brief Rep* 2018;12:336-41.
- Lee YJ, Kang SM, Kang IB. Acute angle-closure glaucoma from spontaneous massive hemorrhagic retinal detachment. *Kor J Ophthalmol* 2007;21:61-4.
- García-Arumí J. Hemorragia coroidea masiva. *Annals d'Oftalmologia* 2002;10:12-6.

CASO 12

Escleritis posterior como debut de mieloma múltiple

Francisco Cabrera López¹, Luis Rodríguez Melián²

¹Jefe del Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

²Facultativo especialista del área de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria

INTRODUCCIÓN

El mieloma múltiple es una neoplasia hematológica en la que existe una proliferación monoclonal de las células plasmáticas. La propia proliferación, como sus productos y la respuesta del huésped, son los responsables del amplio espectro clínico de la enfermedad. Las manifestaciones oculares son raras, pero pueden producir una afectación de cualquier estructura del globo ocular.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 44 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acude remitido de consulta privada por cuadro de pérdida de visión progresiva por el ojo izquierdo de dos meses de evolución, acompañado de cefalea que calma parcialmente con metamizol. El paciente comenta además cuadro de aftosis oral recidivante en el contexto de un síndrome de Sicca (xeroftalmía y xerostomía) de tres semanas de evolución, febrícula, astenia generalizada y lesiones nodulares cutáneas en los miembros superiores e inferiores y la región glútea.

La exploración oftalmológica en la primera visita es de una agudeza visual en el ojo derecho de la unidad y en el ojo izquierdo de cuenta dedos a 50 centímetros. La presión intraocular es de 18 mmHg en el ojo derecho y de 14 mmHg en el ojo izquierdo. La exploración del segmento anterior no presenta hallazgos patológicos de interés. En la fundoscopia, el ojo derecho es sensiblemente normal (figura 1) y en el ojo izquierdo se observan pliegues corioideo-retinianos con signos de coroiditis multifocal con focos blanquecinos a nivel macular y un desprendimiento de retina exudativo con compromiso macular (figura 2). En la tomografía de coherencia óptica se aprecia desprendimiento exudativo macular, con depósitos puntiformes hiperrefringentes sobre el epite-

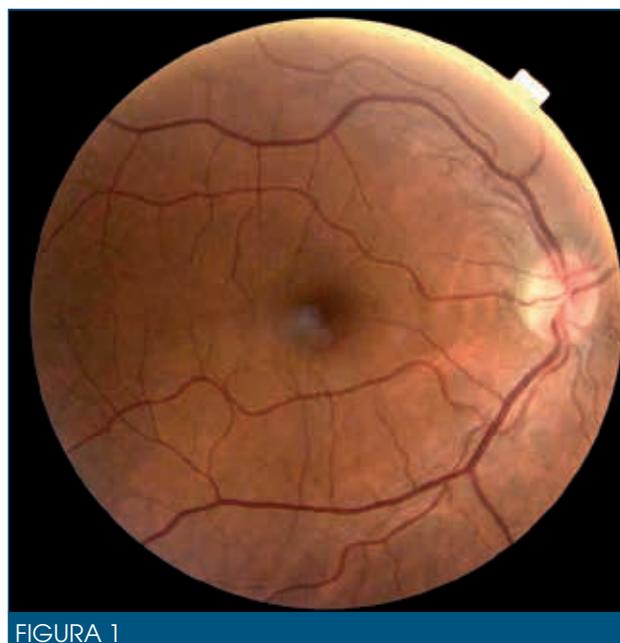


FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho: sin hallazgos patológicos de interés, en la visita basal.

lio pigmentario de la retina y pliegues coriorretinianos (figura 3). Se realiza ecografía ocular, donde se observa engrosamiento esclerocoroideo con signo de la T positivo (figura 4).

Se solicita analítica completa, en la que destaca un incremento importante de los reactantes de fase aguda (velocidad de sedimentación globular: 112 y proteína C reactiva: 5,59 mg/dl), hiperproteïnemia (9,3 g/dl; valor normal: 6,4-8,4 mg/dl) y linfocitosis (65,7 %, valor normal: 19-48 %). Se realiza proteinograma, en el que se comprueba la existencia de hipergammaglobulinemia (a expensas de IgG y cadenas kappa) y B2-microglobulina elevada (10,2 %, VN: 6 %). Se completa estudio de

CASO 12

Escleritis posterior como debut de mieloma múltiple

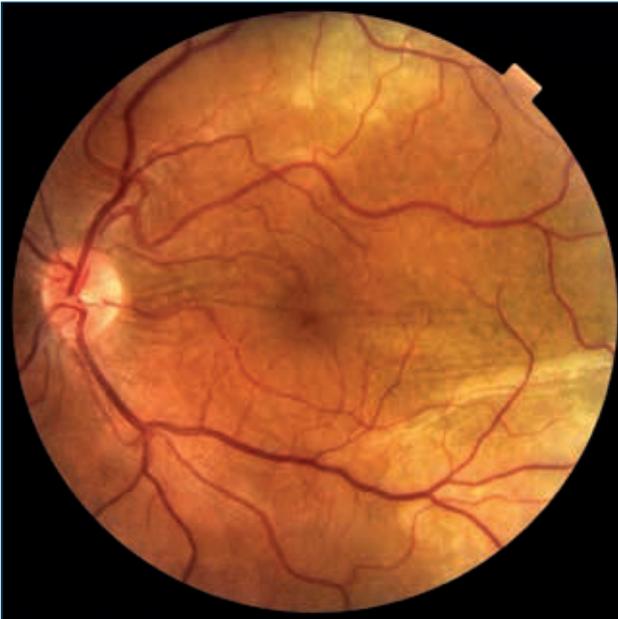


FIGURA 2

Retinografía del ojo izquierdo: pliegues coriorretinianos con infiltración coroidea.

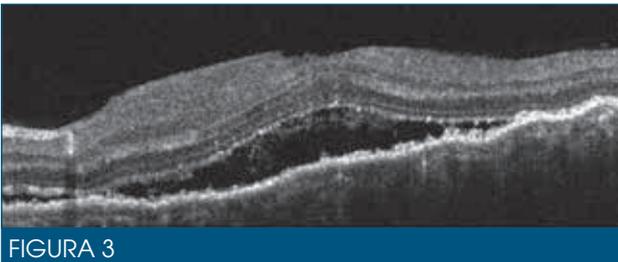


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo: desprendimiento de retina exudativo macular con pliegues corioideos adyacentes.

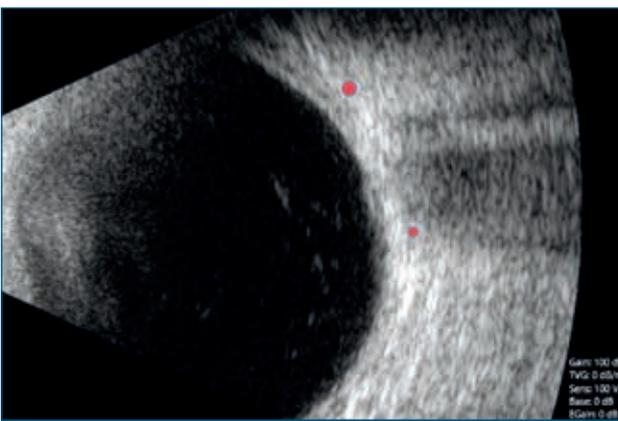


FIGURA 4

Ecografía ocular del ojo izquierdo: engrosamiento esclerocoroideo con signo de la T positivo (círculo).

la médula ósea (aspirado de médula ósea esternal), en el que se cumplen criterios de Swog menor de mieloma múltiple y se constata infiltrado por células plasmáticas en un 27 % con atipias. El resto de los resultados analíticos fueron normales.

Se amplió el estudio con la solicitud de un Mantoux, que fue negativo, y una serie ósea completa, donde se apreciaron lesiones líticas en calota craneal (figura 5).

Para completar el estudio se solicitó tomografía axial computarizada, que fue normal, y resonancia magnética craneal, en la que destacaba la presencia de una vena oftálmica superior ingurgitada que alcanza los 3,7 mm de espesor de forma bilateral y simétrica, y evidencia de signos de escleritis posterior en el ojo izquierdo (figura 6).



FIGURA 5

Radiografía de cráneo: lesiones líticas en calota (rombos).

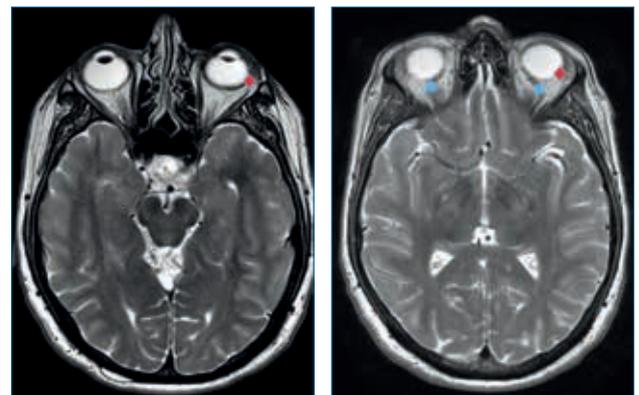


FIGURA 6

Resonancia magnética nuclear craneal: engrosamiento de las venas oftálmicas (cuadros) y signos de escleritis posterior (rombo).

Se realiza biopsia de las lesiones cutáneas, que revelan hallazgos compatibles con xantogranuloma necrobiótico (agregados linfoides con algún centro germinal y abundantes células plasmáticas policlonales de predominio kappa).

Ante todos los hallazgos, el paciente es diagnosticado de mieloma múltiple quiescente y remitido al Servicio de Hematología. Por parte de nuestro servicio, el paciente comienza tratamiento con corticoides y metotrexato como ahorrador de corticoides, lo que provoca resolución del cuadro oftálmico, y se mantiene estable tras dos años de seguimiento. Ni en la fundoscopia (figura 7) ni en la tomografía de coherencia óptica (figura 8) del ojo izquierdo en la última visita se observan signos de actividad.



FIGURA 7

Retinografía del ojo izquierdo: sin hallazgos de interés.

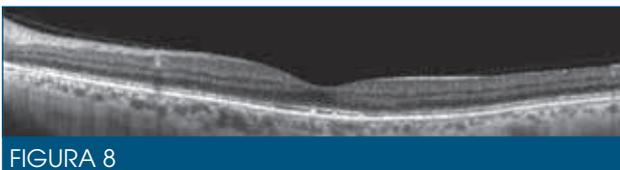


FIGURA 8

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo, sensiblemente normal.

DISCUSIÓN

La escleritis es una entidad dolorosa, cuya gravedad varía de unos casos a otros. En los graves puede resultar en una pérdida visual importante¹.

Solo un 1-5 % de las escleritis se manifiestan como escleritis posterior. En estas los síntomas pueden ser sutiles y hacen que sea una entidad a menudo infradiagnosticada. En otros casos el dolor es el síntoma principal, y con frecuencia está comprometida la visión¹.

Los hallazgos más frecuentes en este tipo de escleritis difieren de las escleritis anteriores, ya que pocas veces se observa un ojo rojo y son los pliegues retinocoroideos, los desprendimientos de retina exudativos o las masas coroideas¹.

Las escleritis se asocian fuertemente a enfermedades sistémicas, pero en el caso particular de las escleritis posteriores debemos prestar especial atención a los síndromes de mascaradas, más aún cuando no respondan al tratamiento habitual. Dentro de las entidades malignas más frecuentes asociadas a cuadros de escleritis posterior se encuentran los linfomas, las metástasis carcinomatosas y los melanomas coroideos. Otras entidades benignas con las que debemos hacer el diagnóstico diferencial son la hiperplasia benigna linfoide y el xantogranuloma juvenil. Y dentro de las enfermedades no malignas se han de incluir la coriorretinopatía central serosa y los desprendimientos de retina¹.

El mieloma múltiple es una entidad infrecuente en menores de 40 años, con una media de edad de 68 años al diagnóstico, con cierto predominio del sexo masculino y una incidencia de 4 por 100 000. Los principales síntomas son dolores óseos o fracturas, insuficiencia renal, predisposición a infecciones, anemia, hipercalcemia y, en ocasiones, trastornos de la coagulación, síntomas neurológicos y manifestaciones vasculares de hiperviscosidad².

Las manifestaciones oculares son raras, pero pueden producir una afectación de cualquier parte del globo ocular. Existen muy pocos casos descritos en la literatura sobre escleritis y mieloma múltiple, aunque diversos autores la nombran como posible hallazgo de la enfermedad^{3,4}.

En conclusión, ante una escleritis posterior siempre se debe pensar en una posible asociación a enfermedades sistémicas, en cuyo caso se ha de valorar la presencia de mieloma múltiple ante clínica compatible, así como incluir proteinoograma y serie ósea en la batería de pruebas diagnóstica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nusesnblatt R, Whitcup S. Uveitis. Fundamentals and clinical practice. 4.^a ed. Mosby Elsevier; 2010.
2. Braunwald E, Fauci A, Kasper D, ARingsven MK, Bond D. Principios de medicina interna. 15.^a McGraw Hill; 2002.
3. Chin KJ, Kempin S, Milman T, Finger PT. Ocular manifestations of multiple myeloma: three cases and a review of the literature. *Optometry* 2011;82(4):224-30.
4. Omoti AE, Omoti CE. Ophthalmic manifestations of multiple myeloma. *West Afr J Med* 2007;26(4):265-8.

CASO 13

Utilidad de la ecografía en el diagnóstico de una tumoración coroidea

Eugènia Moix Gil¹, Josep Maria Caminal Mitjana²

¹Residente de Oftalmología. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

²Jefe de Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

CASO CLÍNICO

Mujer de 77 años, con pérdida de visión progresiva subaguda de cinco meses de evolución que fue remitida a nuestro servicio para evaluación de tumoración intraocular con desprendimiento de retina asociado de ojo izquierdo.

Como antecedentes patológicos de interés, la paciente presentaba infección crónica por virus de la hepatitis C e hipertensión arterial bien controlada. Desde el punto de vista oftalmológico, era pseudofáquica bilateral y se había sometido a una vitrectomía vía *pars plana* en el ojo izquierdo debido a un desprendimiento de retina cinco años atrás.

En la exploración oftalmológica destacaba una agudeza visual lejana en el ojo izquierdo de 0,5, junto con una tumoración a nivel fundoscópico sobreelevada, cupuliforme, pigmentada, de localización inferior a arcadas temporales, con atrofia y cambios pigmentarios (figura 1). Ante dichos hallazgos se realizaron una tomografía de coherencia óptica (OCT) y una ecografía ocular en modo A y B para mayor caracterización.

La OCT macular mostró un buen perfil foveal con una interrupción brusca de la señal a las 6 h debido a la elevación de la tumoración (figura 2). La ecografía reveló una tumoración homogénea, regular, densa, alargada en sentido longitudinal, de 4,6 mm de alto por 8,8 mm de diámetro transversal, con elevada hiperecogenicidad, gran atenuación de los ecos posteriores, y con un pequeño desprendimiento de retina localizado y fijo en el declive de la tumoración (figura 3).

Ante los hallazgos ecográficos (especialmente la localización, la forma, la regularidad, la ecogenicidad y la reflectividad de la lesión), junto con los antecedentes de cirugía

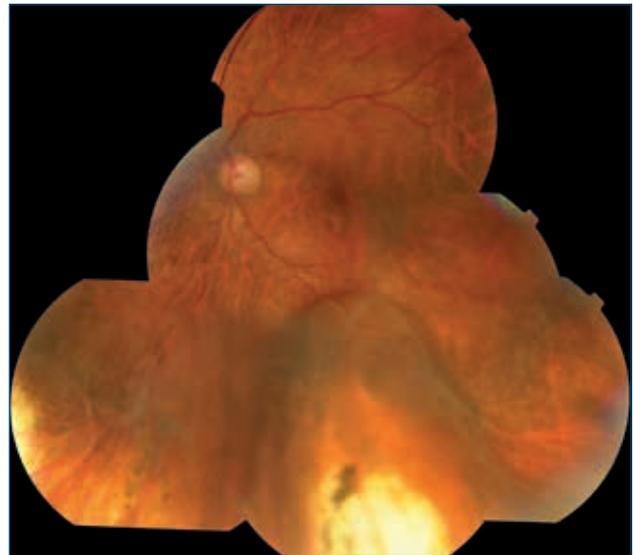


FIGURA 1

Retinografía de la tumoración cupuliforme en el ojo izquierdo, localizada a nivel inferior de la arcada temporal, con alteración y atrofia del epitelio pigmentario.

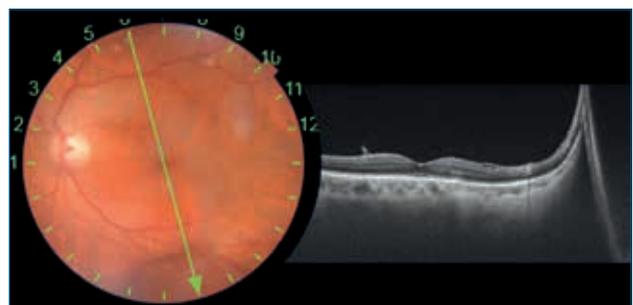


FIGURA 2

Swept source-OCT, donde se evidencia una brusca elevación de la tumoración y su correspondencia con imagen retinográfica.

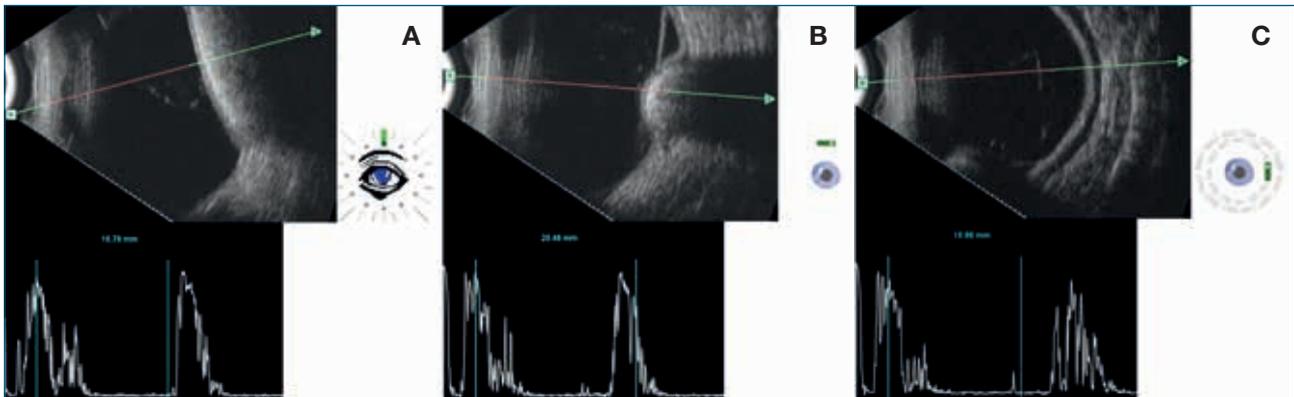


FIGURA 3

Ecografías oculares en modo B (superior) y modo A (inferior). A y B) Cortes transversal horizontal y longitudinal de la lesión, la cual es hiperecogénica, regular, homogénea, con gran atenuación posterior, con pequeño desprendimiento de retina asociado a nivel temporal a la lesión. Además, con estos cortes se puede observar que la lesión presenta una forma alargada y estrecha, y localizada a las 6 h. C) En este corte transversal puede visualizarse una estructura hipocogénica circular 360°, bien delimitada, que corresponde a un procedimiento de indentación circular (banda escleral).

de desprendimiento de retina ipsilaterales, se orientó la tumoración intraocular como un explante escleral radial con una banda escleral y una zona de crioterapia en la zona del desgarro retiniano, descartando así una tumoración coroidea.

DISCUSIÓN

En la práctica clínica diaria podemos encontrar lesiones pigmentadas en el fondo de ojo que podrían ser malignas, por lo que es esencial saber caracterizarlas de modo correcto.

El primer paso para realizar su filiación es, como en cualquier patología, la realización de una anamnesis completa y una exploración en la lámpara de hendidura exhaustiva, que nos permite orientar el caso y a la que a menudo no se le presta la atención necesaria. En un segundo paso ya recurrimos a exploraciones más completas, que nos ayudan a confirmar nuestros diagnósticos de presunción.

En el fondo de ojo, es imprescindible registrar las características de la lesión: número, localización, color, tamaño, forma, elevación y hallazgos asociados (por ejemplo, drusas, fluido subretiniano, pigmento naranja, exudados, etc.)¹, y registrarla adecuadamente mediante las técnicas de imagen pertinentes.

Dentro de las múltiples exploraciones complementarias disponibles en la actualidad en oftalmología, la ecografía ocular es una exploración rápida, accesible, fiable, reproducible e inocua, que resulta muy útil para la caracterización de dichas lesiones, especialmente de las

lesiones sobreelevadas. La ecografía en modo B permite determinar el tamaño y la forma de los tumores intraoculares, su localización específica, sus características internas (homogeneidad o heterogeneidad), su reflectividad relativa respecto a las estructuras colindantes y la presencia o ausencia de desprendimiento de retina o extensión extraocular de la lesión. La ecografía en modo A evalúa la amplitud de reflectividad del tumor (un indicador de su estructura interna que además nos permite estimar su grosor)^{1,2}.

En el diagnóstico diferencial del caso presentado, deberíamos considerar los nevus coroideos, las tumoraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR), los angiomas coroideos, el melanoma maligno y las lesiones metastásicas.

En el grupo de lesiones pigmentadas planas o levemente sobreelevadas encontramos los nevus coroideos, la hipertrofia congénita del EPR, algunos melanomas malignos de coroides pequeños y otras entidades más raras (hamartomas simples congénitos del EPR, adenomas y adenocarcinomas del EPR, hiperplasia del EPR, proliferaciones melanocíticas uveales difusas bilaterales). En estos casos, la utilidad de la ecografía es limitada, ya que su sensibilidad disminuye ante lesiones de menos de 1 mm de espesor³. Su caracterización se realizará mediante fondo de ojo, retinografías, OCT, autofluorescencia y adicionalmente angio-OCT y angiografía fluoresceínica³.

Los nevus coroideos son lesiones benignas, redondeadas u ovals, grisáceas o marrónáceas, con márgenes moderadamente bien definidos. Son generalmente asintomáti-

cos, con drusas en superficie, ausencia de pigmento naranja y pequeño tamaño (menor de 5 mm de diámetro y 1 mm de alto). Ciertos nevus presentan factores de riesgo para la progresión a melanoma maligno (incremento del espesor, desprendimiento de retina asociado, síntomas clínicos, pigmento naranja y contacto con nervio óptico) y deben seguirse de forma estrecha³.

Los melanomas malignos de coroides son las tumoraciones intraoculares primarias malignas más frecuentes en adultos. Pueden englobarse tanto en lesiones de pequeño tamaño como en lesiones sobreelevadas. No todos los melanomas malignos son pigmentados; de hecho, la hipopigmentación es un indicador de rápido crecimiento. Pueden ser asintomáticos o bien presentarse en forma de fotopsias, miodesopsias, pérdida de agudeza visual, visión borrosa, dolor o lesión pigmentada visible. En la exploración fundoscópica se suele manifestar como una masa sobreelevada, pigmentada, sólida, y puede asociar pigmento naranja, fluido subretiniano o desprendimiento de retina asociado. La rotura de la membrana de Bruch desencadena un crecimiento exponencial tumoral, el cual adopta una morfología en champiñón y puede producir hemorragias intrarretinianas^{1,3}.

A nivel ecográfico, los melanomas de coroides presentan de forma clásica una baja reflectividad respecto a los tejidos colindantes. En el modo A, tienden a mostrar una reflectividad interna de baja amplitud, a diferencia de los hemangiomas coroideos (homogéneos, con alta reflectividad interna) o los carcinomas metastásicos (heterogéneos, sin una atenuación marcada interna). Inicialmente los picos son altos y se van atenuando de forma constante hasta alcanzar esclerótica, produciendo el llamado ángulo *kappa*. En el modo B, los melanomas coroideos aparecen de forma homogénea hipoecogénicos, sobreelevados (en forma de domo o champiñón), y su hipoecogenicidad relativa produce el efecto visual de indentación de la coroides en la base del tumor (excavación coroidea). En el presente caso los hallazgos son similares a los de un melanoma, pero la hiperreflectividad inicial y la atenuación son mucho más marcadas ante la presencia de un cuerpo extraño, como es el caso de un explante escleral, que bloquea por completo el paso de las ondas sónicas del ecógrafo. Este aspecto ecográfico, junto con los antecedentes de la paciente, nos proporcionan el diagnóstico de la presencia de un explante escleral. Similar respuesta

ecográfica podemos encontrar ante cuerpos extraños intraoculares después de un traumatismo perforante^{1,3}.

Las hemorragias subretinianas o supracoroideas son grandes simuladores. Se pueden confundir fácilmente con los melanomas de coroides, dado su abombamiento y grado de pigmentación variable. Dentro de sus causas principales encontramos la degeneración macular asociada a la edad neovascular y la coriorretinopatía exudativa hemorrágica periférica, pero pueden originarse por otras causas, como por ejemplo por los macroaneurismas arteriales retinianos^{4,5}. En nuestro caso no había antecedentes que justificasen ese tipo de lesiones y en la ecografía de las hemorragias habitualmente encontramos un patrón heterogéneo, con zonas de mayor densidad que a menudo corresponden con fibrosis o calcificaciones. Es importante tener en consideración que las hemorragias masivas involucran con el tiempo, formando cicatrices disciformes, que se pueden observar con el seguimiento. En estos casos, la evaluación del ojo contralateral es de gran utilidad para la sospecha diagnóstica, ya que a menudo nos encontraremos con signos de degeneración macular. Una vez confirmada la presencia de hemorragia, el melanoma de coroides no debe ser nuestra primera opción diagnóstica, ya que raramente sangra, a menos que exista rotura de la membrana de Bruch^{4,5}. La OCT, en estos casos, muestra alteraciones subretinianas e intrarretinianas. Ante la duda diagnóstica, la angiografía fluoresceínica es de gran utilidad. En casos de hemorragia, muestra una hipofluorescencia secundaria al efecto pantalla y una hiperfluorescencia secundaria en la distribución de la membrana neovascular coroidea^{4,6}.

El presente caso supone un reto diagnóstico en la caracterización de las tumoraciones intraoculares. El antecedente de cirugía vitreoretiniana puede pasar desapercibido con facilidad en una evaluación de un paciente oftalmológico, especialmente si va asociado a procedimientos de indentación escleral, pero es necesario tener en cuenta todos los antecedentes de un paciente con sospecha de patología neofomativa coroidea. La imagen multimodal es imprescindible en el diagnóstico actual de las tumoraciones intraoculares. No obstante, es importante destacar el papel decisivo de la ecografía como herramienta diferencial para orientar dicha tumoración, ya que aporta datos esenciales en cuestión de forma, características internas y atenuación de los ecos para la clasificación de las tumoraciones intraoculares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Augsburger JJ. Differential diagnosis of intraocular tumors. *Semin Ophthalmol* 1993;8:217-23.
2. Verbeek AM. Differential diagnosis of intraocular neoplasms with ultrasonography. *Ultrasound Med Biol* 1985;11:163-70.
3. Kivelä T. Diagnosis of uveal melanoma. *Dev Ophthalmol* 2012;49:1-15.
4. Tumores oculares. En: Bowling B [editor]. *Kanski: Oftalmología clínica, un enfoque sistemático*. 8.ª ed. Barcelona: Elsevier; 2016. pp. 467-518.
5. Melanocytic tumors. En: Rosa RH Jr. *Basic and Clinical Science Course. Section 4. Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors*. Ed. American Academy of Ophthalmology; 2018. pp. 247-61.
6. Intraocular tumors. En: DiBernardo CW, Greenberg EF. *Ophthalmic Ultrasound: A Diagnostic Atlas*. 2.ª ed. New York: Thieme; 2007. pp. 79-103.

CASO 14

Síndrome paquicoroideo peripapilar

Raquel Castro Flórez, Nélida Muñoz Sanz

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una mujer de 74 años que acude a nuestra consulta por disminución de la agudeza visual de meses de evolución. No presenta antecedentes oftalmológicos de interés.

En la primera exploración que realizamos, la paciente presenta una agudeza visual de 0,7 en ambos ojos (AO), esclerosis cristalina incipiente y tensión ocular dentro de la normalidad.

En el fondo de ojo presenta una alteración leve y difusa del epitelio pigmentario retiniano (EPR) (figura 1). En la imagen de autofluorescencia se observan zonas parcheadas de autofluorescencia de predominio peripapilar y un halo de hipoautofluorescencia peripapilar (figura 2).

En la imagen de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (OCT-SD) aparecen quistes intrarretinianos que se extienden desde el margen temporal del nervio óptico (NO) hasta la zona foveal. En la zona peripapilar se observa una atrofia de la zona elipsoide y membrana limitante externa. Se aprecia también un desprendimiento neurosensorial central en AO (figura 3).

En este momento la paciente es diagnosticada de degeneración macular asociada a la edad y comienza tratamiento con inyecciones intravítreas de antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF). Ante la mejoría incompleta del cuadro y la distribución no habitual de las lesiones, se decide realizar nuevas pruebas de imagen.

Se realiza una medición del grosor coroideo con tomografía de coherencia óptica de profundidad mejorada



FIGURA 1

Alteraciones leves del epitelio pigmentario de la retina.



FIGURA 2

Lesiones parcheadas autofluorescentes con una distribución peripapilar.

(EDI-OCT) en la zona subfoveal. En el ojo derecho (OD) obtenemos una medición de 400 micras y en el ojo izquierdo (OI) de 427 (figura 4). Se aprecia también una dilatación de los vasos de Haller, más prominentes en la coroides nasal. Se realiza estudio del NO y se descartan alteraciones en esta zona.

En la angiografía fluoresceínica (figura 5A) aparecen múltiples focos hiperfluorescentes secundarios a un efecto ventana, con una leve difusión en tiempos tardíos. Se observa también un anillo de hiperfluorescencia peripapilar.

CASO 14
Síndrome paquicoroideo peripapilar

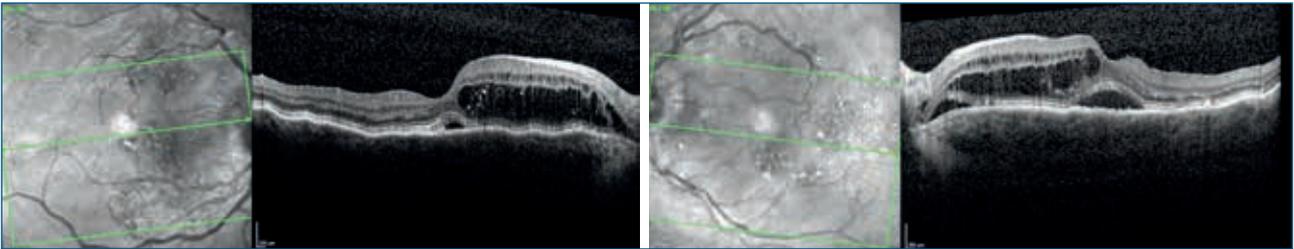


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica de dominio espectral: quistes intrarretinianos en la mitad nasal y desprendimiento neurosensorial central.

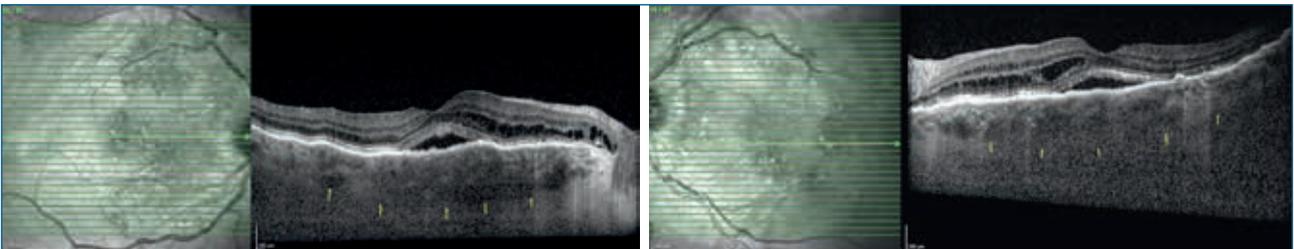


FIGURA 4

Medición del grosor coroideo; se aprecia un aumento del engrosamiento coroideo nasal.

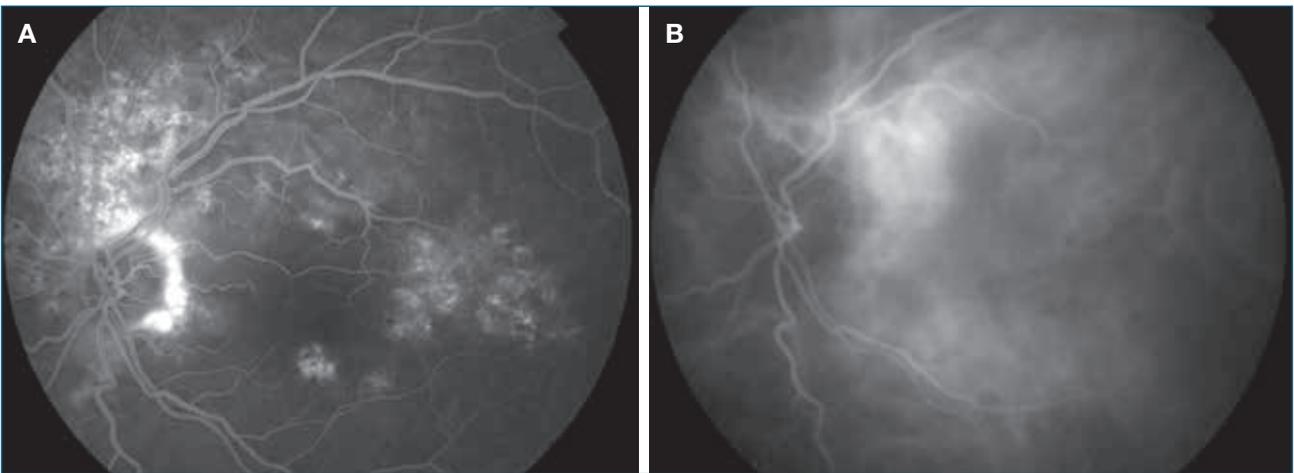


FIGURA 5

A) Angiografía fluoresceínica con lesiones hiperfluorescentes iniciales, aumento de la difusión en tiempos tardíos y anillo de hiperfluorescencia peripapilar. B) Angiografía verde indocianina: aparecen vasos coroideos peripapilares dilatados y una hiperfluorescencia difusa en tiempos medios.

En la angiografía verde indocianina (figura 5B) existe un aumento del grosor de los vasos coroideos de la región peripapilar y central, así como una ligera hipermeabilidad en tiempos medios.

Con todas las pruebas de imagen se reevalúa el caso y se llega al diagnóstico de **síndrome peripapilar paquicoroideo**, un síndrome que ha sido descrito recientemente¹.

En el momento actual la paciente continúa con tratamiento anti-VEGF intravítreo cada 12-14 semanas y mantiene una agudeza visual y un grosor retiniano estables, a pesar de persistir quistes intrarretinianos, sobre todo en el OI (figura 6).

Hemos observado una reducción del grosor coroideo medido con EDI-OCT, circunstancia ya descrita en otras patologías paquicoroideas en tratamiento anti-VEGF².

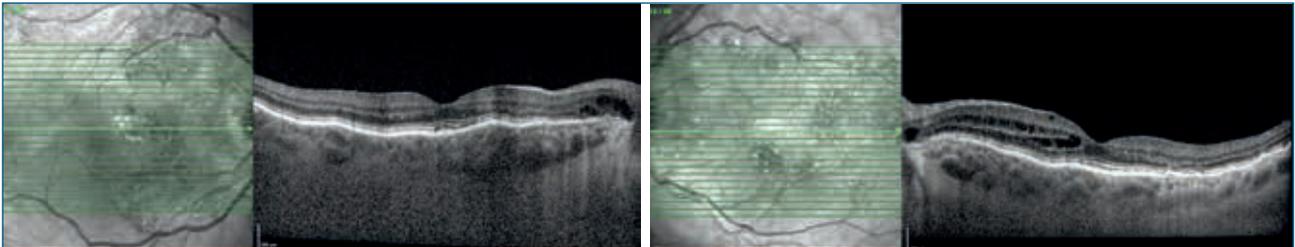


FIGURA 6

Última tomografía de coherencia óptica de dominio espectral realizada: se aprecia una disminución en el grosor retiniano y en el grosor coroideo.

DISCUSIÓN

El espectro de patología paquicoroidea (PDS) engloba un grupo de enfermedades que comparten un aumento de grosor coroideo y cambios en el EPR, acompañado o no de alteraciones retinianas^{3,4}.

En el síndrome peripapilar paquicoroideo, las alteraciones rodean al NO. Son pacientes que presentan un grosor coroideo aumentado, especialmente en la mitad nasal. Tienen asociado líquido intra o subretiniano que aparece en el lado nasal desde el margen temporal de la papila. Es muy frecuente encontrar asociados pliegues coroideos, una longitud axial relativamente corta e hipermetropía. La mayor parte de los casos son bilaterales. Algunos pacientes presentan alteraciones en el NO como edema de papila. Nuestra paciente no presenta pliegues coroideos, pero sí un equivalente esférico hipermetrópico (+5,00 D en OD, +5,25 en OI) y una longitud axial de 22,89 y 22,65, respectivamente.

Los estudios muestran que en los pacientes normales y con PDS la coroides es más gruesa en la zona subfoveal,

seguido de la mitad temporal y, por último, de la zona nasal⁵. Este aspecto constituye la diferencia fundamental con el síndrome paquicoroideo peripapilar, donde la coroides nasal está desproporcionadamente engrosada.

Se cree que el trastorno primario en la patología paquicoroidea es una dilatación de los vasos coroideos y un aumento de la permeabilidad, que en estos pacientes se produce a nivel peripapilar. Esta congestión produciría una alteración del EPR y una fuga de fluido al espacio subretiniano. Este fluido podría comprimir el NO y producir daños adicionales.

La agudeza visual de estos pacientes suele ser buena. Muchos de ellos son tratados con inyecciones intravítreas de anti-VEGF, con una respuesta incompleta. Como tratamientos alternativos se han utilizado inyecciones intravítreas de corticoides, inhibidores de la anhidrasa carbónica y terapia fotodinámica. En algunos casos se ha observado una resolución espontánea. De momento se desconoce cuál es el tratamiento más idóneo para esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Phasukkijwatana N, Freund KB, Dolz-Marco R, Al-Sheikh M, Keane PA, Egan CA, et al. Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina* 2018;38(9):1652-67.
2. Padrón-Perez N, Arias L, Rubio M, Lorenzo D, García-Bru P, Català-Mora J, et al. Changes in choroidal thickness after intravitreal injection. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2018;59(2):1119-24.
3. Warrow DJ, Hoang QV, Freund KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina* 2013;33:1659-72.
4. Freund KB. Enface imaging of pachychoroid spectrum disorders with swept-source optical coherence tomography. *Retina* 2016;36:499-516.
5. Shin JW, Shin YU, Lee BR. Choroidal thickness and volume mapping by a six radial scan protocol on spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2012;119:1017-23.

CASO 15

Panuveítis en un paciente con antecedentes de retinoblastoma: diagnóstico diferencial, manejo y tratamiento

Jaume Catalá Mora^{1,2}, Elisa Carreras-Bertran¹

¹Unidad de Retinoblastoma. Servicio de Oftalmología. Hospital Sant Joan de Déu. Esplugues de Llobregat (Barcelona)

²Institut Oftalmològic del Pilar. Oftalpiler.com. Barcelona

INTRODUCCIÓN

El retinoblastoma es el tumor intraocular maligno más frecuente en la infancia, con una incidencia de 1 en 15 000 recién nacidos¹. Habitualmente se manifiesta como una masa blanquecina solitaria o multifocal con vasos nutricios, es característica la calcificación intratumoral y puede asociarse a siembras vítreas y desprendimiento de retina exudativo. Más raramente el retinoblastoma se presenta con pseudohipopion, hipema o hemorragia vítrea, pudiendo simular uveítis, hemorragia vítrea o incluso endoftalmitis².

CASO CLÍNICO

Paciente de 8 años que acudió por ojo rojo y pérdida visual en su ojo derecho de unas semanas de evolución. Su ojo izquierdo había sido enucleado cinco años antes por retinoblastoma.

En la exploración tenía una agudeza visual (AV) de 0,1, con una presión intraocular (PIO) de 36 mmHg. En la cámara anterior presentaba células 4 + y, en el fondo de ojo, una marcada turbidez vítrea que impedía ver detalles de fondo de ojo (figura 1).

Se trataba de un paciente diagnosticado de **retinoblastoma bilateral** a las seis semanas de vida T2a en su ojo derecho y T2b en su ojo izquierdo; N0 M0 h1. No tenía antecedentes familiares de retinoblastoma y era portador de una mutación del gen *rb* en línea germinal.

Inicialmente se trató en otro centro con **quimioterapia sistémica**: seis ciclos de carboplatino y etopóxido, seguidos de dos ciclos de ciclofosfamida y vincristina y tres ciclos de topotecán. Se realizó termoterapia y crioterapia y, finalmente, se colocó una **placa de rutenio** en cada ojo.

Se remitió a nuestro centro por **reactivación bilateral** a los dos años (figura 2) y se realizó un ciclo de **quimioterapia intraarterial** con melfalán y topotecán en su ojo derecho y un ciclo en su ojo izquierdo. En el ojo derecho se realizó termoterapia transpupilar para consolidar los restos tumorales, mientras que el ojo izquierdo, a pesar de una nueva braquiterapia, finalmente fue **enucleado** por progresión de su enfermedad e invasión de la cámara anterior (figura 3).

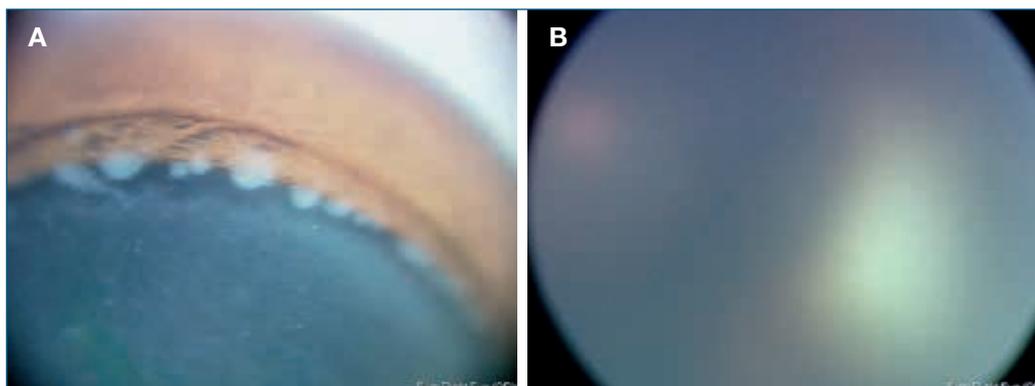


FIGURA 1

Celularidad en cámara anterior (A), turbidez vítrea que impide ver detalles de fondo de ojo (B).

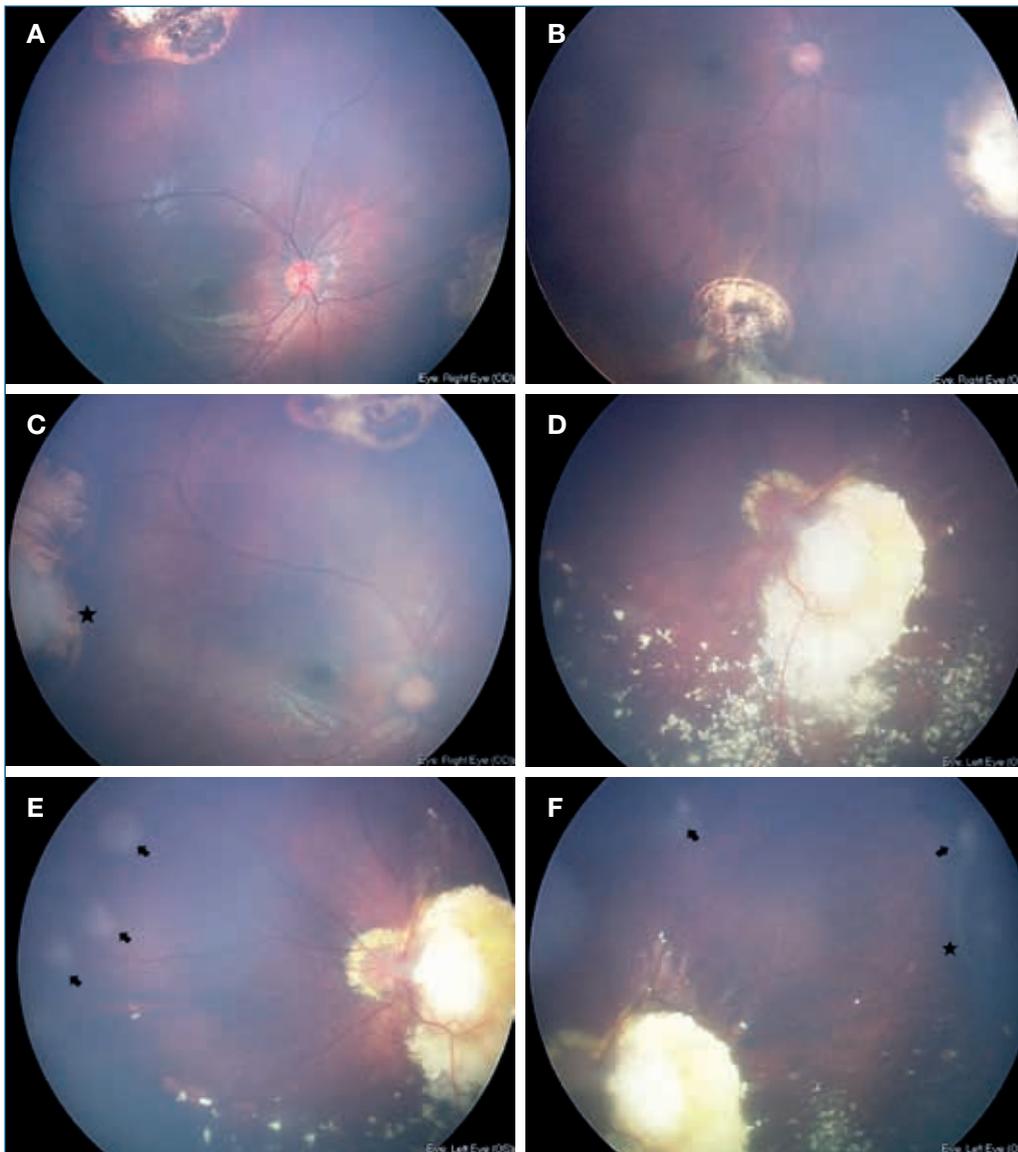


FIGURA 2

Ojo derecho a los dos años de tratamiento con polo posterior sin lesiones (A). Cicatrices hipohiperpigmentadas en periferia nasal superior e inferior (B). Reactivación sobre cicatriz periférica temporal (estrella; C). Ojo izquierdo: lesión calcificada entre papila y mácula, múltiples siembras calcificadas e inactivas alrededor de la lesión central (D). Focos de reactivación en media periferia retiniana temporal y nasal (flechas E y F), indentación (estrella, F).

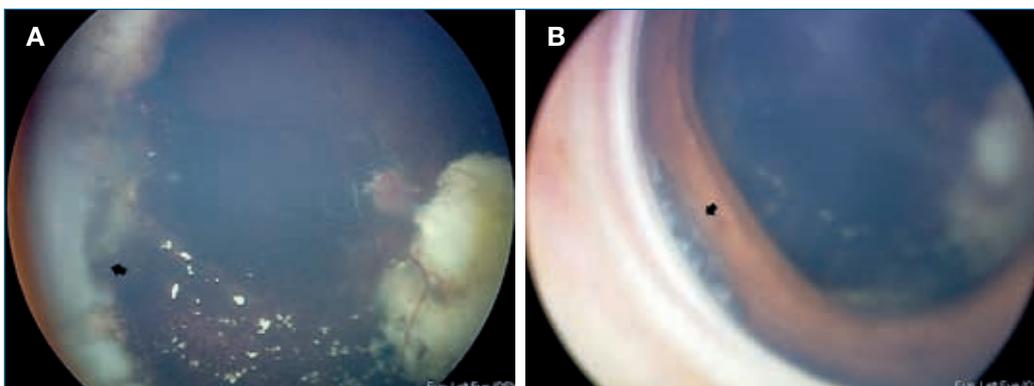


FIGURA 3

Ojo izquierdo a los tres años del debut de la enfermedad. Se observa reactivación tumoral difusa en la periferia nasal (flecha, A) e invasión de la cámara anterior (flecha, B).

Desde los tres años había seguido controles periódicos en consultas externas y bajo anestesia general, y presentaba una AV de 0,7 en su ojo derecho y estabilidad de las lesiones.

Diagnóstico

El diagnóstico diferencial incluye panuveítis, endoftalmítis endógena y un **síndrome mascarada** por reactivación

de retinoblastoma con invasión de la cámara anterior y glaucoma secundario^{2,3}.

Se realizó un estudio de extensión que incluyó resonancia magnética orbitaria y cerebral que no mostraba signos de diseminación ni compromiso del nervio óptico. El estudio del factor de transcripción **CRX**⁴ fue negativo en el líquido cefalorraquídeo y el humor acuoso.

Tratamiento

Con el diagnóstico de reactivación de retinoblastoma se consensuó con los padres la petición de tratamiento compasivo al **comité de ética del centro**, que autorizó el inicio de un tratamiento combinado mediante inyecciones de **topotecán**: 10 microgramos en la **cámara anterior** y 20 microgramos **intravítreos** según la técnica propuesta por Munier et al.^{5,6}. La muestra de cámara anterior que se tomó para reducir la PIO antes de cada inyección confirmó el diagnóstico de retinoblastoma. Se realizaron un total de ocho inyecciones intracamerulares de topotecán con periodicidad semanal hasta que se obtuvieron dos muestras de cámara anterior consecutivas sin evidencia de celularidad (figura 4).

Se combinó el tratamiento intracamerular con las inyecciones intravítreas y se monitorizó la AV, paquimetría, recuento endotelial, electroretinograma mesópico con respuesta *flash* y *flicker*, respuesta clínica y fotografías con Retcam.

A medida que se iba realizando el tratamiento, se detectó una **mejoría progresiva de la AV** y mejor visualización del fondo de ojo. Se pudo comprobar que el polo posterior no estaba afectado y que el foco de las siembras estaba localizado en la retina nasal. No se detectaron cambios significativos en la paquimetría (562 micras) ni en el recuento endotelial (3500-3200 células/mm²). El

paciente desarrolló **catarata subcapsular anterior**, que fue desapareciendo lentamente cuando se interrumpió el tratamiento intracamerular.

Tras controlar la enfermedad de cámara anterior, se continuaron realizando inyecciones intravítreas, pero se cambió el fármaco a 30 microgramos de **melfalán** debido a la reducción de la eficacia del topotecán intravítreo. En total se administraron nueve inyecciones intravítreas de topotecán (ocho en combinación con intracamerulares) y tres inyecciones intravítreas de melfalán. Finalmente se consolidó el tratamiento mediante **termoterapia y crioterapia** sobre las lesiones tumorales en periferia nasal y temporal inferior (figura 5).

El paciente recuperó su AV previa de 0,7, se normalizó su PIO a 14 mmHg y ha seguido controles a lo largo de 15 meses sin evidencia de recidiva de su enfermedad ni extensión extraocular. No se han detectado complicaciones oculares ni sistémicas importantes. Se está desarrollando catarata subcapsular posterior, de momento sin afectación de su AV.

DISCUSIÓN

El retinoblastoma de crecimiento difuso puede simular una uveítis, una endoftalmítis o una hemorragia vítrea de origen desconocido, por lo que siempre debemos sospecharla en niños, especialmente si han sido ya tratados de retinoblastoma, independientemente del tiempo transcurrido^{7,8}.

Las nuevas vías de administración de quimioterapia intraarterial, intravítreo e intracamerular permiten la llegada de altas concentraciones de topotecán o melfalán dentro del ojo, aumentando su eficacia y reduciendo su toxicidad sistémica. Sin embargo, no están exentas de complicaciones potencialmente muy graves y debe valorarse el

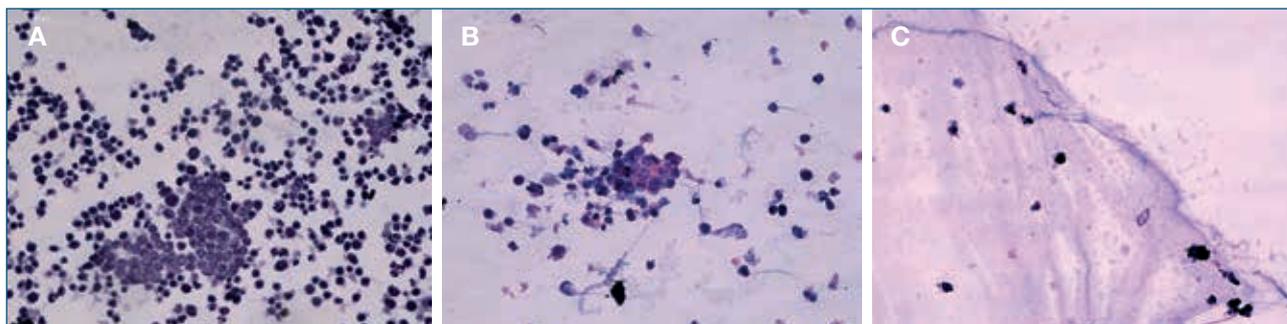


FIGURA 4

Células de retinoblastoma en cámara anterior en el momento de iniciar el tratamiento (A) y a lo largo de las inyecciones semanales de topotecán (B y C). Se puede observar la reducción progresiva de la celularidad como respuesta al tratamiento.

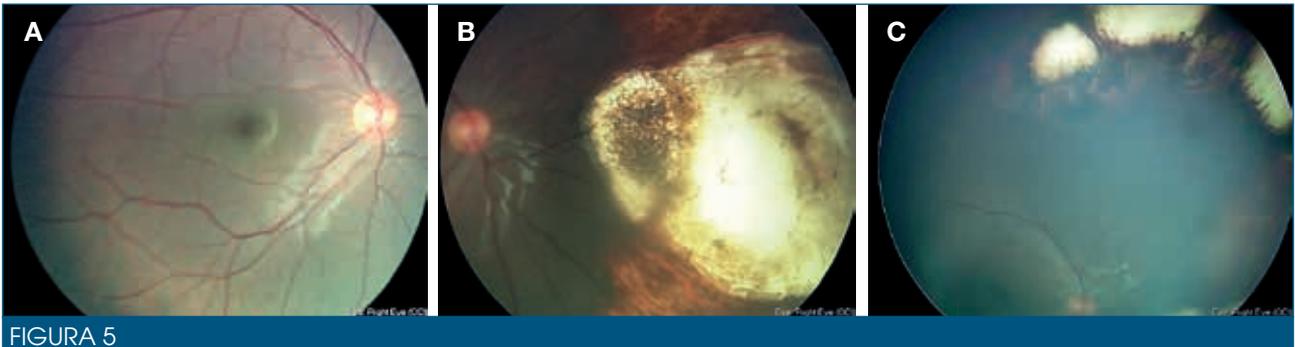


FIGURA 5

Aspecto del fondo de ojo en el último seguimiento con conservación de polo posterior (A), cicatriz atrófica y calcificación de la lesión nasal (B), cicatrices hiperpigmentadas y calcificaciones en la retina superior (C).

beneficio-riesgo del uso de la vía intracamerular en casos muy seleccionados⁹.

Se requieren estudios multicéntricos con mayor número de pacientes para valorar la eficacia y seguridad de este tratamiento, así como el desarrollo de nuevas dianas terapéuticas, potencialmente menos tóxicas¹⁰.

AGRADECIMIENTOS

Los autores quieren agradecer la colaboración del equipo médico e investigador de la Unidad de Retinoblastoma del Hospital Sant Joan de Déu, en especial a la Dra. Genoveva Correa Llanos, al Dr. Jesús Díaz-Cascajosa y a la Dra. Mariona Suñol, por su especial dedicación a este paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dimaras H, Kimani K, Dimba EAO, Gronsdahl P, White A, Chan HSL, et al. Retinoblastoma. *Lancet* 2012;379(9824):1436-40.
2. Shields CL, Ghassemi F, Tuncer S, Thangappan A, Shields JA. Clinical spectrum of diffuse infiltrating retinoblastoma in 34 consecutive eyes. *Ophthalmology* 2008;115:2253-8.
3. de Leon JMS, Walton DS, Latina MA, Mercado GV. Glaucoma in retinoblastoma. *Semin Ophthalmol* 2008;20:217-22.
4. Santagata S, Maire CL, Idbaih A, Geffers L, Correll M, Holton K, et al. CRX is a diagnostic marker of retinal and pineal lineage tumors. *PLoS One* 2009;4(11).
5. Munier FL, Gaillard M-C, Decembrini S, Bongiovanni M, Beck-Popovic M. Intracameral chemotherapy (melphalan) for aqueous seeding in retinoblastoma: bicameral injection technique and related toxicity in a pilot case study. *Ocul Oncol Pathol* 2017;3:149-55.
6. Paez-Escamilla M, Bagheri N, Teira LE, Corrales-Medina FF, Harbour JW. Intracameral topotecan hydrochloride for anterior chamber seeding of retinoblastoma. *JAMA Ophthalmol* 2017;135:1453-5.
7. Berry JL, Kogachi K, Murphree AL, Jubran R, Kim JW. A Review of Recurrent Retinoblastoma: Children's Hospital Los Angeles Classification and Treatment Guidelines. *Int Ophthalmol Clin* 2019;59:65-75.
8. Rao R, Honavar SG, Sharma V, Reddy VAP. Intravitreal topotecan in the management of refractory and recurrent vitreous seeds in retinoblastoma. *Br J Ophthalmol* 2018;102:490-5.
9. Francis JH, Roosipu N, Levin AM, Brodie SE, Dunkel LJ, Gobin YP, et al. Current treatment of bilateral retinoblastoma: the impact of intraarterial and intravitreal chemotherapy. *Neoplasia (United States)* 2018;20:757-63.
10. Pascual-Pasto G, Bazan-Peregrino M, Olaciregui NG, Restrepo-Perdomo CA, Mato-Berciano A, Ottaviani D, et al. Therapeutic targeting of the RB1 pathway in retinoblastoma with the oncolytic adenovirus VCN-01. *Sci Transl Med* 2019;11(476). pii: eaat9321.

CASO 16

Retinopatía del prematuro en adulto

Sergio Copete Piqueras¹, Carlos Cava Valenciano¹⁻³

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

²Profesor asociado. Universidad de Castilla-La Mancha

³Vissum Corporación Oftalmológica. Albacete

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 33 años de nacionalidad española. Como antecedentes personales destaca historia de gran prematuridad, habiendo nacido antes de la semana 26 con un peso de 600 gramos. La paciente sigue revisiones oftalmológicas periódicas en la Sección de Uveítis por episodios repetidos de epiescleritis acompañados ocasionalmente de uveítis anterior o vitritis intermedias, por lo que está en tratamiento con 200 mg de ciclosporina A cada 24 horas. El estudio sistémico realizado a raíz de los cuadros inflamatorios fue negativo para marcadores infecciosos e inflamatorios. Además, el estudio mediante resonancia magnética mostraba malformación Chiari tipo I.

A nivel refractivo, el ojo derecho (OD) presenta un equivalente esférico de -11 y el ojo izquierdo (OI) de -9 , con una mejor agudeza visual corregida de 0,6 y cuenta dedos, respectivamente. La exploración física revela endotropía de 30 dioptrías prismáticas, con dominancia del OD sin restricción en la motilidad ocular extrínseca.

La biomicroscopía, fuera de los episodios de epiescleritis, no muestra alteración significativa, el cristalino es transparente y la presión intraocular está dentro de los límites normales. La fundoscopia del OD presenta leve palidez papilar, atrofia retiniana generalizada que permite visualizar los vasos coroideos, pliegues en la retina interna a nivel macular e isquemia retiniana periférica, más marcada en la región temporal, con alteraciones vasculares telangiectásicas y pigmentarias en el límite de la zona vascularizada. En el OI destaca la presencia de papila oblicua con atrofia peripapilar, estafiloma macular, desplazamiento vascular hacia la hemirretina superior, un tumor vasoproliferativo en la región superior temporal e isquemia periférica llamativa con presencia de vasos hialinizados (figura 1).

Pruebas complementarias:

- Autofluorescencia de campo amplio (figura 2): muestra hiperautofluorescencia de las áreas periféricas donde no se ha desarrollado vascularización y algún foco hiperautofluorescente en periferia media.
- Angiografía de campo amplio con fluoresceína (figura 3): en el OD se aprecia *stop* vascular desde tiempos iniciales con alteración telangiectásica no neovascular en el límite de la retina sana que exuda en tiempos tardíos. El OI presenta los mismos cambios, pero mucho más marcados y extensos, además de confirmar la presencia del tumor vasoproliferativo.
- Tomografía de coherencia óptica macular (figura 4): en el OD existe una leve alteración del perfil foveal con algún pliegue en la retina interna, mientras que el OI muestra el estafiloma sin desarrollo de la fovea.

La angiografía de campo amplio con fluoresceína solicitada para el estudio del tumor vasoproliferativo permite confirmar el diagnóstico de retinopatía del prematuro (ROP, por su sigla en inglés). Durante el seguimiento se acuerda con la paciente la realización de fotocoagulación en el OI y seguimiento estrecho, sin tratamiento, del OD.

DISCUSIÓN

El desarrollo de programas de control y seguimiento para pacientes prematuros ha mejorado el pronóstico vital y reducido las complicaciones, como muestra la mejoría del pronóstico visual de aquellos afectados de ROP, especialmente en países desarrollados¹. Sin embargo, los pacientes prematuros que desarrollan ROP en estadios avanzados presentan una incidencia superior de alteraciones cognitivas, sistémicas y oftalmológicas, comparados con los nacidos a término o con prematuros que no la desarrollan^{2,3}.

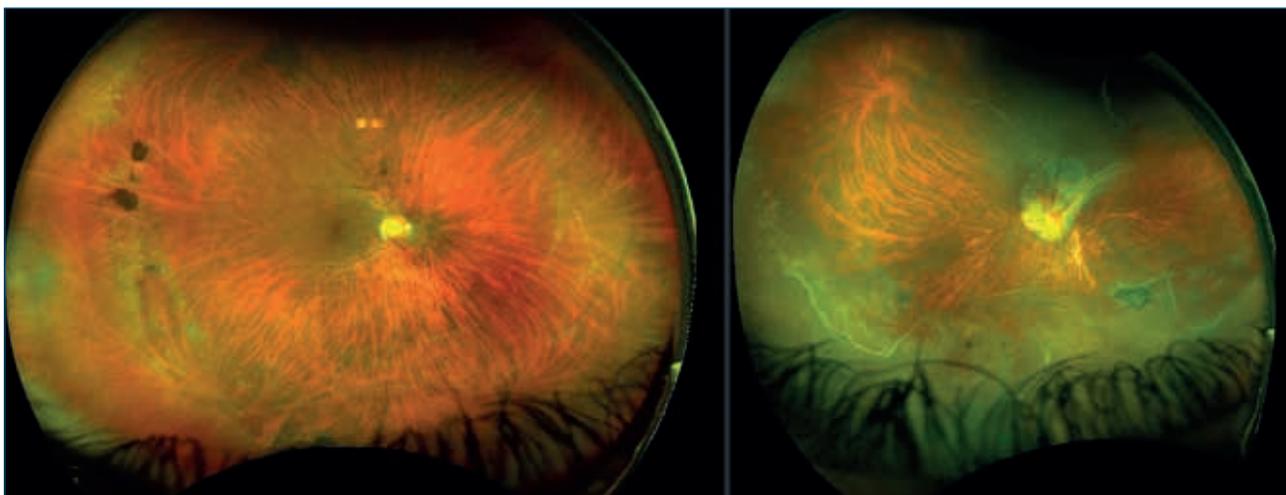


FIGURA 1

Retinografía de campo amplio donde se aprecia zona avascular periférica del ojo derecho con alteraciones en la interfase vitreoretiniana. En el ojo izquierdo se visualiza el desplazamiento vascular hacia la retina superior y la hialinización de los vasos retinianos inferiores.

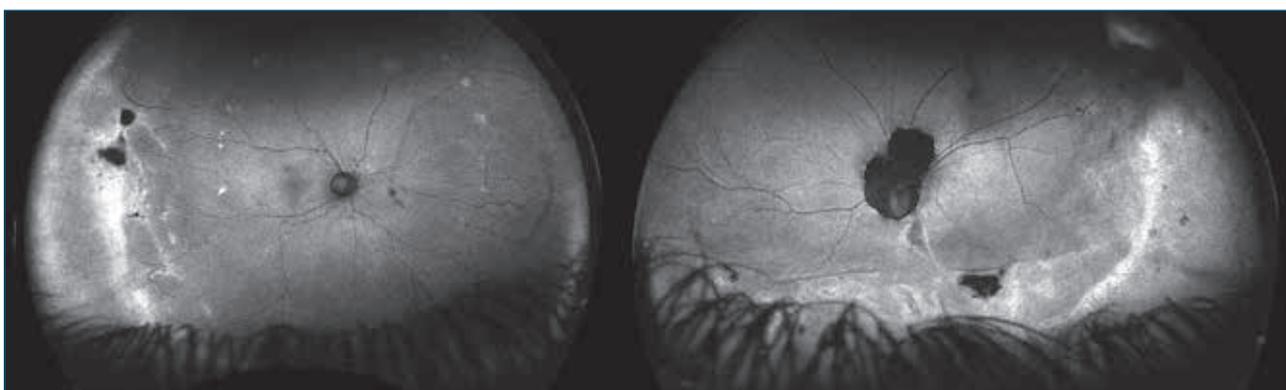


FIGURA 2

Autofluorescencia de campo amplio donde se muestra hiperautofluorescencia de las zonas isquémicas de ambos ojos y de focos en la periferia media del ojo derecho.

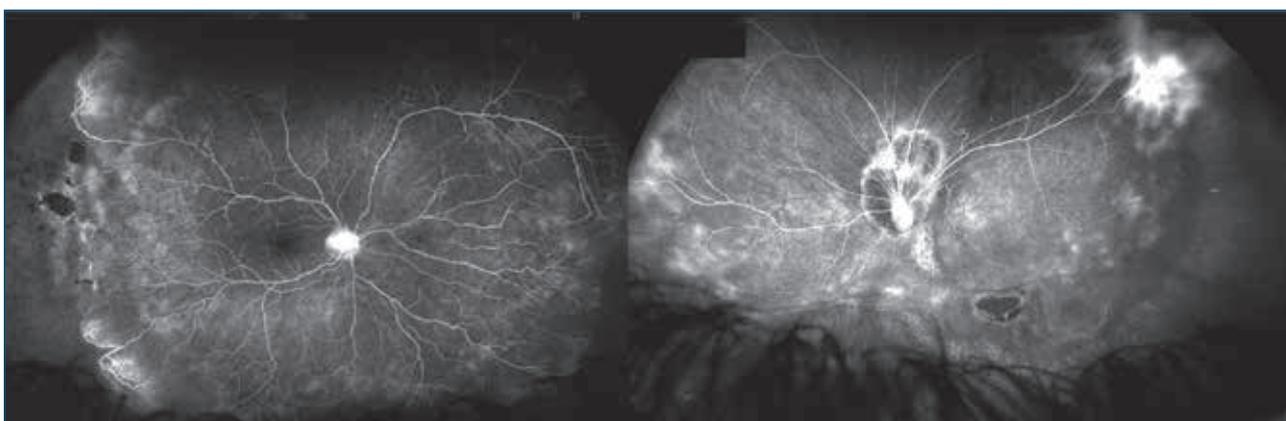


FIGURA 3

Angiografía con fluoresceína de campo amplio en tiempos tardíos. Permite valorar las zonas de isquemia y cambios vasculares de ambos ojos, además del tumor vasoproliferativo del ojo izquierdo.

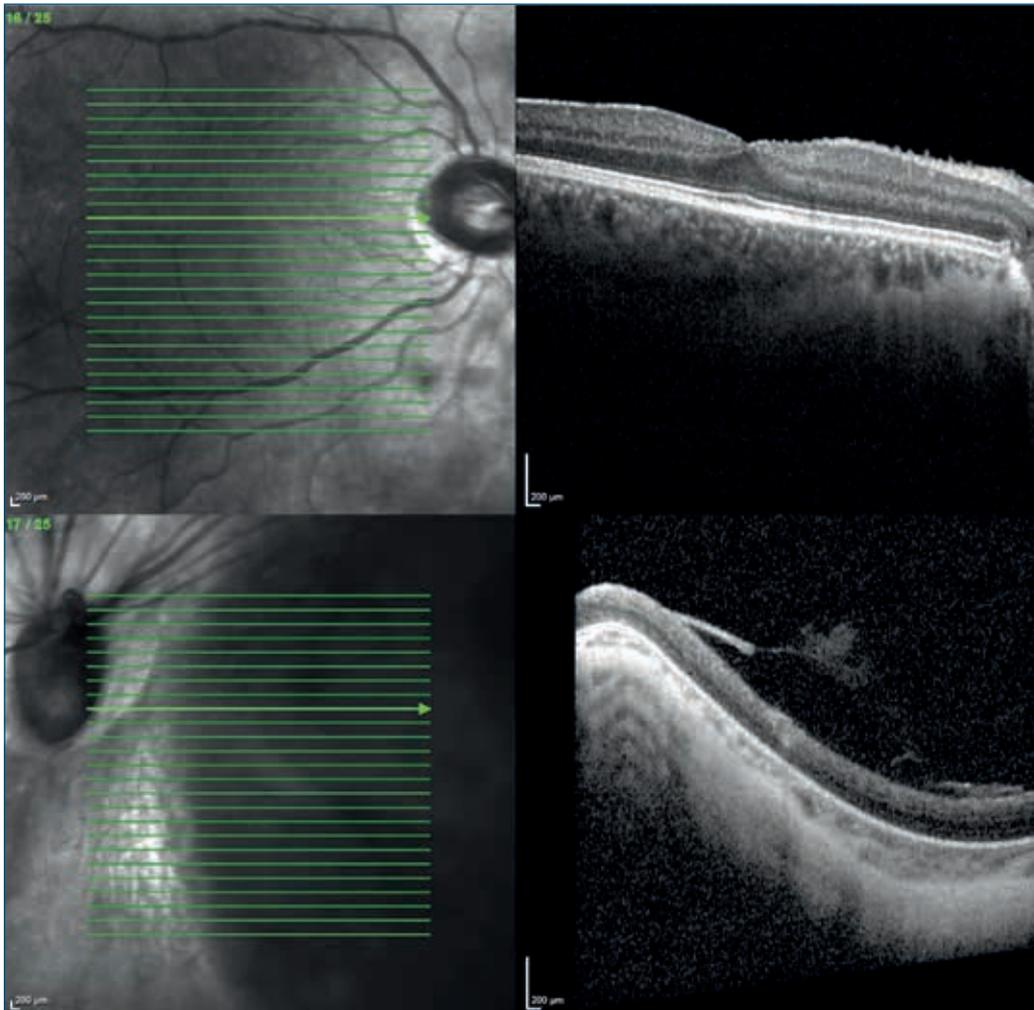


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica macular. En el ojo derecho se aprecia leve reducción del perfil foveal y alteración de retina interna a nivel papilo-macular. En el ojo izquierdo no se halla el perfil foveal. La retina y la coroides tienen un grosor inferior al ojo contralateral.

A nivel refractivo, la miopía está presente en hasta el 50 % de los pacientes, y puede estar justificada por un menor radio corneal, alteraciones cristalinianas o un aumento de la longitud axial. Esta condición está más asociada a estadios de ROP avanzada, pudiendo ser similar a pacientes a término cuando son fases iniciales resueltas⁴.

El estrabismo y la ambliopía también son más frecuentes en esta población, aunque hasta en un 90 % la agudeza visual puede superar 20/40⁴. Esta población presenta cataratas más precoces, con resultados visuales inciertos y más complicaciones vitreoretinianas durante y tras la cirugía⁵.

Una de las características que definen esta condición son los cambios vitreoretinianos presentes hasta en el 90 % de pacientes⁶. Destacan los desplazamientos retinianos, desgarros asintomáticos y el desprendimiento de retina, el cual se desarrolla hasta en el 25 %, con peor tasa de reaplicación y una agudeza visual final más incierta⁷. Los cambios vasculares retinianos más significativos son la

presencia de áreas de isquemia y de aumento de permeabilidad vascular, alteraciones anastomóticas o el desarrollo de procesos neovasculares, como los tumores vasoproliferativos. Estos cambios asociados a las alteraciones de interfase vitreoretiniana pueden ocasionar hemorragias vítreas de repetición⁸.

Hay que destacar que en nuestro medio existen adultos que no son conscientes de haber sido prematuros, que no le dan importancia a dicha información o que nunca han sido revisados oftalmológicamente, pero presentan alteraciones. En estos casos, el diagnóstico puede resultar un reto si los cambios en el fondo de ojo son sutiles, como era el OD de nuestra paciente. La angiografía de campo amplio es una herramienta útil, ya que permite evaluar la línea de demarcación entre zonas y los cambios vasculares⁹.

El seguimiento de los pacientes no debe finalizar al abandonar el área de neonatología o tras descartar alteraciones en los primeros años de vida, ya que, además

de los cambios comentados, la ROP puede reactivarse en el adulto. La causa de este fenómeno es incierta, aunque la presencia de áreas isquémicas podría generar factores proinflamatorios o de crecimiento endotelial vascular que estimulasen cambios vasculares o vitreo-retinianos en ojos con mayor susceptibilidad o menor reserva funcional¹⁰.

El objetivo del tratamiento ante la presencia de ROP es evitar las complicaciones futuras, sobre todo el desprendimiento de retina, y la terapia láser sigue siendo la técnica de elección, pese a que el uso de antiangiogénicos ha ganado popularidad en los últimos años. Existe escasa bibliografía sobre el mejor tratamiento cuando se detec-

tan cambios en el adulto. En nuestro caso elegimos actitud expectante en el OD y fotocoagulación de las zonas de isquemia y del tumor vasoproliferativo en el ojo adelfo. Independientemente del tratamiento, se recomienda el seguimiento periódico y la educación del paciente sobre el riesgo de complicaciones, sobre todo relativas al desprendimiento de retina.

CONCLUSIÓN

La ROP se debe sospechar en aquellos adultos con cambios vasculares retinianos periféricos y la angiografía de campo amplio es una herramienta muy útil para el diagnóstico de la patología y sus complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tan Z, Chong C, Darlow B, Dai S. Visual impairment due to retinopathy of prematurity (ROP) in New Zealand: a 22-year review. *Br J Ophthalmol* 2015;99:801-6.
2. Darlow BA, Elder MJ, Kimber B, Martin J, Horwood LJ. Vision in former very low birthweight young adults with and without retinopathy of prematurity compared with term born controls: the NZ 1986 VLBW follow-up study. *Br J Ophthalmol* 2018;102:1041-6.
3. Goyen T-A, Todd DA, Veddovi M, Wright AL, Flaherty M, Kennedy J. Eye-hand co-ordination skills in very preterm infants <29 weeks gestation at 3 years: Effects of preterm birth and retinopathy of prematurity. *Early Hum Dev* 2006;82:739-45.
4. Baker PS, Tasman W. Myopia in adults with retinopathy of prematurity. *Am J Ophthalmol* 2008;145:1090-4.
5. Kaiser RS, Fenton GL, Tasman W, Trese MT. Adult retinopathy of prematurity: retinal complications from cataract surgery. *Am J Ophthalmol* 2008;145:729-35.
6. Smith BT, Tasman WS. Retinopathy of prematurity: late complications in the baby boomer generation (1946–1964). *Trans Am Ophthalmol Soc* 2005;103:225-36.
7. Kaiser RS, Trese MT, Williams GA, Cox MS. Adult retinopathy of prematurity: Outcomes of rhegmatogenous retinal detachments and retinal tears. *Ophthalmology* 2001;108:1647-53.
8. Ruth A, Hutchinson AK, Baker Hubbard G. Late vitreous hemorrhage in patients with regressed retinopathy of prematurity. *J AAPOS* 2008;12:181-5.
9. Cernichiaro-Espinosa LA, Williams BK, Martínez-Castellanos MA, Negron CI, Berrocal AM. Peripheral vascular abnormalities seen by ultra-widefield fluorescein angiography in adults with history of prematurity: report of three cases. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2018;49:278-83.
10. Fledelius HC, Jensen H. Late subsequent ocular morbidity in retinopathy of prematurity patients, with emphasis on visual loss caused by insidious «involutive» pathology: an observational series. *Acta Ophthalmol* 2011;89:316-23.

CASO 17

Seguimiento de un desprendimiento coroideo hemorrágico espontáneo

Enrique Cervera Tauler¹, Verónica Castro Navarro²

¹Jefe de Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Valencia

²Médico adjunto. Unidad Retina-Vítreo. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Valencia

INTRODUCCIÓN

Se denomina desprendimiento coroideo hemorrágico (DCH) al cuadro clínico caracterizado por la presencia de sangre en el espacio supracoroideo o en la coroides, a consecuencia de la rotura traumática o espontánea de los vasos coroideos^{1,2}.

A continuación, presentamos un caso de un desprendimiento hemorrágico espontáneo.

CASO CLÍNICO

Varón de 82 años que consulta en el Servicio de Urgencias por dolor y disminución de visión brusca en su ojo izquierdo (OI). Como antecedentes personales presenta una cardiopatía isquémica crónica con una insuficiencia cardíaca secundaria, hipertensión arterial, dislipemia y un cuadro poliadenopático no filiado en seguimiento por hematología. Como antecedentes oculares destaca un glaucoma crónico intervenido con trabeculectomía y facoemulsificación de cristalino con implante de lente intraocular (LIO) en ambos ojos (AO) hace más de veinte años. Como tratamiento habitual encontramos Sintrom® 1 mg/día, ramipril 5 mg/día, bisoprolol 5 mg 0,5 mg/día, clortalidona 50 mg/día, pitavastatina 2 mg/día y Xalatan® 50 mcg/ml 1 gota/día.

En el momento de la exploración inicial el paciente presenta una agudeza visual (AV) de movimiento de manos en el ojo derecho (OD) y de percepción luminosa en el OI. La presión intraocular (PIO) es de 12/17 mmHg. El polo anterior muestra una quemosis conjuntival acuosa en el OI, ausencia de signos inflamatorios o infecciosos en la cámara anterior con la LIO normoposicionada y la ampolla filtrante en AO. La fundoscopia del OD se encuentra dentro de la normalidad, salvo por la presencia de una atrofia óptica residual a su glaucoma crónico. No obstan-

te, en el OI, además de una papila con excavación de 0,8, se observa una lesión sobreelevada pigmentada que ocupa el polo posterior y la periferia temporal e inferior y que asocia un desprendimiento de retina exudativo de predominio inferior (figuras 1A y 3A).

La exploración con angiografía fluoresceínica (figura 1C) y con verde de indocianina (figura 1D) muestra una difusión de fluoresceína sin observar circulación secundaria y un bloqueo de la cianescencia, y la tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 1B) un engrosamiento coroideo multilobulado con irregularidad del epitelio pigmentario de la retina y los fotorreceptores y líquido subretiniano. En ese momento se solicita una ecografía ocular (figura 2A), en la que se observa una lesión ocupante de espacio sólida de contornos lobulados y vascularización en su interior que no permitía descartar un proceso neofornativo y una tomografía axial computarizada (TAC) cráneo-orbitaria en que se observa un engrosamiento de hasta 5 mm en la vertiente temporal e inferior desde el disco óptico hasta la *ora serrata* con desprendimiento de retina asociado y aumento de la densidad grasa intraconal adyacente con cambios edematosos/inflamatorios. Posteriormente, se solicita una resonancia magnética nuclear (RMN) con contraste (figura 2B), que señala que el engrosamiento posterior es sugestivo de corresponder a contenido hemático subagudo, sin observar polos sólidos captantes de contraste que sugieran la presencia de una tumoración subyacente, y los radiólogos recomiendan control evolutivo con nueva RMN. Se realiza interconsulta al Servicio de Medicina Interna que seguía al paciente y tanto su examen como una TAC toracoabdominal de los días previos descartan patología sistémica infiltrativa.

A la semana, el paciente presenta estabilidad de la AV en AO, una PIO de 14/14 mmHg y persiste el engrosamiento pigmentado multilobulado coroideo (figura 3B) con resolución del desprendimiento de retina exudativo inferior.

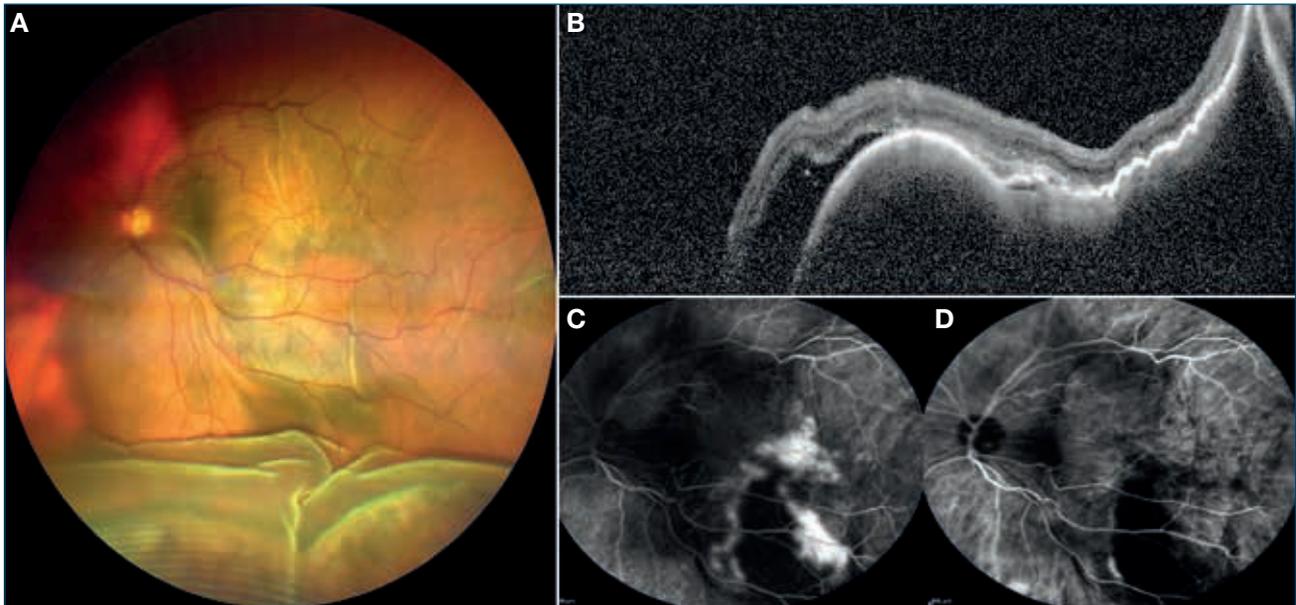


FIGURA 1

Retinografía color (A), tomografía de coherencia óptica (B), y angiografía con fluoresceína (C) y con verde indocianina (D).

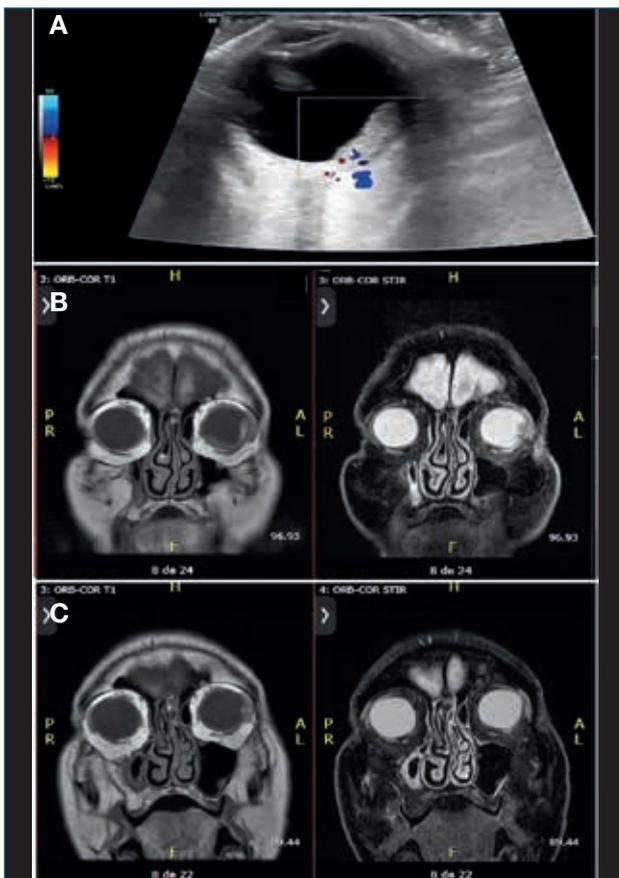


FIGURA 2

Ecografía ocular (A) y resonancia magnética nuclear con gadolinio (B y C).

Al mes de la exploración inicial, la AV es de movimiento de manos/0,25 dec, la PIO es de 14/14 mmHg y en la fundoscopia se observa una práctica resolución del engrosamiento coroideo (figura 3C), con restitución del perfil foveal y ausencia de líquido subretiniano en la OCT (figura 4C). La RMN muestra una resolución prácticamente completa de la hemorragia intraocular y queda un pequeño resto laminar en la pared lateral, sin observarse lesiones ocupantes de espacio ni captaciones anómalas de gadolinio (figura 2C).

DISCUSIÓN

El DCH o hemorragia supracoroidea es un cuadro clínico caracterizado por la presencia de sangre en el espacio supracoroideo^{1,2}.

Su frecuencia es baja y su mecanismo patogénico desconocido, pudiendo acontecer en el transcurso de una cirugía ocular o en el posoperatorio de esta, relacionado con un trauma ocular o, en más raras ocasiones, de forma espontánea^{1,2}.

Se piensa que la hipotonía ocular y un aumento de la fragilidad vascular, en concreto de las arterias ciliares posteriores cortas y largas, constituyen la fase inicial del desprendimiento. La hipotonía o un aumento de la presión transmural en el plexo coroideo causado por hipertensión arterial conlleva sufusión coroidea y la subsiguiente tracción y ruptura de los vasos. Como la sangre va disecando el espacio supracoroideo, existe el riesgo potencial de

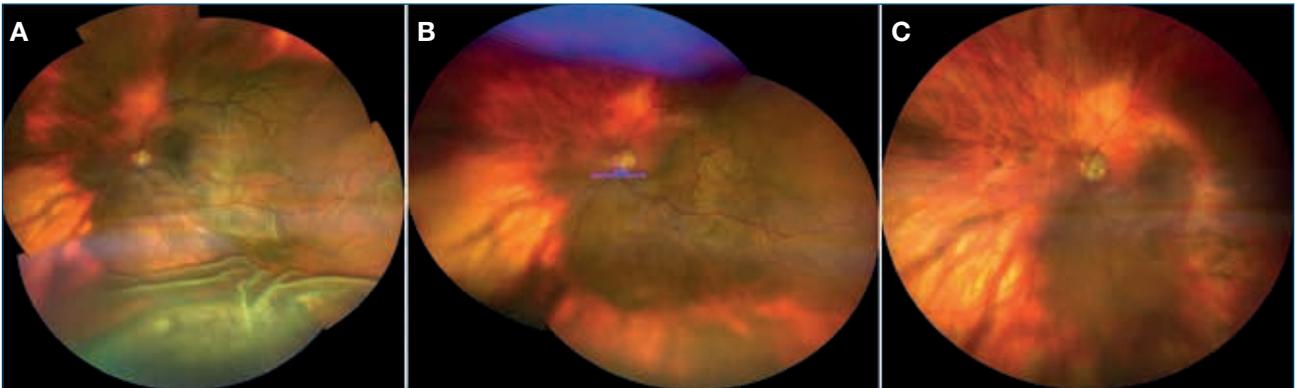


FIGURA 3

Retinografía color en el momento inicial (A), a la semana (B) y al mes de la exploración inicial (C).

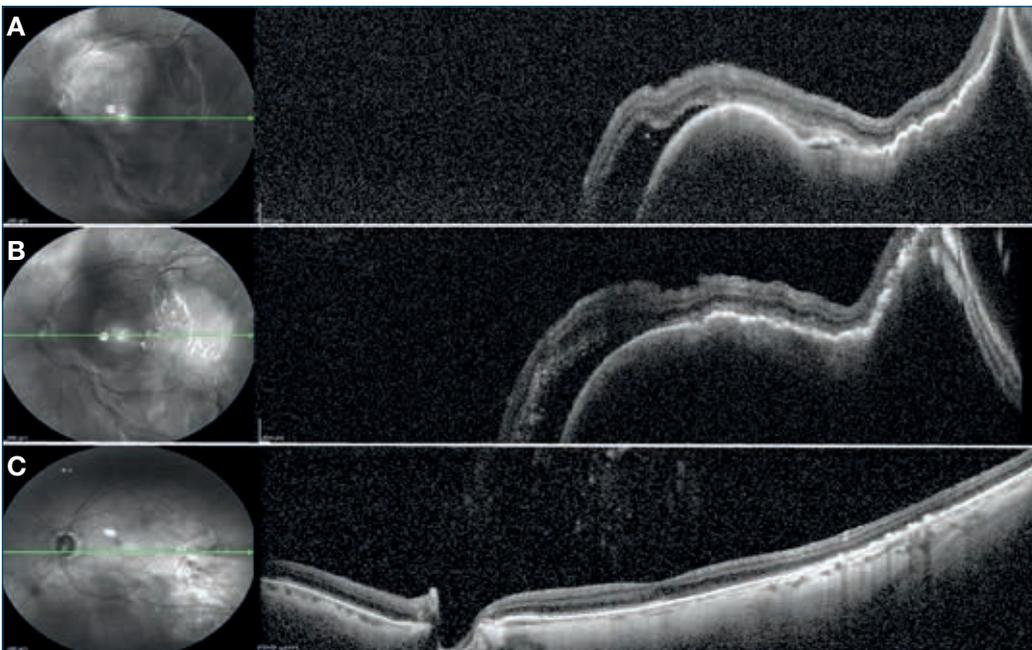


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica en el momento inicial (A), a la semana (B) y al mes de la exploración inicial (C).

ruptura de más vasos sanguíneos, pudiendo aumentar el sangrado y el área del desprendimiento coroideo¹.

Se ha relacionado con factores de riesgo sistémicos como la arteriosclerosis, la edad avanzada y la toma de anticoagulantes orales y con factores de riesgo oculares como la miopía axial, la afaquia o pseudofaquia, el glaucoma o en una hipertensión intraoperatoria³⁻⁵.

En casos de DCH espontáneo, como en el nuestro, el cuadro clínico puede aparecer de forma brusca sin una causa definida, aunque también se ha relacionado con maniobras de Valsalva. En la fundoscopia, el DCH se observa como un engrosamiento coroideo pigmentado generalmente multilobulado de mayor o menor extensión, según la cantidad de sangre, pudiendo asociar un

bloqueo pupilar, signos inflamatorios en la cámara anterior o un desprendimiento de retina exudativo. El diagnóstico diferencial ha de hacerse con lesiones como melanoma coroideo, lesiones coroideas metastásicas, fenómenos inflamatorios o sufusión coroidea y otras causas de desprendimiento de retina exudativo o de glaucoma maligno^{1,2,6}.

Para el manejo y el seguimiento, lo más importante es buscar la causa y, una vez encontrada, el seguimiento puede hacerse con OCT, fundoscopia, ecografía y RMN.

El tratamiento puede ser conservador con fármacos tópicos o glucocorticoides sistémicos o bien requerir drenaje quirúrgico y su pronóstico vendrá determinado por la extensión de la hemorragia y la afectación del área macular^{1,2}.

CONCLUSIONES

Aunque de forma infrecuente, los DCH pueden aparecer de forma espontánea, sobre todo en pacientes de edad avanzada, con antecedentes de cirugía oftalmológica o arteriosclerosis y en tratamiento con anticoa-

gulantes orales. Su correcto diagnóstico y seguimiento es esencial para evitar complicaciones y actuaciones intervencionistas que, como en nuestro caso, puedan ser innecesarias, si bien es cierto que, en aquellos en que se necesite drenaje quirúrgico, este ha de realizarse sin demora.

BIBLIOGRAFÍA

1. Learned D, Elliott D. Management of delayed suprachoroidal hemorrhage after glaucoma surgery. *Semin Ophthalmol* 2018;33:59-63.
2. Chu TG, Green RL. Suprachoroidal hemorrhage. *Surv Ophthalmol* 1999;43:471-86.
3. Rumelt S, Treviño A. Delayed suprachoroidal hemorrhage after reinstatement of warfarin in combined procedure. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;9:1-2.
4. Coppola M, Marchese A, Querques G, Bandello F. Multimodal imaging of spontaneous suprachoroidal hemorrhage associated with pathologic myopia. *Retina* 2018;38:e88-e89.
5. Tuli SS, WuDunn D, Ciulla TA, Cantor LB. Delayed suprachoroidal hemorrhage after glaucoma filtration procedures. *Ophthalmology* 2001;108:1808-11.
6. Honig SE, Srinivasan A, Shields CL. Suprachoroidal hemorrhage simulating melanoma in idiopathic thrombocytopenic purpura. *Ocul Oncol Pathol* 2019;5:162-6.

CASO 18

Maculopatía tras el consumo de nitrito inhalado y tadalafilo: caso clínico

Manuel Cintrano Gurrea¹, Eva Arévalo Cortes²

¹Director médico. Clínica Cintrano. Madrid

²Medico adjunto del Servicio de Oftalmología. Hospital Quirón Pozuelo. Madrid

INTRODUCCIÓN

La disfunción eréctil (DE) se define como la incapacidad permanente para iniciar o mantener una erección suficiente para permitir relaciones sexuales satisfactorias.

El uso de inhibidores selectivos de la fosfodiesterasa tipo 5 (PDE-5) como tratamiento para la DE proporciona una solución para esta afección. Los más utilizados incluyen sildenafil, tadalafilo y vardenafilo¹.

Según la literatura, los inhibidores de la PDE-5 son medicamentos seguros y bastante eficaces². Pero esto no significa que su uso esté libre de posibles efectos secundarios e incompatibilidades con ciertas sustancias. El uso de medicamentos vasoactivos y que compiten por vías metabólicas puede aumentar los efectos farmacológicos que no se esperarían en circunstancias normales.

CASO CLÍNICO

Un paciente varón de 39 años acudió a nuestra clínica debido a reducción de la agudeza visual (AV) en ambos ojos, sin dolor, que había comenzado varios meses antes.

El paciente es un varón homosexual, auxiliar de vuelo de profesión, y su historia personal incluye: VIH positivo, tratado con medicamentos antirretrovirales (actualmente no inmunosuprimido); DE tratada con tadalafilo 5 mg/día; y uso ocasional de nitrito de amilo inhalado (*popper*) de uso recreativo en alguna de sus relaciones sexuales. No hay antecedentes familiares relevantes.

El examen físico mostró AV de Snellen de 0,7 para ambos ojos con corrección. La biomicroscopía no mostró alteraciones en la cámara anterior y la presión intraocular era normal. El único hallazgo notable fue una imagen del

fondo del ojo que muestra una lesión de apariencia microquística en la fovea en ambos ojos.

La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) mostró una alteración en la capa elipsoide de los fotorreceptores (figura 1) de ambos ojos. En modo *en face* tan solo se aprecia una mínima formación de aspecto quístico (figuras 2 y 3).

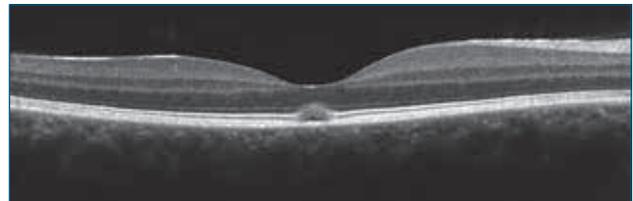


FIGURA 1

Afectación en retina externa con borramiento de la línea de elipsoides y limitante externa.

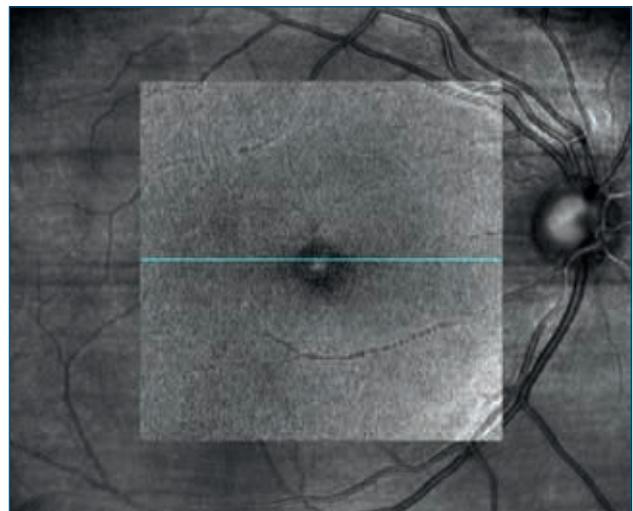


FIGURA 2

En face retina media OI.

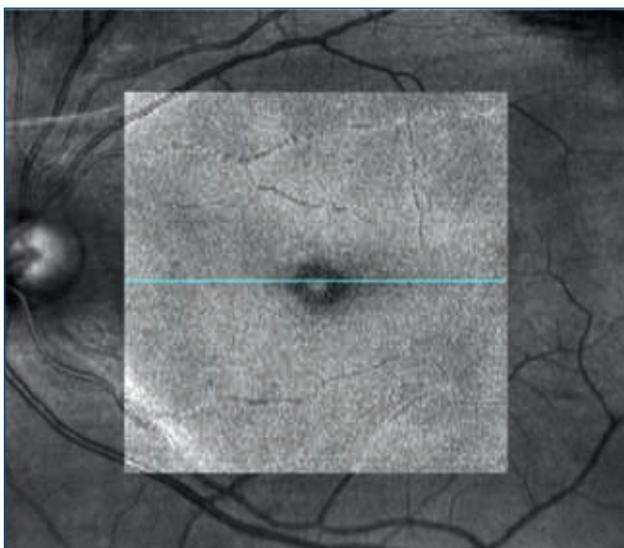


FIGURA 3

En face retina media OD.

Dada la historia personal del paciente, las lesiones maculares bilaterales se pueden enmarcar en un cuadro de retinopatía tóxica. Atribuyendo este trastorno al uso de *popper*³, le pedimos al paciente que dejara de usarlo. Logró una mejora de la AV de 0,9 puntos Snellen después de seis meses de abstinencia, junto con la recuperación parcial en la alteración descrita en la SD-OCT (figura 4). Incluso con esta mejora, el paciente no recuperó por completo la función visual ni la anatomía de la retina externa, por lo que, a pesar de sus reticencias iniciales, se pidió al paciente que también suspendiera el tratamiento de la DE (tadalafilo 5 mg al día), con un demostrado efecto tóxico sobre los fotorreceptores⁴.

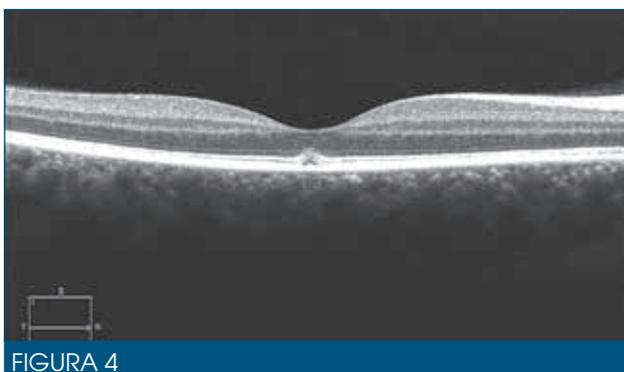


FIGURA 4

Mejoría anatómica de la retina externa manteniendo un leve borramiento de la línea de elipsoide.

Cuatro meses después de interrumpirlo, su AV era de 1,0 en ambos ojos y la SD-OCT mostró anatomía de la línea elipsoide y limitante externa normal (figura 5).

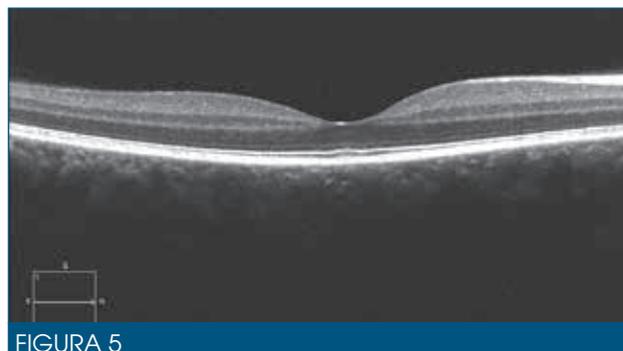


FIGURA 5

Mejoría anatómica de la retina externa manteniendo un mínimo borramiento de la línea de elipsoide.

DISCUSIÓN

El mecanismo fisiológico responsable de una erección implica la liberación de óxido nítrico (NO) por efecto de la óxido-nítrico sintetasa (NOS) en los cuerpos cavernosos durante la estimulación sexual. El NO activa la enzima guanilato ciclasa, aumentando así los niveles de monofosfato de guanosina cíclica (cGMP). La cGMP hace que el músculo liso de los cuerpos cavernosos en el pene se relaje, aumentando así el flujo sanguíneo y posteriormente llenándolos de sangre⁵. La enzima PDE-5 es entonces responsable de descomponer el cGMP.

Tadalafilo es un medicamento que inhibe la PDE-5. Esto aumenta el efecto relajante de NO en este tejido, favoreciendo la erección del pene. Según la Agencia Europea de Medicamentos, el tadalafilo es más de 10 000 veces más potente para la PDE-5 que para las otras fosfodiesterasas que se encuentran en otros tejidos como el corazón, el cerebro, los vasos sanguíneos y el hígado. Tadalafilo también es aproximadamente 700 veces más potente para la PDE-5 que para la PDE-6, una enzima que se encuentra en la retina y desempeña un papel en la fototransducción⁶.

A pesar de la seguridad de este medicamento, su uso puede tener posibles consecuencias no deseadas si se administra junto con otras sustancias. Por ejemplo, esto debe tenerse en cuenta cuando se prescribe junto con potentes inhibidores del CYP3A4, incluidos ciertos medicamentos utilizados para el tratamiento del VIH, como ritonavir y saquinavir⁷. En nuestro paciente, el uso de estos fármacos con tadalafilo puede haber aumentado las concentraciones plasmáticas de este último, incrementando así sus efectos.

Además, el uso ocasional de sustancias recreativas como el nitrito de amilo e isopropílico (comúnmente conocido como *popper*) puede tener un papel importante en el au-

mento de los efectos del tadalafilo. Su inhalación estimula la NOS, que libera más NO, relajando así el músculo liso de varios tejidos y aumentando la sensación placentera de calor y euforia, así como favoreciendo la erección.

Tanto NOS como PDE-6 desempeñan un papel importante en el proceso de fototransducción llevado a cabo por los fotorreceptores⁸. La activación de NOS en la retina después de usar *poppers* produce un aumento en las concentraciones de cGMP; además de esto, hay una disminución en su descomposición debido a la inactivación

de la PDE-6 a causa de un posible aumento en la concentración plasmática de tadalafilo, como se mencionó anteriormente. Este aumento en la forma activa de GMP puede conducir a un defecto funcional en el proceso de transducción y, por lo tanto, alteraciones estructurales en el fotorreceptor⁹.

En conclusión, creemos que hay que tener en cuenta el posible efecto incrementador de la toxicidad macular de determinados fármacos de uso común cuando se suministran junto a otras sustancias o fármacos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carrier S. Pharmacology of phosphodiesterase 5 inhibitors. *Can J Urol* 2003;10 Suppl 1:12-6.
2. Rosen RC, McKenna KE. PDE-5 inhibition and sexual response: pharmacological mechanisms and clinical outcomes. *Annu Rev Sex Res* 2002;13:36-88.
3. 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.
4. Coscas F, Coscas G, Zucchiatti I, Bandello F, Soubrane G, Souied E. Optical coherence tomography in tadalafil-associated retinal toxicity. *Eur J Ophthalmol* 2012;22(5): 853-6.
5. Lugg JA, González-Cadavid NF, Rajfer J. The role of nitric oxide in erectile function. *J Androl* 1995;16(1):2-4.
6. Brock GB. Tadalafil: a new agent for erectile dysfunction. *Can J Urol* 2003;10 Suppl 1:17-22.
7. Jayakanthan M, Chandrasekar S, Muthukumaran J, Mathur PP. Analysis of CYP3A4-HIV-1 protease drugs interactions by computational methods for Highly Active Antiretroviral Therapy in HIV/AIDS. *J Mol Graph Model* 2010;28(5):455-63.
8. Cote RH. Characteristics of photoreceptor PDE (PDE6): similarities and differences to PDE5. *Int J Impot Res* 2004;16 Suppl 1:S28-33.
9. Bischoff E. Potency, selectivity, and consequences of nonselectivity of PDE inhibition. *Int J Impot Res* 2004;16 Suppl 1:S11-4.

CASO 19

Pérdida del campo visual con fondo de ojo normal: ¿es neurológico, es la retina o está simulando?

Rosa María Coco Martín

Profesora Titular de Oftalmología. Universidad de Valladolid

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años vista por primera vez en consulta de Oftalmología General de nuestro centro en 2014. Refería un episodio de disminución de visión en el ojo izquierdo (OI) con fondo de ojo (FO) normal en 1999, momento en que había sido diagnosticada de neuritis óptica (NO) retrobulbar. Se estudió en Neurología y se descartó esclerosis múltiple. En 2010 había sufrido una nueva disminución de la visión del OI asociada a hemiparesia y hemianestesia izquierdas que evolucionó favorablemente con corticoides. Se repitieron episodios similares en 2011 y 2012 y, al no encontrar ningún hallazgo que confirmase enfermedad neurológica, la paciente fue remitida a Reumatología, donde la etiquetaron de poliartralgias y le pautaron Dolquine®. En 2014 el reumatólogo recomienda a la enferma volver a Oftalmología por ojos rojos y molestos, para monitorizar el FO por el tratamiento con Dolquine® y por dudas sobre el episodio previo de NO, ya que los potenciales visuales evocados (PVE) eran normales y no se observaba defecto pupilar aferente. En su primera consulta en nuestro centro la agudeza visual (AV) era de 1,25 en ambos ojos (AO), y la motilidad ocular intrínseca, la presión intraocular y el test de colores de Farnsworth-Munsell eran normales. En la biomicroscopía de polo anterior se describió una queratopatía punteada superficial secundaria a síndrome de ojo seco. Dado el antecedente de NO, se realizó un campo visual (CV) supraumbral de 120° y una prueba de umbral 24-2 (figura 1), y se atribuyó el defecto observado a una secuela del episodio diagnosticado en 1999. El FO y la tomografía de coherencia óptica (OCT) del nervio óptico y de la mácula fueron normales en AO. Se recomendaron revisiones para monitorizar su evolución.

