



---

# ARCHIVOS DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE OFTALMOLOGÍA

1975 – NOVIEMBRE

---

Ciclectomía parcial por melanoma de cuerpo ciliar <i>M. Sandez Macho; M. Sánchez Salorio; M. Carbajo Vicente</i>	1119
Reintervención del desprendimiento de retina <i>J. M.<sup>a</sup> Simón</i>	1129
Aneurisma micótico intracavernoso consecutivo a un absceso orbitario <i>J. L. Pérez-Salvador; J. L. Menezo</i>	1133
Depresor esclero-coroideo para identificación de intensidad graduable en la cirugía del desprendimiento de la retina <i>José Jordano Barea</i>	1141
Síndrome de Jaffe <i>J. M. Quiroga Hernández; D. Pita Salorio; J. Ferrer Jaureguizar; A. Segade García</i>	1151
Primeras experiencias con el láser argón <i>J. Arumí; L. Blanch; M. Ried; M. Dolcet</i>	1159
Glucó-lipoidosis de Fabry <i>V. A. Herrero; A. Martínez Sahuquillo; M.<sup>a</sup> Pilar Aznárez de Herrero</i>	1169
Amaurosis de Leber <i>J. Gil Gibernau; T. Sagales Sala; S. Giro Barella; J. Callizo Tomás</i>	1183
Aportación al estudio morfológico de los queratocitos <i>J. M. Barahona</i>	1191
A propósito de un caso de aniridia, glaucoma y tumor de Wilms <i>C. Cortés Valdés; J. Martínez Garchitorena</i>	1215
Fundus flavimaculatus y enfermedad de Stargardt ¿una misma enfermedad clínica? <i>A. Fernández-Baca; O. Negrete; R. Bartolozzi</i>	1219

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1119-1128 (1975)

## **CICLECTOMIA PARCIAL POR MELANOMA DE CUERPO CILIAR \***

POR LOS DOCTORES

M. SANDEZ MACHO, M. SANCHEZ SALORIO y M. CARBAJO VICENTE

En un trabajo anterior (Arch. Soc. Esp. Oftal., 32, 479, 1972) nos hemos referido a un caso de melanoma maligno de cuerpo ciliar que fue extirpado mediante ciclectomía parcial con conservación del globo ocular y supervivencia del enfermo, que en el momento de redactar estas líneas alcanza ya casi cinco años (15 de diciembre de 1969 a 4 de noviembre de 1974).

En la presente comunicación presentamos un caso de características parecidas, en el cual la exéresis quirúrgica del tumor fue seguida de una recuperación morfológica y funcional sorprendentemente buena en el posoperatorio inmediato, pero en el que se presentó una complicación relativamente tardía (infección grave a los veinticuatro días) que obligó a la enucleación del globo ocular.

Creemos que esta desgraciada circunstancia justifica la publicación del caso, pues le otorga un interés especial tanto desde el punto de vista quirúrgico, pues obliga a la reconsideración de la técnica de sutura y cierre de las cubiertas oculares, como desde el anatomopatológico, ya que el estudio del área correspondiente al tumor extirpado nos informa si la intervención había logrado la exéresis completa del tejido neoplásico.

### **HISTORIA CLINICA**

M. C. G., varón, de cuarenta y un años de edad, natural de Cangas de Morrazo (Pontevedra). Durante un examen ocular realizado con motivo de haber sufrido un traumatismo leve —cuerpo extraño enclavado en córnea—, el compañero

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.

que lo atiende descubre una tumoración en el ángulo de la cámara anterior del ojo izquierdo.

El enfermo es remitido al Servicio de Oftalmología del Hospital General de Galicia (Facultad de Medicina), de Santiago de Compostela, el día 30 de agosto de 1973, en cuya fecha la exploración resumida es la siguiente:

Anamnesis: Sin interés, no refiere ninguna molestia de tipo ocular. Los antecedentes familiares y personales carecían así mismo de importancia.

Agudeza visual: Unidad en ambos ojos sin necesidad de corrección óptica.

Biomicroscopia: Ojo derecho, normal. Ojo izquierdo, tumoración parduzca de aspecto melánico localizada sobre la superficie anterior del iris a nivel del limbo esclerocorneal, en un área que se extiende entre los radios de las cuatro y las cinco horas. La cámara anterior tiene una profundidad normal, sin que exista diferencia con la del ojo derecho; y lo mismo ocurre con la pupila, cuya forma y reflejos son fisiológicos (figuras 1, 2, y 3).



Figura 1.—Polo anterior del enfermo en el que se evidencia la tumoración en la periferia del iris del ojo izquierdo.

Gonioscopia: Se observa un ángulo abierto y pigmentado en ambos ojos, si bien en el ojo izquierdo el grado de pigmentación es mayor. En dicho ojo destaca la presencia de una masa que tras rechazar la raíz del iris ocasionando una verdadera iridodíálisis, invade la cámara anterior. La tumoración parece crecer, extendiéndose en dos direcciones, siguiendo el contorno del ángulo camerular; el extremo superior tiene unos límites bien delimitados, netos, mientras que el polo inferior termina de forma difusa, sin que se logre apreciar de modo claro cuál es el final de la neoformación (figuras 4 y 5).

La sensibilidad corneal, el estudio del fondo de ojo y la campimetría no mostraron alteraciones; pero, sin embargo, el estudio de la tensión ocular dio los valores siguientes: Ojo derecho, T. O. = 16 mm.Hg. Ojo izquierdo, Po = 26 mm.Hg.; C. O., 13.

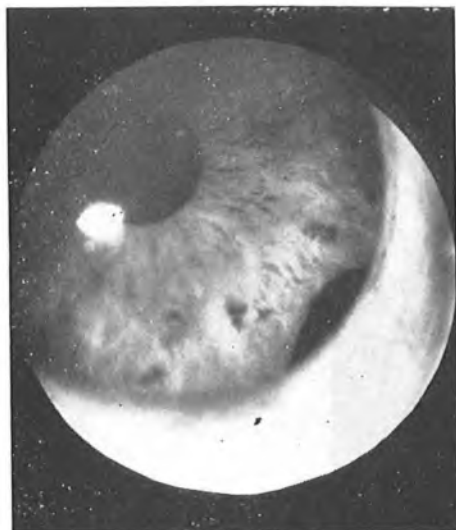


Figura 2.—Aspecto, a mayor aumento, de la figura anterior.



Figura 3.—Aspecto del ojo en midriasis medicamentosa.



Figuras 4 y 5.—Goniografías mostrando el tumor en la cámara anterior rechazando la raíz del iris (ojo izquierdo).

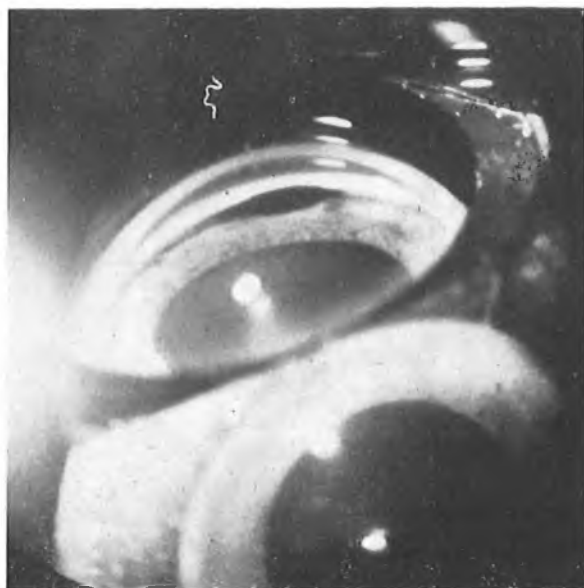


Figura 5.



Figura 6.—Tonografía del enfermo en el preoperatorio (ojo izquierdo).

Con estos datos se llega al diagnóstico clínico de melanoma de iris-cuerpo ciliar y se decide proceder a la extirpación del tumor, realizándose la intervención el día 20 de septiembre de 1973, según la técnica ya expuesta en la comunicación anterior y que consiste de modo fundamental en los siguientes tiempos.

Hipotensión ocular previa (mediante 40 mg. de seguril endovenoso). Tras obtener un colgajo conjuntival amplio se realiza una doble incisión paralela, una a nivel del limbo esclerocorneal y otra cinco milímetros por fuera de la anterior. Una tercera incisión perpendicular a las realizadas permite obtener dos lengüetas, que al ser separadas dejan al descubierto el tumor. Haciendo presa con criodo

se realiza la excisión amplia de la neoformación y áreas circundantes, y por último se sutura por planos (esclera y conjuntiva) y se rehace cámara anterior.

El posoperatorio transcurrió con absoluta normalidad, dándose de alta nueve días después (29-IX-73), con una visión de 0,9 (corregido un astigmatismo corneal de + 2 dioptrías cilíndricas a 45°) y una T. O. muy baja: 4,5 mm. Hg.

El vigésimo cuarto día del posoperatorio se presentó una infección masiva del ojo izquierdo operado, y a pesar del intenso tratamiento instaurado, el ojo no pudo ser conservado debido a los intensos dolores ocasionados por la aparición de un cuadro de hipertensión ocular aguda, secundaria a la pérdida total de la cámara anterior y la seclusión pupilar, y el día 13-IX-73 es enucleado.

Los resultados de los estudios histopatológicos de la pieza tumoral y del globo enucleado son los siguientes:

#### A) *Tumoración ciliar*

El fragmento estudiado tenía un tamaño aproximado de 0,5 cm. Llamaba la atención la intensa pigmentación de color pardo-negruzco. El estudio histopatológico demostró que la pieza estaba constituida por un tejido muy celular, cuyos elementos estaban repletos de gran cantidad de pigmento pardo oscuro que ocupaba todo el citoplasma. Dicho tejido estaba en contacto con el cuerpo ciliar, el cual aparece invadido por la neoformación. Sin embargo se conserva en gran parte el doble epitelio ciliar y sus característicos procesos. Las células neoplásicas se hallan en medio del tejido muscular del cuerpo ciliar. En estas células no se consiguen ver con perfección los límites citoplásmicos por la cantidad de pigmento presente, sin embargo, y a pesar de esto, existen dos tipos celulares: unas son de tipo fusiforme y otras son de gran tamaño, asemejándose al tipo epitelioides. Las mitosis no han podido ser evidenciadas y no existen células inflamatorias de ningún tipo (figuras 7, 8, 9 y 10).

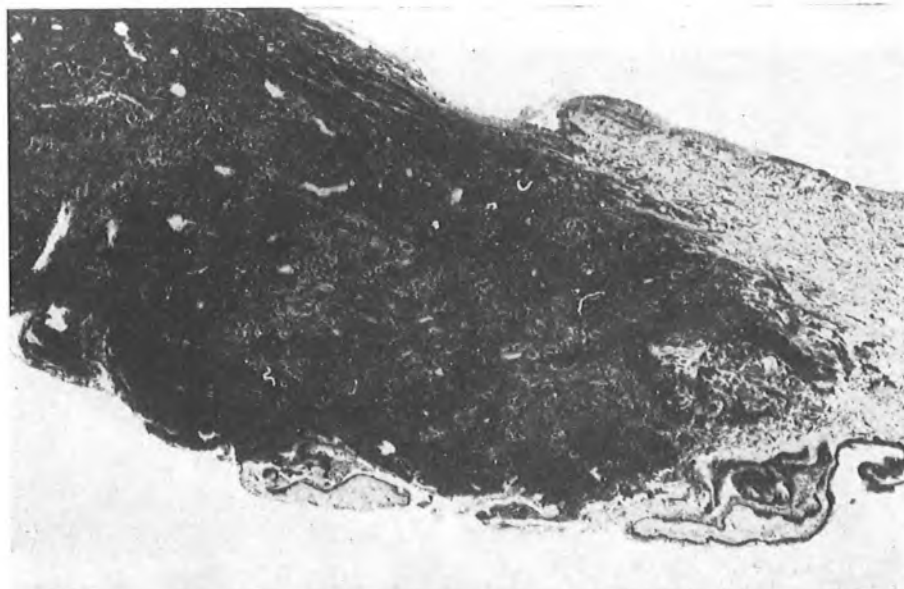


Figura 7.—(40 X, H. E.) Panorámica en la que se aprecia el tumor melánico invadiendo el cuerpo ciliar e iris.

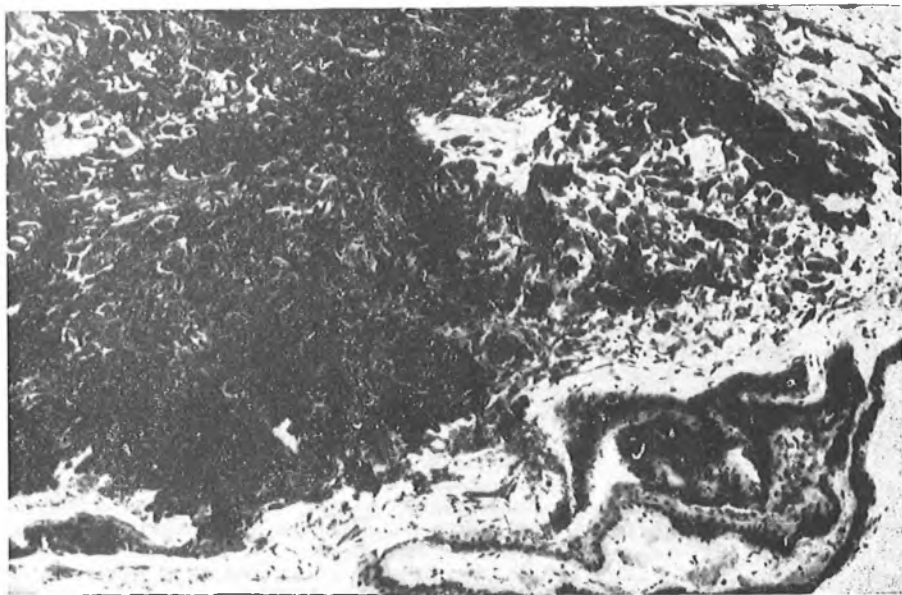


Figura 8.—(125 X, H. E.) Microfotografía en la que se puede observar cómo el tumor nace en el cuerpo ciliar. El epitelio de los procesos ciliares se encuentra normal.

