

# ANGIOGRAFÍA FLUORESCEÍNICA CON RETCAM EN INCONTINENCIA PIGMENTI: COMUNICACIÓN DE UN CASO

## FLUORESCEIN ANGIOGRAPHY WITH RETCAM IN INCONTINENTIA PIGMENTI: A CASE REPORT

ESCUDERO J<sup>1</sup>, BORRAS F<sup>1</sup>, FERNÁNDEZ MA<sup>1</sup>, DOMÍNGUEZ C<sup>1</sup>

### RESUMEN

**Caso Clínico:** El examen oftalmológico y los resultados de la angiografía fluoresceínica empleando la Retcam II, son descritos en una paciente con Incontinencia Pigmenti (IP).

**Discusión:** La angiografía fluoresceínica es muy valiosa detectando lesiones vasculares que eran invisibles con oftalmoscopia normal. La Retcam II permite la documentación de dichas lesiones lo cual es muy útil para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de esta enfermedad.

**Palabras clave:** Incontinencia Pigmenti, Síndrome Bloch-Sulzberger, angiografía, fluoresceína, técnicas diagnósticas.

### ABSTRACT

**Case report:** The ophthalmic examination and results of fluorescein angiography using Retcam II are described in a patient with Incontinentia Pigmenti (IP).

**Discussion:** Angiography fluorescein is extremely valuable in detecting vascular lesions that were invisible with ordinary ophthalmoscopy. Retcam II allows documentation of these lesions which is very useful for diagnosis, treatment and follow-up of this disease (*Arch Soc Esp Ophthalmol* 2009; 84: 529-532).

**Key words:** Incontinentia Pigmenti, Bloch-Sulzberger syndrome, angiography, fluorescein, diagnostic techniques.

### INTRODUCCIÓN

La Incontinencia pigmenti (IP) o enfermedad de Bloch-Sulzberger, es una enfermedad hereditaria, que se transmite por herencia dominante ligada al X, causada en el 80% de los casos por mutaciones en el gen NEMO (1). Afecta casi exclusivamente a mujeres. Las pacientes afectadas desarrollan en los

primeros meses de vida alteraciones sistémicas características en la piel, dientes, pelo, huesos, sistema nervioso central y ojos. La afectación ocular se da en el 35% de los casos. Aunque pueden tener diversas alteraciones oculares (estrabismo, catarata, microftalmos, hipoplasia del iris, etc.) son las lesiones retinianas las que suponen una amenaza para la visión y pueden pasar inadvertidas en una

Recibido: 28/5/07. Aceptado: 28/10/09.

Hospital Regional Carlos Haya. Servicio de Oftalmología. Sección Oftalmología Infantil. Málaga. España.

<sup>1</sup> Licenciado en Medicina.

Comunicación presentada en el LXXXIII Congreso de la S.E.O. (Las Palmas de Gran Canaria, 2007).

Correspondencia:

Julia Escudero Gómez

C/. Cardo Cuco, 15, bloque 4, 4.º C

29018 Málaga

España

E-mail: merilaura@hotmail.com



Fig. 1.

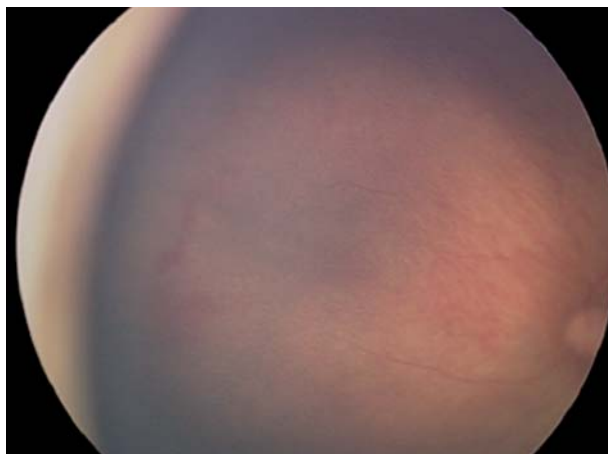


Fig. 2.