La paciente no vuelve a consulta hasta 2016, cuando refiere empeoramiento que ahora también afecta al ojo derecho (OD). El CV mostró aumento de la retracción

concéntrica de campo (figura 1). Se pide reevaluación en Neurología y de nuevo son normales las pruebas de neuroimagen, por lo que se sospecha neuropatía óptica de Leber, se pide estudio genético y es remitida a la consulta de hereditarias del Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada. La enferma no tenía antecedentes familiares de interés, la AV era 1,25 en AO y la OCT del nervio óptico era normal. El test de sensibilidad al contraste mostraba valores levemente por debajo de lo normal para todas las frecuencias en AO. El test de colores de Hardy-Rand-Rittler revelaba defecto leve en el eje deutan-protan y en el tritán más acusado en OI. El FO y la angiografía fluoresceínica eran normales en el área macular (figuras 2A-D), pero se apreciaba un punteado fino amarillento peripapilar en AO (figura 3) y la autofluorescencia (AF) mostraba un anillo perimacular con punteado hiperautofluorescente muy tenue en AO (figuras 2E y F).

Tanto el electroretinograma (ERG) convencional escotópico como el fotópico mostraban una reducción de la amplitud de la onda b. Los potenciales oscilatorios estaban conservados. El ERG en patrón (PERG) era plano y el ERG multifocal (MERG) mostraba reducción de la amplitud de la onda P1 en los 40 grados centrales explorados. Los PVE en patrón reverso mostraron también reducción de la amplitud y retraso de la latencia de la onda P100 en el OD, siendo prácticamente plano en el OI (figura 4). Con estos resultados se llega a la conclusión de que el problema es retiniano, no neurológico, y también se descarta la simulación.

Meses después llega el resultado del estudio genético, en el que se encuentra mutación en el gen CYP4V2 (*Cytochrome P450 Family 4 Subfamily V Member 2*). Al volver a revisar la córnea, se observaron depósitos cristalinos punteados finos superficiales que no teñían con fluoresceína (figura 5). Por todo ello, el diagnóstico final fue de

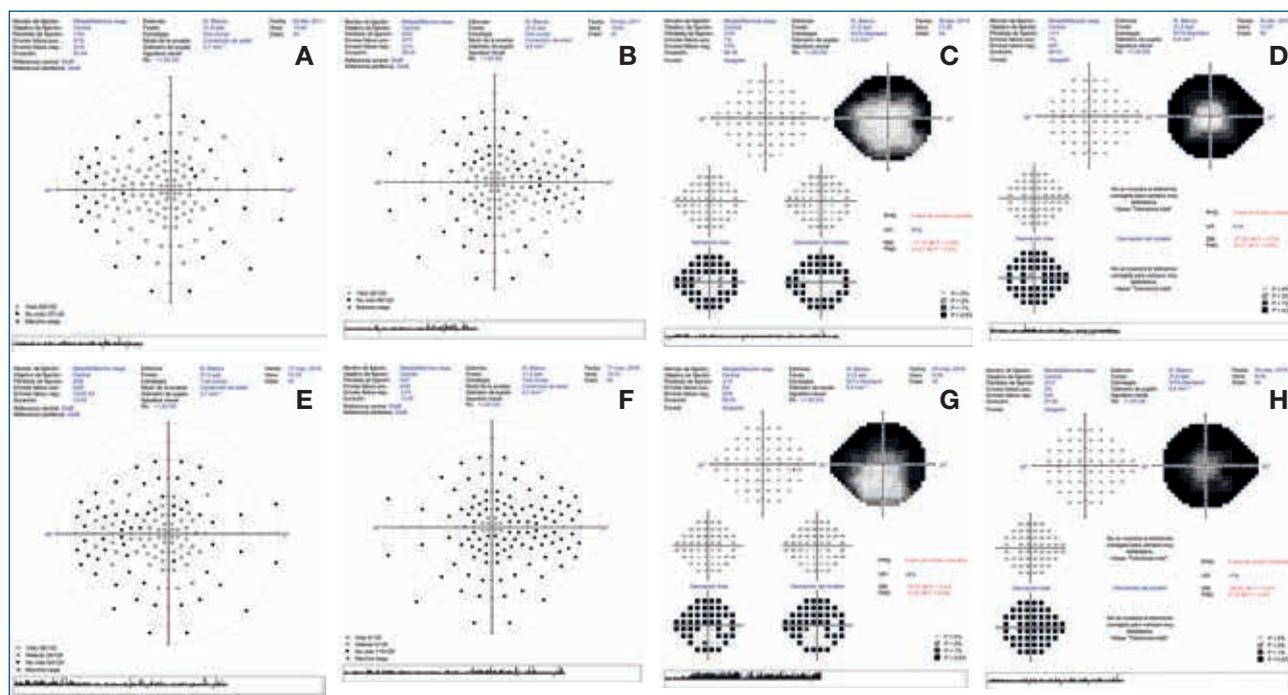


FIGURA 1

Campo visual supraumbral de 120° (A: ojo derecho y B: ojo izquierdo) y umbral de 24-2 (C: ojo derecho y D: ojo izquierdo) en 2014. Campo visual supraumbral de 120° (E: ojo derecho y F: ojo izquierdo) y umbral de 24-2 (G: ojo derecho y H: ojo izquierdo) en 2016.

distrofia corneoretiniana cristalina de Bietti, también llamada degeneración tapetoretiniana cristalina de Bietti con distrofia corneal (BCD).

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de una mujer que sufre una pérdida de CV progresiva con AV y FO normales. No tenía historia de exposición a sustancias tóxicas o fármacos que explicaran el hallazgo. El glaucoma, causa más frecuente de alteraciones campimétricas, parecía poco probable con la exploración oftalmológica observada. Los déficits de CV son también frecuentes en enfermedades neurológicas, por lo que la realización de pruebas de neuroimagen y la evaluación junto con los especialistas en neurología es esencial en estas situaciones¹. En cualquier caso, la patología neurológica suele tener una retinotopia clara y no es tan frecuente la retracción concéntrica de campo progresiva. Por su parte, la pérdida de visión funcional es una disminución de la AV o del CV que no tiene una enfermedad causal de base, en la que se simula de forma inconsciente una patología no existente. Cuando se trata de un defecto del CV, las pérdidas concéntricas sí son las más frecuentes. Suele observarse en contextos de conflictos no resueltos y en sujetos con personalidad neurótica, que en este caso no se daban. Esta paciente también podría ser simuladora o presentar neurosis de renta. En cual-

quiera de estos dos casos es importante demostrar que la función visual es normal con técnicas como un PVE. Si se confirmase esta posibilidad, sería precisa una evaluación psiquiátrica.

Además, en el caso de alteración campimétrica con FO normal, resulta pertinente realizar pruebas electrofisiológicas sin mucha demora. La prueba inicial serían los PEV para descartar o confirmar patología de la vía visual, pérdida de visión funcional o simulación². Después se realizaría un ERG ante la sospecha de una enfermedad difusa de la retina, pues podría ser una retinitis pigmentosa (RP) *sine* pigmento o una ceguera nocturna congénita no progresiva. Después se realizaría el MERG, pues el ERG solo se altera si la disfunción retiniana es extensa. Este proporciona un mapa topográfico de la funcionalidad de la retina en su área central y su principal ventaja sobre el ERG es que puede detectar alteraciones por enfermedades difusas en fase inicial, así como maculopatías. Además, permite desenmascarar las «falsas neuropatías» y descartar una pérdida de visión funcional³. Si el problema es distinguir entre neuropatía y maculopatía, la prueba ideal es el PERG. Así, si fuese una neuropatía, no solo se alteraría el PVE, sino que habría una pérdida selectiva de la N95 en el PERG, mientras que en las maculopatías la P50 estaría muy reducida o el PERG sería plano, como sucedía en nuestra enferma.

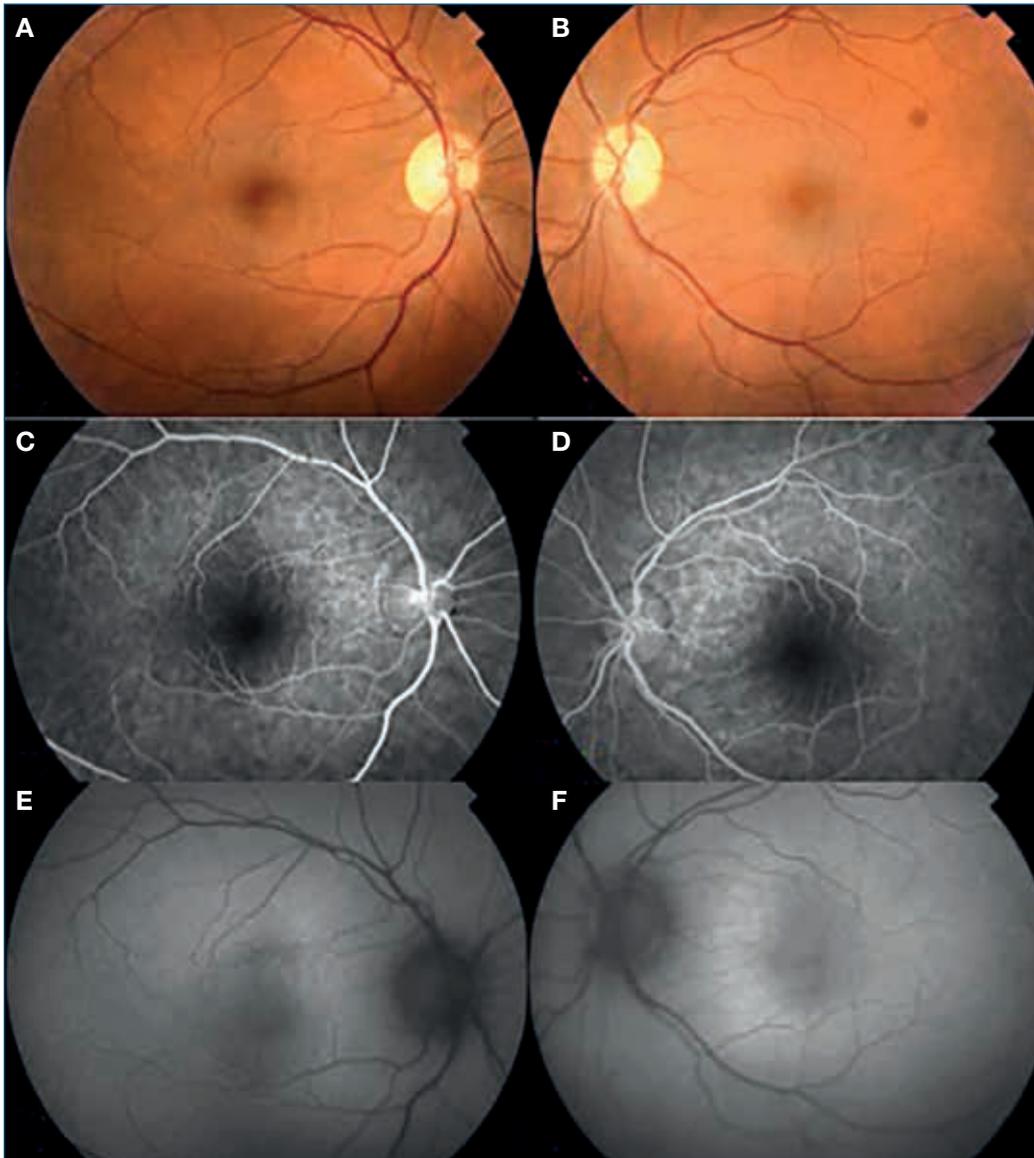


FIGURA 2

Pruebas de imagen de la retina en 2016, con mácula normal (A = OD y B = OI), Angiofluoresceingrafía normal (C = OD y D = OI) y punteado hiperautofluorescente fino anular en ambas máculas (E = OD y F = OI).



FIGURA 3

Punteado amarillento brillante fino nasal a la papila en AO más evidente en OD (A = OD y B = OI).

La exploración neurológica en esta enferma, con PVE normal y ausencia de defecto pupilar aferente, hacía dudar

del diagnóstico de neuropatía óptica de cualquier tipo. El defecto campimétrico, aunque posible, tampoco sería

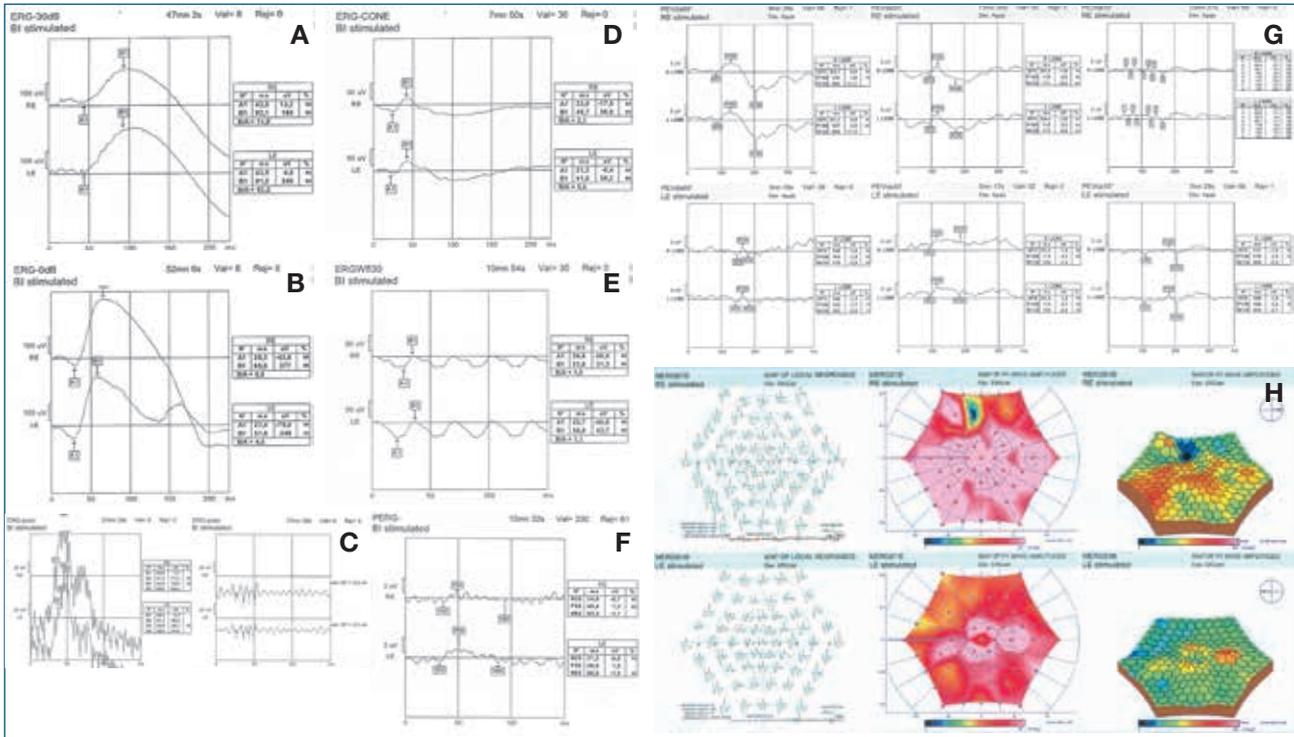


FIGURA 4

Pruebas electrofisiológicas. Electrorretinograma escotópico de bastones (A) y mixto (B) y el fotópico (D) y *flicker*-30 Hz (E) con amplitud de la onda b disminuida. Los potenciales oscilatorios estaban conservados (C). El electrorretinograma en patrón fue plano en ambos ojos (F). Los potenciales visuales evocados en patrón reverso (G) con damero de 60 y 30' mostraron amplitud reducida y retraso de latencia en el ojo derecho (arriba) y fueron planos para el ojo izquierdo (abajo), sin que se registrara respuesta con el damero de 15' en ambos ojos (a la izquierda ambos ojos). El electrorretinograma multifocal (H) mostró reducción de la amplitud de la onda P1 en el polo posterior de ambos ojos, con desaparición del pico máximo foveal normal.

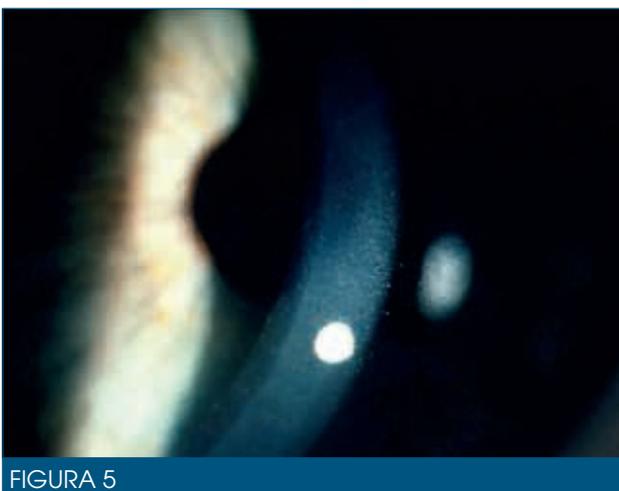


FIGURA 5

Depósitos cristalinos corneales.

típico de estas patologías. En este caso las pruebas de diagnóstico por imagen oftalmológicas tampoco sugerían un diagnóstico. Fue la electrofisiología la que confirmó enfermedad retiniana.

Ante estos hallazgos electrofisiológicos, además de pensar en enfermedades hereditarias, habría que descartar retinopatía autoinmune no-paraneoplásica o en el contexto de una retinopatía asociada al cáncer. Para descartarlas habría que hacer un rastreo en oncología y, en caso de ser negativo, solicitar la determinación de anticuerpos antirrecoverina, antienolasa o antianhidrasa carbónica⁴. Al diagnóstico diferencial se añadiría un *acute zonal occult outer retinopathy*, un supuesto trastorno inflamatorio con disfunción de la retina externa que típicamente afecta a mujeres jóvenes miopes, tiene inicio agudo y es unilateral. Estos pacientes tienen fopsias y escotoma nasal que suele ser contiguo al nervio óptico. En 3 de cada 4 pacientes se hace bilateral, conservando generalmente la visión central. El FO puede ser normal al principio, pero después aparece una especie de RP en sector o RP unilateral o asimétrica. Sin embargo, la enferma aquí presentada no encaja con este cuadro⁵.

Por último, las retinopatías cristalinas pueden ser genéticas, tóxicas, degenerativas, iatrogénicas e idiopáticas. Sin embargo, no existía historia de contacto con produc-

tos tóxicos o fármacos causantes de depósitos similares (carotenoides, nitrofurantoína, talco o tamoxifeno); tampoco signos de enfermedades sindrómicas como la cistinosis, la hiperoxaluria o el síndrome de Sjogren-Larsson, que causarían depósitos maculares, no paranasales. La BCD es una enfermedad rara descrita en 1937 que afecta a 1/67 000 individuos, es más frecuente en orientales y su modo de herencia es autosómico recesivo. Se debe a mutaciones en el gen CYP4V2 que codifica la enzima *Cytochrome P450 Family 4 Subfamily V Member 2*, una hidroxilasa que participa en la betaoxidación de los ácidos grasos omega tanto saturados como insaturados. Este defecto metabólico produce depósitos retinianos lipídicos pequeños y numerosos blanco-amarillentos que parecen cristales brillantes tanto en la retina como en la córnea. Suele empezar en la segunda o tercera décadas de la vida con ceguera nocturna, pérdida de CV y alteración de la visión de colores. En etapas tardías se observa atrofia difusa del epitelio pigmentario de la retina y de la coriocapilar con pocos depósitos o sin «cristales». En la OCT puede haber tubulaciones en la retina externa, lesiones hiperreflectivas en el borde de áreas de atrofia y estructuras similares a drusas, siendo posible la aparición

de edema macular cistoide, de agujeros de mácula o de membranas neovasculares coroideas como complicaciones de la enfermedad. En la AF solo se ve hipo-AF si hay atrofia y se observa una mejor visualización de los «cristales» con la reflectancia *near-infrared*. Su evolución es muy variable incluso en miembros de la misma familia y se ha asociado con un aumento del riesgo de trombosis venosa profunda⁶. En este caso, los depósitos brillantes cristalinos fueron escasos tanto en córnea como en retina, por lo que el diagnóstico se hizo por la identificación de mutaciones bialélicas en CYP4V2.

CONCLUSIONES

Las enfermedades hereditarias generalmente tardan en diagnosticarse cuando no son típicas. Ante una pérdida de visión de causa poco clara, conviene realizar pruebas electrofisiológicas sin mucha demora, pues pueden dar un diagnóstico definitivo o enfocar la realización de otras pruebas para llegar al diagnóstico correcto lo antes posible. El diagnóstico genético se está convirtiendo en una herramienta clave para confirmar o reclasificar el diagnóstico de las enfermedades hereditarias de la retina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moster ML, Galetta SL, Schatz NJ. Physiologic functional imaging in “functional” visual loss. *Surv Ophthalmol* 1996;40:395-9.
2. Creel DJ. Visually evoked potentials. *Handb Clin Neurol* 2019;160:501-22.
3. Lai TYY, Chan WM, Lai RYK, Ngai JWS, Li H, Lam DSC. The clinical applications of multifocal electroretinography: a systematic review. *Surv Ophthalmol* 2007;52:61-96.
4. Adamus G. Are anti-retinal autoantibodies a cause or a consequence of retinal degeneration in autoimmune retinopathies? *Front Immunol* 2018;9:765.
5. Tsang SH, Sharma T. Acute Zonal Occult Outer Retinopathy (AZOOR) and Related Diseases. *Adv Exp Med Biol* 2018;1085:233-7.
6. Kovach JL, Isildak H, Sarraf D. Crystalline retinopathy: Unifying pathogenic pathways of disease. *Surv Ophthalmol* 2019;64:1-29.

CASO 20

Enfermedad macular viteliforme de Best: seguimiento mediante imagen multimodal de neovascularización secundaria

Juan Manuel Cubero Parra¹, Juan Manuel Laborda Oñate²

¹Adjunto Sección Retina-Vítreo. Hospital La Arruzafa. Córdoba

²Jefe Sección Retina-Vítreo. Director médico. Hospital La Arruzafa. Córdoba

CASO CLÍNICO

La enfermedad de Best (descrita por el Dr. Friedrich Best por primera vez en 1905) es una distrofia macular hereditaria con unas manifestaciones clínicas muy variadas, que tiene una herencia típicamente autosómica dominante. Se encuadra en el espectro de las bestrofinopatías (existen también formas recesivas), causadas por mutaciones en el gen de la bestrofina 1, proteína del epitelio pigmentario reguladora del gradiente calcio transmembrana¹. Dichas mutaciones, localizadas en el cromosoma 11, pueden producir diferentes patologías: distrofia macular viteliforme de Best, distrofia foveomacular viteliforme del adulto, bestrofinopatía autosómica recesiva, vitreoretinocoroidopatía autosómica dominante y el síndrome con asociación de microcornea, distrofia de la retina, catarata y estafiloma posterior².

Presentamos el caso de un paciente varón de 6 años que acude a nuestro centro por cuadro compatible con distrofia retiniana, cuyo padre también padece una distrofia retiniana (diagnosticado de enfermedad de Stargardt). Refiere disminución de la agudeza visual (AV) en las últimas semanas en el ojo izquierdo (OI). Presenta una AV en el OD de 0,8 y en el OI de 0,2, sin alteraciones en el examen de polo anterior. En el fondo de ojo apreciamos en el OD lesión viteliforme macular central como depósito bien definido de color amarillo. En el OI se observa una lesión similar, pero con cierta atenuación de color que se torna rojo/anaranjado, compatible con hemorragia intra/subretiniana, siendo la autofluorescencia hiperintensa en las lesiones descritas, con efecto pantalla hipoautofluorescente que coincide con las zonas de localización de hemorragia (figura 1A).

Decidimos evaluar al padre y apreciamos lesiones maculares bilaterales consistentes en una atrofia macular areolar con un reborde de tonalidad amarilla en el OD, no así en el OI. En la imagen de autofluorescencia ambas lesiones

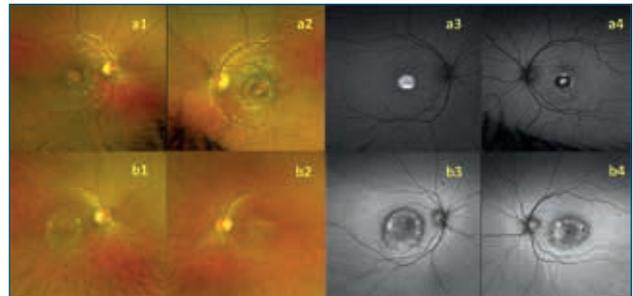


FIGURA 1

Serie de retinografías y autofluorescencias del paciente (A) y del padre (B). a1-2: retinografías con lesiones viteliformes en ambos ojos. a3-4: autofluorescencia con hiperintensidad de lesiones, imagen de nivel de material lipofuscenoide en el ojo derecho y efecto pantalla con hipointensidad en el ojo izquierdo. b1-2: atrofia macular bilateral. b3-4: hiperautofluorescencia en forma anular de lesiones atróficas (hipoautofluorescencia generalizada).

presentan una hipoautofluorescencia general, con una marcada hiperautofluorescencia en anillo en los bordes y con una leve progresión inferior a modo de reguero en el OD (figura 1B). En las imágenes de multicolor podemos apreciar que las lesiones son bien delimitadas en ambos ojos, no siendo tan evidente el aspecto amarillento con este tipo de sistemas. Por el contrario, evaluamos mejor el componente hemorrágico y la superficie macular, y se pone de manifiesto una lesión más elevada y de aspecto radial en el OI, no evidente en el OD. Este aspecto radial se pone de manifiesto tanto en la imagen de multicolor como en la imagen de reflectancia verde (figura 2).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) del OD, se aprecia la presencia de fluido y depósito de material denso por debajo de las capas externas de la retina, con una integridad de estas sin aspecto neovascular (figura 3A). En el OI, sin embargo, la lesión tiene aspecto de depósito y se aprecia una invasión de tejido fibrovascular des-

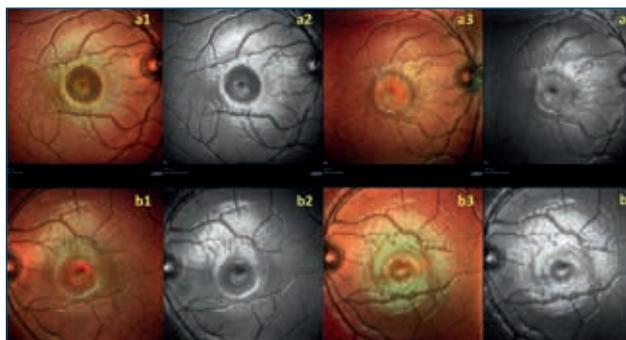


FIGURA 2

A. Serie de imágenes del ojo derecho. a1 y a2: multicolor e imagen de reflectancia verde al inicio. a3 y a4: mismas capturas con aparición de neovascularización en el ojo derecho, nótese aspecto radial y estriado superficial. B. Serie de imágenes del ojo izquierdo. b1 y b2: multicolor e imagen de reflectancia verde al inicio con neovascularización. b3 y b4: desaparición del aspecto radial superficial tras inicio de tratamiento.

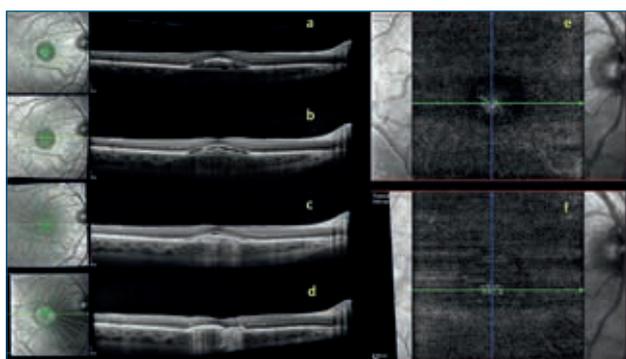


FIGURA 3

A. Estado inicial con material denso sin signos de neovascularización. B. Transformación a lesión neovascular. C y D. Evolución postratamiento con ranibizumab intravítreo. E. Angiografía por tomografía de coherencia óptica en el momento de aparición de neovascularización (corresponde con imagen B). F. Disminución de la lesión postratamiento (corresponde con imagen D).

de el espacio sub-EPR hacia el espacio subretiniano y tejido retiniano, con zonas de mayor densidad correspondientes a las zonas hemorrágicas (figura 4A). El estudio se completó mediante angiografía por OCT (OCT-A), en la que se puede apreciar sin duda la presencia de una lesión neovascular en el OI que en la segmentación automática correspondería a la capa avascular (figura 4E). El estudio de la imagen de fondo, la autofluorescencia, los hallazgos de tomografía estructural y de OCT-A, junto con las lesiones encontradas en el padre, hacen que filieemos el cuadro como una distrofia macular viteliforme de Best complicada con una neovascularización en el OI.

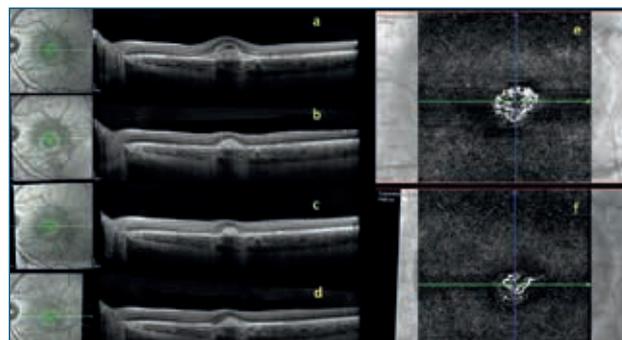


FIGURA 4

A. Tomografía de coherencia óptica al inicio; se aprecia la existencia de una lesión neovascular con fluido subretiniano. B-D. Evolución del perfil de la tomografía durante el ciclo de inducción con ranibizumab. E. Angiografía por tomografía de coherencia óptica en el momento del diagnóstico (corresponde a imagen A). F. Angiografía por tomografía de coherencia óptica postratamiento (corresponde a imagen D): se aprecia la disminución de la densidad vascular, pero no su desaparición.

Con todo, decidimos comenzar tratamiento mediante ranibizumab intravítreo en el OI y la evolución fue satisfactoria, con disminución evidente de la lesión (figura 4F) y mejora de la AV a 0,5 tras la primera inyección, por lo que se decide continuar el tratamiento hasta estabilización de la AV. Pero en una de las revisiones el paciente refiere empeoramiento del cuadro con aparición de síntomas en el OD, la AV baja a 0,5 y se aprecia modificación de la lesión en la OCT estructural con sospecha de actividad neovascular, que se confirma en OCT-A, por lo que se decide comenzar tratamiento en el OD (figura 3B-E). Dato característico es la presencia en ambos ojos de estrías radiales en superficie en la imagen tanto de multicolor como de reflectancia, que coincide con la aparición de neovascularización (figuras 3A, 4A, 4B1 y 4B2). Hasta la realización de este manuscrito el paciente ha recibido una inyección de ranibizumab en el OD y tres en el OI. La AV del OD es de 0,6 y 0,9. El perfil tomográfico en la OCT estructural ha mejorado de manera sustancial (figuras 3 y 4B-D). En ambos ojos se aprecian cambios en la densidad de los vasos de las lesiones neovasculares, pero permanecen presentes (figuras 3F y 4F).

DISCUSIÓN

La prevalencia en la aparición de neovascularizaciones coroideas secundarias a enfermedad de Best es hoy en día desconocida, entendiéndose estos casos como de muy rara aparición. En una serie publicada de 12 pacientes encontraron que un 5,6 % de los pacientes diagnosticados de enfermedad de Best desarrollaron una membrana neovascular coroidea secundaria, presentando una

edad de comienzo temprana (cuando la AV aún no se ha visto mermada por el curso natural de la enfermedad) y siguiendo un curso más benigno que el de la degeneración macular asociada a la edad⁹.

El tratamiento de dichas neovascularizaciones en la actualidad pasa por el uso de toda la batería de antifactores de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) de los que se dispone. Aunque existe escasa evidencia al respecto, hay más estudios con pacientes tratados con bevacizumab que con otros anti-VEGF⁴⁻⁶, aunque las mejoras en la AV después del tratamiento anti-VEGF no siempre se producen, estimándose la mejoría de AV en torno al 10-20 % de los casos tratados⁷. En el nuestro, nos ha resultado muy útil el seguimiento mediante imagen multimodal. Pensamos que la combinación de diferentes sistemas de imagen mejora sustancialmente la decisión del retinólogo a la hora de diagnosticar y tratar. El advenimiento de la OCT-A ha permitido estudiar de una forma más precisa la existencia o no de lesiones neovasculares en el seno de lesiones viteliformes⁸. Como en nuestro caso, ha hecho posible diagnosticar de una forma poco invasiva la presencia de neovascularización y en cierta medida la respuesta al tratamiento, aunque, como en otros tipos de neovascularización, su utilidad a la hora de valorar actividad es limitada, ya que la neovascularización sigue siendo evidente pese al tratamiento (figuras 3F y 4F). La autofluorescencia nos ayuda a detectar depósitos de lipofuscina en el fondo incluso en lesiones antiguas y, además, como podemos ver, nos ayuda a valorar la desaparición del componente hemorrágico de las lesiones (figura 5). En nuestro caso nos ha resultado llamativo lo que describimos como estrías radiales en la superficie coincidiendo con episodios de neovascularización y que se ponen bien de manifiesto tanto en imagen infrarroja como en multicolor y de reflectancia. A su vez, hemos podido comprobar que dichas imágenes desaparecen una vez tratado el paciente, por lo que entendemos que se deben al aumento de volumen agudo por la aparición brusca de una lesión neovascular (figuras 2 y 4A-B).

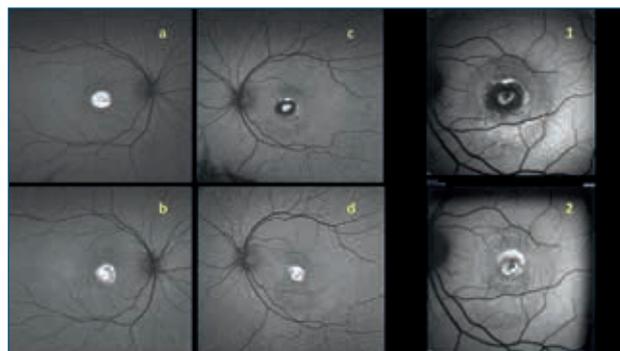


FIGURA 5

A-B. Evolución de la autofluorescencia del ojo derecho: se aprecia la evolución de la lesión con nivel hacia un aspecto más organizado tras la aparición de la neovascularización. C-D. Evolución de la autofluorescencia del ojo izquierdo con desaparición del efecto pantalla tras el tratamiento antifactor de crecimiento endotelial vascular. 1,2. Misma imagen, pero magnificada en otro sistema de captura: se aprecia la dispersión del material hiperfluorescente por efecto de la gravedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johnson AA, Guziewicz KE, Lee CJ, Kalathur RC, Pulido JS, Marmorstein LY, et al. Bestrophin 1 and retinal disease. *Prog Retin Eye Res* 2017;58:45-69.
2. Boon CJF, Theelen T, Hoefsloot EH, van Schooneveld MJ, Keunen JE, Cremers FP, et al. Clinical and molecular genetic analysis of best vitelliform macular dystrophy. *Retina* 2009;29(6):835-47.
3. Khan KN, Mahroo OA, Islam F, Webster AR, Moore AT, Michaelides M. Functional and anatomical outcomes of choroidal neovascularization complicating best1- related retinopathy. *Retina* 2017;37(7):1360-70.
4. Velazquez-Villoria D, Macià Badia C, Rigo Quera J, Velez-Escuela L, Arcos-Algaba G, Martínez-Castillo V, et al. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization associated with Best's disease. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2014;89(10):405-7.
5. Chhablani J, Jalali S. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization secondary to Best vitelliform macular dystrophy in a 6-year-old child. *Eur J Ophthalmol* 2012;22(4):677-9.
6. Hussain RN, Shahid FL, Empeslidis T, Ch'ng SW. Use of intravitreal bevacizumab in a 9-year-old child with choroidal neovascularization associated with autosomal recessive bestrophinopathy. *Ophthalmic Genet* 2015;36(3):265-9.
7. Qian CX, Charran D, Strong CR, Steffens TJ, Jayasundera T, Heckenlively JR. Optical coherence tomography examination of the retinal pigment epithelium in Best vitelliform macular dystrophy. *Ophthalmology* 2017;124(4):456-63.
8. Guduru A, Gupta A, Tyagi M, Jalali S, Chhablani J. Optical coherence tomography angiography characterisation of Best disease and associated choroidal neovascularisation. *Br J Ophthalmol* 2018;102:444-7.

CASO 21

Amaurosis fugax como primer y único síntoma de osteoma coroideo

Álvaro de Casas Fernández^{1,2}, José María Marín Sánchez^{3,4}

¹Facultativo Especialista de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia

²Oftalmólogo en Unidad de Retina. Clínica Baviera. Alicante

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

⁴Director Médico. Oftalvist La Vega. Murcia

INTRODUCCIÓN

El osteoma coroideo (OC) es un raro tumor benigno de la coroides compuesto de tejido óseo¹, descrito por primera vez por Gass et al. en 1978 y cuya etiopatogenia es desconocida². Habitualmente son lesiones unilaterales amarillentas o anaranjadas, con bordes bien definidos y de localización peripapilar o en el área macular de mujeres jóvenes sanas³. Presenta neovascularización coroidea (NVC) asociada en el 31-47 % de los casos a los diez años de evolución, en cuyo caso la terapia fotodinámica⁴ y las inyecciones intravítreas de antiangiogénicos son las opciones terapéuticas de elección a día de hoy⁵.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 47 años que acude por sintomatología de cuatro meses de evolución consistente en episodios de aparición espontánea de pérdida visual unilateral derecha con una duración aproximada de tres minutos y una frecuencia quincenal o mensual.

Previamente la paciente había sido explorada sistémicamente, incluido Eco-doppler carotídeo, y el resultado había sido normal.

La mejor agudeza visual corregida es 20/20 Snellen en ambos ojos; la exploración del polo anterior y la tonometría ocular son normales.

En la exploración fundoscópica de su ojo derecho presenta una lesión yuxtapapilar con zona central amarillenta festoneada por una zona anaranjada, junto al borde de la papila en su cuadrante nasal inferior. El fondo de ojo del ojo izquierdo es normal.

En el estudio mediante autofluorescencia se observa un patrón de combinación de áreas hiper e hipoautofluorescentes (figura 1).

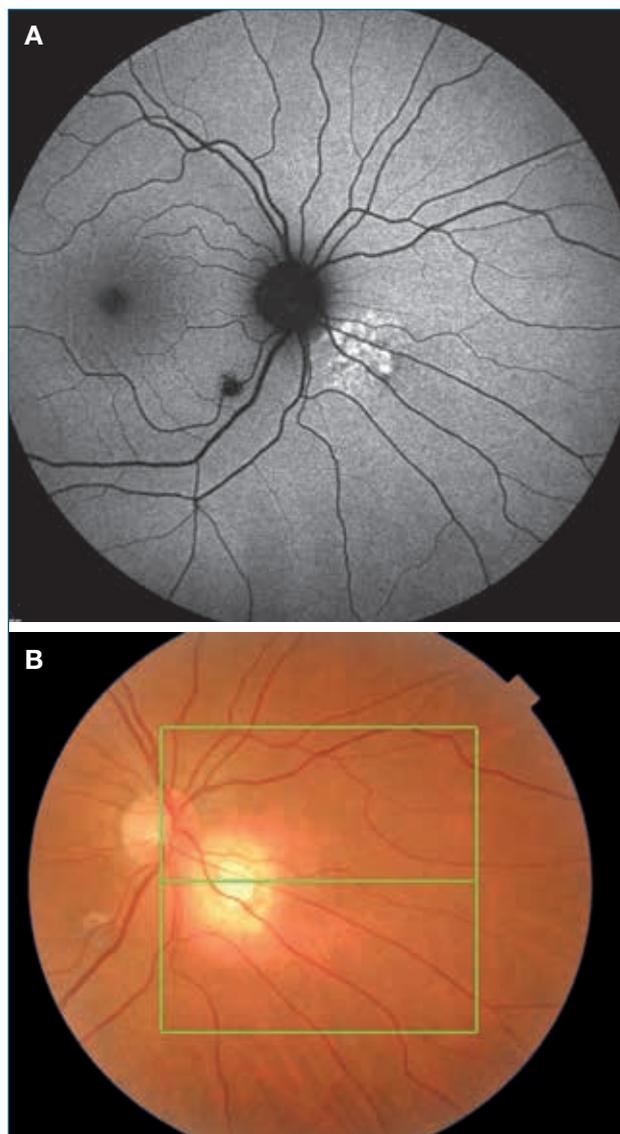


FIGURA 1

A) Autofluorescencia. B) Imagen fundoscópica.

La angiografía fluoresceínica, útil para delimitar la extensión tumoral y descartar la presencia de una membrana neovascular⁶, muestra una hiperfluorescencia parcheada de la lesión.

La angiografía con verde indocianina manifiesta hipocianescencia precoz y tardía con mínimo aumento de la cianescencia en tiempos tardíos (figura 2).

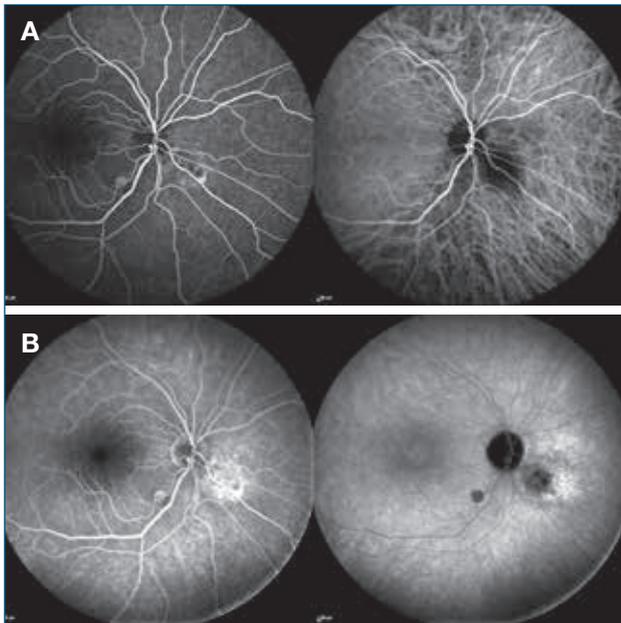


FIGURA 2

Angiografía fluoresceínica y angiografía con verde indocianina en fase precoz (A) y en fase tardía (B).

La tomografía de coherencia óptica expone una masa coroidea hiporreflectiva con áreas puntiformes hiperreflectivas en su interior, así como presencia de líquido subretiniano alrededor de la lesión.

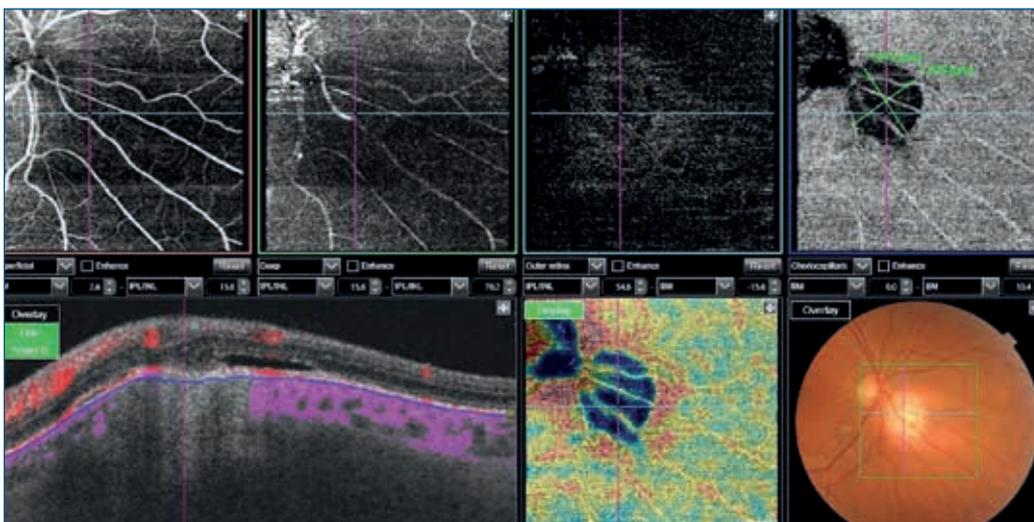


FIGURA 4

Angiografía por tomografía de coherencia óptica.

En la ecografía modo B se observa una placa coroidea sobrelevada hiperecogénica, con marcada sombra acústica posterior y densidad cálcica de localización peripapilar nasal y tamaño 4,4 x 4,2 x 1,2 mm (figura 3).

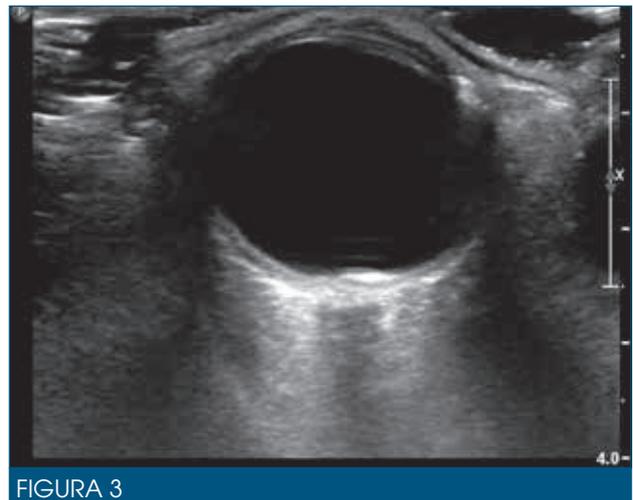


FIGURA 3

Ecografía modo B.

La tomografía computarizada de órbita muestra igualmente la existencia de una placa yuxtapapilar calcificada de unos 4 mm en la pared posterior del globo ocular derecho.

En los últimos años se ha extendido el uso de la angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A). En el caso del OC, se revela como una técnica eficaz y no invasiva para detectar NVC en aquellos casos en los que la angiografía fluoresceínica es dudosa⁷.

El análisis de OCT-A presenta un patrón homogéneo hiporreflectivo sobre la lesión con bordes regulares^{8,9} (figura 4).

DISCUSIÓN

El OC se presenta como una lesión blanco-amarillenta (indicativa de descalcificación) o rojo-anaranjada (calcificada), dependiendo del grado de adelgazamiento del epitelio pigmentario de la retina suprayacente y del grosor de la capa de calcio¹⁰.

En el análisis realizado por Shield et al., la probabilidad a los diez años de crecimiento fue del 51 %, de descalcificación del 46 %, de neovascularización del 31 % y de pérdida de agudeza visual del 45 %¹¹. La localización del tumor es un importante factor pronóstico visual: en este caso, la ubicación extramacular de la lesión hace que el riesgo de deterioro visual por la presencia de neovascularización o de líquido subretiniano sea mucho menor.

La descalcificación fue descrita por Trimble et al. en 1988 e implica tanto involución de la porción calcificada como estabilización de la lesión y de la afectación visual¹². Las zonas calcificadas del tumor aparecen engrosadas y anaranjadas, mientras que la descalcificación, que ocurre hasta en un 46 % de los pacientes en un período de diez años, da lugar a zonas amarillentas, atróficas y adelgazadas en el borde del OC como consecuencia del crecimiento del tumor¹³.

En caso de presentar síntomas, la forma de inicio más frecuente suele ser como visión borrosa, escotoma o metamorfopsias⁸.

La *amaurosis fugax* es una pérdida de visión transitoria monocular como consecuencia de la ausencia de circulación de la sangre en la retina. Puede producirse por diferentes causas, entre las que la más común es la existencia de un coágulo originado a partir de una placa procedente de una arteria de mayor tamaño, como la carótida a nivel cervical o las arterias del corazón. Entre las causas más frecuentes de *amaurosis fugax* no se ha descrito el OC, aunque sí otras enfermedades que producen inflamación o compresión de las estructuras vasculares a nivel del nervio óptico.

El diagnóstico se lleva a cabo por las características fundoscópicas, ecográficas y tomográficas de la lesión. En cualquier caso, se debe realizar diagnóstico diferencial con otras patologías como melanoma amelanótico, metástasis coroideas y granuloma coroideo¹⁰.

En este caso, la ausencia de membrana neovascular asociada y la ubicación extrafoveal de la lesión (yuxtapapilar en sector nasal inferior) hacen que se haya decidido mantener una actitud terapéutica expectante, si bien es necesario realizar un seguimiento reglado y durante un largo período de tiempo para detectar el posible desarrollo de NVC, aumento del fluido subretiniano o la posible aparición en el ojo contralateral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ryan S. Volume three. Part 2. Tumors of the Retina, Choroid and Vitreous. 5th ed. Saunders; 2013. pp. 2330-9.
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. Gass JD, Guerry RK, Jack RL, Harris G. Choroidal osteoma. Arch Ophthalmol 1978;96:428-35.
4. Mazloumi M, Dalvin LA, Ancona-Lezama D, Mashayekhi A, Shields CL. Photodynamic therapy for extrafoveal choroidal osteoma. Retina 2019 Apr 2.
5. Mansour A, Alameddine R, Kahtani E. Review of choroidal osteomas. Middle East Afr J Ophthalmol 2014;21:244-50.
6. González-Guijarro J, Acebes García M, Pérez Casas A. Osteoma coroideo y neovascularización coroidea. Arch Soc Esp Oftalmol 2003;78:571-4.
7. Szelog JT, Bonini Filho MA, Lally DR, de Carlo TE, Duker JS. Optical coherence tomography angiography for detecting choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma. Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina 2016;47:69-72.
8. Olguin-Manríquez F, Enríquez AB, Crim N, Meraz-Gutierrez M, Soberón-Ventura V, Ávila I, et al. Multimodal imaging in choroidal osteoma. Int J Retin Vitr 2018;4:30.
9. Toledo JJ, Asencio M, García J, Morales L, Tomkinson C, Cajigal C. OCT Angiography: imaging of choroidal and retinal tumors. Ophthalmol Retina 2018;2:613-22.
10. Blanco Teijeiro MJ, Piñeiro Ces A. Osteoma coroideo descalcificado: diagnóstico diferencial. En: Ruiz Moreno JM, Arias Barquet L, coordinadores. Casos clínicos en Oftalmología II. Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea. Badalona: Euromedice; 2018. pp. 49-53.
11. 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.
12. Trimble SN, Schatz H, Schneider GB. Spontaneous decalcification of a choroidal osteoma. Ophthalmology 1988;95:631-4.
13. Hayashi Y, Mitamura Y, Egawa M, Semba K, Nagasawa T. Swept-source optical coherence tomographic findings of choroidal osteoma. Case Rep Ophthalmol 2014;5:195-202.

CASO 22

Edema macular diabético: valor de la imagen de alta resolución

Rosa Dolz Marco, Roberto Gallego Pinazo

Facultativo Especialista. Unidad de Mácula. Clínicas Oftalvist. Valencia

INTRODUCCIÓN

El edema macular diabético es la principal causa de pérdida de agudeza visual en pacientes con diabetes mellitus, con una importante repercusión en los pacientes en edad laboral. El diagnóstico de esta complicación ha cambiado completamente con la introducción de la tomografía de coherencia óptica (OCT). La OCT estructural proporciona un detallado análisis del grosor retiniano, informa sobre el estado estructural de las capas afectas, permite conocer la extensión del engrosamiento y clasificarlo, así como realizar un seguimiento preciso¹. La angiografía por OCT (OCT-A) proporciona además información sobre el estado de la retina y coroidea, y puede mostrar tanto áreas de isquemia (áreas de ausencia de señal de flujo) como áreas con cambios precoces de predominio en el plexo

intermedio y profundo². Otras técnicas como la óptica adaptativa y, más recientemente, las lentes de alta magnificación permiten obtener imágenes de alta resolución y muestran detalles no observables con otras técnicas, como veremos en el presente caso.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 41 años con diabetes mellitus 1 de 23 años de evolución. Acude para control por pérdida progresiva de agudeza visual de meses de evolución. La agudeza visual en el ojo derecho (OD) es de 0,30 y en el ojo izquierdo (OI) es de 0,70. En la figura 1 se muestra la imagen basal mediante autofluorescencia (A, D), reflectancia infrarroja (B, E) y OCT centrada en la fóvea (C, F) a nivel del área marcada en B y E. La OCT muestra engro-

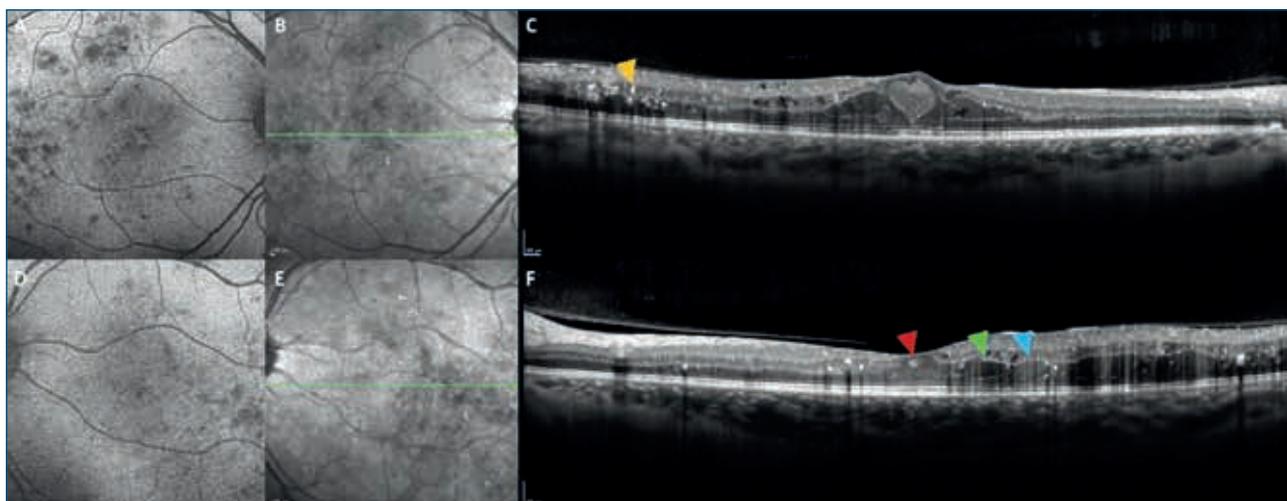


FIGURA 1

Imagen basal mediante autofluorescencia (A, D), reflectancia infrarroja (B, E) y tomografía de coherencia óptica centrada en la fóvea (C, F) a nivel del área marcada en B y E. Se observa exudación lipídica (flecha amarilla), hemorragia intrarretiniana (flecha roja), quistes de contenido hiporreflectivo (flecha verde) y quistes de contenido hiperreflectivo (flecha azul).

samiento difuso con afectación central en el OD y sin engrosamiento central en el OI. Asociados, se observa exudación lipídica (flecha amarilla), hemorragia intrarretiniana (flecha roja), quistes de contenido hiporreflectivo (flecha verde) y quistes de contenido hiperreflectivo (flecha azul).

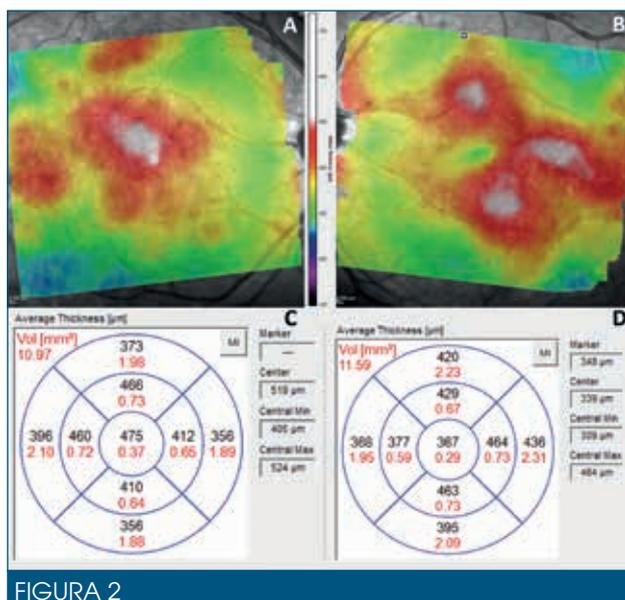


FIGURA 2

Mapas de grosor (A, B). Rejillas de grosores (C, D).

Los mapas de grosor (A, B) facilitan la visualización de la extensión del engrosamiento, así como su distribución, como se muestra en la figura 2. Las rejillas de grosores (C, D) proporcionan datos cuantitativos que pueden compararse a lo largo del seguimiento para evaluar la respuesta al tratamiento.

La OCT-A (figura 3; 10°x10°, resolución lateral isotrópica de 6 micrómetros) muestra microaneurismas asociados a una importante desestructuración de la red capilar, con áreas de ausencia de señal de flujo tanto en el plexo capilar superficial (A) como en el profundo (B). La imagen del B-scan (C) muestra la presencia de quistes intrarretinianos de contenido hiporreflectivo, sin señal de flujo. Asociados, observamos quistes de contenido hiperreflectivo (flecha amarilla), que sí muestran señal de flujo. Este fenómeno de pseudoflujo se ha descrito como SS-PIM (del inglés, *suspended scattering particles in motion*)³ y parece preceder a la formación de exudados lipídicos. En la reconstrucción transversal de la OCT-A estas áreas de pseudoflujo aparecen como áreas homogéneas de señal de flujo que siguen la distribución de los quistes intrarretinianos.

Las imágenes de la lente de alta magnificación obtenidas con Spectralis (Heidelberg Engineering) proporcionan una mayor resolución de las imágenes confo-

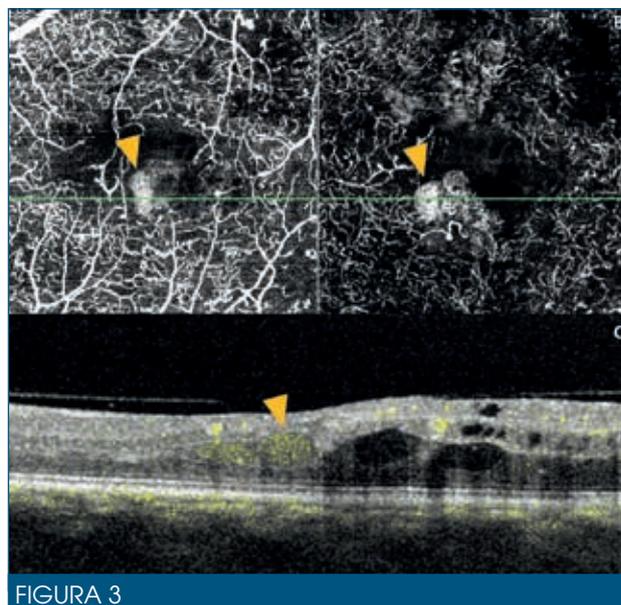


FIGURA 3

La angiografía por tomografía de coherencia óptica muestra microaneurismas asociados a una importante desestructuración de la red capilar, con áreas de ausencia de señal de flujo tanto en el plexo capilar superficial (A) como en el profundo (B). La imagen del B-scan (C) evidencia quistes intrarretinianos de contenido hiporreflectivo, sin señal de flujo. Se observan quistes de contenido hiperreflectivo asociados (flecha amarilla) que muestran señal de flujo.

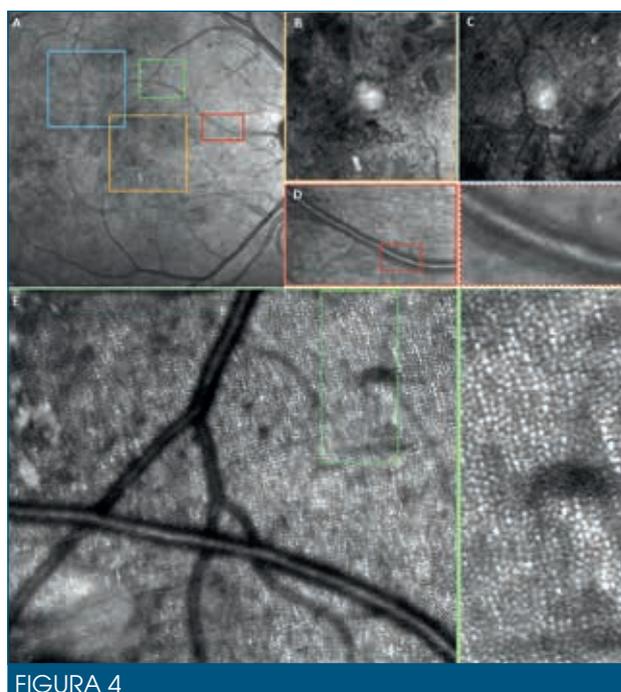


FIGURA 4

Imágenes confocales de oftalmoscopia por láser de barrido. B y C) Quistes intrarretinianos y hemorragias intrarretinianas. C) Capa de fibras nerviosas. D) Estudio detallado de la pared vascular. E) Mosaico de puntos hiperreflectivos que corresponden a los fotorreceptores.

cales de oftalmoscopia por láser de barrido (cSLO), como se muestra en la figura 4. En los paneles B y C podemos observar los quistes intrarretinianos, así como las hemorragias intrarretinianas. La capa de fibras nerviosas se muestra en la imagen C. Además, estas imágenes de alta resolución permiten un estudio detallado de la pared vascular, como se muestra en el panel D y en la magnificación del panel D. La imagen E muestra un mosaico de puntos hiperreflejos que corresponden a los fotorreceptores. Está en estudio el uso de esta nueva tecnología de alta resolución para la cuantificación de los conos en estos pacientes.

CONCLUSIONES

Tanto la OCT estructural como la OCT-A permiten un estudio detallado de los pacientes con edema macular diabético, así como un seguimiento preciso a lo largo del tiempo. Se trata de técnicas no invasivas que han sustituido a la ya clásica angiografía con fluoresceína. En la actualidad, existen nuevas modalidades de imagen, entre ellas las lentes de alta magnificación, que proporcionan imágenes cSLO de alta resolución y aportan detalles no observables con otras técnicas convencionales. El valor de estas imágenes en la práctica clínica habitual está en evaluación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dolz-Marco R, Abreu-González R, Alonso-Plasencia M, Gallego-Pinazo R. Treatment decisions in diabetic macular edema based on optical coherence tomography retinal thickness map: LET classification. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2014;252(10):1687-8.
2. Kashani AH, Green KM, Kwon J, Chu Z, Zhang Q, Wang RK, et al. Suspended scattering particles in motion: a novel feature of OCT Angiography in exudative maculopathies. *Ophthalmol Retina* 2018;2(7):694-702.
3. Schmidt-Erfurth U, Garcia-Arumi J, Bandello F, Berg K, Chakravarthy U, Gerendas BS, et al. Guidelines for the Management of Diabetic Macular Edema by the European Society of Retina Specialists (EURETINA). *Ophthalmologica* 2017;237(4):185-222.

CASO 23

MacTel II: seguimiento de cinco años con desarrollo de neovascularización coroidea. Pequeña revisión a propósito de un caso

Juan Donate López

Hospital Clínico San Carlos. Madrid. Hospital La Luz. Quirónsalud. Madrid

INTRODUCCIÓN

Las MacTel o teleangiectasias maculares no son más que la dilatación de los capilares retinianos de la mácula, más bien perifoveales^{1,2}. De manera habitual las podemos dividir en dos tipos: *MacTel I: o aneurismáticas*, microangiopatía con múltiples dilataciones capilares, vénulas y arteriolas, y podemos encontrar áreas parcheadas de no perfusión, isquemia e incluso depósitos lipídicos. Pueden inducir edema macular quístico tanto angiográfico como tomográfico con espacios quísticos reconocibles (figuras 1A y B). *MacTel II o teleangiectasias perifoveales*, bilaterales, inicialmente con pérdida de la transparencia de la retina, apreciándose áreas pe-

rifoveales temporales de color más grisáceo, con adelgazamiento del parénquima visible por tomografía de coherencia óptica (OCT) y en estadios intermedios presentarán difusión de contraste en angiografía, viéndose las dilataciones aneurismáticas sin espacios quísticos. La fovea se presenta como ovalada y hace un pseudoquiste tras la atrofia del parénquima (figura 2) y la preservación de la membrana limitante interna (MLI). En casos muy avanzados puede aparecer pérdida más acentuada de la retina interna, que supondrá pérdida de visión clínicamente significativa. No aparecerán depósitos lipídicos, y hemorragias solo en estadios muy avanzados en los que se pueden presentar con neovascularización coroidea, ni depósitos lipídicos (tabla 1).

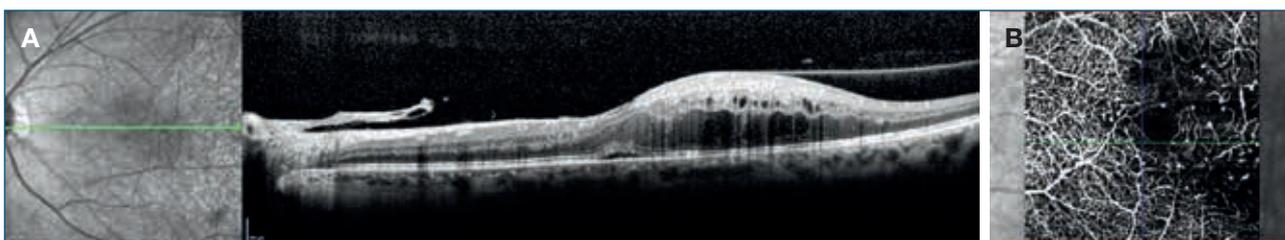


FIGURA 1

A) *MacTel I*. B) *MacTel I*. Imagen de OCTA, con dilataciones saculares de la estructura vascular y espacios silentes, correspondientes a los quistes tomográficos.

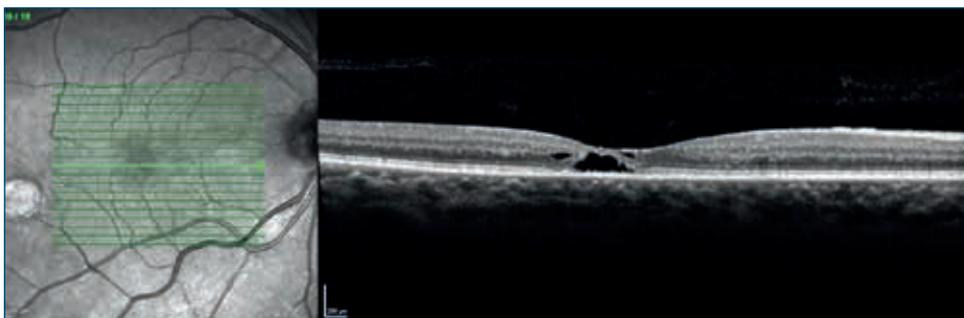


FIGURA 2

MacTel II. Area de silencio, pseudoquiste correspondiente a la atrofia de parénquima en caso evolucionado.

CASO 23

MacTel II: seguimiento de cinco años con desarrollo de neovascularización coroidea.
Pequeña revisión a propósito de un caso

MacTel I (aneurismáticas)	MacTel II (perifoveales)
Unilaterales (casi siempre) Congénitos Enfermedad vascular primaria	Bilaterales Telangiectasias con degradación degenerativa ligada a la pérdida de células de Müller
Quistes bien identificables	Dilataciones vasculares No espacios quísticos
Aneurisma más grande superficial Parches isquemia	1.º: <i>Leakage</i> tardío y difuso 2.º: <i>Leakage</i> marcado Anomalías en plexo profundo Vasos dilatados en ángulo recto
Lípidos persistentes y grandes	No exudación lipídica Depósitos cristalinos ocasionales
No cambios pigmentarios	Pigmento gris precoz
Maculares/extramaculares	Temporal a fovea
No NVC	NVC en larga evolución: DRNS, hemo, fibrosis, etc.
OCT: Quistes intraparénquima Engrosamiento macular DRNS más precoz	OCT: No quistes intraparénquima Adelgazamiento DRNS tardío, con NVC
Espectro de la enfermedad de Coats	

DRNS: desprendimiento de retina neuro sensorial;
MacTel: telangiectasia macular; NVC: neovascularización coroidea; OCT: tomografía de coherencia óptica.

TABLA 1

Diagnóstico diferencial MacTel.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer, atendida desde febrero de 2014, con 71 años y disminución de varios años de evolución de la visión del ojo derecho (OD). En la exploración su mejor agudeza visual (MAV) es de 0,6 en el OD y de 0,9 en el ojo izquierdo (OI), sin hallazgos de interés, salvo el análisis tomográfico de la retina, en la que se pueden ver cambios congruentes con el diagnóstico de MacTel II en distintos estadios. En el OI se apreció un espacio pseudoquístico, adelgazamiento de parénquima y en la retinografía infrarroja leve aumento de reflectancia coincidente con el área de atrofia relativa (figura 3). Estos cambios se han mantenido durante los cinco años de seguimiento, con leve modificación del perfil foveal, sin signos inflamatorios, pero con pérdida leve de parénquima, quedando como techo del pseudoquiste la MLI (figura 4). Su MAV continuó siendo 0,9.

El OD en el comienzo del período del seguimiento presentaba un aspecto más evolucionado, con atrofia de parénquima más acentuada, respetando como en el OI al final de los 5 años, la MLI (figura 5).

No se planteó, dada la naturaleza de la patología, ninguna acción y se estableció un plan de seguimiento periódico en el que la agudeza visual no se modificó de manera sustancial, siendo al final de este período de 0,4. En la observación del seguimiento mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 6), podemos apreciar la evolución de la pérdida de parénquima y la aparición de material isodenso que con la angiografía por OCT (OCT-A) podemos comprobar la presencia de vasculari-

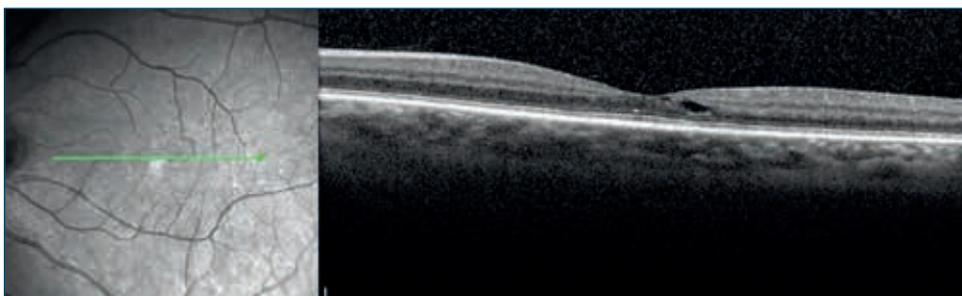


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho en 2014, inicio del seguimiento.

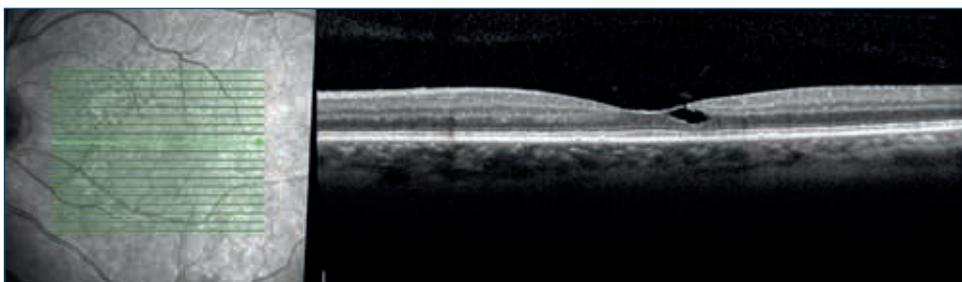


FIGURA 4

Techo del pseudoquiste formado por la membrana limitante interna.

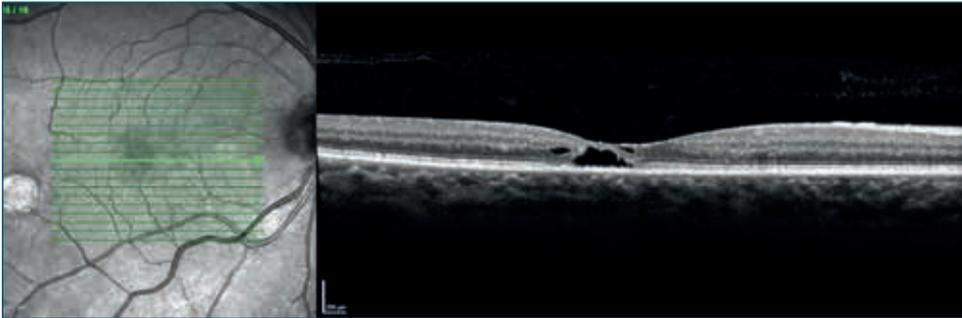


FIGURA 5

Aspecto de *MacTel II* en el ojo derecho al inicio del seguimiento.

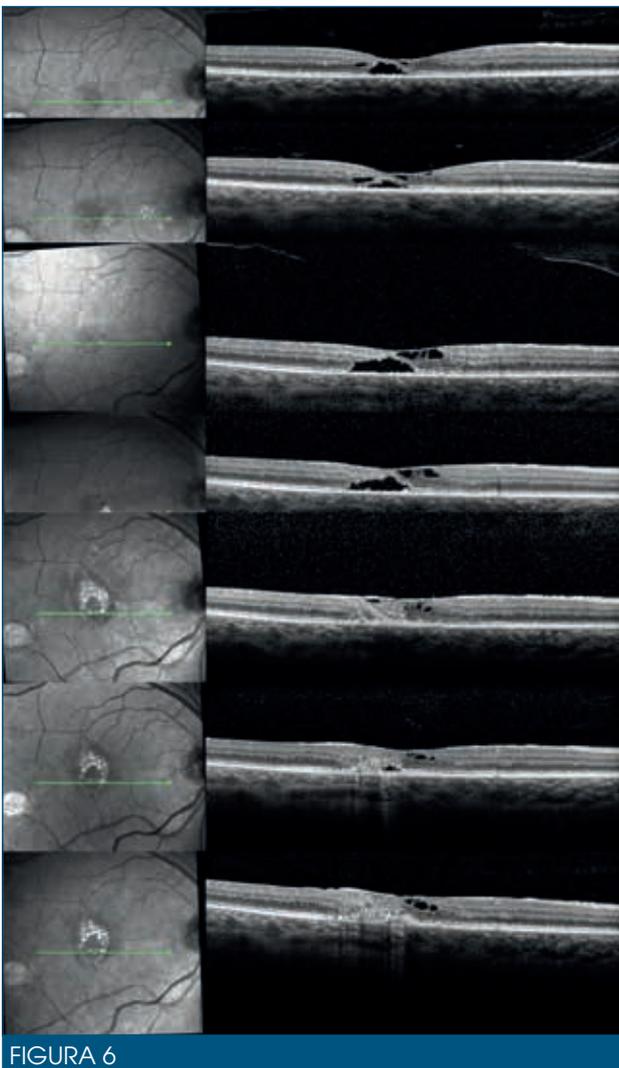


FIGURA 6

Follow-up. Perfil foveal del ojo derecho.

zación. No se trató la neovascularización, pues la visita se registró en el marco de una revisión ya programada sin cambios de clínica y el complejo vascular recuerda a los vasos que podemos observar en las fibrosis de maculopatías crónicas, poco ramificadas y sin *loops* o asas que sugieran actividad o capacidad de difusión. No obstante, se planteó un seguimiento más próximo, a 3 meses, en el

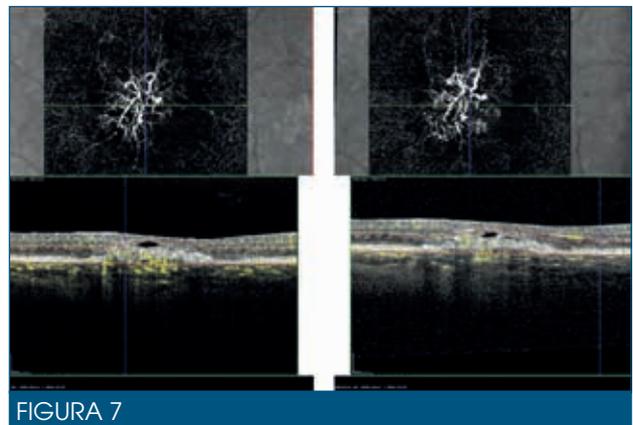


FIGURA 7

Últimas exploraciones del ojo derecho. Se aprecia un «relleno» del espacio correspondiente al pseudoquist, sin cambios en el complejo neovascular entre las dos revisiones separadas entre ellas por tres meses.

que comprobamos la no modificación de la membrana neovascular. Sin embargo, sí había un «relleno» más completo del antiguo pseudoquist (figura 7).

DISCUSIÓN

Las *MacTel II* son una entidad infradiagnosticada que afecta tanto a la red capilar como a la neurorretina, bilateral y con alta sospecha de implicación genética, como describen los diagnósticos en hermanos monocigóticos³, y la transmisión vertical sugiere herencia dominante⁴.

La enfermedad tiene un comportamiento dinámico, insidioso, con una repercusión lenta pero inexorable, que empieza temporal a fovea y que termina afectándola, de manera asimétrica. La función visual se verá disminuida de manera proporcional a la atrofia del parénquima. Gass y Blodi ya propusieron en 1993 un estadiaje en cinco pasos⁵ basado en los hallazgos de fundoscopia y angiográficos, siendo el último de ellos la aparición de neovascularización coroidea.

La observación por OCT nos ha ayudado a clasificar mejor las alteraciones de la mácula y a obtener nuevos datos

por la observación de las diferentes capas de la retina, observando que, además de las alteraciones vasculares, en las *MacTel II* también hay pérdida de tejido parenquimatoso, cosa que no ocurre en otras alteraciones vasculares como en el *edema macular diabético* o las *MacTel I*. En este sentido, la OCT-A permite una mejora sobre la angiografía fluoresceínica, ya que hace posible una mejor discriminación de los plexos profundos y en algunos casos de la neovascularización.

Sin embargo, para el análisis completo sigue siendo necesario recurrir a la anatomía patológica, que nos muestra que los responsables de la pérdida de volumen en la *MacTel II* son las células de Müller, ocasionando tanto la atrofia de parénquima como la pérdida funcional⁶.

El seguimiento de casos como el que presentamos nos ofrece la evolución de los cambios hasta la presencia de neovascularización, que con OCT-A nos permite caracterizarla y poder tomar decisiones terapéuticas, en este caso conservadoras, pues no hubo cambios de agudeza visual proporcionales a una membrana vascular activa, más bien larvadas, congruentes con el proceso de degradación del parénquima foveal.

Podríamos teorizar que el crecimiento de las membranas vasculares en estos casos puede ser reactivo a una demanda metabólica, como se cree en el caso de las maculopatías paquicoroideas o en otros casos de complejos quiescentes, no siendo necesario su tratamiento, al menos en primera instancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B. Idiopathic macular telangiectasia. *Arch Ophthalmol* 2006;124:450-60.
2. Bayon-Porras RM, Pascual Camps I, Plaza Laguardia C, Gallego-Pinazo R. Idiopathic macular telangiectasia type 2: Prevalence and a morphometric and phenotypic study. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2018;93:105-12.
3. Gillies MC, Zhu M, Chew EY, Barthelmes D, Hughes E, Ali H, et al. Familial asymptomatic macular telangiectasia type 2. *Ophthalmology* 2009;116:2422-9.
4. Charbel Issa P, Gillies MC, Chew EY, Bird AC, Heeren TF, Peto T, et al. Macular telangiectasia type 2. *Prog Retin Eye Res* 2013;34:49-77.
5. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology* 1993;100:1536-46.
6. Powner M, Guilles M, Zhu M, Vevis K, Hunyor A, Fruttiguer M. Loss of Müller's cells and photoreceptors in macular telangiectasia type 2. *Ophthalmology* 2013;120:2344-52.

CASO 24

Hamartoma mixto de retina y epitelio pigmentario

Flor Escalada Gutiérrez, Joaquim Tarrús Montaner

Oftalmólogos. Hospital Universitario Doctor Josep Trueta. Gerona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una mujer de 55 años a la que, en el contexto de una exploración para estudio de la presión intraocular y refracción, se le encuentra de forma casual en el fondo de ojo una lesión retiniana nasal en el ojo derecho.

Como antecedentes familiares, su madre estaba en tratamiento de glaucoma.

Como antecedentes patológicos médicos: hipertensión arterial hipertiroidea tratada con tirodril. Había sido intervenida hacía unos diez años de poliplectomía endometrial y unos cuatro años antes se le había realizado una gastroscopia por dolores en el epigastrio en la cual se le detectó una lesión submucosa gástrica calcificada sugestiva de GIST 4 x 3 x 3 cm, que requirió resección por parte del Servicio de Cirugía.

Su agudeza visual sin corrección era de 1 en ambos ojos.

La exploración del fondo de ojo izquierdo era normal. En el fondo de ojo derecho presentaba una pigmentación inferior a la papila y en la retina nasal se apreciaba una lesión de aspecto nodular retiniana con componente vascular, fibroso y pigmentado, de unos 2 diámetros papilares de diámetro y una altura de 0,5 mm (figura 1).

Se diagnosticó a la paciente de hamartoma mixto de retina-epitelio pigmentario después de la realización de autofluorescencia (figura 2) y angiografía fluoresceínica (figura 3).

DISCUSIÓN

El hamartoma combinado de la retina y el epitelio pigmentario de la retina (EPR) es una lesión de fondo de ojo



FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho en la que se observa pigmentación infero-temporal a la papila y en la zona nasal la lesión nodular retiniana compatible con hamartoma mixto de retina-epitelio pigmentario.

congénita, benigna, de células que normalmente están presentes en la zona afectada y que crecen de forma desorganizada, generalmente unilateral y rara, que contiene una mezcla de tejido glial, vasos sanguíneos y pigmento epitelio. Estas lesiones están pigmentadas de forma variable y pueden diagnosticarse erróneamente como melanoma maligno o retinoblastoma, aunque en nuestro caso el hecho de que la paciente hubiese sido previamente intervenida de una tumoración gástrica (figura 4) nos hizo pensar en más posibilidades.

El término de hamartoma combinado de la retina y EPR (hamartoma combinado) fue acuñado por primera vez por Gass¹ en 1973, para describir una lesión inusual del EPR. Enumeró los rasgos característicos como: (1) una



FIGURA 2

Autofluorescencia del hamartoma mixto de retina-epitelio pigmentario.

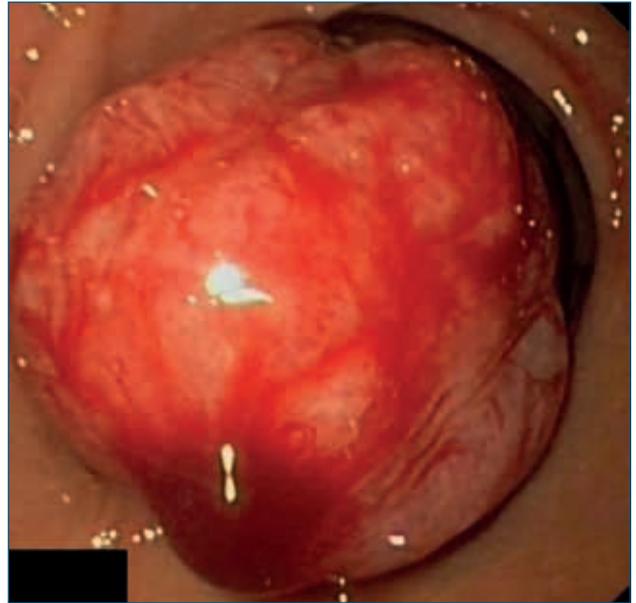


FIGURA 4

Lesión submucosa sugestiva de GIST.

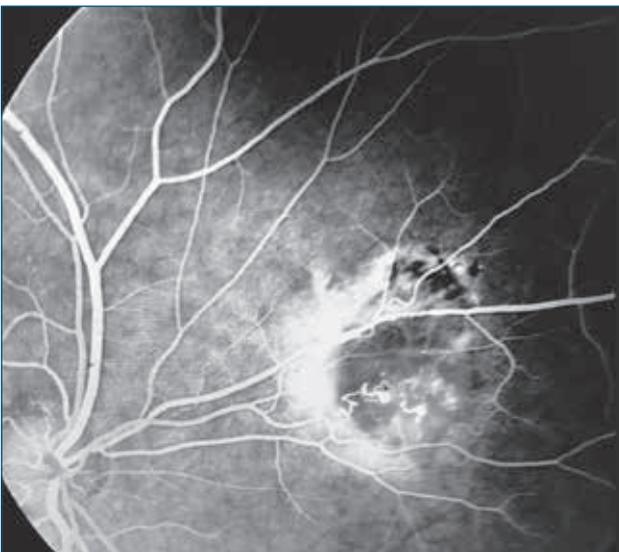


FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica en la que se observan telangiectasias vasculares.

masa ligeramente sobreelevada de color gris carbón que involucra EPR, retina y vítreo suprayacente; (2) extendiéndose en forma de abanico hacia la periferia; (3) márgenes poco definidos con el entorno EPR; (4) retina recubierta por tejido grisáceo-blancuecino y tejido prerretinal; (5) contracción del interior de la superficie; (6) ausencia de EPR o atrofia coroidea en el margen; y (7) ausencia de desprendimiento de retina, hemorragia, exudación o inflamación vítrea¹⁻³.

Gass, basándose en la localización y las características clínicas comunes, clasificó la lesión en: papilar en el 18 % de los casos, peripapilar en el 28 %, de papila a fovea en el 10 %, macular en el 38 % y periféricos en el 5 %. Los localizados cerca de la mácula suelen tener peor visión.

Los vasos de alimentación eran rectos (63 %) y los vasos distales eran delgados y rectos (17 %), mientras que los vasos intrínsecos eran en sacacorchos y tortuosos (65 %).

Existe variabilidad en la pigmentación, que fue más evidente y generalizada en casos de lesiones peripapilares, en comparación con las maculares^{4,5}. El patrón de pigmentación observado en el hamartoma peripapilar combinado se relacionó con la evidencia histopatológica que indica la proliferación marcada del epitelio pigmentario yuxtapapilar en la retina suprayacente y la cabeza del nervio óptico. Se pensó que la reduplicación del EPR monocapa debajo de la lesión, observada en el histológico de secciones de hamartoma peripapilar combinado, era una causa de pigmentación sutil y atenuada observada en los casos de lesiones maculares de hamartoma combinado.

Al principio se sospechaba que el hamartoma era una lesión aislada sin asociación sistémica, pero se han encontrado lesiones similares en neurofibromatosis tipo II, en algún caso de I, en síndrome de Gorlin-Goltz, en anomalía de Poland, en síndrome braquio-óculo-facial y en el angiofibroma naso-faríngeo juvenil. En niños, a menudo cursa con estrabismo o disminución visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gass J. An unusual hamartoma of the pigment epithelium and retina simulating choroidal melanoma and retinoblastoma. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1973;71:171.
2. Shields CL, Mashayekhi A, Dai VV, Materin MA, Shields JA. Optical coherence tomographic findings of combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 11 patients. *Arch Ophthalmol* 2005;123(12):1746-50.
3. Gupta R, Fung AT, Lupidi M, Pappuru RR, Nayak S, Sahoo NK, et al. Peripapillary versus Macula Combined Hamartoma of the retina and Retinal Pigment Epithelium: Imaging Characteristics. *Am J Ophthalmol* 2019;200:263-9.
4. Suelves A, Harto M, Millán J, Díaz Llopís M. Hamartoma mixto de epitelio pigmentario y retina (EPR). *Revista Española de Patología Macular* 2009;1(1):11-3.
5. Guías prácticas de la SERV. Hamartoma combinado de retina y epitelio pigmentario de la retina (EPR). *Lesiones pigmentadas del fondo de ojo* 2012;10:27-31.

CASO 25

Regresión de la retinopatía diabética proliferativa gracias al tratamiento con anti-VEGF

Manel Fernández Bonet, Begoña Pina Marín, José Juan Escobar Barranco

Servicio de Oftalmología. Hospital Dos de Maig. Barcelona

INTRODUCCIÓN

La retinopatía diabética proliferativa (RDP) es la principal causa de pérdida de visión en pacientes con diabetes mellitus. Sin ningún tratamiento, cerca del 50 % de los pacientes con RDP y características de alto riesgo experimentarán una pérdida de visión grave a los cinco años de seguimiento¹. La pantofotocoagulación (PFC) ha sido el tratamiento de elección en casos como estos¹ durante más de 40 años. Sin embargo, se sugiere que este tipo de tratamiento, al ser destructivo para el parénquima retiniano, puede ocasionar graves problemas en cuanto a restricción del campo visual periférico y sensibilidad al contraste², amén de la posibilidad de exacerbar o desencadenar un edema macular diabético³.

A la vista de los resultados que arrojaban en el tratamiento de la degeneración macular asociada a la edad, Avery y colaboradores propusieron en 2006 el uso de los fármacos dirigidos contra el factor de crecimiento del endotelio vascular (anti-VEGF) para el tratamiento de la RDP⁴ y la red de investigación norteamericana de la retinopatía diabética en su protocolo S³ y el grupo de investigadores del estudio CLARITY⁵ han demostrado la no inferioridad de estos fármacos frente a la clásica PFC. En dichos estudios también se ha observado que no se produce un incremento estadísticamente significativo de complicaciones oculares al escoger las inyecciones intravítreas. Asimismo, la Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV), en la última revisión de su guía de manejo de la retinopatía diabética y edema macular, ya sugiere que el láser podría quedar desbancado por los nuevos fármacos⁶. El tratamiento con anti-VEGF requiere inyecciones repetidas en una fase de carga y pautadas durante el período de seguimiento, a diferencia de la PFC, que, en casos extremos, podría ser llevada a cabo en una sola sesión. Este hecho, en lugar de suponer una desventaja, a nuestro modo de ver representa una oportunidad para mejorar el seguimiento de

nuestros pacientes. Como ya comentamos en un pasado congreso de la SERV⁷, el seguimiento con imagen multimodal nos proporciona una visión y un control más fino a la hora de personalizar el tratamiento, en comparación con la clásica angiografía fluoresceínica.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 33 años, diabética insulinodependiente, de 25 años de evolución, hasta el momento mal controlada (hemoglobinas glucosiladas en torno al 11-12 %), que en el momento de la primera visita presenta una agudeza visual de 1,0 en ambos ojos. En el fondo de ojo se observa RDP con características de alto riesgo en ambos ojos. Presenta un episodio previo de anafilaxis a la fluoresceína. En las imágenes multimodales que se presentan (figura 1), se observa un gran penacho de neovascularización papilar que se puede caracterizar gracias al uso de la angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A). Esta técnica no requiere la inyección de contraste para demostrar flujo intraluminal, pues se basa en la toma de múltiples OCT seriadas que, mediante el algoritmo SSADA, demuestran el desplazamiento de los hematíes dentro de los vasos⁸. También se toman imágenes en modo multicolor que nos servirán para estratificar la patología: al ser la RDP, esencialmente, una enfermedad localizada en la interfaz vítreo-retiniana, las estructuras patológicas destacarán más en la reflectancia verde y azul. La OCT no muestra edema macular diabético.

Se informó detalladamente a la paciente de las opciones terapéuticas, y ella se mostró contraria a la PFC debido a experiencias familiares previas. En caso de escoger los anti-VEGF, se debía comprometer a seguir la pauta de visitas de forma estricta⁹ y, previa obtención del consentimiento informado, se inició una carga con cinco dosis por ojo. En cada visita de tratamiento se obtenían imágenes multimodales, *multicolor-green-blue reflectance*, OCT y OCT-A.

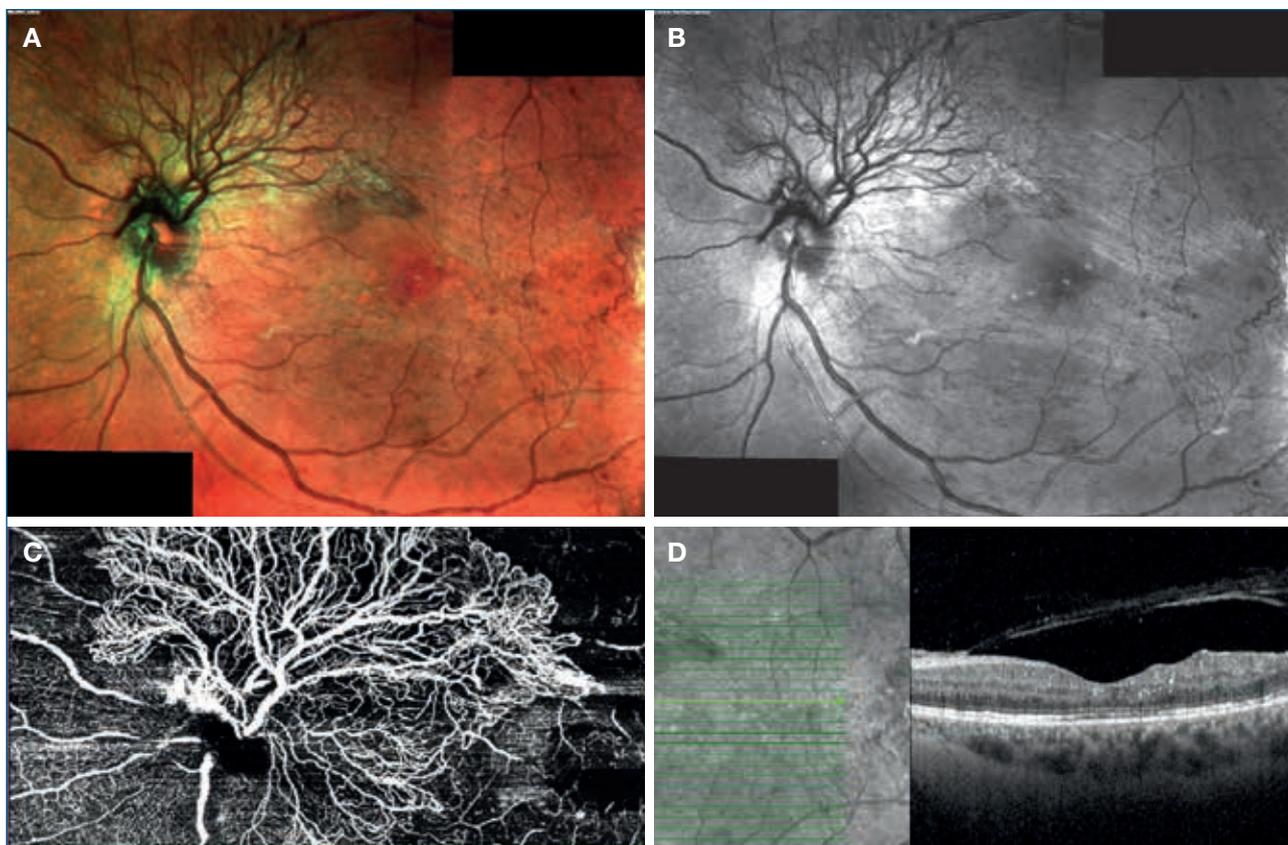


FIGURA 1

Multicolor, reflectancia verde, angiografía por tomografía de coherencia óptica y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo previo al inicio del tratamiento.

Tras la dosis de carga bilateral (figura 2), se observa una casi total desaparición de la circulación en los penachos de neovascularización, persistiendo el tejido fibroso adyacente a nevaso. La agudeza visual se mantuvo en 1,0 en ambos ojos. En este punto se decide pasar a tratamientos bimestrales.

A las 70 semanas de seguimiento, la paciente mantiene una agudeza visual de 1,0 en ambos ojos. No se observan neovasos activos en la retina y sí una fibrosis peripapilar, que en ningún caso ha ocasionado levantamiento de retina. Actualmente se han espaciado los tratamientos, que se realizan trimestralmente siguiendo un control estricto con imagen multimodal, con el objetivo de saber cuándo vuelven a crecer los neovasos.

CONCLUSIÓN

Como hemos podido ver, el tratamiento con anti-VEGF ha conseguido revertir en este caso la neovascularización que presentaba la paciente, sin que se haya necesitado PFC ni cirugía de vítreo-retina. La agudeza visual se ha mantenido en valores óptimos durante todo el seguimiento.

No se descarta una fotocoagulación periférica selectiva complementaria (terapia híbrida)¹⁰ en caso de considerar insuficiente el tratamiento anti-VEGF.

Gracias al seguimiento multimodal, hemos podido monitorizar la regresión de los neovasos de una forma no invasiva sin hacer uso de contraste.

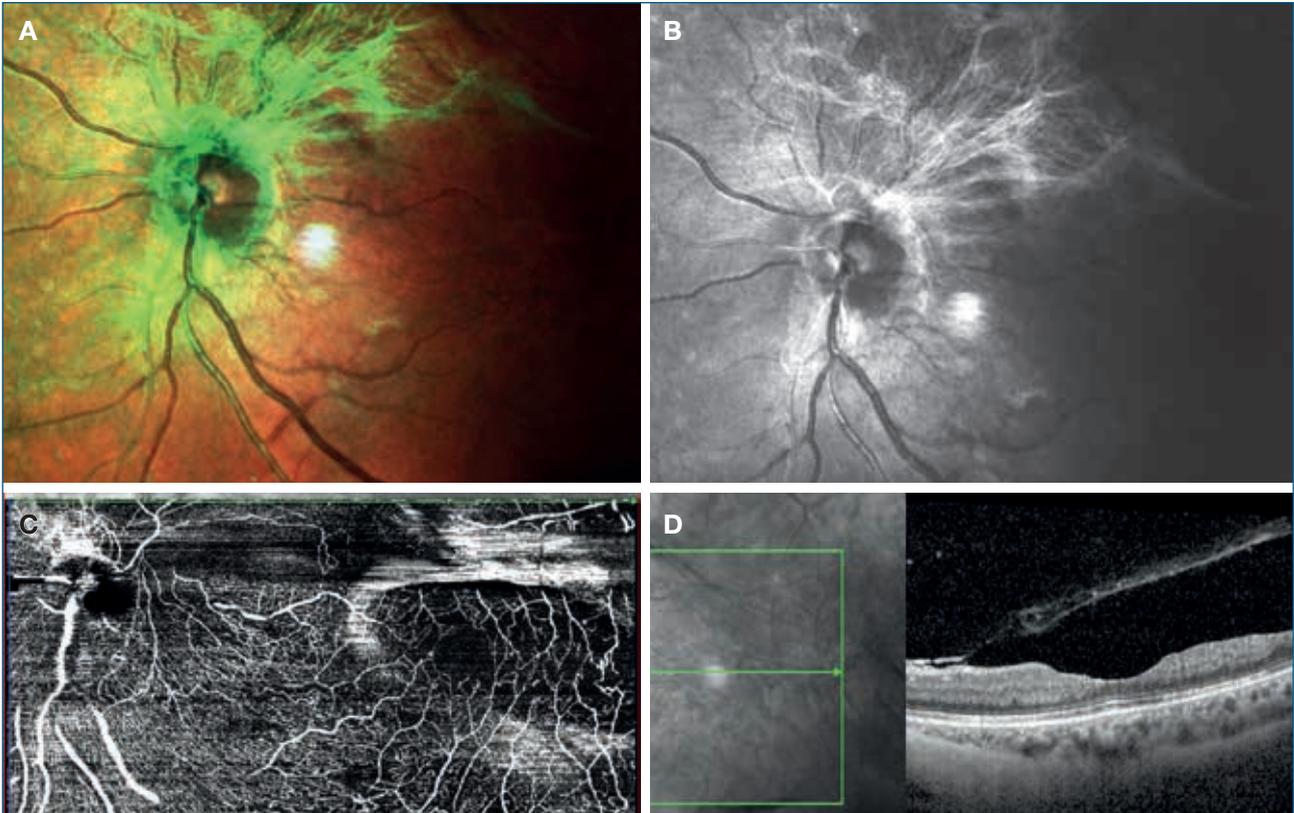


FIGURA 2

Multicolor, reflectancia verde, angiografía por tomografía de coherencia óptica y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo después de la fase de carga.

BIBLIOGRAFÍA

1. The Diabetic Retinopathy Study Research Group. Photocoagulation treatment of proliferative diabetic retinopathy. *Ophthalmology* 1981;88:583-600.
2. Preti RC, Vasquez Ramirez LM, Ribeiro Monteiro ML, Kedhi Carra M, Pelayes DE, Takahashi WY. Contrast sensitivity evaluation in high risk proliferative diabetic retinopathy treated with panretinal photocoagulation associated or not with intravitreal bevacizumab injections: a randomised clinical trial. *Br J Ophthalmol* 2013;97:885-9.
3. Diabetic Retinopathy Clinical Research Network. Panretinal photocoagulation vs intravitreal ranibizumab for proliferative diabetic retinopathy: a randomized trial. *JAMA* 2015;314:2137-46.
4. Avery RL, Pearlman J, Pieramici DJ, Rabena MD, Castellarán AA, Nasir MA, et al. Intravitreal bevacizumab (Avastin) in the treatment of proliferative diabetic retinopathy. *Ophthalmology* 2006;113:1695.e1-15.
5. Sivaprasad S, Prevost AT, Vasconcelos JC, Riddell A, Murphy C, Kelly J, et al. Clinical efficacy of intravitreal aflibercept versus panretinal photocoagulation for best corrected visual acuity in patients with proliferative diabetic retinopathy at 52 weeks (CLARITY): a multicentre, single-blinded, randomised, controlled, phase 2b non-inferiority trial. *Lancet* 2017;389:2193-203.
6. Varios Autores. Manejo de la Retinopatía Diabética. 4.5: RDP y medios transparentes. En: *Manejos de las complicaciones oculares de la diabetes. Retinopatía diabética y edema macular. Guías de Práctica Clínica de la SERV.* Disponible en: www.serv.es.
7. Fernández Bonet M, Pina Marín B, Tapia Rivera R, Escobar Barranco JJ. La retinopatía diabética proliferativa como no la viste antes. En: *SERV menores de 40*; 2018; Santander.
8. Tokayer J, Jia Y, Dhalla AH, Huang D. Blood flow velocity quantification using split-spectrum amplitude-decorrelation angiography with optical coherence tomography. *Biomed Opt Express* 2013;9:1909-24.
9. Gross JG, Glassman AR, Liu D, Sun JK, Antoszyk AN, Baker CW, et al. Five-Year Outcomes of Panretinal Photocoagulation vs Intravitreal Ranibizumab for Proliferative Diabetic Retinopathy. A Randomized Clinical Trial. *JAMA Ophthalmol* 2018;136:1138-48.
10. American Academy of Ophthalmology. Retina Subspecialty Day. New Orleans; 2017.

CASO 26

Hemangioma racemoso. Imágenes de tomografía de coherencia óptica estructural y angiografía por tomografía de coherencia óptica

Francisco Espejo Arjona, María Jesús Díaz Granda

Unidad de Vítreo-retina y Oncología Ocular. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

Paciente derivado a nuestra Unidad de Oncología Ocular con 16 años por presentar hemangioma racemoso del ojo izquierdo (OI) para valoración. Fue diagnosticado con 14 años, al acudir a Urgencias por cefalea de 20 días de evolución. La agudeza visual (AV) era de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,8 en el OI (31.3.2017) y bajó en el OI a 0,5 (25.3.2019) dos años más tarde.

El **diagnóstico** del hemangioma racemoso¹⁻³ se hace fundamentalmente explorando el fondo de ojo (retinografía; figuras 1 y 2).



FIGURA 1

Hemangioma racemoso del ojo izquierdo. En la retinografía a color se observan importantes malformaciones arteriovenosas, con vasos muy dilatados y tortuosos, sobre todo a nivel posterior con afectación macular, sin poder distinguir entre la arteria y la vena. Adopta la forma de «bolsa de gusanos» o «cabeza de medusa». Estaríamos ante un estadio III de la clasificación de Archer.

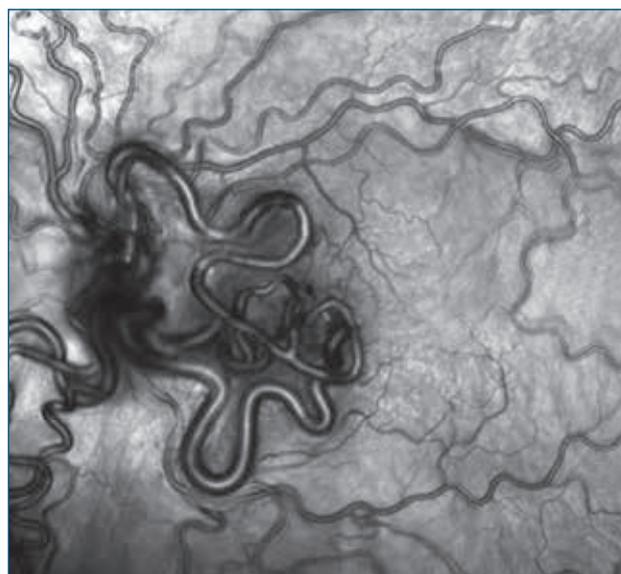


FIGURA 2

Retinografía con luz anertrita (montaje de 6 imágenes con tomografía de coherencia óptica de Heidelberg), en donde se aprecia la extensión de los vasos anómalos, dilatados y tortuosos, que afecta a polo posterior y retina nasal con más intensidad, aunque también en menor grado a otras áreas ecuatoriales y periféricas.

La angiografía fluoresceínica (AGF) nos permite observar las malformaciones arteriovenosas, con comunicación de la arteria y la vena de forma rápida, sin presencia de plexo capilar.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) estructural (figuras 3 y 4) nos muestra la compresión y deformidad de los vasos retinianos dilatados sobre las capas de la retina, y la angiografía por OCT (figura 5), la ausencia de plexo capilar en los planos correspondientes al plexo capilar superficial y profundo, con comunicación directa entre la arteria y la vena.

CASO 26

Hemangioma racemoso. Imágenes de tomografía de coherencia óptica estructural y angiografía por tomografía de coherencia óptica

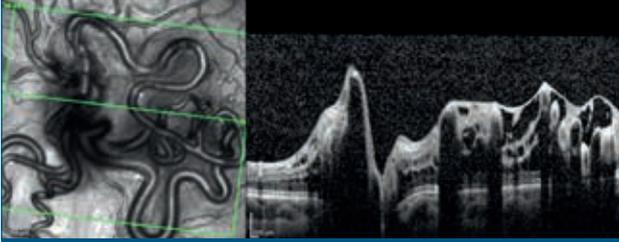


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica estructural (Heidelberg) que muestra los vasos retinianos con una gran dilatación y tortuosidad, que comprimen y deforman las diferentes capas de la retina, con alteración de la capa de fibras nerviosas y del nervio óptico. Los vasos localizados en las capas internas, al estar tan dilatados, proyectan grandes sombras en la tomografía en las capas más profundas de la retina y coroides.



FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica estructural 3D (Heidelberg) en donde se aprecian con gran detalle las deformidades que provocan los enormes vasos sobre la superficie de la retina, con aparición de metamorfopsia y disminución de la agudeza visual, en función del grado de compresión y localización de las malformaciones.

En el **fondo de ojo** (figura 1) presentaba malformaciones arteriovenosas con vasos muy dilatados y tortuosos afectando principalmente el nervio óptico, la mácula y la retina nasal, y con menos gravedad a la retina ecuatorial y periférica.

El cuadro era compatible con un hemangioma racemoso retiniano, que puede aparecer de forma aislada o asociada al síndrome de Wyburn-Mason. Este síndrome se asocia a malformaciones intracraneales (mesencéfalo, mandíbula, órbita, etc.) arteriovenosas.

Archer et al.⁴ dividieron las comunicaciones arteriovenosas retinianas del síndrome de Wyburn-Mason en



FIGURA 5

Angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A), en donde se aprecian las malformaciones arteriovenosas con vasos dilatados y tortuosos en la retina interna (plexo capilar superficial y profundo), que debido a su gran tamaño pueden llegar a invadir y comprimir la retina externa y dar imágenes artefactadas de proyección en retina externa y coriocapilar. Ha desaparecido el plexo capilar, que no se aprecia en la OCT-A a nivel del plexo capilar superficial y profundo.