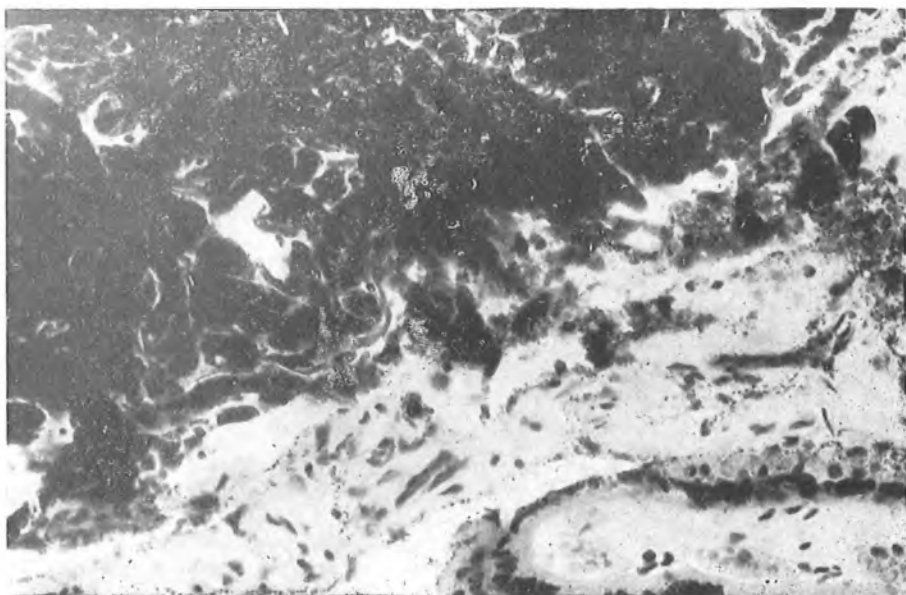


Figura 9.—(250 X, H. E.) Detalle microscópico en el que se observan las células neoformadas con gran cantidad de pigmento melánico.

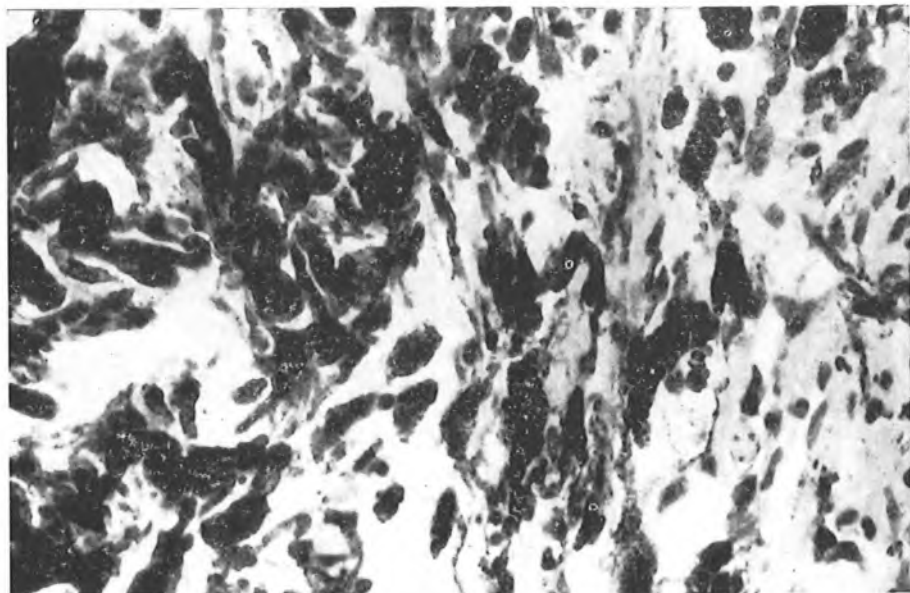


Figura 10.—Imagen en que se aprecia la presencia de células perfectamente diferenciadas entre las células tumorales desdiferenciadas.

#### B) *Globo ocular*

El globo ocular remitido llama la atención por su tamaño. Macroscópicamente se aprecia una formación redondeada que sobresale en el limboesclerocorneal (figuras 11a y 11b).

El estudio histopatológico de la masa que produce demuestra que se localiza en el limboesclerocorneal y está revestida por un epitelio poliestratificado plano constituido por varias capas.

El tejido conectivo de la zona corneoconjuntival presenta gran cantidad de vasos de diferente calibre, todos ellos de tipo capilar. Estos vasos contienen en su luz abundante cantidad de hematíes. En el tejido intersticial se observa edema abundante y hematíes. Acompañando a éstos se observa un infiltrado inflamatorio constituido por células de núcleo lobulado y segmentado.

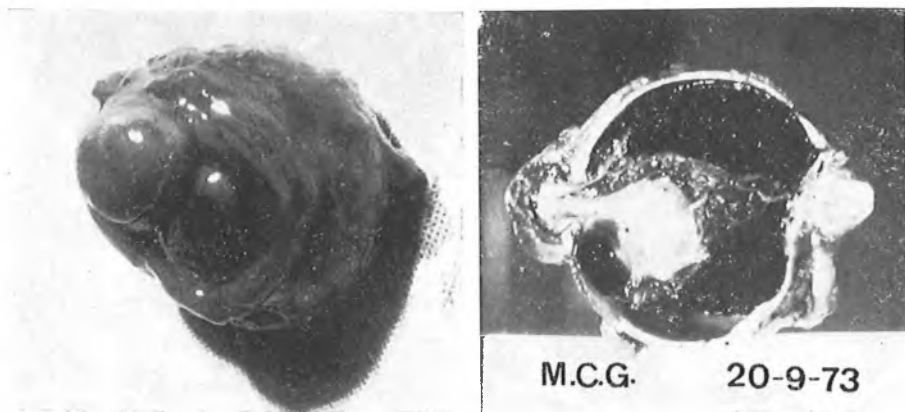
A través del ángulo se establece una solución de continuidad. En dicha zona se aprecia un exudado inflamatorio muy abundante, en el que se observan polinucleares neutrófilos, fibrina y necrosis.

Dicho proceso afecta a los cuerpos ciliares, coroides y retina, en donde se demuestra infiltración inflamatoria de tipo agudo (figuras 12 y 13).

La coroides presenta, sobre todo en su zona más anterior, un edema intenso.

A pesar de los múltiples cortes realizados no han podido ser demostradas células melánicas del tumor primitivo.





Figuras 11a y 11b.—Globo ocular tras la enucleación.



Figura 12.—(40 X, H. E.) Aspecto del área de la herida, en la que se aprecia una solución de continuidad ocupada por una infiltración inflamatoria abundante.

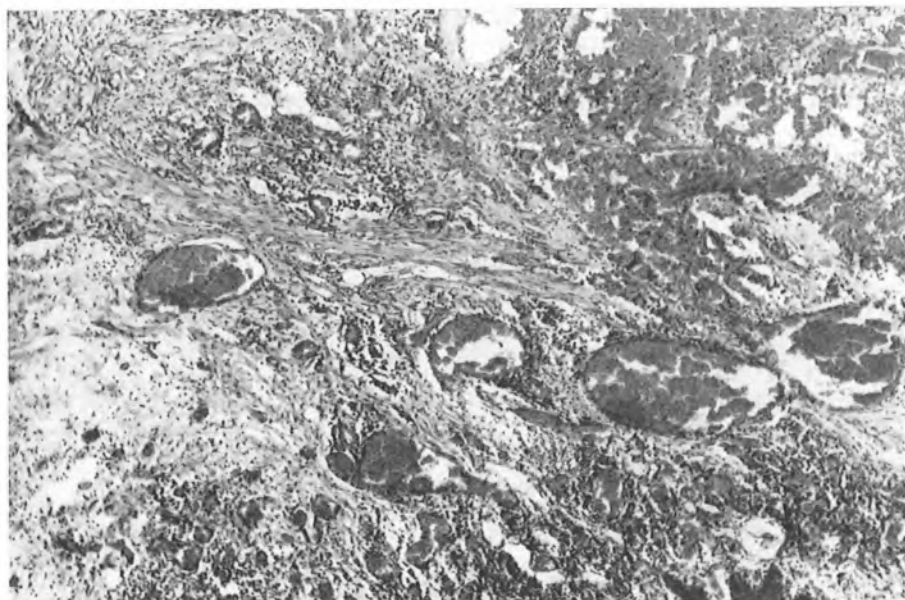


Figura 13.—(125 X, H. E.) Presencia de gran cantidad de vasos dilatados e infiltrado inflamatorio abundante.

### COMENTARIO

El caso confirma la facilidad con que se realiza la extirpación del tumor; con la hipotensión farmacológica puede evitarse la pérdida de vítreo sin que sea necesario recurrir a la colocación de un anillo de Flieringa o artefacto similar. La masa tumoral suele herniarse espontáneamente y la presa con criodo nos parece mucho más cómoda y efectiva que la que puede conseguirse utilizando pinzas. La recuperación morfológica y funcional es sorprendente, buena en una intervención aparentemente muy agresiva para el globo ocular, e incluso a los nueve días los medios están completamente transparentes y la agudeza visual alcanza 0,9 tras la corrección de un discreto astigmatismo corneal, aunque la hipotensión ocular es evidente.

La infección tardía parece contradecir las afirmaciones que anteceden, pero pensamos que la complicación fue debida a una mala técnica en el cierre de la herida operatoria: pensamos que la sutura del plano escleral debe protegerse con un recubrimiento de cápsula de Tenon y conjuntiva anclado por varios puntos en parénquima corneal, pues los puntos conjuntivo-conjuntivales presentan el peligro de no ser suficientes, produciéndose en los primeros días una retracción del colgajo conjuntival, dejando al descubierto la sutura escleral.

En lo que se refiere a la indicación quirúrgica creemos que la intervención no debe plantearse únicamente como una alternativa («Ciclectomía versus Enucleation»), sino como una medida, a la vez, curativa e informadora, de tal modo que del resultado anatomopatológico va a depender que realicemos o no la enucleación: bien por que se trate de un tumor de malignidad elevada, bien por que se haya podido evidenciar el que la exéresis no llegó a ser completa.

## BIBLIOGRAFIA

- Burch, P. G., y Maumenee, A. E.: «Amer. J. Ophthal.», 63, 447 (1967).  
 Cleasby, G. W.: «J. Internat. Coll. Surgeons», 41, 502 (1964).  
 Cleasby, G. W.: «Arch. Ophthal.», 60, 403 (1958).  
 Davies, W. S.: «Ann. Ocul.», 123, 65 (1964).  
 Dolcet-Boxeres, L., y Dolcet Cort, M.: ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 33, 685 (1973).  
 Flierings, H. J.: «Ophthalmologica», 141, 53 (1961).  
 Hay, J. R.: «Trans. Ophthal. Soc. N. Z.», 23, 69 (1971).  
 Hurz, G. H.: «Amer. J. Ophthal.», 59, 917 (1965).  
 Lincoff, H., y cols.: «Arch. Ophthal.», 79, 196 (1968).  
 López Nieto, C.: ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 32, 479 (1972).  
 López Nieto, C.; Carbajo, M., y Sánchez Salorio, M.: ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 34, 775 (1974).  
 Lund, O. E.: «Von Graefes Arch. Ophth.», 170, 71 (1966).  
 Muller, H. K., y cols.: «Ann. Ocul.», 195, 686 (1962).  
 Pierse, D.: «Trans. Ophthal. Soc. U. K.», 91, 207 (1971).  
 Resse, A. B., y cols.: «Amer. J. Ophthal.», 64, 1021 (1967).  
 Sánchez Salorio, M.; López Nieto, C., y Carbajo Vicente, M.: ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 32, 479 (1972).  
 Scheie, H., y Yanoff, M.: «Arch. Ophth.», 77, 81 (1967).  
 Spaulding, D. G.: «Arch. Ophth.», 77, 76 (1967).  
 Stallard, H. B.: «Brit. J. Ophth.», 50, 656 (1966).  
 Winter, F. C.: «Arch. Ophth.», 70, 19 (1963).

Dr. M. Sández Macho  
 Monteros Ríos, 24, 4.º dcha.  
 Santiago de Compostela

## REINTERVENCION DEL DESPRENDIMIENTO DE RETINA \*

POR EL DOCTOR

J. M.<sup>a</sup> SIMON (Barcelona)

### RESUMEN

El autor estudia de forma esquemática la problemática de las reintervenciones del desprendimiento de la retina y, particularmente, la conducta terapéutica a seguir cuando aparece una complicación subsidiaria de tratamiento quirúrgico.

### RÉSUMÉ

L'auteur étudie d'une manière schématique les problèmes des reinterventions de décollement de la rétine et, en particulier, la conduite thérapeutique à suivre quand une complication subsidiaire de traitement chirurgicale se présente.

### SUMMARY

Ablatio retinae reinterventions problematic and therapeutic behavior in complications subsidiary to surgical treatment are studied in schematic form.

Esta breve comunicación tiene por objeto presentar un esquema de la problemática de la reintervención de los desprendimientos de la retina basado, fundamentalmente, en nuestra propia experiencia.

Entendemos por **reintervención** del desprendimiento de retina, en sentido estricto, a la operación que se practica en un ojo recientemente intervenido de la retina por haber fracasado la primera intervención o por haber aparecido durante el posoperatorio precoz un nuevo desprendimiento. Es difícil establecer el período de tiempo que se puede llamar **posoperatorio precoz**, pero desde el punto de vista práctico consideramos que comprende, en general, los tres primeros

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.

meses, pues éste suele ser el tiempo necesario para que la cicatrización coriorretiniana haya llegado a su término.

En sentido amplio, dentro de las reintervenciones, hay que incluir las operaciones practicadas durante el posoperatorio precoz, no precisamente sobre la retina, sino para dar solución satisfactoria a una complicación posoperatoria capaz, ya sea de malograr el resultado obtenido o bien de terminar definitivamente con la función visual del ojo antes de intentar la reaplicación de un desprendimiento de retina persistente o neonato.

## CAUSAS

La necesidad de tener que reintervenir un ojo recién operado de desprendimiento de la retina puede ser debida a:

a) **Fracaso de la operación practicada.** Este puede ser:

1. **Total**, cuando no se ha conseguido el cierre completo y definitivo de la solución de continuidad del neuroepitelio (uno o varios desgarros y/o agujeros).