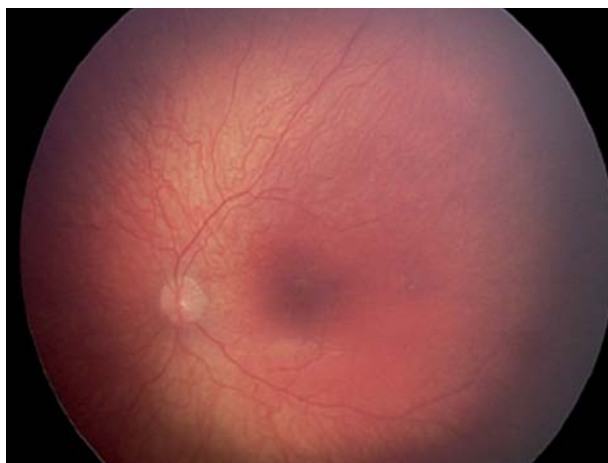


Fig. 3.

exploración normal del fondo del ojo. La retinopatía se manifiesta como una vasculopatía de severidad variable, desde una zona periférica avascular, similar a la observada en la retinopatía de prematuro, a una proliferación fibrosa con desprendimiento de retina traccional. También pueden existir anomalías en el epitelio pigmentario (2) e hipoplasia foveal (3).

## CASO CLÍNICO

Niña de cuatro meses remitida por su dermatólogo con el diagnóstico de IP, para descartar patología ocular asociada. En la piel se observaban lesiones típicas de esta enfermedad, las denominadas líneas de Blaschko (fig. 1). En la exploración ocular realizada en la consulta se constató buen comportamiento visual en ambos ojos (AO), segmento anterior normal, motilidad ocular intrínseca y extrínseca normal. La exploración de fondo de ojo (FO) con oftalmoscopio indirecto era normal en el ojo derecho (OD) y en el ojo izquierdo (OI) se observó una tenue hemorragia en la parte nasal (fig. 2). Dada la dificultad en la exploración, por movimientos continuos de la paciente, se programó nueva exploración del FO bajo narcosis y angiografía fluoresceínica ante la sospecha de lesiones vasculares ocultas. En dicha exploración se realizó nueva exploración del FO con oftalmoscopio indirecto y con Retcam II (Massie Lab.) que permite archivar las imágenes en formato digital, para su ulterior análisis detallado. En el OD se observó una lesión hipopigmentada

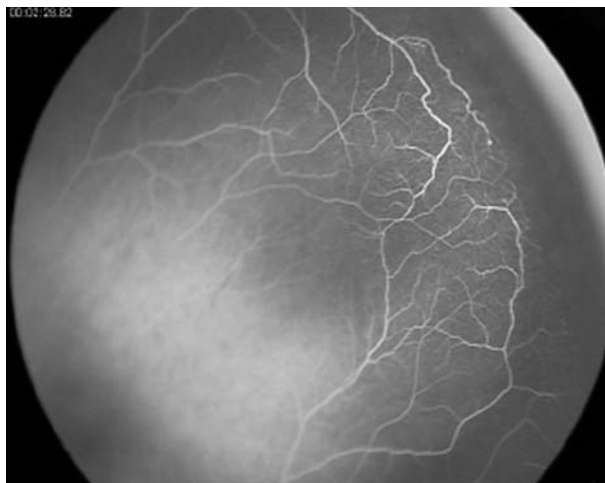


Fig. 4.

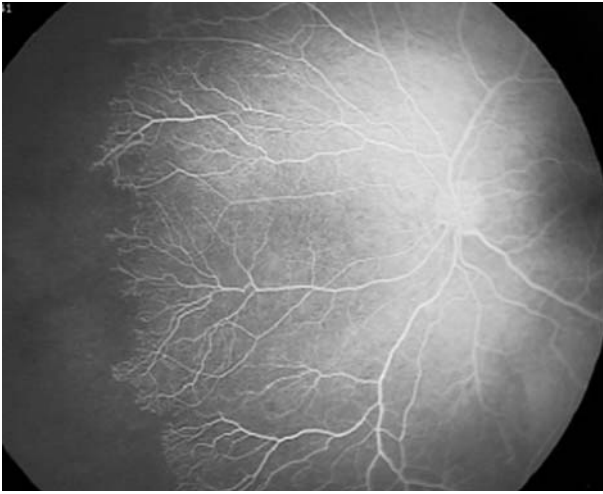


Fig. 5.