Grupo	Características	Comentarios
I	Plexo capilar anormal entre los vasos mayores y las malformaciones arteriovenosas	Lesiones pequeñas, pacientes asintomáticos Rara malformación intracraneal arteriovenosa
II	Malformaciones arteriovenosas que carecen de haz capilar entre las arterias y las venas	Riesgo de descompensación retiniana que da lugar a edema retiniano, hemorragia y pérdida visual Bajo riesgo de malformación intracraneal arteriovenosa
III	Malformaciones arteriovenosas extensas con vasos dilatados y tortuosos y no distinción entre arteria y vena	Alto riesgo de pérdida visual debido a descompensación o compresión retiniana de la capa de fibras nerviosas, nervio óptico u otros vasos Alto riesgo de malformación intracraneal arteriovenosa

TABLA 1

Clasificación de Archer para la afectación ocular en el síndrome de Wyburn-Mason.

tres grupos (I, II y III) en función de su grado de gravedad, que se asociaba a la sintomatología y al riesgo

de padecer malformaciones intracraneales (tabla 1). El niño no presentaba malformaciones intracraneales en la resonancia magnética nuclear (RMN) y la angio-RMN realizadas en 2017 y 2019, aunque estas alteraciones son más frecuentes en la segunda o tercera década de la vida, por lo que hay que seguir evaluando esta posibilidad.

Tratamiento: como en la mayor parte de los hemangiomas racemosos, no ha sido necesario realizar tratamiento alguno.

Sin embargo, hay que seguir vigilando la posible aparición, aunque infrecuente, de **hemorragias vítreas**, que en el caso de que no se resuelvan de modo espontáneo se tratan mediante vitrectomía, u **obstrucciones vasculares** como la trombosis de rama venosa, que se pueden tratar con antifactor de crecimiento endotelial vascular o panretinofotocoagulación.

Las malformaciones arteriovenosas pueden desencadenar **hemorragias intracraneales**, que serían subsidiarias de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guía de tumores vasculares de úvea y retina. Guías de Práctica Clínica de la SERV. 2019. pp. 34-36. Disponible en: www.serv.es.
2. Vascular Tumors of the Retina and Optic Disc. Retinal Racemose Hemangioma. En: Shields JA, Shields CL (eds.). Intraocular Tumors: An Atlas and textbook. 2nd ed. Lippincott Williams & Wilkins; 2008. pp. 390-5.
3. Racemose Hemangiomas (Wyburn-Mason Syndrome). En: Schachat AP, Wilkinson CP, Hinton DR, Freund KB, Sarraf D, et al. (eds.). Ryan's Retina. 6.^a ed. Elsevier. pp. 2453-4.
4. Archer DM, Deutman A, Ernest JT, Krill AE. Arteriovenous communications of the retina. Am J Ophthalmol 1973;75:224-41.

CASO 27

Neovascularización coroidea yuxtapapilar en paciente con sospecha de edema de papila. Diagnóstico y seguimiento

María Isabel Fernández Rodríguez^{1,2}, María Knight Asorey¹

¹Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela

²Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. Santiago de Compostela

INTRODUCCIÓN

Las membranas neovasculares coroideas yuxtapapilares (MNVCP) fueron descritas por primera vez por López y Green en el año 1992 como la presencia de neovasos coroideos a menos de un diámetro de disco de la cabeza del nervio óptico¹. Representan aproximadamente el 10 % del total y tienen predilección por el sexo femenino.

Se han relacionado con una gran variedad de patologías (tabla 1), siendo la degeneración macular asociada a la

edad (DMAE) la causa conocida más frecuente, al representar hasta el 45 % de los casos secundarios. Aun así, hasta un 39 % de estas lesiones quedan sin filiar y se clasifican como idiopáticas².

La clínica es muy variable. Por su localización anatómica, la mayoría son asintomáticas y se descubren de manera casual o tras detectar un aumento de mancha ciega o escotoma paracentral en un campo visual. Se hacen sintomáticas una vez que hay compromiso macular, lo cual puede suceder ya sea por extensión directa de la lesión neovascular al espacio subfoveal, por desprendimientos hemorrágicos o serosos del epitelio pigmentario de la retina o por hemorragia vítrea tras sangrado de la MNVCP.

El objetivo va a ser realizar tratamiento antes de que haya afectación macular³.

CASO CLÍNICO

Varón de 34 años, que acude al Servicio de Urgencias refiriendo ver una «mancha oscura» en el campo visual temporal del ojo izquierdo (OI) de un mes de evolución.

Dos años antes había sido ingresado en el Servicio de Neurología para estudio de edema de papila unilateral en ese mismo ojo. Este hallazgo, que se habría detectado en una exploración rutinaria, quedó sin filiar tras numerosos estudios, que incluyeron serologías, tomografía axial computarizada craneal y orbitaria, resonancia magnética craneal, análisis de líquido cefalorraquídeo, y ecografía y angiografía oculares.

En la exploración oftalmológica, el paciente presentaba una agudeza visual de 20/20 en ambos ojos. La presión intraocular era de 12 y 11 mmHg, respectivamente, y en la biomicroscopía del polo anterior no se detectaron hallaz-

Inflamatorio-infeccioso	Histoplasmosis ocular Coroiditis multifocal <i>Pars planitis</i> Coroiditis serpinginosa
Retino-coroideo	DMAE Estrías angioides Rotura coroidea traumática Distrofia en patrón Vasculopatía polipoidea Miopía degenerativa
Neoplásica	Nevus coroideo Osteoma coroideo Melanoma coroideo
Neurológicas	HTIC-papiledema
Nervio óptico	Drusas Coloboma del nervio óptico Atrofia peripapilar Síndrome de <i>morning glory</i>

DMAE: degeneración macular asociada a la edad;
HTIC: hipertensión intracraneal.

TABLA 1

Condiciones asociadas a membranas neovasculares coroideas yuxtapapilares secundarias.

gos patológicos. La exploración del fondo de ojo evidenció en el OI una papila protuyente con hemorragias subretinianas peripapilares y pliegues retino-coroideos (figura 1A). El campo visual mostró un escotoma temporal en el OI.

La exploración con tomografía de coherencia óptica (OCT) y angiografía fluoresceínica evidenció una MNVCYP tipo 1 (figura 1C, flecha azul), sin evidencia de dilataciones aneurismáticas con verde indocianina (figura 1D). Se descartó la existencia de drusas del nervio óptico mediante autofluorescencia y ecografía ocular.

Se propuso tratamiento con ranibizumab intravítreo, con mejoría franca de los síntomas tras las dosis de carga. A los seis meses los signos exudativos habían desaparecido en la angiografía y se visualizó la MNVCYP mediante angiografía por OCT (OCT-A) (figura 2).

Tres años más tarde el paciente permanece asintomático y sin signos de actividad en la lesión. En la figura 3 se puede ver la evolución mediante retinografías en color de la lesión.

DISCUSIÓN

Las MNVCYP se caracterizan por la presencia de lesión neovascular adyacente al disco óptico, pudiendo producir hemorragias subretinianas peripapilares u otros signos de exudación. La presencia de fluido sub o intrarretiniano, de hemorragias subretinianas o de una lesión hiperreflectiva subretiniana peripapilar en la OCT es sugestiva de MNVCYP.

Sarks et al.⁴ postularon que las MNVCYP se originaban a partir de vasos coroideos alrededor del límite peripa-

pilar de la membrana de Bruch o por defectos en esta. Por ello, alteraciones en el disco óptico, como drusas, colobomas o edema de papila crónico, relacionados con hipertensión intracraneal (HTIC)⁵ o uveítis^{1,6}, han sido asociados a esta patología. De hecho, ya Arkfeld y Brockhurst⁷ en 1985 plantearon que el edema de papila crónico podría aumentar el espacio entre la membrana de Bruch y el disco óptico, y facilitar el crecimiento y paso de neovasos coroideos.

El tratamiento de las MNVCYP debe individualizarse⁸. En algún caso, siempre y cuando los signos exudativos no comprometan la agudeza visual del paciente, puede ser conservador con estrecha vigilancia. Otras opciones terapéuticas han incluido, fotocoagulación con láser⁹, cirugía subretiniana¹⁰ o terapia fotodinámica¹¹. Pese a que no hay estudios clínicos aleatorizados destinados exclusivamente al análisis del tratamiento de las MNVCYP, parece que la terapia con antifactor de crecimiento endotelial vascular intravítrea representa la primera línea en el momento actual¹²⁻¹⁵. En nuestro caso, el tratamiento con ranibizumab intravítreo fue favorable, con reabsorción de la hemorragia y fibrosis de la lesión neovascular, que se ha mantenido inactiva tras un seguimiento de 36 meses.

Es importante descartar causas secundarias y valorar la presencia de edema de papila. El diagnóstico diferencial de las MNVCYP debe incluir las causas de pseudoedema de papila, en relación con: drusas del nervio óptico, hipermetropía, displasias, granulomas del disco o persistencia de fibras de mielina, así como valorar la presencia de dilataciones aneurismáticas con angiografía con verde indocianina. Ante la sospecha de una MNVCYP, la imagen

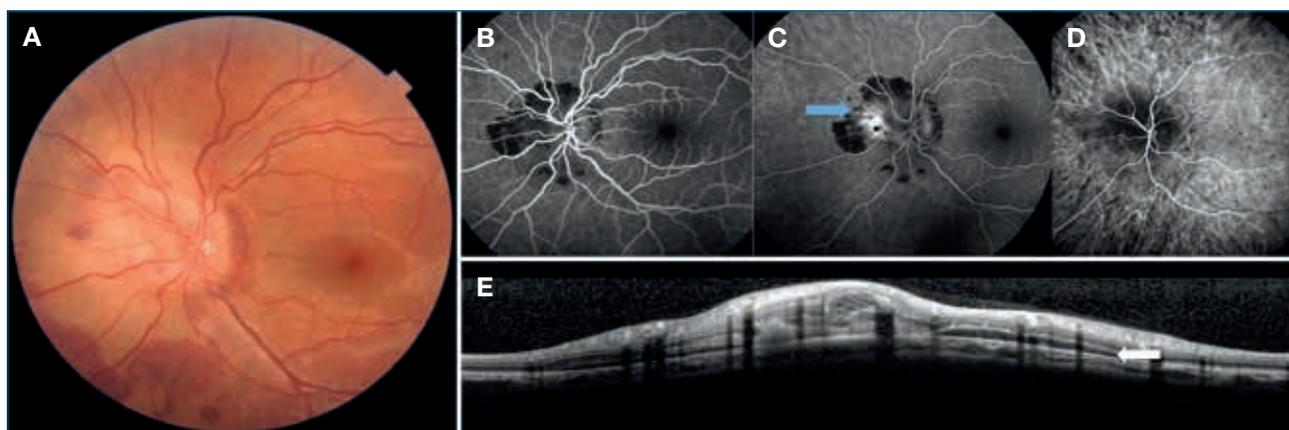


FIGURA 1

A) Retinografía en color del ojo izquierdo: se observa papila hiperémica de bordes difusos, hemorragias subretinianas peripapilares y en retina nasal e inferior. B-C) La angiografía fluoresceínica muestra efecto pantalla peripapilar debido a la sangre. Se observa difusión de la membrana neovascular coroidea yuxtapapilar en tiempos tardíos (flecha azul), sin evidencia de dilataciones aneurismáticas tras administrar verde indocianina (D). E) Fluido subretiniano peripapilar (flecha blanca), visto en la tomografía de coherencia óptica.

CASO 27

Neovascularización coroidea yuxtapapilar en paciente con sospecha de edema de papila.
Diagnóstico y seguimiento

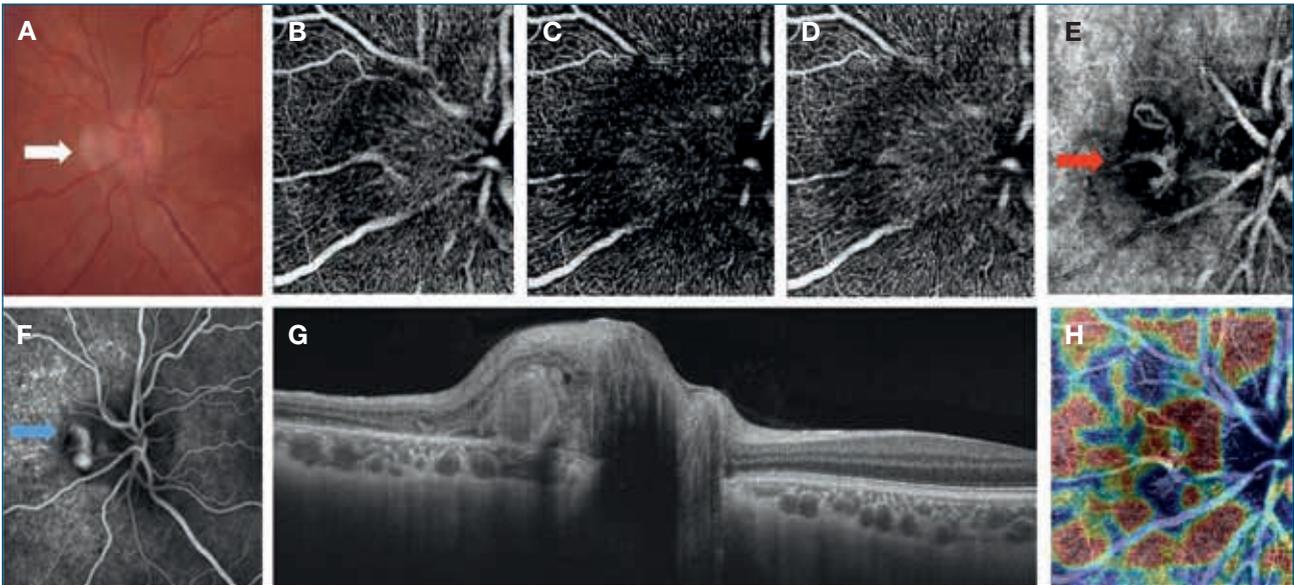


FIGURA 2

A) La retinografía en color muestra una membrana neovascular coroidea yuxtapapilar fibrosada (flecha blanca). B-E) Angiografía por tomografía de coherencia óptica: imágenes del plexo superficial, profundo, retina avascular y coriocapilar. Se observa una membrana neovascular coroidea yuxtapapilar nasal a la papila en la capa coriocapilar (flecha roja), sin aumento de flujo en el mapa de flujos (H) y sin signos de actividad en la angiografía fluoresceínica (flecha azul, F). G) Fluido subretiniano resuelto en la tomografía de coherencia óptica.

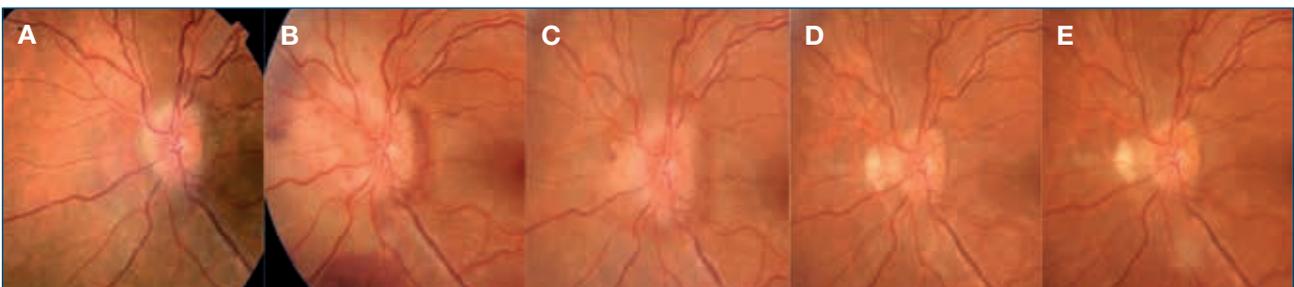


FIGURA 3

Retinografías en color del ojo izquierdo. A) Durante su ingreso en neurología. B) A su llegada a Urgencias: se aprecia una papilla protuyente, de bordes difusos y sangre subretiniana. C) Aspecto tras dosis de carga de ranibizumab. D-E) Evolución a los 12 y a los 36 meses, con desaparición de los signos exudativos y fibrosis de la lesión neovascular.

multimodal es fundamental para realizar un diagnóstico precoz. Aunque no existen datos en la literatura, creemos

que la OCT-A podrá ser en el futuro de gran utilidad para visualizar de una manera rápida e incruenta estas lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lopez PF, Green WR. Peripapillary subretinal neovascularization. A review. *Retina* 1992;12:147-71.
2. Browning DJ, Fraser CM. Ocular conditions associated with peripapillary subretinal neovascularization, their relative frequencies, and associated outcomes. *Ophthalmology* 2005;112:1054-61.
3. Silvestri G, Archer D, Johnston PB. Peripapillary subretinal neovascular membranes: the natural history. *Eye* 1993;7:398-402.
4. Sarks S. New vessel formation beneath the retinal pigment epithelium in senile eyes. *Br J Ophthalmol* 1973;57:951-65.

5. Belliveau MJ, Xing L, Almeida DR, Gale JS, ten Hove MW. Peripapillary choroidal neovascular membrane in a teenage boy: presenting feature of idiopathic intracranial hypertension and resolution with intravitreal bevacizumab; *J Neuro-Ophthalmol* 2013;33:48-50.
6. Mehta S, Hariharan L, Ho AC, Kempen JH. Peripapillary choroidal neovascularization in pars planitis. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2013;3:13.
7. Arkfeld DF, Brockhurst RJ. Peripapillary subretinal neovascularisation in peripheral uveitis. *Retina* 1985;5:157-60.
8. Jutley G, Jutley G, Tah V, Lindfield D, Menon G. Treating peripapillary choroidal neovascular membranes: A review of the evidence. *Eye (Lond)* 2011;25:675-81.
9. Delyfer MN, Rougier MB, Fourmaux E, Cousin P, Korobelnik JF. Laser photocoagulation for choroidal neovascular membrane associated with optic disc drusen. *Acta Ophthalmol Scand* 2004;82:236-8.
10. Ruiz Moreno JM, Amat-Peral P, Lugo FL, Montero JA. Surgical removal of peripapillary choroidal neovascularization in young patients. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2009;84:39-42.
11. Bernstein PS, Horn RS. Verteporfin photodynamic therapy involving the optic nerve for peripapillary choroidal neovascularization. *Retina* 2008;28:81-4.
12. Figueroa MS, Noval S, Contreras I. Treatment of peripapillary choroidal neovascular membranes with intravitreal bevacizumab. *Br J Ophthalmol* 2008;92:1244-7.
13. Hamoudi H, Sorensen TL. Effect of intravitreal ranibizumab in the treatment of peripapillary choroidal neovascularisation. *J Ophthalmol* 2011;2011:602729.
14. Davis AS, Folk JC, Russell SR, Sohn EH, Boldt HC, Stone EM, et al. Intravitreal bevacizumab for peripapillary choroidal neovascular membranes. *Arch Ophthalmol* 2012;130:1073-5.
15. Ozgonul C, Moinuddin O, Munie M, Lee MS, Bhatti MT, Landau K, et al. Management of peripapillary choroidal neovascular membrane in patients with idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2019.

CASO 28

Telangiectasias yuxtafoveales tipo I: tratamiento con terapia combinada

Alfredo Fernández Ruiz¹, Antonio Adán Ruiz²

¹Jefe Sección de Retina y Vítreo. Hospital General Universitario de Ciudad Real

²Médico adjunto de Oftalmología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 59 años que acude a nuestro centro por disminución de la agudeza visual en el ojo derecho (OD) de un mes de evolución. Como antecedentes sistémicos destaca hipertensión arterial y no presenta antecedentes oftalmológicos de interés.

En la exploración oftalmológica se observó agudeza visual de 0,3 en su OD y de 0,9 en su ojo izquierdo. No se detectaron signos patológicos en el segmento anterior y la presión intraocular fue de 14 mmHg en ambos ojos.

En el fondo de ojo del OD se detectó la presencia de una gran placa amarillenta de exudación lipídica a nivel macular, así como un aumento de la tortuosidad de las arteriolas en la arcada temporal inferior (figura 1A). La exploración fundoscópica del ojo izquierdo fue normal.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) *swept-source* del OD reveló la presencia de edema macular quístico y abundantes exudados en las capas externas de la retina, así como una notable desestructuración de elipsoides y segmentos externos de los fotorreceptores (figura 1B).

En la angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A) se observaron puntos hiperreflectantes a nivel

del plexo vascular profundo, que se corresponden con bucles capilares anormales perifoveales¹. Asimismo, se observaron zonas de bajo flujo o depleción capilar, las cuales podríamos pensar erróneamente que se deben a isquemia en esta zona. Al comparar las imágenes de OCT-A y OCT *en face* se detectó que estas zonas de bajo flujo se debían a la acumulación de fluido intrarretiniano por el edema macular y no por isquemia (figura 2).

Para finalizar el estudio se realizó una angiografía fluoresceínica. En las fases iniciales se detectaron puntos hiperfluorescentes y una disminución de calibre vascular, con aumento de tortuosidad a nivel de la arcada temporal inferior, correspondiéndose con malformaciones vasculares telangiectásicas. En etapas más avanzadas apreciamos un aumento de permeabilidad a nivel de dichas telangiectasias, así como signos de edema macular (figura 3).

Llegados a este punto, realizamos un diagnóstico diferencial con las principales enfermedades vasculares de la retina y llegamos al diagnóstico de telangiectasias yuxtafoveales tipo I.

Se decidió tratar a la paciente con terapia combinada de fármaco antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) y fotocoagulación con láser argón. En primer

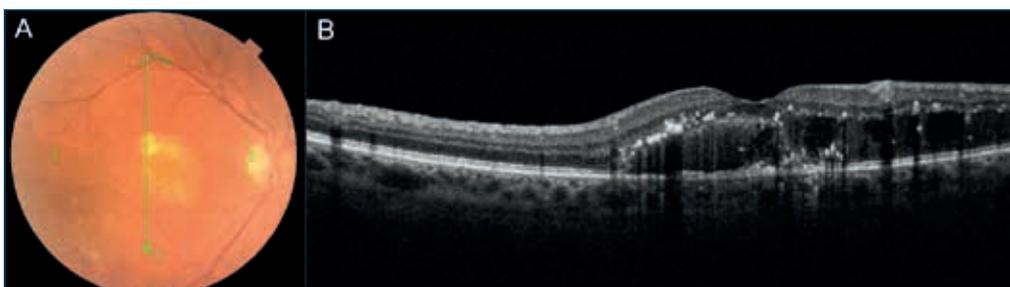


FIGURA 1

A) Fondo de ojo del ojo derecho: se observa la placa de exudación lipídica macular. B) OCT *swept source* con edema macular y exudación a nivel de capas externas retinianas.

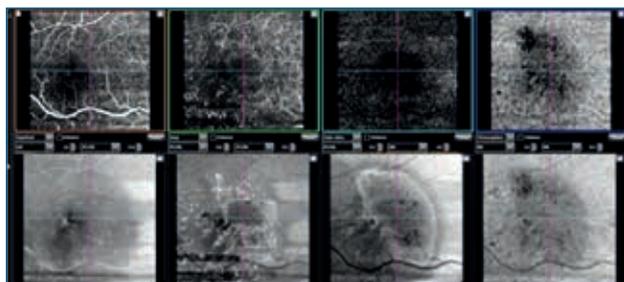


FIGURA 2

Fila superior: imágenes de angiografía por tomografía de coherencia óptica: en el plexo capilar profundo se observan bucles capilares anormales (telangiectasias) y depleción de flujo perifoveal. Fila inferior: imágenes tomografía de coherencia óptica *en face*: se demuestra que las zonas de baja perfusión se deben a líquido intrarretiniano y depósitos lipídicos a este nivel.

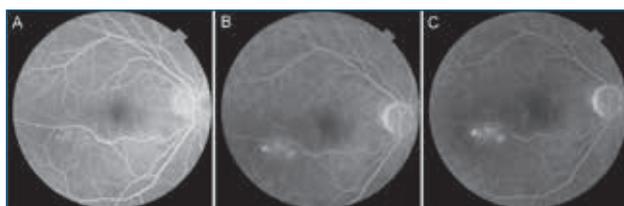


FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica. A) Se observa aumento de tortuosidad y microaneurismas en la arcada temporal superior en etapas tempranas. B y C) Aumento de permeabilidad capilar a nivel de las telangiectasias y edema macular.

lugar, se administró una única dosis de bevacizumab 1,25 mg/0,05 ml intravítreo, con lo que se consiguió una mejoría del edema macular. Diez días después, se realizó fotocoagulación de las telangiectasias a nivel de la arcada temporal inferior. La razón de iniciar el tratamiento con anti-VEGF y no con láser se debe a que el anti-VEGF intravítreo ayuda a la reducción del líquido intrarretiniano, para posteriormente conseguir mejores resultados con el láser argón.

Observamos una espectacular mejoría en nuestra paciente, con progresiva recuperación de la agudeza visual, así como resolución de la exudación lipídica y el edema macular, como podemos observar en la tabla de progresión después del tratamiento (figura 4).

DISCUSIÓN

El término «telangiectasia» describe una anomalía vascular caracterizada por una ectasia capilar retiniana. El caso de telangiectasias yuxtafoveales idiopáticas es un diagnóstico de exclusión, donde debemos descartar las

TIEMPO	AGUDEZA VISUAL	FONDO DE OJO	OCT
1 mes	0,3		
2 meses	0,7		
5 meses	0,9		
12 meses	0,9		

FIGURA 4

Tabla de progresión después de la terapia combinada.

principales patologías que pueden causar una dilatación anormal de la red capilar, como son la retinopatía diabética, la retinopatía hipertensiva, el síndrome isquémico ocular, las oclusiones venosas retinianas o la enfermedad de Eales, entre otras.

Una vez que tenemos el diagnóstico de telangiectasia yuxtafoveal, debemos realizar el diagnóstico diferencial entre los tres tipos de telangiectasias que describieron Gass y Blodi².

Las telangiectasias yuxtafoveales tipo I suelen darse en varones y de manera unilateral. Se caracterizan por dilataciones capilares o telangiectasias con acúmulo de exudación lipídica y edema retiniano en el polo posterior.

Las telangiectasias yuxtafoveales tipo II se presentan bilateralmente y no hay predilección por sexo. Se caracterizan por una coloración grisácea de la retina parafoveal, depósitos cristalinos, quistes subfoveales, vasos de angulación recta e hiperplasia del epitelio pigmentario de la retina en fases más avanzadas.

Por último, las telangiectasias de tipo III son una entidad rara de la que hay pocos artículos publicados. Entre sus hallazgos clínicos se incluyen: obliteración de capilares perifoveales, telangiectasias y mínima exudación. Se asocian con enfermedades sistémicas, principalmente en pacientes con patología cardiovascular o cerebral.

En la actualidad no existe un consenso en el tratamiento de telangiectasias yuxtafoveales tipo I. En las últimas revisiones sistemáticas, se mantiene que el tratamiento estándar continúa siendo la fotocoagulación láser argón de las telangiectasias, con lo que conseguiríamos una re-

solución permanente del edema macular y estabilización de la visión³. Los corticoides y el anti-VEGF intravítreos podrían tener una acción transitoria en la mejoría del ede-

ma macular, por lo que se recomienda la combinación con fotocoagulación de las telangiectasias, como en el caso que hemos presentado^{4,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adán A, Zarranz-Ventura J. OCTA en telangiectasias maculares (SEO). Angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCTA). Sociedad Española de Oftalmología; 2017.
2. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. Arch Ophthalmol 1993;100:1536-46.
3. Chatziralli IP, Sharma PK, Sivaprasad S. Treatment Modalities for Idiopathic Macular Telangiectasia: An Evidence-Based Systematic Review of the Literature. Semin Ophthalmol 2017;32(3):384-94.
4. Garcia-Ben A, Gomez-Ulla F, Rodriguez-Cid MJ. Bevacizumab intravítreo como tratamiento de las telangiectasias yuxtafoveales idiopáticas tipo I. Arch Soc Esp Ophthalmol 2014;89(7):269-71.
5. Li KK, Goh TY, Parson H, Chan WM, Lam DS. Use of intravitreal triamcinolone acetonide injection in unilateral idiopathic juxtafoveal telangiectasis. Clin Experiment Ophthalmol 2005;33:542-4.

CASO 29

Complejo vascular exudativo perifoveal anómalo-*perifoveal exudative vascular* *anomalous complex*

Guillermo Fernández Sanz, Sara Llorente González

Servicio de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Madrid

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un hombre de 77 años que acudió a consulta por visión borrosa en su ojo derecho (OD) desde hacía más de tres meses. Aportaba un informe de otro centro con diagnóstico de lesión tipo proliferación angiomasosa retiniana (RAP, por sus siglas en inglés) y acudía para una segunda opinión. No refería otra sintomatología ocular o sistémica asociada. Como antecedentes personales presentaba hipercolesterolemia, hiperplasia benigna de próstata y reflujo gastroesofágico. No tenía hipertensión arterial, diabetes ni enfermedades cardiovasculares previas.

La mejor agudeza visual corregida era de 0,5 en el OD y de 0,7 en el ojo izquierdo (OI). En la exploración del segmento anterior, presentaba una catarata moderada en ambos ojos y no había signos de inflamación intraocular. La presión intraocular era de 15 mmHg en ambos ojos. En el segmento posterior, el OI no presentaba alteraciones significativas, pero en el OD se apreciaba una lesión

aneurismática única, similar a un microaneurisma grande, rodeada por exudados duros (figura 1).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se apreciaba en el OD una lesión ovoide con pared hiperreflectiva que rodeaba una cavidad oscura que contenía un material isorreflectivo, se apreciaban quistes intrarretinianos adyacentes a la lesión y puntos hiperreflectivos intrarretinianos en capas medias que coincidían con los exudados duros (figura 2). En el OI no se apreciaban alteraciones significativas.

La angiografía por OCT (OCT-A) mostraba una lesión aneurismática de alto flujo que se evidenciaba en el plexo capilar profundo (PCP), mientras que el plexo capilar superficial (PCS) no mostraba alteraciones significativas. El PCP también presentaba una rarefacción del entramado vascular que rodeaba a la lesión con lesiones hiperreflectivas de decorrelación no vascular que correspondían a los exudados duros. No había signos de neovascularización coroidea (figura 3). En el OI no se apreciaban alteraciones significativas.

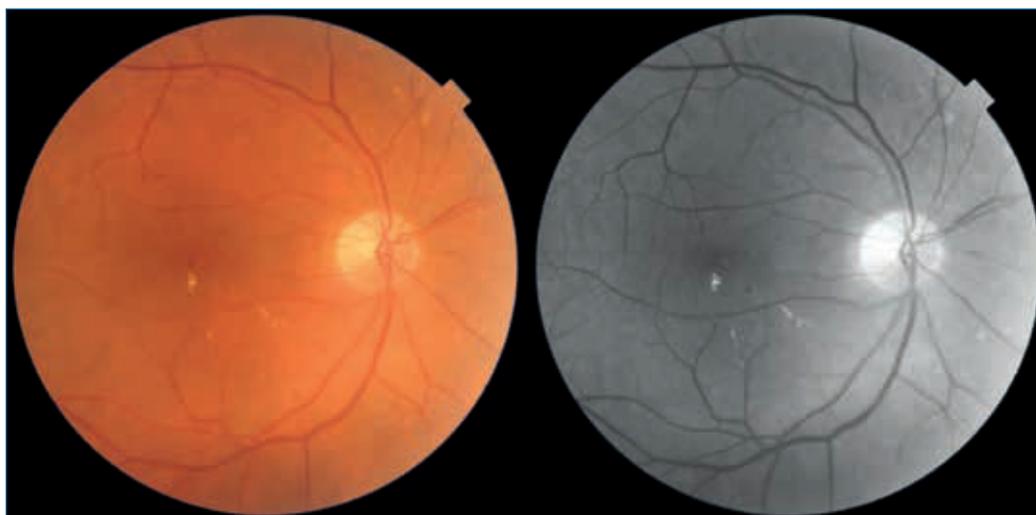


FIGURA 1

Retinografía y aneografía del ojo derecho, en la que se aprecia una lesión aneurismática única rodeada de exudados duros.

CASO 29

Complejo vascular exudativo perifoveal anómalo-*perifoveal exudative vascular anomalous complex*

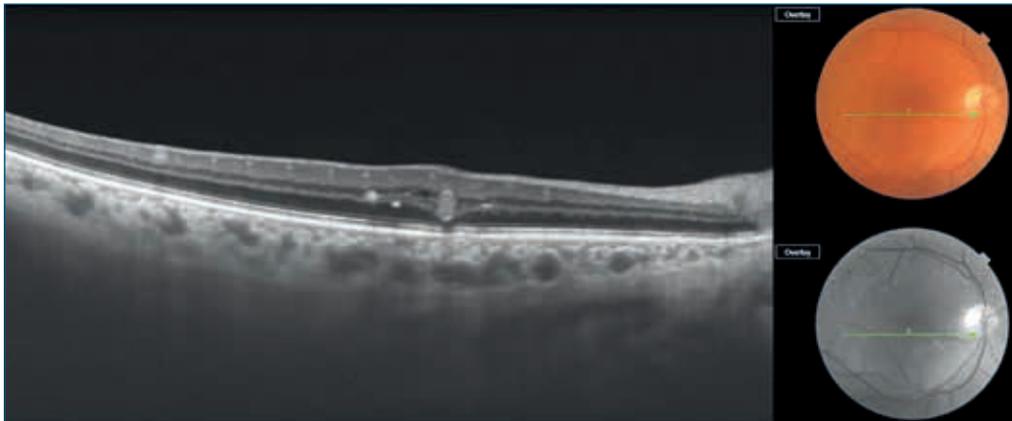


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho, en la que se aprecia una lesión intrarretiniana de aspecto ovoide, con pared hiperreflectiva, un quiste intrarretiniano adyacente y varios puntos hiperreflectivos intrarretinianos que corresponden a los exudados duros.

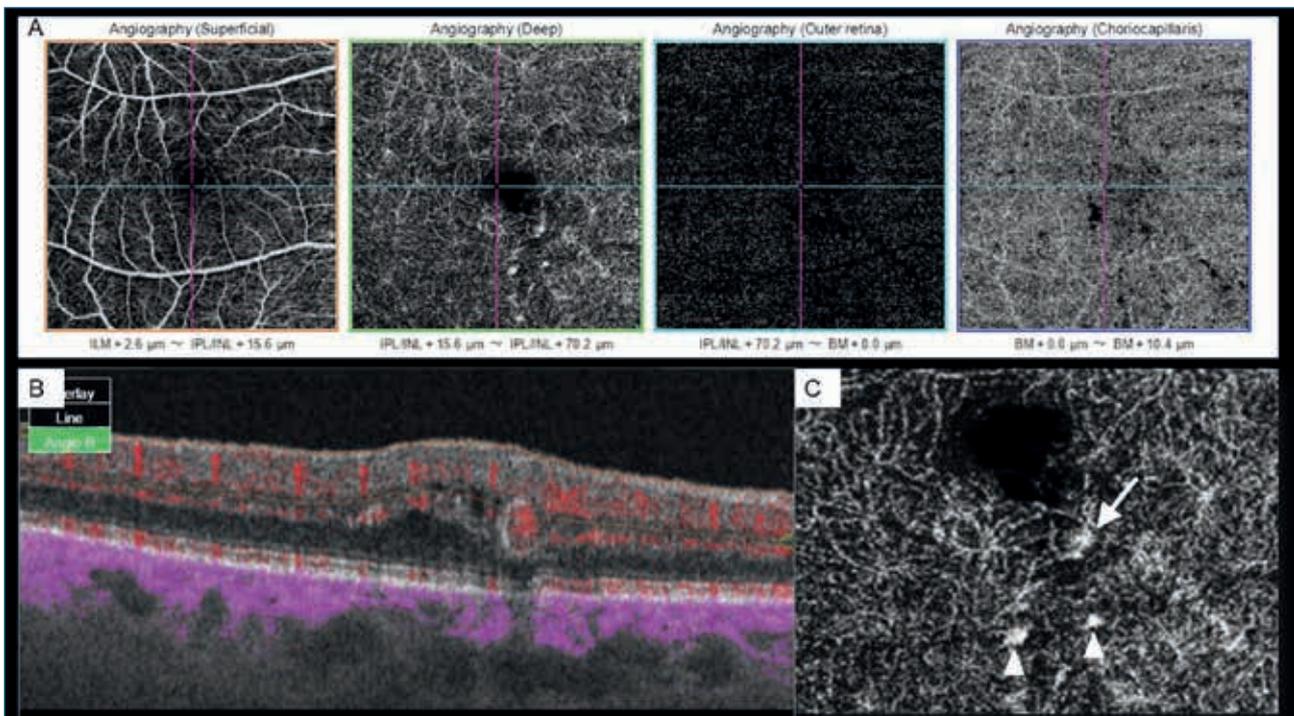


FIGURA 3

Angiografía por tomografía de coherencia óptica del ojo derecho, cubo de 4,5 x 4,5 mm. A) Se aprecian alteraciones vasculares únicamente en el plexo capilar profundo y no hay signos de neovascularización coroidea en la capa avascular. B) B-scan que muestra lesión aneurismática con flujo vascular dentro de esta. C) Detalle del plexo capilar profundo, en el que se aprecia una lesión hiperreflectiva perifoveal que corresponde al aneurisma (flecha) y dos señales parafoveales de decorrelación no vascular que corresponden a los exudados duros (punta de flecha).

La angiografía fluoresceínica (AGF) confirmaba una lesión aneurismática única con fuga de colorante en fases tardías y sin otras anomalías vasculares adicionales (figura 4).

Establecimos el diagnóstico de *perifoveal exudative vascular anomalous complex* (PEVAC), y le comentamos que era una lesión que suele mantenerse estable en el tiempo y que la respuesta al tratamiento solía ser inadecuada. De todas

maneras, le ofrecimos la posibilidad de tratamiento con fotocoagulación focal con láser o con inyecciones intravítreas de antiangiogénicos. Finalmente decidió realizarse el tratamiento en su hospital de referencia.

DISCUSIÓN

El PEVAC fue descrito por primera vez en 2011 por Querques et al.¹. Sacconi et al., basándose en imágenes mul-



FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica del ojo derecho, en la que vemos un punto hiperfluorescente con borde hipofluorescente y fuga de colorante en tiempos tardíos.

timodales, lo definieron como una lesión aneurismática, unilateral, única, perifoveal, que ocurre en pacientes sanos y que de manera característica es resistente a los antiangiogénicos².

Desde el punto de vista clínico, se presenta como un aneurisma perifoveal único y unilateral, similar a un microaneurisma grande, que puede asociar pequeñas hemorragias intrarretinianas, fluido intrarretiniano o exudados duros. En la OCT estructural, aparece como una lesión redonda con pared hiperreflectiva que rodea un lumen vascular oscuro que contiene material de reflectividad variable. De manera característica, la lesión suele estar rodeada de espacios quísticos intrarretinianos. La OCT-A muestra una dilatación aneurismática única con flujo detectable tanto en el PCS como en el PCP.

La AGF muestra una lesión hiperfluorescente bien definida (dilatación aneurismática), con repleción variable del aneurisma y fuga de colorante en tiempos tardíos del angiograma, y no presenta otras alteraciones vasculares adyacentes. La angiografía con verde de indocianina muestra la misma lesión hiperfluorescente, pero no se produce fuga de colorante en tiempos tardíos.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo fundamentalmente con las telangiectasias maculares tipo 1 (MacTel 1) y con las lesiones tipo RAP. Las MacTel 1 afectan a pacientes jóvenes, asocian alteraciones microvasculares intrarretinianas y responden bien a los antiangiogénicos. Por el contrario, el PEVAC afecta a pacientes ancianos, presenta un único aneurisma y no responde adecuadamente al tratamiento con antiangiogénicos. Las lesiones tipo RAP se muestran en la OCT como una lesión focal intrarretiniana hiperreflectiva con edema intrarretiniano circundante. Estas lesiones progresan avanzando hacia el epitelio pigmentario de la retina (EPR) y el espacio sub-EPR y responden bien al tratamiento antiangiogénico. El PEVAC muestra una lesión aneurismática única, bien definida, con pared hiperreflectiva, no presenta progresión hacia el EPR y responde mal a los antiangiogénicos.

El tratamiento del edema macular secundario al PEVAC no está establecido, ya que no parece responder adecuadamente ni a los antiangiogénicos, ni a los esteroides, ni a la fotocoagulación con láser¹⁻⁵. De todas formas, Mrejen-Uretsky et al. en su serie muestran resolución del fluido tras tratamiento en dos pacientes: en uno, tras dos sesiones de fotocoagulación con láser focal, y en otro, tras trece inyecciones intravítreas de antiangiogénicos³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Querques G, Kuhn D, Massamba N, Leveziel N, Querques L, Souied EH. Perifoveal exudative vascular anomalous complex. *J Fr Ophtalmol* 2011;34:559.e1-559.e4.
2. Sacconi R, Freund KB, Yannuzzi LA, Dolz-Marco R, Souied E, Capuano V, et al. The Expanded Spectrum of Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex. *Am J Ophthalmol* 2017;184:137-46.
3. Mrejen-Uretsky S, Le HM, Nghiem-Buffet S, Tabary S, Quentel G, Cohen SY. Insights into perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Retina* 2018;1-7.
4. Kim JH, Kim JW, Kim CG, Lee DW. Characteristics of perifoveal exudative vascular anomalous complex in Korean patients. *Semin Ophthalmol* 2019;34:353-8.
5. Venkatesh R, Yadav NK, Bavaharan B, Prabhu V, Sinha S. Multimodal imaging in perifoveal exudative vascular anomalous complex with co-existent diabetic retinopathy. *Clin Exp Optom* 2019;102:528-32.

CASO 30

Retinopatía secundaria a lupus eritematoso y síndrome antifosfolípido

Álvaro Fernández-Vega González¹, Daniel Lorenzo Parra²

¹Fellow del Departamento de Retina y Vítreo. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona

²Adjunto del Departamento de Retina y Vítreo. Hospital Universitario de Bellvitge. Barcelona

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad multisistémica y autoinmune que afecta predominantemente a mujeres jóvenes no caucásicas y que se caracteriza por un amplio rango de manifestaciones clínicas (muco-cutáneas, articulares, renales, neurológicas, hematológicas, etc.) e inmunológicas¹⁻⁴.

A pesar de no formar parte de los criterios diagnósticos, la patología ocular es habitual en el LES (1 de cada 3 pacientes), y dentro de esta las manifestaciones del segmento anterior y de la superficie ocular son las más frecuentes². Sin embargo, la retinopatía por lupus puede darse hasta en un 10 % de los pacientes como un cuadro clínico leve de retinopatía vaso-oclusiva, en la que se pueden observar exudados algodonosos, hemorragias retinianas y anomalías vasculares (estrechamiento arteriolar y dilatación y tortuosidad venosa)^{2,3}. Mucho más infrecuente es la retinopatía grave vaso-oclusiva, que se caracteriza por extensas áreas de oclusión arteriolar y no perfusión capilar, que puede derivar, en hasta el 72 % de los casos, en la aparición de neovascularización retiniana, y sus posibles complicaciones (hemorragias vítreas y desprendimientos de retina traccionales)⁴. Este cuadro está fuertemente asociado con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos.

El síndrome antifosfolípido (SAFL) es un cuadro autoinmune de hipercoagulabilidad causado por anticuerpos dirigidos contra componentes de unión de las membranas celulares. Se pueden destacar dos tipos de autoanticuerpos como causantes de este síndrome: los anticuerpos anticardiolipinas y el anticoagulante lúpico, entre los que destacan la anti-apolipoproteína H y los llamados anti-B2 glicoproteína⁵. Este cuadro se caracteriza por una mayor susceptibilidad a la formación de coágulos intravasculares, complicaciones obstétricas (abortos espon-

táneos recurrentes, muerte fetal y preeclampsia), dolores de cabeza y epilepsia, y puede aparecer en ausencia de otras enfermedades autoinmunes (SAFL primario) o en el contexto de otras patologías, tales como el LES (SAFL secundario), como es el caso de nuestra paciente.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 28 años, natural de Perú, diagnosticada de LES hace un mes, y que debutó con síntomas de astenia, debilidad, fiebre, poliartritis y *rash* eritematoso. En la analítica presentaba citopenia, además de anticuerpos antinucleares (ANA), anti-DNA de doble cadena (anti-DNA), anti-Sm, anti-SS-A, anti-SS-B y anti-RNP positivos.

Hace una semana comenzó con síntomas de retención aguda de orina, debilidad de las extremidades inferiores e hipostesia en las extremidades inferiores, por lo que se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) y una punción lumbar (PL) que confirmó el diagnóstico de mielitis transversa lúpica. Se inició tratamiento con bolos intravenosos (i.v.) de metilprednisolona (500 mg), hidroxicloroquina 200 mg cada 24 horas y rituximab (1 g i.v.), con el cual mejoró de su sintomatología.

Sin embargo, la paciente fue remitida al Servicio de Oftalmología por visión borrosa en ambos ojos (AO).

En la exploración oftalmológica la máxima agudeza visual fue de 0,5 en el ojo derecho (OD) y de movimiento de manos en el ojo izquierdo (OI). En el segmento anterior se observaron signos de uveítis anterior más marcados en el OI que en el OD, con hiperemia conjuntival mixta, precipitados queráticos pigmentados difusos no granulomatosos y Tyndall ++. El OI presentaba asociada una vitritis de ++ y cierta palidez papilar, y en la exploración fundoscópica se evidenció la presencia de hemorragias en

punto-mancha, exudados algodonosos, estrechamiento arterial y signos de oclusión vascular en la periferia y el polo posterior de AO (OI > OD) (figura 1).

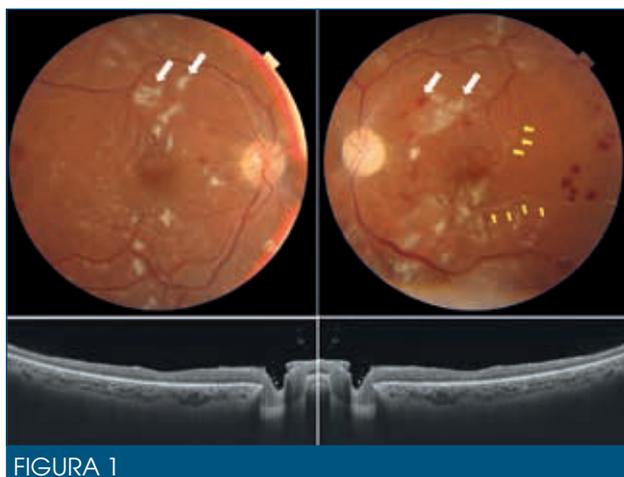


FIGURA 1

Arriba: retinografía del ojo derecho e izquierdo. Retinopatía vaso-oclusiva. Exudados algodonosos y hemorragias retinianas (flechas blancas) asociados a estrechamiento arterial y oclusiones vasculares (flechas amarillas). Abajo: tomografía de coherencia óptica del ojo derecho y el ojo izquierdo: membrana epirretiniana leve sin edema macular asociado.

Al tratamiento sistémico puesto por el reumatólogo, se le añadió tratamiento tópico con prednisona y ciclopéjico y se programó nuevo control con angiografía fluoresceínica (AGF). A pesar de la sospecha de SAFL secundario, se decide no anticoagular a la espera de recibir los títulos de los anticuerpos anticardiolipina y anticoagulante lúpico.

Sin embargo, la paciente acude a Urgencias por pérdida de visión en el OD de 12 días de evolución, más acentuada los últimos tres días. En la exploración presentaba un hemovítreo denso en el OD con una agudeza visual de cuenta dedos. En el OI se observó una resolución de la uveítis anterior, así como la desaparición de las hemorragias y los exudados de la exploración previa. Sin embargo, se mantenían las anomalías vasculares en el polo posterior y se podían apreciar extensas áreas de no perfusión retiniana periférica, por lo que se decidió realizar una AGF urgente del OI (contralateral al del hemovítreo).

La AGF puso de manifiesto una extensa isquemia retiniana periférica que alcanzaba la mácula, con presencia de neovasos en papila y arcadas vasculares, y con múltiples microaneurismas y anomalías vasculares que afectaban al polo posterior y la mácula (figura 2). A pesar de la intensa isquemia que presentaba la paciente, mantenía una MAV de 0,8 en el OI.

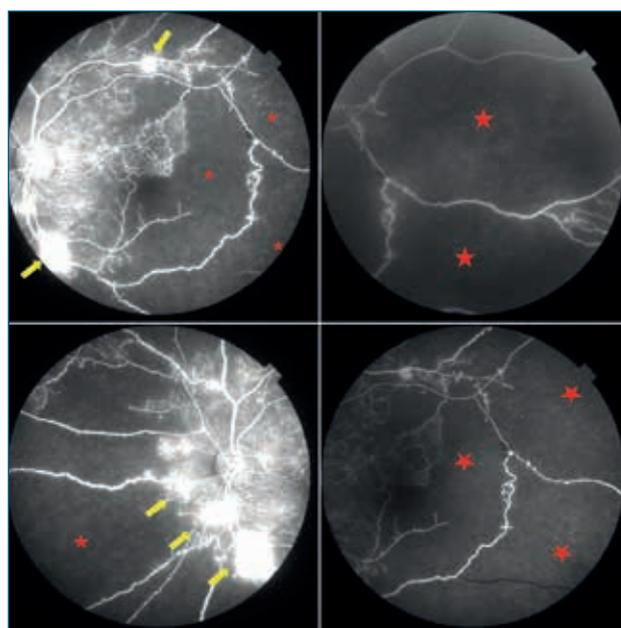


FIGURA 2

Angiografía fluoresceínica del polo posterior (superior izquierda), periferia temporal (superior derecha), cuadrantes nasales (inferior izquierda) y temporales (inferior derecha) del ojo izquierdo: extensas áreas retinianas de no perfusión capilar tanto periféricas como maculares (estrellas rojas) asociadas a anomalías vasculares y neovasos (flechas amarillas).

Ante esta situación, se decide realizar cirugía de vitrectomía del OD y programar una panfotocoagulación (PFC) urgente del OI. Durante la vitrectomía del OD se constata la presencia de grandes áreas de isquemia retiniana y neovasos, por lo que se procede a la realización de una PFC intraoperatoria del OD (figura 3).

Tras la cirugía se realizan tres sesiones de PFC retiniana en el OI.

Al mes de la cirugía la paciente está estable y alcanza visiones de 0,63 en el OD y de 0,8 en el OI.



FIGURA 3

Retinografía de ambos ojos tras la cirugía de vitrectomía del ojo derecho.

La analítica reveló la presencia de anticuerpos antifosfolípido positivos (anticardiolipina y anticoagulante lúpi-co-anti-B2 glicoproteína), de modo que se confirmó la presencia de un SAFL secundario asociado al LES.

AGRADECIMIENTOS

A la doctora Olga García, por el seguimiento clínico de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sivaraj RR, Durrani OM, Denniston AK, Murray PI, Gordon C. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46(12): 1757-62.
2. Ushiyama O, Ushiyama K, Koarada S, Tada Y, Suzuki N, Ohta A, et al. Retinal disease in patients with systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2000;59(9):705-8.
3. Coppeto JR, Currie JN, Monteiro ML, Lessell S. A syndrome of arterial-occlusive retinopathy and encephalopathy. *Am J Ophthalmol* 1984;98(2):189-202.
4. Jabs DA, Fine SL, Hochberg MC, Newman SA, Heiner GG, Stevens MB. Severe retinal vaso-occlusive disease in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol* 1986;104(4):558-63.
5. Kleiner RC, Najarian LV, Schatten S, Jabs DA, Patz A, Kaplan HJ. Vaso-occlusive retinopathy associated with antiphospholipid antibodies (lupus anticoagulant retinopathy). *Ophthalmology* 1989;96(6):896-904.

CASO 31

Coroidopatía exudativo-hemorrágica periférica

Álvaro Fernández-Vega Sanz¹, Carlos Fernández-Vega González²

¹Subdirector médico y Jefe de la Sección de Retina. Instituto Universitario Fernández-Vega

²Oftalmólogo. Instituto Universitario Fernández-Vega

Varón de 79 años que acude a la consulta, con carácter de urgencia, tras haber sufrido una pérdida brusca de la visión de su ojo derecho hace diez días. En la exploración, presentaba la siguiente agudeza visual (AV):

- Ojo derecho: 100°-2,00+1,25 V = MM.
- Ojo izquierdo: 80°-1,00-1,75 V = 0,7.

El ojo derecho presentaba una hemorragia vítrea con abundante fibrina y en el ojo izquierdo se observaba una tumoración oscura, sobreelevada, con un pequeño sangrado reciente en los bordes, en la zona temporal inferior periférica (figura 1).

La ecografía del ojo derecho mostró varias masas sobreelevadas en la periferia temporal (figura 2).

El paciente fue diagnosticado de coroidopatía exudativo-hemorrágica periférica (PEHCR, por sus siglas en inglés: *peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy*) y se

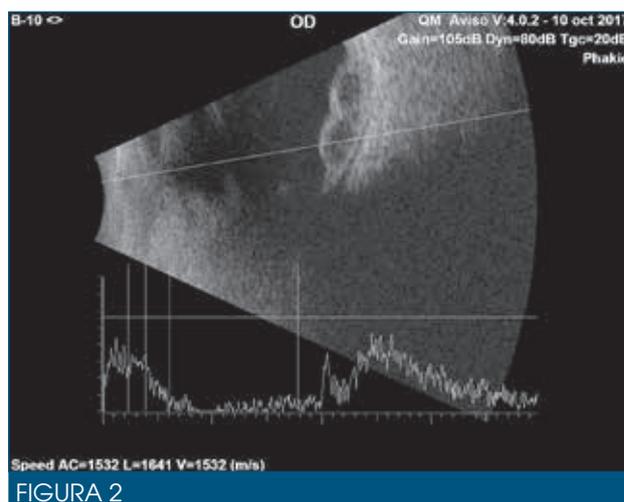


FIGURA 2

Ecografía del ojo derecho que muestra lesiones sobreelevadas, con vacío ecogénico interno, en la zona temporal.

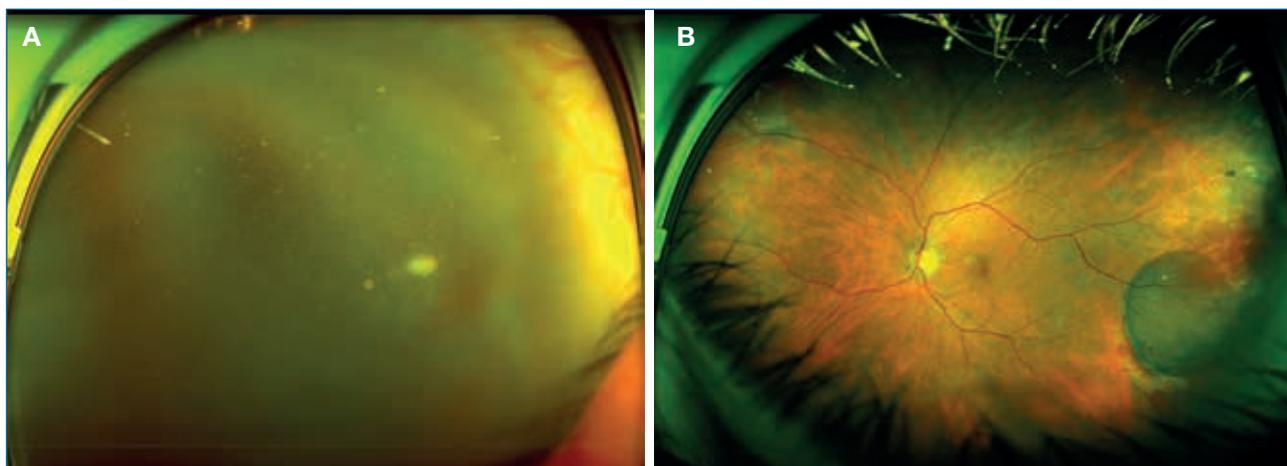


FIGURA 1

A) Retinografía gran angular del ojo derecho que muestra una hemorragia vítrea con abundante fibrina. B) Retinografía gran angular del ojo izquierdo en la que se observa una masa oscura con sangre en los bordes en la zona temporal inferior.

indicó la realización de una vitrectomía sobre su ojo derecho. Un mes más tarde, presentaba una mejoría visual: AV del ojo derecho de 0,7, con la apariencia clínica que se muestra en la figura 3.

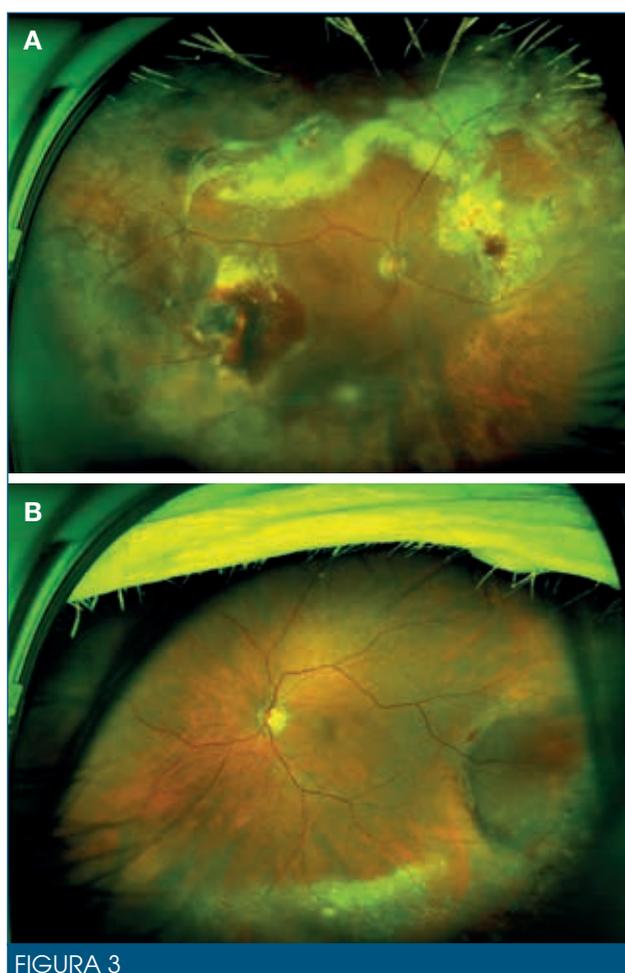


FIGURA 3
A) Retinografía del ojo derecho tras vitrectomía, que presenta una coroidopatía exudativo-hemorrágica periférica con abundante exudación lipídica, fibrosis subretiniana temporal y superior y hemorragia subretiniana temporal e inferior. B) Retinografía del ojo izquierdo que muestra hematoma subretiniano a nivel temporal y exudación lipídica inferior.

DESCRIPCIÓN

La PEHCR¹ es una enfermedad degenerativa que afecta al *fundus* periférico generalmente en pacientes de edad avanzada. Se manifiesta con alteraciones hemorrágicas y exudativas que afectan a la retina neurosensorial o al epitelio pigmentario de la retina (EPR) e incluye desprendimientos exudativos o hemorrágicos del EPR, hemorragias subretinianas, exudación lipídica o desprendimiento exudativo de la retina, en forma de una lesión única aislada o

como lesiones múltiples, confluentes o no, y puede presentar cicatrización fibrótica (figuras 3 y 4). Aproximadamente la mitad de los pacientes presentan drusas u otros cambios maculares propios de la degeneración macular asociada a la edad (DMAE) en el ojo afecto o en el contralateral. Mantel y colaboradores comunicaron que el 69 % de los pacientes con PEHCR en su estudio tenían DMAE (figuras 4C y D)^{2,3}. La media de edad está entre los 70 y los 82 años y la tasa de afectación bilateral oscila entre el 18 % y el 37 %. La localización más frecuente es en la periferia media o extrema, en los cuadrantes temporales^{1,3,4}.

Fue llamada en el pasado degeneración disciforme exocéntrica, degeneración disciforme extramacular y degeneración retiniana asociada a la edad periférica y tiene muchas similitudes clínicas con la DMAE, por lo que muchos investigadores especularon con la posibilidad de un origen neovascular similar al de la DMAE exudativa. Más recientemente otros investigadores han mostrado las semejanzas de las características vasculares de la PEHCR con la vasculopatía coroidea polipoidea.

Fue descrita por primera vez por Reese y Jones en 1962⁵, pero es William Annesley quien nombra por primera vez la entidad como PEHCR¹. Por su acertada descripción del cuadro clínico, este término ha sido aceptado por múltiples autores^{3,6,7}. Describió 27 pacientes con lesiones periféricas que se caracterizaban por sangre subretiniana o en el subepitelio del EPR y exudación subretiniana, en cualquier proporción. Estos hallazgos podían acompañarse de otras anomalías como fluido subretiniano, sangre o exudación intrarretiniana, hemorragia vítrea y degeneración de la retina neurosensorial. Apuntaba que su origen fuera una neovascularización subretiniana y su principal diagnóstico diferencial era con el melanoma de coroides (el 50 % de las lesiones habían sido diagnosticadas de melanoma).

CLÍNICA Y SINTOMATOLOGÍA

La enfermedad puede ser asintomática, pero la mayoría de los pacientes con PEHCR suelen experimentar en algún momento de la evolución pérdida visual, miodesopsias, fotopsias, metamorfopsia o escotomas. La causa más frecuente de alteración visual es la hemorragia vítrea (figuras 1A y 4A) o la afectación macular por fluido. El tratamiento anticoagulante ha demostrado un incremento del riesgo hemorrágico⁸.

Dada la localización periférica de las lesiones y su apariencia clínica de masa elevada subretiniana, oscura o no, es importante diferenciar estas lesiones de los melanomas de coroides, melánicos o amelanóticos, por ser una de las principales causas de pseudomelanoma y de confusión diagnóstica (figura 5)^{1,6,9,10}. Reconocer esta lesión

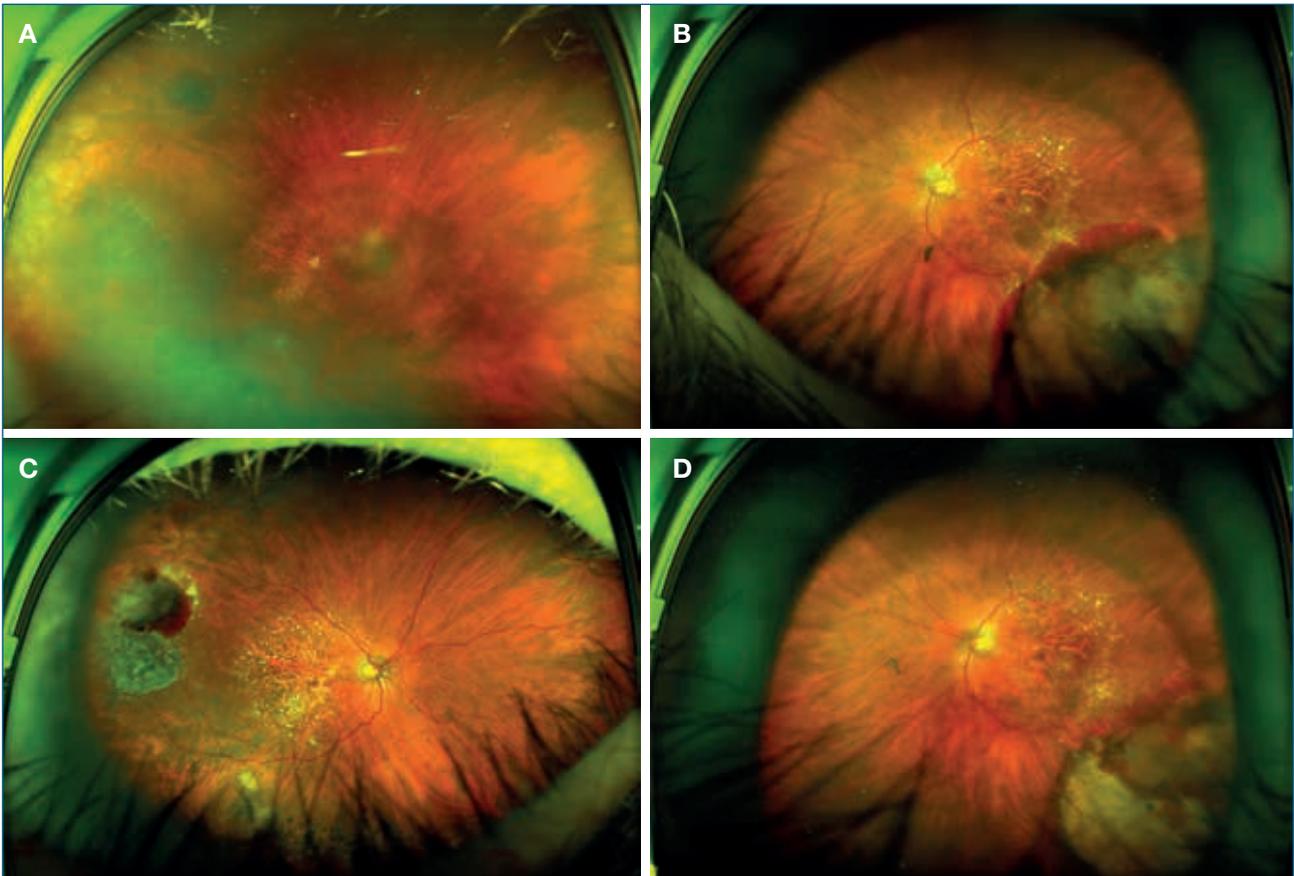


FIGURA 4

A) Retinografía del ojo derecho previa a vitrectomía, que muestra una hemorragia en vítreo que permite ver detalles de fondo de ojo con dificultad. B) Retinografía del ojo izquierdo que muestra una gran masa oscura temporal inferior, que se corresponde con una hemorragia subretiniana. Frecuentemente se confunden con melanomas. C) Retinografía del ojo derecho del mismo paciente, tras la realización de la vitrectomía. D) Evolución de la hemorragia subretiniana del ojo izquierdo. Nótese que ambos ojos presentan una degeneración macular asociada a la edad atrófica.

puede evitar al paciente tratamientos agresivos como la radiación o la enucleación¹¹. La PEHCR debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la hemorragia vítreo y de los tumores subretinianos del anciano.

ETIOLOGÍA

La etiología es desconocida, pero se ha especulado que la isquemia, fuerzas mecánicas y defectos en la membrana de Bruch podrían ser factores causales. Las características altamente exudativas de la enfermedad han sugerido un origen neovascular^{1,3,7,12}, pero varios estudios (incluso alguno con histopatología) no pudieron demostrar la presencia de membranas neovasculares subretinianas³. También se ha hipotetizado que la PEHCR podría ser una forma de vasculopatía coroidea polipoidea^{3,13-15}; la angiografía con fluoresceína revela alteraciones inespecíficas que se corresponden con los cambios fundoscópicos visibles (defectos ventana, bloqueo de la fluorescencia en

las hemorragias subretinianas, tinción, etc.), pero en muchos casos no se encuentra una membrana neovascular subretiniana visible. Sin embargo, aunque con frecuencia hay enmascaramiento, la angiografía con verde de indocianina (ICGA) mostró en algunos casos estructuras hiperfluorescentes semejantes a pólipos en la coroides de la zona de la lesión (69 % de los casos) y una red vascular coroidea anormal en el 50 % de los pacientes. Esta red anormal se llenó en la fase arterial o venosa temprana, y los pólipos algunos segundos más tarde. La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostró la típica elevación en cúpula por encima de los pólipos. También se observaron cierres de áreas de la coriocapilar periférica y *shunts* vasculares dilatados. Es decir, la PEHCR comparte muchas características con la vasculopatía coroidea polipoidea¹⁴, por lo que recientemente se ha recomendado para el diagnóstico la utilización de la ICGA y otras técnicas de imagen de campo amplio. Nosotros y otros autores^{16,17} hemos constatado algún caso de PEHCR con membra-

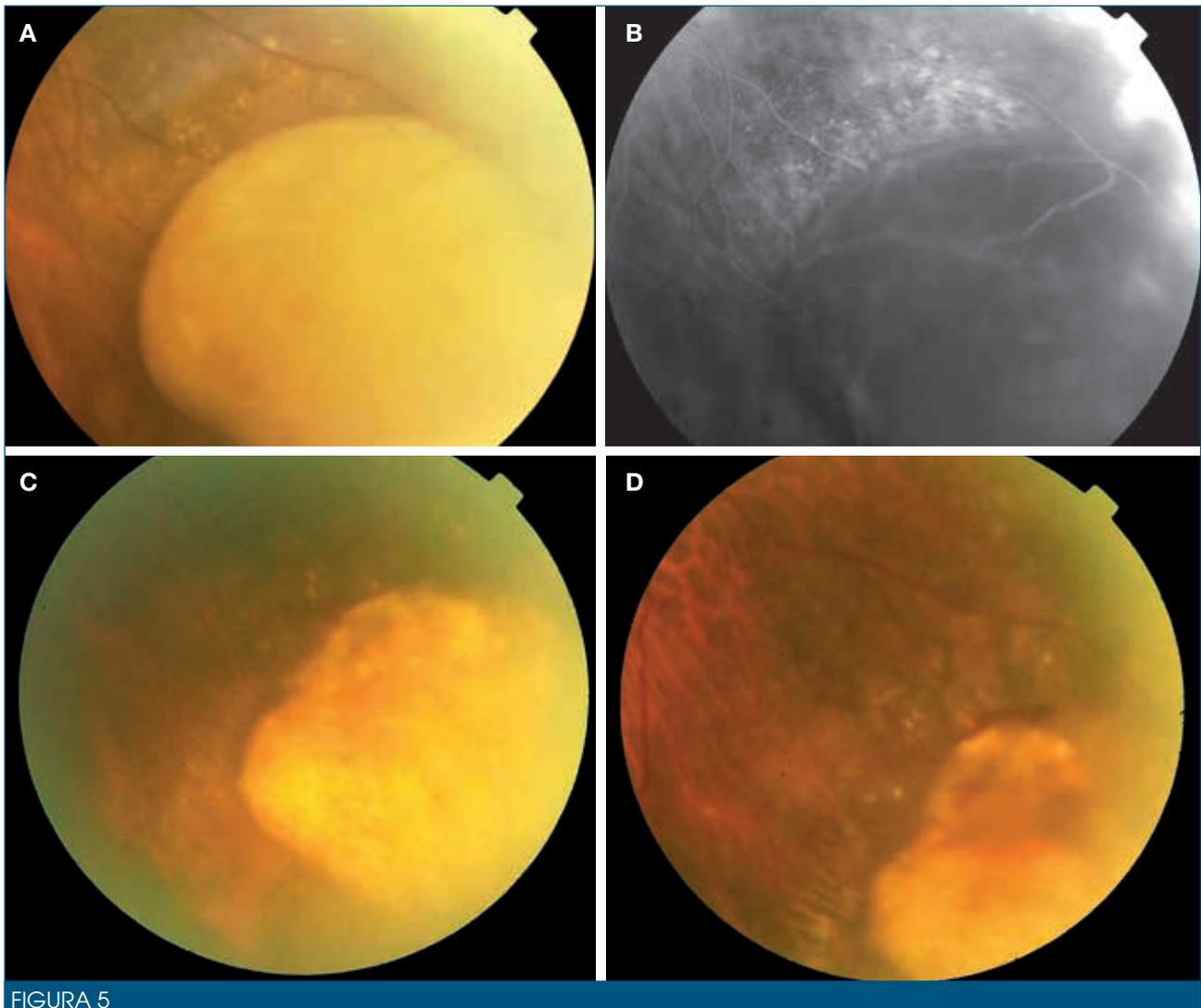


FIGURA 5

A) Retinografía del ojo izquierdo con masa amelanótica temporal inferior, que fue confundida con un melanoma amelanótico de coroides. B) Angiografía con fluoresceína que muestra el efecto pantalla de la sangre; no se ven las anomalías vasculares propias de los tumores. C) y D) Evolución del hematoma subretiniano, que acabó en una cicatriz fibrótica periférica.

nas neovasculares subretinianas claras, por lo que es posible que, dentro del espectro de la enfermedad, ocurran ambas etiologías, con más frecuencia de la polipoidea.

TRATAMIENTO

La enfermedad es generalmente autolimitada y únicamente requiere observación. El seguimiento de estos pacientes a largo plazo muestra regresión o estabilidad de las lesiones con resolución del cuadro por fibrosis en muchas ocasiones^{4,8,15}. La mayoría de los pacientes tienen un curso benigno y tienden a la atrofia o la fibrosis, por lo que la observación puede ser el tratamiento de elección cuando los hematomas subretinianos ocupan extensiones pequeñas, en pacientes con ambos ojos sanos. Las

hemorragias subretinianas de pequeño tamaño se resuelven de modo espontáneo y dejan una cicatriz fibrótica o atrófica. Pero la PEHCR puede amenazar la visión¹⁸ y, por lo tanto, en pacientes con afectación retiniana intensa, en lesiones que amenacen la mácula o en lesiones progresivas en pacientes monoculares, es preciso realizar terapias más agresivas. Se deben tratar los casos que sufren una hemorragia en vítreo o que amenazan la mácula.

Se ha utilizado para su tratamiento la fotocoagulación, la crioterapia y más recientemente la medicación antiangiogénica intravítrea y los tratamientos combinados^{2,4,8,16,19-21}.

Alforja y otros autores^{4,20,22,23} han tratado estas lesiones con bevacizumab intravítrea y han conseguido la estabilización

o regresión de las lesiones tras 32 meses de seguimiento, produciéndose una atrofia del EPR o una cicatriz fibrótica subretiniana tras dos o tres inyecciones. En tres pacientes

(13 % de los casos), las lesiones se extendieron al área macular, pese al tratamiento con inyecciones repetidas de antiangiogénicos, con la consiguiente pérdida visual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Annesley WH Jr. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1980;78:321-64.
2. Seibel I, Nurnberg D, Lowen J, Winterhalter S, Zeitz O, Joussen AM. [Peripheral Exudative Haemorrhagic Chorioretinopathy: Course of Disease and Diagnosis - Including Wide-field Imaging of Associated Diseases Age-related Macular Degeneration and Polypoidal Choroidal Vasculopathy, Therapy]. *Klin Monbl Augenheilkd* 2018;235:994-1000.
3. Mantel I, Uffer S, Zografos L. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a clinical, angiographic, and histologic study. *Am J Ophthalmol* 2009;148:932-8. e1.
4. Pinarci EY, Kilic I, Bayar SA, Sizmaz S, Akkoyun I, Yilmaz G. Clinical characteristics of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy and its response to bevacizumab therapy. *Eye (Lond)* 2013;27:111-2.
5. Reese AB, Jones IS. Hematomas under the retinal pigment epithelium. *Am J Ophthalmol* 1962;53:897-910.
6. Shields CL, Salazar PF, Mashayekhi A, Shields JA. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy simulating choroidal melanoma in 173 eyes. *Ophthalmology* 2009;116:529-35.
7. Kim YT, Kang SW, Lee JH, Chung SE. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy in Korean patients. *Jpn J Ophthalmol* 2010;54:227-31.
8. Seibel I, Hager A, Duncker T, Riechardt AI, Nurnberg D, Klein JP, et al. Anti-VEGF therapy in symptomatic peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy (PEHCR) involving the macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016;254:653-9.
9. Shields CL, Manalac J, Das C, Ferguson K, Shields JA. Choroidal melanoma: clinical features, classification, and top 10 pseudomelanomas. *Curr Opin Ophthalmol* 2014;25:177-85.
10. Welch RJ, Newman JH, Honig SE, Mayro EL, McGarrey M, Graf AE, et al. Choroidal amelanotic tumours: clinical differentiation of benign from malignant lesions in 5586 cases. *Br J Ophthalmol* 2019.
11. Reese AB, Jones IS. Hematomas under the retinal pigment epithelium. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1961;59:43-79.
12. Bardenstein DS, Char DH, Irvine AR, Stone RD. Extramacular disciform lesions simulating uveal tumors. *Ophthalmology* 1992;99:944-51.
13. Goldman DR, Freund KB, McCannel CA, Sarraf D. Peripheral polypoidal choroidal vasculopathy as a cause of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a report of 10 eyes. *Retina* 2013;33:48-55.
14. Mantel I, Schalenbourg A, Zografos L. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: polypoidal choroidal vasculopathy and hemodynamic modifications. *Am J Ophthalmol* 2012;153:910-22 e2.
15. Mashayekhi A, Shields CL, Shields JA. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a variant of polypoidal choroidal vasculopathy? *J Ophthalmic Vis Res* 2013;8:264-7.
16. Takkar B, Roy S, Sodhi PK, Azad S, Bajwa GS. Peripheral choroidal neovascular membrane in a case of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy managed with combination therapy. *Int Ophthalmol* 2017;37:429-31.
17. Kumar V, Janakiraman D, Chandra P, Kumar A. Ultra-wide field imaging in peripheral exudative haemorrhagic chorioretinopathy (PEHCR). *BMJ Case Rep* 2015;2015.
18. Collaer N, James C. Peripheral exudative and hemorrhagic chorio-retinopathy... the peripheral form of age-related macular degeneration? Report on 2 cases. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 2007;(305):23-6.
19. Takayama K, Enoki T, Kojima T, Ishikawa S, Takeuchi M. Treatment of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy by intravitreal injections of ranibizumab. *Clin Ophthalmol* 2012;6:865-9.
20. Barkmeier AJ, Kadikoy H, Holz ER, Carvounis PE. Regression of serous macular detachment due to peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy following intravitreal bevacizumab. *Eur J Ophthalmol* 2011;21:506-8.
21. Rishi P, Das A, Sarate P, Rishi E. Management of peripheral polypoidal choroidal vasculopathy with intravitreal bevacizumab and indocyanine green angiography-guided laser photocoagulation. *Indian J Ophthalmol* 2012;60:60-3.
22. Alforja MS, Sabater N, Giralt J, Adan A, Pelegrin L, Casaroli-Marano R. Intravitreal bevacizumab injection for peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy. *Jpn J Ophthalmol* 2011;55:425-7.
23. Sax J, Karpa M, Reddie I. Response to intravitreal aflibercept in a patient with peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy. *Retin Cases Brief Rep* 2018.

CASO 32

Hemorragia submacular secundaria a rotura coroidea traumática: tratamiento con vitrectomía y rTPA subretiniano. Evaluación y seguimiento por tomografía de coherencia óptica

Alejandro Filloy Rius^{1,2}, Manuel Castro Díaz³

¹Oftalmólogo adjunto. Departamento de Retina. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona

²Profesor adjunto de Oftalmología. Universitat Rovira i Virgili. Tarragona

³Médico residente de Oftalmología. Hospital Universitari Joan XXIII. Tarragona

INTRODUCCIÓN

La hemorragia submacular (HSM) compromete la visión de forma aguda y, tras 1-3 días de persistencia de la sangre entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario de la retina (EPR), esta puede llevar a una disminución visual permanente por el efecto tóxico de la sangre sobre los fotorreceptores, además del efecto de barrera que la sangre crea entre la retina y el EPR bloqueando su relación trófica¹.

La HSM puede tener múltiples etiologías y la más común es neovascular, sobre todo relacionada con degeneración macular asociada a la edad (DMAE). También se puede ver en rotura aneurismática arterial retiniana, traumatismos oculares y por causa yatrógena en cualquier tipo de procedimiento ocular en donde se manipule la retina.

Se han ensayado múltiples opciones terapéuticas, desde observación, con resultados visuales variables, hasta diferentes enfoques quirúrgicos con mayor o menor tasa de éxito, dependiendo de la etiología del sangrado¹. Debido a la patogenia del daño en los fotorreceptores, el desplazamiento precoz de la HSM parece ser hasta el momento la única opción terapéutica con potencial de mejoría. La etiología más estudiada ha sido la secundaria a DMAE con y sin neovascularización. El Grupo de Investigación de Ensayos de Cirugía Submacular ha presentado resultados de un ensayo clínico aleatorizado en que comparó la cirugía submacular frente al manejo expectante para el tratamiento de la HSM secundaria a DMAE neovascular, sin encontrar diferencias significativas al comparar las mejores agudezas visuales corregidas resultantes en ambos grupos, pero con resultados favorables en cuanto a la pérdida grave de visión en el grupo de pacientes operados. Estos resultados se deben interpretar considerando que los principales factores de mal pronóstico visual de la HSM son la presencia de neovascularización

y la DMAE como etiología, además de la extensión y el espesor de la HSM^{2,3}. Por el contrario, se ha descrito un mejor pronóstico visual en los pacientes con HSM secundaria a rotura coroidea, probablemente relacionada con el estado de preservación del EPR¹. Al no ser la causa más frecuente, la mayoría de la literatura son casos aislados en los que se reportan buenos resultados con diversas técnicas de desplazamiento neumático asociado a terapias coadyuvantes⁴.

Los agentes antiangiogénicos (anti-VEGF) se han utilizado en HSM por DMAE neovascular y han mostrado resultados positivos como terapia coadyuvante a la cirugía submacular y al desplazamiento neumático^{5,6}, y como terapia única en pacientes seleccionados con una HSM delgada y extrafoveal⁷.

CASO CLÍNICO

Mujer de 30 años con HSM extensa secundaria a ruptura coroidea traumática extrafoveal temporal. La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra la localización predominantemente subretiniana del sangrado (figura 1). La agudeza visual era de cuenta dedos a 1 m excéntrica. Se realizó de forma preferente vitrectomía por vía *pars plana* con inyección de alteplasa (rTPA) subretiniano (0,3 ml a 25 µg/0,1 ml) mediante retinotomía 38 g hasta conseguir un desprendimiento de la retina circundante a la HSM, seguida de intercambio por aire con posicionamiento sentado durante 24 horas. En el control a las 24 horas se observó un desplazamiento de la hemorragia hacia la retina inferior. En el control de la semana en la OCT se pudo ver resolución casi completa del fluido subretiniano con fóvea afectada por un depósito subretiniano persistente con alteración estructural de la capa de fotorreceptores (figura 2). Al mes, la agudeza visual mejoró hasta 0,15 (figura 3). En el control de los tres meses se mantiene la agudeza visual y en la OCT se observa un adelgazamiento

to focal con borrado de fotorreceptores (figura 4). No han aparecido complicaciones posoperatorias.

CONCLUSIONES

El resultado anatómico de la vitrectomía con rTPA subretiniano ha sido bueno en este caso de HSM secundaria a rotura coroidea traumática. Los resultados

funcionales (agudeza visual) han sido subóptimos, al estar principalmente ligados a la causa y a la indemnidad del EPR y fotorreceptores previos, en consonancia con lo descrito en la literatura. Probablemente el desplazamiento del coágulo haya prevenido un daño más extenso en forma de escotoma central. Merece la pena considerar esta posibilidad terapéutica para el manejo de esta patología.



FIGURA 1

Momento del diagnóstico. Hemorragia subretiniana extensa con compromiso foveal. La capa de fotorreceptores foveales es indistinguible y a nivel de la membrana de Bruch se aprecia una discontinuidad Bruch (flecha verde).

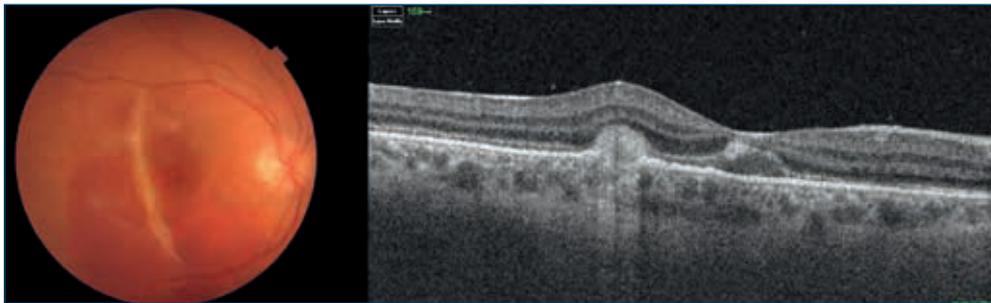


FIGURA 2

Primera semana tras la cirugía. Sin fluido subretiniano relevante, fovea no afecta por la ruptura, pero la capa de fotorreceptores continúa discontinua con un depósito inferior.

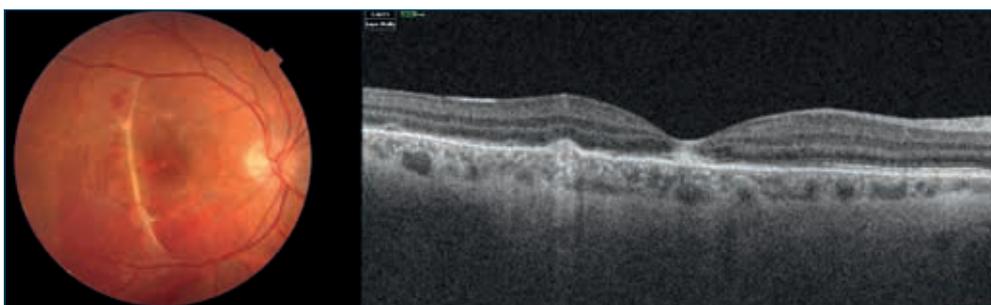


FIGURA 3

Tres semanas tras la cirugía. Reconstitución progresiva de la subfóvea. Sin signos de neovascularización asociada. Persiste una hiperreflectancia a nivel externo foveal ya apreciada en la primera imagen.

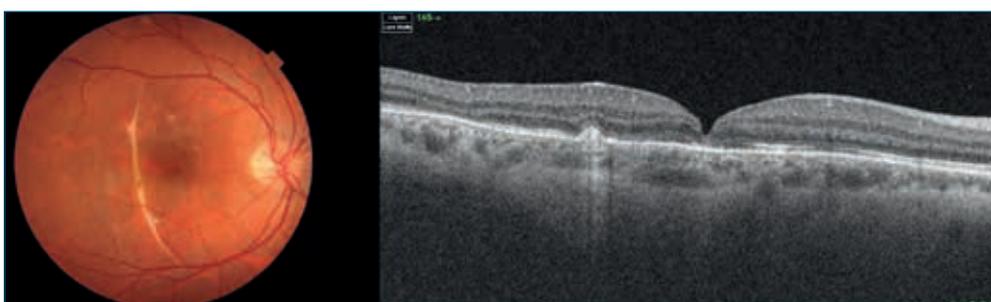


FIGURA 4

Tres meses tras la cirugía. Reabsorción de la zona hiperreflectante foveal externa que probablemente correspondía a reacción inflamatoria; se observa un adelgazamiento focal con borrado de capas externas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berrocal MH, Lewis ML, Flynn HW Jr. Variations in the clinical course of submacular hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 1996;122(4):486-93.
2. Bennett SR, Folk JC, Blodi CF, Klugman M. Factors prognostic of visual outcome in patients with subretinal hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 1990;109(1):33-7.
3. Scupola A, Coscas G, Soubrane G, Balestrazzi E. Natural history of macular subretinal hemorrhage in age-related macular degeneration. *Ophthalmologica* 1999;213(2):97-102.
4. Holland D, Wiechens B. Intravitreal r-TPA and gas injection in traumatic submacular hemorrhage. *Ophthalmologica* 2004;218(1):64-9.
5. Sandhu SS, Manvikar S, Steel DH. Displacement of submacular hemorrhage associated with age-related macular degeneration using vitrectomy and submacular tPA injection followed by intravitreal ranibizumab. *Clin Ophthalmol* 2010;4:637-42.
6. Ferraz DA, Bressanim GL, Morita C, Takahashi WY. Intravitreal injection of bevacizumab and C3F8 gas for the treatment of submacular hemorrhage due to age-related macular degeneration: case reports. *Arq Bras Oftalmol* 2010;73(1):77-80.
7. Olmos L, Flynn, HW, Leung E. Submacular hemorrhage associated with age-related macular degeneration: favorable response to treatment with intravitreal ranibizumab alone. *Ophthalmology Management*; 46: October 2010.

CASO 33

Retinopatía en enfermedad de Danon

Ignacio Flores Moreno¹, Marta Sánchez-Dehesa Sáez²

¹Médico Adjunto de la Sección de Retina. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid)

²Médico Interno Residente de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Danon es una miopatía ligada al cromosoma X dominante descrita por primera vez en el año 1981 por Danon et al.¹. A consecuencia de una mutación en el gen de proteína de membrana 2 asociado a lisosomas (LAMP-2), se produce una destrucción del glucógeno en el músculo esquelético y cardíaco, que se autofagocita en forma de vacuolas intracitoplasmáticas, según los hallazgos anatómo-patológicos descritos². Las manifestaciones clínicas forman la tríada de miocardiopatía, miopatía y retraso mental, siendo este último criterio variable según el sexo. Sugie et al. en 2002 describieron una serie de 38 casos que presentaban miocardiopatía, el 90 % de los casos varones presentaban miopatía frente al 30 % de las mujeres, y el retraso mental era más frecuente en varones, 30 % frente al 6 % en mujeres, aunque se ha visto que el retraso mental es de rango leve. Las portadoras de la mutación del sexo femenino presentan un fenotipo más leve de la enfermedad y la cardiomiopatía es la única manifestación de la enfermedad en la mayoría de los casos³. Las formas de presentación de enfermedad cardíaca son síndrome de Wolff-Parkinson-White, miocardiopatía hipertrófica o dilatada. Las complicaciones más graves son detectadas en varones, que pueden llegar a precisar marcapasos o incluso trasplante cardíaco. La miopatía a menudo es asintomática, y una debilidad proximal lentamente progresiva es la forma más frecuente de presentación en caso de ser sintomática^{4,5}.

En la actualidad, las manifestaciones oftalmológicas no forman parte de los criterios clínicos para establecer el diagnóstico de la enfermedad. Hasta la fecha, son tan solo series de casos en los que se han descrito «maculopatías bilaterales» o «atrofia coriocapilar difusa»⁶. Otros autores han descrito cambios pigmentarios retinianos periféricos en cuatro de los siete miembros de

una familia afectada, todos de sexo femenino, mientras que en los dos varones se detectaron zonas con pérdida grave del epitelio pigmentario de la retina (EPR)⁵. Tras el análisis con PCR de la expresión de LAMP-2 en la retina humana, se ha visto que esta se expresa a nivel de las células del EPR y no está presente en otras capas de la retina⁴.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 26 años, natural de Colombia, en España desde 1993 en régimen de adopción, que desconoce los antecedentes médicos de su familia biológica. Se encuentra asintomática desde el punto de vista oftalmológico y es remitida para valoración por diagnóstico de miocardiopatía secundaria a enfermedad de Danon con genética positiva para mutación del gen LAMP-2. Como antecedentes personales presenta síndrome de Wolff-Parkinson-White, con dos vías accesorias ablacionadas en tres ocasiones y recurrencia de estas. Con episodios de dolor centro-torácico con elevación de marcadores de daño cardíaco, en la resonancia magnética nuclear cardíaca se observa fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 50 % y depósitos patológicos medio-ventriculares que se biopsian y muestran infiltración eosinofílica con focos de necrosis muy pequeños sin fibrosis significativa. En tratamiento con losartán, torasemida, azatioprina y metilprednisolona en descenso. Estudio inmunológico de anticuerpos indicadores de miopatías, negativo.

En la exploración oftalmológica presenta una agudeza visual de 1 en ambos ojos con su corrección, y el polo anterior y la presión intraocular son normales. En la fundoscopia se aprecian cambios en la pigmentación retiniana por fuera de las arcadas vasculares tipo «sal y pimienta» simétricas en ambos ojos, con cambios sutiles a nivel del EPR en media periferia (figura 1). No se observan lesiones

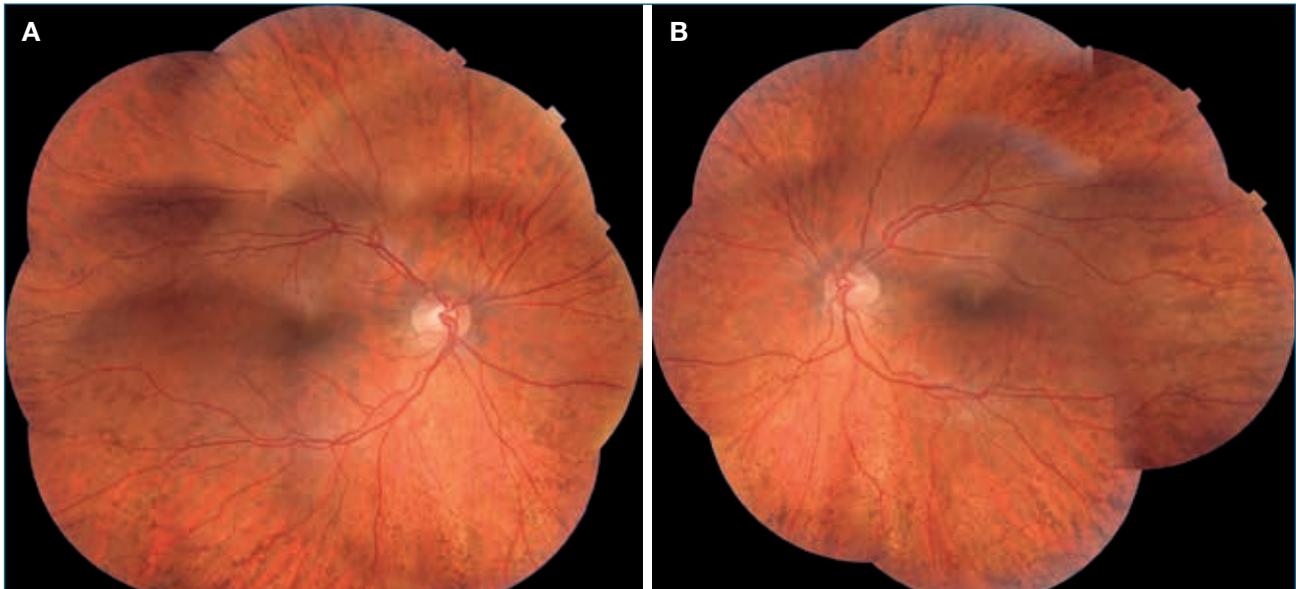


FIGURA 1

Imagen de la retinografía del ojo derecho (A) y ojo izquierdo (B). Se visualizan los cambios pigmentarios fuera de arcadas en los cuatro cuadrantes tipo «sal y pimienta».

en la zona macular de ninguno de los dos ojos, sin depósitos, ni hemorragias, ni exudación. El sistema vascular se encuentra conservado. Los discos ópticos se presentan en apariencia normal, normocoloreados, sin lesiones peripapilares ni excavaciones sospechosas. La tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 2) no muestra alteraciones estructurales ni lesiones en el EPR y la angiografía por OCT (OCT-A) (figura 3) no muestra alteraciones en ninguno de los plexos vasculares. Se realiza campimetría con estrategia SITA-Standard 24-2, que no encuentra defectos de zona.

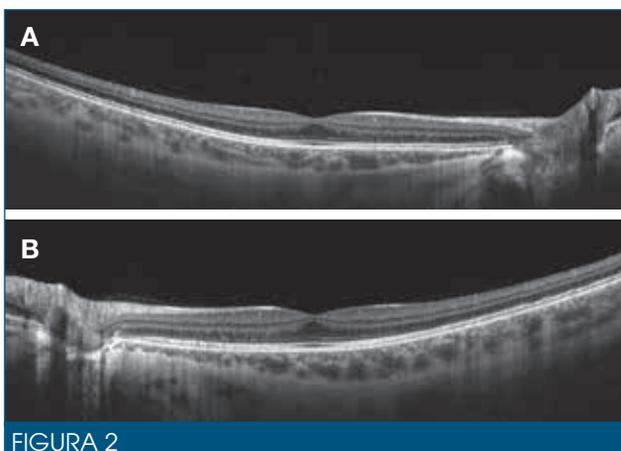


FIGURA 2

La tomografía de coherencia óptica de ambos ojos de la región macular presenta un buen perfil foveal, con retina interna y externa conservada y grosor coroideo acorde a la edad y refracción de la paciente. A) Ojo derecho. B) Ojo izquierdo.

DISCUSIÓN

No está bien definido cuál es el espectro de manifestaciones clínicas oftalmológicas que pueden observarse en la enfermedad de Danon. Sin embargo, hasta ahora solo hay descritos casos de afectación retiniana. Existe algún caso con alteraciones tipo *white dots* a nivel lenticular con poca repercusión clínica. Se ha postulado que, al tratarse de una enfermedad ligada al cromosoma X dominante, las mujeres portadoras de la mutación genética manifiestan una enfermedad menos agresiva, lo cual también se ha visto que es aplicable a los hallazgos oftalmológicos. Alteraciones pigmentarias periféricas en «sal y pimienta» en pacientes de sexo femenino, como en este caso clínico, han sido descritas por Prall et al.⁵ En pacientes de sexo masculino las manifestaciones clínicas pueden ser más graves, por lo que constituyen un grupo de mayor riesgo para presentar retinopatía, con la consiguiente pérdida irreversible de agudeza visual, y cambios electrorretinográficos y en el campo visual. Las alteraciones del EPR con pérdida grave de este pueden plantear diagnóstico diferencial con otras distrofias retinianas como coroideremia, atrofia girata o retinosis pigmentaria. En el caso de la retinosis pigmentaria, es característica la hiperpigmentación periférica con afinamiento significativo de los vasos, atrofia generalizada y palidez del disco óptico que conlleva nictalopía, mala adaptación luz-oscuridad en estadios iniciales, para seguirse de una pérdida de agudeza visual grave y progresiva⁷. La coroideremia comparte esta misma sintomatología; además, produce una hiperpigmentación periférica con pérdida del EPR y se hereda

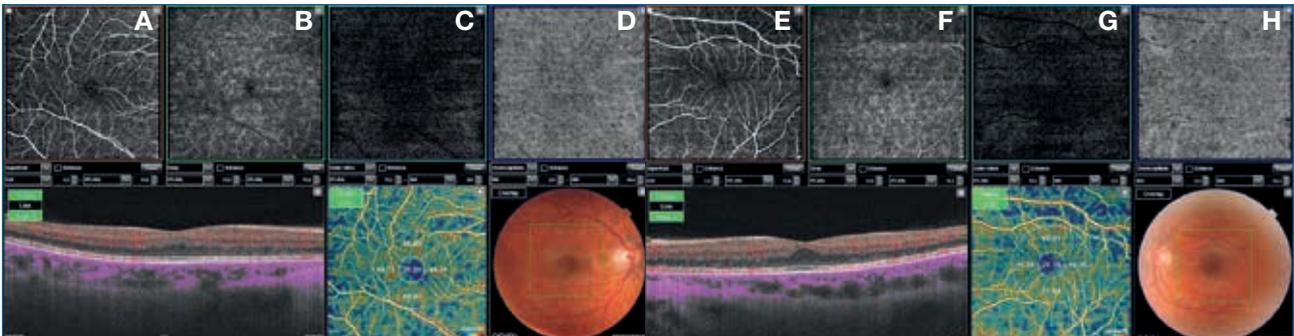


FIGURA 3

Se muestra la angiografía por tomografía de coherencia óptica sin alteraciones de la vascularización en la región macular. Izquierda: ojo derecho. Derecha: ojo izquierdo. A y E) Plexo vascular superficial. B y F) Plexo vascular profundo. C y G) Zona avascular de la retina externa. D y H) Coriocapilar.

ligada al cromosoma X, como ocurre en los varones con retinopatía por enfermedad de Danon. Sin embargo, los vasos coroideos y las capas externas de la retina también se ven afectados, lo que le otorga coloración pálida al fondo de ojo⁸. En el caso de la atrofia girata, los hallazgos retinianos periféricos consisten en parches confluentes circulares de atrofia coroidea delimitada por líneas pigmentadas, conservando algunos vasos coroideos⁹.

Se propone que sería de gran ayuda realizar una exploración oftalmológica con fondo de ojo a aquellos pacientes con miocardiopatía inexplicable, ya que el hallazgo de alteraciones pigmentarias en el fondo de ojo podría ayudar a plantear el diagnóstico de enfermedad de Danon. Se desconoce el pronóstico visual a largo plazo en estos pacientes, por lo que el seguimiento nos otorgará el conocimiento de la progresión de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Danon MJ, Oh SJ, DiMauro S, Manaligod JR, Eastwood A, Naidu S, et al. Lysosomal glycogen storage disease with normal acid maltase. *Neurology* 1981;31:51-7.
2. Nishino I, Fu J, Tanji K, Yamada T, Shimojo S, Koori T, et al. Primary LAMP-2 deficiency causes X-linked vacuolar cardiomyopathy and myopathy (Danon disease). *Nature* 2000;406:906-10.
3. Sugie K, Yamamoto A, Murayama K, Oh SJ, Takahashi M, Mora M, et al. Clinicopathological features of genetically confirmed Danon disease. *Neurology* 2002;58:1773-8.
4. Schorderet DF, Cottet S, Lobrinus JA, Borruat FX, Balmer A, Munier FL. Retinopathy in Danon Disease. *Arch Ophthalmol* 2007;125:231-6.
5. Prall FR, Drack A, Taylor M, Ku L, Olson JL, Gregory D, et al. Ophthalmic Manifestations of Danon Disease. *Ophthalmology* 2006;113:1010-3.
6. LaForet P, Charron P, Maisonobe T, Romero NB, Villard E, Sebillon P, et al. Charcot-Marie-Tooth features and maculopathy in a patient with Danon disease. *Neurology* 2004;63:1535.
7. Treviño Alanís MG, Escamilla Ocañas CE, González Cerna F, García Flores JB, Moreno Treviño M, Rivera Silva G. Retinitis pigmentosa in an adolescent. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2015;72:195-8.
8. Barnard AR, Groppe M, MacLaren RE. Gene therapy for choroideremia using an adeno-associated viral (AAV) vector. *Cold Spring Harb Perspect Med* 2014;5:a017293.
9. Coco RM, Navarro R, Pinilla I, Sanabria MR, Rodríguez E. Guías de Práctica Clínica de la SERV: Guía clínica para el diagnóstico diferencial y el manejo de las enfermedades hereditarias de la retina y la coroides. 2012; p. 28.

CASO 34

Leucemia linfática aguda simulando un síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Álex Fonollosa Calduch^{1,2}, Joseba Artaraz Beobide¹

¹Adjunto. Hospital Universitario Cruces. Cruces-Barakaldo (Vizcaya)

²Instituto Oftalmológico. Bilbao

INTRODUCCIÓN

Los síndromes de enmascaramiento son procesos neoplásicos intraoculares que simulan uveítis. El más típico es el linfoma vitreoretiniano, linfoma B de células grandes que además asocia en un elevado porcentaje de casos linfoma de sistema nervioso central (SNC). Las leucemias agudas son neoplasias hematológicas que pueden presentar manifestaciones oftalmológicas hasta en un 50 % de los casos¹. Se deben fundamentalmente a alteraciones en la sangre como la hiperviscosidad, la anemia o la trombocitopenia en forma de hemorragias intra o prerretinianas y manchas de Roth, así como hemorragias vítreas y fenómenos trombóticos venosos. En casos más raros, la afectación ocular puede deberse a infiltración directa de las células leucémicas y los pacientes presentan semiología que simula una uveítis (anterior, vitritis, infiltrados coroideos), masas esclero-conjuntivales, masas orbitarias o infiltración del nervio óptico². Presentamos el caso de síndrome de enmascaramiento de un paciente con una leucemia linfática aguda (LLA) que debutó con un cuadro ocular que simulaba un síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH).

CASO CLÍNICO

Un paciente de 61 años consultó por visión borrosa de una semana de evolución. Como único antecedente de interés refería episodios de epistaxis autolimitadas en el último mes y medio. La agudeza visual (AV) era 20/40 en el ojo derecho (OD) y 20/50 en el ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía de segmento anterior no mostraba células y la presión intraocular era 12 mmHg en ambos ojos (AO). La fundoscopia no mostraba células en el vítreo; se apreciaban pliegues coroideos y desprendimientos de retina exudativos en el polo posterior de AO. También llamaba la atención la presencia de exudados algodanosos inferiores a disco óptico derecho (figura 1).



FIGURA 1

Imagen multicolor que muestra pliegues coroideos y desprendimiento de retina en ambos ojos; las flechas verdes señalan exudados blandos.

Se realizó tomografía de coherencia óptica (OCT), que mostraba desprendimiento de retina y engrosamiento coroideo en AO (figura 2). Se realizó angiografía fluoresceínica (AGF), que puso de manifiesto múltiples puntos de

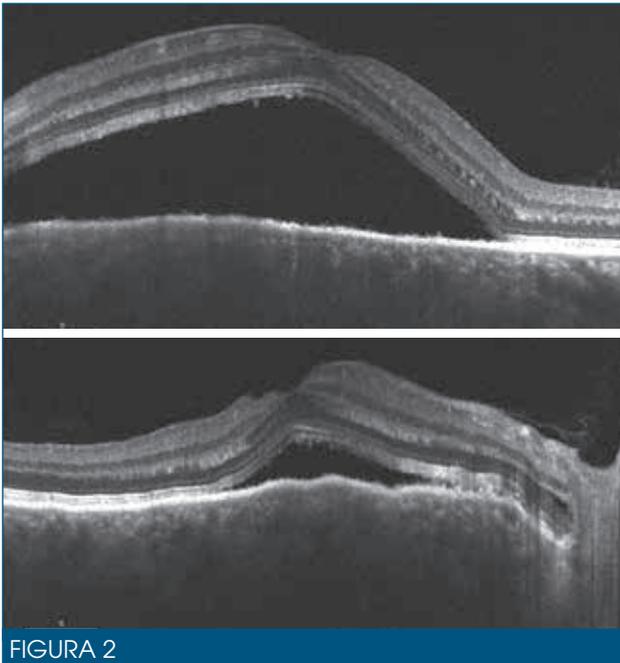


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica que muestra desprendimiento de retina bilateral y engrosamiento coroideo en ambos ojos.

fuga hiperfluorescentes e hipofluorescencia en las zonas de fluido subretiniano (figura 3).

Se orientó el caso como un síndrome de VKH, se solicitó una analítica general y se indicaron tres pulsos de metilprednisolona intravenosa de 500 mg. Al día siguiente se revisa la analítica y se aprecia leucocitos 15 000, 69 % de blastos, hemoglobina 13,3, plaquetas 10 000. Fórmula: 69 % de blastos, de tamaño grande y con signo de la huella digital. Velocidad de sedimentación globular: 51. Estudio básico de coagulación: tiempo de tromboplastina parcial activado 22; índice de protrombina 72; ratio internacional normalizada 1,17; fibrinógeno >750. En estos momentos se consulta con el Servicio de Hematología, que ingresa al paciente a su cargo. Se realiza aspirado medular, en el que se aprecia médula hiper celular con infiltración del 91 % por blastos de tamaño pequeño a mediano y alta relación núcleo-citoplasmática. En la citometría de flujo se observa un 92 % de blastos de origen linfoide CD10+ que no expresan cadena citoplasmática, lo que sugiere **LLA-B tipo común** (EGIL BII).