2. **Parcial**, si el primitivo desgarro ha sido obturado, pero continúa existiendo un desprendimiento de retina por uno de los dos motivos siguientes:

- Existencia de otro desgarro, que no había sido descubierto o no se había podido ver por la insuficiente transparencia del vítreo al practicar los exámenes oftalmoscópicos preoperatorios.
- Y/o **formación precoz de otro desgarro** con el consiguiente desprendimiento retiniano (en este caso el desgarro pocas veces es un agujero, porque, generalmente, se debe a una **retracción del vítreo**, previa a la operación o bien determinada, o agravada, por el efecto del frío o el calor excesivos de las coagulaciones transclerales practicadas).

b) Aparición de una **complicación posoperatoria no retiniana**, cuya solución satisfactoria, en el caso dado, sólo puede obtenerse por vía quirúrgica. Las dos principales complicaciones de este tipo son:

1. **El glaucoma secundario posoperatorio**, que puede aparecer estando la retina reaplicada o no y que únicamente se presenta tras operaciones de desprendimiento de retina basadas en la depresión local o circular de la esclerótica.

2. **Síndrome trófico posoperatorio**, del que pueden existir tres formas etiopatogénicas:

- síndrome trófico **vascular**, también llamado síndrome de la cuerda de Manson o isquemia del segmento anterior del ojo, caracterizado por la congestión pasiva del segmento anterior, que se acompaña de cierto grado de iridociclitis y de hipotensión ocular más o menos intensa.
- Síndrome trófico **nervioso** o síndrome de la parálisis nerviosa ciliar, originado por la lesión de los nervios ciliares largos; sus

síntomas típicos son la **midriasis** (paralítica) y la **hipoestesia corneal**.

- Y un síndrome **mixto** o síndrome trófico vasculonervioso (este tipo sería el más frecuente).

### INDICACIONES

La conveniencia de reintervenir un ojo previamente operado de desprendimiento de la retina puede ser:

a) **Absoluta**: por ser la nueva operación posible (vítreo suficientemente claro) y por tratarse del único ojo que potencialmente es útil).

Cabe la posibilidad de que el enfermo se niegue, en principio, a aceptar la nueva intervención que se le propone, en cuyo caso el médico debe procurar convencer al enfermo y a sus familiares de la imperiosa necesidad del tratamiento quirúrgico.

b) **Relativa**: por causa de uno o varios de los factores siguientes:

1.º Edad avanzada: en los sujetos muy viejos la operación puede no ser recomendable (riesgo operatorio, estado general deficiente, etcétera) siempre que el ojo congénere tenga una visión aceptable.

2.º Estado del otro ojo (por ejemplo, ojo congénere normal y sin defecto intenso de refracción y ojo operado con retinocoroidosis miópica).

3.º Enfermedad extraocular grave.

4.º Existencia de un desgarro gigante, particularmente si coexiste con inversión de retina.

### CONDUCTA A SEGUIR

Depende, en gran parte, del tipo de intervención que se ha efectuado primero, por lo que distinguiremos los casos siguientes:

a) La **primera intervención** fue una simple **retinopexia**. La conducta a seguir depende de si persiste el mismo desgarro o el desprendimiento se debe a la formación posoperatoria de otro desgarro:

1. **Persistencia del primitivo desgarro**: se recurrirá a un método de depresión local combinado, de preferencia, con la práctica de unas criocoagulaciones (la diatermia es menos aconsejable debido al estado en que se encuentra la esclerótica a consecuencia de la primera operación).

2. El **desgarro es nuevo** y fuera de la zona o sector del enfermo: se practicará una depresión local combinada con la práctica de unas diatermocoagulaciones ligeras.

b) La **primera operación efectuada fue una circuncisión**, en cuyo caso hay que distinguir también entre los dos casos siguientes:

1. El desgarro es el mismo que existía. El fracaso de la primera operación será debido a la insuficiencia de la circuncisión o a que ésta quedó demasiado anterior en relación con el desgarro o, lo que es lo

mismo, el desgarro quedó por detrás del lazo. En el primer supuesto la conducta terapéutica será la de apretar un poco más el lazo y practicar unas crió o diatermocoagulaciones. En el segundo se retirará el lazo y se colocará otro con una disposición idónea.

2. Existe una nuevo desgarro a distancia. Se practicará una depresión local complementaria o una nueva circuiación (tras retirar la primera).

En general preferimos el empleo de la diatermia cuando la esclera a través de la cual ha de pasar el frío o el calor se encuentra virgen de cualquier tratamiento. La criopexia, quizá por dominarla peor, nos ha dado un mayor número de fracasos.

No hemos hablado al enfermo de la fotocoagulación por tener poca experiencia con ella y por no estar al alcance de muchos oculistas prácticos.

Habrás visto que la reintervención comprende siempre un método de depresión local o bien circular, entre otros motivos, porque permite abreviar el reposo posoperatorio.

Las simples retinopexias rarísimamente se hallan justificadas tratándose de reintervenciones.

Por supuesto, la curación del desprendimiento de retina sólo se consigue, a veces, después de dos, tres o cuatro operaciones, siendo, en principio, lo más ortodoxo que sea el cirujano que practicó la primera operación quien se enfrente con las reintervenciones, pues, aparte de conocer muy bien el estado del fondo del ojo enfermo, es la única persona que conoce las complicaciones per y posoperatorias ocurridas con motivo de la operación previamente efectuada.

### **Conducta a seguir ante un síndrome trófico posoperatorio**

En los casos leves la aplicación tópica de cortisónicos puede resolver el problema. Sin embargo, en la mayoría de los casos el síndrome representa una verdadera urgencia ocular, por lo que, si la hipoestesia corneal es algo intensa o existe una hipotensión con midriasis y reacción uveal, se procederá a la sección o retirada de la banda de circuiación o del elemento de depresión. En los casos raros en que existe un síndrome trófico de tipo nervioso originado por las secciones efectuadas en la esclerótica (como, por ejemplo, tras una resección escleral) no existe ninguna terapéutica quirúrgica apropiada, pero, afortunadamente, se trata de casos muy raros.

Lo más importante es evitar que el síndrome trófico se presente. Para ello debe procurarse que las bandas de circuiación no aprieten mucho. La manera de conseguirlo viene excelentemente explicada en el libro de Urrets-Zavalía.

### **BIBLIOGRAFIA**

Urrets-Zavalía, A.: «Le décollement de la rétine». Masson. París, 1968.

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1133-1140 (1975)

## **ANEURISMA MICOTICO INTRACAVERNOSO CONSECUTIVO A UN ABSCESO ORBITARIO \***

POR LOS DOCTORES

J. L. PEREZ-SALVADOR y J. L. MENEZO

### **RESUMEN**

Tras comentar el mecanismo de producción y la rareza de los aneurismas micóticos carotídeos en su segmento intracavernoso se presenta la exploración oftalmológica completa en una paciente de catorce años que presentó un aneurisma micótico intracavernoso, consecutivo a una tromboflebitis del seno cavernoso secundaria a un absceso orbitario. Fue intervenida de una forma radical, con éxito.

### **RÉSUMÉ**

Après avoir commenté le mécanisme de production et la rareté des aneurismes carotidiens mycotiques, dans leur segment intracaverneux, l'exploration ophtalmologique complète d'une patiente de 14 années, avec une aneurisme mycotique intracaverneux consécutif à une thrombophlébite du sinus caverneux, secondaire à un abcès orbitaire est présentée. Elle fut intervenue d'une forme radicale.

### **SUMMARY**

Production's mechanism and rarity of mycotic carotidean aneurisms in their intracavernous segment are commented. Complete

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.



ophthalmological exploration of an 14 years aged patient with a mycotic intravenous aneurism due to a cavernous sinus thrombophlebitis, secondary to a orbitaly abscess in presentd. She was o successfully operated in radical form.

El término «micótico» tiene una doble acepción en Medicina. Por una parte se usa para designar un grupo de enfermedades causadas por hongos. Por otra, se aplica este adjetivo para definir a los aneurismas cuyo origen no se encuentra en un defecto congénito de la pared arterial, sino en una destrucción inflamatoria de la misma. El mecanismo de dicha infección puede ser por vía intra o extravascular.

Los aneurismas micóticos intracraneales son muy raros, situándose su frecuencia según las estadísticas entre el 2 y el 4,5 por 100 de todos los aneurismas (1 y 2). En cuanto a los aneurismas carotídeos micóticos, y concretamente los del segmento intracavernoso, serían excepcionales.

Rougier y colaboradores (3), en una revisión sobre 130 aneurismas del sistema carotídeo, encuentran 17 del segmento intracavernoso, de los que sólo en dos casos su origen es bacteriano. La existencia en uno de los pacientes de dos aneurismas del lado opuesto les hace admitir el mecanismo de la septicemia, es decir, de la infección intravascular.

El mecanismo de infección extravascular sería mucho más raro. Suwanwela (4) realiza, en 1972, una revisión de la literatura mundial, encontrando sólo dos casos, a los que suma otros cuatro de aportación personal de aneurismas micóticos intracavernosos de origen extravascular, de los que sólo uno fue tratado quirúrgicamente mediante ligadura de la carótida en el cuello.

El caso objeto de este trabajo se trata de una paciente de catorce años que desarrolló un aneurisma carotídeo gigante en su segmento intracavernoso de origen extravascular, ya que el cuadro clínico inicial fue el de una tromboflebitis del seno cavernoso, consecutiva a un absceso de órbita, siendo tratada quirúrgicamente de forma radical con éxito.

#### CASO CLINICO

Enferma de catorce años de edad. Refiere que cinco días antes y coincidiendo con un proceso infeccioso rinofaríngeo, presentó bruscamente un cuadro séptico con fiebre de 39,5°, mal estado general, agitación y confusión. A las veinticuatro horas observan los familiares que el párpado superior del ojo derecho está caído con protusión ocular e imposibilidad absoluta de los movimientos oculares de dicho ojo.

Ingresa de urgencia en nuestro Servicio con un cuadro de exoftalmos bilateral, más marcado y doloroso en lado derecho, con rubefacción y edema palpebral y frontal del lado derecho, así como quémosis conjuntival. Presentaba un marcado estasis venoso en párpados superiores (figura 1). Completaba el cuadro una oftalmoplegia total del ojo derecho con ptosis palpebral y midriasis. La sensibilidad corneal estaba conservada. En fondo de ojo existía una hiperemia papilar

con ligera borrosidad de bordes e ingurgitación vascular. La agudeza visual era normal en ambos ojos.

Se realizó un estudio radiológico de cráneo, órbita y agujeros ópticos que fue normal. La analítica sanguínea mostró una elevada leucocitosis (24.000) y un aumento de la velocidad de sedimentación superior a 100 mm. en la primera hora.

Ante lo agudo del cuadro se realizó una incisión de párpado superior derecho, evacuando una colección purulenta cuyo estudio bacteriológico demostró la existencia de estafilococo dorado, sensible en el antibiograma a la penicilina y ampicilina.

Durante varios días se trató con altas dosis de antibióticos, regresando parcialmente el exoftalmos derecho y mejorando el cuadro hemático, aunque persistiendo la oftalmoplegia.



Figura 1. — Aspecto de la paciente a su ingreso: gran edema parpebral con ptosis y exoftalmos en ojo derecho.

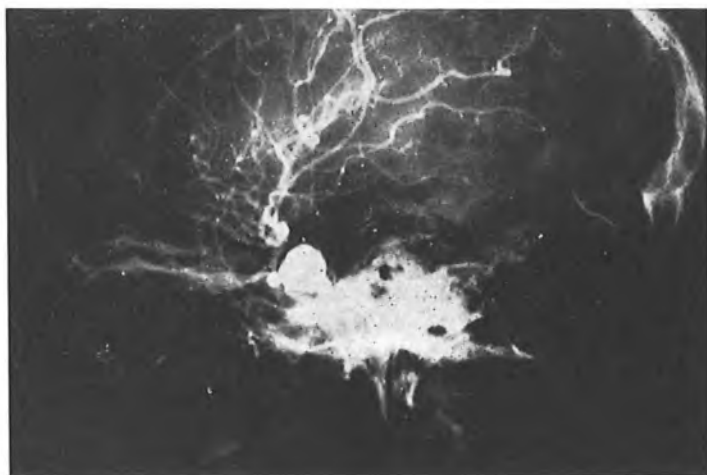


Figura 2.—Arteriografía carotídea derecha en proyección lateral, en donde se observa claramente el aneurisma.

Se practicó entonces una arteriografía carotídea derecha que puso de manifiesto un aneurisma globuloso y de gran tamaño a nivel de la carótida interna en su porción infraclinoidea, no observándose extravasación de contraste en el interior del seno cavernoso (figuras 2 y 3).

Con el diagnóstico de aneurisma micótico carotídeo intracavernoso derecho tras tromboflebitis del seno cavernoso, secundaria a absceso orbitario, se trasladó al Servicio de Neurocirugía (doctor Bordes) para su tratamiento quirúrgico.

En dicho Servicio y tras comprobar mediante angiografía carotídea contralateral y estudio E.E.G. con compresión de la carótida ipsolateral, la presencia de una buena circulación colateral y después de contribuir al desarrollo de la misma mediante la compresión varios minutos al día de la carótida derecha durante una semana, se practicó una Cirugía radical, excluyendo el aneurisma por completo mediante un «trapping» del segmento arterial afecto, con un clipage de la carótida intracraneal y ligadura en el cuello, previa embolización con músculo (doctor Sanchis).

El posoperatorio es satisfactorio, observándose la disminución del exoftalmos y a los pocos días una regresión de la ptosis y comienzo de la motilidad ocular extrínseca.

La arteriografía carotídea contralateral, realizada a las dos semanas de la intervención, muestra la exclusión del aneurisma y la presencia de una satisfactoria circulación colateral (figura 4).



Figura 3.—Arteriografía carotídea derecha en proyección anteroposterior, observándose el enorme tamaño del aneurisma intracavernoso.



Figura 4.—Arteriografía carotídea contralateral tras la intervención, en la que se observa la posición de los clips, la exclusión del aneurisma y la presencia de una satisfactoria circulación colateral.

Tras ser dada de alta hospitalaria, la paciente es explorada periódicamente en nuestro Servicio, observándose una regresión progresiva del cuadro oftalmológico.

