CORIORRETINOPATÍA SEROSA CENTRAL EN LA DISTROFIA VITELIFORME FOVEOMACULAR DEL ADULTO

CENTRAL SEROUS CORIORETINOPATHY IN ADULT ONSET FOVEOMACULAR VITELLIFORM DYSTROPHY

PINÓS J¹, SABATER A², NAVARRO C¹, CARBONELL P¹, GONZALVO A¹

RESUMEN

Caso Clínico: Se presenta el caso clínico de un varón de 30 años con una distrofia foveomacular viteliforme del adulto bilateral simétrica, que de forma simultánea desarrolla una coriorretinopatía central serosa (CRCS) y en el que se aprecia la coexistencia de múltiples puntos blancos en la proximidad de las arcadas vasculares temporales. La angiografía fluoresceínica demuestra la alteración mixta de ambos tipos de fotorreceptores, así como la lesión aguda de la CRCS en el polo posterior OI. Discusión: La distrofia foveomacular del adulto es una alteración hereditaria del polo posterior que no suele evolucionar con complicaciones agudas. La aparición de una coriorretinopatía central no es habitual.

Palabras clave: Distrofia foveomacular viteliforme del adulto, coriorretinopatía serosa central, distrofia retiniana, distrofia retiniana en patrón, maculopatía.

ABSTRACT

Case report: The clinical case of a 30 year-old male patient with a bilateral and symmetric adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy is presented. The simultaneous onset of a central serous chorioretinopathy (CSCR) with multiple white dots in the proximity of the temporal vascular arcades is documented. Fluorescein angiography showed a combined alteration of both types of photoreceptors, and the acute lesion of the CSCR at the posterior pole of the eye.

Discussion: Adult-Onset Foveomacular Vitelliform Dystrophy is a hereditary condition which results in an alteration of the posterior pole of the eye, but is not usually associated with any acute complications. The onset of a CSCR, as seen in this case, is unusual 2008; 83: 505-508).

Key words: Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy, central serous chorioretinopathy, retinal dystrophy, retinal pattern dystrophy, maculopathy.

Recibido: 21/2/07. Aceptado: 11/6/08.

Hospital Casa de Salud. Servicio de Oftalmología. Valencia. España.

Correspondencia: José Pinós Rajadel Hospital Casa de Salud Servicio de Oftalmología Doctor Manuel Candela, 41 46021 Valencia España

E-mail: jpinos@telefonica.net

Doctor en Medicina.

² Licenciado en Medicina.

INTRODUCCIÓN

La distrofia foveomacular viteliforme fue descrita por primera vez por Adams en 1883 (1). Posteriormente fue individualizada por Gass en 1974. En principio se incluyó la distrofia foveomacular viteliforme del adulto dentro de las distrofias *«en patrón»* del epitelio pigmentado. Hoy la consideramos una entidad nosológica propia.

Presentamos un caso clínico en el que un paciente sano que acude a la consulta por una coriorretinopatía serosa central, al que se le descubre como hallazgo casual la existencia de una distrofia foveomacular viteliforme bilateral con puntos blanquecinos en la proximidad de las arcadas vasculares mayores.



Fig. 1: Retinografía 50° ojo derecho.

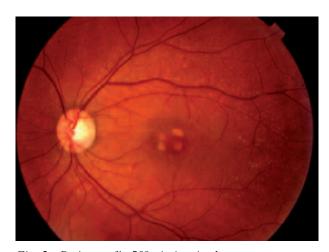


Fig. 2: Retinografía 50° ojo izquierdo.

CASO CLÍNICO

Varón de 30 años que acude presentando metamorfopsia en su ojo izquierdo desde un tiempo indeterminado. Hasta el momento, su agudeza visual fue normal en ambos ojos, no habiendo referido sintomatología alguna.

En la anamnesis no se detectó ningún antecedente personal de interés. No se encontraron antecedentes familiares de lesiones oculares relevantes.

- Agudeza Visual Bruta:
 - Ojo Derecho: 1.
 - Ojo Izquierdo: 0,8 difícil con metamorfopsia.
- Fondo de Ojo: Se aprecia el aspecto característico de la distrofia foveomacular viteliforme. En el área macular de ambos ojos se observan lesiones subretinianas redondeadas, ligeramente sobreelevadas, de coloración amarillenta, de aproximadamente 1/3 DD (Diámetro de disco), con una zona más intensamente pigmentada en el centro y rodeándolas. En la proximidad de las arcadas vasculares mayores se aprecian numerosos puntos de coloración blanquecino-amarillenta. Estas lesiones no son confluentes (figs. 1 y 2).
- Angiografía Fluoresceínica: En la angiografía fluoresceínica (figs. 3 y 4) se aprecian en las fases iniciales unos pequeños anillos hiperfluorescentes en ambos ojos, alrededor de un punto hipofluorescente central (*Uno subfoveal en el ojo derecho, y dos en el ojo izquierdo, uno subfoveal y otro moderadamente desplazado temporalmente*). Esta forma clínica típica es compartida de forma muy similar en las otras distrofias del epitelio pigmentado en patrón. Hay alguna pequeña teleangiectasia en los vasos terminales (figs. 5 y 6).

Desde las fases precoces se observa un punto hiperfluorescente situado nasalmente a la foveola, correspondiente con un punto de fuga de una coriorretinopatía central serosa. Esta lesión aumenta moderadamente de tamaño a lo largo de la angiografía, con la impregnación progresiva del área de alrededor. A su alrededor existe un desprendimiento casi plano de la neurorretina, que se aprecia con dificultad en la exploración, distinguiéndose por el desenfoque de dicha área.