En el Servicio de Hematología se continuó con la corticoterapia y además se estableció tratamiento con esquema quimioterápico: leucemia aguda linfoblástica de alto riesgo *BCR/ABL*-adultos <55 años, junto con rituximab. Asimismo, se descartó afectación de otros órganos mediante resonancia magnética nuclear (RMN) del SNC, y ecografía testicular y abdominal, que no mos-

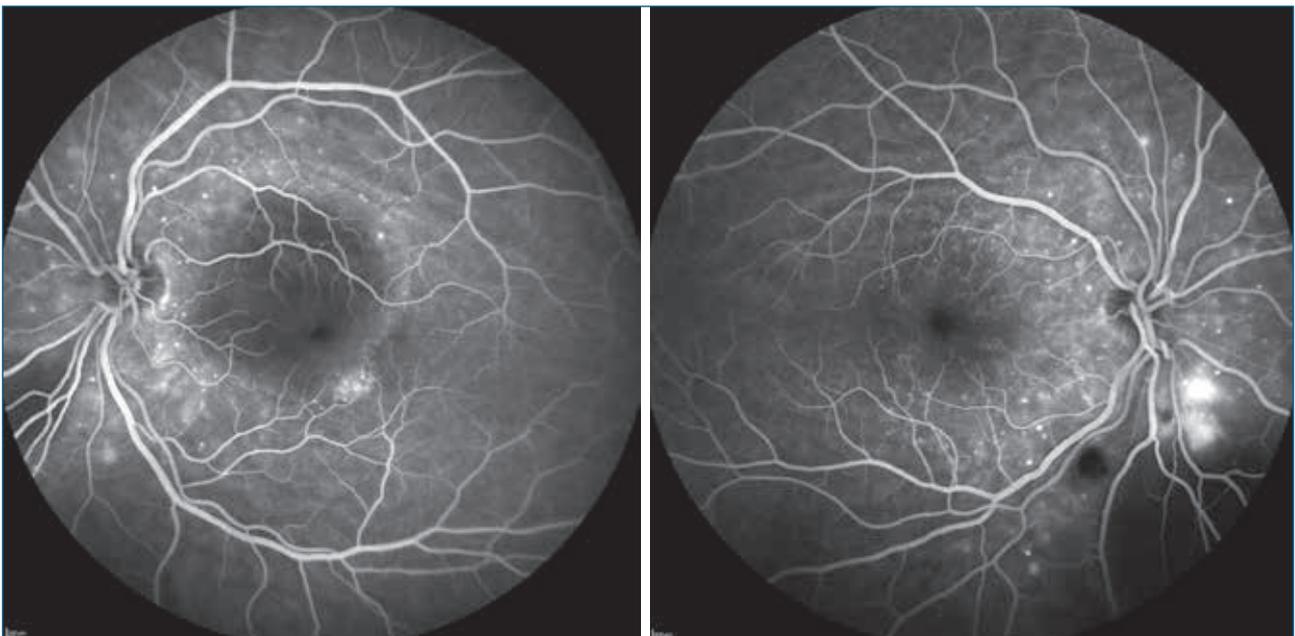


FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica que muestra múltiples puntos de fuga hiperfluorescentes y zonas de hipofluorescencia por presencia de fluido subretiniano.

traron alteraciones significativas. Durante el ingreso una angio-TC demostró la presencia de tromboembolismo pulmonar.

En relación con las manifestaciones oculares, hay que señalar que fueron progresivamente mejorando y a las cuatro semanas del ingreso la AV en el OD era de 20/30 y en el OI de 20/40. La OCT mostraba en ese momento ausencia de fluido subretiniano en el OD y algo de fluido subretiniano en el OI (figura 4).

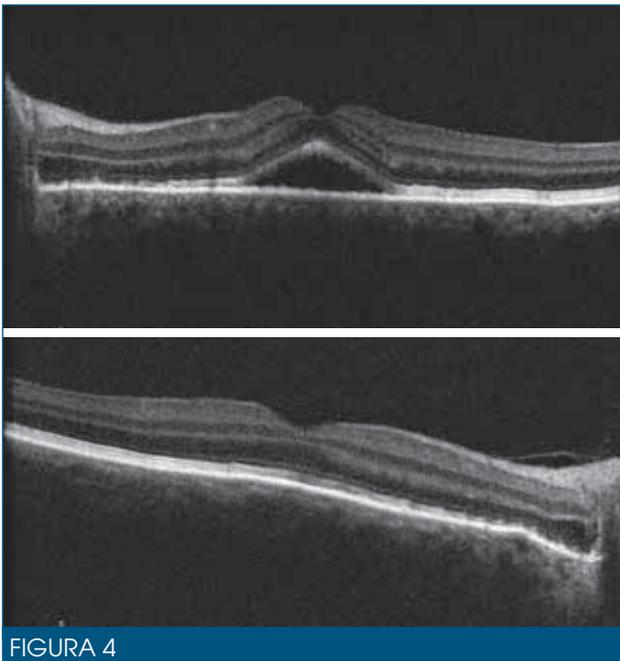


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica en la última visita oftalmológica que muestra resolución del desprendimiento exudativo retiniano en el ojo derecho y fluido subretiniano en el ojo izquierdo.

Lamentablemente, el paciente presentó un fallo hepático agudo que se atribuyó a asparraginas (quimioterápico empleado para el tratamiento de la LLA) y falleció al cabo de unos días.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones oftalmológicas de las LLA se deben normalmente a las alteraciones secundarias hematológicas asociadas, y más raramente a infiltración ocular de las células leucémicas. En nuestro caso pensamos que la coroides estaba infiltrada por dichas células y los desprendimientos exudativos se debían a disfunción secundaria del epitelio pigmentario de la retina. Esta manifestación, aunque rara, ya ha sido descrita previamente en la literatura².

El cuadro clínico de desprendimiento de retina exudativo bilateral es muy sugestivo de VKH, aunque en el diagnóstico diferencial también cabe plantear la escleritis posterior (que se descartó en la RMN realizada) y la coroidopatía serosa central bilateral, aunque el patrón angiográfico en esta es distinto del que presentaba nuestro paciente.

Hay que señalar que, al analizar retrospectivamente el caso, había tres signos que no son típicos de VKH y que nos deberían haber hecho considerar otros diagnósticos (ante cuadros atípicos en uveítis siempre hay que considerar infecciones, fundamentalmente sífilis, y síndromes de enmascaramiento). El primero es la ausencia de células en la cámara anterior o en el vítreo. En el VKH siempre hay células, aunque en fases muy iniciales suelen ser pocas. El segundo, los exudados algodonosos en el OD, que no son típicos de VKH y en nuestro caso se debían probablemente a alteraciones hematológicas asociadas a la LLA. Finalmente, en la AGF no se observaba hiperfluorescencia por fuga en el disco óptico, signo este casi universal en los pacientes con VKH.

En conclusión, las LLA pueden presentar afectación ocular generalmente en forma de hemorragias retinianas secundarias a alteraciones hematológicas. Más raramente pueden simular una uveítis, como en nuestro caso. Ante cuadros inflamatorios intraoculares atípicos, hay que descartar siempre un síndrome de enmascaramiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hafeez MU, Ali MH, Nahib N, Ayub MH, Shafi K, Munir M, et al. Ophthalmic manifestations of acute leukemia. *Cureus* 2019;11(1):e3837.
2. Sharma T, Grewal J, Gupta S, Murray PI. Ophthalmic manifestations of acute leukaemias: the ophthalmologist's role. *Eye* 2004;18:663-72.

CASO 35

Un «fantasma macular» y otros hallazgos evanescentes

Ana María García Alonso, Marta Fonollá Gil

*Facultativas especialistas de área. Unidad de Patología Macular. Sección de Retina. Servicio de Oftalmología.
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

INTRODUCCIÓN

Las técnicas de imagen aplicadas a la retina han supuesto en estos últimos años un paso de gigante en la comprensión y clasificación de numerosas patologías de la mácula, así como en la identificación y descripción de nuevas entidades. En la práctica clínica, la interpretación integrada de los recursos diagnósticos a nuestro alcance puede suponer un desafío. En un paciente de edad avanzada puede ser difícil realizar una historia clínica completa, la colaboración puede estar limitada para pruebas tanto objetivas como subjetivas, y en muchas ocasiones hay un recorrido previo de procesos o intervenciones sin aporte de información precisa.

Todo ello implica para el clínico una tarea compleja de clasificación de los datos obtenidos y un proceso de cronología inversa para distinguir lo crónico de lo agudo, lo antiguo de lo reciente, y la interrelación entre distintas entidades. El caso que se presenta es un ejemplo de este reto.

CASO CLÍNICO

Mujer de 84 años, remitida para estudio de maculopatía desde un centro privado, con sospecha de neovascularización subretiniana e indicación de tratamiento antiangiogénico. Tiene antecedentes de dislipemia e hipertensión arterial. Como antecedentes oftalmológicos, refiere haber sido intervenida de cataratas unos 16 años atrás, y lleva 6 meses en tratamiento con un colirio de latanoprost sin conservantes. Refiere pérdida de agudeza visual de reciente inicio, sin precisar de qué ojo.

La exploración inicial mostró mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,2 en su ojo derecho (OD) y de 0,4 en su ojo izquierdo (OI).

En la biomicroscopía del segmento anterior se apreció una pseudofaquia bilateral correcta, con material pseudoexfoliativo en reborde pupilar. Se obtuvo una midriasis muy limitada. La tonometría era de 14 mmHg en ambos ojos.

En el fondo de ojo se observaron unos discos de aspecto normal y cambios pigmentarios focales en ambos ojos, mayores en el OI (figura 1).

En la tomografía de coherencia óptica (OCT) el estudio de capa de fibras nerviosas no mostró defectos coherentes con un glaucoma (figura 2). El estudio estructural de la mácula resultó sin duda ser la herramienta fundamental para el diagnóstico: en el OD, se apreció un edema quístico asociado a una membrana epirretiniana (MER) junto con un desprendimiento neurosensorial central (figura 3). En el OI, en cambio, el corte central inicial, descentrado, mostró una curiosa imagen de tejido irregular sobre una MER, con espacios hiporreflectivos en su espesor, asociado a un desprendimiento neurosensorial central con material irregular en sus márgenes y un pequeño desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP) (figura 4). El significado de este tejido interno se hizo más evidente tras centrar adecuadamente el corte (figura 5).

La angiografía retiniana por tomografía de coherencia óptica (OCT-A) no mostró datos de interés en el OD, y en el OI no se evidenció neovascularización asociada al DEP, siendo la única observación relevante una leve distorsión en el borde de la red perifoveal supero-temporal (figura 6).

Se desestimó realizar un estudio campimétrico por la condición general de la paciente, al considerar que la fatiga acusada durante la realización de las distintas pruebas de imagen invalidaría la fiabilidad del resultado.

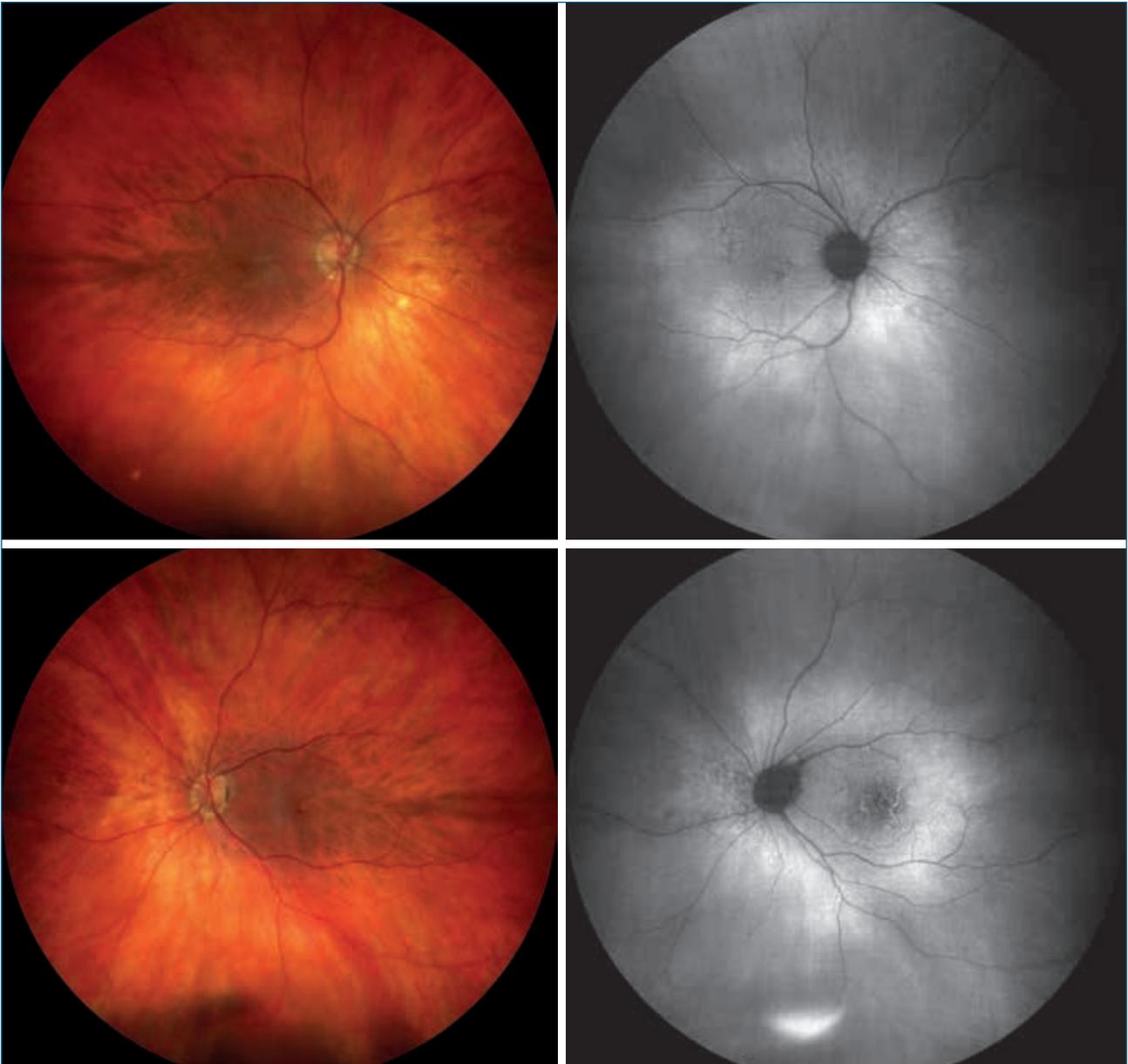


FIGURA 1

Aspecto del fondo y autofluorescencia con alteraciones pigmentarias irregulares, mayores en el ojo izquierdo.

La decisión se adoptó teniendo en cuenta la naturaleza crónica de los hallazgos observados frente a la percepción de pérdida visual reciente claramente expresada. Teniendo en cuenta que la intervención terapéutica más próxima era el inicio de tratamiento para un glaucoma no observado, se retiró el colirio de latanoprost y se evaluó a la paciente a los 2 y 4 meses. En las figuras 7 y 8 se aprecian los cambios observados en el perfil macular en la OCT estructural.

La MAVC mejoró en el OD a 0,6, se mantuvo en el OI en 0,4, y ha sido estable a lo largo de un año.

DISCUSIÓN

En esta paciente concurren alteraciones de la interfase vitreomacular, con una MER en el OD considerada como «clásica» o contráctil y que en el OI aparece asociada a un tejido epirretiniano de reflectividad media, con cavidades pseudoquísticas. La observación tomográfica de este material ha suscitado un gran interés en estos últimos años y ha recibido distintas denominaciones, como «MER gruesa»¹, «tejido epirretiniano atípico»² o «proliferación epirretiniana»³, descrita especialmente en relación con agujeros maculares lamelares degenerativos.

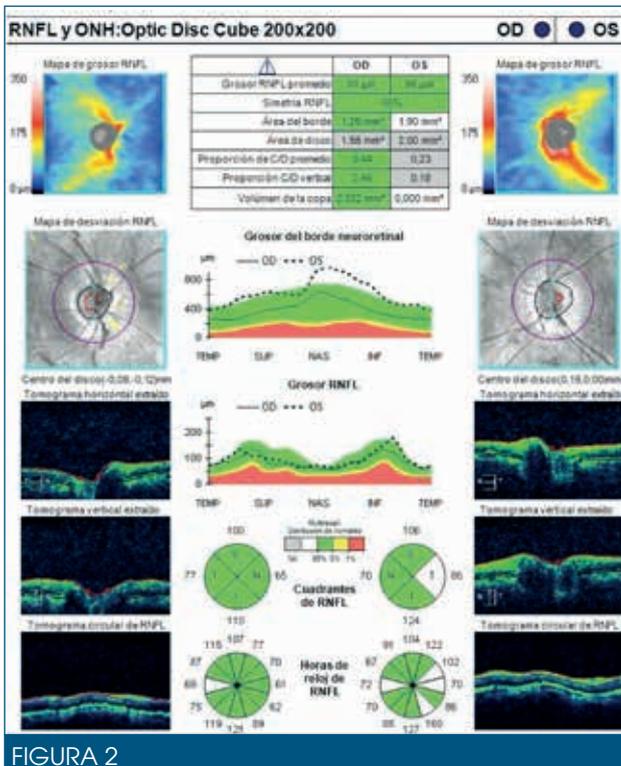


FIGURA 2

Estudio de capa de fibras nerviosas.

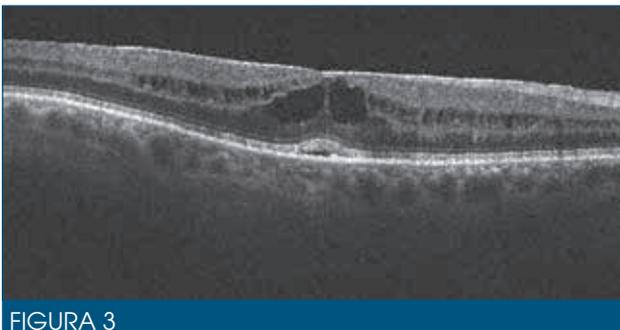


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: edema quístico, membrana epirretiniana y desprendimiento neurosensorial.

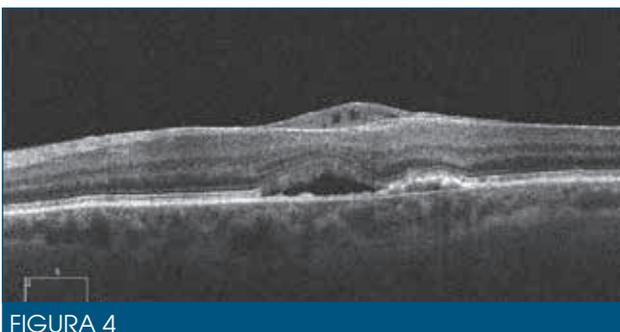


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica: corte superior al centro foveal.



FIGURA 5

Corte centrado del ojo izquierdo.

La instauración del tratamiento tópico con análogos de prostaglandinas se ha asociado a la aparición de edemas maculares quísticos⁴. En el OD, la suspensión resolvió tanto el edema como el desprendimiento subfoveal, que fácilmente se hubiera podido atribuir a la tracción ejercida por la MER, de acuerdo con la reciente propuesta de Govetto sobre la secuencia evolutiva de las alteraciones en capas externas inducidas por la tracción⁵.

En la figura 9 se muestran ejemplos del signo de la bola de algodón⁶, el desprendimiento foveal⁷ y el depósito viteliforme⁸, como distintos aspectos evolutivos de la repercusión de las fuerzas de tracción sobre la retina externa, posiblemente a través de las células de Müller. En el caso presentado, el tratamiento tópico actuó como acelerador del proceso, especialmente en el OD.

La mayor parte de los estudios publicados en relación con la proliferación epirretiniana son análisis retrospectivos dirigidos por búsquedas basadas en enfermedades de la interfase vitreomacular⁹⁻¹². Por este motivo, es difícil conocer la prevalencia real de este tejido epirretiniano y su papel en la historia natural de estas y otras enfermedades de la mácula. Sin embargo, hasta la fecha se sugiere un papel reparador o estabilizador de la retina externa¹³. Su origen sigue siendo discutido, habiéndose involucrado de forma directa o indirecta a los hialocitos¹⁴, las células de Müller y el epitelio pigmentado¹⁵. Se acepta que carece de propiedades contráctiles¹⁶ e incluso se recomienda preservarlo en una eventual intervención quirúrgica¹⁷.

Si bien se ha descrito en relación con los agujeros maculares lamelares considerados degenerativos^{18,19}, y con menos frecuencia en agujeros maculares de espesor completo²⁰, no siempre es así, pudiendo aparecer también con una MER clásica asociada y signos de tracción²¹. Su presencia, en cualquier caso, indica larga evolución, mayor daño tisular y, aunque no empeora el resultado quirúrgico, sí parece estar asociado a un peor pronóstico funcional²².

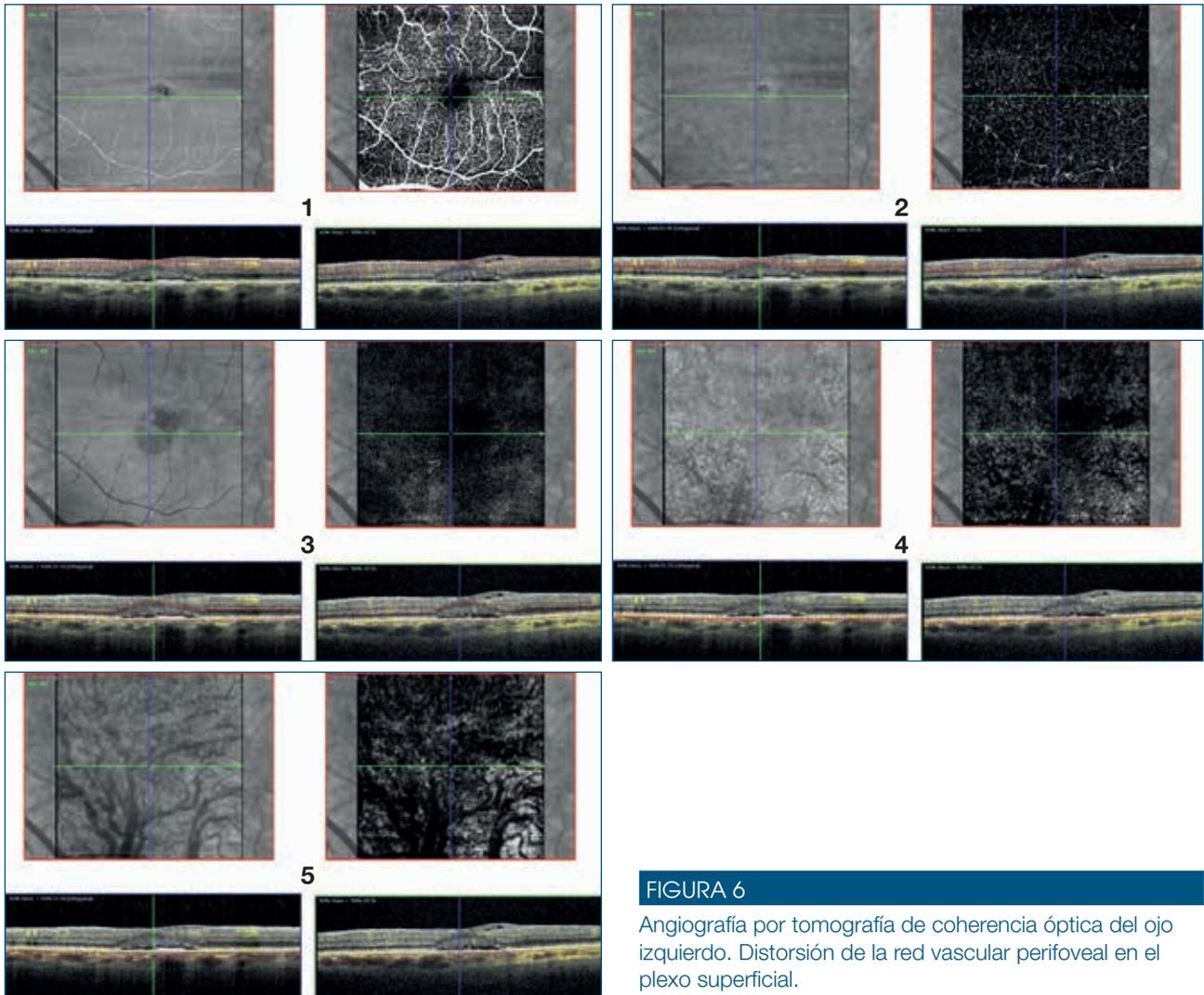


FIGURA 6
Angiografía por tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo. Distorsión de la red vascular perifoveal en el plexo superficial.

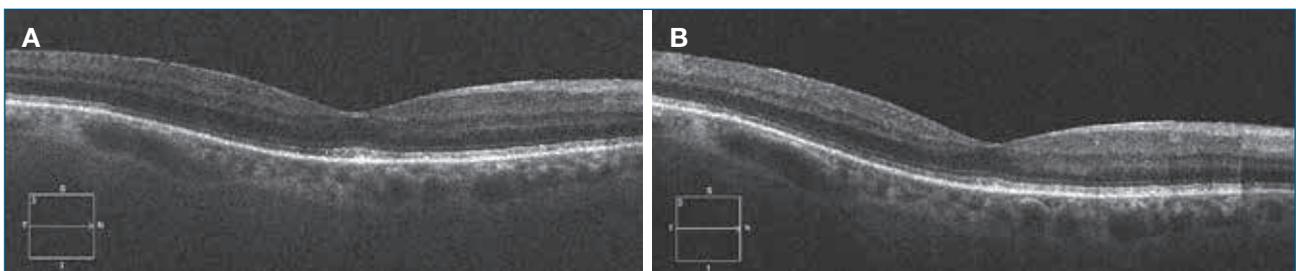


FIGURA 7
En el ojo derecho se observa desaparición del edema quístico y del desprendimiento foveal en las imágenes de tomografía de coherencia óptica a los dos (A) y cuatro (B) meses, respectivamente.

En los casos descritos de cierre espontáneo de agujero macular degenerativo, es un hallazgo prácticamente constante la presencia de este tejido²³. Este caso ilustra la dificultad diagnóstica que supone un proceso crónico con una patología intercurrente temporal, y que además exhibe hallazgos mixtos en el OI: una

MER que inicialmente se comportó como traccional, produciendo el levantamiento macular que ahora vemos en fase de reabsorción del material y colapso, con una apertura en capas internas y secundariamente la proliferación de tejido epirretiniano rellenando el defecto (figura 10).

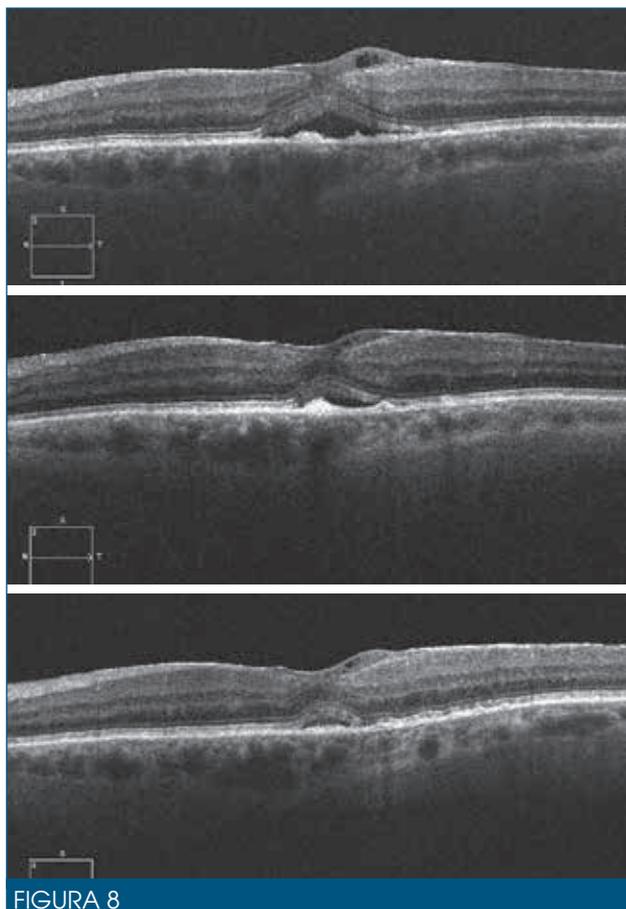


FIGURA 8

Evolución del ojo izquierdo, con progresivo colapso del desprendimiento viteliforme.

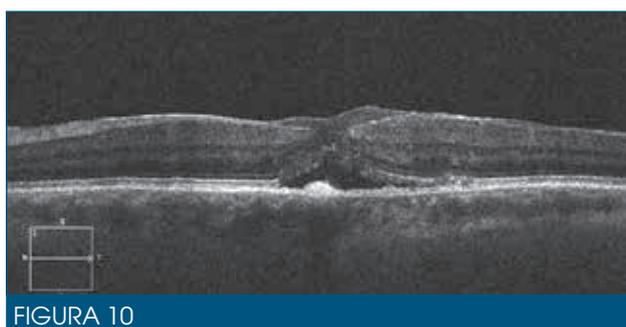


FIGURA 10

La tomografía de coherencia óptica muestra la delimitación del tejido epirretiniano sobre la membrana epirretiniana clásica, obturando la apertura de capas internas de la retina.

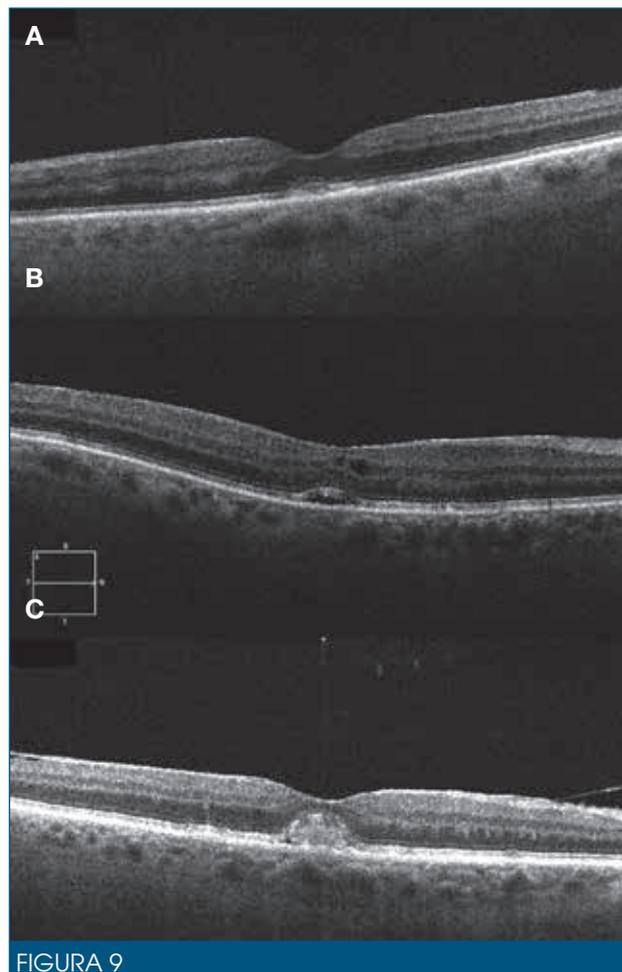


FIGURA 9

Efecto del vector de tracción anteroposterior sobre las capas externas de la retina en membrana epirretiniana clásica. Signo de la bola de algodón (A), desprendimiento foveal (B) y depósito subfoveal de aspecto viteliforme (C).

BIBLIOGRAFÍA

1. Witkin AJ, Ko TH, Fujimoto JG, Schuman JS, Bauman 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. Parolini B, Schumann RG, Cereda MG, Haritoglou C, Pertile G. Lamellar macular hole: a clinicopathologic correlation of surgically excised epiretinal membranes. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52:9074-83.
3. Pang CE, Spaide RF, Freund KB. Epiretinal proliferation seen in association with lamellar macular holes: a distinct clinical entity. *Retina* 2014;34:1513-23
4. Warwar RE, Bullock JD, Ballal D. Cystoid macular edema and anterior uveitis associated with latanoprost use. Experience and incidence in a retrospective review of 94 patients. *Ophthalmology* 1998;105:263-8
5. Govetto A, Bhavsar KV, Virgili G, Gerber MJ, Freund KB, Curcio CA, et al. Tractional abnormalities of the central foveal bouquet in epiretinal membranes: clinical spectrum and pathophysiological perspectives. *Am J Ophthalmol* 2017;184:167-80.
6. Tsunoda K, Watanabe K, Akiyama K, Usui T, Noda T. Highly reflective foveal region in optical coherence tomography in eyes with vitreomacular traction or epiretinal membrane. *Ophthalmology* 2012;119:581-7.
7. Pison A, Dupas B, Couturier A, Rothschild PR, Tadayoni R. Evolution of subfoveal detachments secondary to idiopathic epiretinal membranes after surgery. *Ophthalmology* 2016;123:583-9.
8. Dupas B, Tadayoni R, Erginay A, Massin P, Gaudric A. Subfoveal deposits secondary to idiopathic epiretinal membranes. *Ophthalmology* 2009;116:1794-8.
9. Bae K, Lee SM, Kang SW, Kim ES, Yu SY, Kim KT. Atypical epiretinal tissue in full-thickness macular holes: pathogenic and prognostic significance. *Br J Ophthalmol* 2019;103:251-6.
10. 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.
11. Takahashi H, Inoue M, Itoh Y, Koto T, Hirota K, Kita Y, et al. Macular dehiscence-associated epiretinal proliferation in eyes with full-thickness macular hole. *Retina* 2018 Oct 22.
12. Itoh Y, Levison AL, Kaiser PK, Srivastava SK, Singh RP, Ehlers JP. Prevalence and characteristics of hyporeflexive preretinal tissue in vitreomacular interface disorders. *Br J Ophthalmol* 2016;100:399-404.
13. 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.
14. Compera D, Entchev E, Haritoglou C, Scheler R, Mayer WJ, Wolf A, et al. Lamellar hole-associated epiretinal proliferation in comparison to epiretinal membranes of macular pseudoholes. *Am J Ophthalmol* 2015;160:373-384.e1.
15. Pang CE, Maberley DA, Freund KB, White VA, Rasmussen S, To E, et al. Lamellar hole-associated epiretinal proliferation: a clinicopathologic correlation. *Retina* 2016;36:1408-12.
16. Tsai CY, Hsieh YT, Yang CM. Epiretinal membrane-induced full-thickness macular holes: The Clinical Features and Surgical Outcomes. *Retina* 2016;36:1679-87.
17. 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.
18. Compera D, Cereda MG, Schumann RG, Bottoni F. Development and progression of a lamellar macular hole with lamellar hole-associated epiretinal proliferation. *Retin Cases Brief Rep* 2019;13:371-5.
19. 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.
20. Ubukata Y, Imai H, Otsuka K, Nishizaki M, Hara R, Uenishi M, et al. The Comparison of the Surgical Outcome for the Full-Thickness Macular Hole with/without Lamellar Hole-Associated Epiretinal Proliferation. *J Ophthalmol* 2017;2017:9640756.
21. dell'Omo R, Virgili G, Rizzo S, De Turre S, Coclite G, Giorgio D, et al. Role of Lamellar Hole-Associated Epiretinal Proliferation in Lamellar Macular Holes. *Am J Ophthalmol* 2017;175:16-29.
22. Haritoglou C, Tadayoni R, Hubschman JP. Lamellar macular hole surgery - current concepts, future prospects. *Clin Ophthalmol* 2019;13:143-6.
23. Lai TT, Chen SN, Yang CM. Epiretinal proliferation in lamellar macular holes and full-thickness macular holes: clinical and surgical findings. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016;254:629-38.

CASO 36

Desprendimiento traccional/regmatógeno tumoral en contexto de angiomas por síndrome de Von Hippel

José García-Arumí¹, Miguel Ángel Zapata Victori²

¹Instituto de Microcirugía Ocular (IMO). Hospital Universitario Valle Hebrón. Universidad Autónoma de Barcelona

²Hospital Universitario Valle Hebrón. Barcelona. Clínica Girona

CASO CLÍNICO

Mujer de 22 años, diagnosticada de enfermedad de Von Hippel cuatro años antes de la primera visita a nuestro centro, que acudió por disminución de la agudeza visual en el ojo derecho.

Como antecedentes personales quirúrgicos presenta una cirugía de apendicitis hace cinco años, sin otros antecedentes personales o familiares conocidos. Como antecedentes oftalmológicos había recibido tratamiento con láser argón una sesión en cada ojo hacía un año.

Su agudeza visual corregida fue:

- Ojo derecho: 20/30.
- Ojo izquierdo: 20/20.

Su refracción era en el ojo derecho $-1,75$, $-0,75$ a 100° , y en el ojo izquierdo -2 , $-0,50$ a 70° .

La exploración en lámpara de hendidura revelaba una paciente fáquica, con presiones intraoculares de 11 y 13 mmHg.

En el fondo de ojo se apreciaba un desprendimiento de retina traccional periférico con proliferación fibrovascular abundante en la periferia y presencia de múltiples angiomas (figura 1).

En el fondo de ojo izquierdo se apreciaban angiomas múltiples de predominio temporal sin presencia de desprendimiento ni proliferación fibrovascular (figura 2).

La exploración angiográfica evidenció angiomas en ambos ojos y proliferación fibrovascular en el ojo derecho (figura 3).

El estudio por tomografía de coherencia óptica apreciaba quistes centrales y paracentrales con engrosamiento difuso de la zona foveolar en el ojo derecho (figura 4).

Se realizó tratamiento mediante antiangiogénico intravítreo en el ojo derecho y fotocoagulación con láser argón de las lesiones de ambos ojos, tanto de angiomas como de los vasos nutricios.

A los veinte días del tratamiento acudió a Urgencias por disminución de la agudeza visual brusca en el ojo derecho. Su agudeza visual en el ojo derecho era de 20/600 y

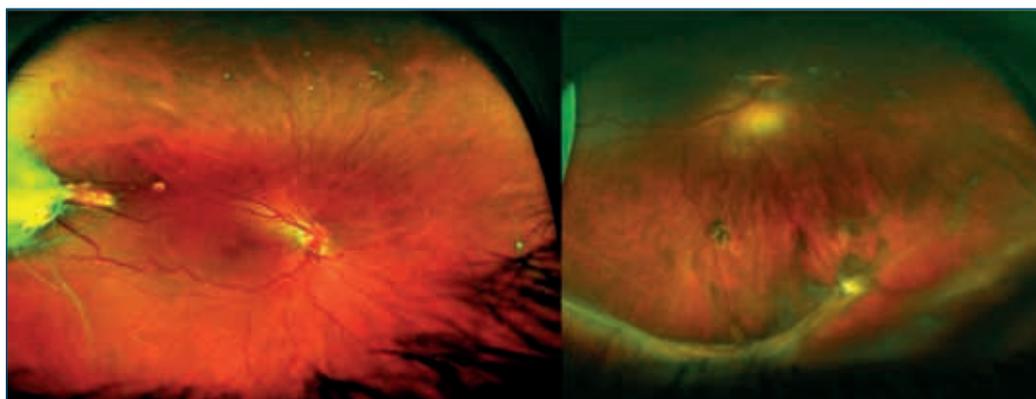


FIGURA 1

Retinografías de campo amplio del ojo derecho donde se aprecia desprendimiento de retina traccional periférico en la zona temporal e inferior, con presencia de proliferación fibrovascular y múltiples angiomas.

CASO 36

Desprendimiento traccional/regmatógeno tumoral en contexto de angiomas por síndrome de Von Hippel

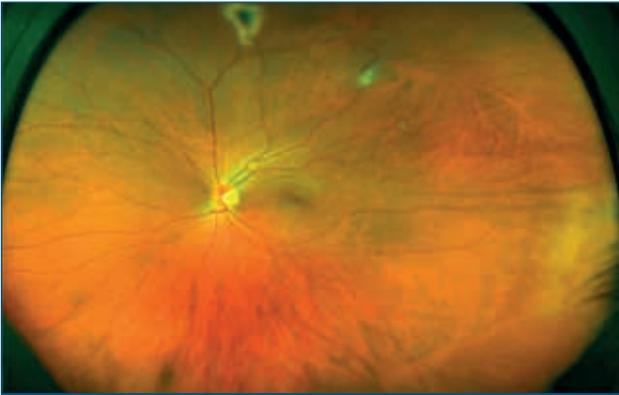


FIGURA 2

Presencia de angiomas en la zona temporal y superior del ojo izquierdo.

de 20/30 en el ojo izquierdo. En el fondo del ojo derecho se apreciaba un desprendimiento regmatógeno nasal y temporal, con una rotura en el tumor nasal inferior y con la mácula desprendida (figura 5). En el ojo izquierdo los hemangiomas estaban correctamente tratados, con retina aplicada y sin tracción.

Se realizó cirugía con banda escleral, vitrectomía 23g con retirada de la proliferación fibrovascular, retinotomías periféricas, fotocoagulación e intercambio por aceite de silicona. La figura 6 muestra el posoperatorio temprano.

La evolución posoperatoria fue satisfactoria. Dos meses después de la primera cirugía se retiró el aceite de silicona, con una mejora en la agudeza visual en el ojo derecho de hasta 20/50.



FIGURA 3

Angiografía de campo amplio donde se evidencia la presencia de hiperfluorescencia intensa en las zonas de proliferación fibrovascular y en los angiomas. En el ojo derecho se puede apreciar el engrosamiento de los vasos aferentes y eferentes de las lesiones angiomasas.

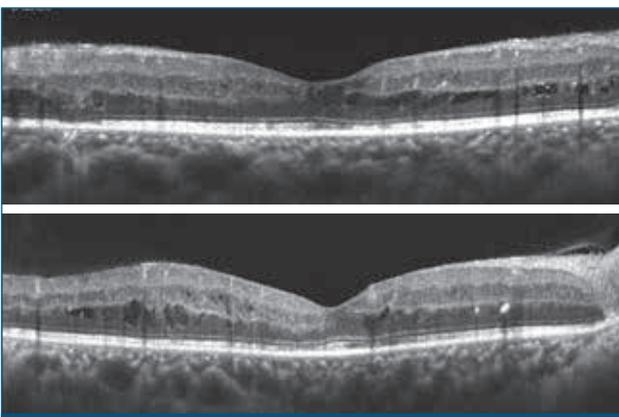


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica horizontal y vertical del ojo derecho. Se aprecian quistes centrales más evidentes en el corte vertical, con presencia de engrosamiento difuso, quistes parafoveolares en la capa nuclear externa y presencia de puntos hiperreflectivos.

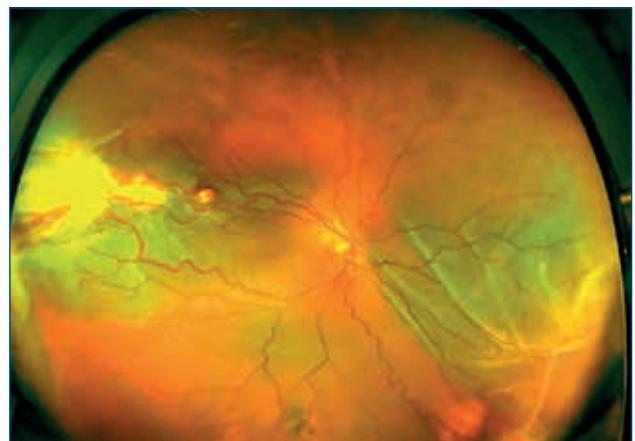


FIGURA 5

Retinografía de campo amplio veinte días después de la fotocoagulación de las lesiones angiomasas y la inyección intravítrea de antiangiogénico. Presentó un desprendimiento regmatógeno con afectación macular.

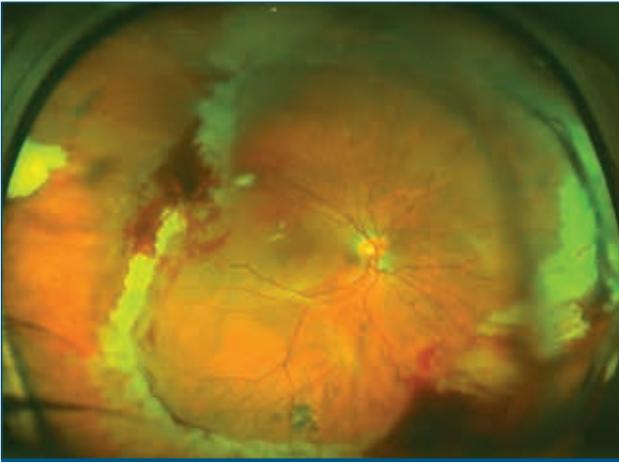


FIGURA 6

Posoperatorio temprano después de realizar banda escleral, vitrectomía, disección de proliferación fibrovascular, retinotomías, fotocoagulación e intercambio por aceite de silicona.

Dos meses y medio tras la retirada del aceite acude nuevamente a la consulta por disminución de la agudeza visual y metamorfopsia. Su agudeza visual era de movimiento de manos. En la exploración se observa una catarata capsular posterior con desprendimiento traccional y regmatógeno y levantamiento de la retinotomía. El ojo izquierdo permanecía estable.

La figura 7 muestra la retinografía previa y posterior a las nuevas vitrectomía y lensectomía realizadas. La agudeza visual en el posoperatorio fue de 20/50 y se dejó el aceite de silicona.

DISCUSIÓN

Los angiomas capilares de la retina se pueden presentar de forma aislada o bien en el contexto del síndrome de Von Hippel-Lindau. Suelen manifestarse en la segunda o tercera década de la vida. Las tumoraciones

suelen ser rojizas o anaranjadas y protuir hacia la cavidad vítrea, así como tener vasos aferentes y eferentes que destacan sobre el resto por su aumento de calibre. Dependiendo del tamaño y de los hallazgos asociados a las lesiones, el tratamiento puede variar. Las lesiones pequeñas pueden tratarse mediante fotocoagulación con láser verde o diodo. Las lesiones periféricas o de tamaño medio se pueden beneficiar del uso de crioterapia, incluso se ha descrito el uso de terapia fotodinámica y de braquiterapia con buenos resultados¹. En caso de exudación y de presencia de edema macular, se ha informado de la utilización de inyecciones de antiangiogénicos, como sucedió en nuestro caso. Pese a que se debe intentar ser conservador en este tipo de lesiones, por lo que en nuestra paciente se inició tratamiento con láser e inyección intravítrea, existen casos donde la cirugía es indispensable, como la presencia de hemorragia vítrea intensa, y de proliferación fibrovascular intensa y desprendimiento de retina, como sucedió en nuestra paciente unas semanas después del primer tratamiento. La realización de vitrectomía y de retinotomías con la disección de la zona tumoral está descrita en la literatura¹⁻³. El grupo de Avci y colaboradores¹ demostró que existe un peor pronóstico quirúrgico en aquellos casos donde se debe hacer retinotomía, probablemente porque son aquellos pacientes más graves, con tumoraciones grandes, exudaciones y proliferaciones intensas asociadas a desprendimiento de retina.

En conclusión, los angiomas capilares secundarios al síndrome de Von Hippel-Lindau suponen una patología compleja. En su manejo se deben tener en cuenta el tamaño y la localización de las tumoraciones, la presencia de hallazgos acompañantes como proliferación fibrovascular, edema macular o desprendimiento, así como el estado sistémico del paciente y del ojo contralateral. El tratamiento quirúrgico puede reportar buenos resultados y ser indispensable en casos asociados a desprendimiento de retina.

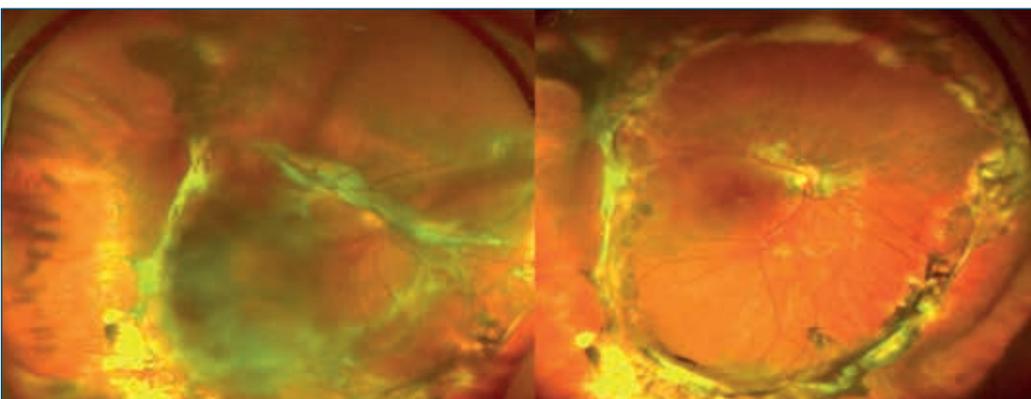


FIGURA 7

Se muestra el pre y el posoperatorio después de la segunda vitrectomía. Se realizó pelado de las nuevas proliferaciones fibrovasculares tanto pre como subretinianas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Avci R, Yilmaz S, Inan UU, Kaderli B, Cevik SG. Vitreoretinal surgery for patients with severe exudative and proliferative manifestations of retinal capillary hemangioblastoma because of von Hippel-Lindau disease. *Retina* 2017;37(4):782-8.
2. Gaudric A, Krivosic V, Duguid G, Massin P, Giraud S, Richard S. Vitreoretinal surgery for severe retinal capillary hemangiomas in von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmology* 2011;118(1):142-9.
3. Krzystalik K, Stopa M, Kuprjanowicz L, Drobek-Slowik M, Cybulski C, Jakubowska A, et al. Pars plana vitrectomy in advanced cases of von Hippel-Lindau eye disease. *Retina* 2016;36(2):325-34.

CASO 37

Pérdida de visión aguda tras tratamiento con terapia fotodinámica

Valentina Bilbao Malavé, Alfredo García Layana

Departamento de Oftalmología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 75 años, diagnosticada de degeneración macular asociada a la edad (DMAE) húmeda en el ojo izquierdo desde 2012. Las imágenes de la tomografía de coherencia óptica *swept-source* (OCT-SS) macular mostraban la presencia de líquido subretiniano, así como de una membrana neovascular subretiniana (figura 1). Desde que fue diagnosticada, la paciente había recibido un total de tres inyecciones intravítreas de bevacizumab, ocho de ranibizumab y seis de aflibercept, y había mantenido una agudeza visual con corrección de 20/20 en ambos ojos.

A pesar de confirmar la desaparición del líquido subretiniano a los quince días de la inyección intravítrea, este reaparecía sistemáticamente dos meses después, independientemente del fármaco utilizado, con reaparición de metamorfopsias. De hecho, la cantidad de líquido subretiniano aumentaba después de cada recaída, a pesar de

la buena agudeza visual mantenida por la paciente durante los tres años de seguimiento.

En un esfuerzo por obtener un efecto más duradero y reducir la frecuencia del retratamiento, se ofreció a la paciente la posibilidad de realizar terapia combinada. Primero se le administró terapia fotodinámica (TFD) con verteporfina utilizando parámetros de fluencia reducida (300 mW/25 J) y, 48 horas después, se administró una inyección intravítrea de aflibercept.

Dos días después del tratamiento, la paciente acudió a Urgencias refiriendo una importante pérdida de visión a través del ojo izquierdo. En ese momento tenía una agudeza visual de 20/400 (14 letras de ETDRS) y el examen del fondo de ojo reveló grandes desprendimientos multilobulares de la retina neurosensorial. La OCT-SS macular (Triton, Topcon *Swept-Source* OCT) reveló un desprendimiento multilobular, con acumulación masiva de líquido subretiniano (figura 2).

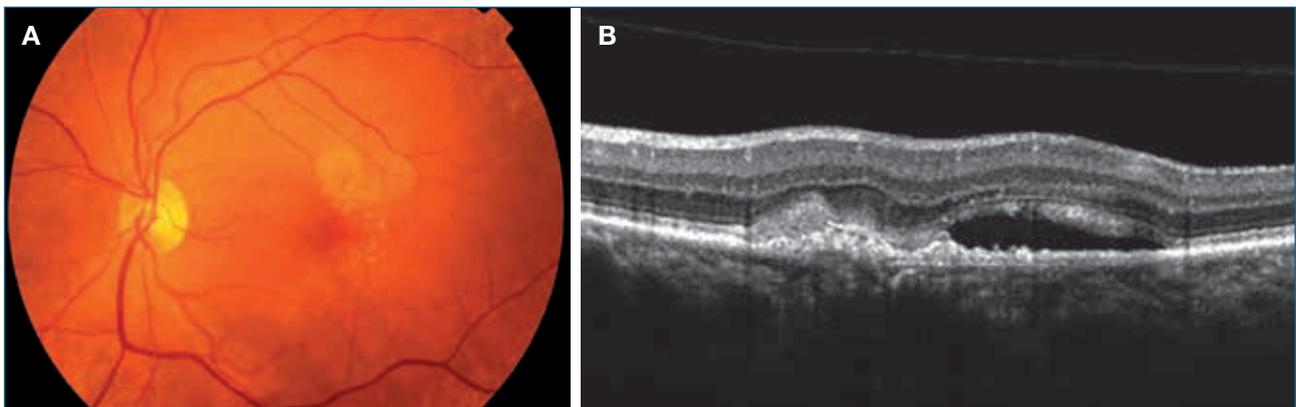


FIGURA 1

A) La imagen de fondo de ojo previa al tratamiento demuestra drusas maculares grado 2 y ausencia de alteraciones de pigmentación y hemorragias. B) La tomografía de coherencia óptica *swept-source* muestra líquido subretiniano adyacente a una membrana neovascular subretiniana.

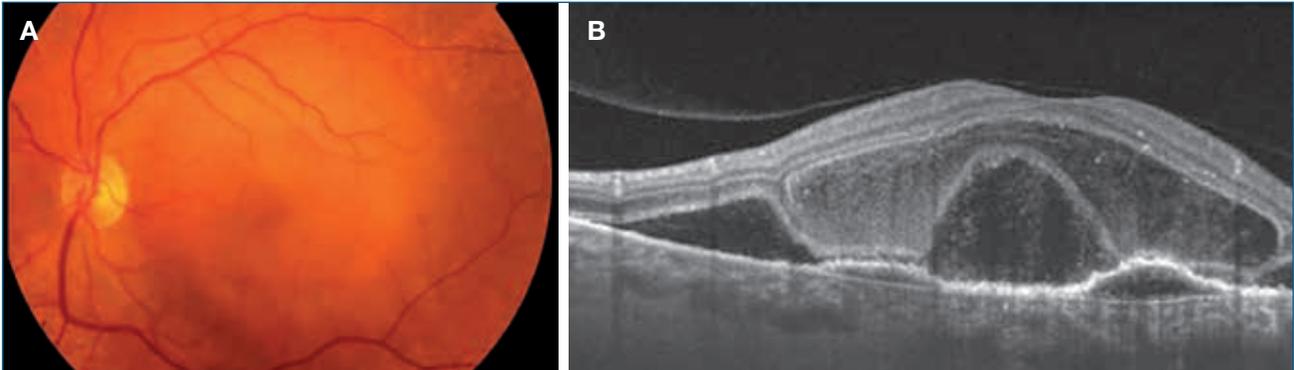


FIGURA 2

A) Posterior a la terapia combinada, en el fondo de ojo se evidencia la presencia masiva de líquido subretiniano.
 B) La tomografía de coherencia óptica *swept-source* muestra un desprendimiento multilobular, con acumulación de gran cantidad de líquido subretiniano.

Se decidió adoptar un enfoque conservador y se recomendó observación. Una semana después, las imágenes de la OCT demostraron una reducción del líquido subretiniano. Al mes se evidenció la resolución completa de los desprendimientos multilobulares, con persistencia de mínimo líquido subretiniano, lo que se acompañó de una mejoría de la agudeza visual hasta 20/40. Finalmente, a los dos meses la agudeza visual había retornado a 20/25, con leves metamorfopsias y persistencia mínima de líquido subretiniano (figura 3).

DISCUSIÓN

La seguridad sistémica y ocular de la verteporfina, demostrada en los estudios TAP (Treatment of age-related macular degeneration with photodynamic therapy Study Group)^{1,2} y VIP (Verteporfin in Photodynamic Study Group)³,

junto con su actividad potencialmente sinérgica con los agentes antiangiogénicos, actual tratamiento de referencia de la DMAE húmeda, ha ofrecido una justificación para el tratamiento combinado en pacientes seleccionados⁴. La TFD comienza con la activación de la verteporfina a nivel vascular, seguida de la destrucción selectiva de las células endoteliales, con posterior activación plaquetaria y la formación de un trombo, que finalmente conduce a la oclusión vascular de la neovascularización coroidea. Antes de la trombo-oclusión vascular, la liberación de mediadores inflamatorios y los efectos de la lesión celular endotelial sobre la ya hiperpermeable lesión neovascular suelen dar lugar a una extravasación aguda de líquido⁵.

Esto explica que la aparición de líquido subretiniano tras la TFD sea común, aunque sin asociarse con pérdidas vi-

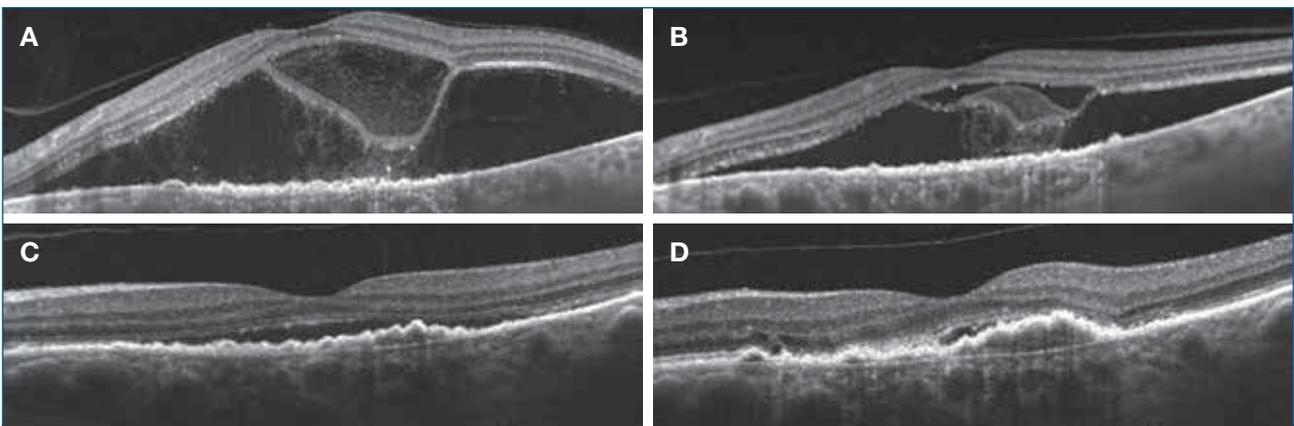


FIGURA 3

A) La imagen inicial de tomografía de coherencia óptica *swept-source* demuestra el desprendimiento multilobular con gran cantidad de líquido subretiniano. B y C) En las visitas de seguimiento la tomografía de coherencia óptica *swept-source* demostró una reducción progresiva del líquido subretiniano a la semana y al mes de evolución, respectivamente. D) A los dos meses se evidencia resolución completa de los desprendimientos multilobulares, con persistencia de mínimo líquido subretiniano.

suales profundas. A menudo los pacientes experimentan alteraciones visuales transitorias leves únicamente. Sin embargo, una disminución visual aguda grave después del tratamiento con verteporfina, definida como la pérdida de más de 4 líneas (o 20 letras) de agudeza visual en el plazo de una semana después del tratamiento, ha sido reportada en hasta el 2 % de los casos, generalmente asociada a desprendimientos serosos multilobulares⁵.

En nuestro caso, presentamos un desprendimiento macular seroso multilobular acompañado de una disminución visual aguda y grave tras terapia combinada de antiangiogénicos más TFD seguida con imágenes de OCT-SS. Gracias a la calidad de las imágenes de OCT-SS, observamos que el desprendimiento tenía dos compartimentos: una bolsa de líquido hiperreflectante entre la capa nuclear externa y los segmentos externos de los fotorreceptores y líquido más homogéneo e hiporreflectante entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario de la retina (figura 4). La formación de estos compartimentos de líquido subretiniano bien diferenciados separados por membranas fibrosas ha sido descrita previamente en el contexto del síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, y en menor frecuencia tras la TFD. Sin embargo, sigue siendo controvertido si ambos casos comparten la misma fisiopatología⁶.

Los desprendimientos serosos multilobulares son complicaciones poco frecuentes de la TFD que producen impor-

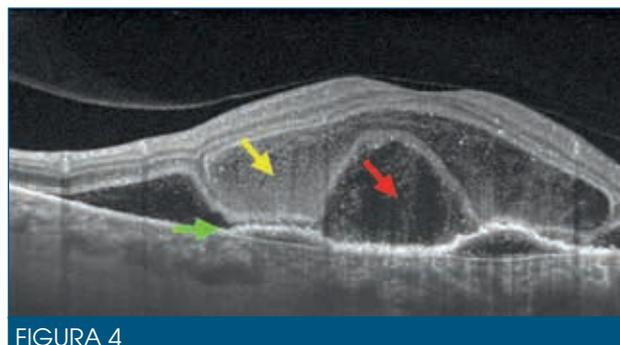


FIGURA 4

La tomografía de coherencia óptica *swept-source* muestra una bolsa apenas hiperreflectante (flecha amarilla) de líquido intrarretiniano entre la capa nuclear externa y los segmentos externos de los fotorreceptores y líquido más homogéneo e hiporreflectante (flecha roja) entre la retina neurosensorial y el epitelio pigmentario de la retina. La flecha verde permite visualizar la ruptura de las capas externas de la retina, entendiéndola como una lesión intrarretiniana.

tante disminución de la agudeza visual. En nuestro caso, tras adoptar una actitud expectante, pudimos observar que, a medida que el líquido subretiniano desaparecía, el espacio entre las capas externas de la retina disminuía, volviendo prácticamente a su lugar anatómico y mejorando así la agudeza visual. De esta manera se obtuvo una recuperación anatómica y funcional sin ningún tratamiento específico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Treatment of Age-Related Macular Degeneration with Photodynamic Therapy (TAP) Study Group. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin: one-year results of two randomized clinical trials—TAP report 1. *Arch Ophthalmol* 1999;117:1329-45.
2. Treatment of Age-Related Macular Degeneration with Photodynamic Therapy (TAP) Study Group. Photodynamic therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration with verteporfin: two-year results of two randomized clinical trials—TAP Report 2. *Arch Ophthalmol* 2001;119:198-207.
3. Verteporfin In Photodynamic Therapy Study Group. Verteporfin therapy of subfoveal choroidal neovascularization in age-related macular degeneration: two-year results of a randomized clinical trial including lesions with occult with no classic choroidal neovascularization—Verteporfin In Photodynamic therapy report 2. *Am J Ophthalmol* 2001;131:541-60.
4. Schmidt-Erfurth UM, Prunte C. Management of neovascular age-related macular degeneration. *Prog Retin Eye Res* 2007;26:437-51.
5. Keane PA, Aghaian E, Ouyang Y, Chong LP, Sadda SR. Acute severe visual decrease after photodynamic therapy with verteporfin: spectral-domain OCT features. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2010;41 Suppl:S85-8.
6. Ishihara K, Hangai M, Kita M, Yoshimura N. Acute Vogt-Koyanagi-Harada disease in enhanced spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology* 2009;116:1799-807.

CASO 38

Maculopatía por foseta óptica

Claudia García-Arumí Fusté¹, Ruth Martín Pujol²

¹Departamento de Retina. Instituto de Microcirugía Ocular. Barcelona

²Residente. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un paciente varón de 24 años, que acude a nuestra consulta tras ser diagnosticado de maculopatía por foseta óptica en el ojo izquierdo. No presenta antecedentes personales ni familiares de interés.

EXPLORACIÓN

Durante la exploración se constata una agudeza visual en su ojo derecho de 20/20 y en su ojo izquierdo de 20/50. La tensión ocular en el ojo derecho es de 14 mmHg y en el ojo izquierdo de 13 mmHg. El examen del segmento anterior es normal en ambos ojos, así como el segmento posterior en su ojo derecho, mientras que en el ojo izquierdo presenta una foseta colobomatosa papilar y una maculopatía importante asociada. Se realiza retinografía y tomografía de coherencia óptica (OCT) de alta resolución que muestra una retinosquiasis de capas externas muy marcada debida a la comunicación existente con la foseta óptica (figura 1).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se practica una vitrectomía vía pars plana con 25G y disección del vítreo hasta la base. Se tiñe con azul dual y se disecciona la membrana limitante interna (MLI) en la zona del haz papilomacular, dejando la zona papilar a modo de bisagra. A continuación, se realiza el recambio fluido-aire y se inyecta perfluorocarbono líquido para facilitar la introducción de la MLI dentro de la foseta óptica. Finalmente se aspira el perfluorocarbono líquido y se extraen las microcánulas.

En el posoperatorio se produce una reducción progresiva del fluido durante los primeros ocho meses (figura 2) y se consigue una mejoría de la agudeza visual hasta 20/25. Pero con el paso de los meses se observa un aumento del desprendimiento de retina central, motivo por el cual se establece tratamiento con espironolactona 25 mg las dos primeras semanas y posteriormente con 50 mg, dado que la visión se mantiene por encima de 20/30.

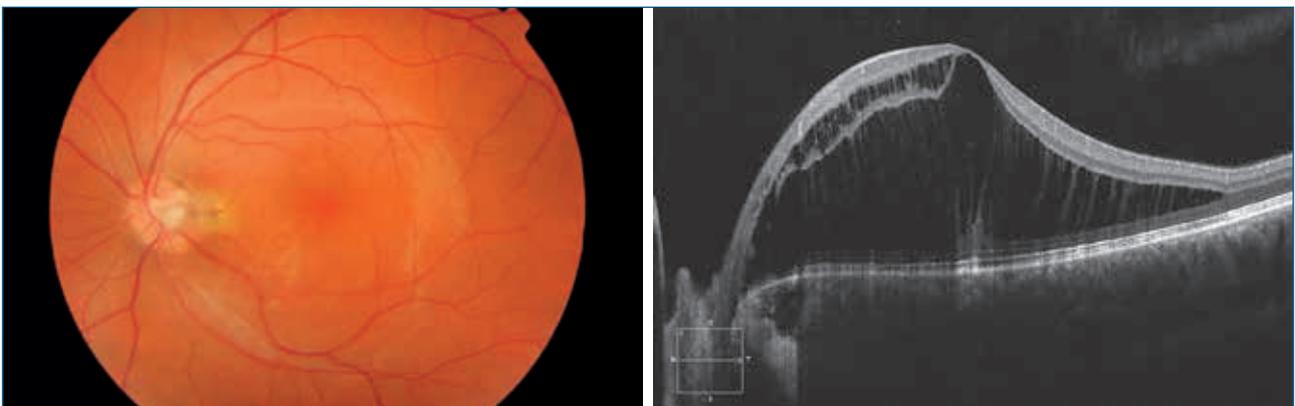


FIGURA 1

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo. Foseta colobomatosa con maculopatía secundaria que muestra una retinosquiasis principalmente de capas externas, debido a la comunicación con la foseta colobomatosa.

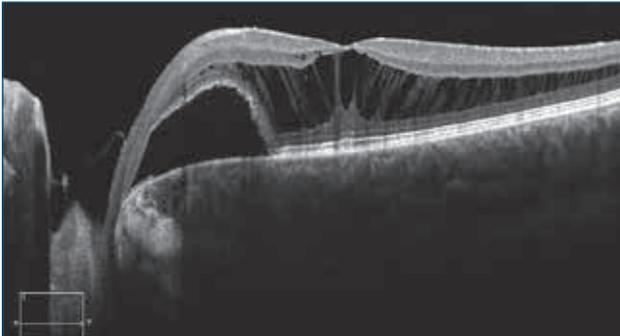


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo ocho meses después de la primera vitrectomía. Se aprecia la presencia de membrana limitante interna en el interior de la foseta óptica y una reducción importante de la retinosquiasis, con la aparición de fluido subretiniano adyacente a la papila.

En los controles ulteriores evoluciona hacia un aumento del fluido subretiniano a través de la foseta colobomatosa (figura 3), llegando a una agudeza visual de 20/40 (dos años después de la primera cirugía), que es cuando se decide realizar una segunda vitrectomía para intentar sellar de nuevo la foseta. En este caso la técnica quirúrgica elegida es practicar una disección lamelar escleral de 4 x 2 mm del cuadrante nasal superior, para posteriormente introducir este tejido como taponamiento de la foseta colobomatosa de manera bimanual con dos pinzas. Finalmente se comprueban y se suturan las esclerotomías.

La evolución posterior es buena, con una desaparición completa del fluido macular dieciséis meses después de la segunda cirugía (figura 4), y se consigue una mejor agudeza visual corregida de 20/25.

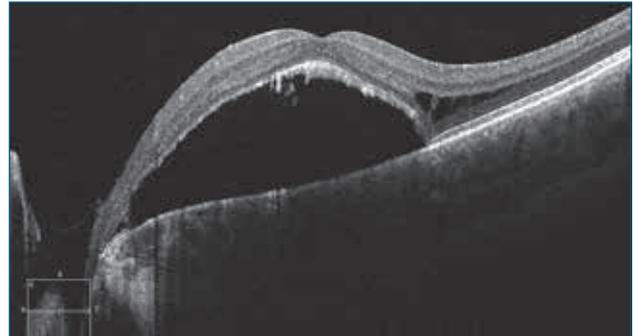


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo dos años después de la primera cirugía. Desprendimiento de retina central debido a la comunicación del espacio subretiniano con la foseta óptica.

Se han realizado controles con campo visual que no muestran daño glaucomatoso. La tensión ocular se ha mantenido en niveles normales a lo largo de todo el seguimiento.

DISCUSIÓN

La foseta óptica es una anomalía congénita poco frecuente, pero aproximadamente dos tercios de los pacientes afectados pueden presentar desprendimiento seroso macular, que empeora el pronóstico visual.

Debido a que la fisiopatología de la maculopatía por foseta colobomatosa no es del todo conocida, actualmente no existe un consenso sobre cuál es la mejor técnica para tratar esta entidad¹⁻³. Se han descrito múltiples tratamientos como el láser peripapilar temporal y taponamiento con gas^{4,5}, indentación macular⁶, vitrectomía con

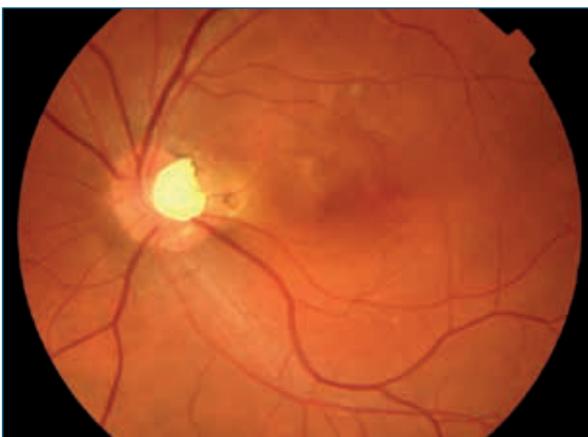


FIGURA 4

Retinografía y tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo dieciséis meses después de la segunda cirugía. Se aprecia la absorción completa del fluido subretiniano con la presencia del injerto de esclera taponando completamente la foseta óptica.

disección de la hialoides posterior⁷ asociada o no a otras técnicas adyuvantes como las fenestraciones de la retina interna^{8,9} o al uso de membrana limitante interna¹⁰⁻¹² o injerto de esclera¹³ para taponar la foseta óptica.

Creemos que el uso de un tejido biológico para sellar la comunicación entre la foseta y el espacio subretiniano es

efectiva. La MLI es de primera elección peripapilar y se reserva el injerto de esclera para los casos recidivantes.

Aunque se consiga el cierre anatómico de la foseta óptica, la reabsorción del fluido macular es lenta y puede tardar incluso más de un año, como en el caso que presentamos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gowdar JP, Rajesh B, Giridhar A, Gopala-krishnan M, Hussain R, Thachil T. An insight into the pathogenesis of optic disc pit-associated maculopathy with enhanced depth imaging. *JAMA Ophthalmol* 2015;133(4):466-9.
2. 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 Retina Vitreous* 2015;1(1):13.
3. Gregory-Roberts EM, Mateo C, Corcóstegui B, Schiff WM, Chang LK, Quiroz-Mercado H, et al. Optic disk pit morphology and retinal detachment: optical coherence tomography with intraoperative correlation. *Retina* 2013;33(2):363-70.
4. García-Arumí J, Guraya BC, Espax AB, Castillo VM, Ramsay LS, Motta RM. Optical coherence tomography in optic pit maculopathy managed with vitrectomy-laser-gas. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2004;242(10):819-26.
5. Rizzo S, Belting C, Genovesi-Ebert F, Di Bartolo E, Cresti F, Cinelli L, et al. Optic disc pit maculopathy: the value of small-gauge vitrectomy, peeling, laser treatment, and gas tamponade. *Eur J Ophthalmol* 2012;22(4):620-5.
6. Theodossiadis GP, Theodossiadis PG. Optical coherence tomography in optic disk pit maculopathy treated by the macular buckling procedure. *Am J Ophthalmol* 2001;132(2):184-90.
7. Avci R, Yilmaz S, Inan UU, Kaderli B, Kurt M, Yalcinbayir O, et al. Long-term outcomes of pars plana vitrectomy without internal limiting membrane peeling for optic disc pit maculopathy. *Eye (Lond)* 2013;27(12):1359-67.
8. Spaide RF, Fisher Y, Ober M, Stoller G. Surgical hypothesis: inner retinal fenestration as a treatment for optic disc pit maculopathy. *Retina* 2006;26(1):89-91.
9. Mohammed OA, Pai A. Inverted autologous internal limiting membrane for management of optic disc pit with macular detachment. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2013;20(4):357-9.
10. Nawrocki J, Bonińska K, Michalewska Z. Managing Optic Pit. *The Right Stuff! Retina* 2016;36(12):2430-2.
11. Hara R, Tsukahara Y, Simoyama T, Mori S. Refined Internal Limiting Membrane Inverted Flap Technique for Intractable Macular Detachment with Optic Disc Pit. *Case Rep Ophthalmol* 2017;8(1):208-13.
12. Pastor-Idoate S, Gomez Resa M, Karam S, Copete S, Kyriakou D, Garcia-Arumí C, et al. Efficacy of the Internal Limiting Membrane Flap Techniques with Vitrectomy for Macular Detachment Associated with an Optic Disc Pit. *Ophthalmologica* 2019;242:38-48.
13. Travassos AS, Regadas I, Alfaiate M, Silva ED, Proença R, Travassos A. Optic pit: novel surgical management of complicated cases. *Retina* 2013;33(8):1708-14.

CASO 39

Cierre espontáneo de agujero macular completo en paciente vitrectomizado

Joan Giralt Josa¹, Lillian Chamorro López²

¹Médico adjunto. Sección de Retina Quirúrgica. Hospital Clínic. Barcelona

²Médico residente. Sección de Oftalmología. Hospital Clínic. Barcelona

INTRODUCCIÓN

La mayoría de los agujeros maculares (AM) son idiopáticos y el mecanismo fisiopatológico propuesto es la tracción vitreomacular (TVM), que resulta de una adhesión anómala del córtex del vítreo posterior con la membrana limitante interna macular durante el proceso de desprendimiento de vítreo posterior (DVP). Sin embargo, el desarrollo de un AM se ha descrito en condiciones en que hay una mínima TVM, como en pacientes con DVP completo, y tras una vitrectomía *pars plana* (VPP).

El cierre espontáneo del AM es muy infrecuente, y se ha documentado en casos de agujeros maculares idiopáticos, agujeros maculares traumáticos, AM reabiertos tras una VPP primaria exitosa y más raramente tras VPP de una patología retiniana no relacionada.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 71 años, alto miope, tratado en el ojo derecho (OD) por desprendimiento de retina regmatógeno con VPP, criopexia y hexafluoruro de azufre al 20 %. Posteriormente su agudeza visual (AV) promedio en el OD fue de 0,75 sin edema macular ni alteración foveal (figura 1). Siete años después refiere dificultad de lectura de un mes de evolución, presentaba una AV en el OD de 0,4 y en el OI de 0,9. La tomografía de cohe-

rencia óptica (OCT) revelaba en el OD un microagujero macular de 107 micras, con edema quístico en los bordes del agujero y una membrana epirretiniana (MER) fina (figura 2A).

Cuando llevaba un mes de espera para la realización de la VPP, el paciente explica una mejoría espontánea de la AV del OD a 0,5 y en la OCT presenta un AM casi cerrado (figura 2B), por lo que se decidió observación con controles mensuales. Diez meses después presentó un cierre completo del AM (figura 2C) y una mejoría de la AV a 0,7.

DISCUSIÓN

Los AM después de VPP por patología retiniana no relacionada parecen ser infrecuentes. En el caso descrito aquí, la OCT realizada en la presentación inicial del paciente mostró degeneración quística con un microagujero de espesor completo. Se ha sugerido que el edema macular quístico puede ser un factor incitante que modifica la anatomía foveolar^{1,2}. Otras teorías incluyen la formación progresiva de la MER que causa nueva tracción tangencial vítreo cortical residual que proporciona tracción vitreofoveal y elasticidad retiniana interna^{2,3}.

El cierre espontáneo del AM ha sido descrito por varios autores en ojos no vitrectomizados. Una reciente

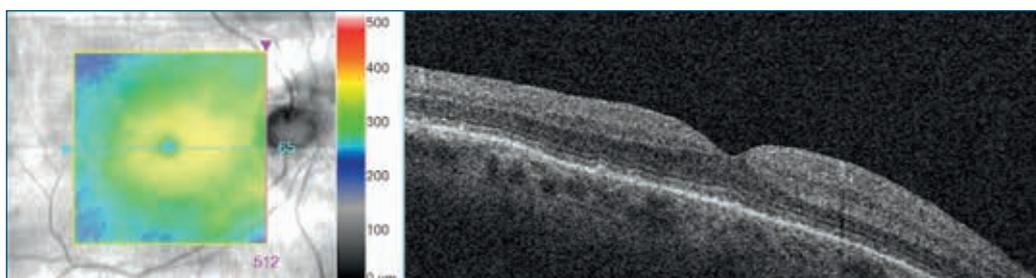


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho seis años después de la vitrectomía *pars plana*.

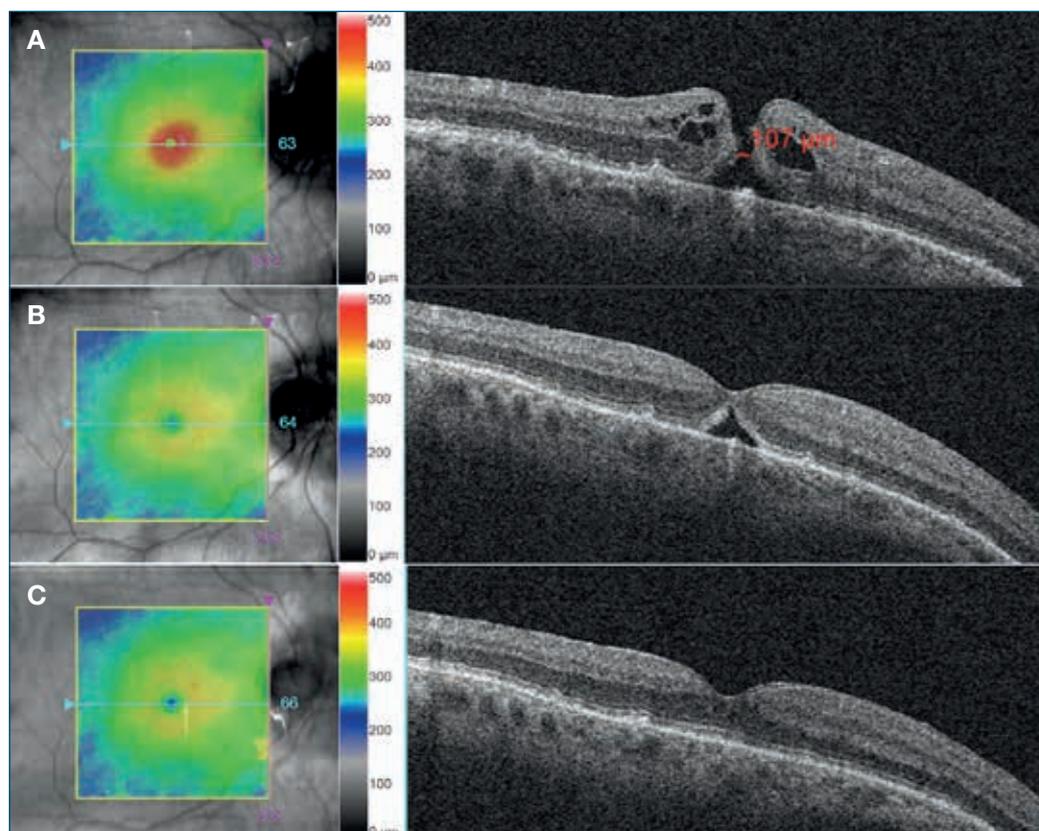


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho. A) Siete años tras vitrectomía *pars plana*: muestra aparición de agujero macular con edema quístico en bordes del agujero y una membrana epirretiniana. B) Un mes posterior al diagnóstico del agujero macular: se observa inicio de cierre espontáneo. C) Cierre completo del agujero macular a los diez meses de seguimiento.

revisión de las características y factores de riesgo para cierre espontáneo de AM idiopático concluyó que el tamaño del agujero menor a 250 micras tiene mayor oportunidad de cierre espontáneo. Características en la OCT como la liberación de la TVM, borde del agujero con una estructura en forma de puente, formación de una MER contráctil que facilite la unión de los bordes del agujero y una buena AV son características observadas en estos casos⁴.

Se ha informado el cierre espontáneo de AM posvitrectomía en un pequeño porcentaje de casos^{1,5-7}. Los mecanismos sugeridos incluyen la contractura de MER, la resolución de los cambios quísticos y la proliferación de células gliales en estructuras tipo puente.

La ausencia de tracción anteroposterior pone de manifiesto la importancia de otros factores en la formación y resolución del AM.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shaikh S, Garretson B. Spontaneous closure of a recurrent macular hole following vitrectomy corroborated by optical coherence tomography. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2003;34:172-4.
2. Lipham WJ, Smiddy WE. Idiopathic macular hole following vitrectomy: implications for pathogenesis. *Ophthalmic Surg Lasers* 1997;28:633-9.
3. Khurana RN, Wykoff CC, Bansal AS, Akiyama K, Palmer JD, Chen E, et al. The association of epiretinal membrane with macular hole formation after rhegmatogenous retinal detachment repair. *Retina* 2017;37:1073-8.
4. Liang X, Liu W. Characteristics and Risk Factors for Spontaneous Closure of Idiopathic Full-Thickness Macular Hole. *J Ophthalmol* 2019;2019:4793764.
5. Lo WR, Hubbard GB. Macular hole formation, spontaneous closure, and recurrence in a previously vitrectomized eye. *Am J Ophthalmol* 2006;141:962-4.
6. Tsilimbaris MK, Gotzaridis S, Charisis SK, Kymionis G, Christodoulakis EV. Spontaneous closure of macular holes developed after pars plana vitrectomy. *Semin Ophthalmol* 2007;22:39-42.
7. Ozdemir E, Ozdek S. Recurrent opening and closure of macular hole after pars plana vitrectomy for rhegmatogenous retinal detachment. *Retin Cases Brief Rep* 2018;1-3.

CASO 40

Necrosis retiniana aguda tras vitrectomía por desprendimiento de retina

María Gómez Resa¹, Juan Antonio Aragón Roca²

¹Sección Vítreo-Retina. Hospital Universitario Son Espases. Universidad de las Islas Baleares (UIB). Palma de Mallorca

²Jefe de Servicio. Sección Vítreo-Retina. Hospital Universitario Son Espases. Universidad de las Islas Baleares (UIB). Palma de Mallorca

CASO CLÍNICO

Varón de 59 años remitido por presentar desprendimiento de retina regmatógeno de reciente aparición en su ojo derecho. La agudeza visual era de 20/25 y en la exploración se apreciaba una lente intraocular en cámara posterior y ausencia de afectación macular (figuras 1 y 2).

Bajo anestesia local, se realizó una vitrectomía *pars plana* 23g y endofotocoagulación láser sin incidencias, dejando aire como taponador.

A las 24 horas, la agudeza visual era de percepción luminosa con presencia de fibrina en cámara anterior, con progresión y evolución a hipopion a las 48 horas de la



FIGURA 1

Retinografía preoperatoria.



FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica preoperatoria.

cirugía, por lo que se inyectó vancomicina intravítrea de forma empírica tras tomar una muestra de humor acuoso para estudio microbiológico, y se inició antibioterapia y corticoterapia sistémicas.

A la semana, la inflamación del segmento anterior había desaparecido y únicamente se apreciaba una dispersión pigmentaria del iris. La exploración del fondo de ojo mostraba atrofia del nervio óptico, áreas extensas de necrosis retiniana y atenuación vascular (figuras 3-7). La agudeza visual a partir de este momento se mantuvo en no percepción luminosa, y tras meses de seguimiento el caso evolucionó a ptisis *bulbi*.

DISCUSIÓN

Dado que los estudios microbiológicos fueron negativos, la principal sospecha etiológica fue la toxicidad de alguno de los agentes empleados durante la cirugía.

Al revisar el caso en detalle, se constató que no se usó de forma intraocular triamcinolona ni ninguna tinción como adyuvante. Tan solo se introdujo el fluido de infusión del vitreotomo y perfluoro-n-octano líquido. Dada la ausencia de signos de inyección intraocular inadvertida por perforación ocular durante la técnica anestésica o la inyección transeptal de metilprednisolona al final de la cirugía, y la

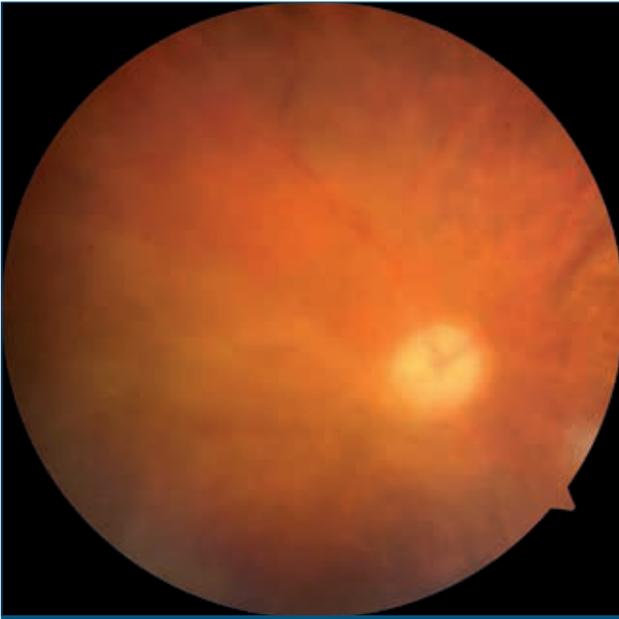


FIGURA 3
Retinografía posoperatoria.

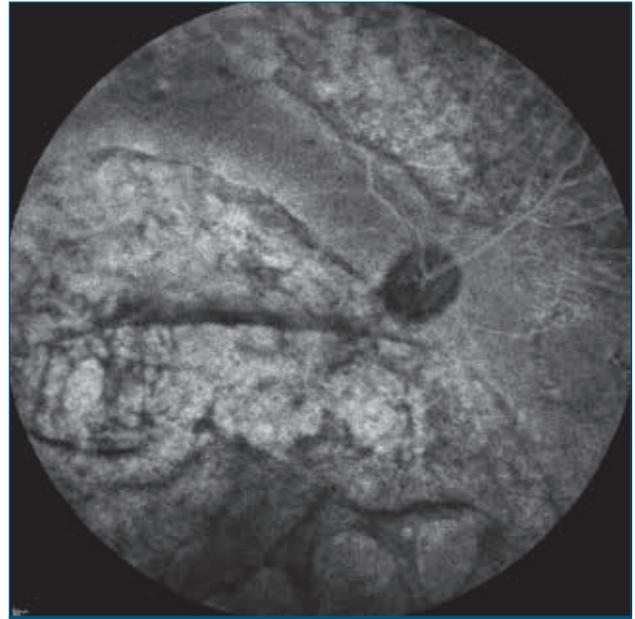


FIGURA 5
Angiografía fluoresceínica posoperatoria.

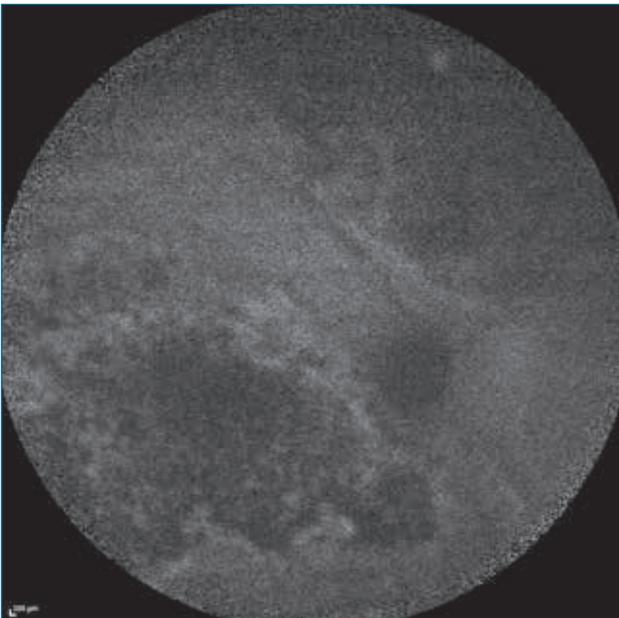


FIGURA 4
Autofluorescencia posoperatoria.

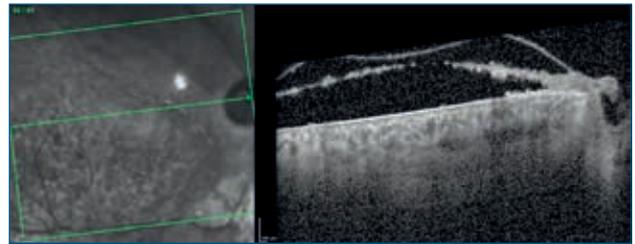


FIGURA 6
Tomografía de coherencia óptica posoperatoria (corte macular).

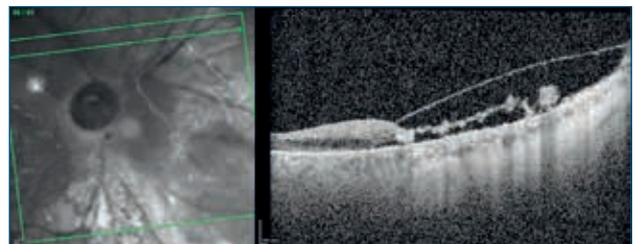


FIGURA 7
Tomografía de coherencia óptica posoperatoria (corte suprapapilar).

similitud con series de casos previamente descritas de toxicidad relacionada con manipuladores de la retina¹⁻⁵, se emitió la correspondiente alerta a las autoridades competentes y se procedió a la retirada provisional del lote de perfluoro-n-octano líquido sospechoso.

La toxicidad retiniana secundaria a manipuladores o fármacos de uso intraocular es infrecuente. Sin embargo, su

curso fulminante ensombrece el pronóstico de cirugías vítreo-retinianas rutinarias no complicadas. Los datos clave que deben hacernos sospechar este cuadro son la presencia de muy baja visión el día después de la cirugía, el desarrollo de atrofia del disco óptico, la necrosis retiniana y oclusiones arteriales o venosas de la retina e inflamación ocular. La detección precoz y la retirada inmediata del producto son clave para evitar una acumulación de casos en serie.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pastor JC, Coco RM, Fernández-Bueno, Alonso-Alonso ML, Medina J, Sanz-Arranz A, et al. Acute retinal damage after using a toxic perfluoro-octane for retinal surgery. *Retina* 2017;37(6):1140-51.
2. Coco RM, Srivastava GK, Andrés-Iglesias C, Medina J, Rull F, Fernández-Vega-González A, et al. Acute retinal toxicity associated with a mixture of perfluorooctane and perfluorohexyloctane: failure of another indirect cytotoxicity. *Br J Ophthalmol* 2019;103(1):49-54.
3. Januschowski K, Irigoyen C, Pastor JC, Srivastava GK, Romano MR, Heimann H, et al. Retinal toxicity of medical devices used during vitreoretinal surgery: a critical overview. *Ophthalmologica* 2018;240:236-43.
4. Pastor Jimeno JC, Coco Martin RM. El problema de la toxicidad aguda de algunos perfluoro-octanos. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 2017;92:455-7.
5. Méndez-Martínez S, Calvo P, Rodríguez-Marco NA, Faus D, Abecia E, Pablo L. Blindness related to presumed retinal toxicity after using perfluorocarbon liquid during vitreoretinal surgery. *Retina* 2018;38:1856-64.

CASO 41

¿Está obsoleto el tratamiento con láser en la coroidopatía central serosa?

Francisco Gómez-Ulla de Irazazábal¹, María Gil Martínez²

¹Director Médico. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. Santiago de Compostela

²Facultativo Especialista de Área de Oftalmología. Instituto Oftalmológico Gómez-Ulla. EOXI Santiago de Compostela

CASO CLÍNICO

Mujer de 79 años que acude a consulta por pérdida de agudeza visual en su ojo izquierdo (OI) de meses de evolución acompañada de metamorfopsia. Cirugía de cataratas bilateral sin complicaciones cuatro años antes en Francia. En el momento de la exploración la paciente presenta una mejor agudeza visual corregida en su ojo derecho (OD) de 1 (con +0,25-1 a 15°) y en su OI de 0,8 (con -1,25 a 170°). Pseudofaquia correcta en ambos ojos. Presión intraocular normal en ambos ojos. Fondo de ojo: nevus temporal superior en el OD y desprendimiento neurosensorial en el OI (figura 1). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) de este OI se observa desprendimiento seroso con depósitos hiperreflectivos adheridos a la superficie externa de la retina (figura 2).

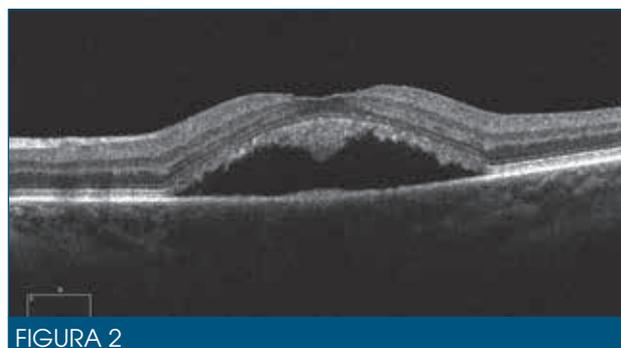


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica en la que se observa desprendimiento neurosensorial y material hiperreflectivo que se ha relacionado con fragmentos de segmentos externos de los fotorreceptores que fueron fagocitados de manera incompleta.

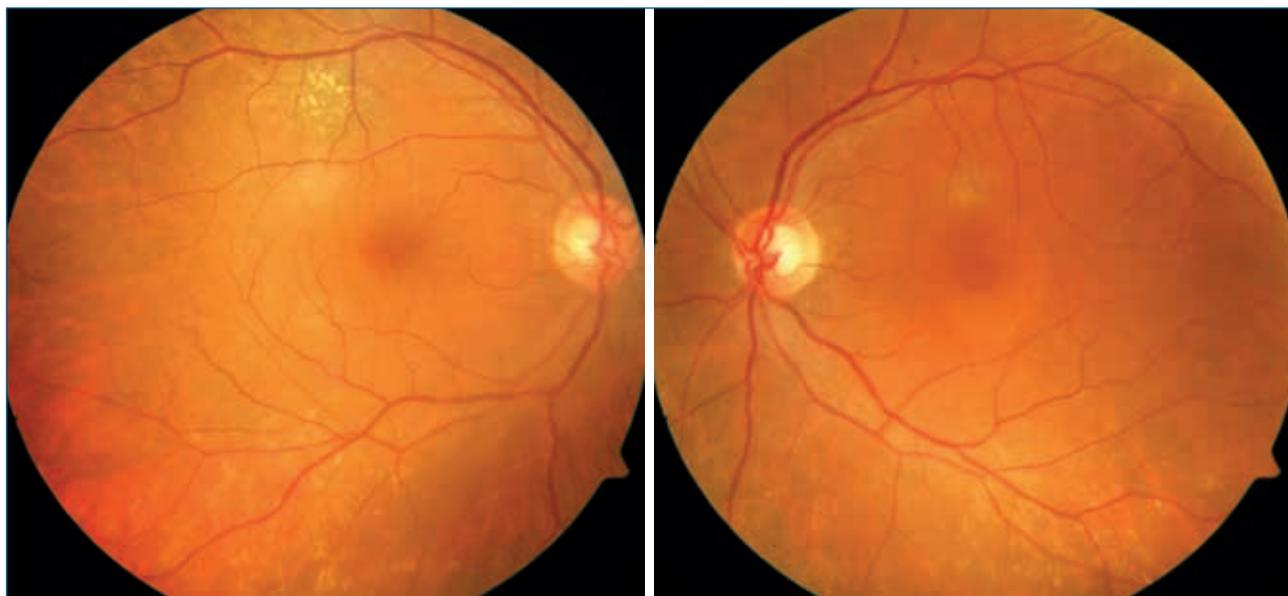


FIGURA 1

Retinografía color de ambos ojos.

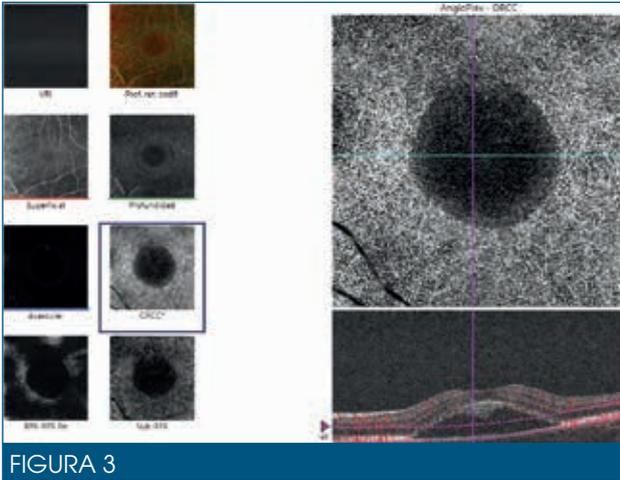


FIGURA 3

Angiografía por tomografía de coherencia óptica en la que no se observa presencia de neovascularización coroidea.

Se realiza también angiografía por OCT sin evidencia de neovascularización coroidea (figura 3).

Se decide hacer una angiografía fluoresceínica (AGF), en la que se observa un claro punto de fuga superior en el contexto de una coroidopatía central serosa crónica, por lo que se decide realizar láser focal en esa localización (figura 4). Se utilizó láser verde de diodo, 5 impactos con *spot* de 100 micras, 0,1 segundos y potencia de 150 mW.

A los seis meses del tratamiento, la agudeza visual en su OI es de 1, no hay signos de actividad en la OCT y en la AGF se puede observar un área de atrofia en la zona superior en donde se realizó el láser, pero sin escotoma positivo (figura 5).

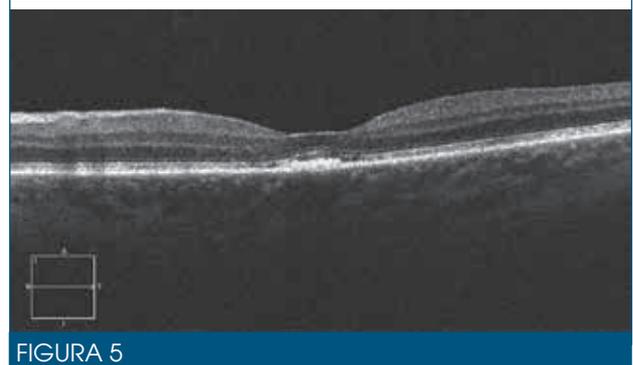
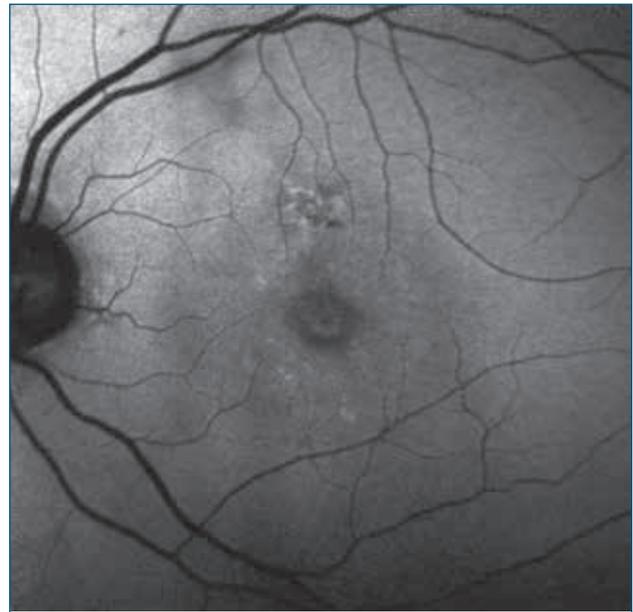


FIGURA 5

Autofluorescencia (imagen superior) y tomografía de coherencia óptica (imagen inferior) con resolución de fluido y presencia de depósito subretiniano.



FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica en la que se observa punto de fuga superior extramacular.

DISCUSIÓN

La coriorretinopatía central serosa (CCS) se caracteriza por un desprendimiento de retina neurosensorial y supone la segunda causa de maculopatía entre la tercera y la quinta década de la vida¹. Generalmente se resuelve de manera espontánea, pero en un 5 % de los casos se pueden producir episodios recurrentes o enfermedad crónica. En esta última situación puede aparecer daño en los fotorreceptores, alteraciones difusas en el epitelio pigmentario de la retina (EPR) y secundariamente pérdida permanente de visión¹. La CCS crónica presenta síntomas entre los que se encuentran escotomas relativos, micropsia, metamorfopsia y visión alterada de los colores².

La mayoría de los casos se resuelven de manera espontánea, pero cuando se cronifican requieren tratamiento (tabla 1). Actualmente existen distintas opciones terapéuticas, como son: fotocoagulación láser convencional, terapia fotodinámica (TFD) de fluencia normal o baja,

antagonistas de glucocorticoides, antagonistas de los receptores de mineralocorticoides y antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF).

- 1. Láser convencional:** la fotocoagulación láser sobre un punto de fuga angiográfico en la CCS acelera la reabsorción del fluido. Es una técnica sencilla y segura que proporciona buenos resultados anatómicos y funcionales³. No sería útil en pérdidas difusas del EPR¹. Es necesario identificar de manera clara el punto de fuga mediante AGF o OCT⁴. Por otra parte, el láser micropulsado: emplea pulsos ultracortos de 810 nm, lo que reduce el daño sobre el EPR.
- 2. TFD:** es útil en la reabsorción del fluido y en disminuir el número de recurrencias. Se puede guiar por AGF o mejor por angiografía con verde de indocianina.
- 3. Anti-VEGF:** podría ser útil en resolver la enfermedad mediante la reducción de la hiperpermeabilidad corioi-

	Ventajas	Inconvenientes
Láser térmico convencional	<ul style="list-style-type: none"> • Más accesible • Más barato • Reabsorción rápida del fluido 	<ul style="list-style-type: none"> • Puede causar daño permanente del EPR • Escotoma permanente • Desarrollo de NVC secundaria
Láser micropulso	<ul style="list-style-type: none"> • Se puede aplicar más próximo a la fóvea 	<ul style="list-style-type: none"> • Impactos no visibles
TFD	<ul style="list-style-type: none"> • Reabsorción de fluido y previene las recurrencias 	<ul style="list-style-type: none"> • Isquemia coroidea • NVC secundaria • Atrofia del EPR • <i>Off-label</i>
Anti-VEGF	<ul style="list-style-type: none"> • Pacientes con fibrina subfoveal en las que el láser focal o la TFD no se pueden realizar • Cuando existe NVC asociada 	<ul style="list-style-type: none"> • Escasa eficacia si no está asociado a MNV • <i>Off-label</i>
Antagonistas de glucocorticoides <ul style="list-style-type: none"> • Ketoconazol • Mifepristona • Finasteride • Rifampicina 		<ul style="list-style-type: none"> • No existen estudios aleatorizados • <i>Off-label</i>
Antagonistas de mineralocorticoides <ul style="list-style-type: none"> • Eplerenona • Espironolactona 	<ul style="list-style-type: none"> • No daño directo sobre el EPR • Reversibles 	<ul style="list-style-type: none"> • Disminución de la libido • Ginecomastia • Alteraciones en niveles de K+ • Tratamiento de 3-6 meses • Coste eplerenona (320 € 6 meses) y espironolactona (11,32 € 6 meses) • <i>Off-label</i>

Anti-VEGF: antifactor de crecimiento endotelial vascular; EPR: epitelio pigmentario de la retina; MNV: membrana neovascular; NVC: neovascularización coroidea; TFD: terapia fotodinámica.

TABLA 1

Tratamientos sugeridos en la coriorretinopatía central serosa.

dea. Sin embargo, se emplea más comúnmente para el tratamiento de la membrana neovascular secundaria que aparece en algunos casos⁵.

- 4. Antagonistas de glucocorticoides:** dado que en esta patología se ha demostrado un aumento de los corticoides sistémicos, uno de los tratamientos consiste en antagonistas de estos como son el ketoconazol, mifepristona y finasteride¹.
- 5. Antagonistas de mineralocorticoides:** son efectivos a corto y largo plazo, pero presentan efectos secundarios y en algunos casos falta de adherencia al tratamiento por parte de los pacientes¹. Asimismo, tienen mayor tasa de recurrencia, cuando se comparan con la TFD⁶.

Maruko et al. observaron que en pacientes con CCS crónica tanto el láser convencional como el láser micropulsado pueden ser útiles en reducir el fluido⁷. Sin embargo, el láser convencional produce mayor atrofia del EPR. El láser convencional es el tratamiento más económico y rápido cuando existe un único punto focal en la AGF. Sin embargo, la TFD es superior y más segura en lesiones crónicas con afectación subfoveal o yuxtafoveal¹.

En conclusión, en aquellos casos en los que existe un claro punto de fuga en la AGF, la realización de láser focal con *spot* reducido puede ser una técnica útil, económica y rápida, que logra una resolución a largo plazo del cuadro clínico. Este tratamiento sería útil en aquellos casos en los que se puede identificar un único punto de fuga, pero no en aquellos con grandes áreas o difusiones difusas⁸.

BIBLIOGRAFÍA

- Gülkaş S, Şahin Ö. Current therapeutic approaches to chronic central serous chorioretinopathy. *Turk J Ophthalmol* 2019;49:30-9.
- Maltsev DS, Kulikov AN, Chhablani J. Clinical application of fluorescein angiography-free navigated focal laser photocoagulation in central serous chorioretinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2019;50:e118-24.
- Cava Valenciano C, Amat Peral P. Manejo de la coriorretinopatía central serosa. Santiago de Compostela: Sociedad Española de Retina y Vítreo; 2015.
- Sartini F, Figus M, Nardi M, Casini G, Posarelli C. Non-resolving, recurrent and chronic central serous chorioretinopathy: available treatment options. *Eye Lond Engl* 2019;33:1035-43.
- Kim DY, Lee JY, Lee EK, Kim JY. Comparison of visual/anatomical outcomes and recurrence rate between oral spironolactone and photodynamic therapy for nonresolving central serous chorioretinopathy. *Retina* 2019 Mar 11.
- Maruko I, Koizumi H, Hasegawa T, Arakawa H, Iida T. Subthreshold 577 nm micropulse laser treatment for central serous chorioretinopathy. *PLoS One* 2017;12:e0184112.
- van Rijssen TJ, van Dijk EHC, Scholz P, Breukink MB, Blanco-Garavito R, Souied EH, et al. Patient characteristics of untreated chronic central serous chorioretinopathy patients with focal versus diffuse leakage. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2019;257:1419-25.

CASO 42

Imagen multimodal en neovascularización coroidea asociada a excavación focal coroidea

Estanislao Gutiérrez Sánchez, Antonio José Gómez Escobar

Unidad de Mácula. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 24 años y sexo femenino, que consulta por «mancha gris» central en el ojo izquierdo (OI) y discreta metamorfopsia. Como antecedente oftalmológico destaca una miopía de 8 dioptrías. No tiene antecedentes personales de interés.