En la actualidad, a los dos años de la intervención (figura 5), la agudeza visual es de uno en ambos ojos. No existe exoftalmia. La motilidad ocular extrínseca está conservada en todas las posiciones, quedando como secuela una discreta paresia del tercer par derecho que se pone de manifiesto en la pantalla de Foster (figura 6), así como una midriasis paralítica en ojo derecho, reaccionando normalmente la pupila de ojo izquierdo.

El fondo de ojo muestra tan sólo una discreta ingurgitación vascular, con papilas ópticas de límites y coloración normales, confirmándose su aspecto mediante el estudio angiofluoresceínico. No existen diferencias significativas en la



Figura 5.—Paciente a los dos años de la intervención. Sólo persiste la midriasis paralítica en ojo derecho.

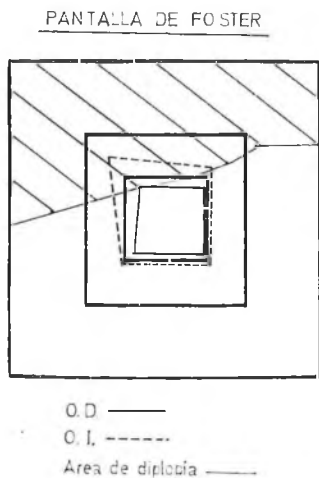


Figura 6.—Pantalla de Foster que pone de manifiesto la persistencia de la afectación del III par derecho.

P.A.C.R. entre ambos ojos, existiendo en los dos una hipotensión marcada. La exploración funcional completa no muestra ninguna alteración valorable en A.O., siendo asimismo normal la exploración electrofisiológica (E.R.G. y P.E.V.).

## COMENTARIOS

Según ya hemos apuntado al principio de esta comunicación, existen dos mecanismos de producción de los aneurismas micóticos intracraneales. El primero y más frecuente es por infección intravascular: Durante el curso de una septicemia, o bien en los casos de endocarditis bacterianas, un émbolo séptico quedaría anclado en un punto del árbol vascular cerebral, produciéndose una infección de la pared arterial desde dentro hacia fuera. De aquí deriva el término de micóticos, dada la estrecha relación que tienen con estas endocarditis bacterianas llamadas micóticas por Osler.

El segundo mecanismo de producción sería por infección extravascular, a consecuencia de un foco infeccioso contiguo a la arteria que produciría una arteritis circunscrita. Así se han descrito casos de aneurismas micóticos intracraneales consecutivos a meningitis purulentas y tuberculosas (4), puesto que al cruzar las arterias cerebrales los espacios subaracnoideos y estar bañadas por el l. c. r., teóricamente cualquier infección a este nivel puede ocasionar arteritis.

En cuanto a la formación de los aneurismas micóticos del segmento carotídeo intracavernoso, por infección extravascular, es condición indispensable que se produzca previamente una tromboflebitis del seno cavernoso para que secundariamente la infección llegue a la pared de la arteria.

Este fue el mecanismo de producción del caso que presentamos, que, al igual que en los seis restantes publicados, el cuadro comenzó con una infección en la cara, órbita o seno paranasales, cursando con el cuadro de tromboflebitis del seno cavernoso: cuadro séptico general grave, exoftalmos y oftalmoplegía.

Al ceder con tratamiento médico el cuadro agudo de tromboflebitis del seno cavernoso persistió la afectación de los pares III, IV y VI, con exoftalmos, lo que nos llevó a la indicación de practicar una arteriografía carotídea.

Los cuadros clínicos que se presentan en los aneurismas intracavernosos son muy variables y disociados, dependiendo de su localización y tamaño y, sobre todo en los casos de ciertos aneurismas gigantes, donde su gran desarrollo explica la riqueza semiológica y hace muy difícil clínicamente la localización precisa.

De las 17 observaciones presentadas por Rougier y colaboradores (3), la oftalmoplegía era total en cinco casos, mientras que en tres el síndrome se limitaba a una alteración del III par, en dos la alteración era aislada del VI y en un caso coexistía una alteración del III

y VI par. La alteración del V fue inconstante y en los tres casos donde existía era parcial, interesando sólo la rama oftálmica. La exoftalmía fue encontrada en cinco ocasiones. En tres casos el aneurisma estaba en relación con el nervio óptico, produciendo una atrofia.

De los seis casos comunicados en la literatura de aneurisma micótico intracavernoso, de origen extravascular, sólo en tres de ellos hacen referencia al germen responsable. En todos ellos, como en el nuestro, se pudo demostrar un estafilococo aureus (coagulasa positivo).

En cuanto a la edad, en cinco de los seis casos publicados, incluyendo el nuestro, se han presentado en enfermos menores de quince años. Los aneurismas intracraneales son muy raros en los niños. McDonald y Korbs (5), de un total de 1.125 aneurismas revisados, sólo encuentra 28 casos en menores de quince años. En el 40 por 100 de ellos el origen fue infeccioso, de lo que se deduce que los aneurismas micóticos, dentro de su rareza, son más frecuentes en niños.

Si analizamos los casos publicados observamos que es frecuente la evolución favorable espontánea en este tipo de aneurismas, bien sea por trombosis o por calcificación (4 y 6). No obstante, existe el riesgo de dos accidentes muy graves: La fistulización en el seno cavernoso y la ruptura con hemorragia mortal (7 y 8), así como si alcanzan gran tamaño la producción de un síndrome del seno cavernoso de Jefferson (9).

De ahí que esté indicado el tratamiento quirúrgico (10) que ante la dificultad de abordaje directo por su situación el objeto de la intervención será excluir la malformación de la corriente circulatoria, siempre tras comprobar la presencia de una buena circulación colateral tal como se hizo en nuestro caso.

La evolución posterior ha sido muy buena, presentando como única secuela una paresia del III par con mayor afectación intrínseca.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Housepian, E. M., y Pool, J. L.: A systematic analysis of intracranial aneurysms from the autopsy file of the Presbyterian Hospital, 1914 a 1956. «J. Neuropath. Esp. Neurol.», 17, 409-429 (1958).
2. Roach, M. R., y Drake, C. G.: Ruptured cerebral aneurysms caused by microorganisms. «New. Engl. J. Med.», 273, 240-244 (1965).
3. Rougier, J.; Lapras, C.; Duquesnel, J.; Thierry, A.; Durand, L.; Michel, D., y Dechaume, J. P.: Les anéurysmes intra-caverneux. A propos d'une série de 17 observations. «Bull. Soc. Ophtal. France.», 64/10, 845-850 (1964).
4. Suwanwela, Ch.; Suwanwela, N.; Charuchiuda, S., y Hohgsaprabhas, Ch.: Intracranial mycotic aneurysms of extravascular origin. «J. Neurosurg.», 36, 552-559 (1972).
5. McDonald, C. A., y Korb, M.: Intracranial aneurysm. «Archs. Neurol. Psychiat.», 298-328. Chicago (1939).
6. Devadiga, K. V.; Mathai, K. J., y Chandy, J.: Spontaneous cure of intracavernous aneurysm of the internal carotid artery in a 14-month-old child: Case report. «J. Neurosurg.», 30, 165-168 (1969).

7. **Meadows, S. P.:** Intracavernous aneurysms of the internal carotid artery. Their clinical features and natural history. «Arch. Ophthal.», 62/4, 566-574. Chicago, 1959.
8. **Walsh, F. B., y Hoyt, W. F.:** «Clinical Neuro-Ophthalmology», 1743. The Williams & Wilkins Company. Baltimore, 1969.
9. **Jefferson, G.:** On the saccular aneurysms of the internal carotid in the cavernous sinus. «Br. J. Surg.», 26, 267-302 (1938).
10. **Sanchis Fargueta, J.; Orozco, M., y Alvarez Garijo, J. A.:** Revisión de los aneurismas micóticos intracavernosos (aportación de un caso). «Rev. Esp. Oto-Neuro-Oftal.», 30, 229-235 (1972).

Dirección del autor:  
Servicio de Oftalmología  
Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social La Fe  
Avda. Alferez Provisional, 21  
Valencia-9

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1141-1150 (1975)

## **DEPRESOR ESCLERO-COROIDEO PARA IDENTACION DE INTENSIDAD GRADUABLE EN LA CIRUGIA DEL DESPRENDIMIENTO DE LA RETINA \***

POR EL DOCTOR

JOSE JORDANO BAREA

### **RESUMEN**

Se describe una técnica personal, concebida y desarrollada con el fin de producir una indentación de intensidad variable, que permite mantener en cada caso el grado de depresión escleral adecuado.

Consiste en aplicar sobre la superficie escleral descubierta, en la zona del desgarró, el depresor esclero-coroideo diseñado por el autor. Con este dispositivo la indentación puede ser aumentada o disminuida a voluntad, según aconseje el control milimétrico, oftalmoscópico y tonométrico.

El resultado obtenido en los primeros casos operados es muy alentador, aunque hará falta más experiencia para poder sentar conclusiones firmes.

### **RÉSUMÉ**

L'auteur décrit une technique personnelle, conçue et pratiquée dans le but de produire une indentation d'intensité variable qui permette maintenir dans chaque cas le grade de depression scleral adequat.

La technique consiste a apliquer sur la surface sclerale decouverte, dans la zone dela dechirure, le depresseur sclero-coroidien dessiné par l'auteur. Avec ce dispositif l'indentation peut etre augmentée ou dimi-

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.



nuée á volonté selon conseille le contrôle milimétrique, oftalmoscopique et tonométrique.

Le resultat obtenu dans les premiers cas operés est tres encourageant, bien quil soit necessaire une plus grande experience afin de pouvoir formuler de solides conclusions.

### SUMMARY

A personal technic is described. It was developed in order to change scleral indentation as required during surgery.

The sclero-choroidal depressor designed by the author is applied on the bare sclera over the tear zone. This device allows as many sucesive changes in the high of the indentation as required according to milimetric, ophthalmoscopic and tonometric controls.

Early results are very encouraging but further experience is needed before definitive conclusions can be drawn.

En la ya larga historia de la Cirugía del desprendimiento de la retina, iniciada en 1805, antes del descubrimiento del oftalmoscopio, cuando Janes Ware, conocedor de la enfermedad por sus estudios anatomopatológicos, trató de curar, mediante punciones, los casos clínicos en los que sospechaba su existencia, una larga serie de aportaciones se han sucedido hasta nuestros días, intentando mejorar el porcentaje de curaciones y alcanzar cotas satisfactorias. Pero el importante grupo de casos que, por fallo quirúrgico, aún no pueden ser curados justifica que oftalmólogos de todo el mundo sigan experimentando y proponiendo nuevas técnicas y métodos, tendentes a superar los resultados obtenidos hasta el presente.

Así, a los viejos métodos de cauterización simple con los distintos elementos empleados siguieron las nuevas técnicas de todos conocidas, en las que a la cauterización con diatermia, luz o frío, se asocia como nuevo factor la reducción del globo ocular, con la clara intención de aproximar la coroides a la retina desprendida, como base indispensable a la curación, consiguiéndolo en unos casos por acortamiento del globo ocular y en otros con el llamado «buckling» o inversión de la esclerótica y coroides haciendo prominencia en el interior del ojo. Con resultados tan positivos que estas técnicas han señalado la dirección del camino a recorrer en el futuro para alcanzar la meta deseada.

Un paso adelante se ha dado en este sentido, al pretender superar los métodos usuales de indentación con nuevas técnicas que permitan producir variaciones de intensidad controlada, para establecer la indentación adecuada en cada caso. Corresponde el mérito a Höpping, de Essen, que en 1965 dio a conocer su implante elástico que, insuflándole aire, experimenta variaciones de volumen. Igualmente a Bañuelos,

Schepens y Refojo, por sus trabajos experimentales realizados durante los años 1871-72 en conejos y monos, el «La Retinal Fundación» de Boston (EE. UU.) sobre implantes epi e intraesclerales expandibles, con los que también logran variaciones de intensidad en la indentación, mediante inyección de líquido en su interior.

En este lugar conviene recordar los dispositivos metálicos, empleados por Castroviejo, Kloti y Montero Marchena, para conseguir acortamiento de globo o indentación.

En el presente trabajo damos a conocer una técnica personal, concebida después de tener noticia de la idea de Bañuelos y colaboradores y desarrollada con el mismo fin de producir una indentación de intensidad variable que permita mantener en cada caso la depresión esclero-coroidea adecuada y conveniente.

Consiste en aplicar sobre la superficie escleral descubierta, en la zona del desgarro, el depresor que hemos diseñado, con el que obtenemos una indentación cuya intensidad podemos graduar a voluntad, aumentando o disminuyendo su efecto, según aconseje el control milimétrico, oftalmoscópico y tonométrico.

## MATERIAL Y METODO

El depresor esclero-coroideo está formado simplemente por un tornillo con su correspondiente tuerca, construido con paladio (figura 1). Este tornillo, que sólo pesa 400 miligramos, tiene ocho milímetros de

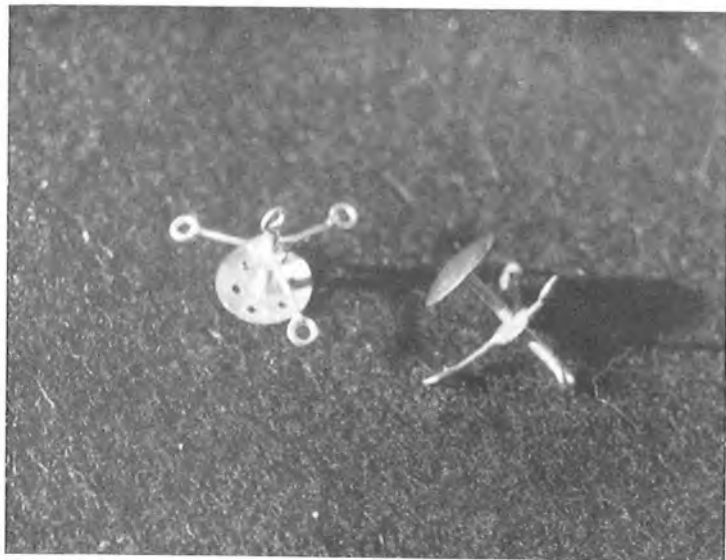


Figura 1.

longitud y medio milímetro de grosor; su cabeza es una lámina muy fina de seis milímetros de diámetro, formando un casquete esférico de la misma curvatura que el globo ocular (11 mm.) y su superficie lleva ocho perforaciones para quitarle peso; el extremo del tornillo termina en un anillo de un milímetro de diámetro, por el que se puede introducir un estilete para hacerle girar. La tuerca tiene medio milímetro de grosor en su centro, de la que salen tres aletas formando trípode, que abarcan un círculo de 15 milímetros de diámetro, siendo éstas muy finas y arqueadas como la superficie ocular, a la que irán adosadas, terminando cada una en un anillo de un milímetro de diámetro, que sirve para fijarlas a la esclerótica, mediante un doble punto de sutura.