paramacular (fig. 3) y una discreta alteración en el trayecto de un vaso en extrema periferia temporal. En el OI se comprobó la existencia de una hemorragia lineal en periferia nasal sin evidencia de otros hallazgos. Se realizó angiografía fluoresceínica, inyectando vía intravenosa 5 ml de fluoresceína sódica por kilogramo de peso, que en nuestro caso fueron 0,35 ml. Se tomaron fotografías seriadas con la Retcam II que pusieron de manifiesto lesiones no observadas en la oftalmoscopia previa. En el OD se observó exudación puntiforme en extrema periferia temporal (fig. 4). En OI se observó la no perfusión de toda la periferia nasal (fig. 5). Se trató con láser de diodo toda la zona nasal afectada del OI (1.200 impactos, 300 mW, 300 ms) (fig. 6).

## DISCUSIÓN

Las alteraciones vasculares retinianas junto a la patología neurológica son las principales causas de pérdida de visión en estos pacientes (4). Las lesiones retinianas pueden llevar al desprendimiento de retina traccional de muy mal pronóstico. En el caso que presentamos, las alteraciones son bilaterales y asimétricas como es habitual en la IP (5). En el OD existían mínimas alteraciones, tanto en polo poste-

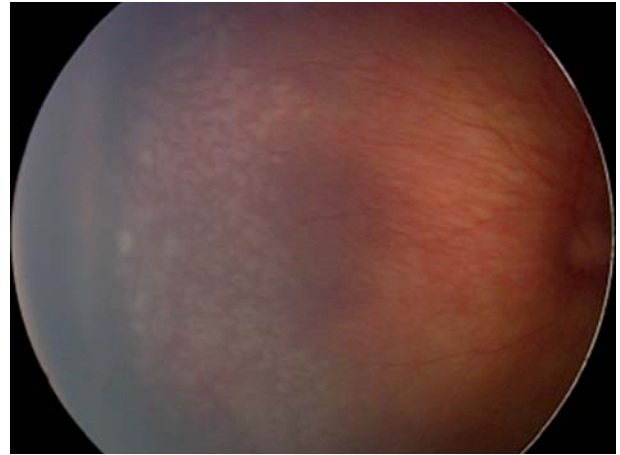


Fig. 6.

rior como en periferia, sin embargo en el OI había una importante isquemia nasal subsidiaria de tratamiento profiláctico.

Es muy importante revisar el FO frecuentemente a estos pacientes en el primer año de vida y plantear la angiografía fluoresceínica ante la más mínima alteración, ya que las lesiones que pueden llevar al desprendimiento de retina pueden pasar inadvertidas en la oftalmoscopia rutinaria. La Retcam II permite archivar dichas imágenes para su análisis detallado lo cual es de gran utilidad para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de esta enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wong G, Willoughby C, Parslew R, Kaye S. The importance of screening for sight-threatening retinopathy in incontinentia pigmenti. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 242-245.
2. Shields C, Eagle R, Shah R, Tabassian A, Shields J. Multifocal hypopigmented retinal pigment epithelial lesions in Incontinentia Pigmenti. *Retina* 2006; 26: 328-333.
3. Goldberg M, Custis P. Retinal and other manifestations of incontinentia pigmenti (Bloch-Sulzberger syndrome). *Ophthalmology* 1993; 100: 1645-1654.
4. Gutiérrez A, Cruz G, Fernández A, Escudero J, Conde JM. Incontinentia pigmenti en el periodo neonatal. A propósito de dos casos. *An Esp Pediatr* 1990; 33: 275-277.
5. Diamond G. Ocular manifestations of genetic and developmental diseases. *Curr Opin Ophthalmol* 1994; 5: 72-78.