En la exploración, la mejor agudeza visual corregida (MAVC) en el ojo derecho (OD) es de 20/20, y en el OI de 20/30. Biomicroscopía: normal en ambos ojos. Fondo de ojo: OD sin alteraciones. En el OI se observa lesión amarillenta a nivel macular y cambios pigmentarios asociados (figura 1).

El *scan* horizontal con tomografía de coherencia óptica *swept-source* (SS-OCT), coincidiendo con el margen superior de la lesión, define una excavación coroidea focal de forma cóncava, donde las capas retinianas externas se ajustan al epitelio pigmentario de la retina (EPR) dentro de la excavación (figura 2).

El *scan* vertical mediante SS-OCT a nivel de la excavación permite definir las características propias de esta, curvatura normal de la interfase coroides-esclera, hiperreflectividad coroidea posterior, adelgazamiento coroides bajo la excavación y vasculatura coroidea dilatada en márgenes (figura 3).

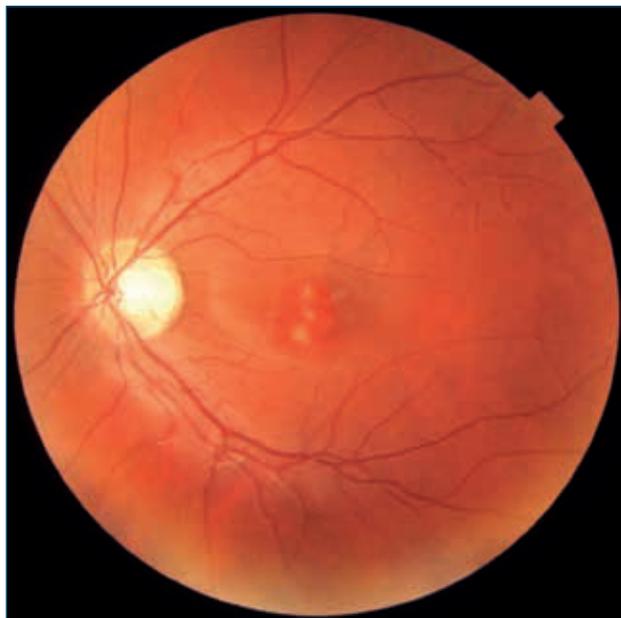


FIGURA 1

Retinografía del ojo izquierdo que muestra lesión amarillenta a nivel macular con cambios pigmentarios asociados.

El *scan* oblicuo sobre la fovea pone de manifiesto, de forma evidente, la existencia de una membrana neovascular con desestructuración de las capas externas de la retina y EPR (figura 4).

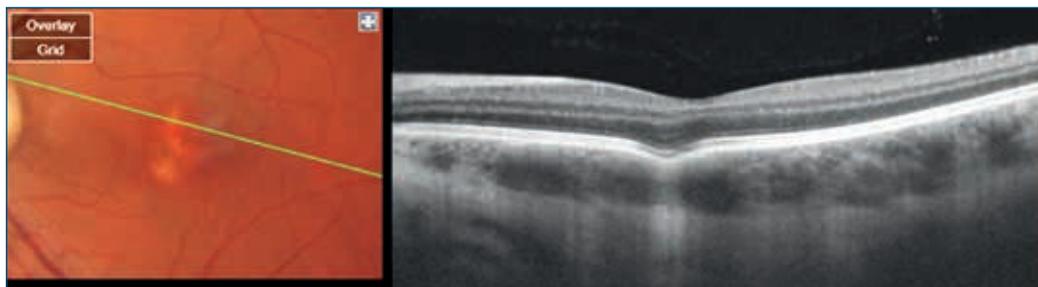


FIGURA 2

Scan horizontal: tomografía de coherencia óptica *swept-source* que pone de manifiesto una excavación focal coroidea tipo «conformada».

La imagen de angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A) muestra la membrana neovascular visible en capa avascular y la señal de flujo correspondiente en modo B (figura 5). La segmentación coroidea muestra los paquivasos (figura 6).

La angiografía fluoresceínica (AGF) demuestra dos focos hiperfluorescentes desde tiempos precoces en posible relación con defecto del EPR y discreto escape en fases tardías secundario a neovascularización coroidea (NVC) (figura 7).

Se decide indicar inyección intravítrea única de aflibercept. Un mes después de esta, la paciente presenta

evolución favorable, con recuperación de visión a MAVC 20/20 y mejora en metamorfopsia.

La SS-OCT pone de manifiesto la mejoría anatómica (figura 8) y la OCT-A muestra el silencio de señal de la membrana en retina avascular y la ausencia de flujo en el modo B respecto a la imagen al diagnóstico (figura 9).

DISCUSIÓN

El termino «excavación focal coroidea» (EFC) fue establecido por Margolis en 2011 para definir un área de excavación coroidea submacular detectada en OCT en

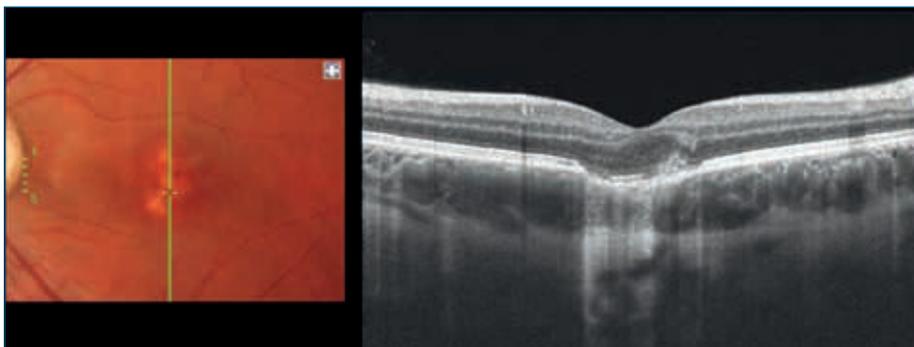


FIGURA 3

Scan vertical: tomografía de coherencia óptica *swept-source* que permite definir las características de la excavación focal coroidea: curvatura normal de la interfase coroides-esclera, hiperreflectividad coroidea posterior, adelgazamiento coroideo bajo la excavación y vasculatura coroidea dilatada en márgenes.

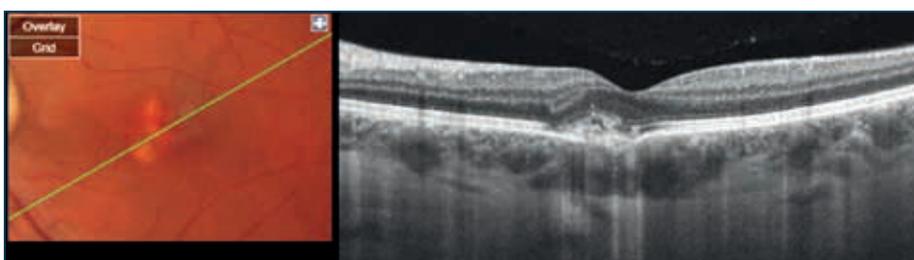


FIGURA 4

Scan oblicuo sobre la fovea que pone de manifiesto, de forma evidente, la existencia de una membrana neovascular con desestructuración de capas externas de la retina y epitelio pigmentario de la retina.

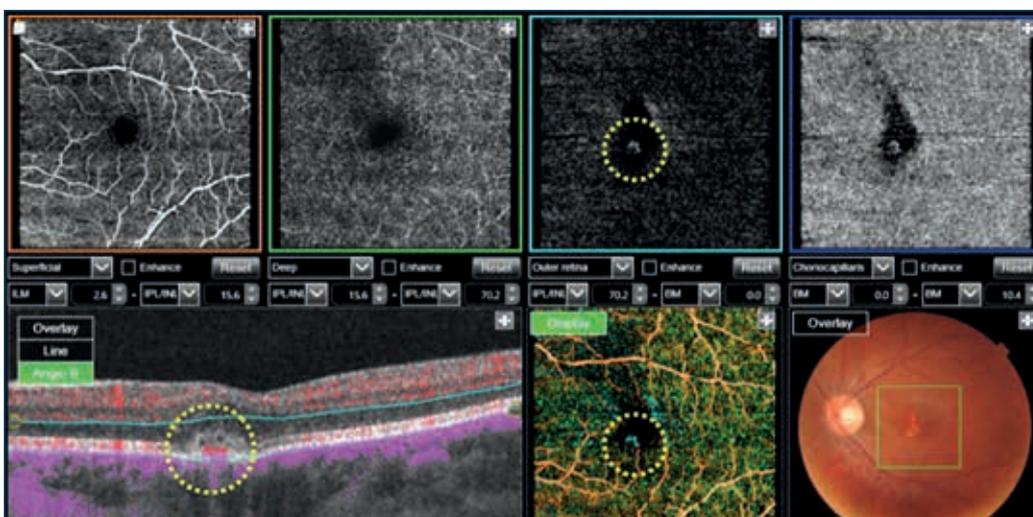


FIGURA 5

Angiografía por tomografía de coherencia óptica que muestra la membrana neovascular visible en capa avascular y la señal de flujo intralesional en modo B.

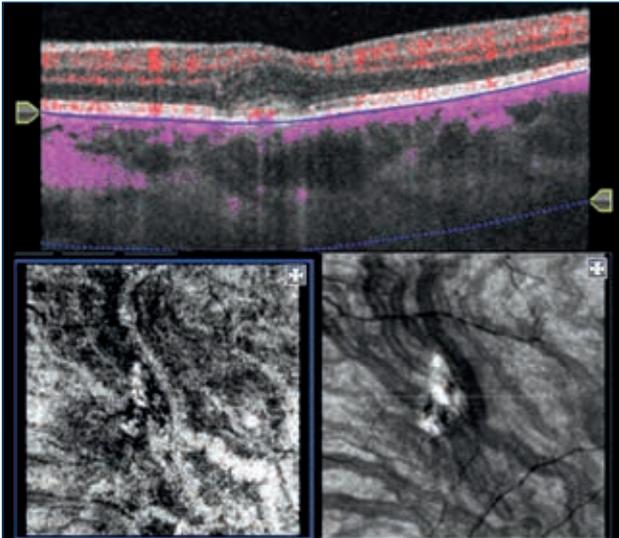


FIGURA 6

La segmentación del *slab* coroideo en profundidad muestra los paquivasos.

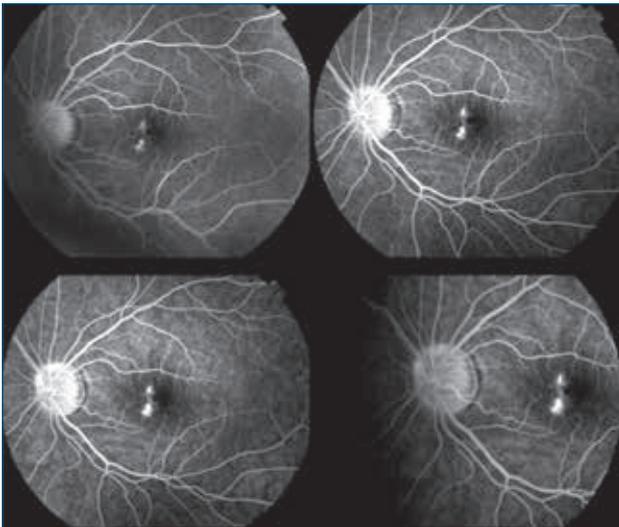


FIGURA 7

La angiografía fluoresceínica muestra dos focos hiperfluorescentes desde tiempos precoces y discreto escape en fases tardías.

ausencia de estafiloma, ectasia escleral o traumatismo previo¹. Años antes, Jampol lo había descrito como un hallazgo anatómico en un paciente asintomático².

La EFC generalmente se asocia con buena agudeza visual, sin síntomas, y con apariencia normal o casi normal de la retina suprayacente. Muestra mayor prevalencia entre la cuarta y la quinta décadas de la vida, y no existen diferencias entre sexos. Se trata de un hallazgo frecuentemente unilateral, con más incidencia en asiáticos y en miopes moderados.

Shinojima define la EFC, según su forma, en cónica, cóncava o mixta³. Margolis clasifica la ECF en «conformada» y «no conformada», en función de la posición de las capas externas de la retina en relación con el EPR¹.

Existen varias hipótesis que tratan de explicar su origen: una, por posible tracción debida a anomalías vasculares coroideas de origen embrionario⁴; otra, por un origen inflamatorio por haberse visto asociada a casos de coroiditis multifocal y coroiditis *punctata* interna⁵.

La lesión puede permanecer estable, aunque se han descrito diferentes complicaciones como coriorretinopatía central serosa (CSC), NVC y vasculopatía coroidea polipoidea. Lee et al. reportan, en una serie de 41 casos, la presencia de CSC hasta en el 24 % de ellos, y de NVC en un 22 %, tanto de tipo 1 como de tipo 2, estas últimas más frecuentes en pacientes más jóvenes y más miopes⁶.

Diferentes publicaciones refieren la buena respuesta al tratamiento antiangiogénico de estas lesiones neovasculares asociadas a EFC^{7,8}, como es el caso que presentamos.

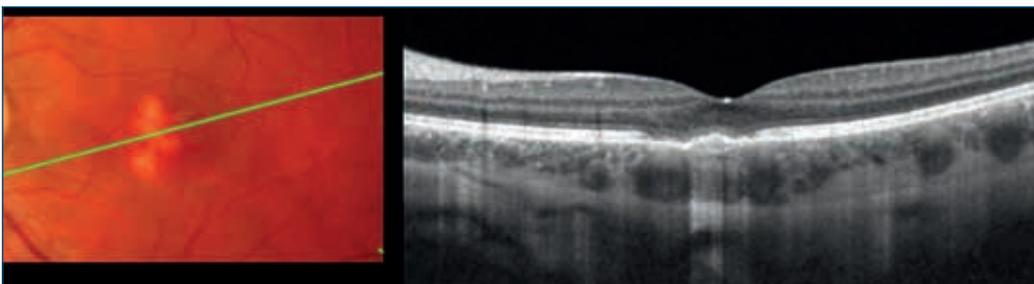


FIGURA 8

La tomografía de coherencia óptica *swept-source* tras tratamiento pone de manifiesto la mejoría anatómica, con restitución de capas externas de retina.

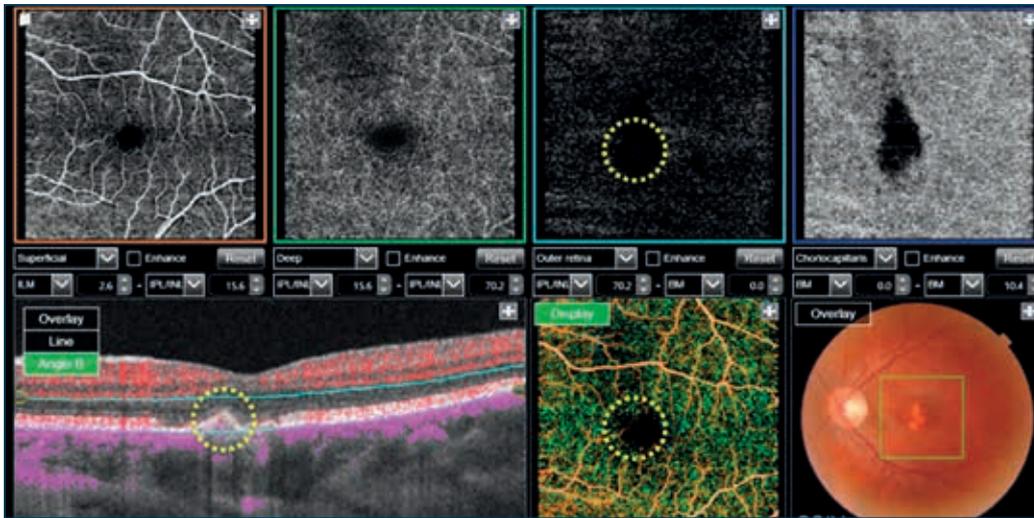


FIGURA 9

La angiografía por tomografía de coherencia óptica muestra el silencio de señal de la membrana en retina avascular y la ausencia de flujo en el modo B respecto a la imagen previa al tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Margolis R, Mukkamala SK, Jampol LM, Spaide RF, Ober MD, Sorenson JA, et al. The expanded spectrum of focal choroidal excavation. *Arch Ophthalmol* 2011;129:1320-5.
2. Jampol LM, Shankle J, Schroeder R, Tornambe P, Spaide RF, Hee MR. Diagnostic and therapeutic challenges. *Retina* 2006;26:1072-6.
3. Shinojima A, Kawamura A, Mori R, Yuzawa M. Morphologic features of focal choroidal excavation on spectral domain optical coherence tomography with simultaneous angiography. *Retina* 2014;34(7):1407-14.
4. Kumano Y, Nagai H, Enaida H, Ueno A, Matsui T. Symtomatic and morphological differences between choroidal excavation. *Optom Vis Sci* 2013;90(4):e110-8.
5. Kim H, Woo SJ, Kim YK, Lee SC, Lee CS. Focal choroidal excavation in multifocal choroiditis and punctate inner choroidopathy. *Ophthalmology* 2015;122:1534-5.
6. Lee CS, Woo SJ, Kim YK, Hwang DJ, Kang HM, Kim H, et al. Clinical and spectral-domain optical coherence tomography findings in patients with focal choroidal excavation. *Ophthalmology* 2014;121(5):1029-35.
7. Haifeng Xu, Fanxing Zeng, Depeng Shi, Xiaolei Sun, Xiuli Chen, Yao Bai. Focal Choroidal Excavation Complicated by Choroidal Neovascularization. *Ophthalmology* 2014;121(1):246-25.
8. Ghadiali Q, Dansingani KK, Freund KB. Focal choroidal excavation and choroidal neovascularization with associated pachychoroid. *Retin Cases Brief Rep* 2016;10(4):293-6.

CASO 43

Hemorragia submembrana limitante interna

José Antonio López Garrido¹, Loreto del Valle Sagués²

¹Jefe del Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usánsolo

²Residente 3 del Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usánsolo

Paciente de 23 años, que acude a consulta porque ve una mancha negra central por su ojo izquierdo (OI), de horas de evolución. Antecedentes personales y familiares, sin interés. No refiere traumatismo ni esfuerzos físicos.

La agudeza visual es de 1 en el ojo derecho, bultos en OI. En la exploración el único dato remarcable es la existencia de una hemorragia vítrea y macular en el OI.

La hemorragia está en tres niveles (figura 1): vítreo, espacio subhialoideo y submembrana limitante interna (MLI). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se aprecia un material hipo e hiperreflectivo, que se corresponde con la hemorragia, entre la MLI y la capa de fibras.

En este caso, el paciente no refirió traumatismo, lesiones previas o enfermedades sistémicas. Tampoco asociaba la hemorragia a una posible maniobra de Valsalva. Sin embargo, basádonos en la exploración y en la ausencia de antecedentes, este fue nuestro diagnóstico y decidimos limitarnos a observar la evolución. A las seis semanas la hemorragia vítrea y subhialoidea había desaparecido, pero persistía sangre sub-MLI en el nivel inferior de la zona afectada (figura 2).

En los sucesivos controles la sangre se va reabsorbiendo y disminuye el espacio sub-MLI (figura 3). En la figura 4 podemos apreciar que, a pesar de la desaparición de la hemorragia, la MLI no ha recuperado su perfil histológico normal. Seis meses después del sangrado, la retina recuperó su aspecto normal en la OCT y la visión era 20/20.

DISCUSIÓN

La causa más frecuente de este tipo de hemorragias son las maniobras de Valsalva. La retinopatía de Valsalva fue inicialmente descrita por Gass¹. Aparece tras un

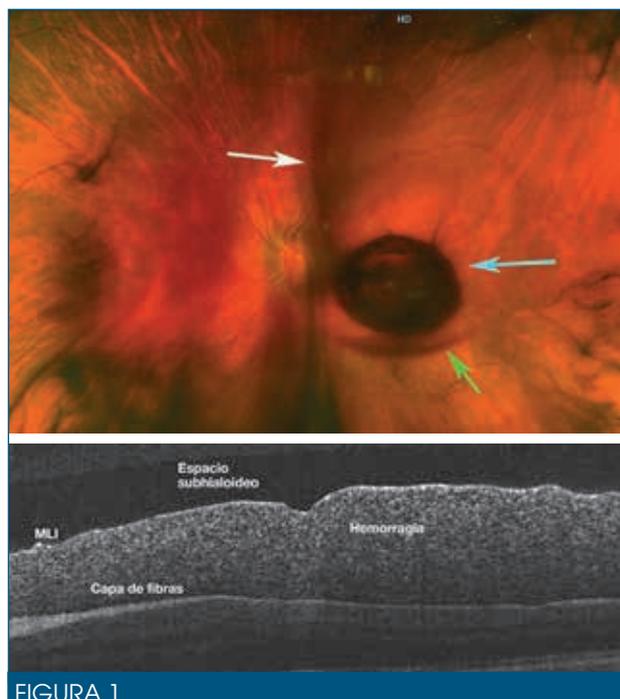


FIGURA 1

La flecha blanca señala una hemorragia vítrea, que se corresponde también con las manchas oscuras. Se puede apreciar una imagen hemorrágica en «naveta», típica de las hemorragias subhialoideas (flecha verde). La flecha azul señala una hemorragia más delimitada y oscura, que se sitúa por debajo de la limitante interna. En la tomografía de coherencia óptica se identifica el material hemático situado entre la membrana limitante interna y la capa de fibras. Por encima de la membrana limitante interna se puede reconocer el espacio subhialoideo.

MLI: membrana limitante interna.

aumento súbito de la presión abdominal o torácica, por ejemplo, por episodios de vómitos. No es necesario que haya alteraciones vasculares preexistentes. Otras posibles etiologías son discrasias sanguíneas, aneurismas,

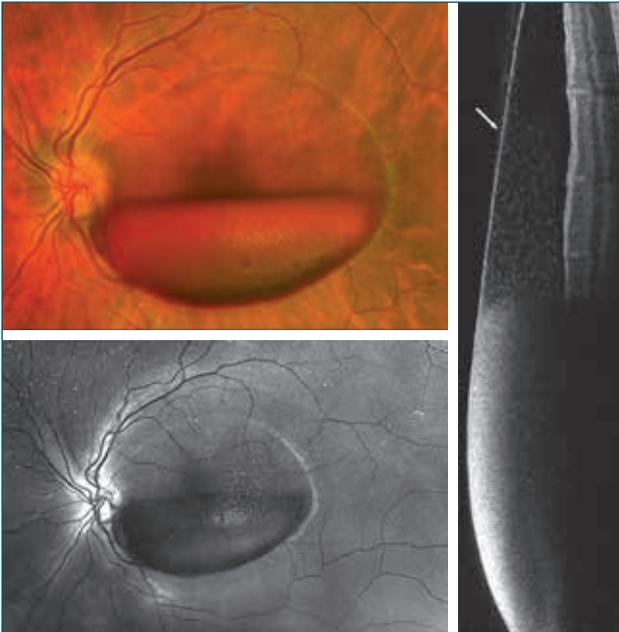


FIGURA 2

En la imagen aneritra (abajo izquierda) se aprecia el brillo de la membrana limitante interna. En la retinografía, se ve el nivel hemático, con aspecto de pseudohipopion. Tomografía de coherencia óptica, corte vertical: se delimita claramente la membrana limitante interna en la parte superior de la imagen (flecha) como una línea hiperreflectiva.

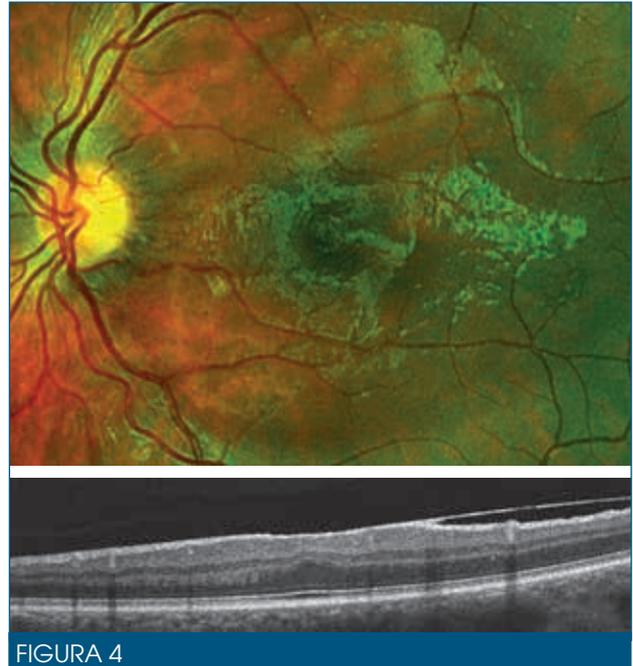


FIGURA 4

Ya no hay restos hemáticos, pero se sigue apreciando el brillo característico de la membrana limitante interna desprendida. En la tomografía se ve la reaplicación de la membrana limitante interna en la zona central.

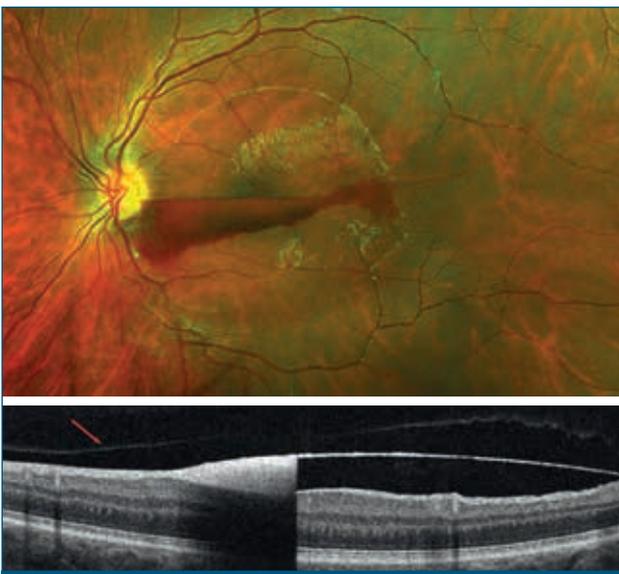


FIGURA 3

Referencias anatómicas en la figura 1. La flecha roja señala la hialodes. En la retinografía podemos ver la hemorragia residual y el brillo central y periférico que delimita el despegamiento de la membrana limitante interna. El corte tomográfico diferencia claramente la membrana limitante interna en la zona sin hemorragia.

neovascularización retiniana o subretiniana o síndrome de Terson.

En las hemorragias prerretinianas lo más habitual es que la sangre ocupe el espacio subhialoideo por delante de la MLI, pero en los casos que afectan a la mácula no es infrecuente que se localice entre la MLI y la capa de fibras. Aunque el uso de la OCT puede ayudarnos a situar de manera apropiada el nivel de la hemorragia, no siempre es posible diferenciar entre las hemorragias subhialoideas y las sub-MLI.

El pronóstico visual suele ser bueno, con resolución espontánea, pero en el caso de que se mantenga durante un período de tiempo largo pueden producir fibrosis de la MLI y membranas epirretinianas², así como daños tóxicos a la retina. El tratamiento puede ser quirúrgico, mediante vitrectomía³ o mediante micropunciones con láser YAG⁴, para permitir el paso de la sangre a la cavidad vítrea.

A nuestro entender, lo interesante del caso que presentamos es que nos permite identificar de manera clara los tres niveles posibles de hemorragias prerretinianas: vítreo, subhialoideo y sub-MLI. Especialmente interesante es apreciar la evolución del despegamiento de la MLI y cómo se produce la normalización de manera espontánea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duane TD. Valsava hemorrhagic retinopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1972;70:298-313.
2. Gibran SK, Kenawy N, Wong D, Hiscott P. Changes in the retinal inner limiting membrane associated with Valsalva retinopathy. *Br J Ophthalmol* 2007;91:701-2.
3. Kuhn F, Morris R, Witherspoon CD, Mester V. Terson syndrome. Results of vitrectomy and the significance of vitreous hemorrhage in patients with subarachnoid hemorrhage. *Ophthalmology* 1998;105:472-7.
4. Ulbig MW, Mangouritsas G, Rothbacher H, Hamilton AMP, McHugh JD. Long-term results after drainage of premacular subhyaloid hemorrhage into the vitreous with a pulsed Nd:YAG laser. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1465-9.

CASO 44

Diagnóstico de degeneración macular asociada a la edad tipo 1 aneurismática (polipoidea) mediante retinografía multicolor

Lorenzo López Guajardo

Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid
Clínica Santa Elena. Madrid

La neovascularización tipo I aneurismática¹ (también conocida como vasculopatía coroidea polipoidea) es un tipo particular de neovascularización coroidea que requiere un diagnóstico específico y cuyo tratamiento se diferencia de las pautas habituales de antiangiogénico intravítreo indicadas en la neovascularización tipo I clásica, pues, en ocasiones, requiere el concurso de la terapia fotodinámica².

El diagnóstico de la neovascularización tipo I aneurismática se lleva a cabo mediante verde de indocianina³, prueba que al ser invasiva no se realiza de rutina y mucho menos en áreas con baja prevalencia de esta enfermedad. La posibilidad de realizar un diagnóstico, o si acaso una sospecha elevada, mediante pruebas no invasivas de la presencia de pólipos, puede ayudar al oftalmólogo para un diagnóstico más preciso de esta entidad.

En la retinografía convencional las lesiones aneurismáticas aparecen como lesiones anaranjadas que en bastantes ocasiones son difíciles de distinguir del fondo amarillento retiniano. La retinografía multicolor es el resultado de la suma de tres imágenes simultáneas obtenidas con tres diferentes longitudes de ondas. El hecho de utilizar láseres para su generación permite una mejor delimitación de las estructuras retinianas (vasos, etc.) que en la retinografía convencional. De las tres longitudes de onda, la infrarroja (815 m) hace posible una buena visualización de las capas más profundas como el epitelio pigmentario y la coroides. En la imagen multicolor las lesiones aneurismáticas aparecen en color verde o verde oscuro, lo que unido a unos límites netos permite una más fácil identificación. Asimismo, la imagen infrarroja también aporta una importante rentabilidad

diagnóstica para esta entidad, pues en ella los pólipos aparecen como lesiones de color gris oscuro y límites bien definidos.

Tan y colaboradores⁴ han publicado recientemente en *Ophthalmology Retina* la posibilidad de realizar un diagnóstico con un elevado índice de acierto (49 sobre 50 de casos diagnosticados con verde de indocianina) utilizando la imagen multicolor del HRA Spectralis de Heidelberg. Las dilataciones aneurismáticas aparecerían como imágenes nodulares de color verde o verde oscuro y límites netos en la imagen multicolor, así como imágenes nodulares de color gris oscuro en la imagen infrarroja, en ambos casos coincidiendo exactamente con las imágenes de las dilataciones aneurismáticas en el estudio con verde de indocianina.

Presentamos un caso en el que la retinografía (figura 1A) presenta unos exudados duros muy sutiles, asociados a una lesión anaranjada de difícil visualización; la realización de una retinografía multicolor (figura 1B) y la infrarroja (figura 2) hicieron posible sospechar la presencia de pólipos y dirigir el B-scan hacia la zona concreta a estudiar (figura 3), que de otro modo podía haber pasado inadvertida en estudios de un solo corte. A la vista de la imagen tomográfica compatible, se procedió a una angiografía con verde de indocianina que confirmó el diagnóstico (figura 4).

Es posible que, con la experiencia, muchos casos de neovascularización puedan ser diagnosticados mediante imagen multimodal no invasiva, disminuyendo en muchas ocasiones la necesidad de utilizar angiografía con inyección intravenosa de contrastes.

CASO 44

Diagnóstico de degeneración macular asociada a la edad tipo 1 aneurismática (polipoidea) mediante retinografía multicolor



FIGURA 1

Retinografía multicolor.

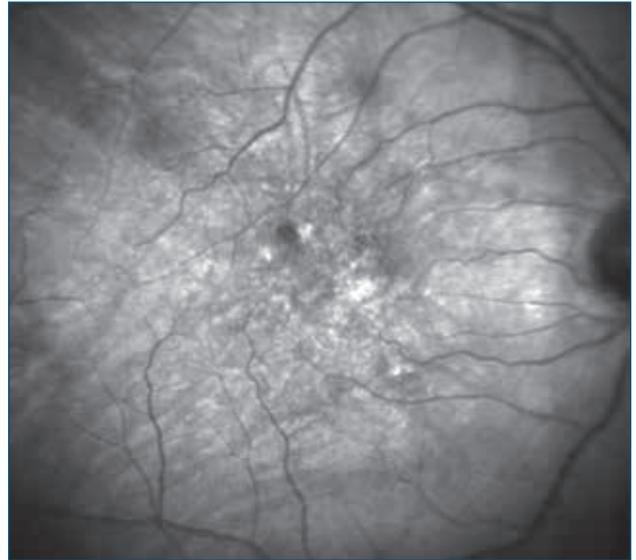


FIGURA 2

Retinografía aneritra.

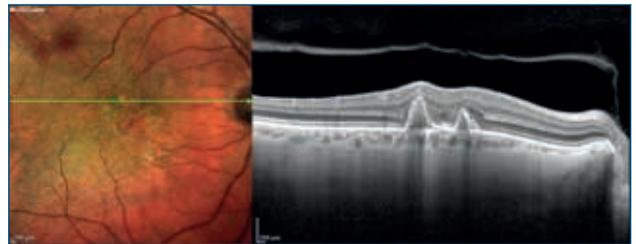


FIGURA 3

Retinografía multicolor con B-scan cuya localización es determinada por los hallazgos en la retinografía.



FIGURA 4

Confirmación diagnóstica por verde de indocianina.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dansingani KK, Gal-Or O, Sadda SR, Yannuzzi LA, Freund KB. Understanding aneurysmal type 1 neovascularization (polypoidal choroidal vasculopathy): a lesson in the taxonomy of 'expanded spectra' – a review. *Clin Exp Ophthalmol* 2018;46:189-200.
2. Tan CS, Hariprasad SM, Lim LW. New paradigms in polypoidal choroidal vasculopathy management: the impact of recent multicenter, randomized clinical trials. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retin* 2018;49(1):4-10.
3. Tan CS, Ngo WK, Chen JP, Tan NW, Lim TH; EVEREST Study Group. Study report 2: imaging and grading protocol, and baseline characteristics of a randomised controlled trial of polypoidal choroidal vasculopathy. *Br J Ophthalmol* 2015;99(5):624-8.
4. Tan CS, Ting DS, Lim LW. Multicolor fundus imaging of polypoidal choroidal vasculopathy. *Ophthalmol Retina* 2019;3:400-9.

CASO 45

Membrana neovascular coroidea yatrogénica tras fotocoagulación focal en edema macular diabético

Natalia Márquez Ivacevich¹, Rafael Campos Polo²

¹Facultativo especialista de área. Hospital Campo Arañuelo. Navalmoral de la Mata (Cáceres)

²Facultativo especialista de área. Hospital Virgen del Puerto. Plasencia (Cáceres)

INTRODUCCIÓN

El edema macular diabético (EMD) es una de las principales causas de pérdida visual en pacientes diabéticos con prevalencia creciente, aunque actualmente existen múltiples opciones terapéuticas para su abordaje. Presentamos un caso clínico de EMD tratado con láser focal que desarrolla una membrana neovascular coroidea (MNVC) como complicación.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 66 años con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión y dislipemia, que presenta en la exploración oftalmológica mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 1 en el ojo derecho y de 1 en el ojo izquierdo (OI) escala de Snellen, facoesclerosis y retinopatía diabética no proliferante moderada en el OI, con grupo de microaneurismas y exudados duros en circinada en la arcada temporal superior que amenazan el área foveal. Resto de la exploración, sin interés.

En las pruebas complementarias la angiografía fluoresceínica (AGF) muestra EMD focal y la tomografía de coherencia óptica engrosamiento esponjiforme con exudados en el área sin tracción: (T0 E1) clasificación de Panozzo¹.

Tras obtener un adecuado control metabólico, se realiza fotocoagulación focal del área con láser de argón de microaneurismas orientados por AGF (figura 1), siguiendo las recomendaciones actuales de tratamiento para EMD focal no traccional sin afectación central (parámetros utilizados: *spot*: 100 micras, duración: 0,1 segundos, potencia: 100 mw).

En el control postratamiento al tercer mes, presenta disrupción del epitelio pigmentario de la retina con engrosamiento cistoideo e imagen sugerente de MNVC tipo 2

en el área tratada. Se realiza AGF de confirmación, que aporta patrón clásico (figura 2). Por su localización extrafoveal no compromete la agudeza visual.

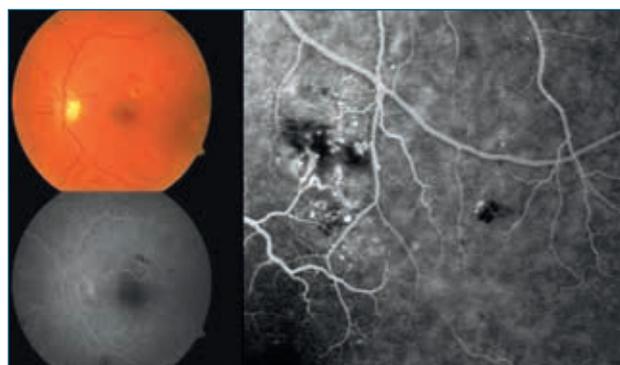


FIGURA 1

Angiografía fluoresceínica basal y guía para fotocoagulación focal.

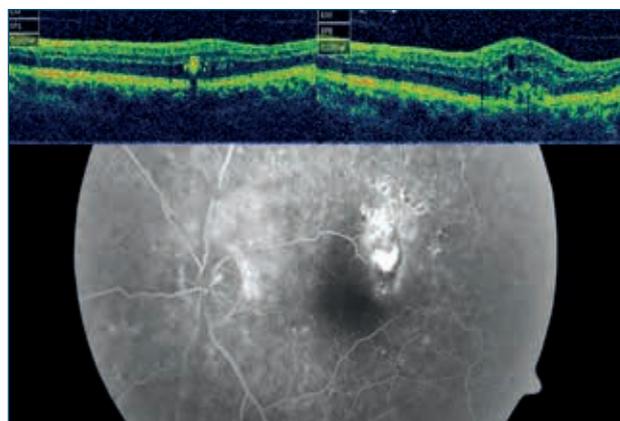


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica pre-posfotocoagulación. Angiografía fluoresceínica posfotocoagulación «patrón clásico membrana neovascular coroidea».

La actitud terapéutica fue inyección intravítrea de antiangiogénico aflibercept a intervalo mensual tres dosis y se evidenció resolución de la actividad de la lesión con desarrollo de cicatriz en el área. La imagen de autofluorescencia muestra la proximidad entre las cicatrices de láser y la cicatriz de la MNVC. Esto, asociado a la ausencia de dicha membrana en la AGF basal, indica su etiología yatrogénica (figura 3).

Tras más de cuatro años de seguimiento, el paciente presenta estabilidad de la lesión, sin haber requerido dosis adicionales y sin afectación de su MAVC por esa causa.

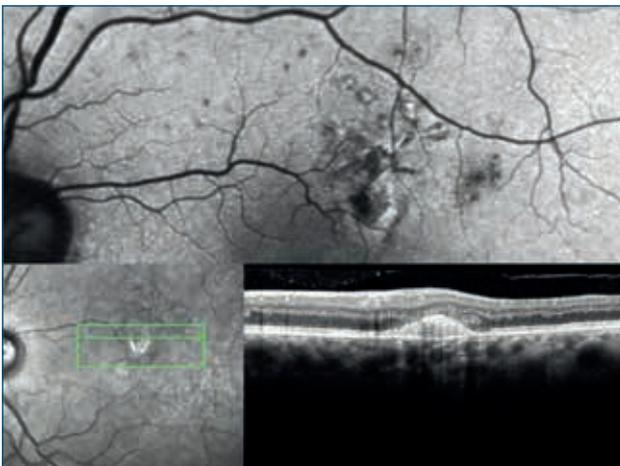


FIGURA 3

Imagen de autofluorescencia: proximidad de cicatrices láser-membrana neovascular coroidea. Imagen de tomografía de coherencia óptica con cicatriz en el área de láser.

DISCUSIÓN

El efecto beneficioso del láser focal ha sido ampliamente demostrado, pero no debemos olvidar sus riesgos. Se han reportado múltiples complicaciones de su uso, entre las que se incluyen la MNVC, precipitaciones lipídicas foveales, fibrosis subretiniana, hemorragia coroidea o retiniana, extensión cicatrizal y defectos del campo visual². La MNVC se desarrolla en áreas de ruptura de la membrana de Bruch, con un tiempo medio para el diagnóstico des-

crito de 8 semanas (de 2 semanas a 5 meses después del tratamiento), donde la quemadura repetida, el tamaño pequeño del *spot*, la corta duración o la alta intensidad son factores de riesgo^{2,3}. Aunque es poco conocido su curso natural, además del mecanismo descrito, el aumento del factor de crecimiento vascular endotelial y de interleucinas proinflamatorias parecen estar también implicados, aparentando un proceso de curso menos agresivo que membranas neovasculares de otras etiologías, similar al que sucede en la MNVC miópica, de ahí la probable respuesta mantenida ante un número limitado de inyecciones⁴.

La aparición de MNVC yatrogénica tras fotocoagulación ha sido comunicada tras tratamiento de coriorretinopatía central serosa, EMD, distrofia polimorfa posterior aguda⁴, degeneración macular asociada a la edad⁵ y trombosis venosa de rama. Se describen como posibles opciones terapéuticas: tratamiento quirúrgico⁶, láser térmico, terapia fotodinámica⁷ y fármacos antiangiogénicos⁸. Se describe con patrón clásico angiográfico y de tipo 2 en la tomografía de coherencia óptica y si es consecuente a terapia fotodinámica más resistente al tratamiento antiangiogénico. Se ha reportado la utilización intravítrea de aflibercept⁸, bevacizumab^{9,10} y ranibizumab¹¹. De toda la bibliografía revisada, se informa el mayor número de casos tras coriorretinopatía central serosa, y no se ha encontrado casuística del uso de aflibercept para esta complicación tras EMD.

Aunque existe poco consenso, el abordaje terapéutico más adecuado es la utilización de fármacos antiangiogénicos intravítreos, pero la elección del esquema y el fármaco es más incierta, dada la variabilidad en la casuística.

En nuestro caso, podemos concluir que la utilización de láser focal en EMD, aunque de modo muy infrecuente, no está carente de esta grave complicación, por lo que la realización de AGF previa, el cuidadoso ajuste de los parámetros del láser y la monitorización frecuente tras este son prácticas recomendadas. En cuanto a la elección del fármaco y el número de dosis, carecemos de evidencia científica suficiente para emitir una recomendación. Basándonos en la bibliografía revisada, cabe esperar una respuesta aceptable ante un número limitado de inyecciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Panozzo G, Parolini B, Gusson E, Mercanti A, Pinackatt S, Bertoldo G, et al. Diabetic macular edema: an OCT-based classification. *Semin Ophthalmol* 2004;19: 13-20.
2. Lewis H, Schachat AP, Haimann MH, Haller JA, Quinlan P, von Fricken MA, et al. Choroidal neovascularization after laser photocoagulation for diabetic macular edema. *Ophthalmology* 1990;97:503-10.

3. Varley MP, Frank E, Purnell EW. Subretinal neovascularization after focal argon laser for diabetic macular edema. *Ophthalmology* 1988;95:567-73.
4. Pikkil J, Rumelt S. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization secondary to laser photocoagulation for central serous chorioretinopathy. *Eur J Ophthalmol* 2012;22:488-91.
5. Macular Photocoagulation Study Group. Recurrent choroidal neovascularization after argon laser photocoagulation for neovascular maculopathy. *Arch Ophthalmol* 1986;104:503-12.
6. Chen CJ, Urban LL, Nelson NC, Fratkin JD. Surgical removal of subfoveal iatrogenic choroidal neovascular membranes. *Ophthalmology* 1998;105:1606-11.
7. Shah GK. Photodynamic therapy for choroidal neovascularization after thermal laser photocoagulation for diabetic macular edema. *Am J Ophthalmol* 2003;135:114-6.
8. Chhablani J, Pichi F, Silva R, Casella AM, Murthy H, Banker A, et al.; King Khaled Eye Specialist Hospital International Collaborative Retina Study Group. Antiangiogenics in choroidal neovascularization associated with laser in central serous chorioretinopathy. *Retina* 2016;36:901-8.
9. Nomura Y, Obata R, Yanagi Y. Intravitreal bevacizumab for iatrogenic choroidal neovascularization in central serous chorioretinopathy. *Jpn Ophthalmol* 2012;56:245-9.
10. Montero JA, Ruiz-Moreno JM, Fernandez-Muñoz M. Intravitreal bevacizumab to treat choroidal neovascularization following photodynamic therapy in central serous choroidopathy. *Eur J Ophthalmol* 2011;21:503-5.
11. Laovirojjanakul W, Sanguansak T, Yospaiboon Y, Sinawat S, Sinawat S. Laser-induced choroidal neovascularizations: clinical study of 3 cases. *Case Rep Ophthalmol* 2017;8:429-35.

CASO 46

Neovascularización coroidea en paciente con osteoma coroideo

José Juan Martínez Toldos, Aída Navarro Navarro

Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Elche (Alicante)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 29 años diagnosticada en otro centro de osteoma coroideo bilateral con neovascularización coroidea secundaria en su ojo izquierdo, que acude a nuestro servicio para continuar el tratamiento y seguimiento de su enfermedad. En la exploración de fondo de ojo presentaba una lesión coroidea de color blanco-amarillento a nivel yuxtapapilar nasal en el ojo derecho (figura 1), y yuxtapapilar superior con afectación macular en el ojo izquierdo, además de una hemorragia macular en ese ojo (figura 2). Se realizó tomografía axial computarizada cerebral, ecografía ocular, angiografía fluoresceínica (AGF) y tomografía de coherencia óptica (OCT), y se llega al diagnóstico de osteoma coroideo bilateral, apreciándose la imagen típica de lesión hiperecogénica con sombra acústica posterior en la ecografía en ambos ojos y signos de neovascularización

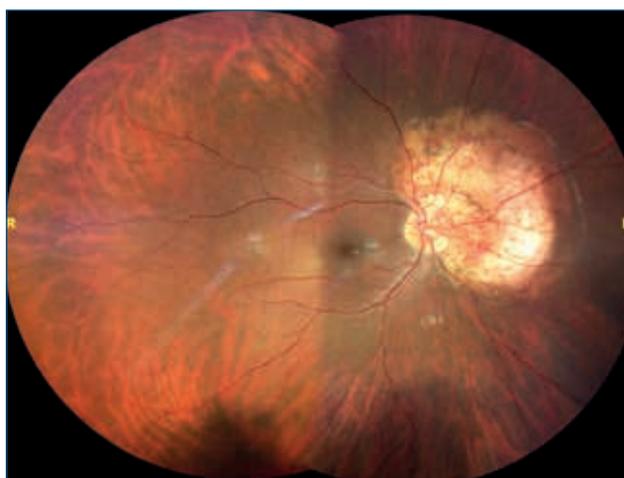


FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho que muestra el osteoma coroideo como una lesión blanco-amarillenta yuxtapapilar sin afectación macular.

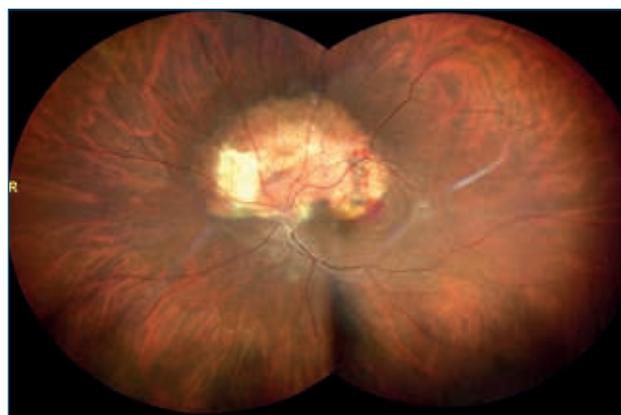


FIGURA 2

Retinografía del ojo izquierdo que muestra el osteoma coroideo con afectación macular y hemorragia macular en el contexto de neovascularización coroidea.

rización coroidea a nivel macular tanto en la AGF como en la OCT.

Su agudeza visual inicial era de 1 en el ojo derecho y de 0,05 en el ojo izquierdo. Tras una dosis de ranibizumab intravítreo en el ojo izquierdo en otro centro, acude cuatro semanas después a nuestro servicio para valoración y continuar tratamiento. En ese momento, la agudeza visual en el ojo derecho se mantenía estable y con OCT macular normal, y en el ojo izquierdo había mejorado a 0,1, persistiendo la hemorragia macular y una pequeña cantidad de fluido subretiniano en la OCT (figura 3), por lo que se indica una nueva dosis de ranibizumab intravítreo y revisión a las cuatro semanas. Tras una tercera inyección, se observa desaparición de la hemorragia y conversión de la neovascularización coroidea en una lesión fibrótica, alcanzando una agudeza visual de 0,4. Además de la OCT, se realiza angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A)

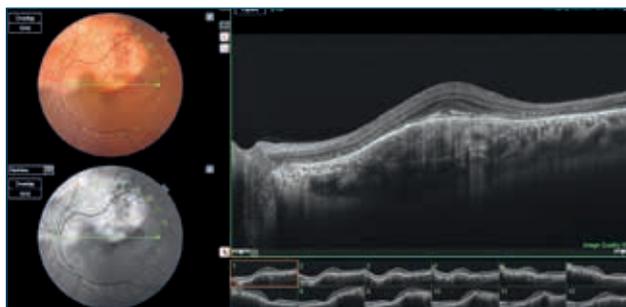


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica macular del ojo izquierdo tras la primera inyección intravítrea de ranibizumab, que muestra una pequeña cantidad de fluido subretiniano y una lesión coroidea subyacente que corresponde al osteoma.

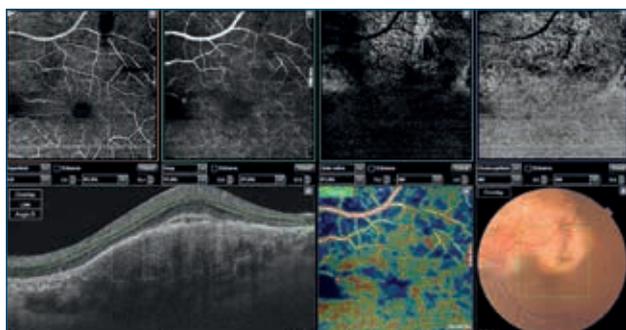


FIGURA 4

Angiografía por tomografía de coherencia óptica que muestra el aspecto de la neovascularización coroidea en regresión tras la tercera inyección intravítrea de ranibizumab.

durante el seguimiento y se evidencia una regresión de la neovascularización coroidea tras la tercera inyección intravítrea (figura 4).

DISCUSIÓN

El osteoma coroideo es un tumor benigno osificante poco frecuente, más habitual en mujeres jóvenes, que suele presentarse de forma unilateral, como una lesión blanco-amarillenta yuxtapapilar o macular algo elevada

de forma irregular, con bordes bien definidos, y que puede producir pérdida de visión por diferentes mecanismos: atrofia del epitelio pigmentario (EPR), desprendimiento seroso macular por descompensación del EPR y, más a menudo, por neovascularización coroidea, llegando esta a presentarse en el 46 % de los pacientes a los 20 años del diagnóstico¹. Aunque no hay un tratamiento estándar para los osteomas coroideos, sí se han descrito diferentes tratamientos para la neovascularización coroidea secundaria en estos casos, desde la extirpación quirúrgica de la membrana, la fotocoagulación con láser argón en lesiones extrafoveales, la termoterapia transpupilar en lesiones foveales, la terapia fotodinámica en lesiones foveales y extrafoveales, hasta el uso de inyecciones intravítreas de anticuerpos antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF)². Se han publicado casos tratados con bevacizumab³⁻⁵, ranibizumab^{6,7} y aflibercept^{8,9}, con resolución del fluido subretiniano asociado y mejoría de la agudeza visual. En la revisión publicada por Alameddine y colaboradores, observaron que algunos pacientes requirieron más de una inyección intravítrea de anti-VEGF y describen una media de 1,8 inyecciones por ojo tratado². Se cree que los resultados favorables se deben a que la disminución del VEGF, incluso a niveles fisiológicos, reduce la permeabilidad de los vasos coroideos¹⁰, aunque también se estima que el VEGF está aumentado de forma secundaria a la inflamación crónica y la isquemia leve producida por el tumor coroideo¹¹.

En nuestro caso, al observar persistencia de fluido subretiniano y de la hemorragia macular tras la primera inyección intravítrea de ranibizumab, decidimos continuar con tratamiento mensual, y se ha precisado un total de tres inyecciones intravítreas hasta el momento para estabilizar la lesión y la agudeza visual. A pesar de la naturaleza benigna de estos tumores, las complicaciones asociadas como el crecimiento del tumor, la descalcificación y la neovascularización coroidea pueden producir una disminución grave de la agudeza visual a lo largo de los años, por lo que sería recomendable investigar futuras terapias para prevenirlas y evitar la pérdida de visión irreversible.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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.
2. Alameddine RM, Mnasour AM, Kahtani E. Review of choroidal osteomas. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014;21(3):244-50.
3. Ahmadieh H, Vafi N. Dramatic response of choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma

to the intravitreal injection of bevacizumab (Avastin). *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245:1731-3.

4. Narayanan R, Shah VA. Intravitreal bevacizumab in the management of choroidal neovascular membrane secondary to choroidal osteoma. *Eur J Ophthalmol* 2008;18:466-8.
5. Pandey N, Guruprasad A. Choroidal osteoma with choroidal neovascular membrane: Successful treatment with intravitreal bevacizumab. *Clin Ophthalmol* 2010;4:1081-4.
6. Song MH, Roh YJ. Intravitreal ranibizumab in a patient with choroidal neovascularization secondary to choroidal osteoma. *Eye (Lond)* 2009;23:1745-6.
7. Wu ZH, Wong MY, Lai TY. Long-term follow-up of intravitreal ranibizumab for the treatment of choroidal neovascularization due to choroidal osteoma. *Case Rep Ophthalmol* 2012;3:200-4.
8. 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(3):441-4.
9. Arrigo A, Pierro L, Sacconi R, Querques G, Bandello F. Bilateral Choroidal Osteoma Complicated by Bilateral Choroidal Neovascularization. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2019;50(6):398-400.
10. 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.
11. Kubota-Taniai M, Oshitari T, Handa M, Baba T, Yotsukura J, Yamamoto S. Long-term success of intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularization associated with choroidal osteoma. *Clin Ophthalmol* 2011;5:1051-5.

CASO 47

Retinopatía drepanocítica o de células falciformes en paciente de etnia gitana

Antonio Medina Tapia¹, Sonia Gálvez Carvajal²

¹Retinólogo. Instituto de Investigación Oftalmológica de Sevilla (IIOS)
²Servicio de Oftalmología. Hospital Comarcal Santa Ana. Motril (Granada)

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 55 años, de etnia gitana, con rasgos morenos poco pronunciados, hipertenso descontrolado, que refiere pérdida de visión brusca en el ojo derecho (OD).

En la exploración la visión era de 0,05 en el OD y de 0,7 en el ojo izquierdo (OI). La presión intraocular estaba controlada en 16/15 mmHg y el segmento anterior era normal. Bajo dilatación pupilar, encontramos una hemorragia vítrea que no nos permite visualizar el fondo de ojo (figura 1).

Ante este cuadro nos planteamos de inicio como causa una trombosis venosa en un hipertenso mal controlado,



FIGURA 1

Hemorragia vítrea de aparición brusca.

un macroaneurisma, un desgarro de retina o una enfermedad de Eales.

Se recomienda tratamiento: reposo y fibrinolíticos durante diez días, y la hemorragia vítrea mejora de manera discreta, por lo que se aconseja seguir el mismo tratamiento durante diez días más.

La hemorragia vítrea se reduce parcialmente y podemos observar, en la región ecuatorial temporal, neovasos retinianos. Decidimos realizar angiografía fluoresceínica (AGF) solo del OD, ya que el paciente se niega de momento a dilatarse el OI, ya que cree que se le produciría una hemorragia en este ojo.

En la AGF se observan unos neovasos atípicos en la región temporal, con regular visualización de estos.

En la siguiente revisión la hemorragia se ha reducido en su totalidad, observando donde aparece una vasculitis con neovasos exangües en periferia extrema y en el borde de la zona isquémica unos neovasos en forma de abanico de mar (*sea fan*) (figuras 2D y E), lo cual nos hace sospechar una patología retiniana que nunca habíamos pensado anteriormente. Convencemos al paciente de explorar la periferia del OI bajo dilatación y aparece en la región temporal inferior una vasculitis venosa con zona de isquemia en extrema periferia y una hemorragia en «piel de salmón» (figuras 2A y B).

En la AGF se observa una vasculitis venosa con neovasos y una zona isquémica asociada a un efecto pantalla redondeado correspondiente a la zona de la hemorragia en piel de salmón (figura 3).

La hemorragia en su evolución sufre una rotura de la cavidad, donde se observan macrófagos cargados de hemosiderina que origina las manchas brillantes (figura 2C).

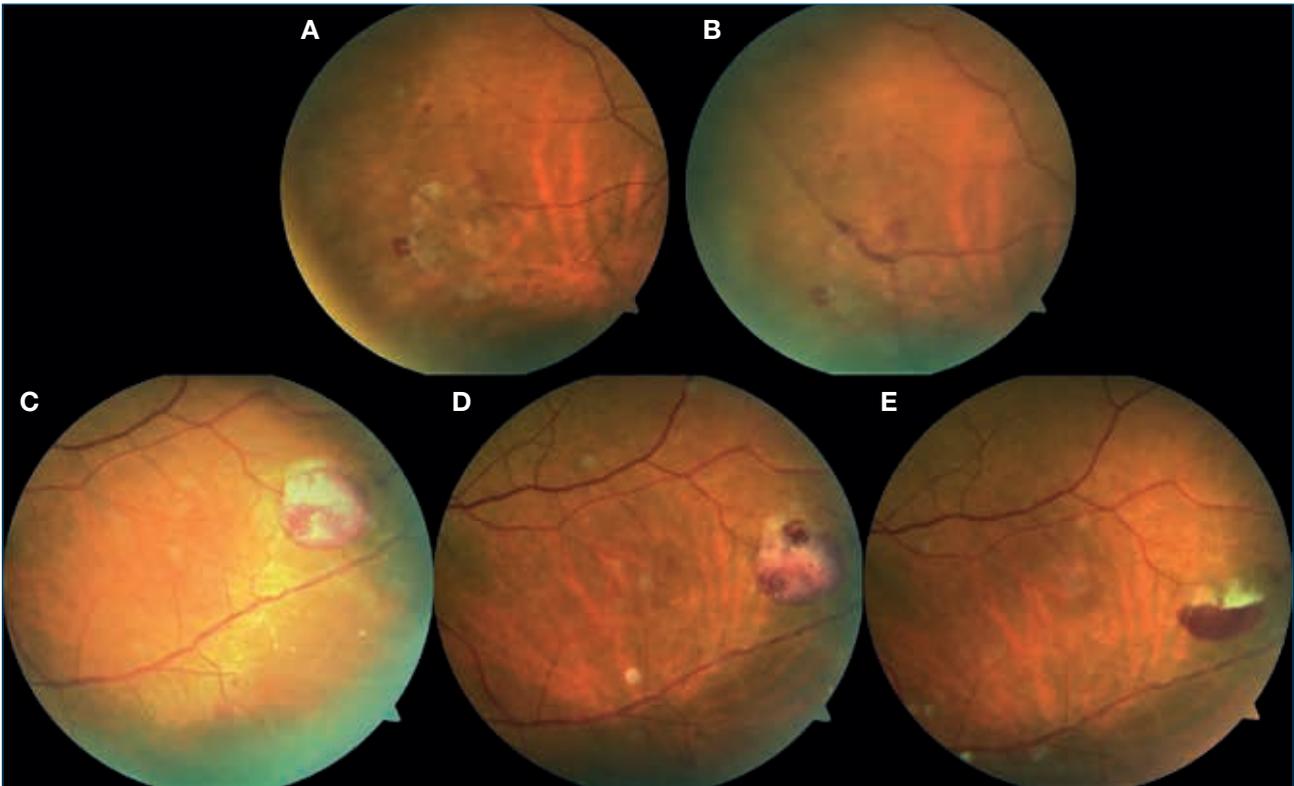


FIGURA 2

A y B) Vasculitis periférica, neovaso en abanico (*sea fan*). C-E) Evolución de la hemorragia en piel de salmón con depósitos de hemosiderina.



FIGURA 3

Angiografía fluoresceínica: vasculitis venosa con áreas de isquemia con neovascularización. Efecto pantalla de la hemorragia.

Ante este cuadro clínico, el diagnóstico al que nos enfrentamos es una retinopatía por anemia de células falciformes (ACF) en paciente que no es de raza negra.

Decidimos realizar tratamiento fotocoagulando con láser argón todas las zonas de isquemia, con total desaparición de estas y de los neovasos (figura 4).

El paciente está controlado en Medicina Interna solo con antiagregantes plaquetarios y el consejo de no acercarse a hogueras de leña. Está en estudio qué mutación presenta. Mantiene una agudeza visual de la unidad en ambos ojos.

DISCUSIÓN

La ACF o drepanocitosis es una hemoglobinopatía de herencia autosómica recesiva, que origina una anemia hemolítica, congénita, crónica y que afecta mayoritariamente a pacientes de raza negra.

La ACF caracterizada por la producción de una hemoglobina anormal denominada hemoglobina S que resulta de una mutación puntual de un aminoácido en el que susti-



FIGURA 4

Tratamiento con láser de argón de las áreas de isquemia con desaparición de los neovasos.

tuye el ácido glutámico por valina (hemoglobina S) o lisina (hemoglobina C) en la posición 6 de la cadena β -globina altera la función de los eritrocitos^{1,2}.

Según la normalidad de la cadena peptídica, se pueden considerar varias hemoglobinopatías de la ACF, como la forma de hemoglobina hemocigótica o drepanocitosis, la hemoglobina de células de rango filiforme o el rango falciforme.

Las más angiogénicas son la drepanocitosis C y la talasemia falciforme B con mayor riesgo de manifestaciones retinianas.

La historia natural de la retinopatía drepanocítica fue clasificada por Goldberg en 1971 de acuerdo con sus manifestaciones clínicas en⁶:

- estadio 1: oclusiones arteriales periféricas;
- estadio 2: anastomosis arteriovenosas periféricas;
- estadio 3: proliferación fibrovascular y lesiones características en abanico de mar (*sea fan*);
- estadio 4: hemorragia vítrea;
- estadio 5: desprendimiento de retina traccional^{3,4}.

Durante los últimos cuarenta años la AGF ha sido el patrón de oro para el diagnóstico y la monitorización de la retinopatía drepanocítica.

Cuando exista una hipoxia, la hemoglobina S reduce la flexibilidad celular del hematíe con hemólisis, aumento de la viscosidad sanguínea con oclusiones vasculares, y la aparición de zonas de isquemia y neovascularización periférica.

En nuestro paciente se nos plantearon todas las dificultades posibles, ya que el paciente no era de raza negra, sino de etnia gitana; con debut atípico, ya que la hemorragia vítrea fue unilateral, y la negativa del paciente a dilatarse el ojo. El hallazgo de hemorragias en piel de salmón (rojo anaranjado) de 10 drepanocítico⁵ y la degradación de la hemorragia en piel de salmón, produciendo unos grumos birrefringentes de hemosiderina⁴, nos orientan hacia el diagnóstico de certeza.

No se observó una papila falciforme, que consiste en la aparición de minúsculas manchas rojas oscuras por acúmulos de eritrocitos⁸, ni tampoco estrías angioides. Pero sí aparición de oclusiones arteriolares periféricas unidas a anastomosis arteriovenosas⁷, que en nuestro paciente se observa de forma nítida en la periferia temporal.

El signo patognomónico es la aparición de neovasos en abanico, observándose en la periferia media temporal del OD⁸.

El tratamiento elegido fue fotocoagular las zonas de isquemia periférica con regresión total de los neovasos, evitándose la aparición de nuevos neovasos, hemorragias vítreas, tracción vítreoretiniana y desprendimiento de retina total e isquemia de polo anterior⁹.

CONCLUSIONES

La ACF es una enfermedad muy rara, incluso en la raza negra.

La variabilidad y la heterogeneidad debida a la mutación del gen nos obligan a pensar en ella en una etnia en la que raramente aparece.

Su gravedad, a falta de un diagnóstico adecuado, llevaría a una proliferación vitreoretiniana y un glaucoma neovascular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stuart MJ, Nagel RL. Sickle-cell disease. *Lancet* 2004;364(9442):1343-60.
2. Lagouz M, Jyothi S, Gupta B, Sivaprasad S. Sickle cell disease and the eye: old and new concepts. *Surv Ophthalmol* 2010;55:359-77.
3. Goldberg MF. Natural history of untreated proliferative sickle retinopathy. *Arch Ophthalmol* 1971;85:428-37.
4. Goldberg MF. Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1971;71: 649-65.
5. McLeod DS, Merges C, Fukushima A, Goldberg MF, Luty GA. Histopathologic features of neovascularization in sickle-cell retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1997;124: 455-72.
6. Goldbaum MH, Jampol LM, Goldberg MF. The disc sign in sickling hemoglobinopathies. *Arch Ophthalmol* 1978;96:1597-600.
7. Nagpal KC, Goldberg MF, Rabb MF. Ocular manifestations of sickle hemoglobinopathies. *Surv Ophthalmol* 1997;21: 391-411.
8. Sain MW, Oshinskie LI, Greenberg BR. Case in point. Salmon patch-hemorrhages (nonproliferative retinopathy associated with sickle-cell disease). *Hosp Pract* 1997;32:239.
9. Cohen SB, Fletcher ME, Goldberg MF, Jednock NJ. Diagnosis and management of ocular complications of sickle hemoglobinopathies, part V. *Ophthalmic Surg* 1986;17:369-74.

CASO 48

Masa coroidea en el contexto del paciente oncológico

Silvia Méndez-Martínez, Francisco de Asís Bartol Puyal

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón)

Unidad de Retina Médica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

CASO CLÍNICO

Mujer de 63 años, remitida a Oftalmología por escotoma temporal en el ojo izquierdo (OI) y asintomática en el ojo derecho (OD). Entre sus antecedentes personales destacan hábito tabáquico antiguo (1-2 paquetes/día: 40 años), dislipemia, enfisema pulmonar, amigdalectomía. Como antecedentes oncológicos, en noviembre de 2016 es diagnosticada de adenocarcinoma no microcítico pobremente indiferenciado tratado con lobectomía media derecha y linfadenectomía mediastínica (pT2aN0). Recidiva en agosto de 2018, cuando se observa masa parahiliar derecha con afectación linfática hiliar, metástasis hepáticas y óseas (cT4N3M1c, estadio IVB), BRAF- y EGFR-. Comienza tratamiento con cisplatino-pemetrexed 4 ciclos, docetaxel 3 ciclos y atezolizumab 3 ciclos cada 21 días. En enero de 2019 se diagnostica de carcinoma ductal invasivo G3 positivo para receptores de estrógeno a tratamiento hormonal.

Exploración oftalmológica inicial

En la exploración oftalmológica inicial (tras iniciar docetaxel) presentaba una agudeza visual lejana de 1,0 en el OD y de 0,9 en el OI. La presión intraocular era 16 mmHg y el polo anterior anodino. En el fondo de ojo en el OI se apreciaba una masa nasal e inferior a papila de coloración amelanótica, cupuliforme, con abundante pigmento naranja y con un desprendimiento neurosensorial (DNS) perilesional. El OD no tenía hallazgos fundoscópicos de interés. Se realizó una retinografía (figura 1A) y autofluorescencia (AF) (figura 1B) con el retinógrafo de campo amplio Clarus 500® (Zeiss). Se debe destacar que en la retinografía el aspecto de la masa era llamativamente más marrónáceo que el color que presentaba en la fundoscopia. En la AF del OI se observa una masa

hipo-AF con un patrón de hiper-AF puntiforme sobre la masa.

Evolución

Ante los antecedentes personales descritos y con la sospecha de metástasis coroidea, se deriva a la Unidad de Oncología Intraocular. En la exploración fundoscópica del OI presenta una hemorragia subretiniana y prerretiniana con persistencia del DNS (figura 1C). Se realiza ecografía en modo B, donde se observa una masa cupuliforme de 4,5 mm de altura y DNS acompañante con excavación coroidea. En la ecografía modo A se observa una reflectividad media-alta, sin ángulo kappa (figura 1D). Se comentan con la paciente las posibilidades diagnósticas (lesión coroidea indeterminada, melanoma corioideo, membrana neovascular extramacular y metástasis) y terapéuticas, pero ante la buena agudeza visual y el poco crecimiento mostrado desde la anterior consulta, se decide adoptar una actitud expectante durante un mes. En la siguiente exploración se observa la persistencia de la hemorragia (figura 1E), pero un aplanamiento de la masa (altura <1 mm) asociado a un aumento de la reflectividad (figura 1F). Ante la buena evolución, se mantiene una actitud expectante durante otros dos meses, cuando se observa una fibrosis subretiniana llamativa, atrofia alrededor de toda la lesión cicatricial y dispersión del pigmento naranja por todo el cuadrante nasal inferior en la imagen multicolor (figura 2A). Se realiza una angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A) (Triton®, Topcon), donde se observa una red vascular propia sin vaso dominante (figura 2B). En la angiografía fluoresceínica (Spectralis®, Heidelberg Eng.) se observa aspecto de membrana coroidea neovascular inactiva (sin difusión en tiempos tardíos) (figura 2C) y en la angiografía con verde indocianina la vascularización coroidea normal, excepto en el área donde estaba situada la masa, donde existe un efecto pantalla en tiempos medios y tardíos (figura 2D-E).

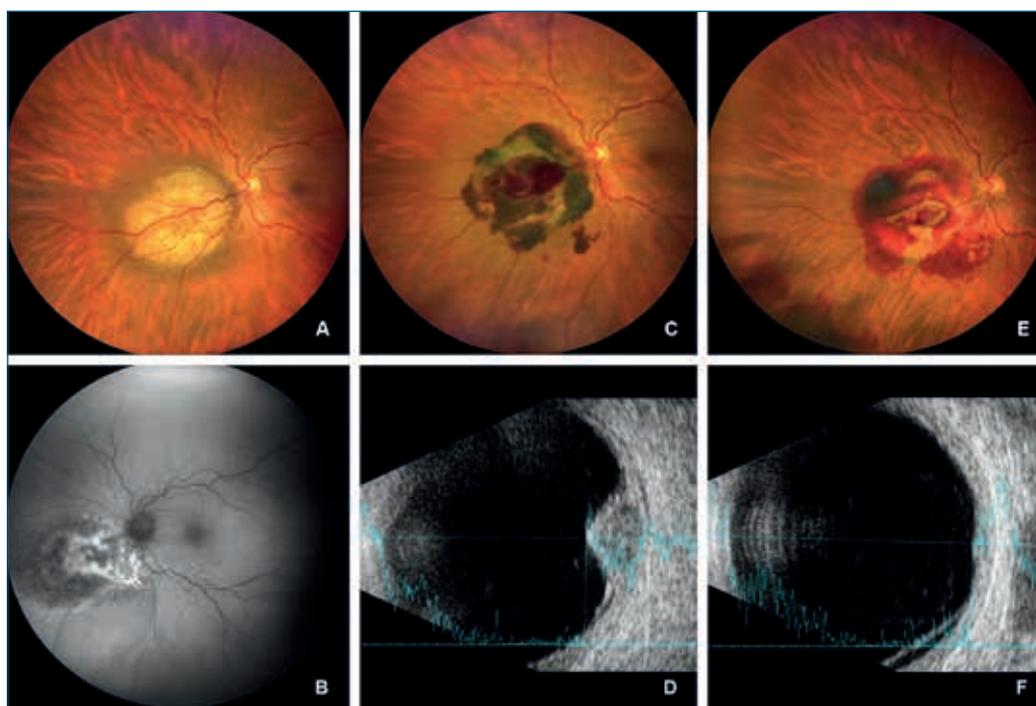


FIGURA 1

Exploración inicial (A-B), al mes (C-D) y a los dos meses del diagnóstico (E-F). A, C y E) Retinografía de campo amplio. B) Autofluorescencia. D y F) Ecografía en modo A y B.

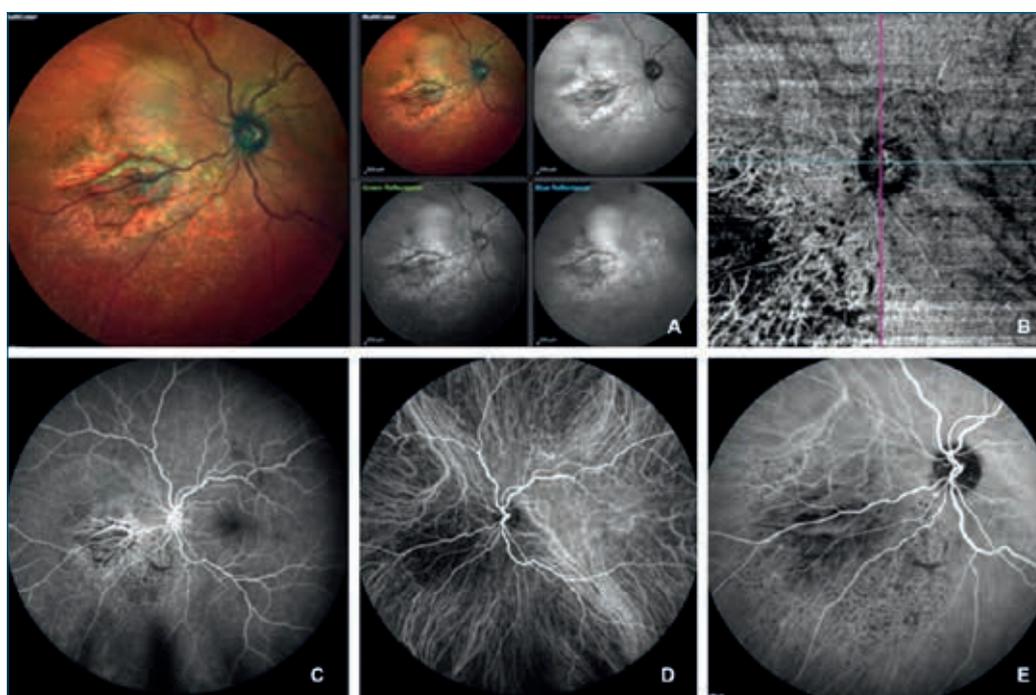


FIGURA 2

Revisión a los tres meses del diagnóstico. A) Retinografía multicolor. B) Angiografía por tomografía de coherencia óptica. C) Angiografía fluoresceínica 102° en minuto 1:02. D) Angiografía con verde indocianina 102° minuto 1:04. E) Detalle de la angiografía con verde indocianina en minuto 9:00.

A los dos meses se aprecia la desaparición completa de la hemorragia (figura 3A), con un patrón de hiper-AF en las áreas cicatriciales y de depósito de pigmento (figura 3B). En la OCT sobre el área de la masa se observa la presencia de una cicatriz coroidea con una desestructuración de las capas retinianas suprayacentes (figura 3C).

DISCUSIÓN

Las metástasis coroideas son el tumor intraocular más frecuente, y las neoplasias de mama (40-53 %) y pulmón (20-29 %) son los tumores primarios más comunes¹. Las metástasis coroideas de pulmón son más frecuentemente unilaterales y unifocales que las de mama y son pa-

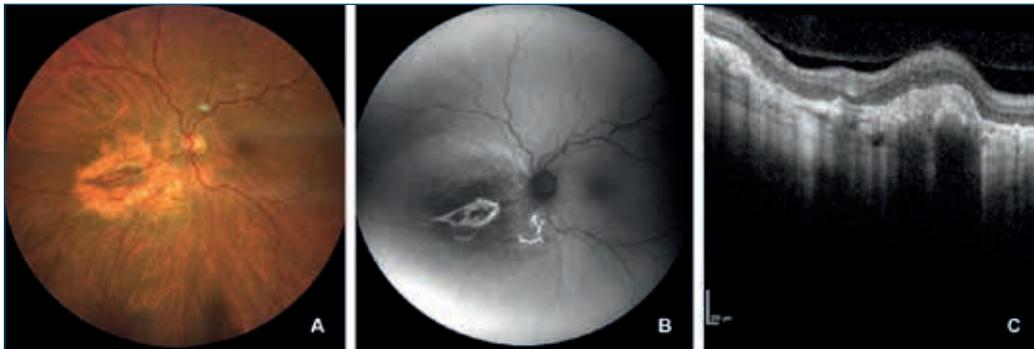


FIGURA 3

A) Retinografía de campo amplio final.
B) Autofluorescencia.
C) Tomografía de coherencia óptica.

cientes con peor supervivencia². El diagnóstico diferencial de las masas coroideas en el contexto del paciente oncológico no es sencillo de realizar, dado que la historia clínica influye en gran medida en la impresión diagnóstica. Sin embargo, las metástasis coroideas son solo una patología más que tener en cuenta en el diagnóstico diferencial y se encuentran dentro del grupo de los diez pseudomelanomas más frecuentes descritos por Shields et al.³, que se pueden clasificar en: masas de tipo melanocítico, lesiones vasculares o metástasis (tabla 1). Entender los hallazgos en las técnicas de imagen es clave para su diagnóstico (tabla 2).

En este caso, la paciente presentaba un pronóstico oncológico reservado, con dos tumores primarios diferentes:

Melanocítico	Vascular	Tumoral
Nevus coroideos (49 %)	Coroidorretinopatía exudativa hemorrágica periférica (8 %)	Hemangioma coroideo circunscrito (5 %)
Hipertrofia congénita del EPR (6 %)	Degeneración macular asociada a la edad (4 %)	Metástasis coroideas (2 %)
Hiperplasia del EPR (2 %)	DR o desprendimiento del EPR tipo hemorrágico (5 %)	
Melanocitomas de nervio óptico (2 %)	Desprendimientos coroideos hemorrágicos (2 %)	

EPR: epitelio pigmentario de la retina.

TABLA 1

Clasificación de los diez pseudomelanomas más comunes por Shields et al.³.

pulmón y mama, además de metástasis óseas y hepáticas con pobre respuesta al tratamiento quimioterápico, lo que sugería un diagnóstico inicial de metástasis coroidea. El comportamiento ecográfico era compatible tanto con una lesión coroidea melanocítica indeterminada con signos de riesgo de benignidad (reflectividad interna media o media-alta, bastante regular y sin ángulo kappa) y de malignidad (tamaño, DNS y excavación coroidea), como de una metástasis (reflectividad media-alta, cierta irregularidad, excavación coroidea, tamaño y DNS). Sin embargo, angiográfica y evolutivamente, la masa se asemejaba más a una lesión vascular, al mostrar una membrana neovascular (MNV) y hemorragia masiva, atrofia perilesional, fibrosis subretiniana y regresión espontánea. Se han descrito casos de aplanamiento tenue en masas coroideas melanocíticas benignas⁴ y de aplanamiento llamativo en metástasis coroideas de adenocarcinomas pulmonares tratados con quimioterapia, donde se ha visto que hasta un 68 % de las metástasis puede regresar parcial o totalmente tras tratamiento exclusivo quimioterápico⁵; por ejemplo, tras tratamientos con pemetrexed y cisplatino⁶ o con docetaxel y cisplatino⁷, con dispersión del pigmento naranja⁶ y atrofia marcada bajo la masa⁷. Sin embargo, es poco común que dejen esas fibrosis subretinianas tan típicas de las MNV.

CONCLUSIONES

Las masas coroideas en el paciente oncológico deben ser cuidadosamente estudiadas, sin tomar decisiones precipitadas, puesto que con los nuevos agentes quimioterápicos su evolución puede ser imprevisible. Además, en su evolución pueden desarrollar componentes de neovascularización muy llamativos secundarios a necrosis o a MNV secundarias que pueden dificultar el diagnóstico diferencial. El diagnóstico multimodal en estos casos es fundamental.

Prueba	Nevus coroideo	Melanoma coroideo	Metástasis	Vasculares
Color	Melanocítico	Melanocítico	Blanquecina o amarillenta, naranja* o marrón**	Marrón-rojizo
Morfología	Nodular	Nodular o champiñón	Plana o nodular. Irregular	Nodular
Ecografía modo A y B	R alta. Estructura interna homogénea	R interna medio-baja Ángulo kappa Estructura interna homogénea Excavación coroidea (2/3)	R medio-alta Estructura interna heterogénea Excavación coroidea (1/5)	R baja Estructura interna homogénea
AGF	Hipofluorescencia Hiperfluorescencia focal si drusas o alteraciones EPR	Fase inicial: hipofluorescente Fase tardía: hiperfluorescencia heterogénea. <i>Pinpoints</i> y fuga. Doble circulación	Fase inicial: hipofluorescente Fases tardías: hiperfluorescencia heterogénea. <i>Pinpointns</i> y fuga. Doble circulación	MNV
AVI	Hipofluorescencia	Congestión vascular Efecto pantalla +++	Hipofluorescente Menor efecto pantalla +	MNV
AF	Iso-AF	Hipo/Hiper-AF	Hipo/Hiper-AF	Hipo-AF
OCT	Montículo liso	Cúpula. DNS. Alteración zona elipsoidal. Cambios EPR. Compresión coriocapilar	Superficie anterior irregular. DNS. Cambios EPR. Fotorreceptores peludos. Compresión coriocapilar	DNS Fibrosis EMQ
OCT-A ⁸	Hiperreflectivo Áreas avasculares MNV	Vascularización densa e irregular: áreas avasculares y bucles. ↓ flujo en CNE ⁵	Ausencia de fluido de nivel de la lesión y de fluido patológico en la CNE	MNV
Evolución	Estable	Crecimiento rápido	Crecimiento muy rápido	Variable

*Tumores carcinoides, renales o tiroideos.

**Melanoma cutáneo.

AF: autofluorescencia; AGF: angiografía fluoresceínica; AVI: angiografía con verde indocianina; CNE: capa nuclear externa; DNS: desprendimiento neurosensorial; EMQ: edema macular quístico; EPR: epitelio pigmentario de la retina; MNV: membrana neovascular; OCT: tomografía de coherencia óptica; OCT-A: angiografía por tomografía de coherencia óptica; R: reflectividad.

TABLA 2

Diagnóstico diferencial de las principales masas coroideas compatibles con el caso clínico².

BIBLIOGRAFÍA

- Shields CL, Shields JA, Gross NE, Schwartz GP, Lally SE. Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology* 1997;104:1265-76.
- Mathis T, Jardel P, Loria O, Delaunay B, Nguyen AM, Lanza F, et al. New concepts in the diagnosis and management of choroidal metastases. *Prog Retin Eye Res* 2019;68:144-76.
- Shields CL, Manalac J, Das C, Ferguson K, Shields JA. Choroidal melanoma: clinical features, classification, and top 10 pseudomelanomas. *Curr Opin Ophthalmol* 2014;25:177-85.
- Caminal JM, Abia M, Lorenzo D, Arias L, Mesa JC. Spontaneous regression of small melanocytic choroidal tumor. *Arch Ophthalmol* 2011;129:798.
- Shah SU, Mashayekhi A, Shields CL, Walia HS, Hubbard GB, Zhang J, et al. Uveal metastasis from lung cancer: clinical features, treatment, and outcome in 194 patients. *Ophthalmology* 2014;121:352-7.
- Yang C-J, Tsai Y-M, Tsai M-J, Chang H-L, Huang M-S. The effect of chemotherapy with cisplatin and pemetrexed for choroidal metastasis of non-squamous cell carcinoma. *Cancer Chemother Pharmacol* 2014;73:199-205.
- Kourie HR, Antoun J, Schakal A, Nasr E, Sahyoun M, Kattan J. Complete disappearance of choroidal metastasis from lung adenocarcinoma treated with bevacizumab and chemotherapy. *Case Rep Ophthalmol Med* 2015;2015:1-4.
- Toledo JJ, Asencio-Duran M, García-Martínez JR, López-Gaona A. Use of OCT angiography in choroidal melanocytic tumors. *J Ophthalmol* 2017;2017:1-6.

CASO 49

Amaurosis congénita de Leber y retinitis pigmentosa de comienzo precoz. Dos nombres diferentes para una misma entidad

Ismael Miranda Díez¹, Félix Manco Lavado²

¹Jefe del Servicio de Oftalmología. Unidad de Vítreo-Retina. Complejo Asistencial de Ávila

²Facultativo especialista de área. Unidad de Vítreo-Retina. Complejo Asistencial de Ávila

La amaurosis congénita de Leber (LCA, por sus siglas en inglés) es el término utilizado para describir un grupo de trastornos retinianos hereditarios que se caracterizan por una deficiencia visual grave desde el nacimiento o los primeros meses de vida, movimientos oculares errantes o nistagmo, respuesta pupilar deficiente a la luz, signo óculo-digital de Franceschetti (frotamiento o presión de los ojos) y electroretinograma (ERG) no detectable o gravemente disminuido.

Algunos autores consideran la LCA como una retinitis pigmentosa (RP) de comienzo precoz¹.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y en exámenes complementarios, dentro de los cuales el ERG tiene un rol central, ya que un ERG normal descarta esta enfermedad. El diagnóstico se confirma mediante las pruebas genéticas.

A continuación, se describen dos casos en una misma familia de LCA/RP de comienzo precoz.

Dos hermanos, un niño de 8 años (caso 1) y una niña de 5 años (caso 2), acuden a la consulta por cambio de domicilio y para seguimiento de su patología oftalmológica. El caso 1 estaba diagnosticado de enfermedad de Stargardt, con un estudio genético que mostraba afectación en el gen *CRB1* (mutaciones p.Thr745Met y p.Cys94ba 8Tyr), y con edema macular quístico bilateral en tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) tópicos y complejos vitamínicos. Por el contrario, el caso 2 estaba diagnosticado de síndrome de Goldmann-Favre, no tenía el estudio genético y también presentaba edema macular quístico bilateral en tratamiento con AINE y corticoides tópicos y complejos vitamínicos por vía oral. Ambos hermanos son hijos de los mismos padres, los cuales son portadores sanos de la mutación en el gen *CRB1*. Debido a la incongruencia de estos datos en su conjunto, se decide reestudio de ambos casos.

Ninguno de los niños presenta antecedentes personales sistémicos de interés.

El caso 1 presenta en la exploración oftalmológica: nistagmo horizontal en resorte en posición primaria de la mirada que aumenta en la mirada extrema. Mejor agudeza visual corregida (MAVC) en escala decimal: ojo derecho (OD): 0,025 y ojo izquierdo (OI): 0,032. Refracción: OD +7,5esf -2,00cil x 0° / OI: +7,00esf -2,00cil x 5°. Biomicroscopía de polo anterior (BPA): sin alteraciones en ambos ojos. Fondo de ojo (FO): patrón moteado numular en polo posterior y extrema periferia de ambos ojos. Retina con aspecto en sal y pimienta (figura 1A-B). Vasos retinianos filiformes, con algunos casi exangües peripapilares. Autofluorescencia: punteado moteado hipoautofluorescente en región temporal de polo posterior, junto con punteado hiperautofluorescente peripapilar en ambos ojos, aunque mayor en OD. Tomografía de coherencia óptica (OCT): polo posterior retiniano engrosado (>400 micras) con edema macular quístico. ERG completo: las respuestas a las pruebas escotópicas, los registros en las pruebas fotópicas, el *flicker* y los potenciales oscilatorios resultaron planos.

Con todos estos datos se establece el diagnóstico de LCA/RP de comienzo precoz.

Se retiró el tratamiento que tenía prescrito y se inició colirio de dorzolamida cada 8 horas en ambos ojos. Con este tratamiento se evidenció lenta y progresiva mejoría y tras cuatro años desaparecieron por completo los quistes intrarretinianos, dejando una leve atrofia foveal (figura 1C-D). Actualmente se encuentra sin tratamiento.

Por otro lado, la exploración oftalmológica del caso 2 presenta:

MAVC en escala decimal: OD: 0,2 / OI: 0,1. Refracción: OD +5,00esf -1,5cil x 165° / OI: +7,00esf -1,5cil x 15°.

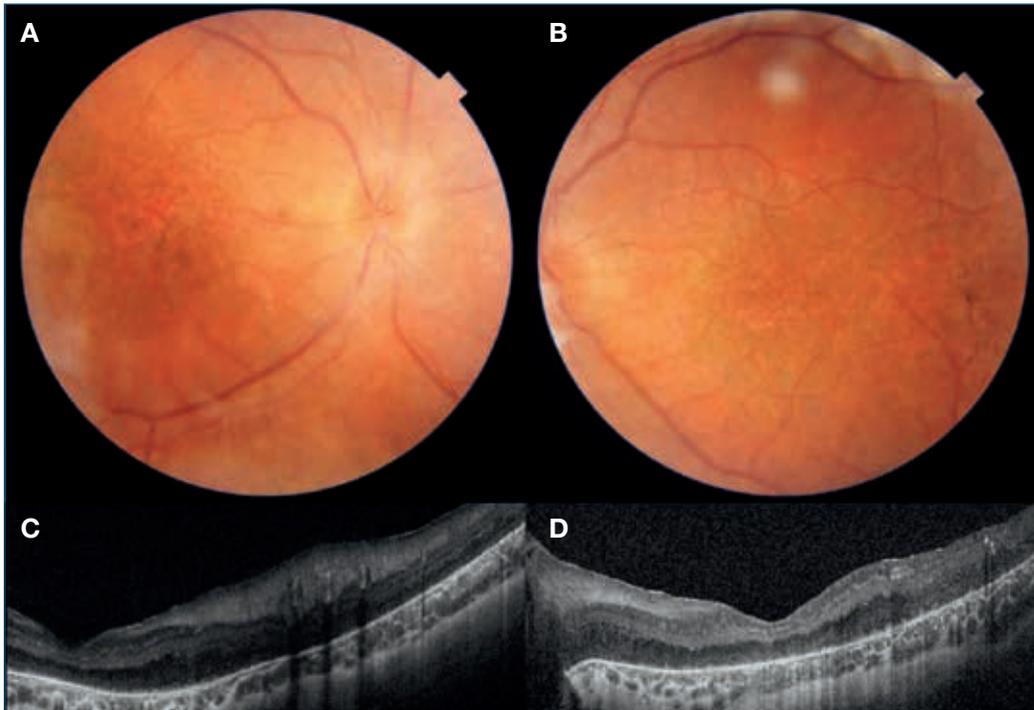


FIGURA 1
 Retinografías y tomografías de coherencia óptica macular posteriores al tratamiento tópico con inhibidores de anhidrasa carbónica.

BPA: sin alteraciones en ambos ojos. FO (figura 2 C-D): reflejo tapeto-retiniano en polo posterior. Patrón moteado numular en polo posterior y extrema periferia de ambos ojos. Aspecto retiniano en sal y pimienta. Vasos retinianos filiformes. Autofluorescencia: hiperautofluorescencia macular en ambos ojos. OCT: polo posterior retiniano engrosado (>300 micras) con edema macular quístico en ambos ojos (figura 2 A y E). ERG completo: las respuestas a las pruebas escotópicas, los registros en las pruebas fotópicas, el *flicker* y los potenciales oscilatorios resultaron muy disminuidos, sin llegar a ser planos.

Con todos estos datos se establece el diagnóstico de LCA/RP de comienzo precoz, al igual que en su hermano.

Se cambió su tratamiento a colirio de dorzolamida cada 8 horas en ambos ojos. Tras tres años desaparecieron por completo los quistes intrarretinianos, pero desarrolló

atrofia foveal en ambos ojos. Al igual que su hermano, se encuentra actualmente sin tratamiento.

La LCA fue descrita por primera vez por Theodore Leber en 1869. Se la considera como una parte del espectro de las distrofias retinianas severas de inicio temprano (EOSRD, por sus siglas en inglés)². Estos trastornos retinianos hereditarios van desde la LCA en el extremo grave hasta las EOSRD en el extremo más leve.

Ambas son genética y fenotípicamente heterogéneas y se caracterizan desde el punto de vista clínico por una pérdida visual congénita grave o en infancia temprana, nistagmo, pupilas amauroticas y ERG abolido o marcadamente reducido.

La LCA generalmente se presenta en los primeros años de vida, más a menudo antes del año de edad². Afecta a 2-3/100 000 de los recién nacidos, con una prevalencia sos-

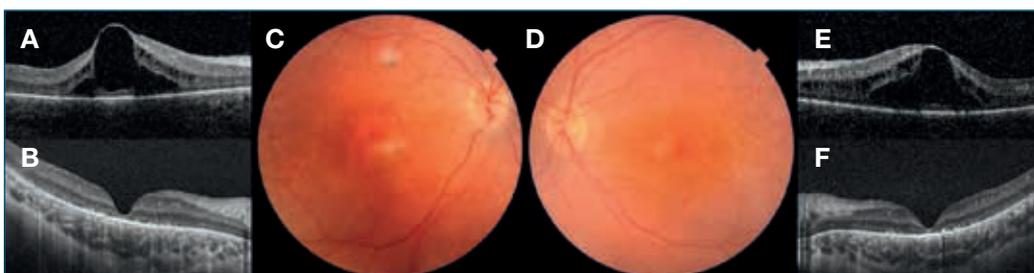


FIGURA 2
 Retinografías y tomografías de coherencia óptica macular antes (A y E) de iniciar tratamiento tópico con dorzolamida y después (B y F) del tratamiento.

pechada de alrededor de 180 000 personas en todo el mundo³. Este grupo de distrofias retinianas, de herencia autosómica recesiva, causa ceguera congénita, por lo que también es conocida como RP congénita o de comienzo precoz^{1,2}.

La EOSRD se caracteriza por la aparición de una discapacidad visual generalmente después de la infancia, pero antes de los cinco años, con una agudeza visual variable y un ERG mínimamente conservado⁴.

Los sujetos con LCA suelen presentar una grave pérdida visual congénita o en la infancia temprana, fotofobia, nistagmo, pupilas amauróticas y ERG gravemente subnormal o no detectable. En algunos casos se puede evidenciar el signo óculo-digital de Franceschetti. Puede asociarse a queratocono, enoftalmos, cataratas, errores refractivos³ y otras anomalías sistémicas.

La MAVC varía desde la no percepción de luz (en casi un tercio de los casos) hasta visiones no mejores que 20/400, a menudo con una refracción de hipermetropía ($\geq 5,0$ D)². Los niños afectados suelen presentar hipermetropía alta, o con menor frecuencia miopía alta, lo que sugiere una emetropización alterada⁵.

El examen de FO puede ser normal en el momento de la presentación, y aparecer con el tiempo punteados amarillentos⁶, para posteriormente desarrollar el típico aspecto de la RP: pigmentación en espículas, atenuación de los vasos retinianos y palidez del nervio óptico. A nivel macular, se pueden encontrar desde alteraciones del epitelio pigmentario de la retina inicialmente hasta atrofia macular en estadios avanzados⁷.

Dentro de los exámenes complementarios es muy importante la realización del ERG, que suele estar abolido sobre los tres meses de edad⁸.

Hasta la fecha, se han detectado 25 genes implicados en la patogenia de la LCA⁹. Los genes identificados representan aproximadamente del 70 % al 80 % de los casos de LCA/EOSRD, siendo GUCY2D, CEP290, CRB1, RDH12 y RPE65 los más comunes¹⁰.

La mutación del gen CRB1 se ha encontrado hasta en el 10 % de los casos¹¹. La proteína CRB1 es uno de los mayores componentes de la membrana limitante externa de la retina y se cree que tiene un papel en el desarrollo de esta¹⁰. Los hallazgos característicos clínicos distintivos de la mutación del gen CRB1 incluyen¹¹: fenotipos LCA/EOSRD, RP y otros, gravedad y tasa de progresión significativamente diversa, alteración variable de la retina como atrofia macular, pigmentación numular, preservación relativa del epitelio pigmentario de la retina para-arteriolar y engrosamiento retiniano con pérdida de su estratificación, en contraste directo con otras formas de LCA/EOSRD donde el adelgazamiento progresivo de la retina es más frecuente¹¹.

El diagnóstico diferencial de un lactante con pérdida visual grave y nistagmo es amplio e incluye enfermedades tanto sindrómicas como no sindrómicas. Las entidades que deben distinguirse de la LCA/EOSRD son la acromatopsia, el monocromatismo de conos azules, la ceguera nocturna estacionaria congénita y el albinismo. Un examen cuidadoso y una investigación detallada, incluida la electrofisiología, generalmente permiten establecer un diagnóstico preciso. Las pruebas genéticas moleculares pueden permitir un diagnóstico más específico⁴.

La LCA no tiene cura, aunque la terapia génica se encuentra actualmente en fase de ensayo clínico en humanos, pero solo para la LCA producida por mutaciones del gen RPE65.

BIBLIOGRAFÍA

1. Edwards WC, Price WD, Macdonald R Jr. Congenital amaurosis of retinal origin (Leber). *Am J Ophthalmol* 1971;72:724-8.
2. Tsang SH, Sharma T. Leber congenital amaurosis. *Adv Exp Med Biol* 2018;1085:131-7.
3. Koenekoop RK. An overview of Leber congenital amaurosis: a model to understand human retinal development. *Surv Ophthalmol* 2004;49:379-98.
4. Kumaran N, Moore AT, Weleber RG, Michaelides M. Leber congenital amaurosis/early-onset severe retinal dystrophy: clinical features, molecular genetics and therapeutic interventions. *Br J Ophthalmol* 2017;101:1147-54.
5. Heher KL, Traboulsi EI, Maumenee IH. The natural history of Leber's congenital maurosis. Age-related findings in 35 patients. *Ophthalmology* 1992;99:241-5.
6. Chew E, Deutman A, Pinckers A, Aan De Kerk A. Yellowish flecks in Leber's congenital Amaurosis. *Br J Ophthalmol* 1984;68:727-31.
7. Heher KI, Traboulsi EI, Maumenee IH. The natural history of Leber's congenital amaurosis: age related findings in 35 patients. *Ophthalmology* 1992;99:241-5.

8. Franceschetti A, Dieterle P. Importance diagnostique et pronostique de l'électroretinogramme (ERG) dans les dégénérescences tapéto-rétiniennes avec rétrécissement du champ visuel et héméralopie. *Confin Neurol* 1954;14: 184-6.
9. Thompson JA, De Roach JN, McLaren TL, Lamey TM. A mini-review: Leber congenital amaurosis: identification of disease-causing variants and personalised therapies. *Adv Exp Med Biol* 2018;1074:265-71.
10. den Hollander AI, Roepman R, Koenekoop RK, Cremers FP. Leber congenital amaurosis: genes, proteins and disease mechanisms. *Prog Retin Eye Res* 2008;27:391-419.
11. Kumaran N, Pennesi ME, Yang P, Trzuppek KM, Schlechter C, Moore AT, et al. Leber Congenital Amaurosis / Early-Onset Severe Retinal Dystrophy Overview. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2019.

CASO 50

Coroiditis idiopática solitaria

Javier Antonio Montero Moreno¹, Marta Fernández Muñoz²

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

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

CASO CLÍNICO

Mujer de 59 años, que fue remitida a consulta de oftalmología para control de fondo de ojo tras ser diagnosticada de diabetes mellitus tipo II. Entre sus antecedentes personales cabía destacar una intervención de reducción mamaria por motivos estéticos a los 19 años. En el momento de la consulta realizaba revisiones periódicas por la presencia de «nódulos mamarios» bilaterales.

La exploración oftalmológica era la siguiente:

- Agudeza visual espontánea del ojo derecho (OD): 1, y del ojo izquierdo: 1.
- Segmento anterior: medios transparentes, ausencia de signos inflamatorios. Fáquica.
- Presión intraocular por aplanación: 16 mmHg en ambos ojos.
- Fondo de ojo: no se observaron signos de retinopatía diabética ni hipertensiva. El vítreo era transparente, sin signos de infiltración inflamatoria. En el OD aparecía una lesión blanco-amarillenta, con una superficie de unas 3 áreas de disco, discretamente sobreelevada, en la que se podían apreciar los vasos retinianos y algunos grandes vasos coroideos, con desaparición focal del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y bordeada por una franja levemente pigmentada (figura 1A).

La ecografía en modo B revelaba la presencia de una lesión sobreelevada con una base de 3,8 mm y una elevación aproximada de 1,7 mm, y una zona de atenuación de la señal en su base (figura 1B).

La tomografía de coherencia óptica (SD-OCT, Heidelberg Spectralis) mostraba efectivamente una lesión sobreelevada, con imagen en dedo de guante, que afectaba tanto a la retina y a la coroides (que se encontraba ligeramente adelgazada, sobre todo a expensas de los vasos pequeños) como a la esclera (figura 1C), sin signos de edema,

neovascularización ni tracción. En estas imágenes no se detectaba la presencia de hemorragias, edema o fluido intra o subretiniano.

En este momento se planteó el diagnóstico diferencial con procesos neoplásicos metastásicos o inflamatorios, por lo que realizó un estudio sistémico que descartó la presencia de tumores primarios. La resonancia magnética nuclear de cráneo y órbita con inyección intravenosa de gadolinio mostró la presencia de una lesión captadora de contraste, de unos 9 x 2 mm, con comportamiento isoíntenso en T1 y levemente intenso en T2, localizada sobre la esclera y que no invadía estructuras vecinas (figura 2).

Se realizó un estudio sistémico de laboratorio que resultó negativo para FTA-Abs, quantiferón, enzima convertidora de angiotensina, anticuerpos anti-*Bartonella* y reactantes de fase aguda, por lo que se estableció un diagnóstico de coroiditis solitaria idiopática.

DISCUSIÓN

Pese a que la mayor parte de las coroiditis suelen presentarse como lesiones multifocales dentro de un contexto de inflamación intraocular generalizada, en ocasiones pueden manifestarse como una lesión única. Entre las entidades que pueden presentarse como una lesión coroidea aislada se encuentran la tuberculosis, la sífilis, la sarcoidosis, la enfermedad por arañazo de gato y los tumores primarios o metastásicos no pigmentados, como las metástasis de cáncer de mama o de pulmón, el melanoma amelanótico, el osteoma de coroides o el hamartoma astrocítico.

La coroiditis solitaria idiopática fue descrita inicialmente en 1997 por Hong et al. bajo el nombre de coroiditis helioidea unifocal (*unifocal helioid coroiditis*)¹, para referirse a

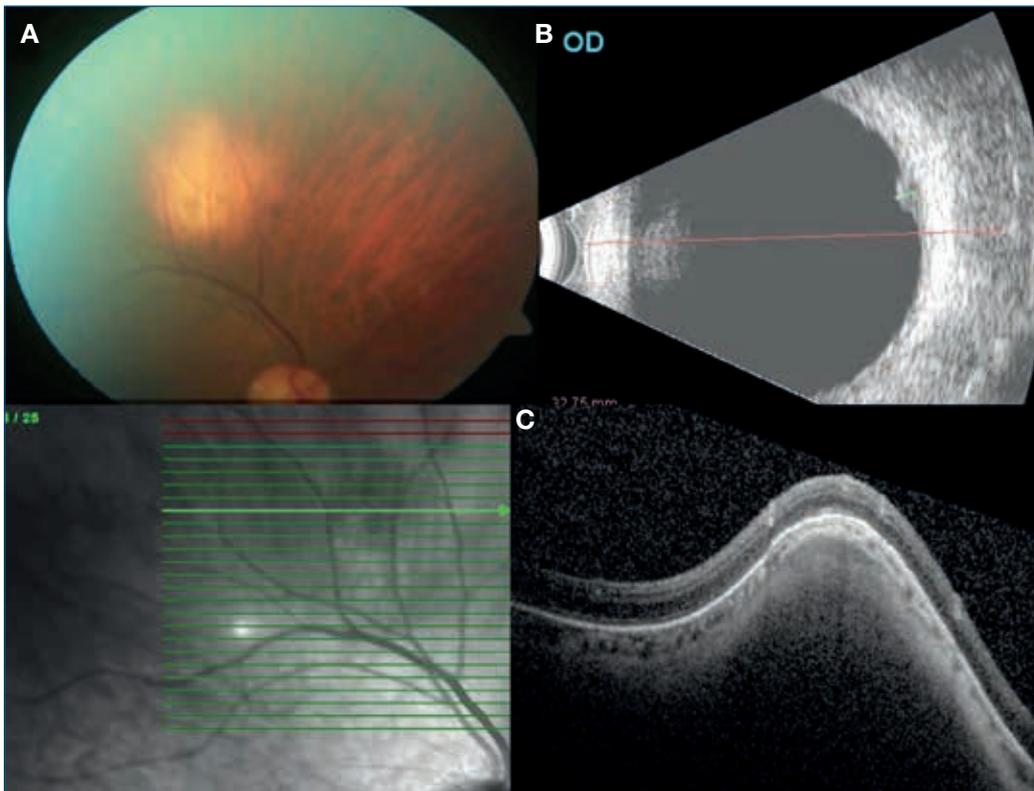


FIGURA 1

A) Retinografía de la lesión coroidea localizada sobre la arcada temporal superior. B) Ecografía de la lesión. Se observa la elevación sobre la línea de la retina con la atenuación retrolesional en ausencia de excavación coroidea. C) Tomografía de coherencia óptica que muestra la elevación de las estructuras de la pared ocular en forma de dedo de guante con afectación de esclera, coroides y retina, y adelgazamiento coroides localizado.

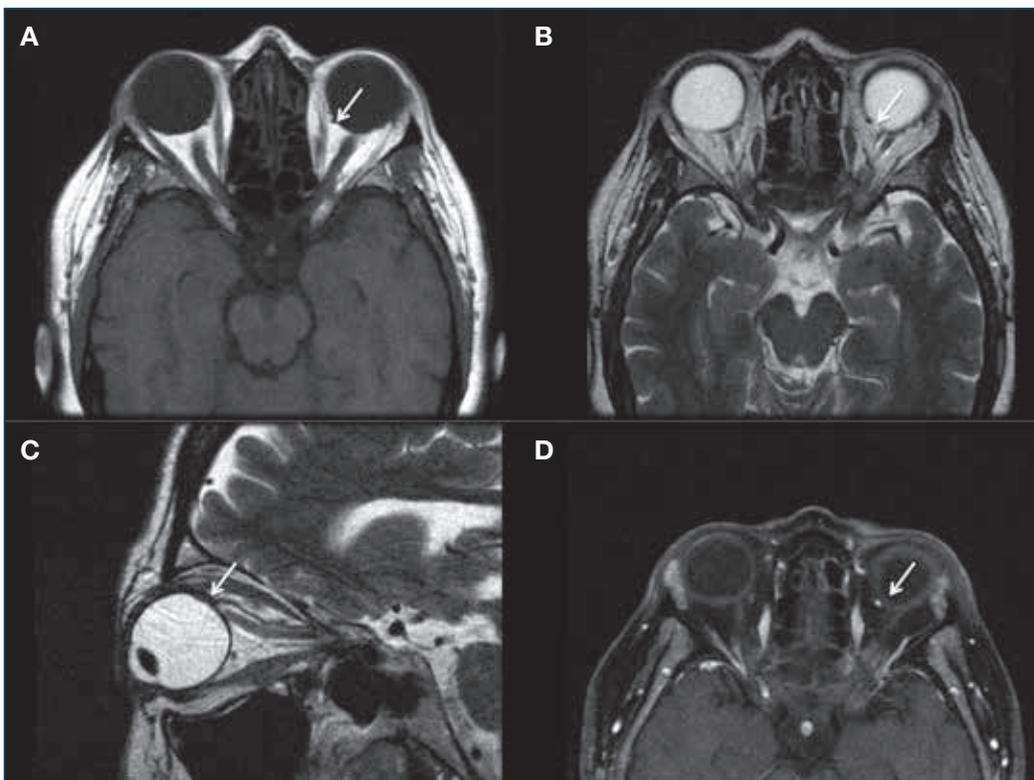


FIGURA 2

Imagen de resonancia magnética nuclear. A) Corte axial en modo T1 que muestra la lesión (flecha) isointensa con la densidad vítrea. B) Corte axial en modo T2 en el mismo nivel que A que muestra la lesión (flecha). C) Corte sagital en modo T2. D) Corte axial con inyección de gadolinio que muestra la captación del contraste (flecha). La lesión aparece como integrante de la pared del globo e independiente de las estructuras vecinas en todas las imágenes.

una lesión redondeada solitaria de aspecto blanco-amarillento localizada en el polo posterior del ojo y asociada a la presencia de fluido subretiniano, en el contexto de visión borrosa o metamorfopsia, en la cual se había excluido una etiología inflamatoria o infecciosa, local o sistémica. Posteriormente, en 2002 Shields et al. la denominaron coroiditis idiopática solitaria, nombre con el que es conocida en la actualidad².