Teóricamente, el máximo de superficie ocular, que puede ser deprimida, será la comprendida en el círculo que delimitan los puntos de sutura, que fijan a la esclerótica los extremos de las tres aletas de la tuerca, cuyo diámetro, como hemos dicho, es de 15 milímetros (figura 2) y la intensidad de la depresión producida dentro de este círculo sólo puede alcanzar, como máximo, el doble de la altura de la

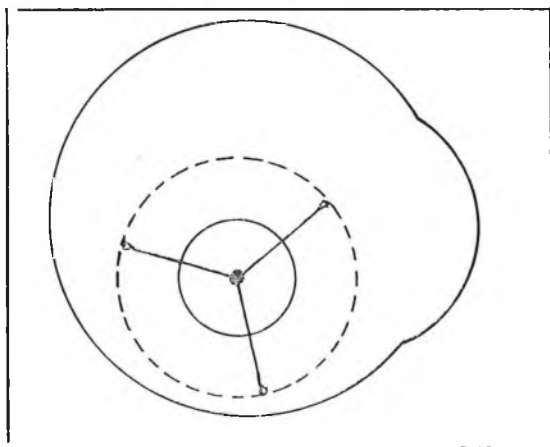


Figura 2.

flecha o sagita del arco de esclerótica correspondiente a una cuerda de 15 milímetros; su valor matemático viene dado por la fórmula

$$F = R - \sqrt{R^2 - \frac{C^2}{2}},$$

en donde F es la flecha, R el radio del ojo y C la cuerda del arco (figura 3), resultando 3 milímetros para nuestro caso. Por consiguiente la cantidad máxima que se puede identificar con este dispositivo es el

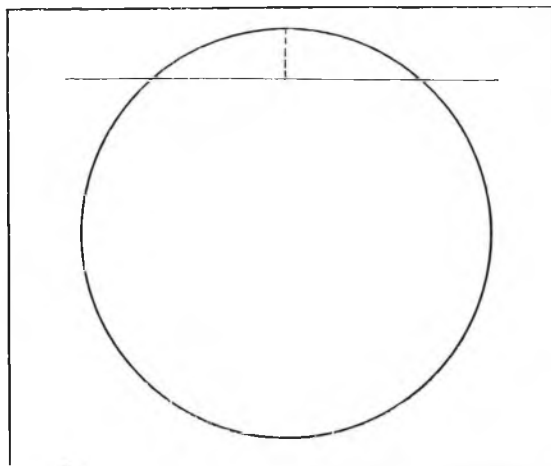


Figura 3.

doble de la cantidad dicha, o sea, 6 milímetros, lo que equivale a invertir la curvatura de la esclerótica en una extensión correspondiente a un casquete de esfera con 15 milímetros de diámetro en su base o plano secante (figura 4). Cantidad muy importante si tenemos en cuenta que el radio de la esfera ocular es de 11 milímetros solamente.

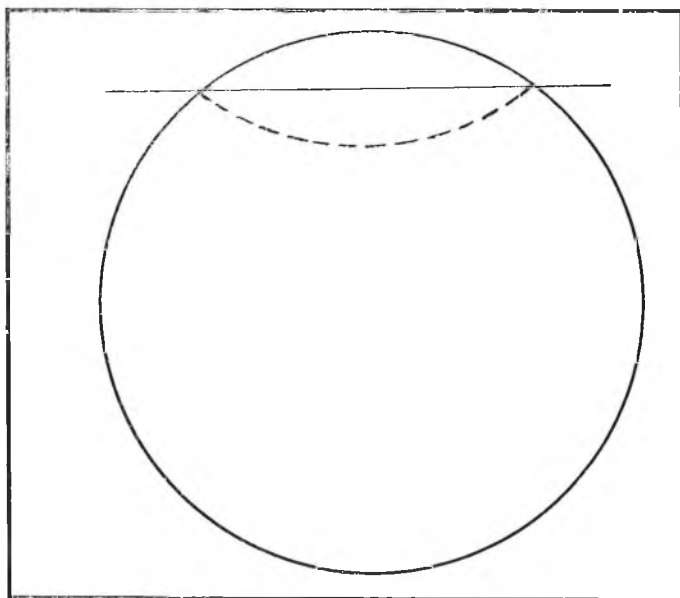


Figura 4.

Aunque en la práctica no sea preciso alcanzar mayor grado de indentación, teóricamente podría ser aumentada en extensión y profundidad, con sólo aumentar la longitud de las aletas de la tuerca y del tornillo.

Estudiado el enfermo y localizado y comprobado el desgarro o desgarros, como de costumbre, operamos bajo anestesia general, practicando con tijera la insición de conjuntiva y cápsula de Tenon, en sentido ecuatorial, a unos 6 milímetros del limbo corneal, para alejarla del punto de aplicación del depresor. Descubierta la esclerótica en el sector a intervenir, previa comprobación, se marca el punto de localización del desgarro y se procede a aplicar diatermia o frío, según esté indicado.

El depresor se esteriliza por ebullición prolongada. Un hilo anudado al anillo del extremo del tornillo, y sostenido por el ayudante, facilita su manejo hasta ser fijado. La tuerca debe estar metida a fondo, en contacto con la cabeza del tornillo; la parte convexa de esta última se apoyará sobre la esclera, justamente en el punto de localización del desgarro o bien en el centro de la zona de desgarros, si éstos son más de uno y están próximos; orientaremos la dirección de las aletas de la tuerca en el sentido más conveniente, girándolas más o menos, para alejarlas del limbo corneal, inserciones musculares y vorticosas. Manteniendo la pieza en posición exacta se procede a suturar las aletas de la tuerca a la esclerótica, pasando dos puntos de sutura por cada uno de los anillos de los extremos de éstas, anclándolos en la esclera mediante aguja espatulada de 8 milímetros, con hilo de Mersilene de 5/0, debiendo pasar la aguja a mitad del grosor de la esclerótica, sin perforarla ni desgarrarla. Facilita mucho el paso de la aguja por los anillos no apretar el nudo del primer punto hasta tener colocado el segundo. Fijada una de las aletas, conviene comprobar que la cabeza del depresor se apoya en la zona justa del desgarro, antes de suturar las dos restantes, para dejar la tuerca firmemente unida a la esclerótica. A continuación debe ser vaciado el líquido sub-retiniano si así lo estima el operador y siempre cuidadosamente y con la técnica preferida por el mismo. Una vez conseguido esto iniciamos la indentación desenroscando el tornillo (figura 5), para lo cual introducimos por el anillo de su extremo un estilote o bien una aguja de inyecciones hipodérmicas, cuya punta doblamos en ángulo recto para facilitar la maniobra y accionándola en la dirección de las manecillas del reloj veremos avanzar lentamente la cabeza del tornillo a medida que va hundiéndose la esclerótica, pudiendo ser controlada con el oftalmoscopio la intensidad de la indentación producida, o calcularla milimétricamente; midiendo con un compás la longitud del tornillo sobrante, el que no pasó por la tuerca, y restándola de su longitud total de 8 milímetros conocemos exactamente la profundidad de la indentación lograda; cuya intensidad, repetimos, siempre podrá ser aumentada o disminuida a

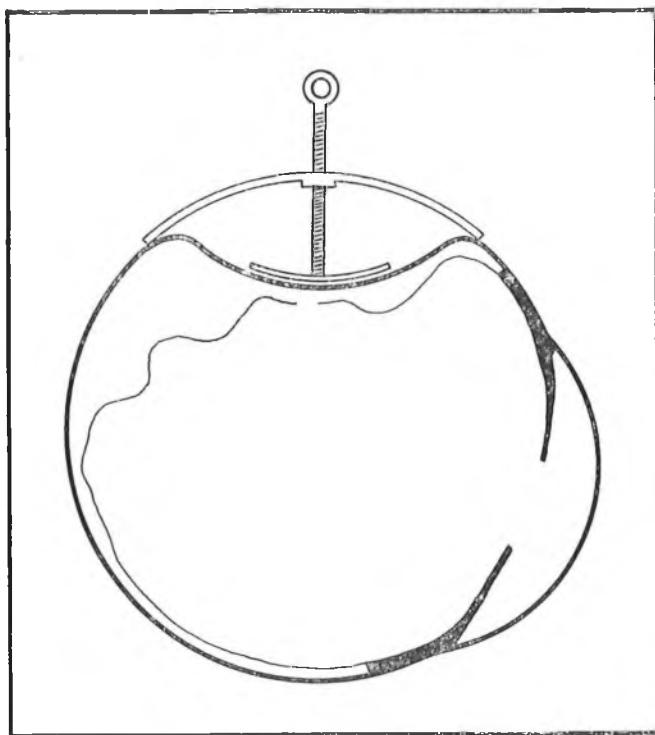


Figura 5.

voluntad, dentro de los límites señalados, antes de dar por terminada la intervención.

Una vez establecida la identificación definitiva procedemos a seccionar el extremo del tornillo a ras de la tuerca, valiéndonos de un cortafrío, procurando no quede saliente. Nosotros utilizamos, con este fin, el modelo que suministraba la casa Moria con el miocampter, para seccionar los anillos de plata en los estrabismos.

Si hubo que hacer tenotomía, solo resta reinsertar el recto correspondiente para cerrar cuidadosamente la insición de la cápsula de Tenon y de la conjuntiva, con sutura continua de catgut de 4/0, cuidando que la línea de sutura no coincida con la pieza metálica, a fin de que ésta quede bien cubierta y protegida, siendo muy útil anclar uno o dos pases de sutura en esclera para evitar su desplazamiento.

Una vez terminada la intervención el ojo presenta un aspecto normal, pues la pieza colocada no produce deformidad ni resalte alguno. La radiografía (figura 6) muestra el depresor colocado «in situ» a uno de nuestros pacientes operados.

Mantenemos al enfermo dieciséis días en reposo corporal y ocular



Figura 6.

en cama, con vendaje binocular, renovando las curas cada cuatro días y pasado este tiempo se levanta, para seguir con gafas estenopeicas y reposo relativo un mes.

### CASUISTICA Y RESULTADOS

Llevamos operados seis enfermos con este método, iniciado en junio del presente año, y en ninguno de los casos se presentaron dificultades técnicas, caracterizándose la intervención por su rapidez, limpieza y mínimo traumatismo.

En todos los ojos operados se logró establecer con la mayor facilidad la depresión escleral y obtener un «buckling» en la zona prevista, de mayor intensidad y firmeza que los obtenidos con otros procedimientos usados por nosotros.

En todas las intervenciones se realizaron variaciones controladas de la intensidad de la indentación.

El posoperatorio fue siempre completamente silencioso, evolucionando los ojos sin reacción ni molestias. Ya en la primera cura se presentan los ojos pálidos, sin edema ni dolor.

Durante los dos meses que seguimos a los enfermos, hasta el alta, la tolerancia al depresor fue perfecta y en todos los ojos operados mantuvo su efectividad.

CUADRO I

N.º	Nombre	Sexo	Edad	Número desgarros	Localización	Resultado	Observaciones	Visión
1	F. V. C.	H	43	3 confluentes redondos.	O. I. 4 hs. pre-ecuatorial bolsa mediana.	Retina fija desgarrros sellados. Curó.	Miopia, sin reacción, ojo tranquilo, silencio posoperatorio.	c/c 2/3
2	V. J. R.	V	63	2 alargados y unidos	O. D. 10 hs. ecuatorial gran bolsa.	Retina firme, desgarrros sellados. Curó.	Emetropo, sin reacción, ojo muy tranquilo, silencio total.	1/3
3	A. Z. J.	V	45	2 en raqueta muy próximos.	O. D. 2 hs. pre-ecuatorial bolsa 1 cuadrante.	Retina firme, desgarrros sellados. Curó.	Miopia, sin reacción, silencio total posoperatorio.	c/c 1/3
4	J. S. I.	H	73	4 pequeños en panel.	O. I. 2 hs. ecuatorial gran bolsa.	Recaída a los 12 días, 2 nuevos desgarrros Reoperada sin resultado. No curó.	Miopia, fiebitis pierona derecha, 6 días operada, se movió mucho.	Luz y bultos
5	P. T. V.	V	67	1 oval mediano.	O. D. 9 hs. ecuatorial gran bolsa.	Retina fija, desgarrro sellado. Curó.	Afaquia op. bil. Diabético. Ojo tranquilo.	c/c 2/3
6	J. P. C.	V	14	Desincerción ora serrata.	O. I. 5-7 hs. borde retraído bolsa 2 cuadrantes.	Retina fija, reaplicó borde desinserción. Curó.	Miopia, sin reacción posoperatoria, muy tranquilo, desprendimiento traumático de 6 meses.	c/c 1/4



Los enfermos no fueron seleccionados y de seis casos operados, cinco curaron (83,34 por 100) con muy buen resultado anatómico y funcional y sólo uno de los casos, enferma de setenta y tres años, recidivó a los doce días, apareciendo dos nuevos desgarros; fue reoperada, sin resultado, aplicándole diatermia plana en la zona de los nuevos desgarros y vaciamiento de bolsa. No se le retiró el depresor por tolerarlo perfectamente y mantener buena indentación a nivel de los primeros desgarros, que aparecían sellados. Coincidió la recaída con una flebitis intensa de la pierna derecha.

El cuadro I resume el primer grupo de enfermos de desprendimiento de la retina operados con este procedimiento.

Aunque los resultados iniciales son alentadores, no podemos sentar conclusiones firmes hasta contar con una experiencia más dilatada; el tiempo se encargará de poner de manifiesto los posibles fallos y complicaciones que pueda presentar el método.