Los numerosos puntos blancos, bien delimitados y dispersos, próximos a las arcadas temporales (sobre todo en la temporal superior) muestran pequeños defectos ventana fluorescentes asociados al daño del epitelio pigmentario similar al propio del Fundus Flavimaculatus o Albipunctatus.



Fig. 4: Angiografía fluoresceínica ojo izquierdo.



Fig. 3: Angiografía fluoresceínica ojo derecho.

En la actualidad, los tests electrofisiológicos realizados a este paciente (electrorretinograma —ERG—y electro-oculograma —EOG—) se encuentran dentro de la normalidad. La exploración de la visión cromática no ha presentado alteraciones significativas. No han podido realizarse estudios genéticos moleculares, aunque serían, posiblemente, de utilidad en el diagnóstico diferencial de la entidad.

La evolución espontánea del caso, con desaparición del desprendimiento neuroepitelial y resolución total de la metamorfopsia OI, fue total a los 5 meses, no habiendo sufrido recidivas hasta fecha de hoy.

DISCUSIÓN

Este caso clínico presenta la particularidad de que coexisten, posiblemente de forma casual y no

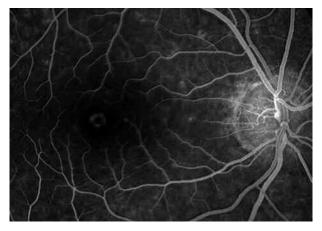


Fig. 5: Angiografía fluoresceínica ojo derecho (detalle).

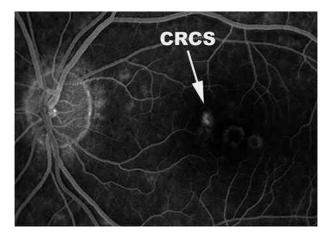


Fig. 6: Angiografía fluoresceínica ojo izquierdo (detalle).

causal, las lesiones propias de la distrofia viteliforme del adulto, con una coriorretinopatía serosa central, y, además, también se pueden apreciar los múltiples puntos blancos que corresponden a la alteración mixta de los fotorreceptores.

Las lesiones maculares subretinianas de coloración blanquecino-amarillenta, simétricas son la clave diagnóstica de la distrofia viteliforme del adulto. A veces, pueden presentarse de forma asimétrica (2).

En algunas ocasiones estas lesiones pueden confundirse con las lesiones en «yema de huevo» propias de la segunda fase de la distrofia viteliforme de Best.

La campimetría no revela habitualmente ningún hallazgo; en todo caso, un pequeño escotoma central relativo. Estos escotomas centrales relativos pueden resultar muy difíciles de determinar.

Los estudios electrofisiológicos suelen ser normales en esta entidad, dado el carácter focal de las lesiones. En algún caso más severo puede alterarse el EOG. El índice de Arden en el EOG puede ser normal (63,5%) o estar alterado (36,5%). En caso de que este índice sea normal, nos sirve para el diagnóstico diferencial con la distrofia de Best, en el que siempre es patológico.

Las lesiones amarillentas en yema de huevo se localizan mediante Tomografía de Coherencia Óptica como un área de hiperreflectividad entre el epitelio pigmentado y la capa de fotorreceptores. Normalmente se puede apreciar como la línea altamente reflectante de la capa de fotorreceptores es elevada y separada del epitelio pigmentado por el material. De la distrofia viteliforme de Best se diferencia por el tamaño de las lesiones maculares, que en este tipo es menor, por la tendencia del material de la distrofia de Best a adquirir una configuración en pseudohipopión, y porque el índice de Arden del EOG es, invariablemente, patológico en el Best, mientras que en la distrofia viteliforme del adulto puede ser normal (3).

No existe ningún tratamiento efectivo para la distrofia viteliforme del adulto. Se han usado, sin efectividad demostrable, la fotocoagulación con láser, los corticoides y las vitaminas A y E. El pronóstico de la enfermedad es relativamente bueno. La evolución suele ser hacia una pérdida lenta de agudeza visual central, manteniendo una visón útil la mayor parte de casos descritos. Raramente suelen aparecer

complicaciones evolutivas (fundamentalmente membranas neovasculares coroideas). Existe la posibilidad de usar el Bevacizumab intravítreo para el tratamiento de la Distrofia Viteliforme (4).

Los estudios genéticos moleculares pueden resultar de utilidad en el diagnóstico diferencial de estas entidades, fundamentalmente la determinación de mutaciones de los genes Periferina/RDS y VMD2 (gen de la Distrofia Macular Viteliforme tipo Best) (5).

BIBLIOGRAFÍA

- Spaide RF, Noble K, Morgan A, Freund KB. Vitelliform macular dystrophy. Ophthalmology 2006; 113: 1392-1400.
- Renner AB, Tillack H, Kraus H, Kohl S, Wissinger B, Mohr N. Morphology and functional characteristics in adult vitelliform macular dystrophy. Retina 2004; 24: 929-939.
- Men G, Batioglu F, Ozkan SS, Atilla H, Ozdamar Y, Aslan
 O. Best's vitelliform macular dystrophy with pseudohypopyon: an optical coherence tomography study. Am J Ophthalmol 2004; 137: 963-965.
- Montero JA, Ruiz-Moreno JM, De La Vega C. Intravitreal bevacizumab for adult-onset vitelliform dystrophy: A case report. Eur J Ophthalmol 2007; 17: 983-986.
- Gamundi MJ, Hernan I, Muntanyola M, Trujillo MJ, Garcia-Sandoval B, Ayuso C, et al. High prevalence of mutations in peripherin/RDS in autosomal dominant macular dystrophies in a Spanish population. Mol Vis 2007; 13: 1031-1037.