Se trata de una entidad específica, que con frecuencia queda sin diagnosticar y que se identifica habitualmente en pacientes de edades comprendidas entre los 25 y los 50 años, con un predominio ligeramente superior en el sexo femenino, sin predilección por raza o lateralidad. Por lo general, se presenta de forma asintomática, en ocasiones en relación con una ligera borrosidad de la visión. El análisis de los antecedentes oftalmológicos y sistémicos y las pruebas complementarias es habitualmente negativo. Su etiología es desconocida y, si bien el aspecto es similar al de un granuloma coroideo similar a los relacionados con sarcoidosis, tuberculosis o enfermedad por arañazo de gato, en los casos en los que se ha realizado un estudio histológico los hallazgos se corresponden con inflamaciones no granulomatosas y no se pudo identificar la causa³, por lo que algunos autores se han planteado incluir esta entidad dentro del espectro de otras inflamaciones oculares sin causa específica, como la escleritis nodular posterior o el pseudotumor orbitario inflamatorio².

En una serie de 60 casos publicada por Shields et al., los pacientes eran en su mayoría asintomáticos (21 casos) o mostraban tan solo visión borrosa (23) o sensación de moscas volantes (9) y no se descubrieron hallazgos sistémicos asociados en los 38 casos en los que se realizó el estudio. Los pacientes habían sido remitidos con sospecha de coroiditis en la mayoría de los casos (29) o tumores de diferente índole (16 casos). La localización de las lesiones fue en la mayor parte de los casos retroecuatorial (56 casos), principalmente entre el ecuador y las arcadas vasculares (31 casos), y presentaban exudación retiniana

o fluido subretiniano en 38 casos². La evolución de la mayoría fue favorable, con recurrencias de la actividad de las lesiones en tan solo 4 casos y estabilización o mejoría de la agudeza visual en 36 de 38 casos.

El aspecto oftalmoscópico es el de una elevación habitualmente retroecuatorial, de color amarillento y bordes mal definidos, que posteriormente se concretan al cicatrizar. A diferencia de lo que ocurre en otros casos relacionados con entidades como la sarcoidosis o la tuberculosis, el contexto inflamatorio es muy leve en ausencia de uveítis anterior o de células en cavidad vítrea, y no comparte los hallazgos clínicos de otras causas de inflamación como la histoplasmosis, la toxoplasmosis, la sífilis, la enfermedad por arañazo de gato o la escleritis nodular posterior.

La SD-OCT muestra de forma característica una lesión cupuliforme, de bordes más o menos abruptos, que no se encuentra limitada a la coroides, sino que parece afectar al menos a las láminas más internas de la esclera, de la que es difícil delimitarla. El EPR se encuentra conservado y la coroides está ligeramente comprimida o adelgazada en la zona afectada. Esta elevación presenta una moderada reflectividad anterior con una sombra oscura retrolesional. Si bien las capas internas de la retina se encuentran intactas, en ocasiones puede haber una disrupción de las capas externas de la retina y del EPR⁴.

El estudio de autofluorescencia suele revelar una hiperautofluorescencia homogénea, que puede deberse al adelgazamiento local de la coroides y al consiguiente desenmascaramiento de la hiperautofluorescencia de la esclera, así como a la presencia de tejido fibrótico con colágeno. El estudio con luz infrarroja suele mostrar una hiperreflectividad en la zona central, que puede deberse igualmente al colágeno escleral⁴. Los hallazgos de autofluorescencia y SD-OCT son de gran ayuda en el diagnóstico diferencial de otras entidades, especialmente los nevus y melanomas amelanóticos, los osteomas y las metástasis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hong PH, Jampol LM, Dodwell DG, Hrisomalos NF, Lyon AT. Unifocal helioid choroiditis. *Arch Ophthalmol* 1997;115:1007-13.
2. Shields JA, Shields CL, Demirci H, Hanovar S. Solitary idiopathic choroiditis: the Richard B. Weaver lecture. *Arch Ophthalmol* 2002;120:311-9.
3. Margo C, Zimmerman LE. Idiopathic solitary granuloma of the uveal tract. *Arch Ophthalmol* 1984;102:732-5.
4. Fung AT, Kaliki S, Shields CL, Mashayekhi A, Shields JA. Solitary idiopathic choroiditis: findings on enhanced depth imaging optical coherence tomography in 10 cases. *Ophthalmology* 2013;120:852-8.

CASO 51

Retinitis por citomegalovirus coincidente con la modificación en el tratamiento antirretroviral en paciente VIH con recuento de linfocitos CD4 mayor de 500 células/ μ l y carga viral indetectable

Ana Montoliu Antón, Elena Sorlí Clemente

Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario de Castellón

INTRODUCCIÓN

De modo clásico, se ha asociado la retinitis por citomegalovirus (CMV) con la infección por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), ya que es la infección oportunista más común en dichos pacientes. El factor de riesgo más importante para su aparición es un recuento de linfocitos CD4 menor a 50 células por μ l (c/ μ l)¹. Así pues, la aparición de la terapia antirretroviral, y la consiguiente mejoría inmunológica de los pacientes VIH, hizo descender en un 80-90 % la incidencia de retinitis por CMV en ellos².

En pacientes no VIH, también se han descrito casos de retinitis por CMV en tratados con corticoides intravítreos y la consiguiente inmunosupresión local inducida, así como en personas con una disfunción inmune como ancianos, diabéticos o afectados con enfermedades graves reumatológicas o hematológicas³.

Presentamos un caso clínico en el que se describe la afectación por retinitis por CMV en un paciente VIH con recuento de linfocitos CD4 normal y una carga viral repetidamente indetectable, sin otros factores inmunosupresores concomitantes.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 37 años, con antecedentes médicos de infección por VIH, que acude a Urgencias por visión borrosa y fopsias en el ojo izquierdo. La agudeza visual era de 0,5 y en la exploración presentó Tyndall +1 en cámara anterior sin sinequias ni precipitados endoqueráticos y presión intraocular de 16 mmHg. En el fondo de ojo se visualizó vitritis +2 y una lesión retiniana de cerca de 6 diámetros de papila en periferia media, adyacente a la arcada temporal superior, de aspecto blanco-amarillento y de bordes irregulares con hemorragias intrarretinianas asociadas (figura 1), típicamente conocida como lesión

con aspecto de «pizza con queso y tomate». En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se describió una lesión intrarretiniana que provocaba su engrosamiento, la hialoides posterior no estaba desprendida y el vítreo posterior presentaba una marcada celularidad (figura 2).



FIGURA 1

Retinografía de la lesión retiniana en el momento del diagnóstico.

CASO 51

Retinitis por citomegalovirus coincidente con la modificación en el tratamiento antirretroviral en paciente VIH con recuento de linfocitos CD4 mayor de 500 células/ μ l y carga viral indetectable

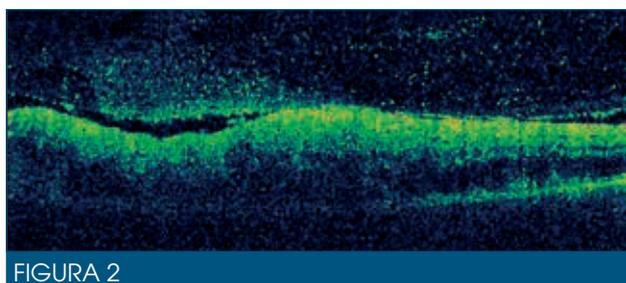


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica de la lesión.
Engrosamiento retiniano y marcada celularidad vítrea.

Se tomó una muestra de humor acuoso y mediante reacción en cadena polimerasa se determinó positividad para CMV y negatividad para toxoplasma y herpes simple tipo I y II. En la serología se detectó positividad para *Treponema pallidum* con títulos 1/256, no conocida previamente. El resto de la exploración serológica resultó anodino.

El paciente presentaba infección por VIH diagnosticada en 2016, por contagio sexual, sin otros antecedentes médicos de interés. Presentó una carga viral repetidamente indetectable desde el inicio de la enfermedad y también los títulos de linfocitos T CD4 fueron superiores a 500 c/ μ l desde el diagnóstico y en las últimas exploraciones (555 c/ μ l tres meses previos a la retinitis, 682 c/ μ l al diagnóstico de la retinitis y 784 c/ μ l tres meses tras el diagnóstico de la retinitis). Desde el inicio de la infección por VIH el paciente estuvo en tratamiento con Eviplera® (emtricitabina, rilpivirina y tenefovir disproxilo 200/25/245 mg), que fue sustituido por Odefsey® (emtricitabina, rilpivirina y tenefovir alafenamida 200/25/25 mg) en noviembre de 2018, tres meses antes de la presentación de la retinitis infecciosa, por el menor impacto de sus efectos adversos renales y óseos.

Para la retinitis, el paciente fue tratado con ganciclovir intravítreo 2 mg/0,1 ml dos veces por semana durante tres semanas, y posteriormente a las inyecciones, con valganciclovir 900 mg/día por vía oral de mantenimiento hasta la actualidad. De manera concomitante se trató la infección por lúes con penicilina intravenosa 24 millones de unidades/día durante dos semanas, que se inició dos semanas después de la aparición y del inicio del tratamiento local de la retinitis.

Desde la primera inyección intravítrea de ganciclovir se vio una mejoría tanto de la inflamación vítrea como de la lesión retiniana, observándose una regresión de esta con disminución del tejido blanco-amarillento, que permitía entrever la retina sana circundante (figura 3). Tras las tres semanas de tratamiento intravítreo se corroboró una completa regresión y atrofia de la lesión, con una disminución de todas las capas retinianas en la OCT (figura 4).

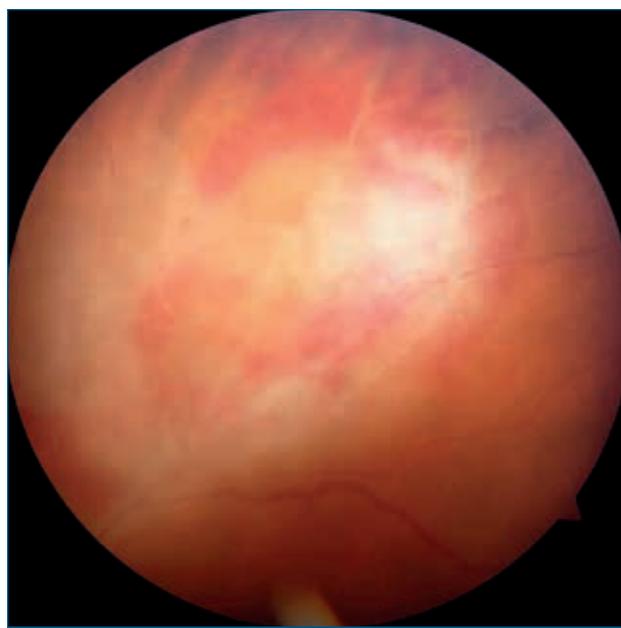


FIGURA 3

Mejoría de la lesión tras la primera inyección intravítrea de ganciclovir.

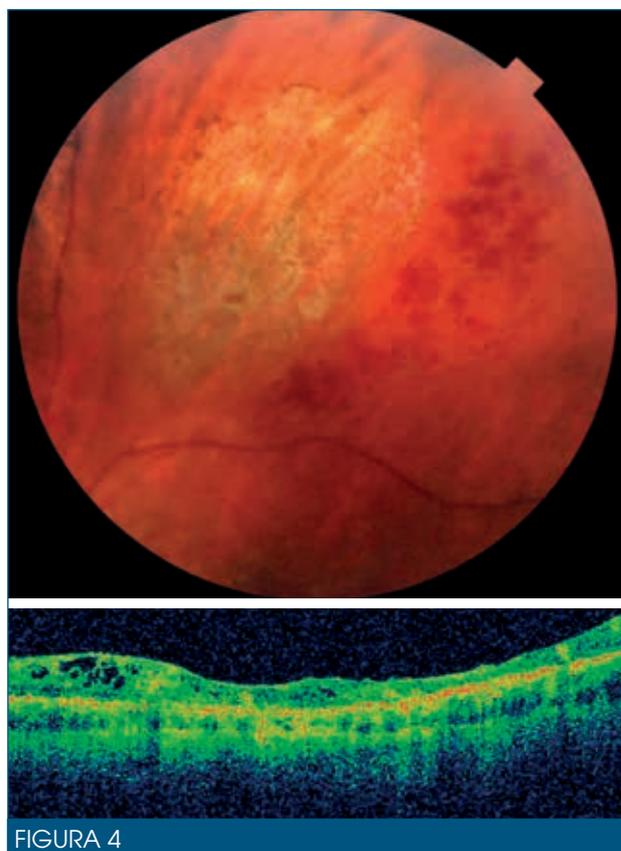


FIGURA 4

Atrofia de la lesión visible en la retinografía y la tomografía de coherencia óptica tras acabar el tratamiento con ganciclovir intravítreo.

DISCUSIÓN

Es infrecuente la afectación por retinitis por CMV en pacientes inmunocompetentes. La retinitis por CMV es una manifestación tardía del VIH cuando los recuentos de linfocitos CD4 son inferiores a 50 c/μl o en otras circunstancias de función inmunitaria deficitaria como pacientes en inmunosupresión farmacológica, afectados de enfermedades autoinmunes o hematológicas como la leucemia o el linfoma⁴.

Además de la importancia del recuento absoluto de CD4, el CMV puede estar relacionado con otros factores difícilmente medibles, como la funcionalidad de dichos linfocitos. Se ha observado que la inmunidad específica contra CMV puede tardar en crearse hasta 3-6 meses una vez el recuento de linfocitos CD4 es normal tras iniciar el tratamiento antirretroviral⁵. Otros como la rápida disminución de los CD4 en más de 100 c/μl después del diagnóstico de retinitis por CMV^{6,7}, altas cargas virales de VIH mayores a 100 000 copias por ml y la presencia de viremia por CMV⁸ son factores de riesgo para la infección retiniana por CMV.

Aunque existen casos publicados de afectación retiniana por CMV con recuentos de CD4 superiores a 100 c/μl en el momento del diagnóstico, presentaron recuentos bajos antes o inmediatamente después de la retinitis o cargas virales elevadas^{6,7,9}. El nuestro es un caso infrecuente de retinitis por CMV con recuentos de linfocitos CD4 superiores a 500 c/μl de manera mantenida desde el diagnóstico y con carga viral indetectable. Existió además una particularidad en nuestro caso y que podría haber alterado la funcionalidad de dichos linfocitos CD4. Hubo un cambio en el tratamiento antirretroviral tres meses antes de la aparición de la retinitis, aunque dicha modificación en el tratamiento del VIH, además de aportar ventajas en cuanto a efectos secundarios, se ha descrito como segura¹⁰.

Por tanto y como conclusión, el diagnóstico clínico de retinitis por CMV no debería descartarse en presencia de un recuento de linfocitos CD4 normal, ya que la funcionalidad de dichos linfocitos contra el CMV puede estar mermada en pacientes afectados de VIH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sugar E, Jabs D, Ahuja A, Thome JE, Danis RP, Meinert CL. Incidence of cytomegalovirus retinitis in the era of highly active antiretroviral therapy. *Am J Ophthalmol* 2012;153:1016-24.
2. Jabs DA, Van Natta ML, Holbrook JT, Kempen JH, Meinert CL, Davis MD. Longitudinal study of the ocular complications of AIDS. 1. Ocular Diagnoses at Enrollment. *Ophthalmology* 2007;114:780-6.
3. Shapira Y, Mimouni M, Vishnevskia-Dai V. Cytomegalovirus retinitis in HIV-negative patients – associated conditions, clinical presentation, diagnostic methods and treatment strategy. *Acta Ophthalmol* 2018;96:e761-7.
4. Downes KM, Tarasewicz D, Weisberg LJ, Cunningham ET. Good syndrome and other causes of cytomegalovirus retinitis in HIV-negative patients—case report and comprehensive review of the literature. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2016;6:1-19.
5. DA J, Van Natta K, Holland G, Danis R. Cytomegalovirus retinitis in patients with AIDS after initiating antiretroviral therapy. *Am J Ophthalmol* 2017;174:23-32.
6. Fairley I, Waugh M. Cytomegalovirus retinitis in a healthy antiretroviral naive HIV positive male with a CD4 count of 277/mm³. *Genitourin Med* 1996;72:446-7.
7. Fekrat S, Dunn J, Lee D, Millet T, Jabs D. Cytomegalovirus retinitis in HIV-infected patients with elevated CD4+ counts. *Arch Ophthalmol* 1995;113:18.
8. Mazon M, Salmonce D, Boukli N, Senechal B, Houhou N, Katlama C, et al. Plasma cytomegalovirus DNA, pp65 antigenaemia and a low CD4 cell count remain risk factors for cytomegalovirus disease in patients receiving highly active antiretroviral therapy. *Aids* 2000;14:1041-9.
9. Ang BC, Teoh SC. Case report of cytomegalovirus retinitis in an HIV-positive patient with a CD4-count nadir of 254 cells per l. *Eye* 2012;26:1153-4.
10. Raffi F, Orkin C, Clarke A, Slama L, Gallant J, Daar E, et al. Brief report: long-term (96-week) efficacy and safety after switching from tenofovir disoproxil fumarate to tenofovir alafenamide in HIV-infected, virologically suppressed adults. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2017;75:226-31.

CASO 52

Mácula en domo con características de coriorretinopatía serosa central

Ana Isabel Oca Lázaro^{1,2}, Sara Velilla Osés¹

¹Especialista en oftalmología. Hospital Viamed Los Manzanos. Logroño (La Rioja)

²FEA Oftalmología. Hospital San Pedro. Logroño (La Rioja)

CASO CLÍNICO

Mujer de 49 años, que acudió a nuestra consulta refiriendo pérdida de agudeza visual (AV) bilateral no dolorosa de duración desconocida. Carecía de historia médica y quirúrgica de interés. Su mejor agudeza visual corregida (MAVC) fue de 0,4 para el ojo derecho (OD) y de 0,3 en el ojo izquierdo (OI) (error refractivo= $-4,00 -1,00 55^\circ$ OD y $-2,00 -0,75 170^\circ$ OI). En la exploración oftalmológica el polo anterior no presentaba alteraciones, siendo la paciente fáquica con presión intraocular dentro de valores normales. En la exploración fundoscópica bajo midriasis farmacológica observamos alteración pigmentaria en las máculas de ambos ojos (AO), con reflejo foveal apagado, así como aumento de la teselación del fondo ocular en relación con su miopía (figura 1). La imagen de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) mostró una elevación en domo en la región macular de AO con fluido subretiniano (FSR), así como puntos hiperreflectivos intrarretinianos y signo de la «doble capa» en su OD y un depósito hiperreflectivo subfoveal compatible con fibrina en su OI (figura 2). La imagen de autofluorescencia puso de manifiesto un patrón mixto de zonas hiperautofluorescentes e hipoautofluorescentes en su OD y una mácula de predominio hipoautofluorescente en su OI, presentando AO un tracto gravitacional hiperautofluorescente hacia temporal inferior (figura 3). Realizamos una angiografía con fluoresceína y con verde de indocianina y descartamos la existencia de una lesión neovascular asociada en AO (figura 4). En el OI apreciamos en la angiografía un punto de hiperfluorescencia precoz que aumentó de intensidad en tiempos más tardíos compatible con un patrón en «mancha de tinta» que se correspondió con el área más hipoautofluorescente en la imagen de autofluorescencia del mismo ojo (figura 5).

Al descartar la presencia de lesión neovascular asociada, realizamos el diagnóstico de mácula en domo (MD) con

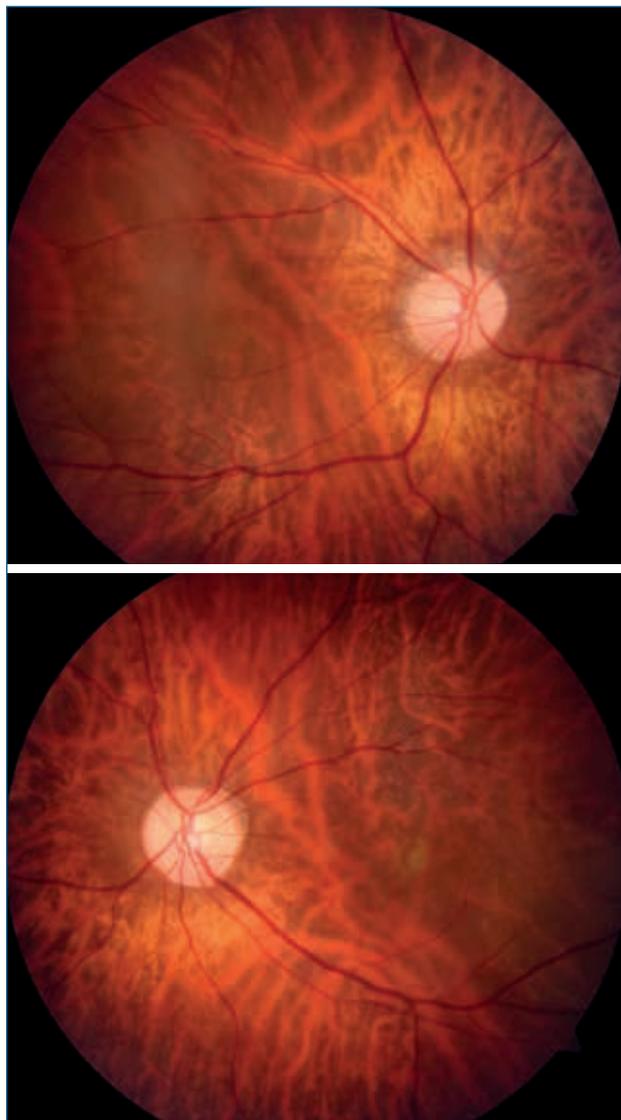


FIGURA 1
Retinografías.

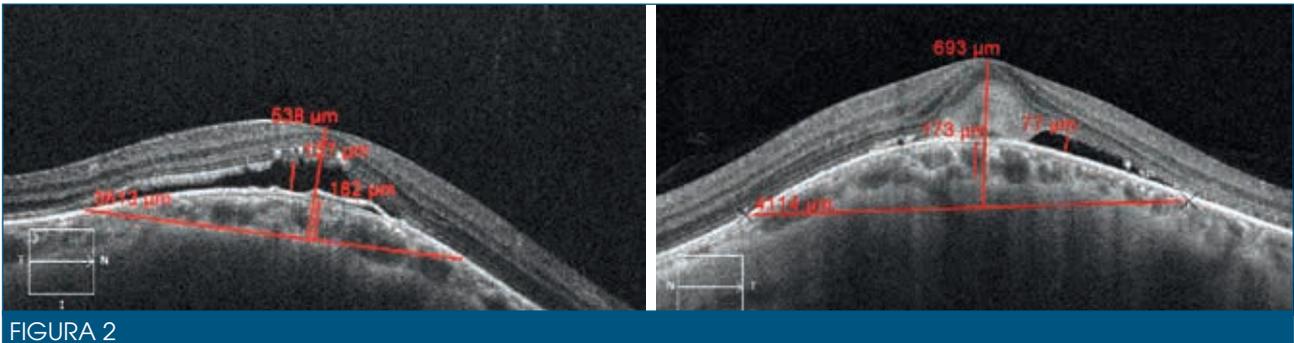


FIGURA 2

Imágenes de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral.

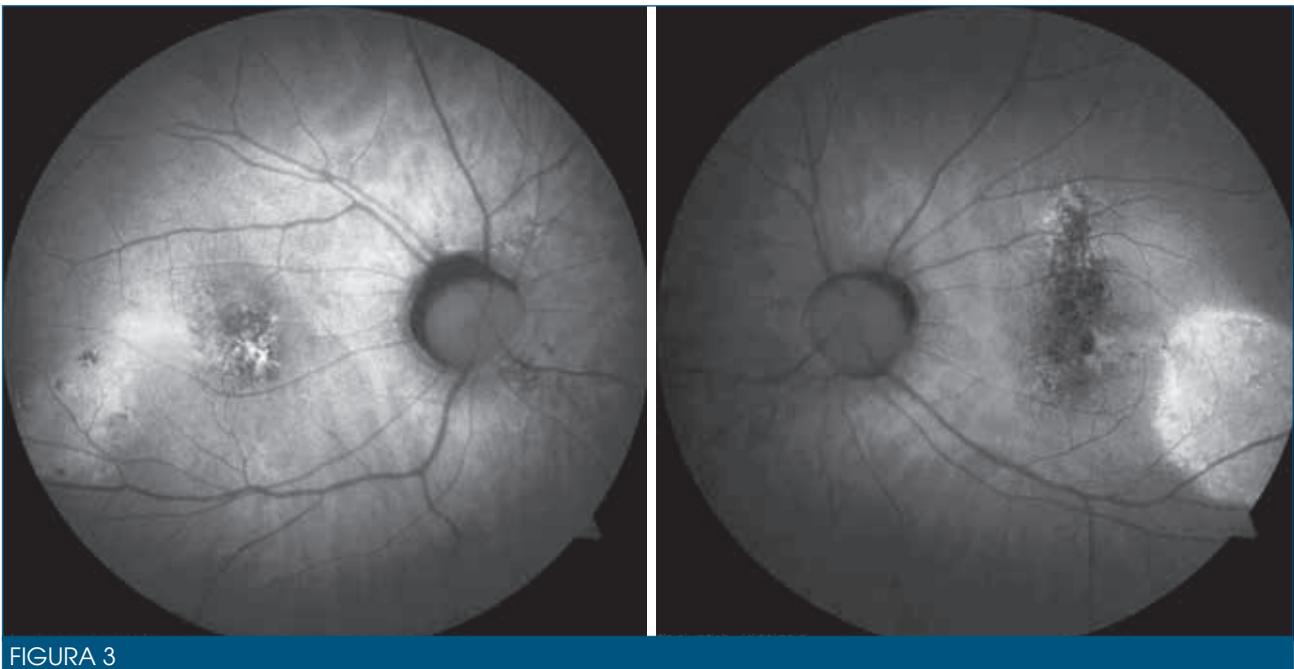


FIGURA 3

Imágenes de autofluorescencia.

características de coriorretinopatía serosa central (CSC). Observamos a la paciente sin aplicar tratamiento alguno, al existir documentada la resolución del FSR de manera espontánea y al ser conocida la estabilidad de la AV en los casos de FSR persistente. Es limitado el éxito y escasa la evidencia de la mejora tanto anatómica como funcional con los tratamientos descritos en la literatura para ambas patologías.

Diagnóstico diferencial

Nos encontramos ante el caso de una paciente que comparte características de una MD y de una CSC.

Antecedentes

La MD fue descrita por primera vez por Gaucher et al. en 2008¹ como una protusión convexa macular dentro de la

concauidad de un estafiloma posterior en altos miopes, detectada mediante imágenes obtenidas por OCT. Posteriormente esta entidad fue descrita en ojos con miopía media/leve e incluso en ojos no miopes². Imamura et al. propusieron que el grosor escleral subfoveal aumentado sería el responsable de la forma del domo y podría obstruir la salida del flujo coroideo normal y causar disminución de la AV, debido a la aparición de un desprendimiento seroso subfoveal (DSF)³. Este DSF es la complicación más frecuente de esta entidad y responsable de la pérdida de AV en estos pacientes⁴.

La CSC fue descrita por primera vez por Von Graefe en 1866⁵. Desde entonces, la comprensión de la enfermedad ha experimentado un cambio de paradigma debido a los avances en las modalidades de imagen⁶. Se caracteriza por la pérdida de AV secundaria a la aparición de desprendimientos serosos en el área macular, asociados

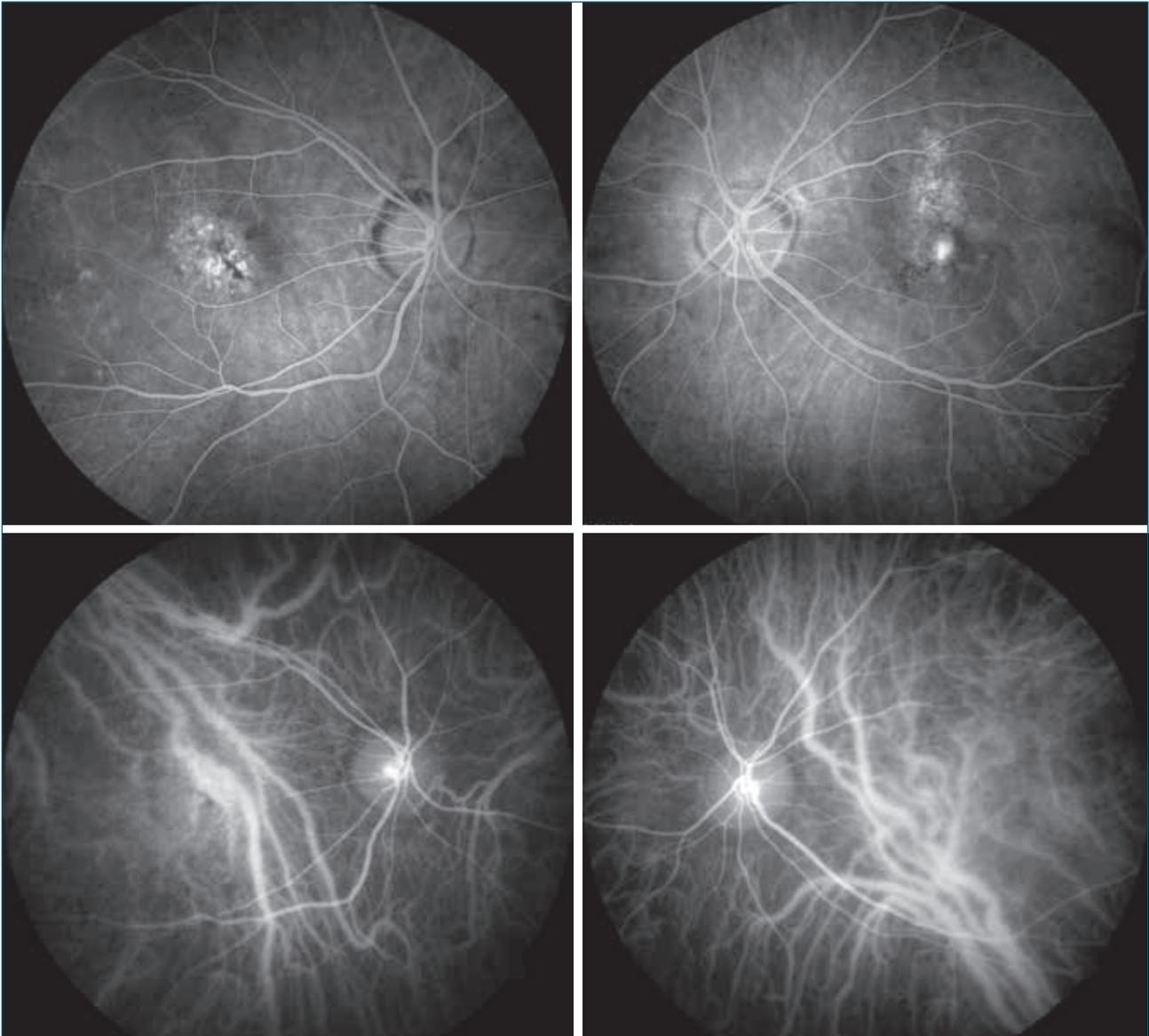


FIGURA 4

Imágenes de angiografía con fluoresceína y verde de indocianina.

o no a desprendimientos del epitelio pigmentario de la retina, de duración generalmente autolimitada y con resolución espontánea. Aunque la patofisiología exacta de esta enfermedad permanece todavía desconocida, la alteración en la circulación coroidea parece el mecanismo responsable más probable para el desarrollo de esta entidad. Existiría una hiperpermeabilidad coroidea secundaria a la inflamación, isquemia y/o a la estasis de esta circulación⁷.

DISCUSIÓN

La presencia de un DSF puede plantearnos dudas diagnósticas. En este caso nos encontramos ante una

paciente que presenta características compartidas de ambas entidades, tanto de MD como de CSC, cuando es conocida la existencia de similitudes entre ambas patologías, por lo que resulta, en ocasiones, difícil su diferenciación⁸.

Que la paciente presenta una MD en AO es un hecho evidente puesto de manifiesto mediante la obtención de las imágenes de SD-OCT. Si el DSF es secundario a la MD o a la coexistencia de una CSC es lo que nos cuestionamos. El mecanismo de producción del DSF en ambas entidades es discutido y, aunque se han publicado similitudes en las alteraciones coroideas presentes en ambas entidades, parece que el mecanismo fisiopatológico no



FIGURA 5

Imagen en «macha de tinta» del ojo izquierdo.

es exactamente el mismo⁹. Es esperable que las alteraciones coroideas con la subsiguiente aparición del DSF quedarían limitadas al área macular en la MD, no siendo así en la CSC, donde estas alteraciones y secundariamente el desprendimiento seroso neurosensorial podría extenderse más allá de estos límites e incluso sobrepasar las arcadas vasculares.

Con la presentación de este caso clínico mostramos la posibilidad de la existencia de un mecanismo etiopatológico subyacente quizás con mayores similitudes de las previamente descritas, pudiéndose tratar de una misma enfermedad con diferentes formas de presentación clínica que requiere de una mayor investigación para su mejor entendimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaucher D, Erginay A, Leclaire-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen S-Y, et al. Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol* 2008;145:909-14.
2. 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(3):499-508.
3. Imamura Y, Iida T, Maruko I, Zweifel SA, Spaide RF. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera indome-shaped macula. *Am J Ophthalmol* 2011;151:297-302.
4. Caillaux V, Gaucher D, Gualino V, Massin P, Tadayoni R, Gaudric A. Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol* 2013;156(5):958-67.e1.
5. Von Graefe A. Über zentrale rezidivierende Retinitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1866;12:211-5.
6. Manayath GJ, Ranjan R, Shah VS, Karandikar SS, Saravanan VR, Narendran V. Central serous chorioretinopathy: Current update on pathophysiology and multimodal imaging. *Oman J Ophthalmol* 2018;11(2):103-12.
7. Nicholson B, Noble J, Forooghian F, Meyerle C. Central serous chorioretinopathy: Update on pathophysiology and treatment. *Surv Ophthalmol* 2013;58:103-26.
8. Sahoo NK, Singh SR, Rajendran A, Shukla D, Chhablani J. Masqueraders of central serous chorioretinopathy. *Surv Ophthalmol* 2019;64(1):30-44.
9. Viola F, Dell'Arti L, Benatti E, Invernizzi A, Mapelli C, Ferrari F, et al. Choroidal findings in dome-shaped macula in highly myopic eyes: a longitudinal study. *Am J Ophthalmol* 2015;159(1):44-52.

CASO 53

Enfermedad de Coats. Manejo

José Luis Olea Vallejo

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

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de un niño varón de 9 años, con pérdida de visión en el ojo izquierdo (OI) de tiempo indeterminado, con enfermedad exudativa retiniana y edema macular, que remiten a nuestro centro con la sospecha de enfermedad de Coats.

No presenta antecedentes de enfermedad sistémica u oftalmológica. La agudeza visual era de 1 en el ojo derecho (OD) y de 0,3 en el OI. En la exploración solo se observa una lesión vascular en media periferia, inferior a papila, con un gran componente exudativo, así como lesiones microvasculares yuxtafoveales temporales. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se ve un edema macular quístico (EMQ) con una membrana epirretiniana (MER) (figura 1).

A las tres semanas se efectúa una exploración bajo anestesia general: a las pruebas previas, se añade una angiografía fluoresceíngrafía (RetCam): el OD es normal y en el OI se aprecian dos áreas con abundante fuga de colorante (*leakage*): una a las VI en media periferia correspondiente a las telangiectasias vasculares vistas en la retinografía,

y otra en una zona temporal a fovea, así como una zona avascular periférica de I a VII (figura 2).

Se efectuó una crioterapia periférica y fotocoagulación de las zonas avasculares, pero las telangiectasias no se pudieron fotocoagular por el componente edematoso y exudativo, por lo que se inyectó un implante de dexametasona (Ozurdex®). A las dos semanas el paciente presentó una hipertensión ocular de hasta 28 mmHg que se controló con tratamiento tópico (dorzolamida + timolol) y en la OCT vemos cómo se produjo la desaparición completa del EMQ, con borramiento de la escotadura foveal por la MER (figura 3), y una gran disminución del componente exudativo y edematoso retinianos.

A las seis semanas, se efectuó una nueva exploración y tratamiento bajo anestesia general: a pesar de la gran reducción del componente exudativo, no se pudo efectuar la ablación de las telangiectasias con láser indirecto, por lo que se realizó una vitrectomía con endoláser y endocrioterapia directa sobre ellas, se ampliaron las zonas de fotocoagulación periférica, se efectuó un pelado de la MER e inyección de bevacizumab al finalizar el procedimiento.

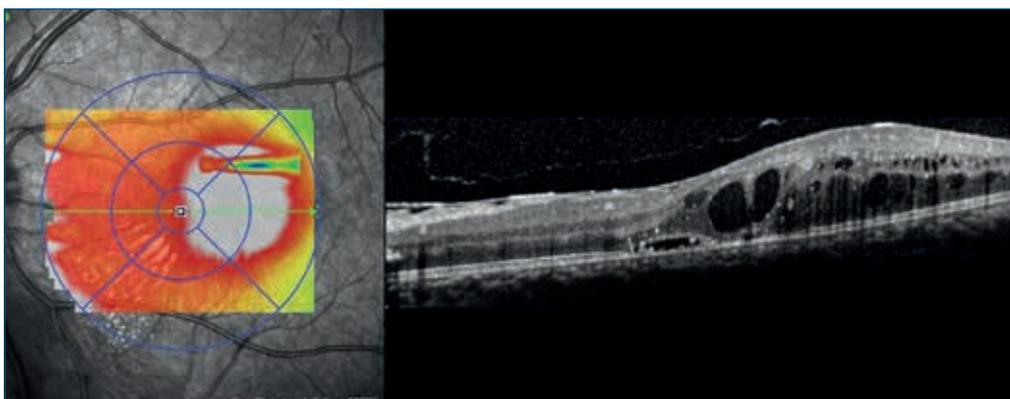


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica macular inicial. Pueden verse múltiples microquistes temporales a nivel de nuclear interna y externa, un desprendimiento seroso del neuroepitelio subfoveal y una membrana epirretiniana.

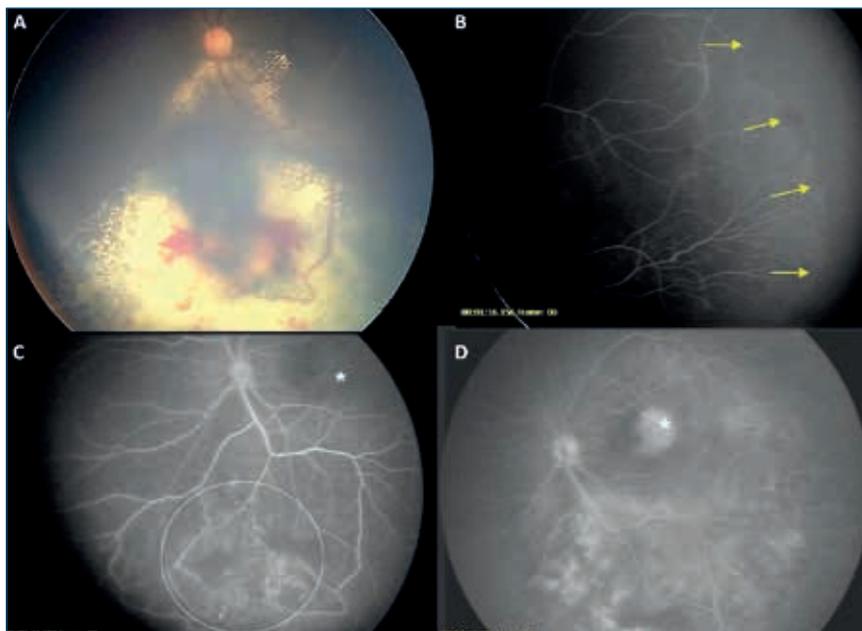


FIGURA 2

Retinografía y angiofluoresceingrafía pretratamiento (RetCam). A) Retinografía: pueden verse los exudados amarillentos con hemorragias y anomalías vasculares en media periferia inferior a papila. B) Zonas avasculares en periferia temporal (flechas). C) Angiofluoresceingrafía: tiempos precoces, pueden verse las telangiectasias en la zona inferior en media periferia (círculo). D) Angiofluoresceingrafía. Tiempos tardíos: puede verse el *leakage* abundante de las lesiones telangiectásicas medioperiféricas y maculares (asterisco).

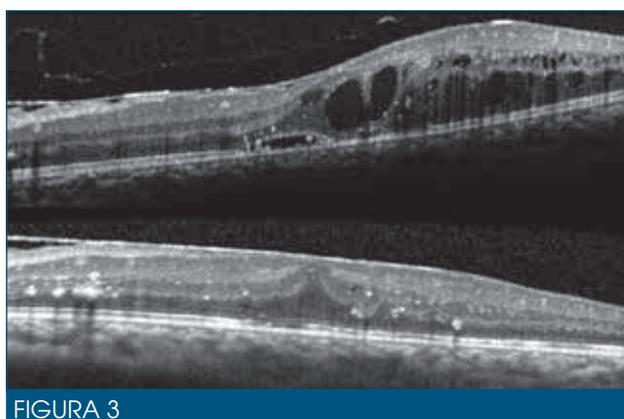


FIGURA 3

Tomografías de coherencia óptica maculares pre y posimplante de dexametasona intravítrea (dos semanas). Desaparecen el componente quístico y el desprendimiento seroso del neuroepitelio. La membrana epirretiniana produce un borramiento de la escotadura foveal.

El componente exudativo fue disminuyendo, pero el EMQ reapareció inmediatamente después de la cirugía, por lo que tras tres meses de seguimiento se inyectó, bajo anestesia general, un nuevo implante de dexametasona, momento que se aprovechó para administrar nueva crioterapia a las telangiectasias.

Se produjo una hipertensión ocular de hasta 40 mmHg, que se controló con tratamiento médico (dorzolamida + timolol + latanoprost), el EMQ desapareció, se produjo un adelgazamiento temporal a fovea y el componente exudativo siguió reabsorbiéndose. Los exudados retinianos van regresando y cambiando su color de amarillento a blanco grisáceo.

A los 3,5 meses el EMQ reapareció, en la zona temporal a fovea, en al área correspondiente a las telangiectasias, que podían apreciarse mejor con la angiografía por OCT (figura 4). Dada la ausencia de respuesta al bevacizumab y la hipertensión con la dexametasona, se decidió un tratamiento conservador y el edema macular fue reabsorbiéndose espontáneamente hasta desaparecer. Nueve meses después del último procedimiento, la agudeza visual era de 0,3.

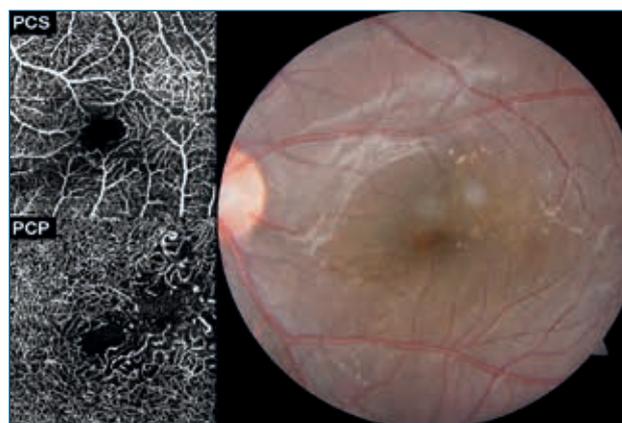


FIGURA 4

Retinografía y angiografía por tomografía de coherencia óptica. Pueden verse las telangiectasias maculares en la retinografía, cuyos detalles se aprecian mucho mejor en la angiografía por tomografía de coherencia óptica: en el plexo capilar superficial las telangiectasias y en el plexo capilar profundo las anomalías vasculares: capilares anómalos, dilataciones y zonas avasculares.

PCP: plexo capilar profundo; PCS: plexo capilar superficial.

DISCUSIÓN

En 1908, un oftalmólogo escocés, George Coats, describió una retinitis exudativa que se caracterizaba por la aparición de anomalías vasculares retinianas: capilares dilatados con micro y macroaneurismas, y con exudación masiva en la retina. Se le dio su nombre a esta enfermedad que se producía en niños o adultos jóvenes. En la angiofluoresceingrafía, estas lesiones producen un importante *leakage* e isquemia¹.

En nuestro caso, se trataría de una enfermedad de Coats en estadio 2B de la clasificación de Shields². El líquido subretiniano y la exudación no permitieron la coagulación de las lesiones vasculares con el láser indirecto, su

localización posterior e inferior no permitió la crioterapia *ab externo*, por lo que se utilizó el endocriocoagulador durante la vitrectomía. Para reducir el componente exudativo y el edema macular, se han utilizado antiangiogénicos como el bevacizumab³, poco eficaz en nuestro caso, o el implante de dexametasona, muy eficaz, pero que en niños puede producir aumentos de la presión intraocular superiores a los 10 mmHg hasta en un 60 % de los casos⁴.

Por último, las anomalías vasculares típicas: telangiectasias, tortuosidad vascular, dilataciones aneurismáticas y zonas avasculares capilares, pueden verse en la angiografía por OCT macular, cuya repetibilidad permite un mejor seguimiento de estas lesiones maculares.

BIBLIOGRAFÍA

1. London WJS, Shields CL, Haller JA. Coats disease. Cap 56. En: Ryan SJ. Retina. 5th edition. Elsevier; 2013.
2. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, Demirci H. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. Am J Ophthalmol 2001;131:572-83.
3. He YG, Wang H, Zhao B, Lee J, Bahl, McCluskey J. Elevated vascular endothelial growth factor level in Coats' disease and possible therapeutic role of bevacizumab. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2010;248:1519-21.
4. Lei S, Lam WC. Efficacy and safety of dexamethasone intravitreal implant for refractory macular edema in children. Can J Ophthalmol 2015;50:236-241.

CASO 54

Toxicidad macular por antipsicóticos atípicos

Jesús Pareja Esteban¹, María Pilar Ruiz del Tiempo²

¹Instituto Provincial de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Clínica Rementería. Madrid

²Residente de oftalmología de 3.º año. Instituto Provincial de Oftalmología de Madrid-Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid

PROPÓSITO

Descripción de alteraciones del epitelio pigmentario de la retina (EPR), asociadas al tratamiento con un fármaco antipsicótico atípico, no descritas anteriormente en la literatura.

INTRODUCCIÓN

El hallazgo de alteraciones pigmentarias en el fondo de ojo (FO) obliga a realizar un diagnóstico diferencial con diferentes lesiones pigmentadas del FO^{1,2} (tabla 1).

El caso describe un paciente diagnosticado de esquizofrenia paranoide en tratamiento con antipsicóticos atípicos y alteraciones del EPR, en el que se sospecha un origen iatrogénico de las alteraciones.

Lesiones pigmentadas no tumorales del fondo de ojo:
– Hipertrofia congénita del EPR
– Hipertrofia adquirida del EPR
– Hiperplasia del EPR: en respuesta a trauma, toxicidad farmacológica, inflamación no infecciosa, inflamación infecciosa

Nevus coroideo

Melanocitoma

Hamartoma combinado de retina y EPR

Hamartoma del EPR

Melanoma coroideo

Toxicidad inducida por fármacos

EPR: epitelio pigmentario de la retina.

TABLA 1

Diagnóstico diferencial de lesiones pigmentadas de fondo de ojo^{1,2}.

Los antipsicóticos atípicos se caracterizan por las propiedades clínicas «atípicas» que los distinguen de los antipsicóticos convencionales. Poseen una acción antipsicótica equivalente, pero con mínima incidencia de síntomas extrapiramidales y de discinesia tardía; menor hiperprolactinemia; efecto sobre síntomas negativos y eficacia en pacientes resistentes a tratamientos previos^{3,4}.

Todo ello gracias a su acción farmacológica como antagonista dopaminérgico-serotoninérgico, con antagonismo preferente del receptor de serotonina 5HT_{2A}, que acompaña al antagonismo de receptor de dopamina D₂ simultáneamente⁵, además de sus efectos anti-alfa-adrenérgicos, anticolinérgicos y antihistamínicos³.

A pesar de ello, no quedan exentos de efectos adversos, como sedación, aumento de peso o problemas hemáticos, entre otros^{3,5}.

Estos fármacos están indicados para distintos trastornos psiquiátricos, entre ellos: esquizofrenia paranoide, esquizofrenia infantil, pacientes con alto riesgo de suicidio, esquizofrenia refractaria a otros antipsicóticos, trastorno bipolar, trastornos de la personalidad y demás trastornos psiquiátricos^{3,4}.

CASO CLÍNICO

Varón de 22 años que acude a la consulta especializada en enfermedades de la retina para valoración de alteraciones bilaterales del EPR.

Como antecedentes personales destacaba el diagnóstico de esquizofrenia paranoide en tratamiento con dos antipsicóticos atípicos: clozapina (300 mg/día) y amisulprida (800 mg/día) desde hacía 2 y 4 años, respectivamente.

Previamente había estado en tratamiento con otros antipsicóticos atípicos: quetiapina y olanzapina.

La mejor agudeza visual corregida que presentaba en el momento de la consulta era de 20/40 en ambos ojos (AO), y en la exploración destacan los hallazgos del FO en forma de alteración pigmentaria de predominio temporal a la fovea (figura 1).

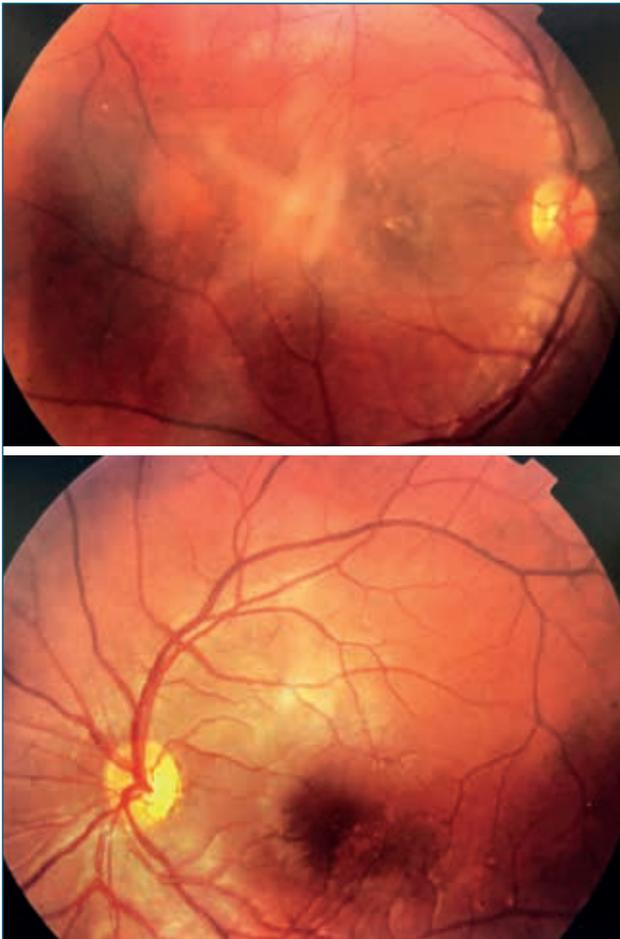


FIGURA 1

Imágenes de fondo de ojo del ojo derecho y del ojo izquierdo del paciente.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) demostró la existencia de depósitos de material sólido acumulado debajo del EPR (figura 2).

La angiografía con fluoresceína describió una discreta hiperfluorescencia punteada a nivel macular en tiempos tardíos.

No constaba en su historia clínica el antecedente de tratamiento con fenotiazinas (antipsicóticos clásicos) u otra medicación que justificara las alteraciones maculares halladas en el paciente. Esto, junto a los resultados de las pruebas realizadas, nos llevó a concluir el posible mecanismo yatrogénico por antipsicóticos atípicos de la

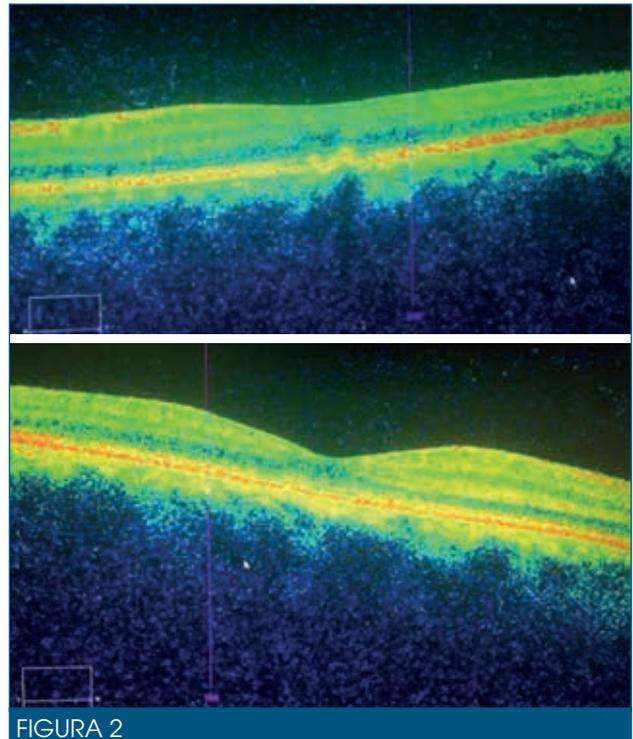


FIGURA 2

Imágenes de tomografía de coherencia óptica de ambos ojos del paciente.

patología presente y a descartar otros diagnósticos que se deben tener en cuenta ante casos similares al nuestro (tabla 1).

DISCUSIÓN

Ha sido ampliamente documentada la existencia de casos de alteraciones pigmentarias en la piel y los ojos (córnea, cristalino, retina) en pacientes en tratamiento con fenotiazidas, como la clorpromazina (antipsicótico de primera generación)⁶⁻⁸.

Estas alteraciones están descritas como dependientes de la dosis y no completamente reversibles tras la retirada del fármaco⁶.

Nuestro paciente muestra únicamente alteración del EPR de AO producida por un posible efecto secundario al uso prolongado de estos antipsicóticos atípicos. Los cambios parecen similares a los descritos por el uso de clorpromacina. Sin embargo, poco se conoce acerca del posible efecto oftalmológico de estos nuevos antipsicóticos.

Las neuronas dopaminérgicas de la retina constituyen una variedad de las células amacrinas, aunque la dopamina se encuentra principalmente en las denominadas células interplexiformes⁹.

El papel de la dopamina en la retina es variado. Entre sus múltiples acciones se encuentra la participación en el control de los movimientos circadianos; el control de los movimientos reticulares de los fotorreceptores; la migración de pigmento del EPR; la regulación de la actividad de las células horizontales; la activación de la liberación de neurotransmisores por parte de los fotorreceptores y el aumento de la respuesta a la iluminación central de las células bipolares⁹.

Sin embargo, no se conoce con exactitud la fisiopatología del daño ocular que producen estos antipsicóticos. Se postula que el uso de antipsicóticos atípicos podría producir un efecto similar al de las fenotiazinas cuando interactúan con el sistema dopaminérgico de la retina, en especial cuando se administran de forma crónica y en dosis altas⁶.

Una de las teorías que se maneja es que la interacción de los fármacos antipsicóticos atípicos con los receptores de serotonina y dopamina bloquea la producción de dopamina, y que con ello se produce un aumento desmesurado de la síntesis de melatonina. Este exceso de producción de melatonina se acumularía y daría lugar a un aumento de la susceptibilidad de los fotorreceptores a los efectos nocivos de la luz, así como una atrofia del EPR y la capa coriocapilar⁶.

La constatación de casos clínicos de toxicidad ocular similares al descrito podría apoyar la recomendación de realizar revisiones oftalmológicas completas en este tipo de pacientes medicados de forma crónica, con especial énfasis en el estudio del endotelio corneal, la cápsula del cristalino y el estudio tomográfico de los segmentos externos de los fotorreceptores.

BIBLIOGRAFÍA

1. García Arumi J. Guía de lesiones pigmentadas del fondo de ojo. Guías de Práctica Clínica de la SERV. Madrid: SERV; 2012.
2. Rubio Caso MJ, Cobos Martin E. Drogas causantes de retinopatía pigmentaria. En: Ascaso Puyuelo FJ, coordinador. Guías de Práctica Clínica de la SERV. Madrid: SERV; 2014. pp. 10-13.
3. Gibert Rahola J, Álvarez E, Baca E, Bobes J, Casais L, Cuenca E, et al. Antipsicóticos. En: Gibert Rahola J, editor. Lo que siempre quiso saber de los psicofármacos y nunca se atrevió a preguntar. 4.ª ed. España: Aula Médica Ediciones; 2012. p. 699-705.
4. Aringhieri S, Carli M, Kolachalam S, Verdesca V, Cini E, Rossi M, et al. Molecular targets of atypical antipsychotics: From mechanism of action to clinical differences. *Pharmacol Ther* 2018;192:20-41.
5. Stahl SM. Agentes antipsicóticos. En: Stahl SM, editor. *Psicofarmacología esencial de Stahl. Bases neurocientíficas y aplicaciones prácticas*. 4.ª ed. España: Aula Médica Ediciones; 2013. p. 129-55.
6. Borovik AM, Bosch MM, Watson SL. Ocular pigmentation associated with clozapine. *Med J Aust* 2009;190:210-1.
7. Greiner AC, Berry K. Skin pigmentation and corneal and lens opacities with prolonged chlorpromazine therapy. *Can Med Assoc J* 1964;90:663-5.
8. Richa S, Yazbek JC. Ocular adverse effects of common psychotropic agents [review]. *CNS Drugs* 2010;24:501-26.
9. García Irlles MM. Papel de la dopamina en los movimientos retinomotores de los conos y la formación de espínulas en la retina de los Teleostos. [Tesis Doctoral]. Departamento de Histología: Universidad de Alicante; 1994.

CASO 55

Linfoma intraocular bilateral. *Perfused vitrectomy* para biopsia vítrea

Salvador Pastor Idoate^{1,2}, Luis García Onrubia³

¹L.E.A. Oftalmología-Unidad de Retina y Vítreo. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

²Instituto Universitario de Oftalmobiología Aplicada (IOBA). Universidad de Valladolid

³MIR Oftalmología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

INTRODUCCIÓN

El linfoma vitreoretiniano (LVR) es el tumor intraocular linfoide más frecuente, con una incidencia estimada en torno a 0,46 casos/100 000 personas¹⁻³. Habitualmente afecta a población mayor de 60 años, aunque también puede afectar a pacientes jóvenes por lo general inmunodeprimidos. Por razones no conocidas se ha observado durante los últimos años un aumento en la incidencia de la enfermedad, incluso en pacientes no inmunodeprimidos. La afectación del sistema nervioso central (SNC) puede ser previa, posterior o simultánea a la afectación ocular y en muchos casos es difícil establecer si estamos ante un linfoma intraocular primario o ante una diseminación de un linfoma primario del sistema nervioso central (LPSNC). Pese a esta dificultad y a la falta de un consenso en el tratamiento, parece clara la necesidad de conocer el estado del SNC en la elección de posibles tratamientos³⁻⁶.

CASO CLÍNICO

Mujer de 64 años, que acude al Servicio de Oftalmología para evaluación de miodesopsias y disminución de la agudeza visual en el ojo derecho (OD) de 12 meses de evolución. Tratada con corticoides orales y trimtoprim/sulfametoxazol por vitritis crónica secundaria a toxoplasmosis ocular. En la exploración, la mejor agudeza visual corregida (MAVC) era de 0,4 en el OD y de 0,7 en el ojo izquierdo (OI). La presión intraocular fue de 16 mmHg en ambos ojos (AO). La biomicroscopía de segmento anterior (BPA) mostró en el OD precipitados retrocorneales finos difusos (PRK) y Tyndall de 2+, sin signos de inflamación en el OI. En la exploración fundoscópica se observó en el OD foco de coriorretinitis en arcada temporal superior y moderada vitritis. En el OI, no se apreciaron signos de inflamación.

Como antecedentes personales, destaca la presencia de un LPSNC en remisión, tratado con resección, quimio-

terapia sistémica con R-BAM (rituximab, carmustina, citarabina, metotrexato) y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos hace un año y medio.

Ante la sospecha de un posible síndrome de mascarada, se propuso la realización de vitrectomía diagnóstica en el OD. Para ello, se decidió hacer una vitrectomía 25g vía *pars plana* con la utilización de perfluorocarbono líquido (PFCL) a través de la vía de infusión (*perfused vitrectomy* [PCPV]) (figura 1), lo que permitió la obtención de hasta 5 ml de muestra vítrea. En la citometría de flujo se detectó 59 % de linfocitos B λ con CD19+, CD20+, CD10-, CD38+, CD5-, K-, L+, CD200+, CD79B+, y un 36 % de linfocitos T, compatible con linfoma no Hodgkin difuso de células B grandes (LBDCG).

Dados los antecedentes personales, se decidió realizar estudio de extensión mediante pruebas de imagen, punción lumbar y aspirado de médula ósea, con resultados todos ellos negativos. Se diagnosticó a la paciente de LVR sin actividad en SNC.

Se decidió iniciar tratamiento con rituximab intravítreo 1 mg/0,1 ml con pauta semanal durante cuatro semanas en el OD. La respuesta al tratamiento fue positiva al mes de haberlo finalizado. La MAVC era en el OD de 0,8 y en el OI de 0,9. En la BPA se observó desaparición de los precipitados, aunque persistía Tyndall 0,5+. Durante los 12 meses posteriores la paciente se encontró estable desde un punto de vista oftalmológico. Durante este período fue diagnosticada de adenocarcinoma en el tracto digestivo y fue tratada con resección completa y quimioterapia sistémica (capecitabina), terapia que se mantiene en la actualidad.

Tras doce meses de estabilidad, acudió a revisión con disminución de la visión en AO. La MAVC era de 0,5 en el OD y de 0,4 en el OI. En la exploración oftalmológica se observó

en AO PRK finos, Tyndall de 1+ y vitritis leve-moderada (figura 2), por lo que se propuso realización de biopsia vítrea en el OI, con la técnica realizada previamente. El resultado confirmó la sospecha diagnóstica de LBDCG, detectándose en la citometría de flujo 37 % de linfocitos B λ con CD19+, CD20+, CD10-, CD38+, CD5+, L+, CD79B+, y un 63 % de linfocitos T.

Como pruebas añadidas se solicitó la búsqueda de mutaciones, que fue positiva a la mutación MYD88 (L265P).

Actualmente se están estudiando las posibles opciones terapéuticas, teniendo en cuenta los tratamientos realizados previamente, la patología digestiva actual y el estado general de la paciente, así como la falta de actividad en SNC del proceso linfoide.

DISCUSIÓN

El LVR es una enfermedad infrecuente, que se encuentra dentro de los síndromes de mascarada, con manifestaciones clínicas inespecíficas. La visión borrosa, la disminución de la agudeza visual y las miodesopsias son los síntomas más habituales. Desde el punto de vista clínico, pueden observarse PRK con mínima o nula inflamación, vitritis leve o moderada, donde llama la atención la buena agudeza visual. O bien puede manifestarse como una uveítis posterior bilateral crónica recurrente asimétrica en intensidad y aparición, pudiendo dar la falsa impresión de ser un cuadro unilateral. Todo ello puede provocar errores terapéuticos y retrasos en el diagnóstico²⁻⁶.

En el examen de fondo de ojo, se pueden observar diversas alteraciones como infiltrados subretinianos blanco

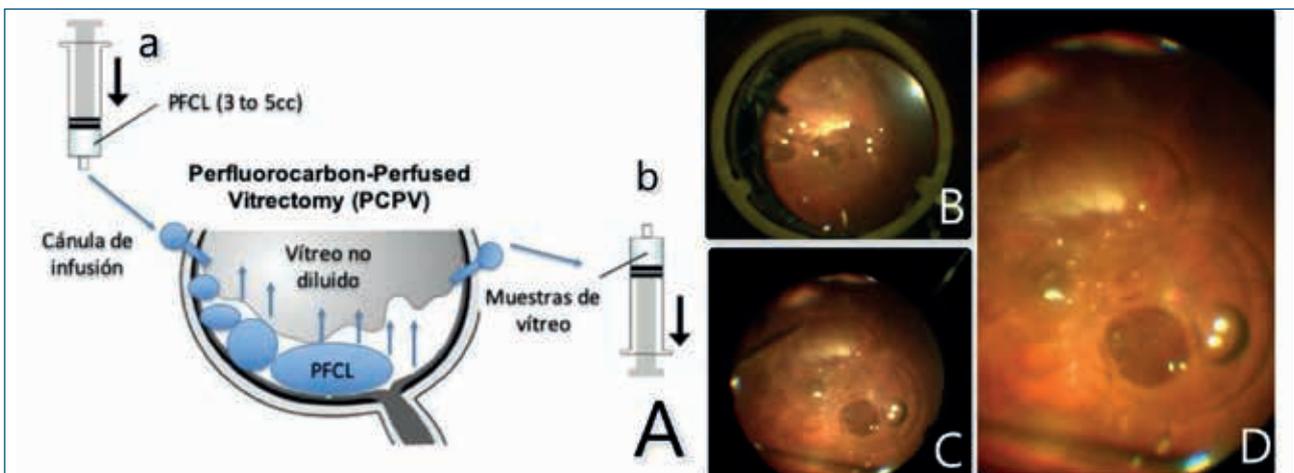


FIGURA 1

A) Técnica *perfluorocarbon-perfused vitrectomy*. a: Cánula de infusión con perfluorocarbono. b: Muestra de vitreo. B-D) Imágenes intraoperatorias del procedimiento de *perfluorocarbon-perfused vitrectomy*.

PCPV: *perfluorocarbon-perfused vitrectomy*; PFCL: *perfluorocarbono*.

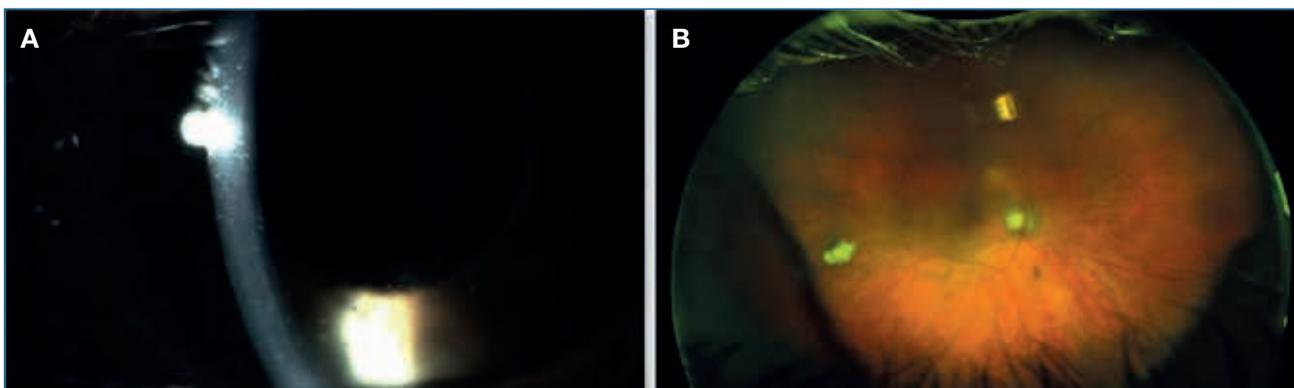


FIGURA 2

A) Precipitados retrocorneales finos difusos. B) Imagen de campo amplio realizada con tecnología Optomap, donde se observa vitritis leve, área de atrofia retiniana en localización temporal inferior y microhemorragias retinianas adyacentes a la arcada vascular nasal inferior.

amarillentos («piel de leopardo»), desprendimientos del epitelio pigmentario, atrofia retiniana, infiltrados subneuroepiteliales o desprendimientos de retina exudativos. También se han descrito hemorragias retinianas e incluso infiltración del nervio óptico²⁻⁶.

Pese a tener altas sospechas clínicas, para el diagnóstico de certeza se requiere su confirmación mediante pruebas citológicas, donde son de gran utilidad las pruebas inmunohistoquímicas y la citometría de flujo. Una de las grandes dificultades en el diagnóstico mediante biopsia vítrea es la escasa cantidad de material (1,5 ml con la técnica convencional) y la gran fragilidad de este, por lo que no es rara la necesidad de múltiples biopsias⁵. Por ello, la colaboración entre el oftalmólogo y el Servicio de Anatomía Patológica es imprescindible²⁻⁶.

En nuestro caso, para la obtención de la mayor cantidad posible (hasta 5 ml), se realizó una PCPV. Esta técnica es similar a la convencional, con la particularidad de mantener la cánula de infusión abierta con PFCL, el cual comenzará a depositarse en la región más posterior del globo ocular, elevando el humor vítreo y facilitando su aspiración con la pieza de mano del vitreotomo, que se encuentra conectada a una jeringa de 5 ml, lo que permite la realización de un procedimiento seguro con un buen control del tono ocular durante la obtención de la muestra⁷⁻⁹ (figura 1).

El tratamiento del LPSNC, pese a ser un tumor quimiosensible y radiosensible, es controvertido en muchas ocasiones. Cuando se presenta afectación del SNC existe consenso sobre el tratamiento, pero no es así en caso de afectación local o ante pacientes refractarios al tratamiento o con recaídas, en donde hay que valorar las características del paciente y los posibles tratamientos que haya recibido previamente⁴⁻⁶.

En el momento actual el tratamiento del proceso linfóide de nuestra paciente se encuentra en un segundo plano debido al proceso tumoral digestivo y su tratamiento sistémico, por lo que nos encontramos valorando las diferentes opciones terapéuticas posibles.

Cabe destacar el resultado positivo en la mutación MYD88 (L265P). Esta mutación desencadena la activación de diversas dianas, entre las que se encuentra la tirosina cinasa de Bruton (BTK), diana que interviene en la proliferación y supervivencia celular en neoplasias malignas de células B. La mutación MYD88 se ha relacionado con hasta el 79 % de los tumores linfoides del SNC y el 69 % de los tumores linfoides vitreoretinianos⁶. En los últimos años se han desarrollado nuevos fármacos como el ibrutinib, que forma un enlace covalente con la BTK y permite el bloqueo de la transmisión de señales de supervivencia celular en las células B malignas, fármaco que se está estudiando como terapia de rescate en el LPSNC con resultados prometedores¹⁰.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aziz HA, Peereboom DM, Singh AD. Primary central nervous system lymphoma. 2015;55:111-21.
2. Chan C-C, 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.
3. Kalogeropoulos D, Vartholomatos G, Mitra A, Elaraoud I, Ch'ng SW, Zikou A, et al. Primary vitreoretinal lymphoma. *Saudi J Ophthalmol* 2019;33:66-80.
4. Coupland SE, Damato B. Understanding intraocular lymphomas. *Clin Exp Ophthalmol* 2008;36:564-78.
5. Hoang-Xuan K, Bessell E, Bromberg J, Hottinger AF, Preusser M, Rudà R, et al. Diagnosis and treatment of primary CNS lymphoma in immunocompetent patients: guidelines from the European Association for Neuro-Oncology. *Lancet Oncol* 2015;16:e322-32.
6. Fend F, Ferreri AJ, Coupland SE. How we diagnose and treat vitreoretinal lymphoma. *Br J Haematol* 2016;173:680-92.
7. Quiroz-Mercado H, Guerrero-Naranjo J, Agurto-Rivera R, Leizaola-Fernández C, Suárez-Tatá L, Murillo-López S, et al. Perfluorocarbon-perfused vitrectomy: a new method for vitrectomy — a safety and feasibility study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2005;243:551-62.
8. Quiroz-Mercado H, Suarez-Tatá L, Magdalenic R, Murillo-López S, García-Aguirre G, Guerrero-Naranjo J, et al. Perfluorocarbon perfused vitrectomy: animal studies. *Am J Ophthalmol* 2004;137:287-93.
9. Quiroz-Mercado H, García-Aguirre G, Ustáriz-González O, Martín-Avià J, Martínez-Jardon S. Perfluorocarbon-perfused vitrectomy using a transconjunctival 25-gauge system. *Retina* 2007;27:926-31.
10. Lionakis MS, Dunleavy K, Roschewski M, Widemann BC, Butman JA, Schmitz R, et al. Inhibition of B Cell Receptor Signaling by Ibrutinib in Primary CNS Lymphoma Article Inhibition of B Cell Receptor Signaling by Ibrutinib in Primary CNS Lymphoma. *Cancer Cell* 2017;31:833-843.e5.

CASO 56

Endoftalmitis endógena secundaria a meningitis aguda por *Streptococcus pneumoniae*. Evolución a necrosis retiniana periférica y desprendimiento de retina

Ladislao Pérez Belmonte¹, Lara Marqués Álvarez²

¹Facultativo Especialista de Área de Oftalmología. Sección de Retina y Vítreo. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

²Facultativo Especialista de Área de Medicina Intensiva. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 43 años sin antecedentes de interés, que ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos por alteración del nivel de conciencia secundario a meningitis aguda. Los estudios microbiológicos realizados al ingreso del líquido cefalorraquídeo (LCR) (reacción en cadena de la polimerasa [PCR] múltiple FilmArray®-panel meningitis) resultaron positivos para *Streptococcus pneumoniae*, que posteriormente se confirmó en el cultivo del LCR, así como en hemocultivos. Se descartó foco otorrinolaringológico como causa inicial del cuadro. Tras la instauración del tratamiento antibiótico intravenoso (i.v.) con ceftriaxona en dosis altas, la evolución fue favorable.

Una vez en planta de Neurología, es remitida a la consulta de Oftalmología por un cuadro de pérdida de visión progresiva en el ojo derecho (OD) acompañado de dolor. En la exploración oftalmológica inicial presentaba una agudeza visual (AV) sin corrección en el OD de movimiento de manos y en el ojo izquierdo (OI) de 20/20. La biomicroscopía de polo anterior y posterior del OI era normal. En el OD se observaba un edema palpebral, quemosis conjuntival, Tyndall, precipitados retroqueráticos y sinequias posteriores. El OD presentaba además una malla de fibrina retro-cristaliniana y una ocupación vítrea blanquecina densa que no permitía ver estructuras del fondo de ojo. En la ecografía ocular realizada, presentaba un desprendimiento de retina (DR) inferior y nasal que levantaba el polo posterior. Dichos hallazgos también se evidenciaron en la resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral realizada para descartar complicaciones de la meningitis (figura 1).

Se planteó una cirugía de cerclaje más vitrectomía *pars plana* (VPP) con biopsia vítrea e inicio inmediato de tra-



FIGURA 1

Resonancia magnética. Desprendimiento de retina inferior y nasal del ojo derecho en un corte frontal a nivel del ecuador del globo ocular.

tamiento con antibióticos intravítreos de vancomicina 1 mg/0,1 ml y ceftazidima 2,25 mg/0,1 ml. En la VPP se encontró una ocupación vítrea muy densa, un DR casi total con un área de necrosis retiniana inferior que se extendía desde las 2 hasta las 10 h (figura 2). Se reaplicó la retina con la ayuda de perfluorocarbono líquido, endofotocoagulación e inyección de aceite de silicona (AS). El resultado del cultivo de la muestra del vítreo fue negativo. La paciente continuaba con tratamiento i.v. con ceftriaxona.

A los dos meses de la cirugía se observó una proliferación vitreoretiniana (PVR) inferior y macular con desprendimiento de retina traccional (DRT) (figura 3) que precisó

una nueva VPP con extracción de membranas previa tinción con azul dual y extracción de AS.

Dos meses después se produce una nueva PVR inferior, temporal y macular con DRT (figura 4) que precisó de nuevo una VPP con extracción de membranas previa tinción con azul dual. En este caso se realizó además una facoemulsificación e implante de lente intraocular por la presencia de una catarata.

En la última revisión tras 14 meses de seguimiento, su AV del OD con corrección óptica es 20/200, la retina está aplicada con restos de PVR periférica. En la tomografía de coherencia óptica se aprecia una membrana epirretiniana macular asociada a edema macular quístico (figura 5). Se le planteó una nueva cirugía, pero la paciente la rechazó.



FIGURA 2

Imagen del fondo de ojo derecho intraoperatoria durante la vitrectomía *pars plana*. Desprendimiento de retina con amplias zonas de necrosis inferior y múltiples agujeros.

DISCUSIÓN

Las endoftalmitis endógenas bacterianas suponen alrededor del 2-8 % del total de las endoftalmitis, según las series^{1,2}. Su principal origen son las endocarditis, seguidas de las infecciones del tracto gastrointestinal y genitourinario, aunque también están descritas secundarias a neumonías, meningitis e infección de partes blandas, entre otras. Existen ciertos factores de riesgo asociados: enfermedades que predisponen a la infección sistémica (diabetes mellitus, insuficiencia renal en hemodiálisis, enfermedad cardíaca, neoplasias), inmunosupresión, abuso de drogas por vía parenteral y el uso crónico de catéteres^{2,3}.

En los países occidentales, los microorganismos más frecuentes aislados en las endoftalmitis endógenas bacterianas son los estreptococos (32 %), como el *S. pneumoniae*, el *S. milleri* y los estreptococos del grupo A y B; los gramnegativos (30 %), incluyendo el *Escherichia coli* y el *Staphylococcus aureus* (25 %)^{1,2}.

El *S. pneumoniae* es una bacteria grampositiva, catalasa negativo, aerobio y anaerobio facultativo casi exclusivo de humanos y que coloniza el tracto respiratorio superior. La infección por neumococo puede ocasionar infecciones pulmonares (neumonías), endocarditis, otitis, meningitis o bacteriemias, fundamentalmente comunitarias, que pueden ser muy graves e incluso causar la muerte en personas mayores o en presencia de patologías subyacentes como en los inmunodeprimidos (VIH), con cáncer, tumores hematológicos o insuficiencia renal crónica, entre otras; pero también las personas inmunocompetentes con o sin patologías o factores de riesgo asociados pueden padecer infecciones por este patógeno⁴.

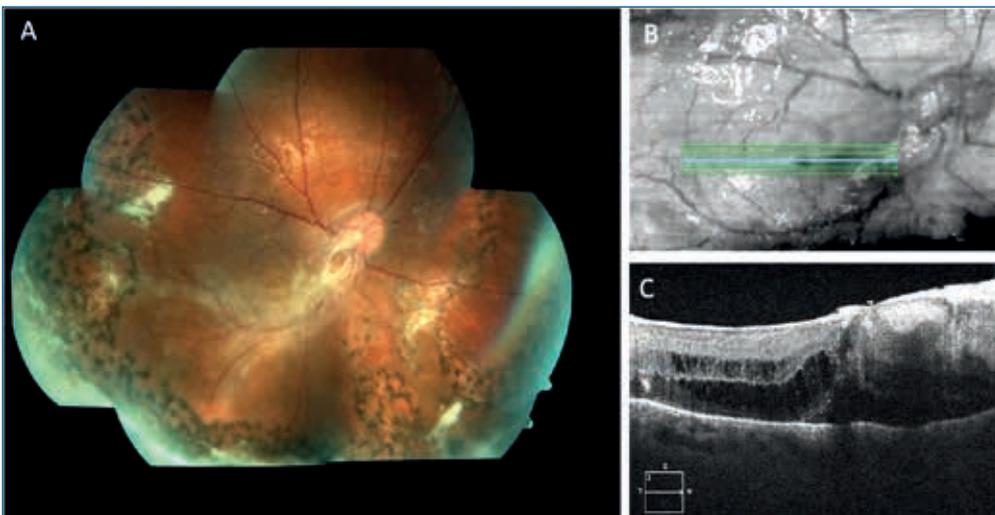


FIGURA 3

A) Imagen del fondo de ojo derecho a los dos meses de la primera cirugía, que muestra una proliferación vitreoretiniana inferior y macular. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran la proliferación fibrosa prerretiniana, edema macular y desprendimiento de retina traccional.

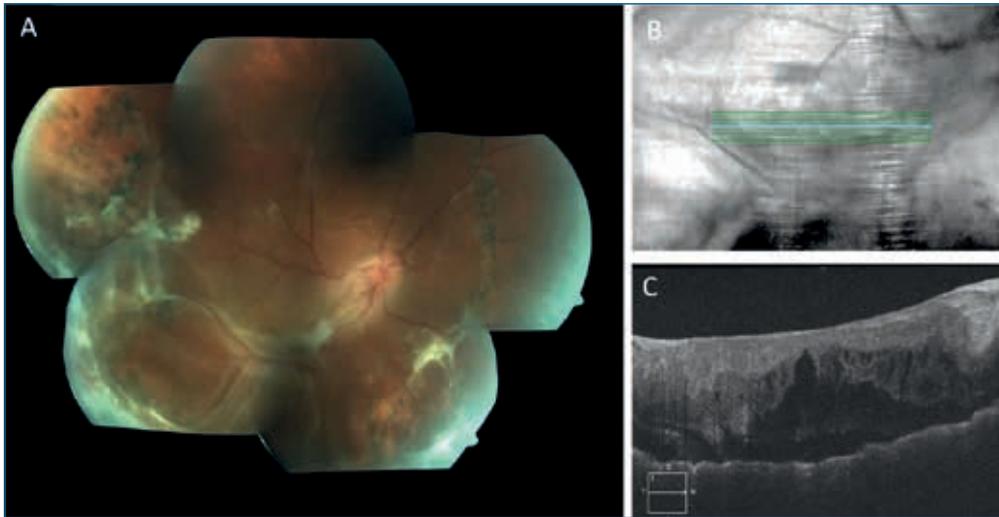


FIGURA 4

A) Imagen del fondo de ojo derecho a los cuatro meses de la primera cirugía que muestra una nueva proliferación vitreoretiniana inferior, temporal y macular. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran la proliferación fibrosa prerretiniana, edema macular y desprendimiento de retina traccional.

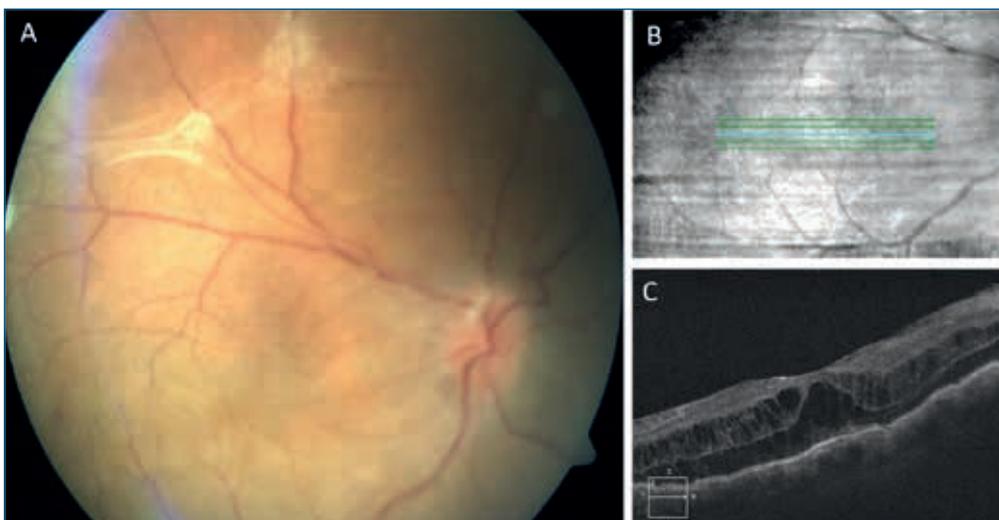


FIGURA 5

Imagen del fondo de ojo derecho a los catorce meses de la primera cirugía que muestra restos de proliferación vitreoretiniana superior y membrana epirretiniana macular. B y C) Imágenes de tomografía de coherencia óptica que muestran una membrana epirretiniana y edema macular.

Se han descrito endoftalmitis endógenas uni o bilaterales secundarias a meningitis aguda. Entre los agentes etiológicos descritos se encuentra el *S. pneumoniae*, que ocasiona endoftalmitis muy agresivas^{5,6}. La alta virulencia de los neumococos está en relación con ciertas proteínas y enzimas de la superficie del microorganismo como la proteína de superficie A, la neuraminidasa, la pneumolisina, la autolisina y la cápsula⁴.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones oculares típicas de las endoftalmitis, como pérdida de visión, dolor, ojo rojo, inflamación de cámara anterior, acompañado o no de hipopion y ocupación vítrea con pérdida de reflejo de fondo. Pueden ser bilaterales hasta en un 25-30 % de los casos, dada su diseminación hematológica. Hasta un 50 % de los pacientes acuden al oftalmólogo como primer consultor por un cuadro clínico ocular; por ello, es importante tener la sospecha, dado que pueden cursar sin síntomas sistémicos, aunque no es lo habitual¹. A nivel

general suelen cursar con fiebre y con las manifestaciones sistémicas que correspondan al foco de origen, y llegan a complicarse con cuadros de sepsis y shock séptico si se retrasa el tratamiento inicial, incluso comprometiendo la vida del paciente. Como en las endoftalmitis exógenas, es muy importante la toma de muestras intraoculares para su cultivo o estudio mediante PCR. Las muestras vítreas obtenidas mediante vitrectomía ofrecen alta rentabilidad diagnóstica por su mayor sensibilidad frente al aspirado vítreo o la punción de cámara anterior⁷. En las endoftalmitis endógenas cobran más importancia los hemocultivos (que son positivos hasta en un 75 % de los casos), así como los cultivos propios del foco de origen (LCR, orina, etc.)^{1,3}.

Su manejo debe ser multidisciplinar, habitualmente con el paciente hospitalizado y tratando el origen de la infección junto con los médicos especialistas correspondientes. El tratamiento antibiótico debe ser i.v. y

en pautas prolongadas. Desde el punto de vista ocular, se utilizan los mismos antibióticos intravítreos y las mismas dosis en la endoftalmitis exógena que en la endógena. Habitualmente como tratamiento empírico se recomienda vancomicina 1 mg/0,1 ml y ceftazidima 2-2,25 mg/0,1 ml, ajustando posteriormente según el resultado del antibiograma.

La vitrectomía es una herramienta muy útil para la toma de muestras intraoculares y para extraer los restos infecciosos e inflamatorios de la cavidad vítrea, pero también para solucionar las complicaciones secundarias, como

por ejemplo el DR y la PVR. No es raro, por tanto, tener que intervenir quirúrgicamente a estos pacientes en más de una ocasión^{6,8}.

El pronóstico visual de las endoftalmitis endógenas bacterianas es pobre³. Los pacientes alcanzan una AV mayor o igual 20/200 en el 41 % de los casos, según las series revisadas. En el 35 % la AV es menor de 20/200. Hasta un 19 % de los pacientes terminan en evisceración o enucleación. Ante una alta sospecha de endoftalmitis endógena, una actuación precoz mejora el pronóstico visual y vital del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Okada AA, Johnson RP, Liles WC, D'Amico DJ, Sullivan Baker A. Endogenous bacterial endophthalmitis: report of a ten-year retrospective study. *Ophthalmology* 1994;101(5):832-8.
2. Jackson TL, Eykyn SJ, Graham EM, Stanford MR. Endogenous bacterial endophthalmitis: a 17-year prospective series and review of 267 reported cases. *Surv Ophthalmol* 2003;48(4):403-23.
3. Jackson TL, Paraskevopoulos T, Georgalas I. Systematic review of 342 cases of endogenous bacterial endophthalmitis. *Surv Ophthalmol* 2014;59(6):627-35.
4. Jedrzejas MJ. Pneumococcal virulence factors: structure and function. *Microbiol Mol Biol Rev MMBR* 2001;65(2):187-207; first page, table of contents.
5. Torii H, Miyata H, Sugisaka E, Ichikawa Y, Shinoda K, Inoue M. Bilateral endophthalmitis in a patient with bacterial meningitis caused by *Streptococcus pneumoniae*. *Ophthalmologica* 2008;222(5):357-9.
6. Sekiguchi T, Inaba A. Endogenous endophthalmitis following *Streptococcus pneumoniae* meningitis. *Intern Med Tokyo Jpn* 2015;54(18):2401-4.
7. Binder MI, Chua J, Kaiser PK, Procop GW, Isada CM. Endogenous endophthalmitis: an 18-year review of culture-positive cases at a tertiary care center. *Medicine (Baltimore)* 2003;82(2):97-105.
8. Thomas BJ, Mehta N, Yonekawa Y, Sridhar J, Kuriyan AE, Relhan N, et al. Pars plana vitrectomy for late vitreoretinal sequelae of infectious endophthalmitis: surgical management and outcomes. *Retina* 2017;37(4):651-6.

CASO 57

Depósitos *drusen-like* en paciente joven

Elena Fernández-Repeto Nuche¹, Antonio Piñero Bustamante²

¹Facultativo Especialista de Área. Hospital Universitario de Jerez de la Frontera (Cádiz)

²Catedrático de Oftalmología. Universidad de Sevilla

CASO CLÍNICO

Paciente de 19 años, con antecedentes personales de enfermedad de Crohn, en estudio por el Servicio de Nefrología por microhematuria y proteinuria con sospecha de enfermedad de Berger, a quien se realiza biopsia renal.

Es derivada al Servicio de Oftalmología por sospecha de ptosis palpebral, la cual se descarta, y en ese momento se realiza una valoración oftalmológica completa. La agudeza visual es de la unidad en ambos ojos y destaca en su exploración (anodina en el resto de los segmentos) el fondo de ojo, ya que muestra unos discretos depósitos drusenoides en ambas máculas de coloración pálida amarillenta (figuras 1 y 2).



FIGURA 1

Retinografía del ojo derecho.



FIGURA 2

Retinografía del ojo izquierdo.

En la tomografía de coherencia óptica, se aprecia un depósito a nivel de la membrana de Bruch (figuras 3 y 4) estable al seguimiento. La angiografía por tomografía por coherencia óptica no refleja neovascularización asociada y la angiografía fluoresceínica refleja los depósitos como hiperfluorescencias bien delimitadas que se mantienen hasta tiempos tardíos del angiograma.

Durante los años de seguimiento de la paciente, la enfermedad renal continuó en estudio, con una biopsia renal compatible con glomerulonefritis membranoproliferativa tipo 2 (actualmente clasificada como enfermedad de depósitos densos).

Su enfermedad de Crohn ha precisado numerosos tratamientos inmunosupresores, tales como corticoides,

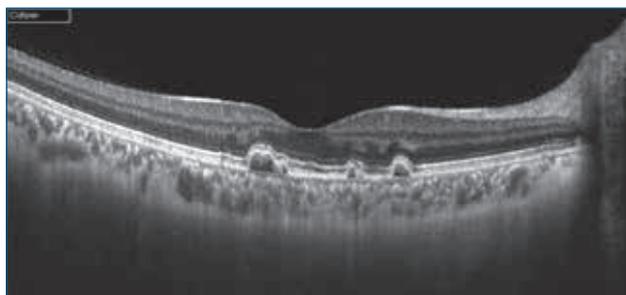


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho.

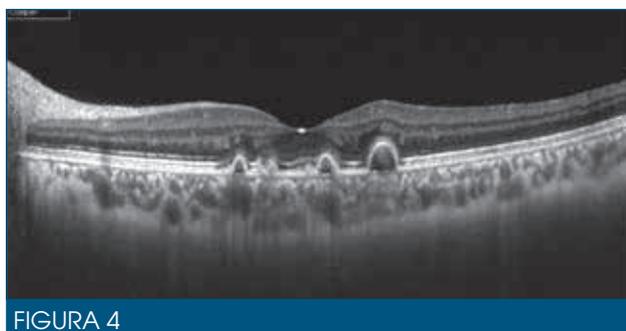


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo.

azatioprina, metotrexate, infliximab, adalimumab y ustekinumab. Tal progresión creciente de tratamiento inmunosupresor se ha debido a razones variables, entre las que se encuentran efectividad limitada, efectos secundarios asociados y reacciones alérgicas a dichos fármacos.

DISCUSIÓN

La presencia de lesiones drusenoides en pacientes jóvenes con buena agudeza visual supone un reto diagnóstico por las distintas posibles causas que pueden originarla. La tomografía de coherencia óptica sigue siendo una prueba diagnóstica útil que nos sorprende en ocasiones con asociaciones a hallazgos sistémicos y que nos obliga a estudiar la relación entre ambas patologías.

La glomerulonefritis membranoproliferativa tipo 2 (recientemente clasificada dentro de las glomerulopatías C3 como enfermedad por depósitos densos) es una rara causa de glomerulonefritis que afecta tanto a niños como a adultos. Se produce como resultado de una regulación anormal de la vía alternativa del complemento. La presen-

tación clínica es variable y se produce por depósitos de material electrodenso en la membrana basal glomerular¹. Presenta una evolución que puede variar desde síntomas renales moderados (como en el caso de nuestra paciente) a insuficiencia renal rápidamente progresiva, y que requiere tratamientos inmunosupresores en los estadios más avanzados de la enfermedad. El caso que presentamos muestra una evolución lenta, sin poder descartar una presentación más agresiva que haya respondido a los inmunosupresores utilizados para su enfermedad de Crohn.

Dentro de las manifestaciones extrarrenales de la enfermedad por depósitos densos, muchos pacientes desarrollan depósitos similares a las drusas a nivel de la membrana de Bruch^{2,3}. Se piensa que los depósitos en glomérulo y retiniana comparten una patogénesis común por la similitud entre las estructuras, ya que el podocito equivaldría al epitelio pigmentario, la membrana basal a la membrana de Bruch y ambos presentan endotelio fenestrado. Dichas drusas se producen a edad temprana e infrecuentemente afectan a la visión. No presentan correlación con la actividad de la enfermedad renal⁴.

La enfermedad por depósitos densos presenta además otras manifestaciones retinianas como desprendimientos de epitelio pigmentario, coriorretinopatía central serosa y neovascularización coroidea⁵. Estas lesiones en pacientes con enfermedad por depósitos densos suelen aparecer en edades tempranas y con una amplia diseminación en la retina, siendo más frecuente su aparición en la glomerulonefritis membranoproliferativa mediada por el complemento⁶.

Algunos autores recomiendan^{5,6} la realización de un cribado oftalmológico en todos los pacientes afectados de enfermedad por depósitos densos, hecho discutible por la baja incidencia de sintomatología ocular asociada.

No obstante, aunque estos hallazgos no son patognómicos, consideramos de interés el conocimiento de este tipo de depósitos retinianos porque en determinados casos como el que presentamos ha resultado un arma diagnóstica importante. La realización de una completa historia clínica y una exploración detallada mediante pruebas no invasivas puede ser de gran utilidad para enfocar un diagnóstico preciso, en este caso una enfermedad renal grave.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Pablo Gómez de Liaño L, Cañas Zamarra I, Fernández Vigo JI, Fernández Vidal M, Navarro Perea C, Cavero Escribano T. Manifestaciones retinianas en pacientes con glomerulonefritis membranoproliferativa mediada por complemento. Arch Soc Esp Oftal 2019;94:95-9.
2. Duvall-Young J, MacDonald MK, McKechnie NM. Fundus changes in (type II) mesangiocapillary glomerulonephritis simulating drusen: a histopathological report. Br J Ophthalmol 1989;73:297-302.
3. Duval-Ypung J, Short CD, Raines MF, Gokal R, Lawler W. Fundus changes in mesangiocapillary glomerulonephritis type II; clinical and fluorescein angiographic findings. Br J Ophthalmol 1989;73:900-6.
4. McAvoy CE, Sivelstri G. Retinal changes associated with type 2 glomerulonephritis. Eye 2005;19:985-9.
5. Mansour AM, Lima LH, Arevalo JF, Amaro MH, Lozano V, Ghannam AB, et al. Retinal findings in membranoproliferative glomerulonephritis. Am J Ophthalmol Case Rep 2017;7:83-90.
6. Dalvin LA, Fervenza FC, Sethi S, Pulido JS. Manifestations of complement-mediated and immune complex-mediated membranoproliferative glomerulonephritis: A comparative consecutive series. Ophthalmology 2016;123:1588-94.

CASO 58

Lesión amelanótica compatible con astrocitoma de evolución atípica tratada con endorresección

María Isabel Relimpio López¹⁻⁴, Lourdes Coca Gutiérrez^{1,2}

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

²Sección de Retina Quirúrgica. Unidad de Oncología Ocular. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla

³Directora médica. Clínica Amiras. Sevilla

⁴Jefe de Sección de Retina. Hospital Viamed Santa Ángela. Sevilla

INTRODUCCIÓN

El astrocitoma retiniano o hamartoma astrocítico es un tumor glial amelanótico de la retina, benigno, vascularizado, asintomático, que puede presentarse con calcificaciones intratumorales e incluso una malignización del cuadro en casos extremos, precisando un tratamiento agresivo¹. Suele aparecer asociado tanto a facomatosis como de forma aislada en casos menos frecuentes².

El diagnóstico diferencial en casos dudosos puede ser un reto por su gravedad, como es el melanoma amelanótico, el retinoblastoma y las metástasis coroides. Nevus corioideo, osteoma, hemangioma corioideo y granuloma son cuadros más leves con los que haríamos también diagnóstico diferencial.

CASO CLÍNICO

Presentamos un caso clínico compatible con astrocitoma de siete años de control por nuestra unidad con tratamiento médico-quirúrgico hasta su diagnóstico final y control del cuadro.

Varón de 41 años que acude en noviembre de 2011 a nuestra unidad con diagnóstico angiográfico de astrocitoma retiniano, con disminución de la agudeza visual en el ojo derecho (OD) de dos meses de evolución (figura 1).

No presenta antecedentes personales médicos. Refiere ambliopía del OD. Se descarta por parte de la Sección de Uveítis un cuadro de uveítis posterior. Estudio de extensión, negativo.

Exploración ocular: noviembre de 2011, primera consulta:

- Mejor agudeza visual corregida (MAVC): OD 0,2/ojo izquierdo (OI) 1.
- Biomicroscopía de polo anterior: sin alteraciones patológicas.

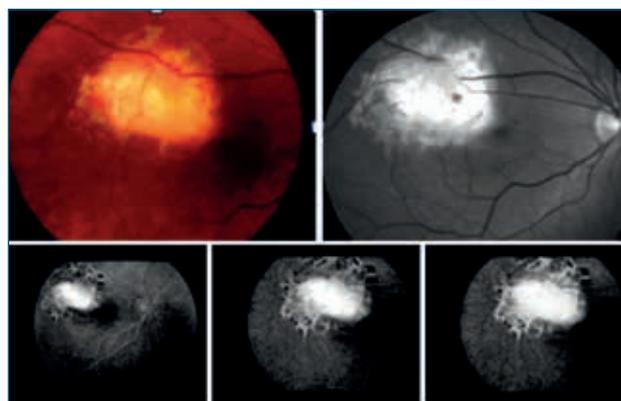


FIGURA 1

Noviembre 2011. Retinografía/angiografía.

- Presión intraocular: 11/15 mmHg.
- Fundoscopia: lesión amelanótica elevada yuxtamacular en arcada temporal superior (figura 1).
- Angiografía fluoresceínica: hiperfluorescencia en tiempos precoces que difunde colorante en tiempos tardíos a nivel yuxtamacular en temporal superior.
- Verde de indocianina: descartamos hemangioma (figura 2).

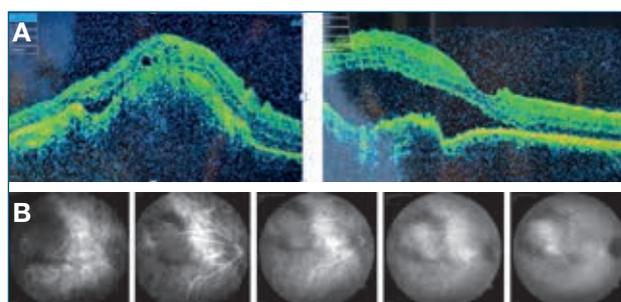


FIGURA 2

Noviembre 2011. A) Tomografía de coherencia óptica. B) Angiografía con verde de indocianina.

- Autofluorescencia: hipo e hiperautofluorescencia por atrofia y aumento de la actividad del epitelio pigmentario retiniano.
- Tomografía de coherencia óptica: lesión combinada de retina y coroides con desprendimiento neurosensorial a nivel macular (figura 2).
- Ecografía: calcificaciones intratumorales (densidad baja en ápex de la lesión).
- Resonancia magnética nuclear: inespecífica debido al tamaño pequeño de la lesión, pero hipointensa en T2 que orientaría a melanoma.

Tras cuatro meses de observación, tratamos con tres dosis mensuales de aflibercept³. Existe un empeoramiento

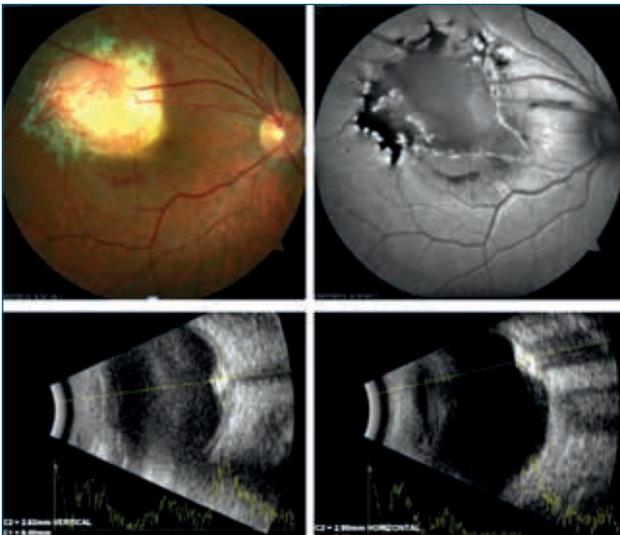


FIGURA 3

Julio 2013. Imágenes posteriores a la inyección de antiangiogénico.

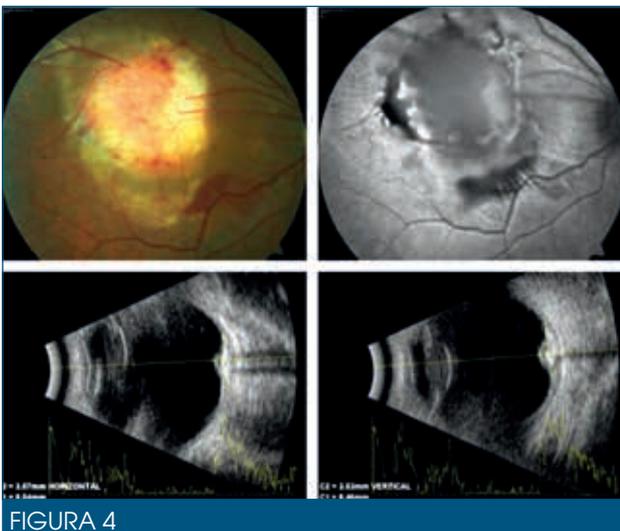


FIGURA 4

Mayo 2014. Cambios en la superficie de la lesión.

de la agudeza visual por aumento de líquido subretiniano y neovasos en la superficie del tumor, empeorando la lesión y sangrando en su superficie (figuras 3-5).

En las imágenes que adjuntamos se observa la evolución de las lesiones por ecografía y retinografía en los seis años posteriores. En 2016 decidimos tratar con braquiterapia RU106 (dosis de melanoma, 87Gy) (figura 6), pero tampoco pudimos controlar el cuadro (figuras 7 y 8).

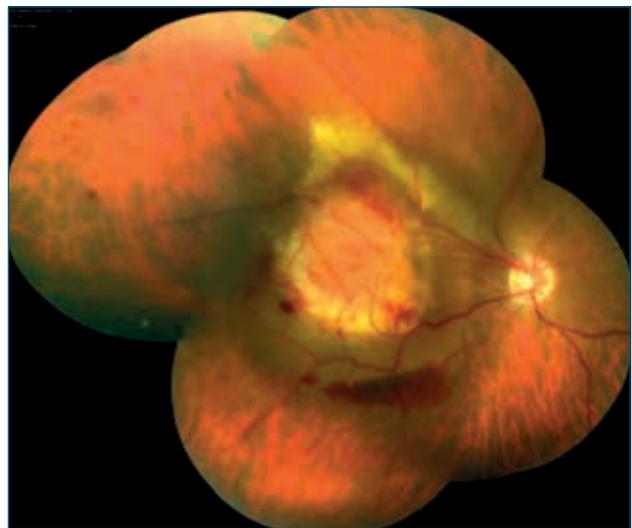


FIGURA 5

Enero 2016. Pre-braquiterapia. Existe un aumento de tamaño y exudación.



FIGURA 6

Junio 2016. Post-Braquiterapia RU106.



FIGURA 7

Secuencia de ecografías 2016. Braquiterapia en enero 2016.

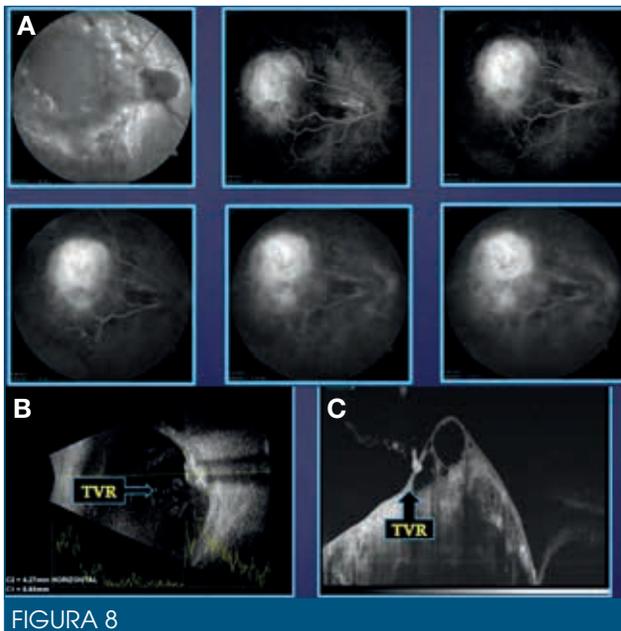


FIGURA 8

Mayo 2016. Pruebas de imagen tras braquiterapia. A) Angiografía con verde indocianina. B) Ecografía, se observa tracción vítreoretiniana. C) Tomografía de coherencia óptica: lesión tumoral con quistes en su superficie, tracción vítreoretiniana y aumento de densidad en capas internas.

En 2017 aumenta la exudación, por lo que nos planteamos una evolución maligna del astrocitoma e incluso un síndrome de toxicidad tumoral⁴ descrito en melanomas en los que el tratamiento sería la endorresección^{1,4} o la enucleación (figura 9).

Ante lo atípico del caso, tratamos con terapia fotodinámica⁵ con una mejoría sutil del cuadro, pero el comienzo de una vitritis tras inyectarle a la semana una dosis de aflibercept nos hizo decidimos por un tratamiento más invasivo (figura 10).