#### BIBLIOGRAFIA

- Ware, James: «Chirurgical observacion relative to the eye». 2.<sup>a</sup> ed. J. Mawman, ed. Londres, 1550.
- Höpping, W.: Die ballonplombe. Bericht über die ersten Ergebnisse mit einem neuen operations verfahren bei Netzhautablösung. «Mod. Probl. Ophthal.», 5, 289-292 (1967).
- Bañuelos, A.: Implantes líquidos en la Cirugía del D.R. El implante expandible. ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 33, 871-877 (1973).
- Bañuelos, A.; Refojo, M. F., y Schepens, C. L.: Expandable silicone implants for scleral buckling: I. Introduction of a new concept. «Arch. Ophthal.», 80, 500 (1973).
- Refojo, M. F., y Bañuelos, A.: Expandable silicone implants for scleral buckling: II. Experiments «in vitro». «Arch. Ophthal.», 90, 127 (1973).
- Castroviejo, R.: Retinal detachment surgery: Scleral Shortening by out-golding with titanium clips. «Trans. Amer. Acad. Ophthal.», 64, 472-476 (1960).
- Kloti, R.: «Silver clips for central retinal detachments with macular hole». VIII Biannual Meet Ing. Club Jules Gonin.
- Montero Marchena, J.: Identación metálica en el tratamiento de los agujeros maculares. ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 32, 285-288 (1972).

Dirección del autor:  
Duque de Fernán Núñez, 4  
Córdoba

UNIVERSIDAD DE SANTIAGO DE COMPOSTELA

FACULTAD DE MEDICINA

CATEDRA DE OFTALMOLOGIA

DIRECTOR: PROFESOR M. SÁNCHEZ SALORIO

---

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1151-1158 (1975)

## SINDROME DE JAFFE \*

POR LOS DOCTORES

J. M. QUIROGA HERNAEZ, D. PITA SALORIO, J. FERRER JAUREGUIZAR  
y A. SEGADE GARCIA

### RESUMEN

Se expone un síndrome de Jaffe en un estadio terminal comentando al mismo tiempo su diagnóstico, pronóstico e hipótesis patogenéticas que pueden condicionarlo.

El problema que plantea las relaciones anatómicas del área macular con el vítreo adyacente es, en el momento actual, una cuestión poco definida. Esto conduce a que la patología regional se apoye más en hipótesis preexistentes que en hechos demostrados.

Todo ello condiciona que el intento de definir de forma precisa esta patología no prejuzgue las alteraciones que se han podido constatar clínicamente.

Admitiendo estas dos premisas, el síndrome de Jaffe es una enfermedad del espacio retino-vítreo, caracterizada por una maculopatía cuyo origen se apoya en el desprendimiento idiopático de éste. Diversos autores han estudiado el síndrome (Irvine, Gass, Reese, Bonet, Schepens) resultando todos el papel de la tracción vítrea como elemento clave de la lesión macular.

### SUMMARY

A Jaffe's syndrom in terminal stage is exposed. Comments are made on diagnose, prognose and pathogenic hypotheses. The pro-

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.

blem posed by anatomical relations of macular area with the adjacent vitreum is now a little defined question. In consequence, regional pathology is more based on previous hypotheses than on proved facts.

Jaffe's syndrom is a retina-vitreum space's disease, characterised by a maculopathy based on the idiopathic detachment of the same. The syndrom has been studied by various a.a. All of them have emphasized vitreal traction as clue factor in macular lesion.

## RÉSUMÉ

Un syndrome de Jaffe dans sa phase terminale est présenté. Les commentaires sont faits sur le diagnose, le pronostic et les hypothèses pathogéniques qui peuvent le conditionner. Le problème posé par les relations anatomiques de la zone maculaire avec le vitré adjacent est, pour le moment, une question mal définie encore. En conséquence, la pathologie régionale est plutôt basée sur des hypothèses que sur des faits démontrés.

Le syndrome de Jaffe est une maladie du space rétinale-vitréen caractérisée par une maculopathie basée sur le détachement idiopathique de cet space. Plusieurs auteurs ont étudié le syndrome et tous ont souligné le rôle de la traction vitréenne comme principal facteur de la lésion maculaire.

## CASO CLINICO

Varón de cuarenta y cuatro años.

Antecedentes personales: Sin interés.

En el momento actual refiere pérdida de visión desde hace seis años, más acentuada en el ojo izquierdo.

Exploración anejos-polo anterior: Normal en ambos ojos.

Reflejos pupilares: Conservados.

Motilidad ocular: Normal

Agudeza visual: Ojo derecho, 0,300. Ojo izquierdo, percepción luminosa.

Corrección óptica: Ojo derecho, + 1,25 esf. + 0,50 cil. 85°: 0,500. Ojo izquierdo, no mejora.

Visión próxima: Ojo derecho, test 8. Ojo izquierdo, no ve test 10.

Corrección óptica: Ojo derecha, + 4 esf. + 0,50 cil. 85°: test 3. Ojo izquierdo, no mejora.

Test de Amsler: Ojo derecho, normal. Ojo izquierdo, no se puede realizar.

Test de Farnsworth: Ojo derecho, sin alteraciones significativas. Ojo izquierdo, no se puede realizar.

Campo visual: Perímetro de Goldman: Ojo derecho, normal. Ojo izquierdo, no se puede explorar.

Analizador de Friedmann: Ojo derecho, normal. Ojo izquierdo, no se puede explorar.

Tonometría: Ojo derecho, 16 mm. Hg. Ojo izquierdo, 15,5 mm. Hg.

Oftalmoscopia: En el ojo izquierdo se observa una membrana de condensación premacular, con pliegues de las capas retinianas y tortuosidad de las arteriolas y vénulas en esta área.

Biomicroscopia. Lente de Goldman: Se aprecia desprendimiento de vítreo con una banda de tracción antero-posterior, más condensada en la porción nasal.

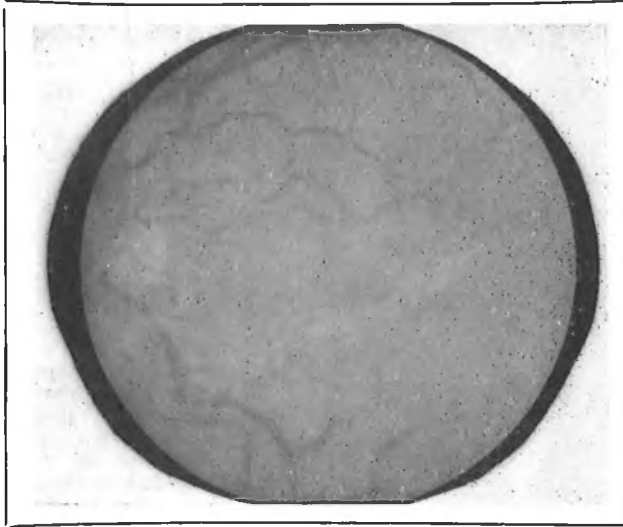


Figura 1.—Aspecto del fondo de ojo, donde se puede observar la tortuosidad vascular de la zona y la presencia de una membrana premacular, al mismo tiempo que pliegues retinianos.

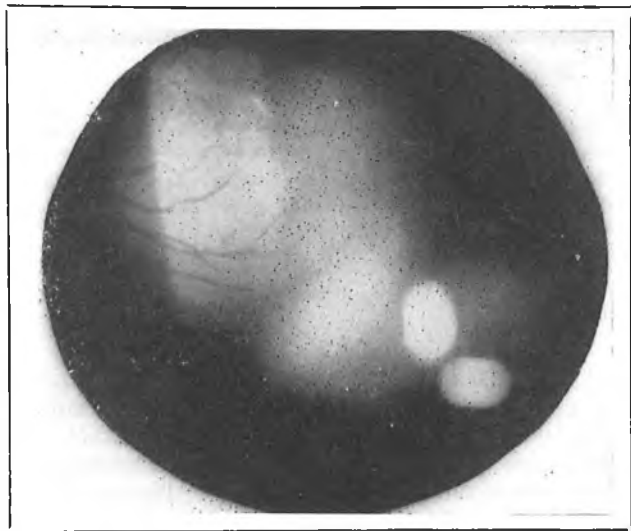


Figura 2.—El mismo aspecto fotografiado con lente de Goldman (constatación de desprendimiento vítreo e imagen de tracto vítreo-retiniano).

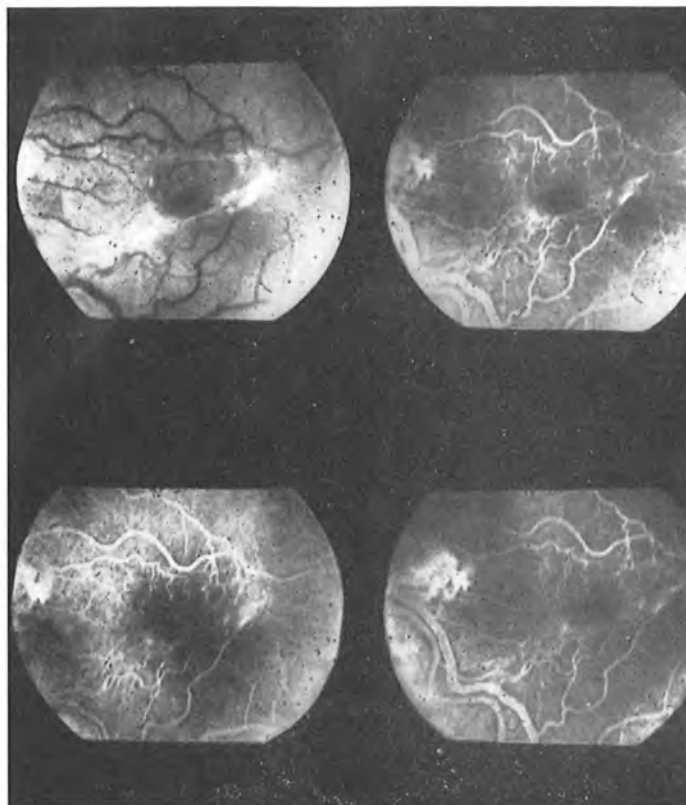


Figura 3.—Aspecto angiofluoresceingráfico, donde se muestra por contraste la tortuosidad de los vasos del área y la persistencia en tiempos tardíos del colorante intravascular sin rezume del mismo.

Se observan unos pliegues retinianos radiales con centro en la fóvea. Tortuosidad de los vasos maculares.

Fluoresceingrafía: Gran desviación de los vasos con enlentecimiento de la circulación. El contraste persiste más tiempo en los vasos afectados. No se observa difusión extravascular del contraste.

### COMENTARIO

Por todo lo anteriormente mencionado pensamos que la observación clínica por nosotros aportada corresponde a un síndrome de Jaffe típico, como lo demuestran sus manifestaciones oftalmoscópicas, biomicroscópicas y el estudio angio-fluoresceingráfico (ya que la gran alteración visual que presentaba el paciente imposibilitó la realización de pruebas subjetivas).

Dado el carácter evolutivo de la afección, pensamos que, si bien, nuestro caso corresponde al tercer y último estadio (según la concepción de la escuela Lyonesa), ésta podría seguir presentando nuevos periodos evolutivos, los cuales motivarían o bien la aparición de cuadros terminales o la asociación con alteraciones secundarias propias de los síndromes que cursan con gran destrucción retino-vítrea.

¿Qué importancia tiene el síndrome de Jaffe en el momento actual?

Destacaremos, en primer lugar, su incidencia. En las estadísticas por nosotros realizadas llegamos a la conclusión de que su hallazgo es raro (Jaffe, 19 casos; Maumenee, siete casos; Gass, nueve casos; Bonet, 15 casos). Por otra parte, es infrecuente aun existiendo desprendimiento idiopático posterior del vítreo (para Jaffe sería algo menos de un 2 por 100 de los casos de desprendimiento vítreo, cifra que incluso podríamos considerar elevada). Atendiendo a la edad de aparición, creemos que el paralelismo de ésta se corresponde con la edad media de aparición del desprendimiento idiopático posterior del vítreo (aproximadamente cuarenta y cinco años). Esto, lógicamente, está sometido a variaciones que se derivan de la misma observación del síndrome, así, Gass da límites entre veintiséis y veintisiete años, Maumenee entre treinta y cinco y sesenta y cinco, Bonet nos comunica un caso de un paciente de diecisiete años.

Desde el punto de vista del sexo del paciente no encontramos predominio en el varón o la mujer. Ambos tienen las mismas posibilidades de padecer la enfermedad.

Finalmente, tampoco hay un criterio de la mono o bilateralidad. Así, Jaffe en su casuística, sólo hace referencia a casos monoculares, mientras que Bonet, en una casuística de 15 enfermos, encuentra un 50 por 100 de casos binoculares.

Desde el punto de vista de la exploración, los datos más significativos están basados en el tipo de unión retino-vítrea patológica que caracteriza al síndrome.

Admitiremos así un primer estadio donde la unión consiste en una línea más o menos curvilínea que va desde la papila hasta la porción temporal del área macular. Un segundo estadio representado por una adherencia que cubre el polo posterior. En un tercer estadio se observa un tracto grueso de dirección antero-posterior.

Así, pues, la exploración está encaminada a poner de manifiesto lo que se admite hipotéticamente. ¿Qué debemos de estudiar en el síndrome?

#### A) Funcionalmente:

1. Estudio de la A.V. y visión próxima.
2. Test de Amsler.
3. Perimetría estática.
4. Estudio de la visión cromática.

**B) Objetivamente:**

1. Funduscopia.
2. Biomicroscopia.
3. Angiografía fluoresceínica.

¿Qué alteraciones nos vamos a encontrar? Refiriéndonos al caso que estudiamos, nos parece importante resaltar que el diagnóstico puede basarse en el estudio objetivo, ya que las alteraciones que nos encontramos no nos permiten hacer el análisis subjetivo de la lesión.

En la funduscopia resalta la membrana prerretiniana de condensación, acompañada de pliegues retinianos radiales (capas más internas de la retina), al mismo tiempo que existe una desviación de los vasos de la zona.

La biomicroscopia confirma lo anteriormente mencionado. La unión retino-vítrea es un tracto grueso y de dirección antero-posterior.