Indicamos hacer biopsia intravítrea⁵ (figura 11), pero esta fue imposible por la placa cálcica subretiniana que nos



FIGURA 9

Marzo 2017. Imagen previa a la terapia fotodinámica con aumento significativo de la exudación.

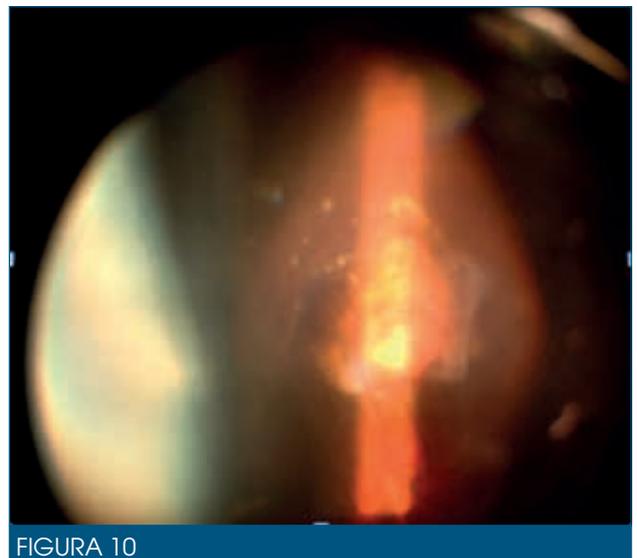


FIGURA 10

Vitritis tras inyección de Aflibercept. Observada en lámpara de hendidura.

encontramos, y procedemos a la endorresección¹ con cirugía bimanual terminando con el vitreotomo. La resección del tumor resulta de poca complejidad, ya que el sangrado fue mínimo gracias a la braquiterapia realizada dos años antes y al láser diodo dado alrededor del tumor previo a la cirugía (figura 12).

El riesgo de embolismo venoso aéreo por intercambio de aire-líquido durante la cirugía en este caso es inaprecia-

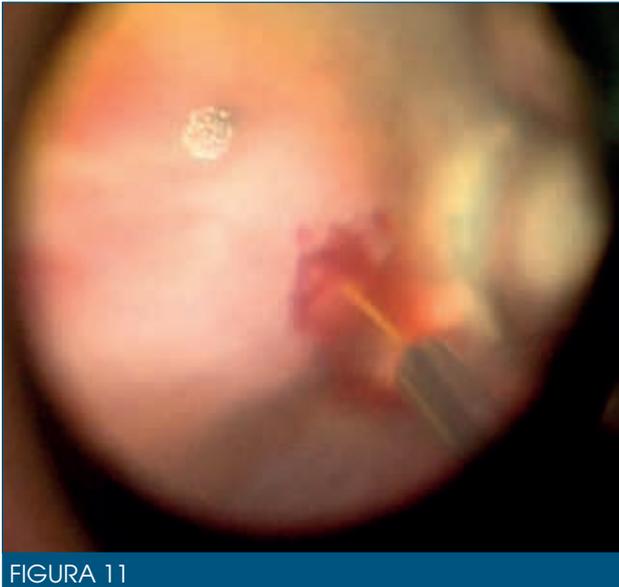


FIGURA 11

Punción aspiración biopsia con aguja fina (PAAF). 41 g.

ble, ya que al hacer una endorresección en bloque, sin tener que despegar la retina dejando expuesta la coroides y sobre todo por no tener que trabajar con presiones elevadas por lo poco sangrante que resulta la resección, nos hace posible esta maniobra.

La extracción de la pieza completa se realiza vía límbica y es este por la hipotonía brusca el único momento en que sangran un poco los bordes de la lesión (figura 13).

La **biopsia** concluye en una **gliosis retiniana inespecífica**.

Cinco meses después se procede a la extracción de aceite de silicona (AS) (figura 14) de alta densidad y ciclocuagulación en 180° por acudir con un cuadro de glaucoma agudo (figura 15). Presión intraocular: 50 mmHg, realizando pelado y segmentación parcial de la membrana posterior (figura 16) que ocupa la zona de la endorresección. Con ello, a nuestro criterio disminuimos el riesgo de des-

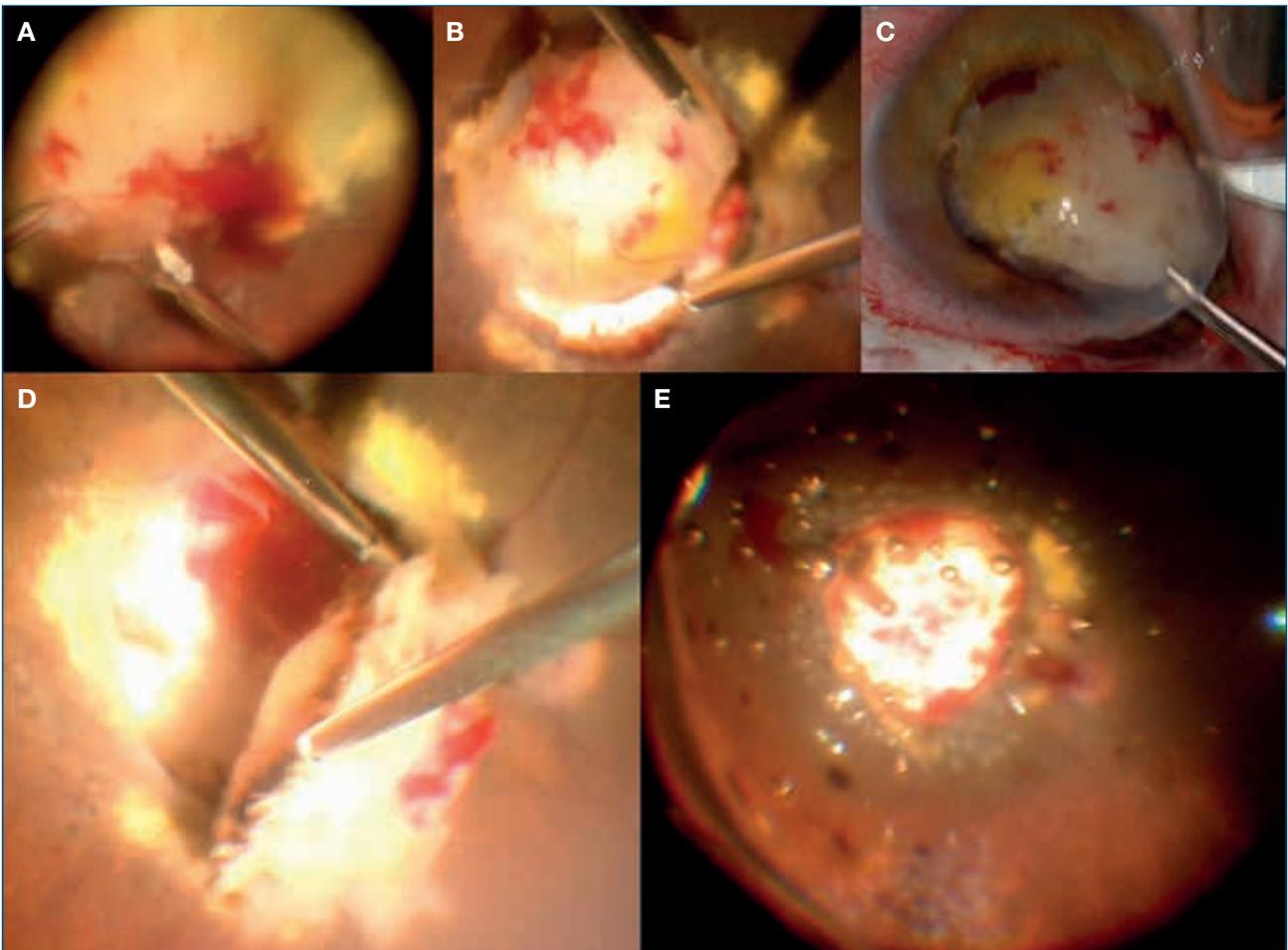


FIGURA 12

Técnica de endorresección realizada con cirugía bimanual (A) y vitrector (B). Extracción de la pieza vía límbica (C). Imagen de la pieza parcialmente reseca (D). Endorresección completa, imagen intraoperatoria con aceite de silicona (E).

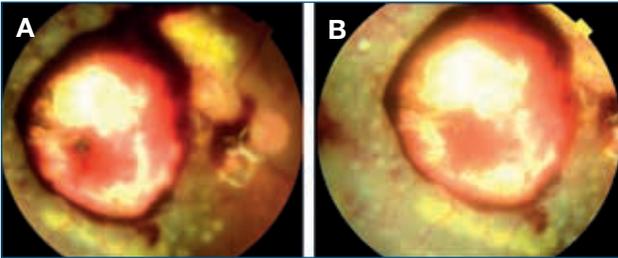


FIGURA 13

Posoperatorio tras endoresección. A) Primera semana posoperatorio. B) Tercera semana posoperatorio.

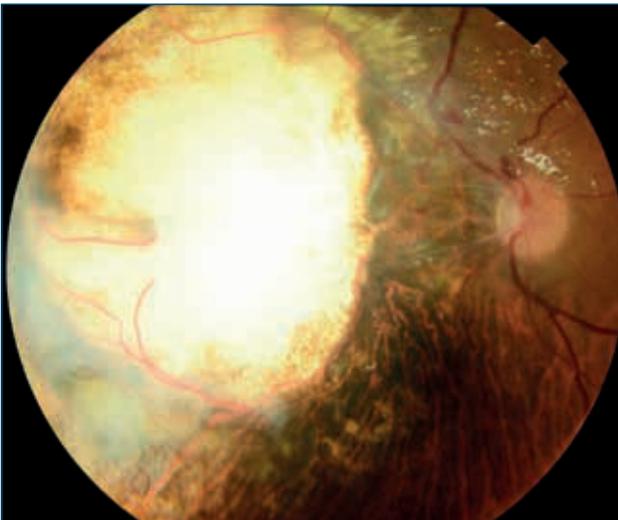


FIGURA 14

Posoperatorio a los 2 meses de la endoresección con aceite de silicona como tamponado de 5000 cs.

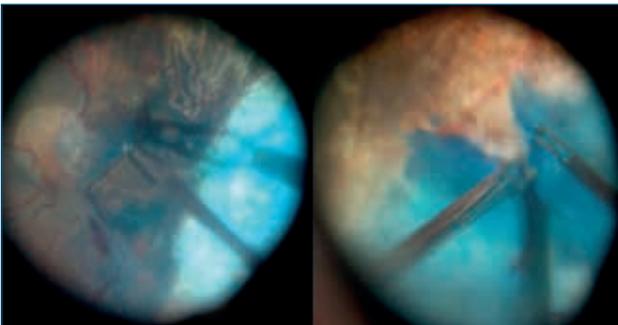


FIGURA 15

Segunda cirugía: extracción de aceite de silicona 500 cs+ ciclocoagulación (doble línea 180°). Imagen de pelado y segmentación parcial de las membranas de la zona de la endoresección.

prendimiento de retina una vez extraído el AS por el borde de la retinectomía posterior.

MAVC final: contar dedos por retina periférica.

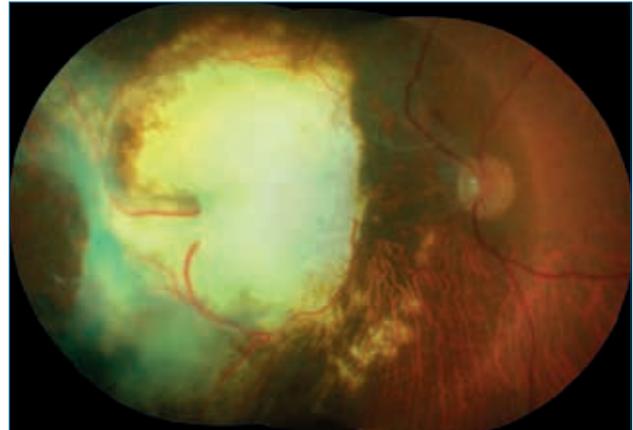


FIGURA 16

Posoperatorio 3 meses después de la extracción de aceite de silicona con control de la presión intraocular tras la ciclocoagulación. Papila normocoloreada con retina aplicada con membrana temporal que no tracciona de la retina a nivel posterior.

Fundoscopia: retina aplicada, borde de la retinectomía sin levantamiento, pese a la membrana en el área temporal tras extraer el AS a los cinco meses de la cirugía.

DISCUSIÓN

La biopsia es la única forma de asegurar el diagnóstico al 100 % en una lesión tumoral. En casos de duda diagnóstica, sospecha de metástasis, invasión extraocular ó por petición del paciente realizaríamos dicha prueba⁶.

El control por ecografía es necesario para realizar el diagnóstico y para monitorizar el tamaño de la lesión asumiendo el riesgo de no saber el diagnóstico exacto en casos de duda pues sólo la biopsia nos la daría (figura 7).

En este caso, el tratamiento hubiese sido el mismo de tratarse con anterioridad, pues la biopsia con punción-aspiración no fue posible, pero el haber tratado previamente con braquiterapia simplificó de forma clara la cirugía y nos evitó la enucleación del globo (figuras 12 y 13).

La indicación de endoresección⁴ cómo técnica de elección sería cuando la radiación no puede conservar una visión útil del paciente, (1) porque el tumor ha perforado la retina o se extiende cerca del nervio óptico, (2) en pacientes que se niegan a ser enucleados, asumiendo ellos los riesgos⁴ (figuras 14-16).

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Díaz-Granda y a la Dra. Morillo, por su apoyo y generosidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vilaplana D, Castilla M, Poposki V, Alameda F, Shields CL. Acquired retinal astrocytoma managed with endoresection. *Retina* 2006;26(9):1081-2.
2. Anguita R, Sáez V, Lechuga M, Cárdenas N. Astrocitoma retiniano como hallazgo incidental en un paciente con glaucoma traumático. *Revista Mexicana de Oftalmología* 2015;89:47-51.
3. Asao K, Hashida N, Nishida N. Choroidal nevus in an eye with polypoidal choroidal vasculopathy. *Case Rep Ophthalmol* 2014;5:463-7.
4. Damato BE, Stewart JM, Afshar AR, Groenewald C, Wallace S. Foulds Ryan's Retina. 6th Edition. Volume III. Section 2.151 Surgical Resection of Choroidal Melanoma.
5. House RJ, Mashayekhi A, Shields JA, Shields CL. Total regression of acquired retinal astrocytoma using photodynamic therapy. *Retin Cases Brief Rep* 2016;10(1):41-3.
6. Biopsia en melanoma: diagnóstico y pronóstico. *Melanoma ocular. Guía SERV* 2016.19.78-84.

CASO 59

Edema macular quístico bilateral sifilítico

Miguel Ángel Reyes Rodríguez

Oftalmólogo. Vithas Eurocanarias Instituto Oftalmológico. Las Palmas de Gran Canaria

INTRODUCCIÓN

La sífilis puede producir inflamación ocular muy variable, si bien es la panuveítis o la uveítis posterior con coriorretinitis la manifestación más frecuente¹. Aunque no existe ningún hallazgo patognomónico, son muy característicos los precipitados prerretinianos adyacentes a zonas de coriorretinitis²⁻⁴ o el cuadro conocido como coriorretinitis placoide posterior sifilítica aguda⁵. La inflamación escleral⁶ o en forma de edema macular quístico (EMQ) es poco frecuente^{1,7}.

Presentamos un caso clínico donde predomina un EMQ unilateral que posteriormente se hace bilateral con escleritis anterior asociada. Es importante tener siempre una alta sospecha clínica ante cualquier inflamación ocular como la que detallamos a continuación, a fin de evitar tratamientos incorrectos⁸.

CASO CLÍNICO

Varón de 50 años con antecedente de pérdida de la agudeza visual (AV) en el ojo derecho (OD) desde junio de 2018 con afectación visual dos meses después en el ojo izquierdo (OI). Solicita una segunda opinión por EMQ bilateral y ojo rojo en el OI que no cedía con antiinflamatorios no esteroideos tópicos (nepafenaco), pendiente de iniciar tratamiento intravítreo en ambos ojos (AO) con dosis de carga de aflibercept (Eylea®) en otro centro. Aporta imágenes (figura 1) de tomografía de coherencia óptica (OCT) macular de AO en el comienzo del cuadro y en su evolución reciente, junto con angiografía fluoresceínica.

En la exploración realizada por nosotros en octubre de 2018 (figura 2) se observa: AV del OD 0,5, y del OI 0,7. Foco de escleritis anterior difusa en cuadrante temporal superior indolora en OI. No Tyndall ni vitritis. Fondo de

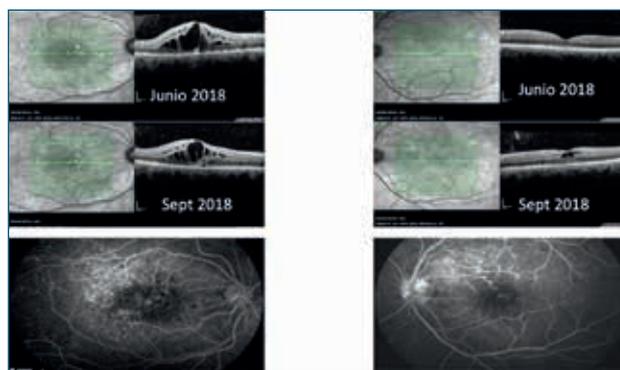


FIGURA 1

Exploración ocular en junio y septiembre de 2018.

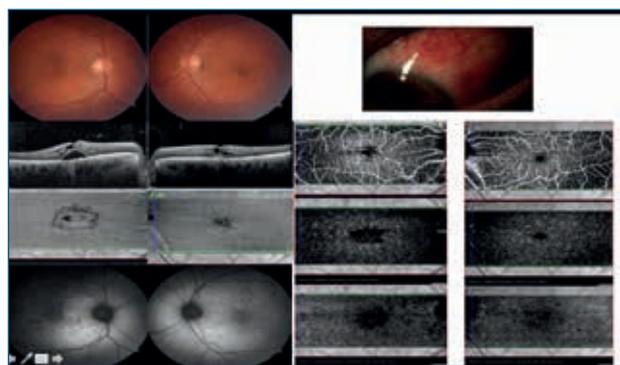


FIGURA 2

Exploración ocular en octubre de 2018.

ojo con alteración difusa tenue del epitelio pigmentario en AO, que se pone mejor de manifiesto mediante autofluorescencia, tanto a nivel central como periférico. OCT macular con EMQ en AO y desprendimiento de retina (DR) foveal en el OD, con puntos hiperreflectivos en vítreo posterior del OD. La angiografía por OCT evidencia hipoperfusión en el plexo vascular profundo y en la capa coriocapilar, sobre todo en el OD.

Dentro de los antecedentes médicos, destacan una gonococia tratada y una picadura de garrapata, ambas hace veinte años. Refiere un exantema cutáneo transitorio en 2016, no diagnosticado. Es heterosexual con contacto sexual de riesgo hace más de un año. Ha viajado a Costa Rica y Cabo Verde en 2016 y tiene un gato desde hace seis años.

Ante el diagnóstico de esclerouveítis posterior con EMQ bilateral, se realiza estudio diagnóstico con pruebas analíticas de autoinmunidad y serología que incluye lúes, VIH, toxoplasma, herpes (I, II, VVZ), *Borrelia*, *Brucella* y *Rickettsia*. También solicitamos Mantoux y radiografía de tórax. Se pauta por vía oral acetazolamida 125 mg/8 horas y se mantiene nepafenaco tópico.

Todos los resultados son negativos, excepto: serología VDRL + 1/64, IgG anti-*Rickettsia rickettsii* indeterminada + 1/64, IgG VHS tipo I, II y VVZ +.

Ante la alta sospecha de una uveítis de origen sífilítico, se remite urgente a la Unidad de Infecciosos de su hospital, donde realizan ingreso y completan el estudio con punción lumbar: VDRL + 1/8, con Gram y cultivo negativo. Se practica nueva serología, que ratifica RPR 1/64 y Ac EIA + (pruebas no treponémica y treponémica, respectivamente).

Ante el diagnóstico de presunta sífilis ocular con neurosífilis, se inicia tratamiento intravenoso con penicilina G sódica con 24 MU diarias en infusión continua durante 14 días, seguida al alta de tres inyecciones intramusculares de penicilina benzatina 2,4 MU a intervalo semanal, sin complicaciones. No se pautan corticoides tópicos, periorbitales ni sistémicos en ningún momento.

El paciente acude a nuestra consulta una semana después del alta y se constata (figura 3) resolución completa de la escleritis. Solo se aprecian dos focos de adelgazamiento escleral, OCT macular con disminución del DR foveal y del EMQ en OD y resolución total del EMQ del OI

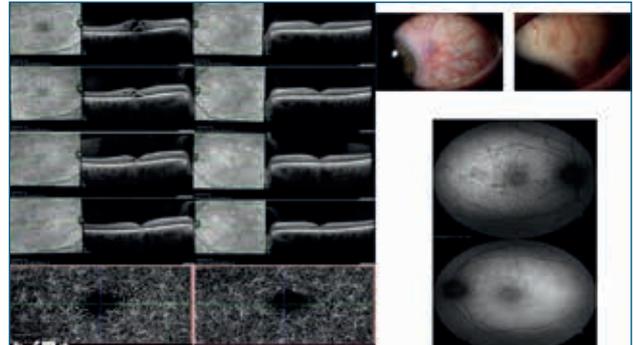


FIGURA 3

Respuesta al tratamiento antibiótico.

y de los puntos hiperreflectivos en vítreo de AO. Durante el seguimiento mensual se evidencia la mejoría gradual hasta la resolución total del EMQ en AO, con recuperación total de la AV (= 1) en AO. En la angiografía por OCT también se observa la mejoría en la perfusión de plexo vascular profundo. Sin embargo, se mantienen con el tiempo las mismas alteraciones puntiformes del epitelio pigmentario en la autofluorescencia de AO.

DISCUSIÓN

La sífilis puede afectar cualquier estructura ocular en todas sus etapas, aunque es la uveítis la forma de manifestación más frecuente¹. Debemos tener siempre una alta sospecha de lúes incluso con una anamnesis normal. Consideramos que nuestro paciente se encontraba en una fase latente tardía de la enfermedad con manifestación ocular en forma de esclerouveítis y EMQ. Mediante pruebas serológicas y respuesta al tratamiento, confirmamos la etiología de la enfermedad, sin necesidad de utilizar corticoides sistémicos ni inyecciones intravítreas. Solo en caso de no existir respuesta al tratamiento aplicado, nos plantearíamos un tratamiento empírico de una posible rickettsiosis y en último término la terapia intravítrea, incluso con corticoides^{9,10}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Davis JL. Ocular syphilis. *Curr Opin Ophthalmol* 2014;25:513-8.
2. Yang P, Zhang N, Li F, Chen Y, Kijlstra A. Ocular manifestations of syphilitic uveitis in Chinese patients. *Retina* 2012;32:1906-14.
3. Wickremasinghe S, Ling C, Stawell R, Yeoh J, Hall A, Zamir E. Syphilitic punctate inner retinitis in immunocompetent gay men. *Ophthalmology* 2009;116:1195-200.
4. Fu EX, Geraets RL, Dodds EM, Echandi LV, Colombero D, McDonald HR, et al. Superficial retinal precipitates in patients with syphilitic retinitis. *Retina* 2010;30:1135-43.
5. Eandi CM, Neri P, Adelman RA, Yannuzzi LA, Cunningham ET Jr; International Syphilis Study Group. Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis: report of a case series and comprehensive review of the literature. *Retina* 2012;32:1915-41.

6. Fenolland JR, Bonnel S, Rambaud C, Froussart-Maille F, Rigal-Sastourne JC. Syphilitic scleritis. *Ocul Immunol Inflamm* 2016;24:93-5.
7. Grassl D, Brandi Falcone V, Gorte K, Sauder G. Primary ophthalmological diagnosis of *Treponema pallidum* infection: a case series. *Ophthalmologe* 2019;116:172-5.
8. Akalp FD, Yilmaz S, Erol MK, Avci E, Avci R. Ocular syphilis unmasked following bilateral intravitreal dexamethasone implant (ozurdex). *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2019;50:e77-e80.
9. Lautredou CC, Hardin JS, Chancellor JR, Uwaydat AA, Ellabban AA, Salam AB. Repeat intravitreal dexamethsone implant for refractory cystoid macular edema in syphilitic uveitis. *Case Rep Ophthalmol Med* 2018;2018:7419823.
10. Follonosa A, Llorenc V, Artaraz J, Jimenez B, Ruiz-Arruza I, Agirrebengoa K, et al. Safety and efficacy of intravitreal dexamethasone implants in the management of macular edema secondary to infectious uveitis. *Retina* 2016;36:1778-85.

CASO 60

Membrana neovascular coroidea subsiguiente a ruptura de macroaneurisma arterial retiniano

María José Rodríguez Cid^{1,2}, Iria Conde González³

¹Facultativo especialista. Unidad de Retina Médica. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

²Profesora Asociada de Ciencias de la Salud. Universidad de Santiago de Compostela

³Médico Interno Residente. Servicio de Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente, mujer, de 80 años, que consulta por alteración de la agudeza visual en el ojo izquierdo (OI) que refiere como «visión de una mancha» de tres días de evolución. Tiene antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento farmacológico y niega antecedentes oftalmológicos de interés.

La agudeza visual es de 20/32 en el ojo derecho (OD), mientras que en el OI es de contar dedos. El estudio de fondo de ojo revela una hemorragia retiniana en el área macular en su OI (figura 1), así como una dilatación arteriolar en el seno de dicha lesión. Su OD era completamente normal (figura 2).

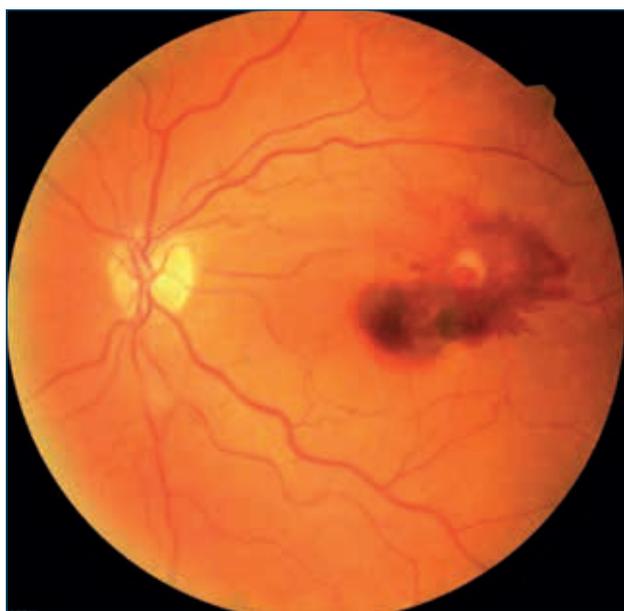


FIGURA 1

Retinografía del ojo izquierdo que demuestra hemorragia macular al inicio del cuadro.



FIGURA 2

Retinografía del ojo derecho normal.

En el examen por tomografía de coherencia óptica (OCT) del OI se aprecia un levantamiento foveal de densidad mixta sobre el epitelio pigmentario de la retina, denominada como «imagen en reloj de arena», la cual implica presencia de componente hemorrágico en diferentes niveles retinianos y es altamente sugestiva de macroaneurisma retiniano (MAR) (figura 3).

Se realiza angiografía por OCT (OCT-A) sobre el área de la lesión en varias ocasiones (figura 4) y se observa la dilatación arteriolar apreciada oftalmoscópicamente tanto a nivel del plexo capilar superficial como del plexo capilar profundo de la retina. Se confirma, así, la sospecha diagnóstica de MAR.

CASO 60

Membrana neovascular coroidea subsiguiente a ruptura de macroaneurisma arterial retiniano

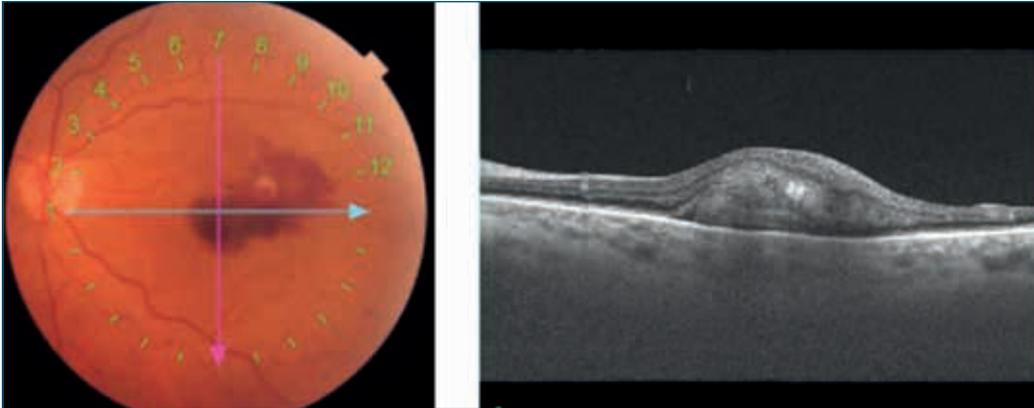


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica: «imagen en reloj de arena» que implica componente hemorrágico en diferentes niveles retinianos, altamente sugestiva de macroaneurisma retiniano.

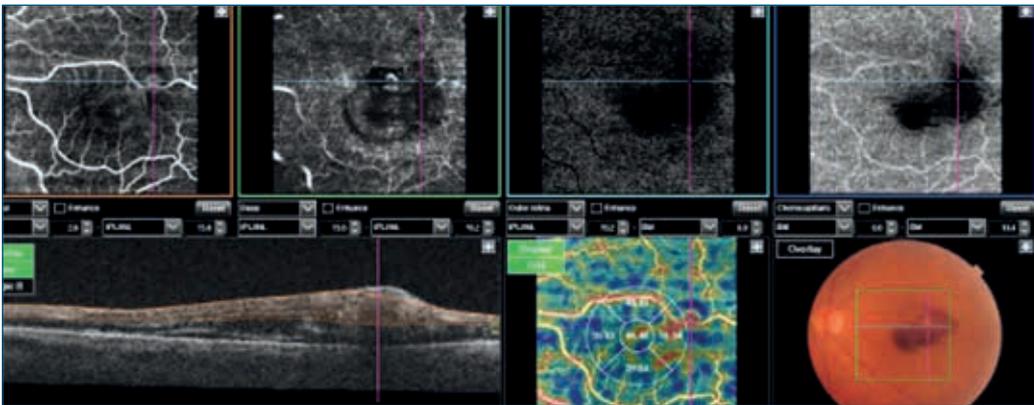


FIGURA 4

Imagen de angiografía por tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo que demuestra dilatación arteriolar aneurismática en el plexo capilar superficial y profundo retinianos.

En ese momento se decide realizar tratamiento con una única inyección intravítrea de r-TPA (0,25 μ g) en el OI.

La evolución a las dos semanas es favorable. Se aprecia regresión del componente hemorrágico lesional oftalmoscópicamente (figura 5) y en la imagen de OCT (figura 6), así como también discreta mejoría en la agudeza visual de la paciente, que alcanza 20/100 en ese momento. Dada la mejoría anatómica y funcional, así como la buena visualización del MAR, se realiza fotocoagulación focal coadyuvante sobre este.

A los tres meses del inicio, continúa la mejoría funcional y anatómica, dado que la agudeza visual es de 20/63 y la lesión aneurismática aparece de menores dimensiones en la retinografía (figura 7) y trombosada en la OCT-A. Sin embargo, en la OCT se aprecia una lesión compatible con una membrana neovascular adyacente al macroaneurisma (figura 8), por lo que se inicia tratamiento con terapia con antifactor de crecimiento endotelial vascular intravítrea, en concreto con aflibercept (Eylea®).

En la última evaluación de la paciente, tras la fase de carga con tres inyecciones intravítreas, la retinografía (figura 9) y la OCT (figura 10) correspondientes demuestran



FIGURA 5

Retinografía dos semanas tras el tratamiento con r-TPA intravítrea.

una importante regresión de la lesión neovascular y del fluido intra y subretiniano concomitantes.

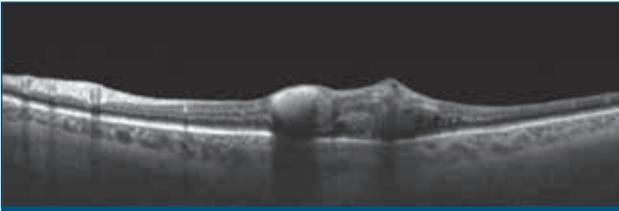


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica dos semanas tras el r-TPA intravítreo. Se aprecia disminución del componente hemorrágico retiniano.



FIGURA 7

Retinografía a los tres meses de inicio del cuadro.

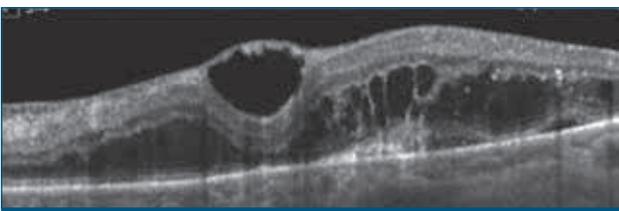


FIGURA 8

Tomografía de coherencia óptica: imagen de lesión neovascular adyacente al macroaneurisma retiniano, y fluido intra y subretiniano asociado.

DISCUSIÓN

Los MAR son dilataciones locales adquiridas de arteriolas que suelen aparecer en arcadas temporales¹, concretamente en zonas de cruces arteriovenosos, de modo aislado y unilateral (90 % de los casos).



FIGURA 9

Retinografía tras la fase de carga con antifactor de crecimiento endotelial vascular.

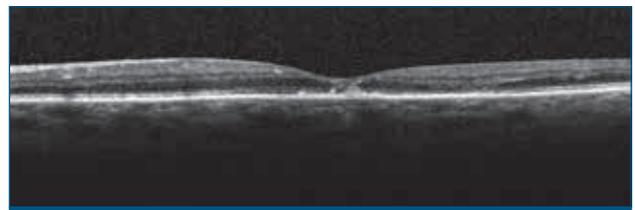


FIGURA 10

Tomografía de coherencia óptica tras la fase de carga con antifactor de crecimiento endotelial vascular.

Afectan con mayor frecuencia a personas de edad avanzada (séptima década de la vida) y presentan una importante asociación con la hipertensión arterial y con la arteriosclerosis, así como con el sexo femenino.

Desde el punto de vista clínico, pueden ser asintomáticos, y diagnosticarse estos comúnmente como hallazgos ocasionales. Asimismo, pueden presentarse con síntomas agudos²⁻⁴: disminución de la agudeza visual brusca secundaria a hemorragia subretiniana, intrarretiniana, prerretiniana o vítrea, o bien con sintomatología subaguda-crónica: exudación localizada perianeurismática, edema macular, desprendimiento neurosensorial de epitelio, etc.

Aunque el diagnóstico es clínico, el diagnóstico de certeza del MAR se realiza mediante pruebas complementarias como la angiografía fluoresceínica, la OCT-A y la

OCT. Estas dos últimas han adquirido gran relevancia en los últimos años, dado que no solo son útiles para el diagnóstico, sino que también permiten realizar, de modo no invasivo, un seguimiento evolutivo de la lesión y de las posibles complicaciones asociadas.

En cuanto al tratamiento, en la mayoría de los casos se produce una involución espontánea del macroaneurisma, por lo que no es necesario un tratamiento específico. Sin embargo, en ocasiones se requiere tratar las complicaciones o la propia lesión si la exudación o la sangre afectan a la mácula, dado el riesgo de pérdida de agudeza visual permanente que eso conlleva. Existen diversas opciones de tratamiento disponibles, dependiendo de las características de cada caso concreto¹⁻³: desde fotocoagulación con láser, terapia antifactor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF), hialoidectomía asistida por láser YAG, etc., hasta vitrectomía quirúrgica.

Están descritas múltiples complicaciones ligadas al MAR. De ellas, la más frecuente es la pérdida de agudeza visual. También se han descrito casos de formación de agujeros maculares³, aparición de obstrucciones vasculares, glaucoma de ángulo cerrado y desprendimiento de retina hemorrágico, entre otras.

Se ha recogido en la literatura el desarrollo de membranas neovasculares secundarias a MAR^{3,5,6}, concretamente en el caso de lesiones con implicación hemorrágica del área macular, como ocurre en el caso que describimos. Una hipótesis para explicar la aparición de estas membranas sería que la presencia de hemorragia subretiniana, sumada a alteraciones vasculares de la retina que se producen en presencia de un MAR, podría dar lugar a la aparición de áreas de isquemia retiniana localizadas y subclínicas, así como al aumento de VEGF, que, juntos, supondrían el impulso para iniciar el desarrollo de estas lesiones neovasculares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Speilburg AM, Klemencic SA. Ruptured retinal arterial macroaneurysm: diagnosis and management. *J Optom* 2014;7(3):131-7.
2. Kester E, Walker E. Retinal arterial macroaneurysm causing multilevel retinal hemorrhage. *Optometry* 2009;80:425-30.
3. Murthy K, Puri P, Talbot JF. Retinal macroaneurysm with macular hole and subretinal neovascular membrane. *Eye* 2004;19(4):488-9.
4. Lewis RA, Norton EW, Gass JD. Acquired arterial macroaneurysms of the retina. *Br J Ophthalmol* 1976;60(1):21-30.
5. Adamczyk AT, Olivares GE, Petito GT. Retinal arterial macroaneurysm: a longitudinal case study. *J Am Optom Assoc* 1989;60:840-5.
6. Gurwood AS, Nicholson CR. Retinal arterial macroaneurysm: a case report. *J Am Optom Assoc* 1998;69:41-8.

CASO 61

Leiomioma coroideo

Jorge Ruiz Medrano^{1,2}, Ann Schalenbourg²

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro. Majadahonda (Madrid)

²Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin. Service Universitaire d'Ophtalmologie. Fondation Asile des Aveugles. Lausana

CASO CLÍNICO

Mujer de origen chino de 30 años, que acude referida a la Sección de Oncología Ocular del Hospital Oftálmico Jules-Gonin de Lausana (Suiza) en diciembre de 2016 para el diagnóstico y tratamiento de una masa coroidea en su ojo izquierdo (OI), catalogada como presunto melanoma maligno de coroides en su centro de origen.

La paciente presentaba una disminución de agudeza visual (AV) de cuatro meses de evolución, así como un escotoma localizado en el campo visual nasal del OI. La AV en el momento de la exploración fue de unidad en el ojo derecho y de 0,3 en el OI. El segmento anterior de

ambos ojos se mostró sin alteraciones. En la exploración del fondo del OI se encontró una masa no pigmentada en forma de domo asociada a un desprendimiento de retina (DR) exudativo de aspecto quístico sobre la superficie de la lesión (figura 1A).

La exploración mediante ecografía-B con 10 MHz reveló un espesor de 5,5 mm, mientras que el modo A permitió establecer la reflectividad interna en torno al 30 % (figura 2). La angiografía con verde de indocianina panorámica (150°) mostró una masa que deformaba la circulación coroidea en dirección a la base de la lesión, así como un DR de aspecto crónico, isquémico en el cuadrante inferior (figura 1B). La angiografía fluoresceínica no se llevó

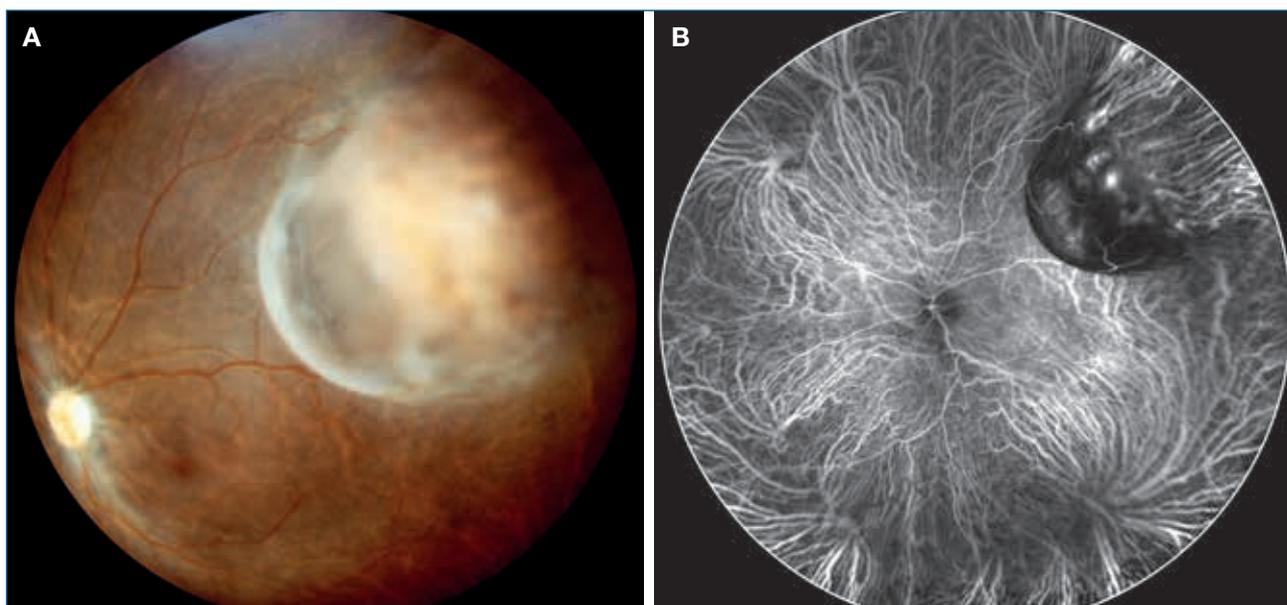


FIGURA 1

A) Retinografía panorámica del ojo izquierdo de la paciente que muestra una masa coroidea no pigmentada con un desprendimiento de retina asociado. B) La angiografía panorámica de 150° con verde de indocianina revela una deformación del trayecto de los vasos de la coroides, así como un efecto pantalla parcial.

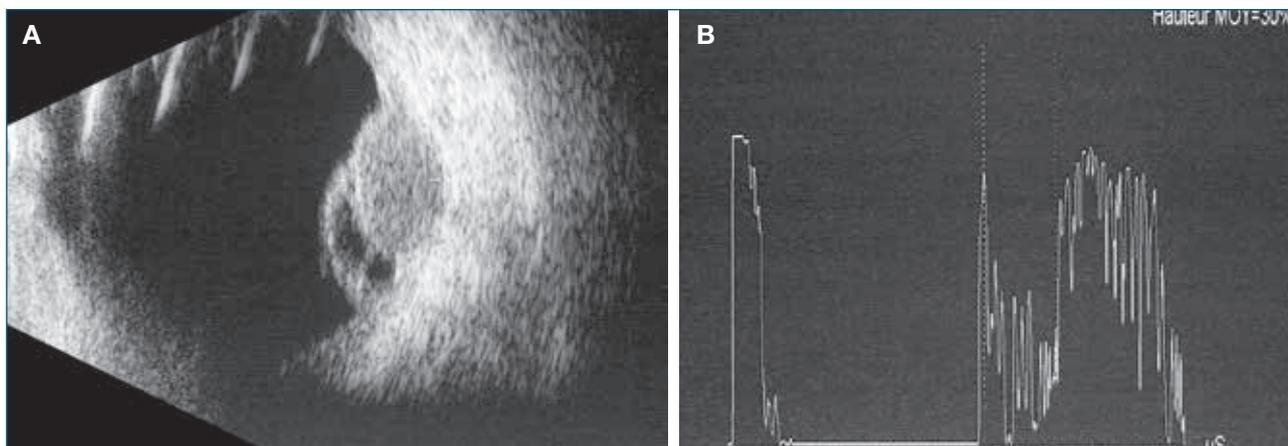


FIGURA 2

Imágenes del examen ecográfico del caso. A) Ecografía en modo B que muestra una masa en forma de domo de 5,5 mm de espesor, asociada a un desprendimiento de retina de aspecto quístico. B) La reflectividad interna del tumor puede establecerse en torno al 30 % gracias a la ecografía modo A.

a cabo a causa de la alergia que la paciente presenta a este producto.

Dado que determinados elementos clínicos sugerían la posibilidad de un diagnóstico de leiomoma (mujer joven, asiática, masa no pigmentada y aspecto crónico) y ante la imposibilidad de excluir un melanoma de la coroides solo con la exploración clínica, se programó una cirugía para la biopsia transescleral del tumor. El resultado del examen anatomopatológico e inmunohistoquímico demostró la presencia de células fusiformes de núcleo elíptico, con regiones eosinófilas y sin signo alguno de malignidad, con una expresión difusa de actina muscular lisa, lo que llevó a la confirmación del diagnóstico de leiomoma coroideo (figura 3).

Dada la presencia de un DR que amenazaba la AV, la paciente fue sometida a una vitrectomía *pars plana* (VPP) para proceder a la tumorectomía *ab interno* para la resección de la masa coroidea, así como para la reimplantación de la retina utilizando aceite de silicona como tampón.

DISCUSIÓN

El leiomoma es un tumor benigno que tiene como origen el tejido muscular liso¹. En la gran mayoría de los casos aparece en el útero, la piel, el tubo digestivo y la vesícula, y es especialmente raro en la úvea². Mientras que en el resto del cuerpo el origen es mesodérmico, en el caso de la cabeza y el cuello el origen se encuentra en la cresta neural. El leiomoma uveal aparece con mayor frecuencia en mujeres (63 %), con una edad media de 33 años, y generalmente son únicos^{1,2}. En un 70 % de los casos afectan al cuerpo ciliar, y su presentación como masa coroidea es más rara (8 %)³⁻⁵. Oftalmoscópicamente el leiomoma coroideo se presenta como una masa en forma de domo,

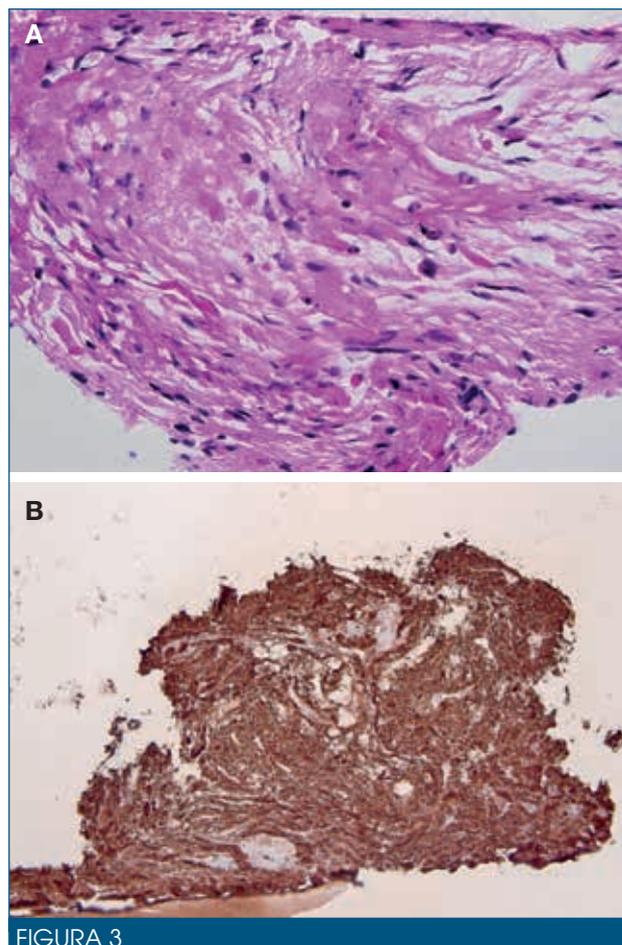


FIGURA 3

El análisis histopatológico de la muestra biopsiada demostró la presencia de células fusiformes de núcleo elíptico, con regiones eosinófilas y sin signo alguno de malignidad (A: hematoxilina-eosina), con una expresión difusa de actina muscular lisa (B: inmunohistoquímica).

no pigmentada, y su diagnóstico diferencial incluye una variedad de tumores como el melanoma maligno de la coroides, el schwannoma, el neurofibroma, el meduloepitelioma y tumores melanocíticos atípicos benignos.

El diagnóstico final es anatomopatológico, dada la imposibilidad de descartar un tumor maligno en la mayoría de los casos basándonos en la clínica, y las muestras pueden obtenerse mediante biopsia transescleral o VPP⁶⁻⁸. La ecografía, que muestra una forma en domo y reflectividades similares a las del melanoma, no nos permite descartar con certeza la presencia de este tumor maligno y, por tanto, su utilidad es limitada. Sin embargo, al contrario que los melanomas, que habitualmente se sitúan en el estroma, los leiomiomas suelen aparecer en el espacio supracoroideo^{7,8}.

En cuanto al tratamiento, antiguamente los procedimientos más aceptados eran la enucleación o la radioterapia⁹,

dada la elevada dificultad diagnóstica que entraña esta patología, sobre todo en casos de probado crecimiento, lo que aumenta las dudas en cuanto a la malignidad de la lesión. En la actualidad, una vez establecido el diagnóstico histopatológico, está indicada la exéresis del tumor en caso de progresión o amenaza visual. En los casos anatómicamente más accesibles, se ha descrito un abordaje *ab externo* mediante esclerouvectomía parcial lamelar^{3,5,8,10}. La VPP es otra alternativa que permite una resección directa del tumor para los casos de localización más posterior y un tratamiento del DR en caso de ser necesario. Para los casos no evolutivos, la observación periódica es la opción más apropiada, incluso en el caso de tumores voluminosos.

El pronóstico del leiomioma es excelente, al ser un tumor benigno que no da lugar a metástasis. Asimismo, no se ha descrito ningún caso de recidiva local después de la cirugía de resección^{2,5}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jakobiec FA, Witschel H, Zimmerman LE. Choroidal leiomyoma of vascular origin. *Am J Ophthalmol* 1976;82:205-12.
2. De Potter P, Zografos L. Tumeurs myogéniques. En: Zografos L, ed. *Tumeurs intraoculaires*. 1.^a ed. Paris: Société Française d'Ophthalmologie and Masson; 2002. pp. 355-63.
3. Shields CL, Shields JA, Varenhorst MP. Transscleral leiomyoma. *Ophthalmology* 1991;98:84-7.
4. Perri P, Paduano B, Incorvaia C, Costagliola C, Parmeggiani F, Rossi S, et al. Mesectodermal leiomyoma exclusively involving the posterior choroid. *Am J Ophthalmol* 2002;134:451-4.
5. Chiang W-Y, Lin J-W, Yang I-H, Kuo H-K. Posterior choroidal leiomyoma: A rare case report and literature review. *APMIS* 2015;123:540-5.
6. Blodi F. Leiomyoma of the ciliary body. *Am J Ophthalmol* 1950;33:939-42.
7. Shields J, Shields C, Eagle RJ, De Potter P. Observations on seven cases of intraocular leiomyoma: The 1993 Byron Demorest Lecture. *Arch Ophthalmol* 1993;112:521-8.
8. Shields JA, Shields CL, Eagle RC. Mesectodermal leiomyoma of the ciliary body managed by partial lamellar iridocyclochoroidectomy. *Ophthalmology* 1989;96:1369-76.
9. Kiss S, Gragoudas ES, Dryja TP, Jakobiec FA. Response of choroidal leiomyoma to treatment with proton beam radiation. *Retin Cases Brief Rep* 2010;4:168-73.
10. Ramasubramanian A, Shields CL, Kytasty C, Mahmood Z, Shah SU, Shields JA. Resection of intraocular tumors (partial lamellar sclerouvectomy) in the pediatric age group. *Ophthalmology* 2012;119:2507-13.

CASO 62

Evolución atípica de retinosquias macular en mujer

María García Zamora¹, José M. Ruiz Moreno¹⁻⁴

¹Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda. Madrid

²Red Temática de Investigación Cooperativa en Salud «Prevención, detección precoz y tratamiento de la patología ocular prevalente, degenerativa y crónica» (RD16/0008/0021). Ministerio de Sanidad. Instituto de Salud Carlos III

³Departamento de Oftalmología. Universidad de Castilla-La Mancha. Albacete

⁴Vissum Corporación

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una mujer de 17 años que acude a consulta por déficit visual de un año de evolución. En la exploración presenta una refracción de +1,25 esf -1 cyl 180° en el ojo derecho (OD) y +1,25 esf -1 cyl 10° en el ojo izquierdo (OI) con una agudeza visual (AV) corregida de 1,2 en el OD y de 0,8 en el OI. Carece de antecedentes personales o familiares de interés. El polo anterior no presenta hallazgos patológicos. En la exploración de fondo de ojo se observan cambios quísticos de distribución radial en el área macular del OI (figura 1), y el resto de la exploración es normal, incluida la periferia retiniana de ambos ojos.

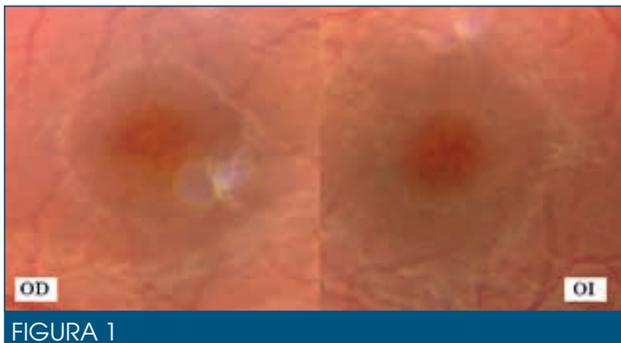


FIGURA 1
Retinografías de ambos ojos con cambios quísticos de distribución radial en el área macular del ojo izquierdo.

OD: ojo derecho; OI: ojo izquierdo.

La tomografía de coherencia óptica (OCT) realizada al diagnóstico confirma los quistes maculares localizados en la capa plexiforme externa con menor afectación de la nuclear externa (figura 2). No se evidencia tracción vitreo-macular ni alteraciones del nervio óptico.

Se realiza electroretinograma (ERG), que resulta normal, y se solicita un análisis genético para descartar mutacio-

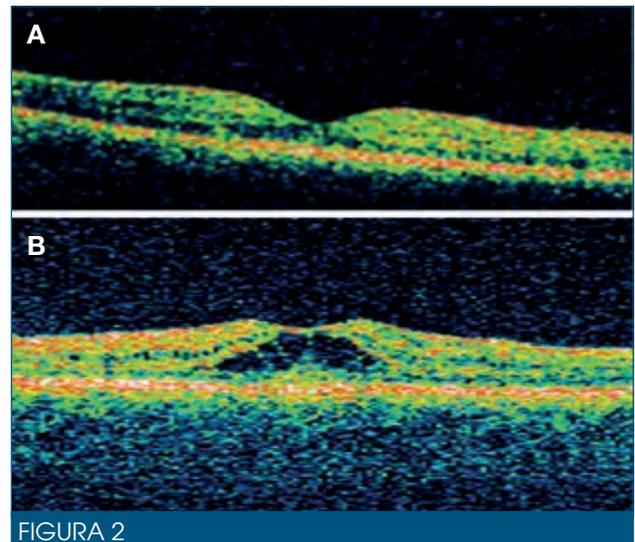


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica (OCT-SD). A) Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho con perfil macular conservado. B) Retinosquias foveomacular del ojo izquierdo con quistes intrarretinianos localizados en las capas externas de la retina.

nes conocidas del gen RS1 asociadas a retinosquias juvenil ligada a X, que también resulta negativo.

Se decide observación, pero ante un empeoramiento tanto de la OCT (figura 3) como de la AV a 0,05 en ese OI a los seis meses de seguimiento se programa vitrectomía posterior con pelado de limitante interna, con el resultado anatómico que se muestra en la figura 4 y una mejoría de la AV a 0,2 en el posoperatorio.

Transcurren once meses sin cambios significativos hasta que, en una revisión, la OCT de su OD muestra imágenes quísticas foveomaculares similares al ojo contralateral, con aparición de cambios quísticos radiales en el fondo de ojo y un empeoramiento de la AV a 0,7 (figura 5).

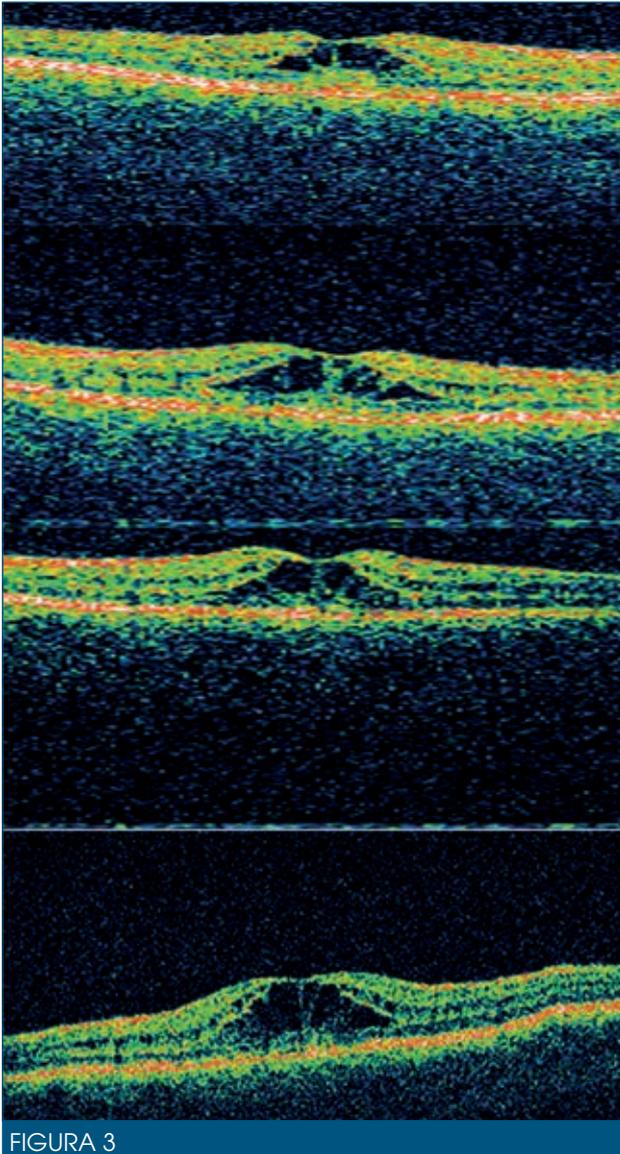


FIGURA 3

Evolución de la tomografía de coherencia óptica macular del ojo izquierdo con aumento de los espacios quísticos a nivel de la capa plexiforme externa.

Dada la buena AV que presentaba a pesar de los hallazgos fundoscópicos, se decide observación. Se realizan controles progresivos durante siete años y en la OCT se observa una resolución espontánea progresiva de la re-



FIGURA 5

Tomografía de coherencia óptica (OCT-SS) del ojo derecho con espacios quísticos a nivel de la capa plexiforme externa y la capa de fibras de Henle y retinografías del ojo derecho e izquierdo.

tinosis macular, con una AV en el OD de 0,8 en el momento actual (figuras 6 y 7).

DISCUSIÓN

El diagnóstico diferencial de una retinosquias macular incluye numerosas entidades, entre las que destacan la retinosquias foveomacular idiopática no hereditaria estrellada, la retinosquias juvenil ligada a X, la retinosquias asociada a degeneración macular miópica, a tracción vitreomacular, a maculopatía por foseta óptica, a glaucoma avanzado o a síndrome de conos S o *enhanced S cone syndrome*, síndrome de herencia autosómica recesiva con otros hallazgos patológicos asociados (nictalopía, cataratas, alteraciones vítreas y pigmentarias del epitelio pigmentario de la retina y ERG abolido) que no presentaba nuestra paciente. Hallazgos similares pueden aparecer también de manera adquirida tras tratamientos con niacina o derivados del taxano que generalmente se resuelven tras su retirada.

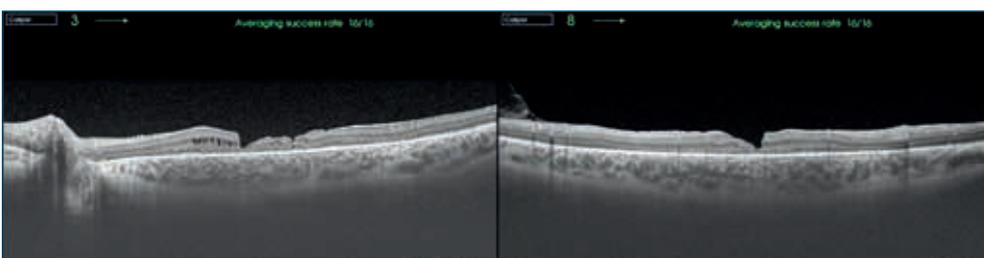


FIGURA 4

Tomografía de coherencia óptica (OCT-SS): corte horizontal y vertical en el posoperatorio inmediato tras vitrectomía posterior + pelado de limitante interna de ojo izquierdo.



FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica (OCT-SS): correlativos anuales durante un seguimiento a siete años de la retinosquisis del ojo derecho.

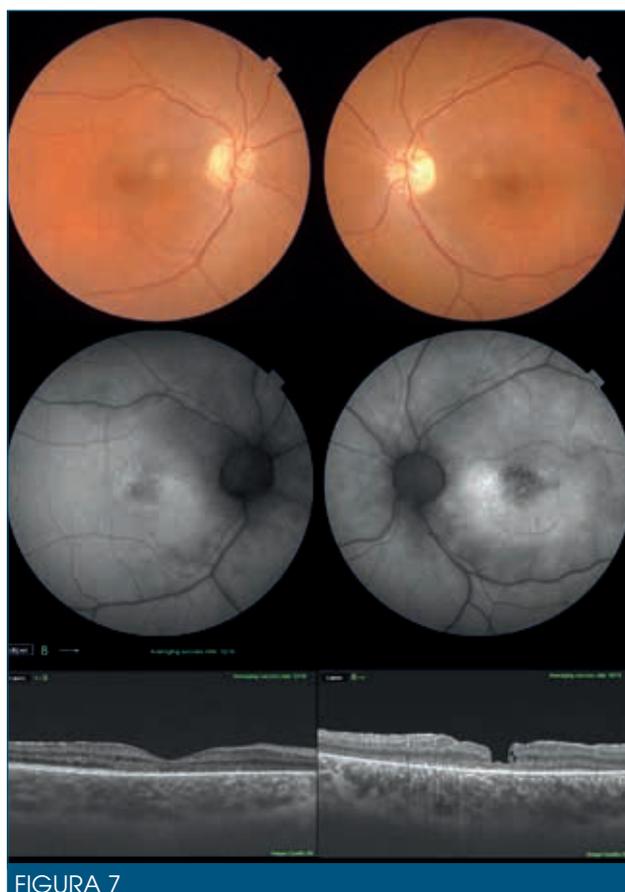


FIGURA 7

Retinografías de ambos ojos. Autofluorescencia que muestra áreas de hiperautofluorescencia e hipoautofluorescencia en el área macular de ambos ojos, más marcadas en el ojo izquierdo. Tomografía de coherencia óptica (OCT-SS) en el momento actual tras la resolución espontánea de la retinosquisis del ojo derecho y tras la cirugía de vitrectomía posterior + pelado de limitante interna del ojo izquierdo.

La retinosquisis foveomacular de patrón estrellado idiopática no hereditaria es una entidad descrita por primera vez en 2014 por Ober et al.¹, cuyo diagnóstico es de exclusión. Se trata de una retinosquisis foveomacular sin afectación periférica retiniana y AV relativamente conservada, en sujetos sin herencia familiar, con genética negativa para alteraciones en el gen RS1 (localizado en Xp22 y alterado en pacientes con retinosquisis ligada al X) y de presentación generalmente unilateral, aunque pueden afectarse los dos ojos.

La OCT es en la actualidad la principal prueba diagnóstica. La retinosquisis macular puede extenderse hasta arcadas y afecta principalmente a la capa plexiforme externa/capa de fibras de Henle de la retina frente a la delaminación de la retina a nivel de la capa nuclear interna que presentan los pacientes afectados de retinosquisis ligada al X^{2,3}.

El ERG se caracteriza por no mostrar alteraciones significativas frente al ERG en la retinosquisis ligada al X que muestra una apariencia típica con una onda a de amplitud normal o casi normal y una amplitud reducida de la onda b, lo que da lugar a un ERG negativo, con una onda a única, de mayor amplitud de lo normal y más prolongada en el tiempo, lo que es más evidente en las pruebas escotópicas.

La evolución suele ser estable en el tiempo, con una progresión lenta. Pese a que en el caso de retinosquisis ligadas a X en ocasiones en la edad adulta se observa la desaparición de los cambios quísticos, con aparición de una alteración más extensa del epitelio pigmentario subyacente⁴, el caso presentado es el primero dentro del grupo de retinosquisis foveomaculares no hereditarias que muestra una resolución espontánea no descrita con anterioridad en la bibliografía disponible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ober MD, Freund KB, Shah M, Ahmed S, Mahmoud TH, Aabert TM Jr, et al. Stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis. *Ophthalmology* 2014;121:1406-13.
2. Yu J, Ni Y, Keane PA, Jiang C, Wang W, Xu G. Foveomacular schisis in juvenile X-linked retinoschisis: an optical coherence tomography study. *Am J Ophthalmol* 2010;149:973-8.e2.
3. Weiss SJ, Adam MK, Hsu J. En Face Optical Coherence Tomography of Stellate Nonhereditary Idiopathic Foveomacular Retinoschisis. *JAMA Ophthalmol* 2017;135(11):e174280.
4. Fragiotta S, Leong BCS, Kaden TR, Bass SJ, Sherman J, Yannuzzi LA, et al. A proposed mechanism influencing structural patterns in X-linked retinoschisis and stellate nonhereditary idiopathic foveomacular retinoschisis. *Eye (Lond)* 2019;33:724-8.

CASO 63

Coroiditis serpinginosa: presentación atípica de difícil diagnóstico

Óscar Ruiz Moreno^{1,3}, Nieves Pardiñas Barón^{1,3,4}

¹Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS-Aragón)

²Jefe de Sección de Retina Médica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

³Profesor Asociado. Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza

⁴Sección de Retina Médica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 62 años que acude a Urgencias por presentar una disminución de la agudeza visual (AV) de ambos ojos (AO) de forma brusca y que es más acusada en el ojo derecho (OD).

El paciente tenía antecedentes familiares de glaucoma crónico simple, por lo que estaba siendo controlado en nuestro servicio por la Sección de Glaucoma por excavación papilar asimétrica y presión intraocular (PIO) de 22 mmHg. En sus antecedentes personales el paciente estaba diagnosticado de psoriasis cutánea, con gran afectación de las palmas de las manos y los pies y en la cara, sobre todo, y había presentado algún brote de artritis y dos brotes de uveítis.

La última exploración que figuraba en la historia (año 2010) presentaba: AV con su corrección (csc) del OD: 0,9, y del ojo izquierdo (OI): 0,7; en AO se describían polo anterior (PA) normal, PIO: 21 mmHg, y fondo de ojo (FO) normal. La excavación en el OD era de 6/10, y en el OI de 8/10. La campimetría, la tomografía de coherencia óptica (OCT) (figura 1) y el analizador de fibras nerviosas eran normales.

En la exploración de urgencia (3 meses después de la revisión anterior) presentaba:

- AV csc del OD: c.d. a 1 metro (\pm 1 mes); AV csc del OI: 0,7.
- PA de AO: Tyndall +/-, algún precipitado endotelial fino. PIO de AO: 21 mmHg.
- FO de AO (figuras 2 y 3): múltiples lesiones de bordes mal definidos, más abundantes en el OD, hiperpigmentadas en el centro con un halo hipopigmentado, que tienden a coalescer y un cambio de coloración de toda el área macular afectada.

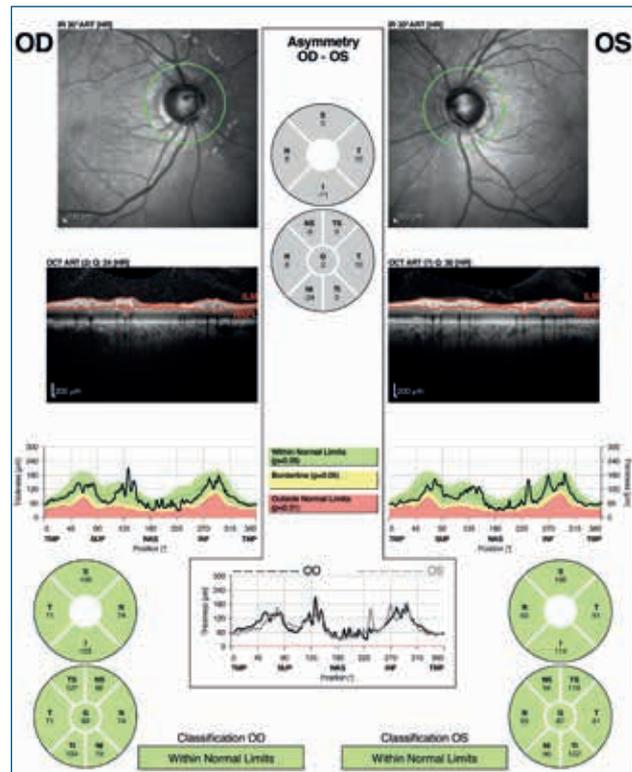


FIGURA 1

Tomografía de coherencia óptica de ambos ojos, en la que observamos que el área macular es normal.

Se solicitaron pruebas complementarias: analítica general con serologías, radiografía de tórax, Mantoux, interconsulta con Medicina Interna, angiografía con fluoresceína (AGF) y OCT de AO.

Los resultados del análisis de sangre, de las serologías, la radiografía de tórax y el Mantoux fueron normales. La respuesta de Medicina Interna indicó que en la actualidad no tenía ninguna otra patología más que su psoriasis.



FIGURA 2

Retinografía del ojo derecho.



FIGURA 3

Retinografía del ojo izquierdo.

En la AGF de AO (figuras 4 y 5) podíamos observar un material autofluorescente en el área macular y en las fases precoces del angiograma vemos unas lesiones hipofluorescentes en la zona central con un halo de hiperfluorescencia y difusión en los bordes. En la OCT de AO se observa una atrofia del área central más marcada en el OD (figuras 6 y 7).

En el diagnóstico de la enfermedad se contemplaron varias posibilidades (ver apartado de discusión del caso). La epitelopatía placoide multifocal aguda (EPPMA) y la coroiditis serpinginosa (CS) eran en las que más podíamos encuadrarlo, sin que se cumplieran todos los criterios de la enfermedad, y finalmente se consideró el diagnóstico de **CS atípica**.

Se instauró un tratamiento con midriáticos y corticoides tópicos y sistémicos en dosis de 1 mg/kg de peso y día, y se redujo progresivamente en función de la respuesta hasta la resolución del cuadro. El paciente quedó con una AV csc del OD de 0,2 y del OI de 0,9, sin inflamación activa y con lesiones pigmentadas en la mácula de AO (figuras 8 y 9).

Pasado un tiempo, con controles asintomáticos, el paciente acude de urgencia por disminución de la AV en el OI:

- AV csc del OD: 0,2; AV csc del OI: 0,6; PA de AO: normal; PIO de AO: 17 mmHg.
- FO. OD: alteración difusa de epitelio pigmentario. OI (figura 10): mínima alteración epitelial, hemorragias intrarretinianas y un pequeño desprendimiento de la retina neurosensorial (DNS). Se realizó una AGF en la que podía apreciarse una zona de hiperfluorescencia por difusión en el área de la hemorragia (figura 11) y la OCT (figura 12) mostraba una zona de tejido hiperreflectante a la altura del epitelio pigmentario y un pequeño DNS.

Se diagnosticó de membrana neovascular secundaria, que fue tratada mediante la inyección de antiangio-



FIGURA 4

Angiografía fluoresceínica del ojo derecho. A) Aneritra. B) Tiempo precoz. C) Tiempo tardío.

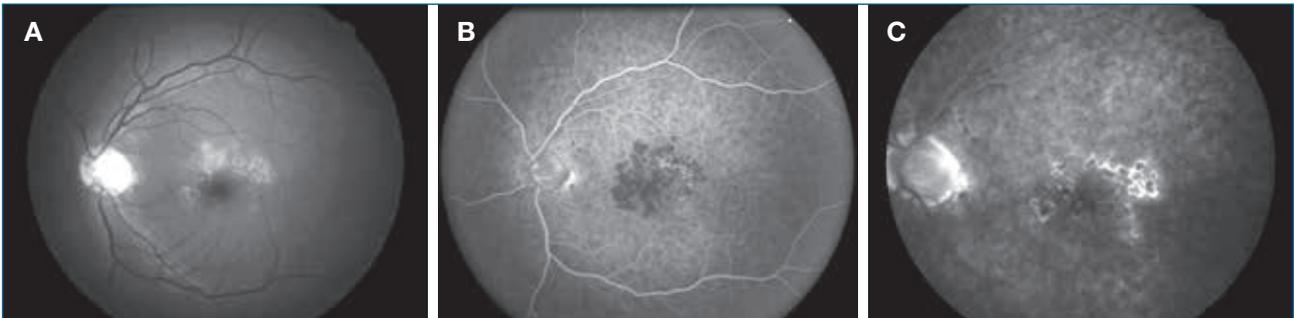


FIGURA 5

Angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo. A) Anertra. B) Tiempo precoz. C) Tiempo tardío.

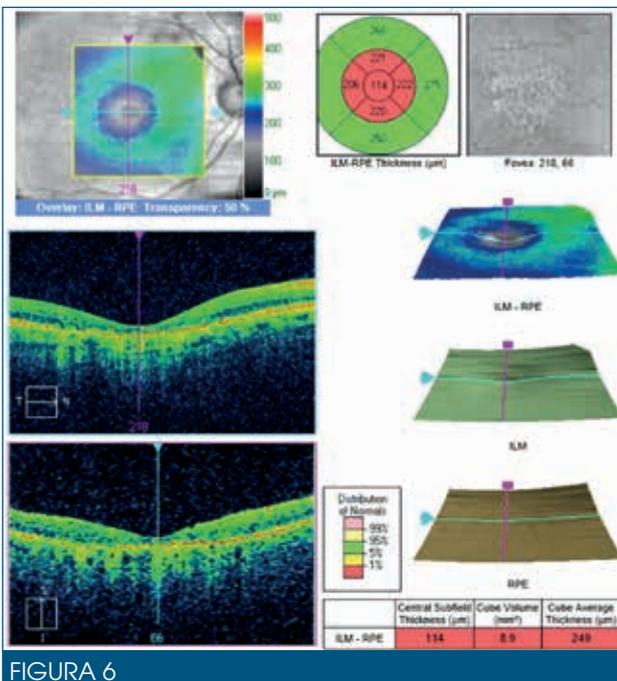


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica macular del ojo derecho.

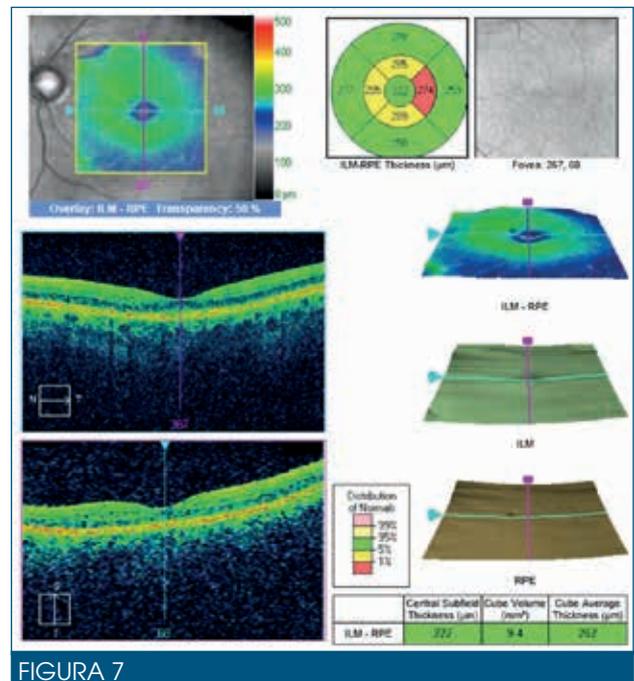


FIGURA 7

Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo.

génicos con una magnífica respuesta. Durante el seguimiento ha tenido varios brotes intensos de su psoriasis, artritis e inflamación retiniana y recidivas de la membrana subretiniana, tratadas mediante corticoides y antiangiogénicos.

Actualmente el paciente presenta:

- AV csc del OD: 0,16; AV csc del OI: 0,4; PA de AO: catarata nuclear pendiente de cirugía. PIO de AO: 17 mmHg.
- FO de AO (figuras 13 y 14): atrofia difusa del epitelio pigmentario, pequeña fibrosis subretiniana en el OD. En la autofluorescencia (figuras 15 y 16) presenta un reguero hiperautofluorescente en AO que rodea la papila y una hipoautofluorescencia en toda el área macular.

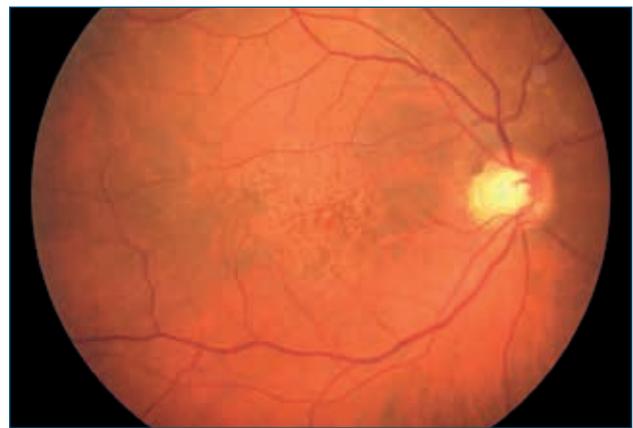


FIGURA 8

Retinografía del ojo derecho.

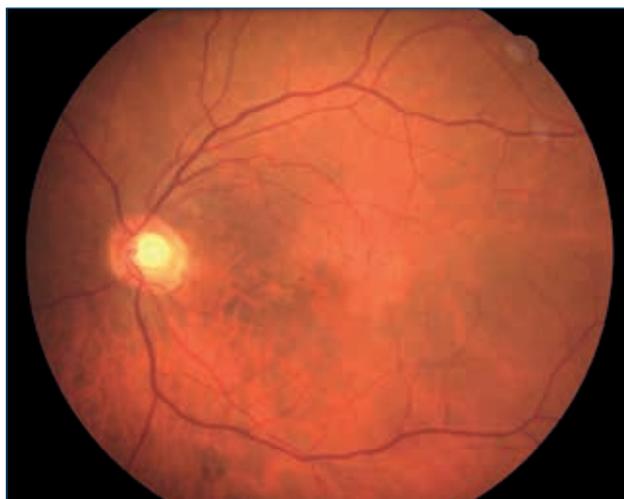


FIGURA 9
Retinografía del ojo izquierdo.

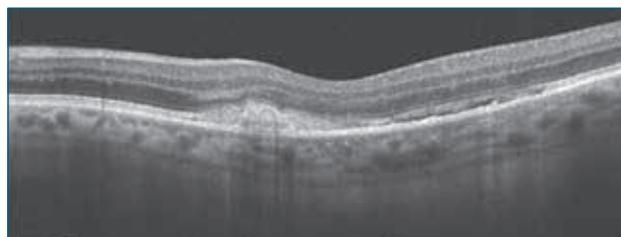


FIGURA 12
Tomografía de coherencia óptica del ojo izquierdo.

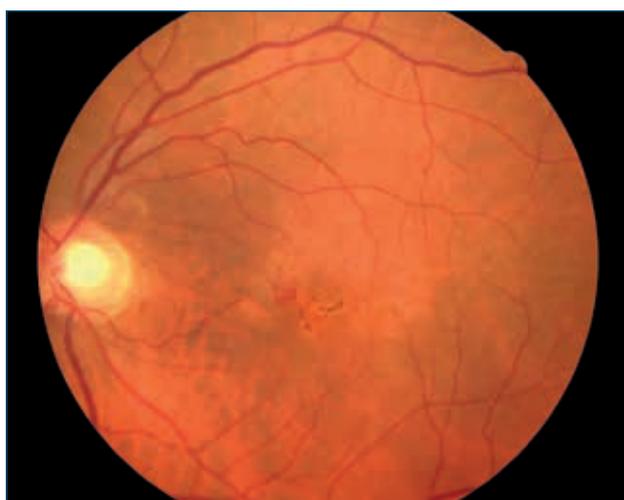


FIGURA 10
Retinografía del ojo izquierdo.



FIGURA 13
Retinografía del ojo derecho.

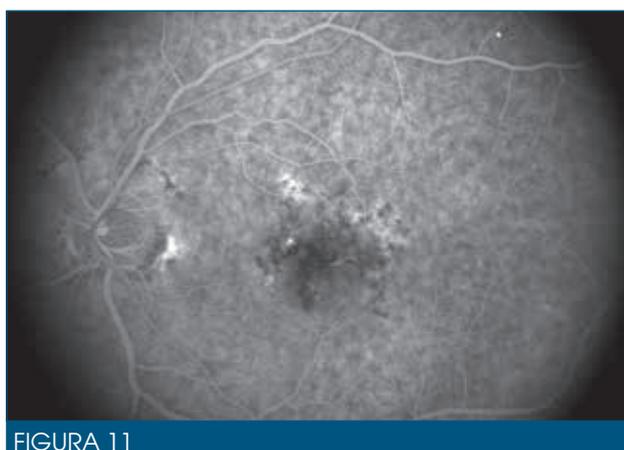


FIGURA 11
Angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo.



FIGURA 14
Retinografía del ojo izquierdo.



FIGURA 15

Autofluorescencia del ojo derecho.

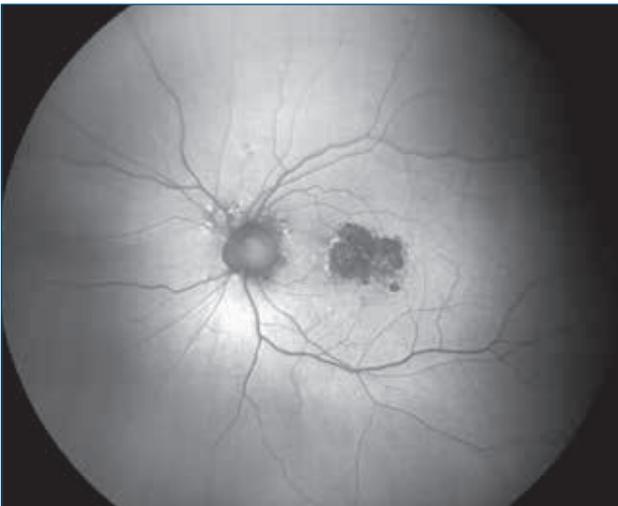


FIGURA 16

Autofluorescencia del ojo izquierdo.

DISCUSIÓN

La patología inflamatoria no infecciosa que afecta al polo posterior a veces es difícil de filiar y de obtener un diagnóstico concreto, pues no es infrecuente encontrar casos que presentan signos de varias entidades diferentes. Por ello, en la bibliografía se citan casos clínicos a los que, al no cumplir todos los signos de una determinada patología, se añade el término «atípico».

El diagnóstico diferencial debemos realizarlo entre la EPPMA y la CS. La EPPMA se caracteriza por ser asimétrica, afecta a individuos jóvenes, raro membrana neovascular subretiniana (MNSR), autolimitada, con resolución espontánea, recurrencias raras, no suele precisar tratamiento, lesiones múltiples confluentes centrales, y la AGF puede ser similar a CS. También se han reseñado formas atípicas, casos descritos con lesiones únicas, bilaterales, con afectación importante de la visión por DNS y presencia de hemorragias¹.

La CS suele ser bilateral, asimétrica, crónica, recurrente, con lesiones en placa que crecen desde papila-pseudopodo, con afectación macular, mala visión y MNSR. De ella también se han descrito formas atípicas: no siguen el patrón típico peripapilar ni el macular, tienen un aumento de la inflamación en la cámara anterior y el vítreo y en algunos casos se relacionan con gérmenes del tipo *Mycobacterium tuberculosis* o *Treponema pallidum*²⁻⁴.

Otra opción de diagnóstico diferencial incluiría las *relentless placoid chorioretinitis*⁵, pero las imágenes publicadas de estos casos son muy diferentes: múltiples, aspecto cremoso, localización anterior al ecuador, con vitritis, desprendimiento seroso, con buen resultado visual, cosa que no sucedió en nuestro caso. Por ello creemos que el término más apropiado es el de **CS atípica**.

BIBLIOGRAFÍA

1. Piñero AM, Álvarez A, Nadal J. Epiteliopatía pigmentaria placoide posterior aguda de presentación atípica. Arch Soc Esp Oftalmol 2011;85:405-9.
2. Carreño E, Portero A, Herreras JM, Calonge M, Foster CS. Distinctive clinical features of idiopathic versus infectious serpiginous choroidopathy. Ocul Immunol Inflamm 2012;20:448-52.
3. Carreño E, Portero A, Herreras JM, López MI. Assessment of fundus autofluorescence in serpiginous and serpiginous-like choroidopathy. Eye 2012;26:1232-6.
4. Nazari Khanamiri H, Rao NA. Serpiginous choroiditis and infectious multifocal serpiginoid choroiditis. Surv Ophthalmol 2013;58:203-32.
5. Jones BE, Jampol LM, Yanuzzi LA, Tittl M, Johnson MW, Han DP, et al. Relentless placoid chorioretinitis: A new entity or an unusual variant of serpiginous chorioretinitis. Arch Ophthalmol 2000;118:931-8.

CASO 64

Tracción vitreomacular súbita en tratamiento crónico con antimaláricos

Anna Sala Puigdollers, Socorro Alforja Castiella

Institut Clínic d'Oftalmologia (ICOF). Unidad de Retina. Hospital Clínic de Barcelona

Presentamos el caso de una mujer de 70 años con lupus eritematoso sistémico de 35 años de evolución, que fue remitida en 2015 a consultas para evaluación de drusas maculares diagnosticadas a la edad de 30 años. Había sido tratada con antimaláricos durante 31 años, los 20 primeros con cloroquina y los 11 restantes con hidroxicloroquina. Además, había recibido tratamiento con prednisona 4 mg/día durante 35 años. No presentaba antecedentes familiares oftalmológicos de interés.

En la exploración presentaba una mejor agudeza visual corregida (MAVC) en su ojo derecho (OD) de 0,5 y de 0,7 en su ojo izquierdo (OI), con catarata incipiente en ambos ojos. En el fondo de ojo se apreciaban drusas maculares bilaterales y atrofia-hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina (EPR) macular de predominio en su OD (figura 1). La autofluorescencia de campo ultra-amplio mostraba un

patrón moteado de hipo-hiperautofluorescencia macular tenue en su OD (figura 2). La tomografía de coherencia óptica (OCT) no mostraba alteraciones de la interfase vitreoretiniana, se podían apreciar puntos hiperreflectivos intrarretinianos correspondientes a pigmento en su OD, depósito isorreflectivo subretiniano subfoveal en su OD y drusas bilaterales (figura 3).

Con los resultados de la anamnesis y la exploración, consideramos a la paciente de alto riesgo de toxicidad ocular por antimaláricos y en consenso con su reumatólogo se decidió suspender el tratamiento. Durante los siguientes cuatro años se realizaron controles oftalmológicos cada seis meses que mostraron afectación progresiva de las capas externas de predominio en su OD (figura 4). En el último control realizado en 2019 la paciente refirió una disminución brusca de visión en su OD. Su MAVC del OD era de 0,16, y de 0,6 en el OI. En la

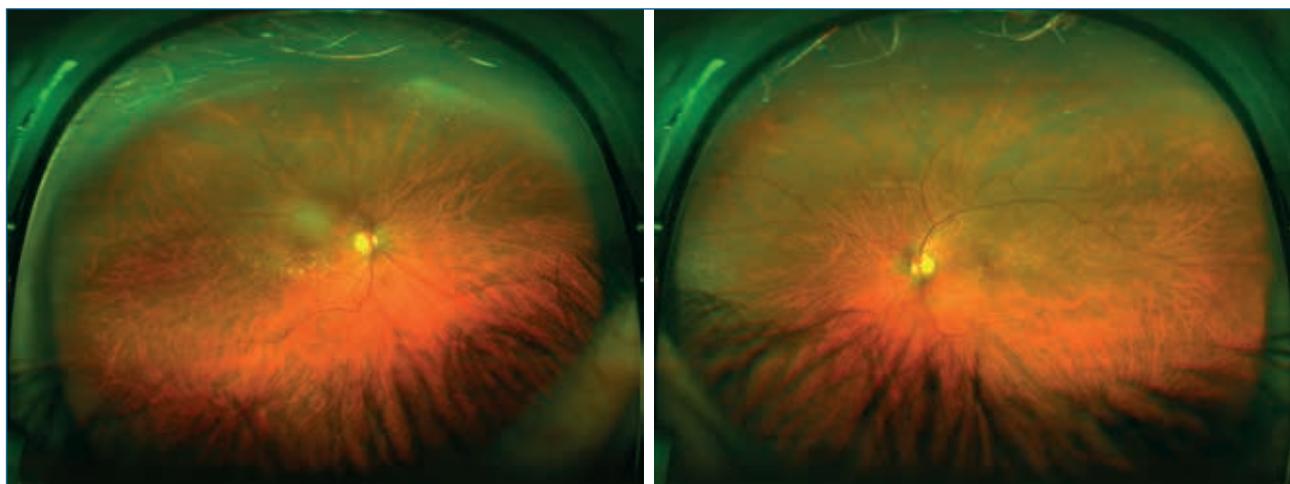


FIGURA 1

Retinografía de campo ultra-amplio (Optomap®): drusas maculares bilaterales y atrofia-hipertrofia del epitelio pigmentario de la retina de predominio en su ojo derecho (julio de 2015).

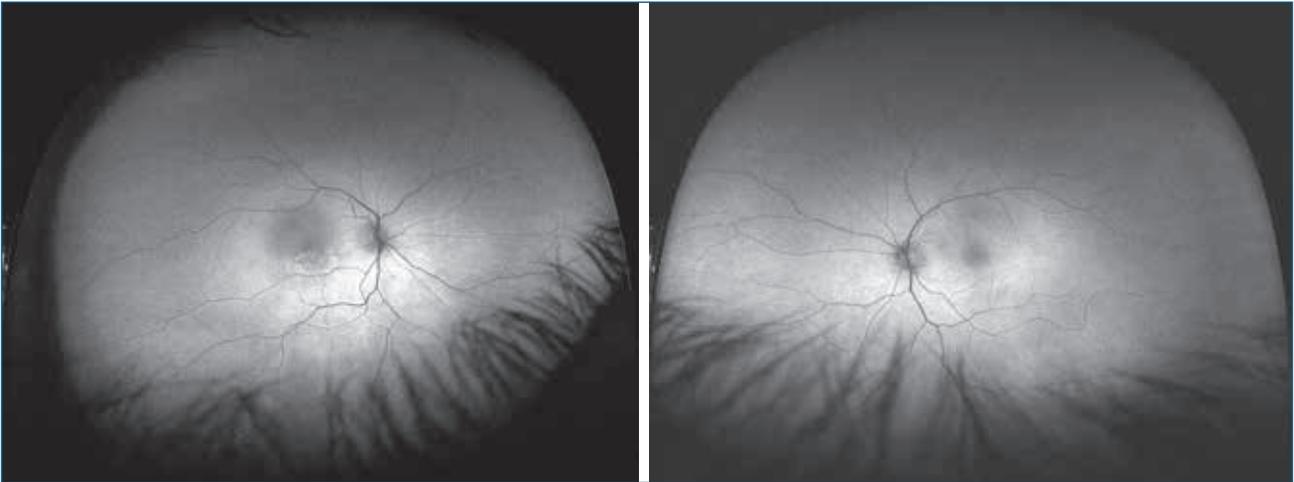


FIGURA 2

Autofluorescencia de campo ultra-amplio (Optomap®): hipo-hiperautofluorescencia moteada macular de predominio en su ojo derecho sin patrón específico de toxicidad por cloroquina/hidroxiclороquina (julio de 2015).

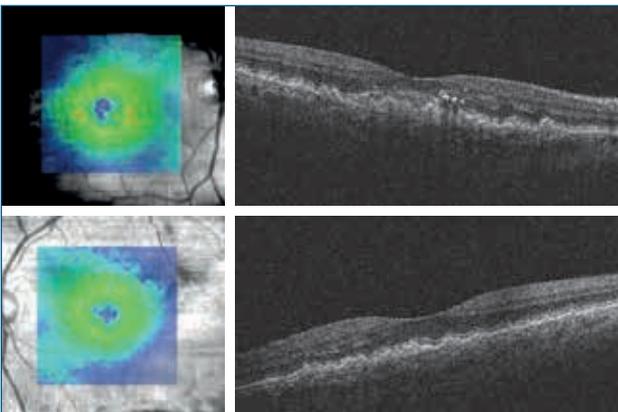


FIGURA 3

Tomografía de coherencia óptica: no se detectan anomalías de la interfase vitreoretiniana en ambos ojos. En su ojo derecho (imágenes superiores) se aprecian puntos hiperreflectivos intrarretinianos foveales correspondientes a pigmento y depósito isorreflectivo subfoveal. Se observan drusas maculares bilaterales (julio de 2015).

imagen de fondo de ojo y la autofluorescencia de campo ultra-amplio se apreciaban las drusas maculares y una progresión en la atrofia-hipertrofia del EPR (figura 5). En la OCT de su OD destacaba tracción vitreomacular con desdoblamiento de la hialoides posterior foveal nasal y grandes espacios cistoideos foveales no observados en visitas previas. La desestructuración de capas externas con hiperreflectividad coroidea foveal por hipertransmisión en la OCT ya se había descrito en controles anteriores (figura 6).

Se indicó una vitrectomía *pars plana* con el objetivo de liberar la tracción vitreomacular (figura 7).

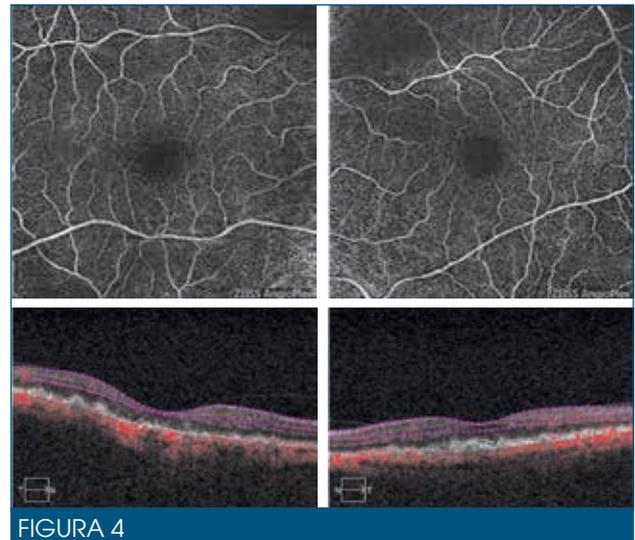


FIGURA 4

La tomografía de coherencia óptica estructural de la angiografía por OCT muestra la afectación progresiva de capas externas de predominio en su ojo derecho. El plexo capilar superficial no muestra hallazgos destacables en ambos ojos (octubre de 2018).

En nuestro caso cabrían mencionar varios aspectos. Por un lado, las drusas maculares previas al tratamiento y la larga evolución (31 años) se consideran factores de riesgo para desarrollar toxicidad retiniana por antimaláricos. Por otro lado, la presencia de drusas y de otras lesiones maculares dificulta el diagnóstico de dicha toxicidad macular^{1,2}. Por ambos aspectos se decidió suspender el tratamiento en nuestra paciente. Es importante mencionar que la Academia Americana de Oftalmología recomienda repetir las exploraciones o validarlas para evitar suspender los antimaláricos de forma innecesaria³.

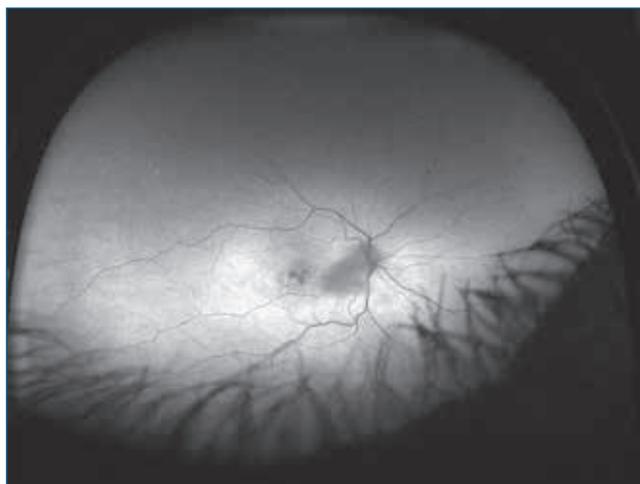


FIGURA 5

Autofluorescencia Optomap®: incremento de las lesiones hipoautofluorescentes maculares en el ojo derecho (abril de 2019).

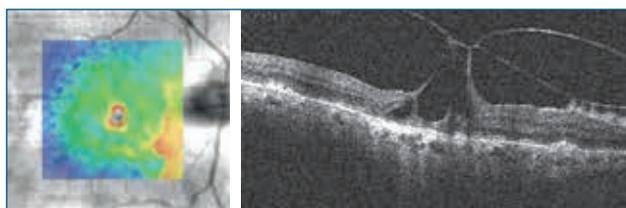
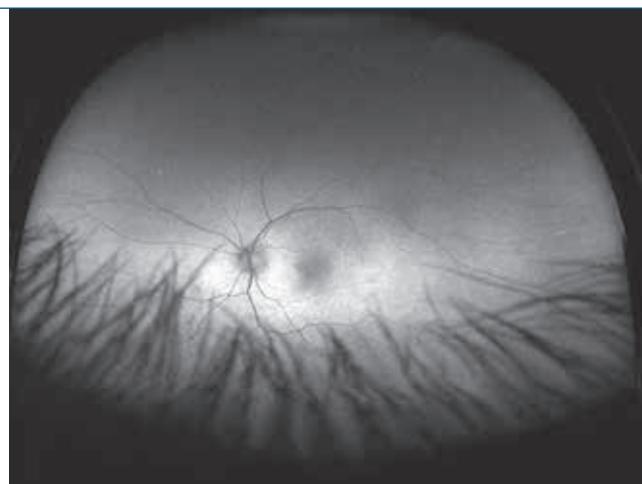


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho: tracción vitreomacular con gran espacio cistoideo foveal (abril de 2019).



FIGURA 7

Tomografía de coherencia óptica del ojo derecho una semana después de la vitrectomía *pars plana*: recuperación del perfil foveal tras liberación de la tracción vitreomacular con resolución de los espacios cistoideos foveales.

El síndrome de tracción vitreomacular⁴ es una entidad que puede darse de forma aislada sin otras alteraciones retinianas asociadas y no conocemos la implicación que las alteraciones retinianas que presentaba la paciente y el tratamiento crónico con antimaláricos han podido ejercer sobre la interfase vitreoretiniana y el desarrollo de la trac-

ción. No hemos encontrado en la literatura casos similares en los que se asocie la toxicidad por dicho tratamiento y tracción vitreomacular y, aunque podría tratarse de una simple asociación de patologías, tampoco podemos descartar una relación entre ambas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Invernizzi A, dell'Arti L, Leone G, Galimberti D, Garoli E, Moroni G, et al. Drusen-like Deposits in Young Adults Diagnosed With Systemic Lupus Erythematosus. *Am J Ophthalmol* 2017;175:68-76.
2. Ding HJ, Denniston AK, Rao VK, Gordon C. Hydroxychloroquine-related retinal toxicity. *Rheumatology (Oxford)* 2016;55(6):957-67.
3. Marmor MF, Kellner U, Lai TY, Melles RB, Mieler WF; American Academy of Ophthalmology. Recommendations on Screening for Chloroquine and Hydroxychloroquine Retinopathy. *Ophthalmology* 2016;123:1386-94.
4. Lee EK, Lee SY, Lee JY, Heo JW, Yu HG, Chung H. Anatomical configurations of vitreomacular traction syndrome: influence on clinical course and surgical outcomes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2019;257:1631-9.

CASO 65

Hallazgos de angiografía por tomografía de coherencia óptica en tres pacientes con maculopatía en torpedo

María Rosa Sanabria Ruiz-Colmenares

Doctora en Medicina. Especialista en Oftalmología. Jefe de Servicio de Oftalmología. Complejo Asistencial Universitario de Palencia

INTRODUCCIÓN

La maculopatía en torpedo (MT) es una lesión benigna del epitelio pigmentario de la retina (EPR) descrita en 1992 por Roseman y Gass¹ como nevus hipopigmentado del EPR y, aunque ha recibido otros nombres, esta denominación es la que ha obtenido más aceptación por ser representativa de su particular morfología²⁻¹³. Se trata de una lesión plana hipopigmentada ovalada de bordes más o menos hiperpigmentados, situada habitualmente en el rafe horizontal temporal, con un extremo apuntando a la fóvea¹⁻⁴. Con menos frecuencia presenta lesiones satélites en la cola o distinta localización². La lesión es asintomática, suele ser un hallazgo casual y su importancia radica en el diagnóstico diferencial con otras lesiones de mayor trascendencia³. La patogenia exacta de la MT es desconocida. Según algunos autores, se trata de una anomalía congénita del desarrollo de la protuberancia macular temporal fetal del EPR⁴, aunque tras las recientes imágenes obtenidas por angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A) se sugiere que se trataría de una anomalía de los vasos coroideos⁵.

La imagen multimodal ayuda al diagnóstico de la MT⁶. En la angiografía fluoresceínica se suele apreciar una hiperfluorescencia por efecto ventana secundaria al adelgazamiento del EPR^{3,6}. La autofluorescencia muestra diversos grados de hipoautofluorescencia^{3,6}. La tomografía de coherencia óptica (OCT) desvela que la lesión afecta a la coriocalicular (CC), el EPR y la retina externa en variable intensidad³. En la mayoría de los casos existe un adelgazamiento de la retina externa con pérdida de fotorreceptores que justifica el escotoma que se detecta a veces en el campo visual^{2,3}. Además, la OCT suele mostrar una hiperreflectividad coroidea como resultado de la escasa atenuación de la señal por un EPR adelgazado que se acompaña en ocasiones de un espacio vacío subretinia-

no (cavitación)^{3,7}. Con menos frecuencia se presenta una excavación retiniana o coroidea⁸.

Según la apariencia en la OCT, se han descrito dos tipos de MT: tipo 1, con mínima afectación de la retina externa, y tipo 2, con cavitación de la retina externa⁷.

MATERIAL Y MÉTODOS

Esta es una serie de casos observacional retrospectiva de tres ojos de tres pacientes a los que se les diagnosticó incidentalmente de MT.

Se analizaron las historias clínicas de los pacientes. Los casos 1 y 2 se sometieron a imágenes multimodales con Spectralis SD OCT2 (Heidelberg Engineering, Germany) que incluía retinografía multicolor, OCT, autofluorescencia y OCT-A. En el caso 3 la retinografía se obtuvo con retinógrafo Zeiss (450 plus IR; Carl Zeiss Meditec Dublin, CA), la OCT y la autofluorescencia con Spectralis SD OCT (Heidelberg Engineering, Germany) y la OCT-A mediante CIRRUS HD-OCT 5000 (AngioPlex optical coherence tomography, Carl Zeiss Meditec AG, Dublin, CA).

RESULTADOS

Caso 1

Paciente varón de 18 años, asintomático. La agudeza visual (AV) era de 1 en ambos ojos (AO), la exploración de polo anterior era normal, así como la retina del ojo derecho (OD). En el ojo izquierdo (OI) se apreciaba una lesión temporal, hipopigmentada ovalada apuntando hacia la fóvea (figura 1A). La lesión era hipoautofluorescente (figura 1B) y en la OCT se apreciaban mayores alteraciones en el extremo temporal de la lesión: marcada excavación tanto de la retina como del EPR y cori-

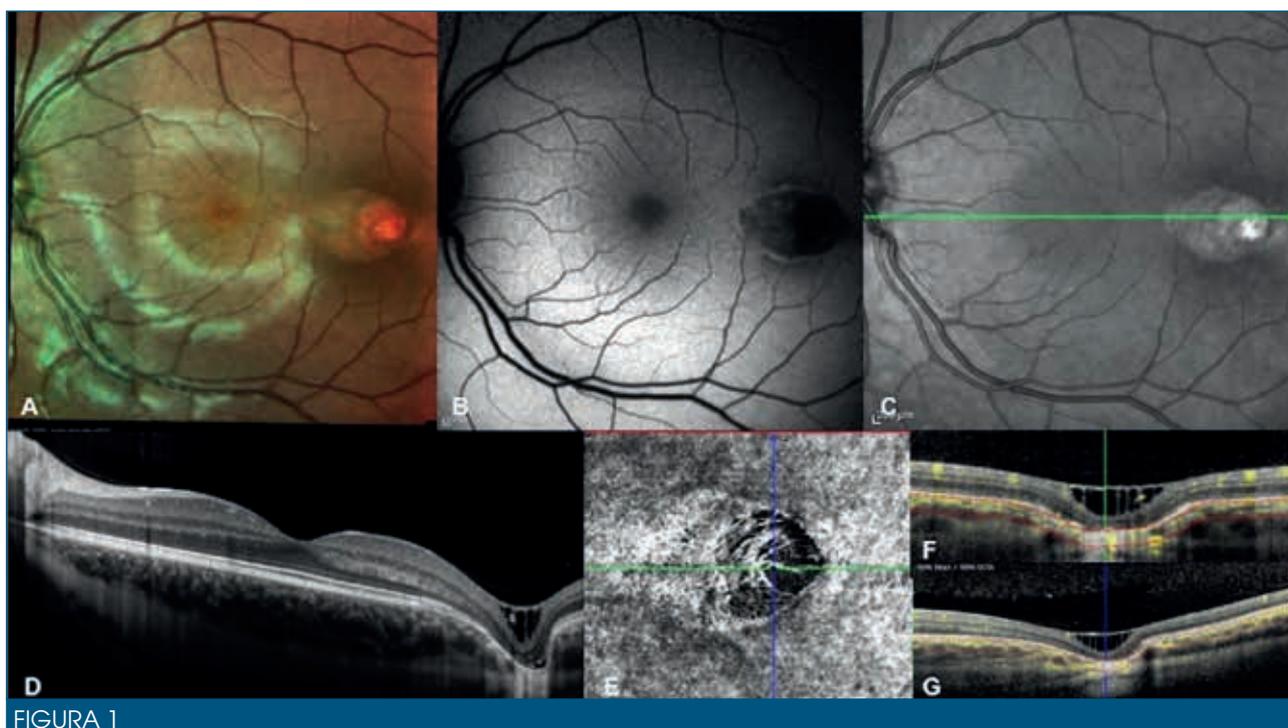


FIGURA 1
 Imagen de la lesión de torpedos del caso 1. (A) Foto multicolor de fondo que muestra el aspecto y la ubicación típicos de la lesión de torpedos. (B) Lesión hipoautofluorescente. (C) Retinografía infrarrojo señalando el barrido de la tomografía de coherencia óptica mostrada en D. (D) Tomografía de coherencia óptica de lesión de torpedos que muestra excavación retiniana y coroidea y microcavitación. Capa de células ganglionares reducida a finos pilares. (E) Segmento de angiografía por tomografía de coherencia óptica a nivel de la coriocapilar que muestra una pérdida de vasos finos e incluso grandes vasos en el sitio de la lesión. (F) 100 % estructural 100 % angiografía por tomografía de coherencia óptica vertical. (G) 100 % estructural 100 % angiografía por tomografía de coherencia óptica horizontal.

des, formando una pequeña cavitación subretiniana. La retina externa estaba significativamente atrofiada, casi ausente. Las capas plexiforme y nuclear internas estaban conservadas, y la capa de células ganglionares reducida a finos pilares. Asimismo, se apreciaba un adelgazamiento del EPR subyacente y coroides muy adelgazada (figura 1D). La OCT-A confirmaba una reducción de la señal de flujo en la CC en toda la lesión con ausencia incluso de la capa de grandes vasos coroideos y de ambos plexos retinianos y en el extremo temporal (figura 1E-G).

Caso 2

Mujer de 23 años con antecedentes de miopía leve. Presentaba AV corregida de 1 en AO y el resto de exploración oftalmológica era normal, a excepción de lesión hipopigmentada con forma de torpedos, temporal a fovea en el OD (figura 2A). La lesión aparecía hipoautofluorescente con pequeñas lesiones satélites en temporal y parches de hiperautofluorescencia (figura 2B). En la OCT se apreciaba en la zona de la lesión preservación de la retina interna, atrofia leve de la retina ex-

terna con adelgazamiento de la nuclear externa y una alteración de la zona de elipsoides, interdigitación y del EPR (figura 2D). En la OCT-A se detectaba un ficticio aumento de flujo por el defecto del EPR y adelgazamiento de la CC vislumbrándose de la capa de Sattler (figura 2E-G).

Caso 3

Varón de 8 años que consulta por estrabismo intermitente según sus padres. En la exploración se apreciaba AV de 0,8 en AO con microexoforia alternante. El polo anterior y la retina del OD eran normales y en la retina del OI presentaba lesión hipopigmentada subfoveal y nasal (figura 3A), hipoautofluorescente con reborde temporal hiperautofluorescente (figura 3B). En la OCT se apreciaba adelgazamiento de la retina externa con cavitación subretiniana y excavación coroidea (figura 3D). En la OCT-A se aprecia leve disminución de la señal de flujo a nivel de la CC (figura 3E) y aparente aumento de flujo en la sección *en face* por aumento de transmisión de la señal a través de un EPR adelgazado (figura 3F).

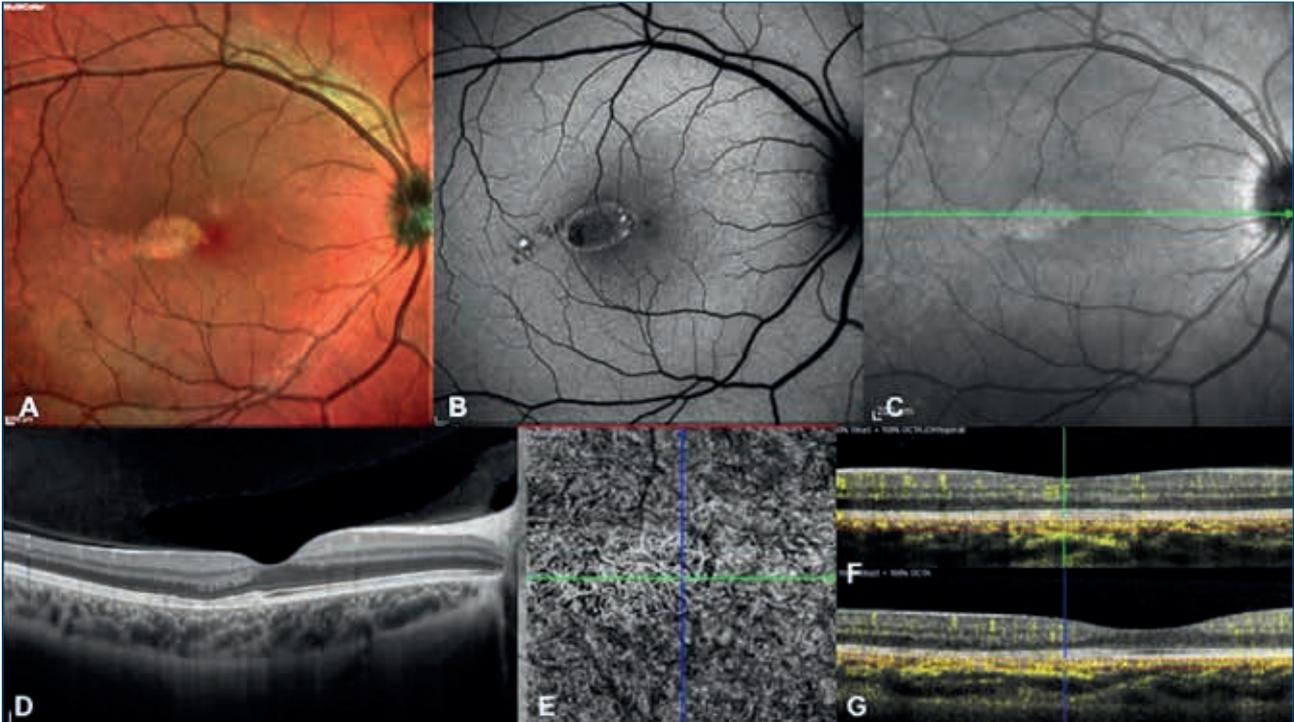


FIGURA 2

Imágenes del caso 2. (A) Foto multicolor de fondo con la maculopatía en torpedo. (B) Autofluorescencia: hipoautofluorescencia con borde hiperautofluorescente y con lesiones satélites en la cola. (C) Retinografía infrarrojo. (D) Tomografía de coherencia óptica: retina externa normal, rarefacción de la plexiforme externa, adelgazamiento de la capa nuclear externa. (E) Angiografía por tomografía de coherencia óptica segmentada debajo del epitelio pigmentario de la retina que muestra un patrón retorcido de bucles finos con algunos espacios vacíos entre ellos debajo del área de la lesión. (F) 100 % estructural 100 % angiografía por tomografía de coherencia óptica vertical. (G) 100 % estructural 100 % angiografía por tomografía de coherencia óptica horizontal. Aparente incremento de la señal de flujo por atrofia del epitelio pigmentario de la retina.

DISCUSIÓN

En los casos recogidos en la literatura y en los aquí presentados, la apariencia en la OCT es variada, con afectación de la retina externa y coroides de distinta intensidad. Desde que se dispone de OCT-A, se pueden explorar los plexos vasculares retinianos y segmentar los vasos coroides. Todos los casos reportados hasta el momento tienen en común una disminución de la señal vascular de la CC y en algunos incluso de las capas más externas de la coroides (tabla 1)⁸⁻¹³. Este hecho parece confirmar la teoría de que una anomalía en la formación de CC podría estar involucrada en la patogenia de la MT. La CC, con distribución lobular, se forma antes de la semana 22 de

gestación por un proceso de angiogénesis íntimamente relacionada con el EPR y suministrará nutrientes y oxígeno a la retina externa¹⁴. Posteriormente los vasos sanguíneos coroides intermedios se forman por angiogénesis, desde yemas vasculares de la CC. Una anomalía en el desarrollo de la CC podría afectar potencialmente tanto al desarrollo de las capas adyacentes más internas (EPR, retina externa) como a las más externas (capas de Sattler y Haller). Aunque la localización típica de la MT es en el rafe temporal, se han descrito localizaciones distintas, como el caso 3 presentado, que se apartaría de la teoría de Shields de la anomalía del desarrollo de la protuberancia macular temporal fetal del EPR⁴, pero podría explicarse por la anomalía de la formación de la CC.

	N.º casos	Tipo	Hallazgos OCT-A
Hamm C, et al. ⁹	1	Tipo 2	Pérdida de vasos en la coriicapilar en el área correspondiente a la zona hiperpigmentada. Incremento de la densidad de vascularización coroidea en la zona de la cola del torpedero
Giannakaki-Zimmermann H, et al. ⁹	4	3 tipo 1 1 tipo 2	Disminución de la señal vascular de la coriicapilar en el área de la lesión
Ali Z, et al. ¹⁰	2	1 tipo 1 1 tipo 2	Pérdida de vasos finos en el área de la lesión en el plexo capilar superficial y profundo. Se observan grandes vasos coroideos externos por pérdida de la coriicapilar
Papastefanou VP, et al. ¹¹	2	2 tipo 2	Pérdida de flujo en los vasos retinianos profundos y flujo incrementado en los vasos coroideos que rodean la cavitación
Grimaldi G, et al. ¹²	1	Tipo 2	Mínimas alteraciones del plexo vascular profundo. Atenuación difusa homogénea de la señal de la coriicapilar
Chawla R, et al. ¹³	1	Tipo 1	Patrón enmarañado de vasos finos en la coriicapilar con algunos espacios vacíos entre ellos debajo del área de la cavitación
Sanabria MR	3	1 tipo 1 2 tipo 2	Reducción de la coriicapilar en toda la lesión con ausencia incluso de la capa de grandes vasos coroideos y de ambos plexos retinianos en algún caso en la zona de cavitación

OCT-A: angiografía por tomografía de coherencia óptica.

TABLA 1

Artículos publicados sobre hallazgos en angiografía por tomografía de coherencia óptica en maculopatía en torpedero.

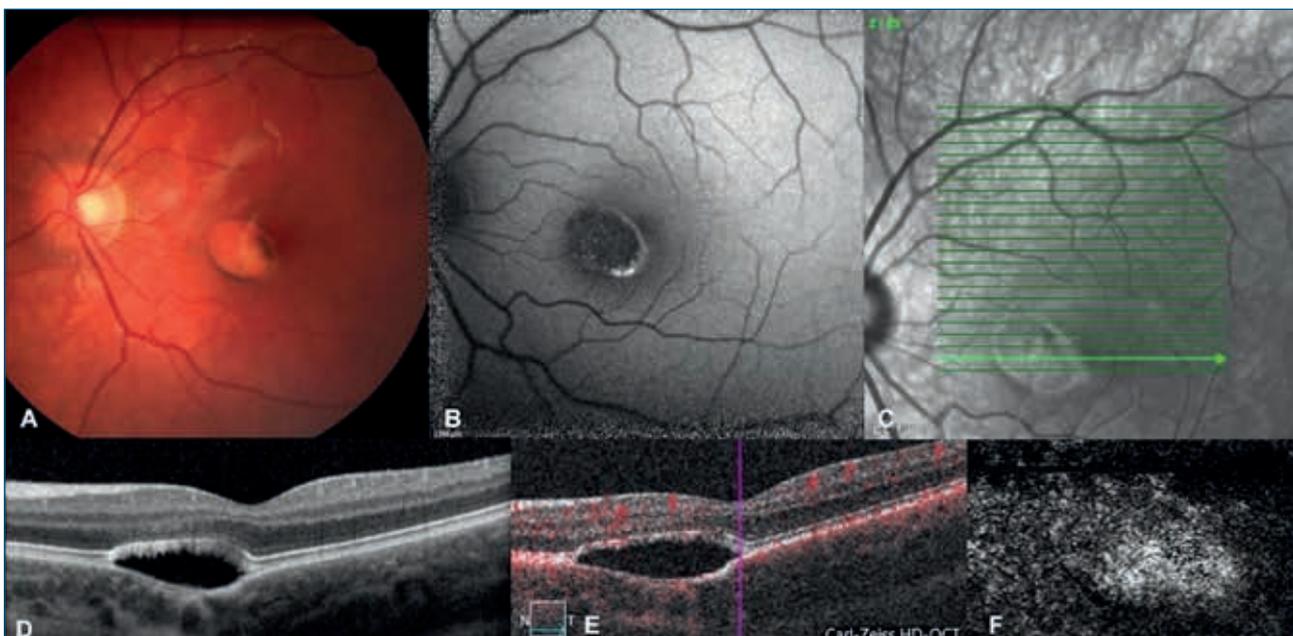


FIGURA 3

Imagen de la lesión de torpedero del caso 3. (A) Retinografía a color de fondo que muestra el aspecto usual de la lesión de torpedero, aunque con ubicación atípica subfoveal nasal. (B) Autofluorescencia: un defecto hipoautofluorescente con reborde temporal hiperautofluorescente que pasa por la fovea. (C) Retinografía infrarrojo. (D) Angiografía por tomografía de coherencia óptica, sección de 3 x 3 mm. (E) Angiografía por tomografía de coherencia óptica seleccionando la coriicapilar, aparente aumento de la señal vascular por adelgazamiento del epitelio pigmentario de la retina con leve rarefacción de los vasos de la coriicapilar. (F) Angiografía por tomografía de coherencia óptica seleccionando la coroidea, aparente aumento de la señal vascular por adelgazamiento del epitelio pigmentario de la retina con leve rarefacción de los vasos de la coriicapilar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roseman RL, Gass JDM. Solitary hypo-pigmented nevus of the retinal pigment epithelium in the macula. *Arch Ophthalmol* 1992;110:1358-9.
2. Sanabria MR, Coco RM, Sanchidrian M. OCT findings in Torpedo maculopathy. *Retin Cases Brief Rep* 2008;2:109-11.
3. Golchet PR, Jampol LM, Mathura JR, Daily MJ. Torpedo maculopathy. *Br J Ophthalmol* 2010;94:302-6.
4. Shields CL, Guzman JM, Shapiro MJ, Fogel LE, Shields JA. Torpedo maculopathy at the site of the fetal "bulge". *Arch Ophthalmol* 2010;128:499-501.
5. Chawla R, Pujari A, Rakheja V, Kumar A. Torpedo maculopathy: A primary choroidal capillary abnormality? *Indian J Ophthalmol* 2018;66:328-9.
6. Jain S, Kumawat D, Kumar V. Multimodal imaging of torpedo-shaped fundus lesions: New insights. *Indian J Ophthalmol* 2018;66:1211-3.
7. Wong EN, Fraser-Bell S, Hunyor AP, Chen FK. Novel optical coherence tomography classification of Torpedo maculopathy. *Clin Exp Ophthalmol* 2015;43:342-8.
8. Hamm C, Shechtman D, Reynolds S. A deeper look at torpedo maculopathy. *Clin Exp Optom* 2017;100:563-8.
9. Giannakaki-Zimmermann H, Munk MR, Dysli C, Ebnetter A, Wolf S, Zinkernagel MS. Optical coherence tomography angiography features of Torpedo maculopathy. *Retin Cases Brief Rep* 2019;13:337-42.
10. Ali Z, Shields CL, Jasani K, Aslam TM, Balaskas K. Swept-Source optical coherence tomography angiography findings in Torpedo maculopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2017;48:932-5.
11. Papastefanou VP, Vázquez-Alfageme C, Keane PA, Sagoo MS. Multimodality imaging of torpedo maculopathy with swept-source, en face optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography. *Retin Cases Brief Rep* 2018;12:153-7.
12. Grimaldi G, Scupola A, Sammarco MG, Marullo M, Blasi MA. Morpho-functional evaluation of torpedo maculopathy with optical coherence tomography angiography and microperimetry. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2018;10:165-8.
13. Chawla R, Pujari A, Rakheja V, Kumar A. Torpedo maculopathy: A primary choroidal capillary abnormality? *Indian J Ophthalmol* 2018;66:328-9.
14. Luttly GA, McLeod DS. Development of the hyaloid, choroidal and retinal vasculatures in the fetal human eye. *Prog Retin Eye Res* 2018;62:58-76.

CASO 66

Manifestación macular en la enfermedad de Castleman

Miguel Serrano García¹, Melchor Rodríguez Gaspar²

¹Profesor Titular de Oftalmología. Universidad de La Laguna. Hospital Universitario de Canarias. San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

²Jefe de Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario de Canarias. San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife)

INTRODUCCIÓN

Benjamain Castleman describió en 1956 una enfermedad caracterizada por la presencia de uno o varios nódulos infiltrativos hiperplásicos linfoides¹. Es una enfermedad de muy baja incidencia, cuyo diagnóstico se realiza tras exclusión de otros procesos infiltrativos más comunes, como linfomas, sarcoidosis, etc. Precisa para un diagnóstico de certeza la confirmación histopatológica.

La enfermedad de Castleman, según su categoría microscópica, presenta dos formas. La primera es la angiofolicular (tejido hialino-vascular con folículos linfoides y numerosos vasos hiperplásicos y con células plasmáticas, eosinófilos e inmunoblastos). En la segunda forma el elemento predominante es la presencia de abundantes células plasmáticas con un incremento de la interleucina-6.

La enfermedad de Castleman presenta dos formas clínicas. Cuando la localización es aislada, no se producen o son escasas las manifestaciones sistémicas y hematológicas. Los síntomas dependerán de la localización del nódulo. En esta forma el componente histológico más frecuente es la proliferación hialino-vascular.

La forma más grave y compleja de esta enfermedad es la presentación multicéntrica. Su elemento histológico principal es el componente rico en células plasmáticas. En esta presentación sí existen manifestaciones sistémicas como fiebre, decaimiento, pérdida de peso, edema de tejidos y alteraciones hematológicas como elevación de la velocidad de sedimentación, pancitopenia, hipergammaglobulinemia, hipoalbuminemia, títulos elevados de interleucina-6, etc. El diagnóstico confirmatorio es histopatológico y, por tanto, depende de la mayor o menor accesibilidad del nódulo analizado.

La etiología permanece incierta. Se relaciona con una respuesta inmunitaria anormal y con infecciones virales, destacando el virus herpes humano 8. En 2016, González García et al.² señalan que la etiología de la enfermedad de Castleman en las formas diseminadas puede estar relacionada con títulos elevados de interleucina-6, sus polimorfismos de receptores, el virus de inmunodeficiencia humana y el virus herpes humano 8.

La localización más frecuente es en el mediastino, pero también se han descrito en hígado, bazo, mesenterio, espacio retroperitoneal, tejido nervioso³, parótida^{4,5} y de modo excepcional se han visto localizaciones oculares en forma de infiltraciones orbitarias (glándulas lagrimales) y afectaciones coroides.

El tratamiento de las formas aisladas consiste en la eliminación del nódulo. En la forma multicéntrica se han establecido varios tratamientos como quimioterapia (ciclofosfamida junto a vincristina), corticoides, plasmaféresis o el uso de anticuerpos monoclonales como rituximab, tocilizumab y siltuximab en las formas ricas en células plasmáticas, productoras de interleucina-6.

Esta enfermedad puede tener una presentación puntual en el tiempo. No obstante, no es infrecuente que, en un plazo indefinido de pocos meses o años, se produzcan nuevas crisis nodulares hiperplásicas, razón por la que estos pacientes deben mantener controles periódicos en los servicios de hematología, dada la base linfóide de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Mujer que, en julio de 2014, a la edad de 54 años, nos fue remitida al Hospital Universitario de Canarias (HUC) afecta de maculopatía derecha refractaria al uso de antiangiogénicos. No refiere afectación sistémica reciente. De los datos exploratorios oculares iniciales destaca un

descenso visual derecho a 0,40, mientras el izquierdo alcanza la unidad. En el fondo ocular destaca una imagen angiomatosa paracentral, exudación grisácea y hemorragia retiniana, todo dentro de una exudación anular limitada a esa localización (figuras 1).

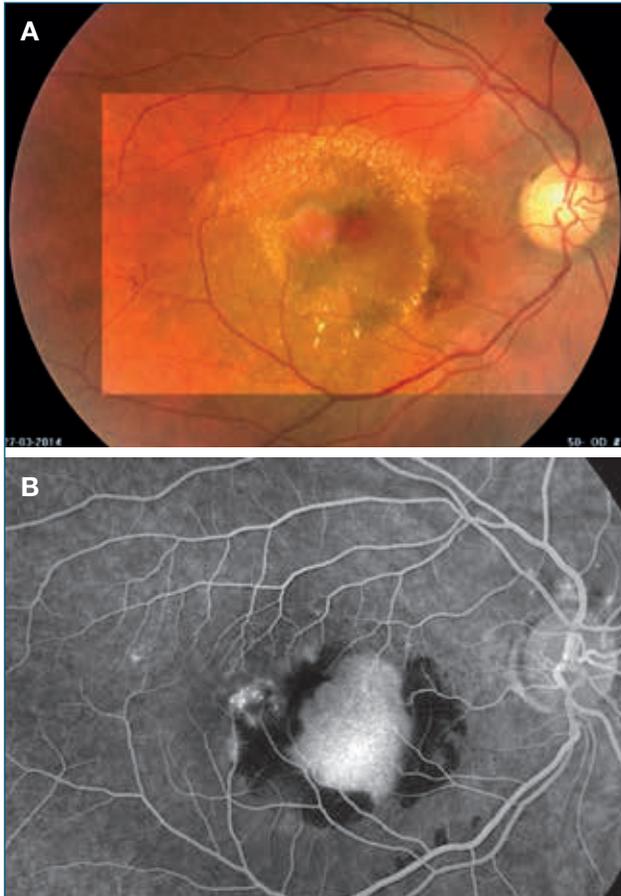


FIGURA 1

Imagen angiomatosa paracentral y exudación grisácea (retinografía y angiografía).

En el ojo izquierdo se aprecian cambios pigmentados leves. Inicialmente se diagnostica como posible vasculopatía polipoidea. No obstante, la exudación nos parecía inusual y realizamos una toma de muestra vítrea derecha, que fue negativa. La paciente fue tratada en 2014 mediante terapia fotodinámica (TFD) realizada en el Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria (Tenerife) (HUNSC) y con terapias antiangiogénicas periódicas en nuestro hospital (HUC).

En enero de 2019 la visión derecha era de 0,30 con metamorfopsia y microscotomas centrales. En esa fecha acude con afectación macular izquierda. Se manifiesta en un descenso visual (0,60), abolición de la depresión foveal y desprendimiento de epitelio pigmentario (DEP) con ocultamiento central en la angiografía con verde de indocianina.

Se inicia terapia intravítrea con aflibercept y se realiza interconsulta a Medicina Interna, dada la evolución inusual del caso. El cuadro oftálmico izquierdo evoluciona con incremento del DEP por hiperpresión a nivel de la coroides submacular (figuras 2).

Es remitida al HUNSC, donde se le practica una TFD izquierda y se continúa en el HUC con la terapia intravítrea, tras la cual se logra una mejoría parcial con reducción del DEP e incremento visual que pasa de 0,60 dif a 0,70.

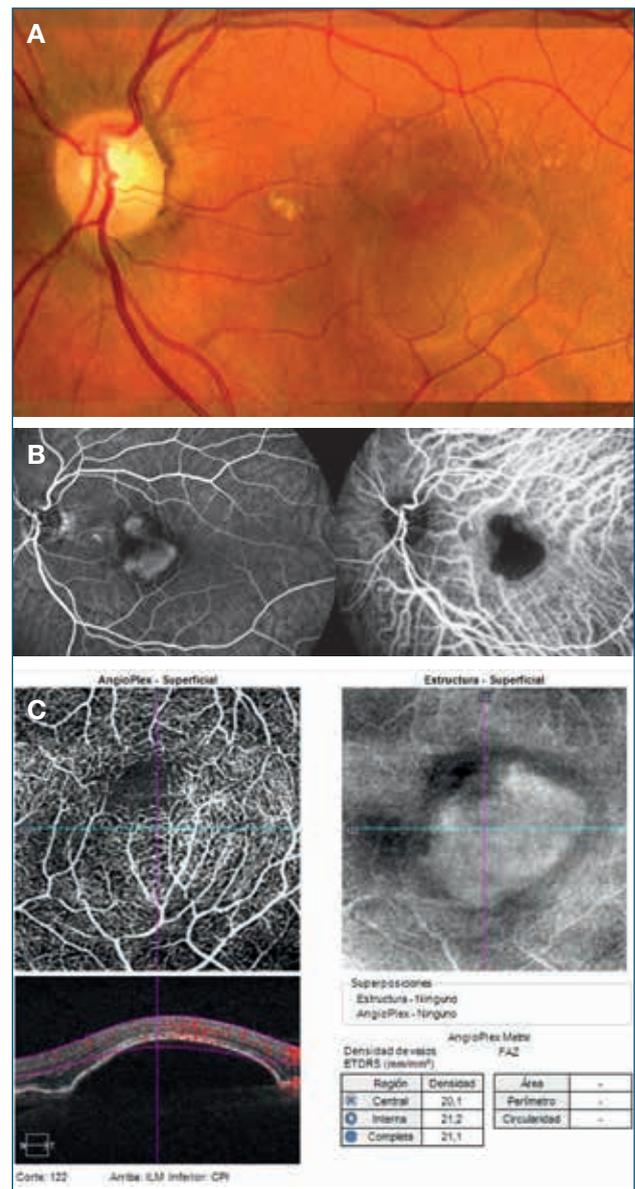


FIGURA 2

Retinografía, angiografía (angiografía fluoresceínica + angiografía con verde de indocianina) y angiografía por tomografía de coherencia óptica: manifestaciones de la coroidopatía.

Del estudio de Medicina Interna se nos comunica que la paciente sufre una enfermedad de Castleman diagnosticada tras biopsia retroperitoneal en 1996. En aquel año la paciente fue ingresada en otro centro, donde se le detectan en estudio de imagen nódulos retroperitoneales derechos que desplazan al uréter. También se localiza bultoma de unos 6 cm, bien delimitado y con calcificación central. La paciente es intervenida, se le extrae dicha tumoración y se completa con linfadenectomía parailíaca derecha.

Tras el estudio histopatológico de la tumoración, se señala una afectación plasmocelular con hiperplasia ganglionar linfática gigante que se corresponde con enfermedad de Castleman. La paciente, a excepción de que es hipertensa, no ha mostrado nuevas patologías hasta que en 2014 comienza con su afectación ocular.

DISCUSIÓN

De los casos consultados con manifestaciones extraoculares y oculares de la enfermedad de Castleman, las pacientes siempre fueron mujeres y la edad de presentación está comprendida entre los 26 y los 63 años, y en el caso de afectaciones intraoculares entre los 32 y los 63 años.

En 2009 Barile et al.⁶ comunicaron un cuadro de desprendimiento exudativo en enfermedad de Castleman. Se trataba de una mujer de 53 años con una manifestación multicéntrica o diseminada de la enfermedad que acudió por disminución de visión e infiltración orbitaria y en cuello. En el fondo ocular destacan roturas de la barrera hematorretiniana externa (BHRE), desprendimiento exudativo inferior e infiltración coroidea confirmada mediante angiografía.

En 2010, Park et al.⁷ hacen referencia a cuatro trabajos publicados de afectaciones oculares en la enfermedad de Castleman, tres con infiltración orbitaria y uno con afectación coroidea. El caso comunicado por Park et al.⁷ se corresponde con una mujer de 63 años, diabética, con afectación bilateral exudativa, y destaca en uno de los ojos la presencia de un desprendimiento anular coroideo confirmado por angiografía.

En 2011, Liu et al.⁸ publican un caso de corioidopatía hipertensiva en la enfermedad de Castleman. Se trataba de una mujer de 32 años, con alteraciones sistémicas y analíticas. La clínica oftálmica fue un descenso visual de dos meses de evolución, con un cuadro asimétrico de afectación fundoscópica consistente principalmente en desprendimientos retinianos exudativos. La angiografía mostraba una afectación coroidea y la tomografía óptica un DEP limitado al *spot* exudativo.

Nuestro caso es una mujer de 54 años que sufre una primera afectación en julio de 2014, donde destaca en el área macular derecha una grave exudación e imagen compatible con una formación angiomasosa parafoveal.

En julio de 2019, tras TFD inicial y terapias intravítreas periódicas, mantiene una leve exudación crónica secundaria a la alteración de la BHRE (figura 3).

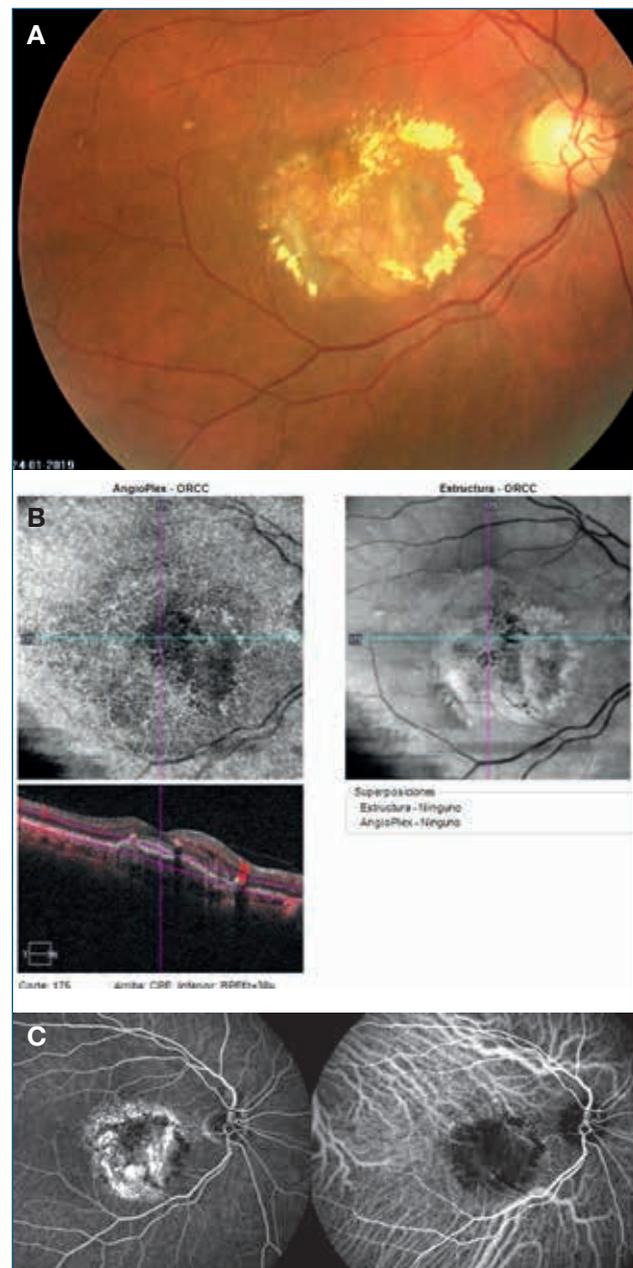


FIGURA 3

Retinografía, angiografía por tomografía de coherencia óptica y angiografía (angiografía fluoresceínica + angiografía con verde de indocianina): manifestaciones maculares tardías derechos con alteraciones estructurales de la BHRE.

En el ojo izquierdo, la afectación macular comienza en enero de 2019. Se manifiesta en un descenso visual, abolición de la depresión foveal y DEP con ocultamiento central en la angiografía con verde de indocianina.

Se indica TFD, la cual es realizada en el HUNSC, y se completa el tratamiento con terapia intravítrea periódica. La respuesta es parcial y se obtiene una reducción del DEP, manteniendo una visión de 0,60 (figura 4).

Al conocer las manifestaciones oculares de la enfermedad de Castleman, recordamos las primeras imágenes de que disponemos de la mácula derecha, donde destaca una coloración rojiza central, propia de una angiomatosis, y una exudación blanquecina que nos dificultaba la visualización de la coroides en los estudios angiográficos.

Cuando comienza la afectación izquierda, no apreciamos dicha formación rojiza, pero sí un acúmulo de líquido que impide la visualización central coroidea en la angiografía con verde de indocianina.

Esta afectación anular coroidea apreciada en nuestro caso coincide en lo comunicado por Park et al.⁷ y puede ser consecuencia de lesiones proliferativas angiomioides en forma de lesiones angiomasos tipo hamartoma que son manifestaciones de la enfermedad de Castleman.

AGRADECIMIENTOS

A los profesores Norberto Hernández y Eduardo Salido, de la Universidad de La Laguna, y al Dr. Miguel Hernández, del HUC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castleman B, Iverson L, Mendez VP. Localized mediastinal lymphnode hiperplasia sembling thymoma. *Cancer* 1956;9:822-30.
2. González García A, Moreno Cobo MA. Diagnóstico actual y tratamiento de la enfermedad de Castleman. *Rev Clin Esp* 2016;216 (3):146-56.
3. Stevens EA, Strowd RE, Mott RT, Oaks TE, Wilson JA. Angiofollicular hiperplasia of the lymph nodes resembles a bone marrow nerve tumor: a rare case of Castleman's disease. *Spine J* 2009;9(9):e18-22.
4. Reece B, Ord R, Papadimitriou J. Rare presentation of unicentric Castleman's disease in the parotid gland. *J Oral Maxillofac Surg* 2012;70(9):2114-7.
5. Abo-Alhassan F, Faras F, Bastaki J, Al-Sihan MK. Castleman's disease of the parotid gland: a case report. *Caso Rep Otolaryngol* 2015;2015:265187.
6. Barile GR, Khatib N, Lee SE, Dharami-Gavazi E, Iranmanesh R, Stokes MB. Exudative retinal detachment in Castleman disease. *Retin Cases Brief Rep* 2009;3:200-3.
7. Park SH, Song SJ. Castleman's disease presenting with uveal effusion syndrome. *Korean J Ophthalmol* 2010;24(3):182-5.
8. Liu DT, Shields JA, Li CL, Ng HK, Lam DS. Hypertensive choroidopathy in Castleman's disease. *Graefes Arch Exp Ophthalmol* 2011;249:1901-3.

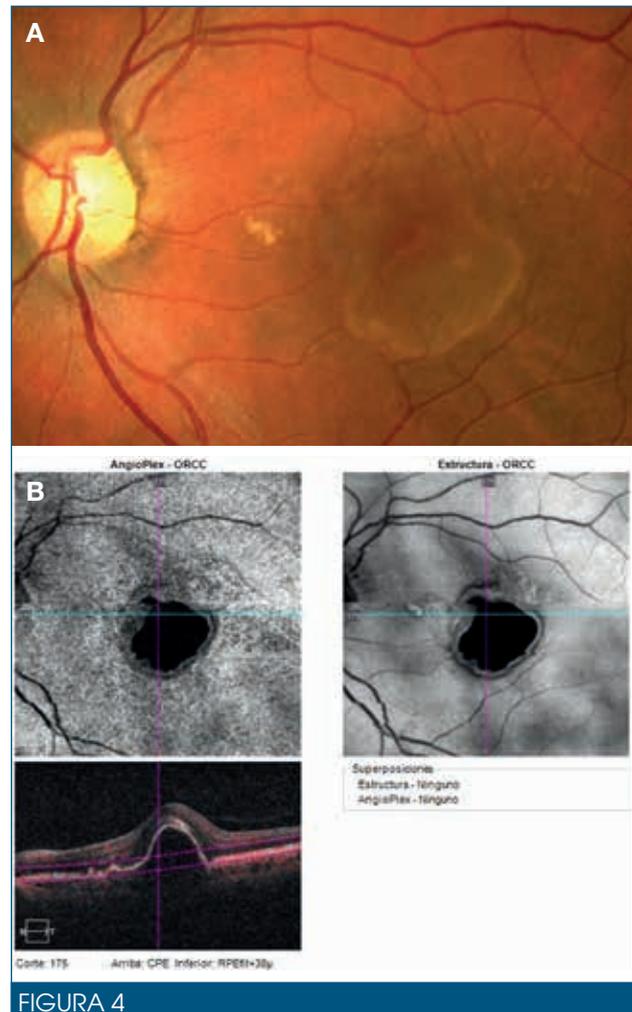


FIGURA 4

Retinografía y angiografía por tomografía de coherencia óptica tras tratamiento en mácula izquierda. Reducción del desprendimiento del epitelio pigmentario.

CASO 67

Hemorragia prerretiniana secundaria a maniobra de Valsalva

Marta Suárez Leoz¹, Clara Valor Suárez²

¹Directora médica de la Clínica Suárez Leoz. Sección de Retina del Instituto Oftálmico-Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid

²Médico adjunto. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles (Madrid)

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente de 15 años que consulta por pérdida de agudeza visual (AV) en su ojo izquierdo (OI) de forma súbita desde hace unos días. No tiene antecedentes personales de interés y niega el consumo de tóxicos. Refiere haber presentado vómitos intensos previos a la aparición del escotoma que le impide la visión en su OI. La AV corregida era de 20/20 en su ojo derecho y de movimientos de la mano en su OI. Las pupilas eran isocóricas y normorreactivas y la presión intraocular normal en ambos ojos. La exploración del segmento anterior era normal.

En el fondo de ojo se observa la existencia de una hemorragia prerretiniana densa y de gran tamaño a nivel macular y pequeñas hemorragias prerretinianas perivenosas dispersas (figura 1). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se aprecia la sangre hiporreflectiva bajo la membrana limitante interna (MLI) hiperreflectiva (figura 2).

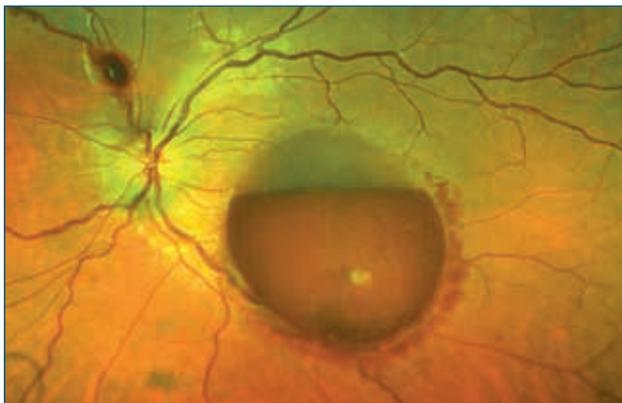


FIGURA 1

Hemorragia prerretiniana que ocupa toda el área macular y pequeñas hemorragias siguiendo la vena nasal superior del ojo izquierdo.

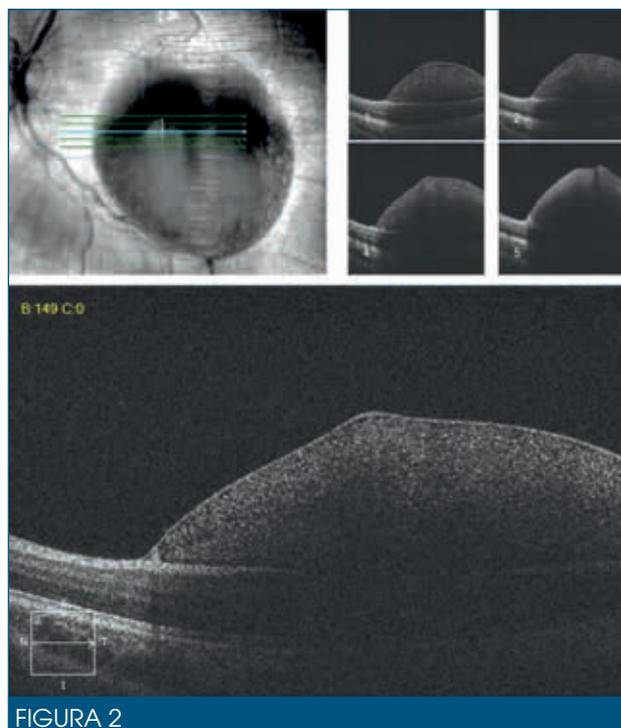


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica previa donde se aprecia la sangre hiporreflectiva bajo la membrana limitante interna hiperreflectiva.

Se decide inicialmente la observación, se revisa al paciente a la semana y se aprecia que el nivel de sangre ha aumentado levemente debido a la licuefacción de la hemorragia (figura 3). Se determina realizar una membranotomía con láser Nd:YAG con dos únicos impactos en la parte más anterior e inferior de la hemorragia, alejado de la fovea, con potencia de 1,8 mJ, y se observa el drenaje inmediato de la hemorragia hacia la cavidad vítrea (figuras 4 y 5). La hemorragia vítrea se reabsorbió en unas semanas y la evolución fue buena, con recuperación visual completa, AV 20/20 (figura 6). La OCT a los

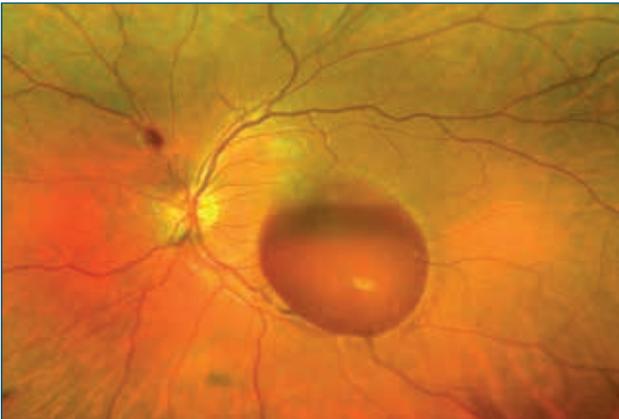


FIGURA 3

Se observa que el nivel ha aumentado debido a la licuefacción de la sangre.

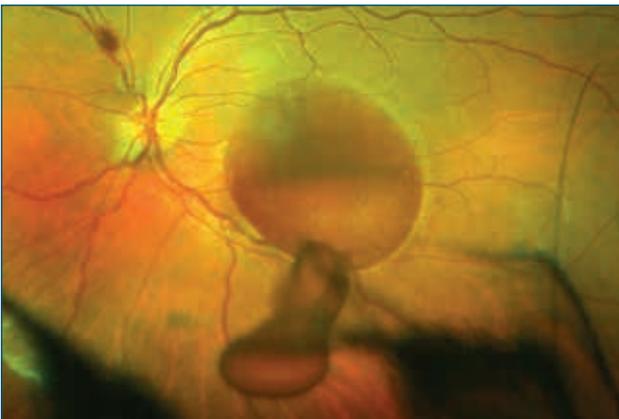


FIGURA 4

Drenaje inmediato de la hemorragia hacia la cavidad vítrea tras la membranotomía con láser Nd:YAG.

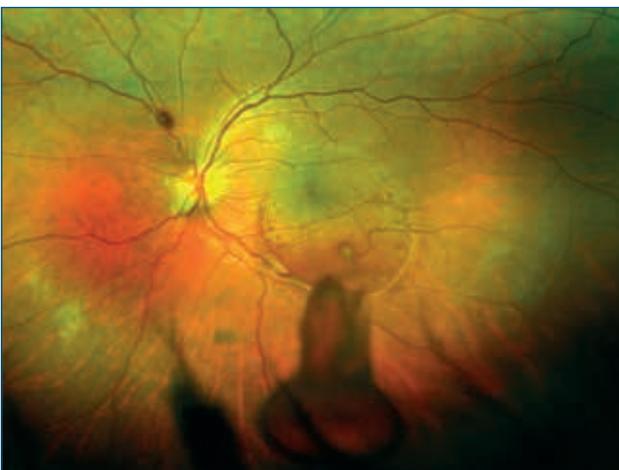


FIGURA 5

Drenaje completo de la hemorragia sublimitante interna a la cavidad vítrea.

tres meses muestra las arrugas en la MLI que irradian desde el punto de la perforación (figura 7) y este defecto de la MLI no sellado persiste a los años del tratamiento (figura 8).



FIGURA 6

Membrana limitante interna separada de la retina con pliegues hacia el punto de la perforación.

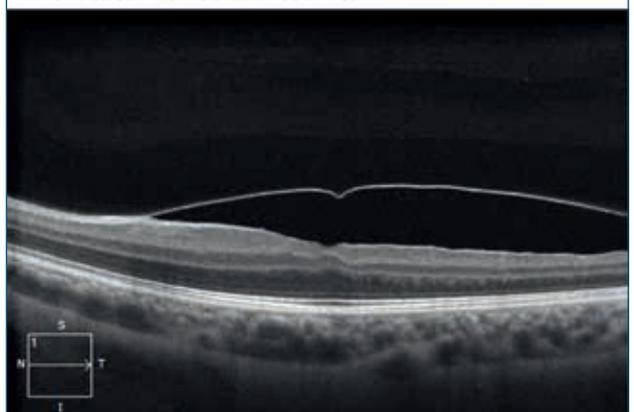
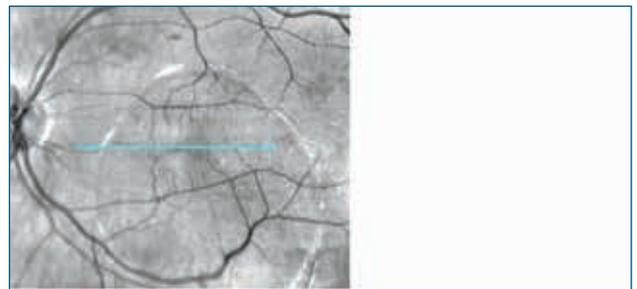


FIGURA 7

Tomografía de coherencia óptica que muestra el defecto de la separación persistente de la membrana limitante interna, sin repercusión visual.

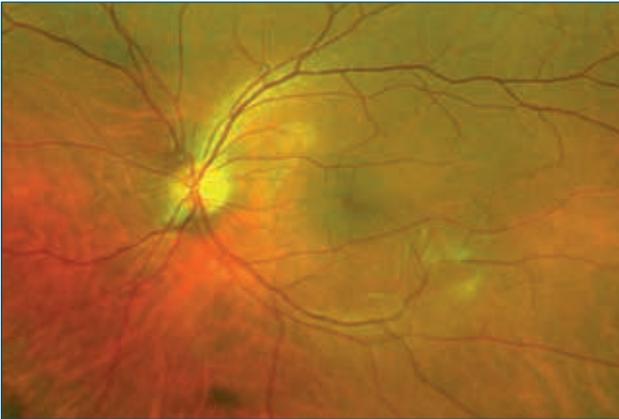


FIGURA 8

Persistencia de la separación de la membrana limitante interna de la retina a los cinco años de seguimiento.

DISCUSIÓN

Las hemorragias prerretinianas por maniobras de Valsalva se producen por la rotura de un vaso retiniano debido a un incremento brusco de la presión venosa (por ejemplo, vomitar, toser, levantar peso o hacer un esfuerzo físico)¹⁻³.

La localización exacta de la hemorragia prerretiniana es discutida según diversos autores. Puede localizarse entre la retina y la MLI o entre la MLI y la hialoides posterior. Si la hemorragia se encuentra a nivel subhialoideo, en el fondo de ojo se observará un anillo tenue, de poco brillo y sin pliegues; mientras que si la hemorragia se ubica por debajo de la MLI, se percibirá una elevación de apariencia consistente y brillante, anillo bien definido y presencia de estrías en la superficie^{4,5}. Si la sangre se encuentra repartida en ambos niveles, se apreciará el signo del doble anillo, donde el anillo externo proviene de la hemorragia subhialoidea y el interno de la sublimitante interna^{4,6}.

La OCT puede ayudarnos a identificar la localización de la hemorragia^{7,8}. Shukla describió en dos pacientes con retinopatía por Valsalva dos membranas distintas en la OCT. La MLI inmediatamente encima de la hemorragia mostraba una alta reflectividad y, por encima de esta, la hialoides posterior se visualizaba como una fina membrana con poca reflectividad⁷.

En nuestro caso concluimos que la hemorragia prerretiniana era sublimitante interna por el aspecto de la OCT y por ello quedó una cavidad premacular persistente en la evolución posterior⁹.

Una de las complicaciones observadas en pacientes con hemorragias prerretinianas es la formación de membra-

nas epirretinianas. Para Sharma es probable que durante la evolución de la hemorragia subhialoidea se produzcan pequeños agujeros en la MLI, a través de los que migrarían células gliales, estimuladas por factores de crecimiento procedentes de la hemorragia, formando membranas sobre la MLI¹⁰. En el caso de la hemorragia sublimitante, pequeños defectos en la MLI podrían inducir el crecimiento de la membrana epirretiniana, lo cual no se produjo en nuestro caso.

Hasta la aparición del láser Nd:YAG, el tratamiento de las hemorragias subhialoideas o sub-MLI era conservador o mediante vitrectomía. El drenaje de estas hemorragias con Nd:YAG fue descrito a finales de la década de los ochenta¹¹⁻¹⁵.

Durunkan y colaboradores estudiaron 16 ojos con hemorragia prerretiniana macular secundaria a Valsalva sometidos a membranotomía YAG con la ayuda de una lente de contacto de tres espejos. Las potencias requeridas variaron entre 2,2 y 9,7 mJ. Los pacientes fueron seguidos a dos años, con 100 % de recuperación visual al mes y sin complicaciones locales por el láser. La hemorragia vítrea desapareció al mes y no se requirió vitrectomía¹⁶.

Aunque con la potencia adecuada un único pulso de láser puede drenar la hemorragia, a veces se requiere dar varios impactos. Debe hacerse con la pupila en dilatación máxima y a través del centro pupilar, para que el rayo de láser no sea interferido con ninguna estructura que haga que cambie la dirección y, por consiguiente, dañemos la retina. El láser debe enfocarse bien sobre la superficie de la hemorragia, en el límite inferior, distante de la fovea y de los vasos retinianos, en una zona de hemorragia con el suficiente grosor para proteger la retina subyacente. Se debe comenzar con la menor energía posible e incrementarla hasta que la perforación sea visible en la superficie de la hemorragia. En general se requiere más energía para abrir la MLI que la hialoides posterior¹⁷⁻²¹.

No es recomendable tratar hemorragias prerretinianas maculares de menos de 3 diámetros de papila ni con más de 9 mJ de potencia. Ulbig y colaboradores en un estudio de 21 ojos produjeron un agujero macular al tratar una hemorragia de 1 diámetro de papila¹². En esos casos, la hialoides posterior está muy próxima a la superficie de la retina y esta puede dañarse con los impactos de láser.

En conclusión, el tratamiento de las hemorragias prerretinianas depende de su localización y evolución. Si la hemorragia es pequeña, el tratamiento debe ser conservador. Casi todos los pacientes tienen una recuperación visual favorable tras la reabsorción de esta, aunque la reabsorción puede ser muy lenta. Si se mantiene en el

tiempo, el contacto retiniano con la hemoglobina y sus catabolitos puede causar un daño tóxico irreversible. La cirugía vitreoretiniana es una opción invasiva que permite la eliminación de la hemorragia. Sin embargo, hay múltiples efectos secundarios que se asocian con la vitrectomía, como cataratas, roturas de la retina, desprendimiento de retina y endoftalmitis²²⁻²⁴. La membranotomía con láser YAG sobre la hialoides posterior/MLI, si se rea-

liza con cuidado, puede ser una opción útil y efectiva en hemorragias grandes o con necesidad de recuperación rápida.

Se requieren estudios prospectivos con los tres posibles tratamientos: observación, láser Nd:YAG y vitrectomía, en pacientes con hemorragia prerretiniana para protocolizar su tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

- Ogawa T, Kitaoka T, Dake Y, Amemiya T. Terson syndrome: a case report suggesting the mechanism of vitreous hemorrhage. *Ophthalmology* 2001;108:1654-6.
- Duane TD. Valsalva hemorrhagic retinopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1972;70:298-313.
- Roberts DK, MacKay KA. Microhemorrhagic maculopathy associated with aerobic exercise. *J Am Optom Assoc* 1987;58:415-8.
- Srinivasan S, Kyle G. Subinternal limiting membrane and subhyaloid haemorrhage in Terson syndrome: the macular 'double ring' sign. *Eye* 2006;20:1099-101.
- Meyer CH, Mennel S, Rodrigues EB, Schmidt JC. Is the location of Valsalva hemorrhages submembranous or subhyaloidal? *Am J Ophthalmol* 2006;141:231.
- Mathew D, Sarma S. Valsalva retinopathy with double ring sign: laser membranotomy for twin bleeds. *Saudi J Ophthalmol* 2016;30:68-70.
- Shukla D, Naresh KB, Kim R. Optical coherence tomography findings in valsalva retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2005;140:134-6.
- Tatlipinar S, Mahmood S, Nguyen QD. Optical coherence tomography features of sub-internal limiting membrane hemorrhage and preretinal membrane in Valsalva retinopathy. *Can J Ophthalmol* 2007;42:129-30.
- Meyer CH, Mennel S, Rodrigues EB, Schmidt JC. Persistent premacular cavity after membranotomy in valsalva retinopathy evident by optical coherence tomography. *Retina* 2006;26:116-8.
- Sharma T, Gopal L, Biswas J, Shanmugam MP, Bhende PS, Agrawal R, et al. Results of vitrectomy in Terson syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers* 2002;33:195-9.
- Matonti F, Nadeau S, Denis D. Valsalva retinopathy treated by Nd:YAG laser. *J Fr Ophthalmol* 2013;36:92.
- Ulbig MW, Mangouritsas G, Rothbacher HH, Hamilton AM, McHugh JD. Long-term results after drainage of premacular subhyaloid hemorrhage into the vitreous with a pulsed Nd:YAG laser. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1465-9.
- Celebi S, Kukner AS. Photodisruptive Nd:YAG laser in the management of premacular subhyaloid hemorrhage. *Eur J Ophthalmol* 2001;11:281-6.
- Rennie CA, Newman DK, Snead MP, Flanagan DW. Nd:YAG laser treatment for premacular subhyaloid haemorrhage. *Eye* 2001;15:519-24.
- McCartney M, Verma N, Traill A. Nd:YAG laser for subhyaloid haemorrhage: a series and observation of treatment outcomes. *Int J Ophthalmol* 2019;12:348-50.
- Duruncan AH, Kerimoglu H, Edurman C, Demirel A, Karagul S. Long-term results of Nd:YAG laser treatment for premacular subhyaloid haemorrhage owing to Valsalva retinopathy. *Eye (London)* 2008;22:214-8.
- Liu Z, Pan X, Bi H. Treatment of Valsalva retinopathy. *Optom Vis Sci* 2014;91(11):e278-81.
- Khadka D, Bhandari S, Bajimaya S, Thapa R, Paudyal G, Pradhan E. Nd:YAG laser hyaloidotomy in the management of premacular subhyaloid hemorrhage. *BMC Ophthalmology* 2016;16:1-8.
- Khan MT, Saeed MU, Shehzad MS, Qazi ZA. Nd:YAG laser treatment for Valsalva premacular hemorrhages: 6 month follow up. *Int Ophthalmol* 2008;28(5):325-7.
- García Fernández MG, Navarro JC, Castaño CG. Long-term evolution of Valsalva retinopathy: a case series. *J Med Case Rep* 2012;6:346.
- Kwok AK, Lai TY, Chan NR. Epiretinal membrane formation with internal limiting membrane wrinkling after Nd:YAG laser membranotomy in valsalva retinopathy. *Am J Ophthalmol* 2003;136:763-6.
- Augsten R, Konigsdorffer E, Strobel J. Surgical approach in Terson syndrome: vitreous and retinal findings. *Eur J Ophthalmol* 2000;10:293-6.
- García-Arumí J, Corcóstegui B, Tallada N, Salvador F. Epiretinal membranes in Terson syndrome. *Retina* 1994;14:351-5.
- Magalhaes Oliveira A, Bernal L, Trujillo M, Aldunate J, Rodriguez M, Cabrera F. Manejo de las hemorragias prerretinianas. *Arch Soc Canar Oftal* 2017;28:77-82.

CASO 68

Coroidopatía lúpica en el contexto de preeclampsia

Patricia Udaondo Mirete¹, Emma Marín Paya²

¹Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. Clínica Aiken

²Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica autoinmune del tejido conectivo, en la que están involucrados distintos órganos. Las células titulares se ven afectadas por autoanticuerpos e inmunocomplejos, causando vasculitis, oclusión de pequeños vasos y disfunción de múltiples órganos. La edad media de aparición se encuentra entre los 20-40 años y es nueve veces más prevalente en mujeres. Su diagnóstico se realiza a partir del sumatorio de una serie de signos clínicos y analíticos del paciente¹⁻⁴.

En un 30 % de las veces, el ojo está implicado en esta patología, que puede afectar a los párpados, la órbita, la periórbita, la córnea, la epiesclera, la esclera, la retina, la coroides y el nervio óptico.

La coroidopatía lúpica con desprendimiento neurosensorial (DNS) de retina es poco frecuente y suele ocurrir cuando existe un daño por hipertensión arterial grave. Normalmente presenta buen pronóstico, aunque en ocasiones la pérdida de agudeza visual (AV) puede ser irreversible.

El síndrome antifosfolípidos (SAF) es un estado protrombótico caracterizado por la presencia de anticuerpos antifosfolípido: anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico o antibeta2 glucoproteína. Además, para su diagnóstico debe producirse oclusión arterial, venosa o de microcirculación en cualquier territorio vascular o abortos de repetición^{5,6}.

La preeclampsia es un estado de hipertensión arterial que se identifica, por primera vez, pasadas las primeras 20 semanas de embarazo, asociado a proteinuria y daños en otros órganos. Se considera hipertensión arterial tensiones mayores a 140/90 mmHg⁷.

Presentamos el caso de una mujer diagnosticada de LES y SAF, en el contexto de embarazo de 21 semanas con preeclampsia, asociado con pérdida de visión de su ojo derecho (OD) atribuido a coroidopatía lúpica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 35 años diagnosticada de LES y SAF triple positivo en 2008. Ingresó por hipertensión arterial de 160/90 mmHg y proteinuria de 1,88 g/l con sospecha de preeclampsia. Estaba en la semana 21 de su tercera gestación. En ese momento llevaba tratamiento con prednisona 15 mg/ml/24 h, azatioprina 50 mg/12 h, hidroxycloquina 200 mg/24 h, ácido acetilsalicílico 100 mg/24 h y heparina de bajo peso molecular 4500 UI/24 h.

Ante este cuadro de preeclampsia, se inició tratamiento con ramipril 10 mg/24 h, tinzaparina sódica, imurel, labetalol oral y sulfato de magnesio. A pesar de ello, se produjo aumento de transaminasas (AST 43 U/L, ALT 44 U/L) y trombopenia (plaquetas $90 \times 10^3/\mu\text{l}$), por lo que fue necesario interrumpir el embarazo, ante los riesgos maternos y fetales.

Durante su ingreso, refirió pérdida de visión en su OD acompañada de fotopsias, por lo que fue remitida al Servicio de Oftalmología.

En la exploración oftalmológica, destacaba:

- Pupilas isocóricas y normorreactivas. No defecto pupilar aferente relativo.
- AV: OD = 0,5 y OI = 1.
- Presión intraocular: 140/120 mmHg.
- Polo anterior normal en ambos ojos.
- Fondo de ojo del OI normal, pero en el OD se evidenció desprendimiento de retina exudativo en el polo posterior sin otros hallazgos compatibles con retinopatía hipertensiva: no espasticidad en arterias retinianas, manteniendo la relación arterio-arteria-venosa 3 a 2 a

CASO 68
Corioidopatía lúpica en el contexto de preeclampsia

favor de la vena. No presencia de tumefacción papilar. No hemorragias ni exudados algodonosos, no presencia de estrella macular ni otros signos sugestivos de retinopatía hipertensiva grado 3-4 (figura 1).

Se decide realizar pruebas complementarias para orientar el diagnóstico:

1. La tomografía de coherencia óptica (OCT) muestra un aumento del grosor coroideo bilateral y en el OD un importante DNS tabicado y con material hiperreflectivo, probablemente por el carácter agudo y grave del cuadro (figura 1).
2. Tanto la autofluorescencia como la imagen infrarroja son normales para el OI y el OD muestra el área de DNS como hipoautofluorescente (figura 2).
3. La angiografía fluoresceínica pone en evidencia en el OD una pobre perfusión retiniana en el polo posterior y la región temporal a la mácula en tiempos precoces y múltiples puntos de fuga en tiempos tardíos, siendo el OI normal (figura 3).
4. En el verde indocianina se puede confirmar la alteración coroidea con áreas de hipo e hiperfluorescencia parcheadas en ambos ojos, aunque de predominio en el OD (figura 4).

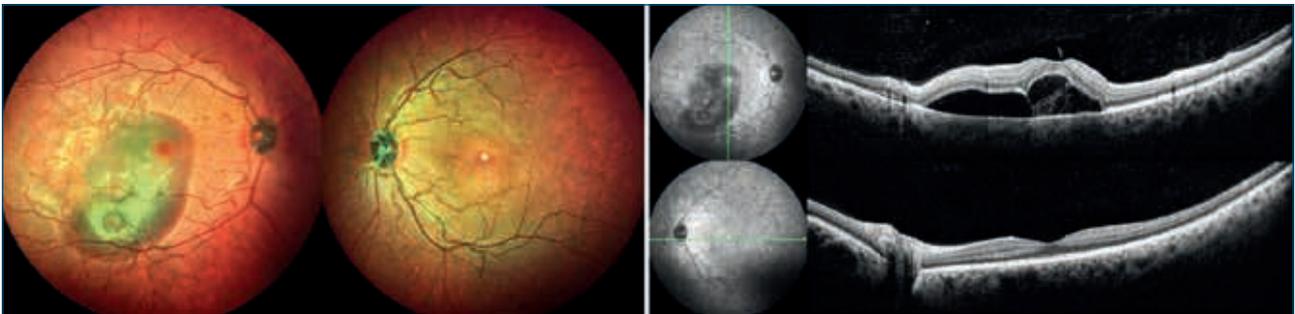


FIGURA 1

Imagen multicolor y tomografía de coherencia óptica de ambos ojos.

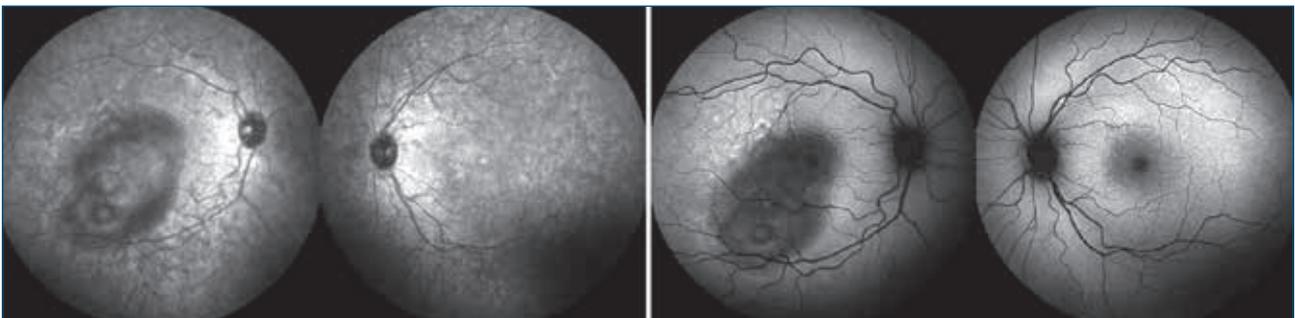


FIGURA 2

Infrarroja y autofluorescencia bilateral.

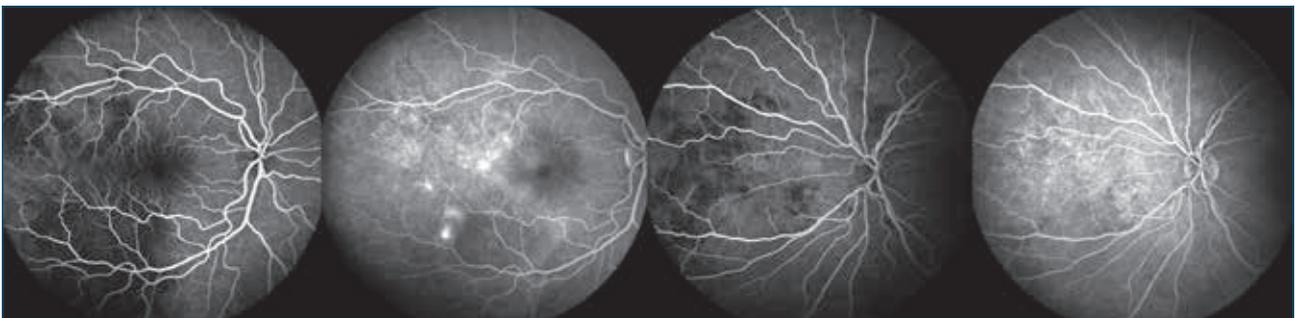


FIGURA 3

Tiempos precoces y tardíos de la angiografía fluoresceínica del ojo derecho e izquierdo. Se evidencia hipoperfusión inicial en ambos ojos, aunque más marcada en el ojo derecho y afectando al polo posterior y la hiperfluorescencia con múltiples puntos de fuga en el ojo derecho en tiempos tardíos.

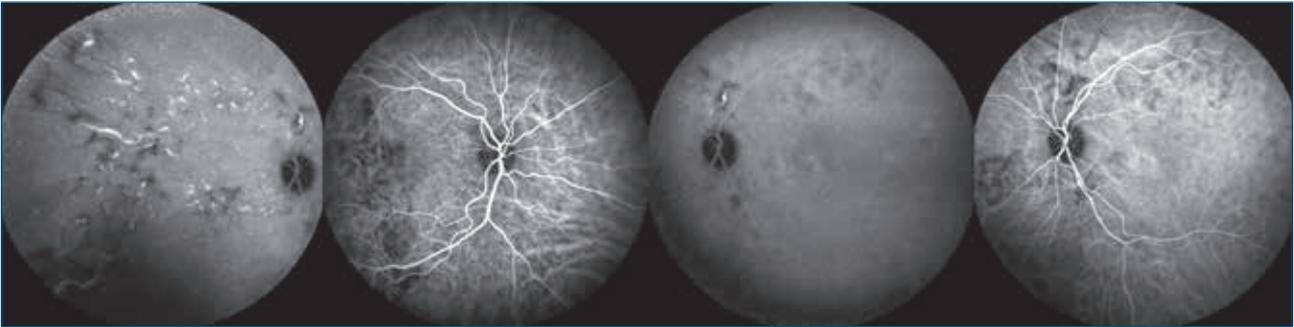


FIGURA 4

Composición del verde indocianina que muestra afectación coroidea bilateral, pero predominante en el polo posterior del ojo derecho y fuera de arcadas en el ojo izquierdo.

Con estos hallazgos llegamos al diagnóstico de coroidopatía lúpica. Dos días después se realizó una cesárea de urgencias y se aumentó el tratamiento inmunosupresor. A medida que pasaban los días, se normalizó la presión arterial y el cuadro ocular fue mejorando con remisión completa de los signos oculares y recuperación completa de la AV.

DISCUSIÓN

La coroidopatía lúpica y el desprendimiento de retina exudativo asociado a preeclampsia son dos diagnósticos posibles para nuestra paciente e incluso considerarse dos formas clínicas de una misma/parecida

entidad, ya que en ambas la coroides desempeña un papel fundamental en la fisiopatología y la hipertensión arterial es el desencadenante. En este caso en particular, dados los antecedentes médicos de la paciente, que el fondo de ojo no tenía otros signos de retinopatía hipertensiva y que las cifras de tensión no eran tan elevadas, nos inclinamos al diagnóstico de coroidopatía lúpica, que se reforzó con el hallazgo en la OCT de una coroides muy engrosada y las imágenes del verde indocianina.

En nuestro caso, el desenlace fue bueno, como suele ser en esta rara entidad, donde es muy importante el tratamiento sistémico y el control de factores desencadenantes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Klejnberg T, Moraes Junior HV. Alterações oculares nos pacientes portadores de lúpus eritematoso sistêmico em acompanhamento ambulatorial. *Arq Bras Oftalmol* 2006;69(2):233-7.
2. Palejwala NV, Walia HS, Yeh S. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus: a review of the literature. *Autoimmune Dis* 2012;2012:290898.
3. EL-Shereef RR, Mohamed AS, Hamdy L. Ocular manifestation of systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int* 2013;33(6):1637-42.
4. Gharbiya M, Bozzoni-Pantaleoni F, Augello F, Balacco-Gabrieli C. Indocyanine green angiographic findings in systemic lupus erythematosus choroidopathy. *Am J Ophthalmol* 2002;134(2):286-90.
5. Abreu M, Darowski A, Wahh D, Amigo MC. The relevance of non-criteria clinical manifestations of antiphospholipid syndrome: 14th International Congress on Antiphospholipid Antibodies Technical Task Force Report on Antiphospholipid Syndrome Clinical Features. *Autoimmun Rev* 2015;14:401-14.
6. García-García C. Anticuerpos antifosfolípido y síndrome antifosfolípido: actitudes diagnósticas y terapéuticas. *Actas Dermasifiliogr* 2007;98:16-23.
7. Ramos JGL, Sass N, Costa SHM. Preeclampsia. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2017;39(9):496-512.

CASO 69

Retinosquiasis macular aguda en hipotonía ocular

Xavier Valldeperas, Jordi Loscos Arenas

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol. Badalona (Barcelona)

INTRODUCCIÓN

Presentamos un caso de retinosquiasis macular de aparición súbita después de facoemulsificación no complicada en un paciente intervenido previamente de esclerectomía profunda no perforante (EPNP) por glaucoma crónico de ángulo abierto pseudoexfoliativo (GPEX).

CASO CLÍNICO

Varón de 71 años afecto de síndrome pseudoexfoliativo que acudió por presentar pérdida de la agudeza visual en su ojo derecho cuatro semanas después de facoemulsificación con implante de lente intraocular (Akreos® MI60. Bausch & Lomb Inc.) sin complicaciones en dicho ojo. La longitud axial de este ojo era 25,04 mm y la potencia de la lente implantada de 16,00 D.

Como antecedentes oftalmológicos había sido intervenido de EPNP en ambos ojos cinco años antes con implante uveoescleral (Esnoper Clip®. AJL Ophthalmic. Miñano, Álava) sin complicaciones. La presión intraocular (PIO) antes de la cirugía de catarata era de 16 mmHg en el ojo derecho y de 12 mmHg en el ojo izquierdo sin tratamiento, con paquimetría corneal de 540 μm . En la exploración oftalmológica destacaba una disminución de la agudeza visual corregida en el ojo derecho, que había bajado de 0,8 (-2,00 D a 90°) a la semana de la facoemulsificación a 0,5 (+3,00 -3,00 a 100°), con una hipotonía grave de 2 mmHg. La tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT) mostraba una imagen sugestiva de retinosquiasis macular, de localización nasal sin afectación foveal (figura 1A).

Inicialmente se mantuvo una actitud expectante y tratamiento tópico con diclofenaco (Diclofenaco-Lepori®.

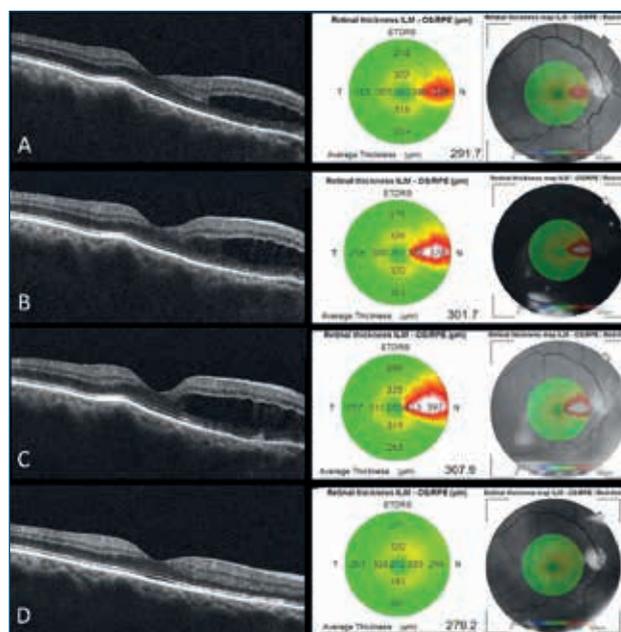


FIGURA 1

Imágenes de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral horizontal y mapa de grosor macular del paciente que muestran retinosquiasis extrafoveal una semana tras la facoemulsificación (A), cuatro días más tarde (B), una semana más tarde (C) y dos meses después de la cirugía, con resolución completa de las alteraciones y normalización de la estructura macular (D).

Farma-Lepori, Barcelona) cada 8 horas. La agudeza visual se mantuvo en 0,5, al igual que la PIO en 2 mmHg, pero la SD-OCT mostraba una progresión de la retinosquiasis a los cuatro días (figura 1B) y aún mayor a la semana (figura 1C). Dado el incremento del grosor macular y la amenaza foveal de la retinosquiasis, se decidió cirugía reparadora de la ciclodíálisis quirúrgica para revertir la hipotonía, mediante extracción del implante uveoescleral y sutura del tapete escleral, que se realizó sin compli-

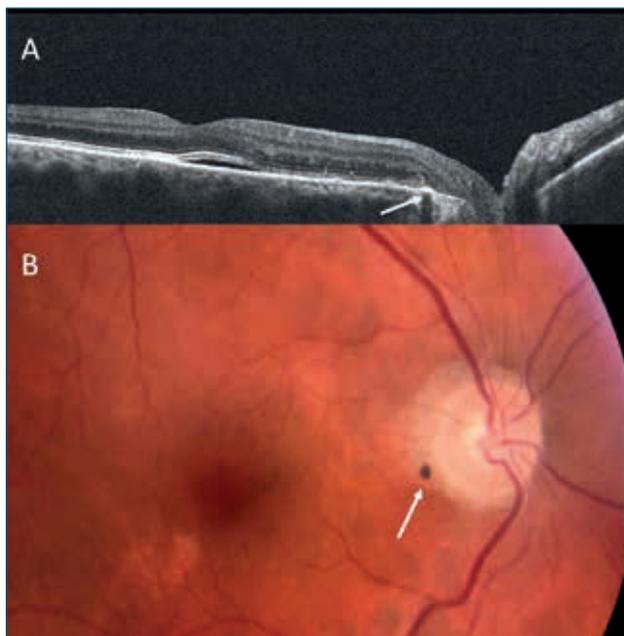


FIGURA 2

Corte horizontal de tomografía de coherencia óptica de dominio espectral sobre alteración del epitelio pigmentario de la retina entre el límite del área de atrofia peripapilar (flecha), 24 horas tras la retirada del explante y sutura del tapete escleral, que muestra desprendimiento seroso residual (A). Retinografía del paciente en el mismo momento (B).

caciones. A las 24 horas, la retinosquiasis macular disminuyó de modo significativo (figura 2A), con mejoría de la agudeza visual hasta alcanzar 0,6 (+1,50 -2,00 a 100°) y una PIO sin tratamiento de 10 mmHg. Un mes después de la cirugía de extracción del implante uveoescleral, se observó una desaparición total de la retinosquiasis macular (figura 1D), con una mejoría de la agudeza visual hasta 0,7 (+1,50 -2,50 a 85°) y una PIO sin tratamiento de 14 mmHg.

DISCUSIÓN

Las alteraciones maculares después de la cirugía de facoemulsificación sin complicaciones no son infrecuentes, sobre todo si se realiza un estudio por SD-OCT de manera sistemática a todos los pacientes^{1,2}. Presentamos un caso poco habitual de un paciente que había sido intervenido, cinco años antes, de glaucoma con implante uveoescleral (Esnoper Clip®) y que presentó disminución de la agudeza visual poco después de ser intervenido de facoemulsificación no complicada. Uno de los signos clave en este caso es la hipotonía ocular sintomática, que el paciente presentaba juntamente con las alteraciones maculares detectadas en la SD-OCT (figura 1A).

Ante esta situación, las opciones diagnósticas que el especialista de retina y el de glaucoma valoraron conjuntamente fueron varias:

1. Forma atípica de maculopatía hipotónica: a favor está la clínica de hipotonía que precipitó el cuadro, así como la disminución de la agudeza visual, pero ni el fondo de ojo ni los hallazgos mediante OCT mostraban los característicos pliegues retinianos (figura 3B)^{3,4}. En este paciente, la implantación del Esnoper Clip® buscaba incrementar, además de la vía de drenaje trabecular, la vía de drenaje uveoescleral, provocando una pequeña ciclodialisis localizada que permitía la comunicación directa entre la cámara anterior y el espacio ciliocoroideo, para aumentar el flujo de drenaje uveoescleral⁵. Un aumento exagerado de este flujo puede provocar un desprendimiento ciliocoroideo con o sin maculopatía hipotónica^{3,4} que, si es extenso, puede incluso asociarse a un desprendimiento coroideo. La rigidez escleral alterada puede favorecer esta situación.

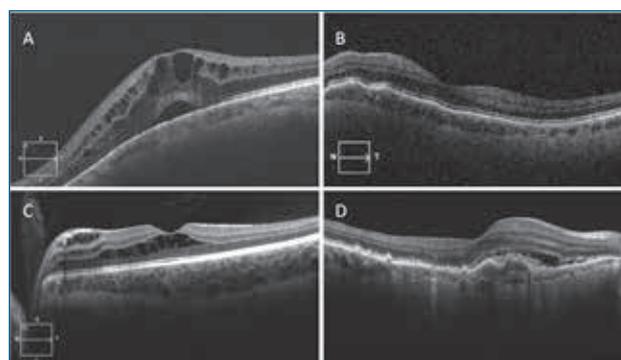


FIGURA 3

Diagnóstico diferencial del caso clínico mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral: edema macular cistoideo (A), maculopatía hipotónica (B), retinosquiasis macular por foseta papilar (C) y neovascularización coroidea (D).

2. Retinosquiasis macular secundaria a foseta papilar colobomatosa: los hallazgos típicos en la SD-OCT (figura 3C) son muy parecidos a los encontrados en nuestro caso, además de tener una localización de la retinosquiasis inicialmente peripapilar que puede progresar hasta el centro de la mácula. Nuestro paciente no presenta ninguna alteración en la papila sugestiva de foseta óptica, aunque sí una alteración del epitelio pigmentario de la retina (EPR) (figura 2B) justo donde se inició la retinosquiasis y que dejó una alteración en la SD-OCT una vez la retinosquiasis fue desapareciendo (figura 2A). Una hipótesis sería que la hipotonía grave posoperatoria podría haber permeabilizado una foseta papilar poco visible o algún tipo de alteración del EPR focal que habría permanecido cerrada anteriormente,

que sería la vía de entrada de fluido a las capas externas de la retina. Como en nuestro caso, una vez la PIO se normalizó, tras la retirada del implante uveoescleral y la sutura escleral, las alteraciones maculares rápidamente se normalizaron. Algunos autores ya han descrito estos hallazgos en pacientes con glaucoma crónico, asociado o no a foseta papilar, aunque estos no describen la hipotonía como mecanismo para precipitar el cuadro clínico agudo^{6,7}.

3. Edema macular cistoide tras facoemulsificación (síndrome de Irvine-Gass): es el hallazgo más frecuente en un paciente intervenido recientemente de cataratas con disminución de la agudeza visual. Las alteraciones habituales en la SD-OCT son el engrosamiento macular con pérdida del contorno foveal, así como la degeneración cistoide, específicamente en la capa nuclear interna y externa, y el desprendimiento neurosensorial foveal seroso (figura 3A). En nuestro caso, por

el contrario, la hipotonía grave creemos que tiene un papel importante en los hallazgos maculares, además de presentar un acúmulo de fluido en la capa nuclear externa de manera muy focal fuera de la zona foveal.

4. Neovascularización coroidea (NVC): la presencia de fluido intrarretiniano nos debe hacer sospechar siempre una NVC. En este caso, la ausencia de sangre y la exudación lipídica no ayudan al diagnóstico, además de la confirmación por angiografía fluoresceínica.

Es interesante tener en cuenta, en este caso clínico, que la refracción posoperatoria final con un esférico aumentado, de $-2,00$ a 90° a $+1,50$ $-2,50$ a 85° , es presumiblemente secundaria a una variación en la posición esperada de la lente favorecida por la hipotonía y la inestabilidad zonular propia del GPEX, más aún cuando la capsulorhexis era regular, mayor de 5,5 mm y el diseño de la lente de plato⁸.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gharbiya M, Cruciani F, Cuozzo G, Parisi F, Russo P, Abdolrahimzadeh S. Macular thickness changes evaluated with spectral domain optical coherence tomography after uncomplicated phacoemulsification. *Eye (Lond)* 2013;27:605-11.
2. Tsilimbaris M, Diakonis VF, Kymionis GD, Eleftheriadou MI, Fragkiskou S, Moschandreas J, et al. Prospective study of foveal thickness alterations after cataract surgery assessed by optical coherence tomography. *Ophthalmologica* 2012;228(1):53-8.
3. Wang Q, Thau A, Levin AV, Lee D. Ocular hypotony: A comprehensive review. *Surv Ophthalmol* 2019;64:619-38.
4. Thomas M, Vajaranant TS, Aref AA. Hypotony maculopathy: clinical presentation and therapeutic methods. *Ophthalmol Ther* 2015;4(2):79-88.
5. Selvan H, Gupta V, Gupta S. Cyclodialysis: an updated approach to surgical strategies. *Acta Ophthalmol* 2019;97:744-51.
6. Dhingra N, Manoharan R, Gill S, Nagar M. Peripapillary schisis in open-angle glaucoma. *Eye (Lond)* 2017;31:499-502.
7. Grewal DS, Merlau DJ, Giri P, Munk MR, Fawzi AA, Jampol LM, et al. Peripapillary retinal splitting visualized on OCT in glaucoma and glaucoma suspect patients. *PLoS One* 2017;12(8):e0182816.
8. Li S, Hu Y, Guo R, Shao Y, Zhao J, Zhang J, et al. The effects of different shapes of capsulorhexis on postoperative refractive outcomes and the effective position of the intraocular lens in cataract surgery. *BMC Ophthalmol* 2019;19:59.

CASO 70

Necrosis retiniana aguda de debut y evolución sorprendente

Erika Vázquez Cruchaga, Joseba Cincunegui Gutiérrez

FEA. Servicio de Oftalmología. Hospital Galdakao-Usansolo

INTRODUCCIÓN

La necrosis retiniana aguda (NRA) es una retinitis necrotizante causada por virus del grupo herpes que en la mayoría de los casos tiene consecuencias visuales devastadoras, debido a su rápida progresión y a la alta incidencia de desprendimiento de retina tras su resolución. A pesar de que no existen ensayos clínicos prospectivos que permitan establecer pautas concretas de tratamiento, hay consenso en que la aproximación terapéutica más adecuada para esta patología es con agentes antivirales y corticoides por vía sistémica, tanto para acelerar la resolución de la infección en el ojo afectado como para disminuir el riesgo de bilateralización. Sin embargo, no parece que exista ningún método eficaz para prevenir el desprendimiento de retina en aquellos casos en los que existe progresión.

CASO CLÍNICO

Varón de 17 años que consulta por dolor y molestias con los movimientos oculares en el ojo izquierdo de 24 h de evolución. En la exploración se aprecian precipitados retroqueráticos finos difusos, Tyndall grave en cámara anterior, vitritis leve, papilitis y vasculitis retiniana mixta (arterial y venosa) con hemorragias y *spots* blanquecinos asociados sobre todo en periferia temporal-inferior de dicho ojo (figura 1). El ojo derecho es normal.

Debido al predominante componente vasculítico del cuadro, inicialmente nos planteamos un amplio diagnóstico diferencial en el que incluimos *Bartonella henselae*, *Borrelia burgdorferi*, virus herpes, sífilis y tuberculosis como causas infecciosas; enfermedad de Behcet, sarcoidosis y esclerosis múltiple como causas inflamatorias, por lo que se solicita analítica con serología y se extrae humor acuoso para estudio mediante PCR de virus herpes. Sin embargo, el rápido empeoramiento de la inflamación con el incremento en el número de hemorragias, vasos afecta-

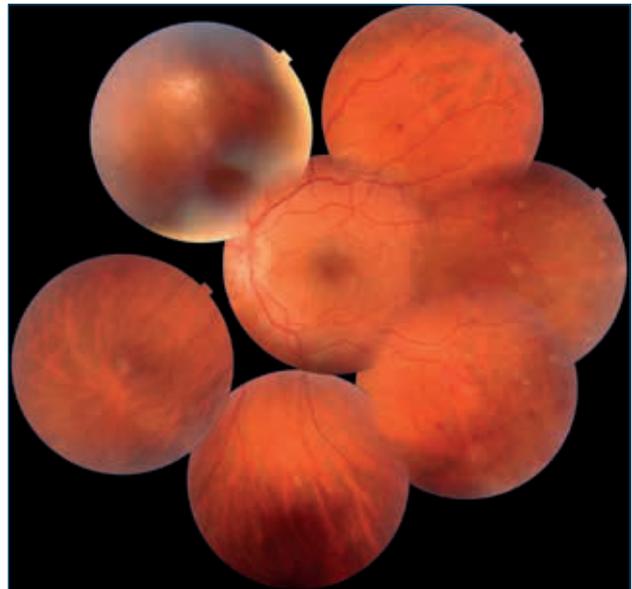


FIGURA 1

Se aprecian la papilitis y la vasculitis hemorrágica de debut.

dos y focos de retinitis en las primeras 48 h (figura 2), altamente sugerente de NRA, nos lleva a iniciar tratamiento con aciclovir intravenoso en dosis de 10 mg/kg cada 8 h de forma inmediata, asociando además corticoides sistémicos. Poco después la PCR confirma el diagnóstico de NRA por herpes simple tipo 2. A los cuatro días de iniciado el tratamiento intravenoso se detiene la progresión de la retinitis, la cual empieza a regresar, y se observa gran disminución de la inflamación. Se continúa el tratamiento intravenoso con aciclovir durante dos semanas, que es sustituido entonces por aciclovir oral 800 mg cinco veces al día. Quince días después de iniciado el cuadro, se observa una rotura a nivel del foco de retinitis temporal-inferior, por lo que se realiza un barraje láser posterior a aquel, que se mantiene correcto a pesar de producirse un desprendimiento posterior de vítreo quince días después.

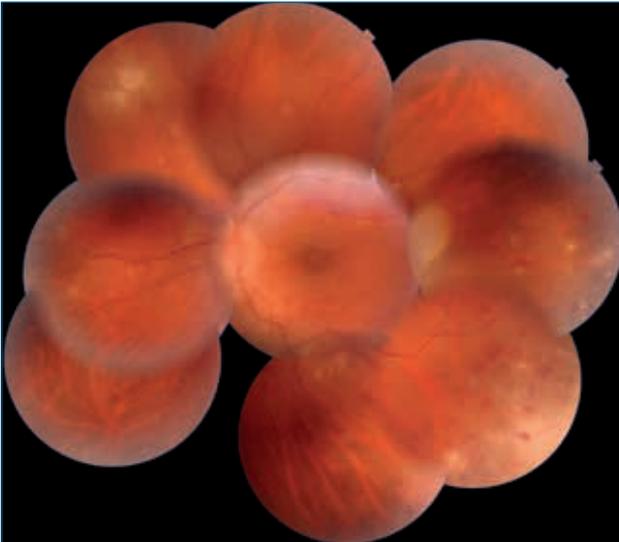


FIGURA 2

Cuarenta y ocho horas tras el debut se han extendido la vasculitis y los focos blanquecinos.

En la última exploración, casi tres meses desde iniciado el cuadro, la agudeza visual en el ojo izquierdo es de la unidad, ha desaparecido por completo la turbidez vítrea y la retina se mantiene totalmente adaptada, con una papila y una mácula de aspecto normal (figura 3). Tampoco se ha producido hasta la fecha afectación del ojo contralateral.

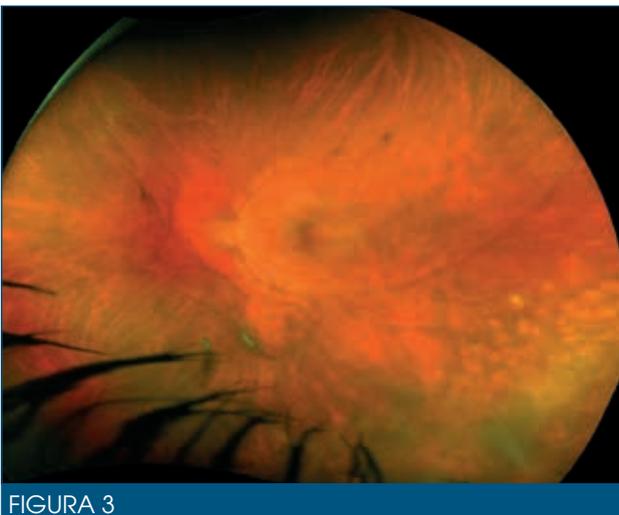


FIGURA 3

Tras la resolución del cuadro, se aprecia la rotura y el láser posterior a esta en temporal inferior.

DISCUSIÓN

Descrita por primera vez en 1971 por Urayama et al. en pacientes con panuveítis, necrosis retiniana periférica y desprendimiento de retina¹, no fue hasta años después,

en 1982, cuando Culbertson et al. establecieron su relación con los virus del grupo herpes como agentes etiológicos de esta patología, al demostrar su presencia mediante histopatología, microscopia electrónica y cultivos virales en ojos enucleados por dicha causa². La mayor parte de los casos se presenta en pacientes por encima de los 20 años y es debida a una reactivación de estos virus, la cual puede ocurrir años después de la primoinfección, encontrándose el virus varicela zóster (VVZ) y el herpes simple tipo 1 de forma predominante en mayores de 25 años, y el herpes simple tipo 2 en menores de esta edad³, como es el caso que nos compete. Solo en algunos casos la NRA se presenta en relación con una primoinfección por el VVZ.

Algunos pacientes pueden referir pródromos de cefalea, fiebre y rigidez de nuca, pero en otros los síntomas visuales no vienen precedidos de ningún otro síntoma, y consisten en visión borrosa o disminuida, ojo rojo y dolor espontáneo o con los movimientos oculares, como fue nuestro caso.

Desde el punto de vista de la exploración biomicroscópica, la Sociedad Americana de Uveítis estableció en 1994 como criterios diagnósticos de NRA: 1. la presencia de focos de necrosis retiniana periféricos, 2. rápidamente progresivos de forma circunferencial ante la ausencia de tratamiento específico, 3. asociados a la presencia de vasculopatía oclusiva con compromiso arteriolar, y 4. reacción inflamatoria vítrea y de la cámara anterior⁴. La inflamación anterior puede ser de leve a moderada, con precipitados retroqueráticos, pero en ocasiones puede ser tan grave, al igual que la vitritis, que dificulte la visualización del segmento posterior. Es también frecuente, aunque no criterio diagnóstico, la afectación del nervio óptico, y además pueden existir escleritis y hemorragias retinianas, si bien estas últimas no son comunes. Nuestro paciente, sin embargo, debutó con vitritis, inflamación del nervio óptico y marcada vasculitis hemorrágica, signos que predominaron sobre los microfocos de retinitis iniciales, y que en un primer momento nos hicieron plantearnos un amplio diagnóstico diferencial.

Por otro lado, la necrosis conduce a la atrofia retiniana, que, junto con una tracción vítrea incrementada por la inflamación, predispone a la aparición de roturas retinianas y al desprendimiento de retina (en el 25-75 % de los casos a los dos meses más o menos de iniciada la enfermedad⁵). En nuestro caso la rotura pudo identificarse a tiempo, gracias al control exhaustivo del paciente, y el barraje posterior de esta quizás pudo contribuir a evitar un potencial desprendimiento de retina secundario, a pesar de que los resultados que existen en la literatura son contradictorios a este respecto⁶.

El diagnóstico precoz de la NRA es clave para el inicio rápido de su tratamiento específico, en orden a minimizar la extensión de la infección y conseguir mejorar el pronóstico de esta enfermedad. Para ello, la sospecha clínica es fundamental, y la detección del virus herpes mediante PCR de humor acuoso y vítreo nos permite confirmar el diagnóstico con una sensibilidad de más del 85 %⁷. Esta es una técnica relativamente poco invasiva y muy accesible que permite un diagnóstico etiológico preciso y muy rápido y que es especialmente útil en los casos de debut atípico. En nuestro caso, la rápida progresión del cuadro en las primeras 48 h nos hizo inclinar el diagnóstico hacia la NRA y, dada la extrema gravedad de esta patología, decidimos iniciar tratamiento empírico inmediato con aciclovir intravenoso sin esperar al resultado de la PCR, como está actualmente recomendado⁸. Poco después la PCR de humor acuoso confirmó la infección por virus herpes simple tipo 2 y el resto de las causas infecciosas se descartaron mediante serología y exploración sistémica.

Como ya hemos mencionado, y como se hizo en este caso, el tratamiento consiste en agentes antivirales: aciclovir intravenoso en dosis de 10 mg por kilo cada 8 h

durante dos semanas, seguido de aciclovir oral 800 mg cinco veces al día 6-12 semanas. De esta forma se consigue disminuir el riesgo de afectación del ojo contralateral del 64,9 % al 12,9 %⁸, la cual suele tener lugar entre las semanas 4 a 6 desde la infección inicial, pero puede tener una latencia de hasta 20 años en algunos casos. Además, parece que el aciclovir acelera la resolución de las lesiones necróticas del ojo enfermo, si bien no disminuye la inflamación fundamentalmente vítrea, por lo que está establecido asociar corticoides orales de 0,5 a 1 mg/kg cada 24 h con este fin, los cuales también fueron utilizados en nuestro paciente, mejorando de forma significativa la inflamación vítrea y del nervio óptico.

Creemos que el buen resultado obtenido en nuestro paciente, en un caso tan grave como es la NRA, pudo ser debido a diferentes factores: la premura en la consulta por parte del paciente, la sospecha sobre el probable origen herpético del cuadro a pesar de su debut no del todo típico, la pronta instauración de tratamiento específico incluso antes del resultado de la PCR, y el hecho de que se debiera a una infección por virus herpes simple (que parece pudiera tener menor riesgo de desprendimiento de retina que los casos de VVZ).

BIBLIOGRAFÍA

1. Urayama A, Yamada N, Sasaki T. Unilateral acute uveitis with retinal periarteritis and detachment. *Jpn J Clin Ophthalmol* 1971;25:607-19.
2. Culbertson WW, Blumenkranz MS, Haines H, Gass DM, Mitchell KB, Norton EW. The acute retinal necrosis syndrome: histopathology and etiology. *Ophthalmology* 1982;89:1317-25.
3. Ganatra JB, Chandler D, Santos C, Kupperman B, Margolis TP. Viral causes of the acute retinal necrosis syndrome. *Am J Ophthalmol* 2002;129:166-72.
4. Holland GN. Standard diagnostic criteria for the acute retinal necrosis syndrome. Executive Committee of the America Uveitis Society. *Am J Ophthalmol* 1994;117:663-7.
5. Meghpara B, Sulkowski G, Kesen MR, Tessler HH, Goldstein DA. Long-term follow-up of acute retinal necrosis. *Retina* 2010;30:795-800.
6. Schoenberger SD, Kim SJ, Thorne JE, Mruthyunjaya P, Yeh S, Bakri SJ, et al. Diagnosis and treatment of acute retinal necrosis. *Ophthalmology* 2017;124:382-92.
7. Tran TH, Rozenberg F, Cassoux N, Rao N, LeHoang P, Bodaghi B. Polymerase chain reaction analysis of aqueous humor samples in necrotising retinitis. *Br J Ophthalmol* 2003;87:79-83.
8. Palay DA, Steinberg P Jr, Davis J, Lewis H, Holland GN, Mieler WF, et al. Decrease in the risk of bilateral acute retinal necrosis by aciclovir therapy. *Am J Ophthalmol* 1991;112:250-5.

CASO 71

Hemangioma cavernoso orbitario. Repercusión en el fondo del ojo

Daniel Vilaplana¹, Marta Calsina Prat²

¹Consultor senior. Sección de Retina y Vítreo. Hospitals Universitaris del Mar i de l'Esperança. Barcelona

²Adjunto. Sección de Oculoplástica. Hospitals Universitaris del Mar i de l'Esperança. Barcelona

CASO CLÍNICO

Mujer de 77 años que acude en el mes de marzo de 2016 comentando que después de la cirugía de cataratas en el ojo izquierdo (OI) no ha ganado agudeza visual (AV). Como antecedente sistémico padece diabetes desde hace 20 años.

En la exploración observamos una AV en el ojo derecho (OD) de 0,4 y en el OI de 0,3. En el segmento anterior del OD se aprecia una catarata corticonuclear sin ninguna alteración destacable en el fondo del ojo. En el OI apreciamos una pseudofaquia correcta y en el posterior unas imágenes amarillentas que hacen una discreta protusión hacia el interior de la cavidad vítrea (figura 1). Las imágenes mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) muestran las protusiones y las ondulaciones del polo posterior (figura 2). La ecografía muestra una lesión intraorbitaria bien delimitada, de cápsula bien definida y con estructura interna heterogénea (figura 3). La resonancia magnética nuclear (RMN) orbitaria se realiza con secuencias SE potenciadas T1, T2, FLAIR y T1 con saturación grasa antes y después de la administración endovenosa de contraste en planos axial y coronal. Se detecta una lesión retrobulbar izquierda



FIGURA 1

Retinografía de 2016. Imágenes amarillentas en el polo posterior.

en el espacio intraconal yuxtapapilar de un tamaño de 7 mm de diámetro mayor y morfología nodular ovoidea con márgenes bien definidos, en contacto con el globo ocular y con el nervio óptico en su porción más lateral, sin evidencia de efecto de masa, ni cambios edematosos, ni infiltración sobre las estructuras adyacentes,

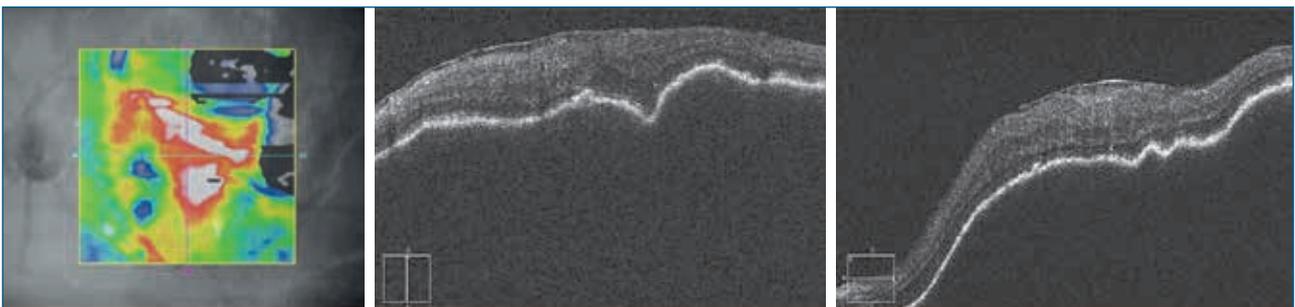


FIGURA 2

Tomografía de coherencia óptica en 2016. Protusiones y ondulaciones en el polo posterior.

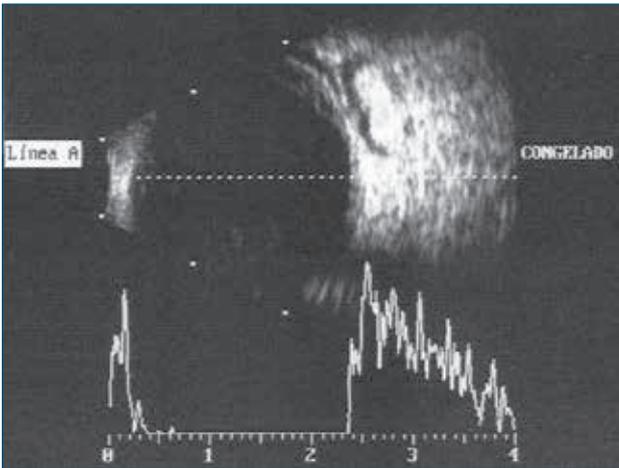


FIGURA 3

Ecografía. Lesión intraorbitaria bien delimitada, de cápsula bien definida y con estructura interna heterogénea.

presentando una señal isointensa en todas las secuencias, asociando realce difuso y homogéneo de contraste (figura 4).

Remitimos a la paciente al Departamento de Oncología para valoración de metástasis sistémica o tumor primario.

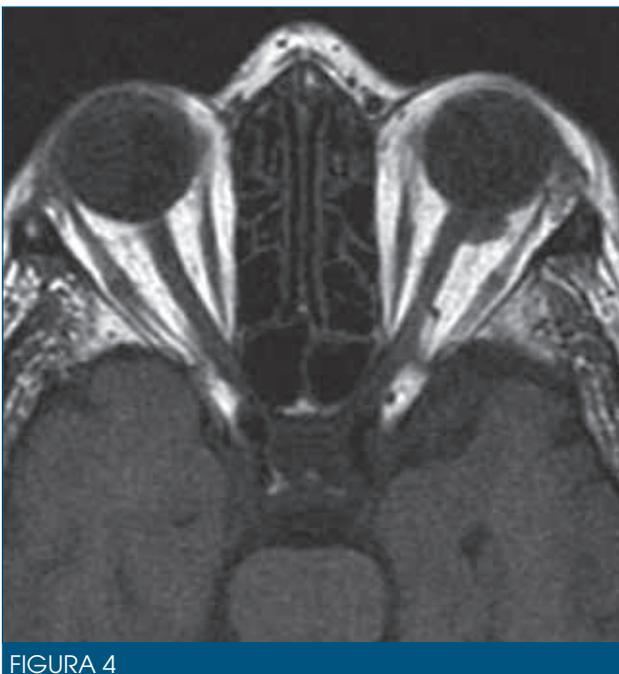


FIGURA 4

Resonancia magnética nuclear. Lesión retrobulbar izquierda en el espacio intraconal yuxtapapilar de un tamaño 7 mm de diámetro mayor y morfología nodular ovoide con márgenes bien definidos, en contacto con el globo ocular y con el nervio óptico en su porción más lateral sin evidencia de efecto de masa ni cambios edematosos, ni infiltración sobre las estructuras adyacentes.

La *positron emission tomography* no muestra depósitos patológicos del trazador que sugieran la existencia de enfermedad tumoral metabólicamente activa. Se localizan nódulos tiroideos de predominio en el lóbulo derecho. Observan pequeños ganglios hilio-mediastínicos sin captación de fluorodesoxiglucosa (FDG), algunos de ellos con centro graso. En el parénquima pulmonar con enfermedad de vía aérea no se aprecia captación patológica de FDG. No se aprecian visceromegalias. Bazo e hígado dentro de la normalidad. Suprarrenales sin captación patológica de FDG. Osteoartropatía de predominio en columna vertebral. Asimetría en el tamaño renal con mayor tamaño del riñón izquierdo respecto al contralateral. Existe una captación fisiológica del trazador en el resto del organismo y eliminación fisiológica renal. En conclusión, no se aprecian depósitos patológicos de FDG que sugieran enfermedad tumoral metabólicamente activa en ninguna de las localizaciones exploradas.

Por la situación de la lesión y los riesgos que puede comportar una conducta invasiva, se decide observación con controles periódicos, durante el primer año cada tres meses y durante el segundo año cada seis meses.

En el último control realizado con RMN en febrero de 2019 se demuestra una estabilidad de la lesión nodular ovoide retrobulbar izquierda, sin cambios en su tamaño, morfología y señal. El fondo de ojo (figura 5) y la OCT (figura 6) tampoco muestran cambios.

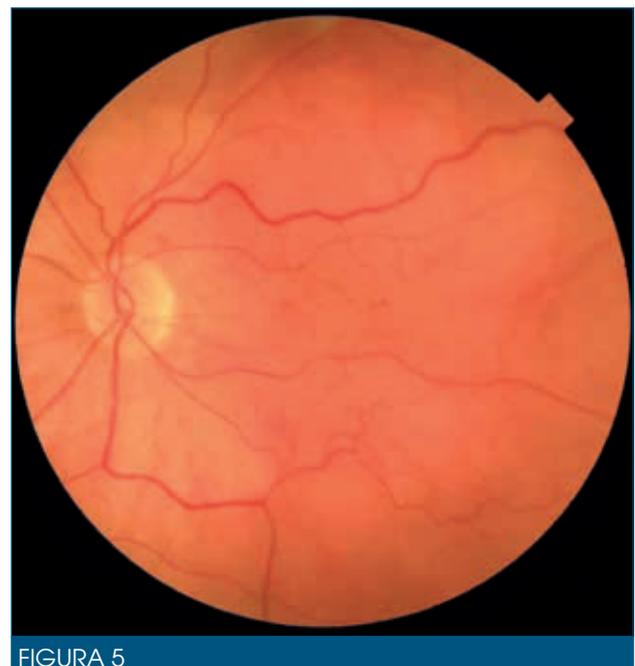


FIGURA 5

Retinografía de 2019. Mismo aspecto que en 2016 con otro retinógrafo.

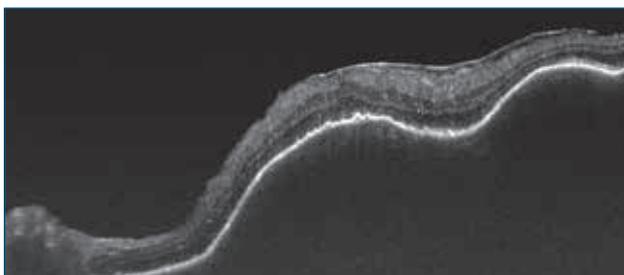


FIGURA 6

Tomografía de coherencia óptica en 2019. Swept Source Triton. Mismo aspecto que en 2016 con otro aparato.

DISCUSIÓN

Por la relativa estabilidad en el tiempo y el carácter no agresivo de la lesión, se plantea como primera posibilidad diagnóstica una malformación vascular orbitaria o variz, siendo la patología más frecuente el hemangioma cavernoso orbitario (HCO).

El HCO representa el 3-6 % de la patología orbitaria¹. Muchas veces son asintomáticos. Se trata de una lesión aislada que en muchas ocasiones se descubre casualmente al realizar una tomografía o una RMN². Afecta principalmente entre la tercera y la quinta décadas de la vida. Ocupa el espacio retroocular y en algunas ocasiones comprime el globo. También puede cursar en forma de

pliegues coroides y edema papilar. Si los secundarismos son mínimos, se desaconseja la cirugía. Tienen una circulación muy lenta, por estar aislados del sistema vascular, por lo que con el paso de los años sufren procesos degenerativos con trombosis interna, calcificaciones, depósitos de hemosiderina y fibrosis. En los pacientes mayores de 65 años evolucionan a la estabilización, por lo que se realiza conducta expectante³. En alguna y muy rara ocasión pueden cursar con hemorragias espontáneas⁴. En pacientes más jóvenes pueden cursar con proptosis, lagofthalmos, blefaroptosis, queratopatía por exposición y estrabismo⁵.

Para su extracción, dependiendo de su tamaño y localización, pueden emplearse técnicas a través de una incisión conjuntival, orbitotomía superomedial o superolateral², siendo esta última la más empleada⁵. Recientemente se han presentado resultados esperanzadores realizando una técnica mínimamente invasiva con *gamma knife radiosurgery*⁶. El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con hemangiopericitoma, schwannoma, linfangioma cavernoso y mixto, neurofibroma y metástasis. Desde el punto de vista ecocardiográfico, el hemangiopericitoma, el schwannoma y las metástasis tienen baja reflectividad. En el linfangioma el diagnóstico diferencial es más difícil y muchas veces no se realiza hasta el acto quirúrgico³. La RMN se considera la prueba de elección para el diagnóstico diferencial para las patologías orbitarias⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Moreiras JV. La patología orbitaria: clasificación, características clínicas, diagnóstico y tratamiento de las diferentes entidades clínicas. En: Pérez Moreiras JV. Patología orbitaria. Sabadell: Comercial Pujades. LXII Ponencia de la Sociedad Española de Oftalmología; 1986. pp. 154-62.
2. Shields JA, Shields CL. Vascular and hemorrhagic lesions. Orbital cavernous hemangioma. En: Shields JA, Shields CL. Orbital tumors. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. pp. 51-5.
3. Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC, Pérez Becerra. Angioma cavernoso. En: Pérez Moreiras JV, Prada Sánchez MC. Patología orbitaria. Barcelona: EDIKA MED, S.L.; 2000. pp. 243-7.
4. Hegde A, Prasad GL, Menon G, Jaiprakash P. Spontaneous orbital haemorrhage secondary to cavernous haemangioma - a case summary and review of literature. J Clin Neurosci 2019;67:272-5.
5. Clarós P, Choffor-Nchinda E, Lopez-Fortuny M, Clarós A, Quintana S. Orbital cavernous haemangioma; profile and outcome of 76 patients managed surgically. Acta Otolaryngol 2019;139:720-5.
6. Young SM, Kim KH, Kim YD, Lang SS, Park JW, Woo KI, et al. Orbital apex venous cavernous malformation with optic neuropathy: treatment with multisession gamma knife radiosurgery. Br J Ophthalmol 2019;103:1453-9.
7. Posch H, Erb-Eigner K. [Magnetic Resonance Imaging of the Orbital Cavity: Indications and Diagnostic Possibilities]. Klin Monbl Augenheilkd 2019;236:321-39.