Con la fluoresceingrafía se comprueba una desviación vascular marcada con retardo del contraste intravascular y sin «leakage» del mismo.

Con respecto a la gravedad del síndrome, admitimos que una vez que tenemos la certeza de su presencia es grave en extremo, ya que conduce a la ceguera del paciente con el agravante de no disponer actualmente de ningún tipo de terapéutica eficaz.

## PATOGENIA

Los diversos autores que estudian el problema están de acuerdo en admitir que el vítreo es el elemento clave del síndrome, siendo secundaria la lesión macular.

Hay puntos contradictorios en la interpretación del mecanismo desencadenante. Así, para Jaffe, el desprendimiento posterior del vítreo se produce sin dificultad; según Grignolo, la unión retino-vítrea es muy sólida a nivel del polo posterior, fundamentando su argumento, que en el globo enucleado la separación del vítreo y retina no se lleva a cabo sin romper la cara interna de la hialoides.

¿Cómo se produce?

Jaffe elabora la hipótesis, que a raíz del desprendimiento idiopático en el síndrome, queda una adherencia retino-vítrea en la región macular que condiciona una tracción. A partir de esta sinequia se desarrolla una membrana fibrocelular que secundariamente se retrae, alterando las capas internas retinianas.

El origen de la membrana es quizá el asunto de mayor discusión. Así, Schepens lo relaciona con alteraciones de los vasos locales, en concreto de la adventicia, como ocurre en la retinopatía diabética. Duke-Elder piensa más en un mecanismo de carácter inflamatorio (membranas posinflamatorias).

Gass, en 1970, hace una interesante observación de un enfermo que presenta todas las características clínicas de un síndrome de Jaffe interpretando los hechos de la siguiente manera: un cuadro de desprendimiento idiopático posterior incompleto, por lo que presenta zonas de adherencia retino-vítrea. Dichas adherencias son traccionadas por el vítreo desprendido, produciendo pliegues retinianos radiales con disminución considerable de la A. Visual y aspecto oftalmoscópico del síndrome estudiado. A los ocho días se normaliza el cuadro oftalmoscópico, recuperándose de forma importante la visión. Al año y medio vuelven a presentarse dichos pliegues y un nuevo descenso de la agudeza visual. Este autor explica tanto la normalización como la posterior agravación, basándose en que el desprendimiento vítreo que en un principio era incompleto llega a hacerse total, cesando, por tanto, la tracción sobre el área macular con la recuperación funcional consiguiente. Posteriormente se desarrolla en la cara interna de la retina una membrana fibrocelular que ocasiona el mismo cuadro clínico que el de comienzo, conduciendo a la afectación funcional y cuadro fundoscópico, propio del síndrome de Jaffe,

Esta observación de Gass no concuerda con la interpretación de otros autores, sobre todo en lo concerniente a este «período de latencia» previo al desarrollo final del síndrome.

## CONCLUSION

Analizando todo lo expuesto, desde los puntos de vista conceptual y clínico, estamos ante un síndrome de Jaffe, pero algo más avanzado de ese tercer estadio que admite la escuela lyonesa, dado que una vez puesto en marcha el mecanismo patogenético no pensamos que pueda existir un freno biológico capaz de estacionarlo.

## BIBLIOGRAFIA

- Bonnet, M.: «Conf. Lyon Ophtal.», 105, Juillet-aout, 1970.  
Bonnet, M.: «Arch. Oph.», 3, 33, 209-224. París, 1973.  
Duke-Elder: «System of Ophthalmology 11». Kimpton, edit. Londres, 1969.  
Gass, J. D.: «Stereoscopic atlas of macular diseases 200». Mosby C.º edit. Saint-Louis, 1970.



**Jaffe, S.:** «Arch. Ophthal.», 5 78, 585-591. Chicago, 1967.

**Jaffe, S.:** «Arch. Ophthal.», 5, 79, 568-571. Chicago, 1968.

**Jeffe, N. S.:** «The vitreous in clinical ophthalmology». Mosby C.º edit. Saint Louis, 1969.

**Maumenée, A.:** «Arch. Ophthal.», 2, 78, 151-165. Chicago, 1967.

**Reese, A.; Jones, I. S., y Cooper, W. C.:** «Amer. J. Ophthal.», 3, 64, 544 (1967).

**Reese, A.; Jones, I., y Cooper, W.:** «Amer. J. Ophthal.», 6, 69, 975-977 (1970).

**Schepens, C. L.:** «Amer. J. Ophthal.», 7, 38, 8, 11 (1954).

**Schepens, C. L.:** «Amer. J. Ophthal.», 39, 631 (1955).

RESIDENCIA SANITARIA FRANCISCO FRANCO. BARCELONA

SERVICIO DE OFTALMOLOGIA

PROFESOR: DOCTOR L. DOLCET

---

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1159-1168 (1975)

## **PRIMERAS EXPERIENCIAS CON EL LASER ARGON \***

POR LOS DOCTORES

J. ARUMI, L. BLANCH, M. RIED y M. DOLCET

### **RESUMEN**

Los autores dan cuenta de sus primeras experiencias con el Láser Argón, haciendo especial mención en la retinopatía central serosa y en los agujeros maculares.

### **RÉSUMÉ**

Les AA se réfèrent aux premiers cas traités par eux avec le Láser Argón.

### **SUMMARY**

The first few cases treated with Láser Argon are detailed by the authors'.

El Láser (Light amplification by stimulated emission of radiation) o amplificación de la luz por emisión estimulada de radiación se basa en la estimulación de la radiación proveniente de un cuerpo activo, ya sea sólido, líquido o gaseoso.

No vamos a entrar en detalles de funcionamiento ni en tipos de aparatos que existen, sólo nos referiremos al modelo utilizado últimamente por nosotros.

Se trata del ION — V de Optics Technology Incorporated (figura 1), cuyo cuerpo activo es el Argón.

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.

Trabaja en la banda de 4.500-5.200 Å, con dos líneas espectrales principales (4.880 y 5.145 Å).

En la figura 2 se aprecia una vista exterior de la unidad y en la figura 3 un detalle del panel de mandos.

Este modelo puede ser conectado a un oftalmoscopio a imagen recta (figura 4), a un oftalmoscopio a imagen invertida (figura 5) o a una lámpara de hendidura (figura 1).



Figura 1.—Laser argon.

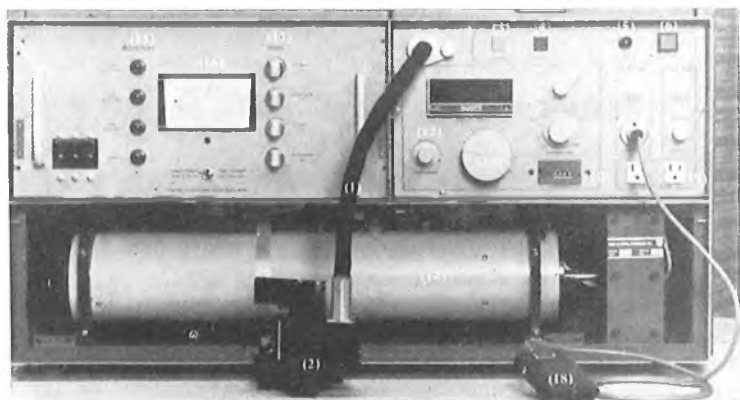


Figura 2.—Detalle de los controles: 1. Cable flexible de fibras ópticas. 2. Cabezal para lámpara de hendidura. 3. Control de espera. 4. Control de puesta a punto. 5. Luz de alarma. 6. Contacto general. 7. Control de iluminación. 8. Selector de tamaño del disparo. 9. Selector de duración del disparo. 10. Contador de disparos. 11. Selector de energía de disparo. 12. Control de intensidad del rayo de enfoque. 13. Lector de intensidad emitida. 14. Laser. 15. Luces indicadoras. 16. Contador de potencia del laser. 17. Fusibles. 18. Disparador de pie. 19. Salidas de corriente.

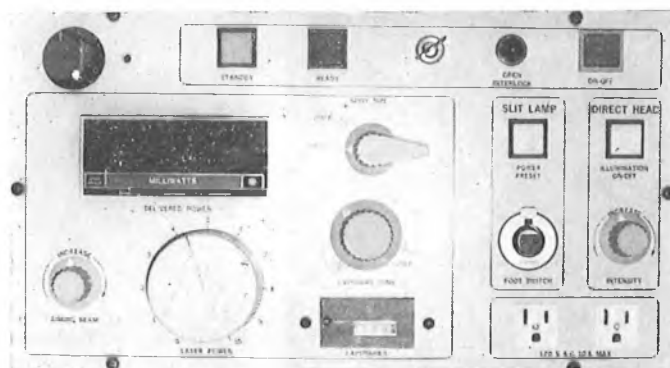


Figura 3.—Panel de mandos (detalle).

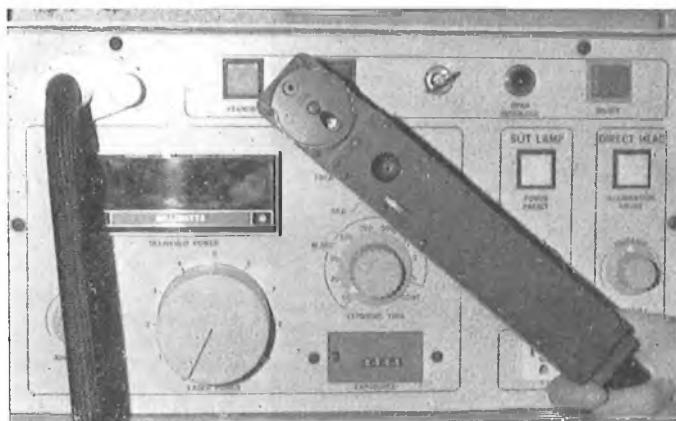


Figura 4. — Oftalmoscopio a imagen recta.

El diámetro del impacto puede ser graduado a 50, 100 y 500 micras, pudiéndose lograr diámetros intermedios, ajustando el control de foco.

El tiempo de exposición es variable en forma progresiva desde 0,01 segundos hasta cinco segundos, además, de forma continua. La luz de enfoque coincide en dirección y tamaño con la de disparo.

Cuando se utiliza la lámpara de hendidura, el manejo del foco de dirección y de disparo es independiente de la dirección de iluminación de la lámpara de hendidura, consiguiéndose su movimiento mediante una pequeña palanca que se mueve en todas direcciones (figura 6 a). Posee, además, controles para fluoresceingrafia (figura 6 b) y control de tamaño de la imagen (figura 6 c).

Una vez estudiado el caso que vamos a tratar realizamos una buena midriasis, y conseguida ésta se instila un anestésico local para proceder a colocar la lente de Goldman de tres espejos. Ocasionalmente, en pacientes nerviosos puede realizarse una anestesia retrobulbar.



Figura 5. — Oftalmoscopio a imagen invertida.



Figura 6. — Mandos de la lámpara de hendidura: a) control de dirección del disparo; b) filtro para fluoresceingrafía; c) control de tamaño del foco de enfoque.

Hemos utilizado este método terapéutico, como diversos autores indican, en la retinopatía central serosa (1 y 2), en los preagujeros y agujeros retinianos (sean maculares o no) (3 y 4) y en la retinopatía diabética (5 y 6).

En la R.C.S. la fluoresceinangiografía nos muestra que existen uno o varios puntos de fuga. Una actuación sobre éstos permite obturarlos sin muchas dificultades, produciéndose una zona de cicatriz coriorretiniana que cierra estos puntos de fuga y, por tanto, curando la enfermedad. Existe discrepancia de opiniones en cuanto a tratar a estos enfermos, alegando algunos que la evolución propia de la enfermedad es hacia la mejoría espontánea, pero nos inclinamos a tratar a estos enfermos, sobre todo cuando el cuadro se alarga excesivamente o se ha producido una recidiva:



Figura 7.—R. C. S. Caso 1: ojo derecho antes del tratamiento.

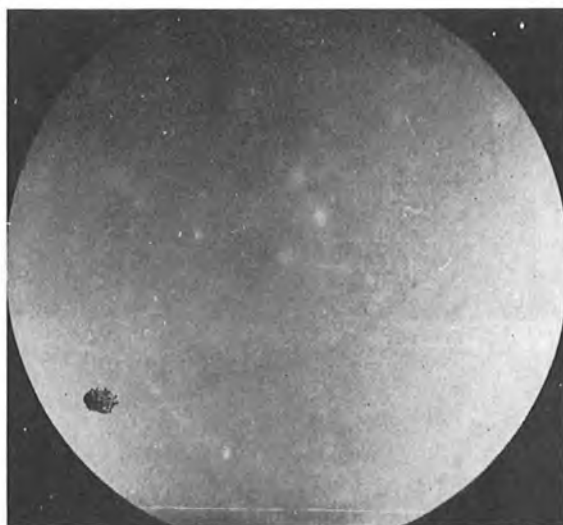


Figura 8.—R. C. S. Caso 1: ojo derecho después del tratamiento.

#### CASO NUM. 1

Varón, de cuarenta años de edad. Desde hace cinco años observa una mancha central en su ojo derecho. Es tratado y mejora su AV. Repite el cuadro por tres veces, siendo el último hace dos meses. Se diagnostica de R.C.S. Ojo derecho, aV = 5/10. Ojo izquierdo, normal. Se realiza el tratamiento, y a los diez días presenta una mejoría anatómica y funcional con una aV = 10/10 (figuras 7 y 8).



Figura 9.—R. C. S.  
Caso 2: ojo derecho  
antes del tratamiento.

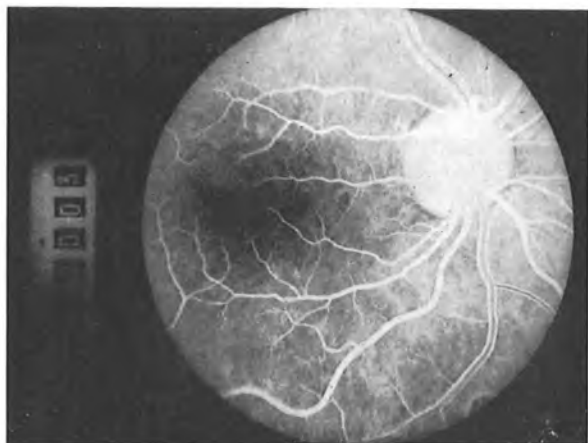


Figura 10a.—Fluorescein-  
angiografía de la figura 9.

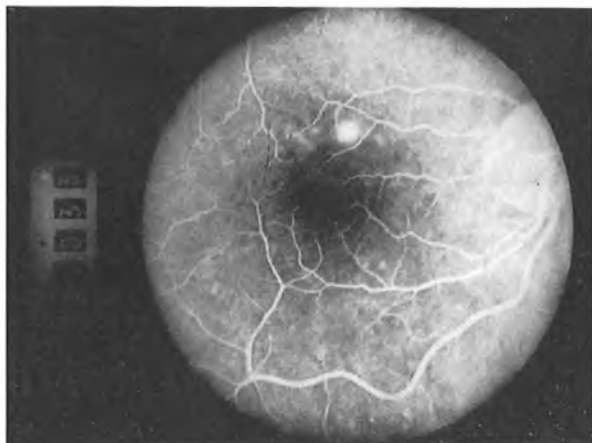


Figura 10b.—Fluorescein-  
angiografía de la figura 9.

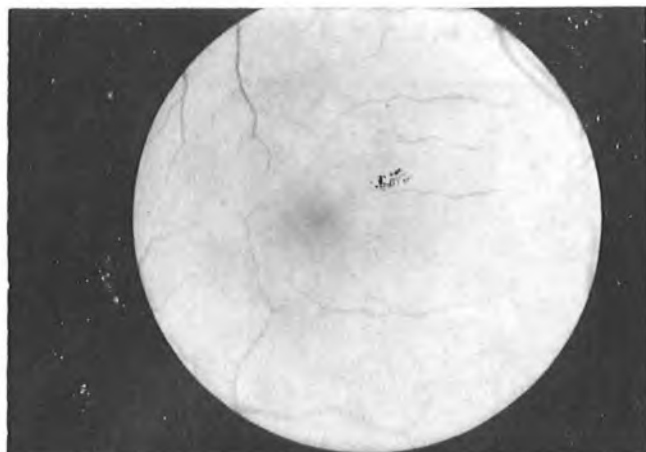


Figura 11.—R. C. S.  
Caso 2: ojo derecho  
después del trata-  
miento.

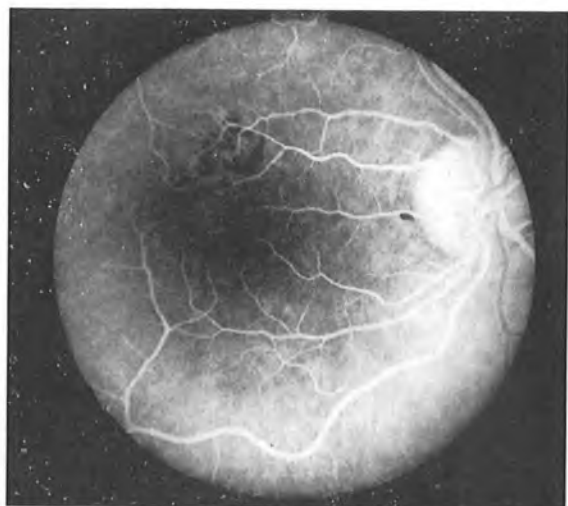


Figura 12a.—Fluorescein-  
angiografía de la figu-  
ra 11.

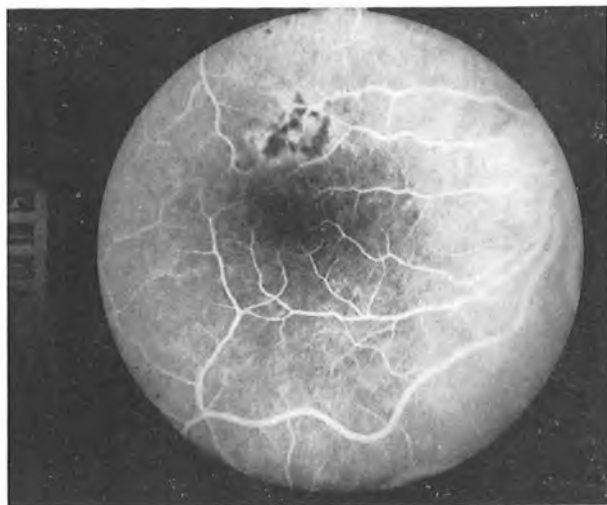


Figura 12b.—Fluorescein-  
angiografía de la figu-  
ra 11.



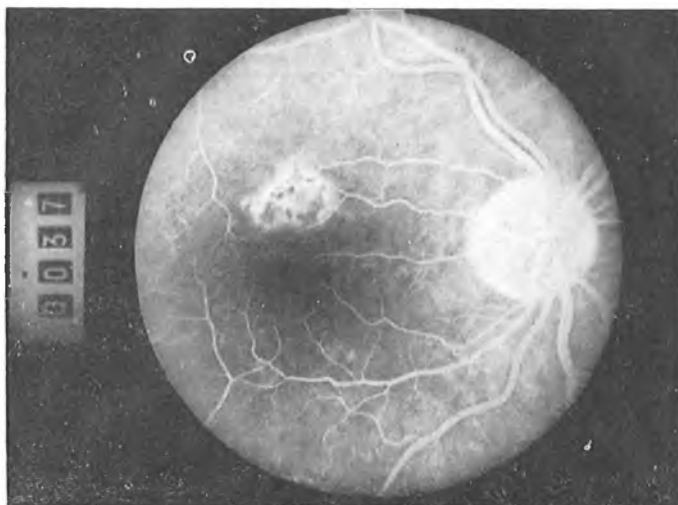


Figura 12c.—Fluoresceinangiografía de la figura 11.

#### CASO NUM. 2

Hembra, de treinta años de edad, que desde hace un año se queja de disminución de vista en su ojo derecho. Presenta una R.C.S. con  $aV = 4/10$ . La fluoresceinangiografía refleja que existen puntos de fuga (figuras 9 y 10 a, b). Ojo izquierdo, normal. Se realiza el tratamiento, y a los diez días presenta una mejoría anatómica y funcional (figura 11), con una  $aV = 9/10$ . La fluoresceinangiografía demuestra que el punto de fuga ha sido sellado (figura 12 a, b y c). (Caso remitido por el doctor Benitez del Castillo. Fluoresceingrafías realizadas por el doctor Lescos.)

Ya son conocidos por ustedes los trabajos del doctor Dolcet Buxeres en cuanto a tratamiento de los agujeros maculares con el Láser de rubí y los buenos resultados obtenidos. Nos limitaremos en este trabajo a mostrarles unos casos tratados con el Láser Argón. Creemos que por la gran precisión al situar el impacto y la posibilidad de producir impactos menores de 50 micras, con una energía mínima, hacen de este método el sistema de trabajo sin excepción para estos casos.

#### CASO NUM. 1

Paciente de cuarenta y seis años de edad. Ojo derecho, normal. Ojo izquierdo, agujero macular. Se procede a su tratamiento, y a los siete días presenta un aspecto de curación anatómica (figura 13) ( $aV$  antes =  $1/10$ ,  $aV$  después =  $4/10$ , que se mantiene a los seis meses).

#### CASO NUM. 2

Paciente de cincuenta y siete años. Ojo derecho, normal. Ojo izquierdo, agujero macular. Se procede a su tratamiento, y a los siete días presenta un aspecto de curación anatómica (figura 14) ( $aV$  antes =  $1/15$ ,  $aV$  después =  $3/10$ ).

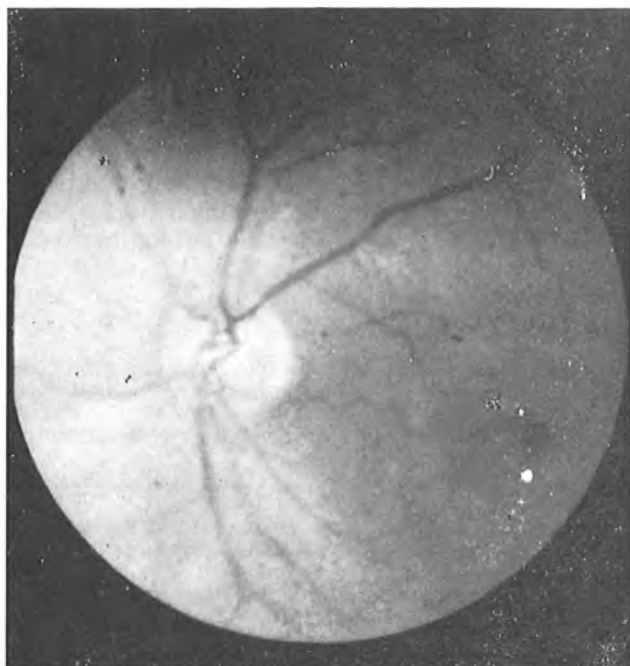


Figura 13. — Agujero macular ojo derecho poslaser (caso 1).

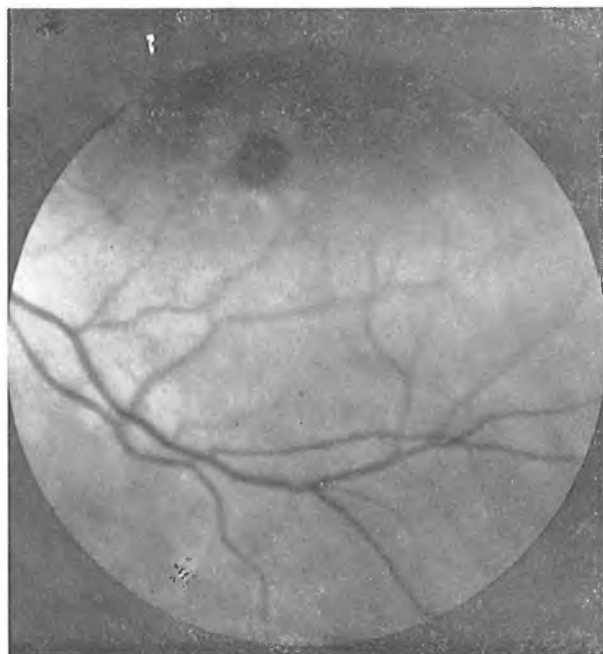


Figura 14. — Agujero macular ojo derecho poslaser (caso 2).

En el capítulo de la retinopatía diabética hemos tratado varios casos con este procedimiento. En la literatura se demuestra la eficacia del Láser, especialmente en los casos iniciales, y coincidimos en el poco efecto que se demuestra en los casos avanzados. En estos casos realizamos una terapia combinada: fotocoagulación en la periferia y Láser en todas las zonas por detrás del ecuador sin excepción.

Por la poca experiencia que poseemos en estos casos y por el poco tiempo de evolución de los pacientes tratados no podemos darles unos resultados definitivos, que serán motivo de próximas comunicaciones.

#### BIBLIOGRAFIA

1. **Haut, M. J.:** Utilisation du laser dans le traitement de certaines affections maculaires et en particulier de la choroidopathie séreuse centrale. «Bull. Soc. Ophtal. Fr.», 1, 72, 23 (1972).
2. **Peabody, R.; Zweng, H., y Little, H.:** Treatment of persistent central retinopathy. «Arch. Ophthalmol.», 79, 166 (1968).
3. **Dolcet Buxeres, L.:** Laser en Oftalmología. Arch. S. O. H. A., XXVII, 10, 963-974 (1967).
4. **Chabot, J.:** Utilisation du photocoagulateur à laser en prévention de décollement rétinien sur des trous ou lésions localisées. «Bull. Soc. Ophtal. Fr.», 1, 72, 23 (1972).
5. **Zweng, H.:** Argon laser Photocoagulation of Diabetic Retinopathy. «Mod. Probl. Ophthalmol.», vol. 10, 636-643, Karger, Basel, 1972.
6. **L'Esperance, F., Jr.:** The effect of laser radiation on the Diabetic Retinopathy. «Arch. Ophthalmol.», 74, 752-759 (1965).

Dirección del autor:  
Servicio de Oftalmología.  
Residencia Sanitaria Francisco Franco  
Barcelona

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1169-1182 (1975)

## GLUCO-LIPOIDOSIS DE FABRY \*

POR LOS DOCTORES

V. A. HERRERO \*\*, A. MARTINEZ SAHUQUILLO \*\*\*  
y M.<sup>a</sup> PILAR AZNAREZ DE HERRERO \*\*\*\*

### RESUMEN

Se efectúa un estudio de la gluco-lipoidosis de Fabry, resaltando las manifestaciones dérmicas y oftalmológicas.

Asimismo se aporta un caso con estudio bioquímico y biopsia en que se confirma el diagnóstico.

Otro caso con biopsia y cuadro clínico compatible con el proceso.

### RÉSUMÉ

La glucolipoidose de Fabry est étudiée, avec ses manifestations dermiques et ophtalmologiques. Un cas est présenté, avec examen biochimique et biopsie qui confirment le diagnose. Un autre cas est présenté avec biopsie et tableau clinique appartenant au procès.

### SUMMARY

Fabry's glycolipidosis is studied with their dermical and ophtalmological manifestations. A case is presented, with biochemical study and biopsy who confirms the diagnose. Another case is also presented with biopsy and clinical picture corresponding to the process.

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.

\*\* Jefe de Sección de Oftalmología. Avda. Cádiz, 4. Sevilla.

\*\*\* Jefe de Sección de Cirugía Plástica.

\*\*\*\* Jefe adjunto de Oftalmología.

## CONCEPTO

Se trata de una alteración metabólica congénita de los glucolípidos, cuyo carácter más sobresaliente es la acumulación de un esfingolípido, un trihexósido neutro por deficiencia de la enzima cerámido-trihexosidasa, que es una hidrolasa.

Se ha encontrado la falta de alfa-galactosidasa en leucocitos de los enfermos afectos del proceso, aunque aquellas hembras que son solamente portadoras tienen normales entre el 15 y el 40 por 100 de los leucocitos.

La transmisión hereditaria se efectúa por un genotipo ligado al sexo, si afecta a los hombres (homozigotos) se manifiesta la totalidad de la enfermedad; si son las hembras (heterozigotos o portadoras) lo hacen en un grado mayor o menor, la piel suele ser normal, así como la córnea.

## HISTORIA

La primera descripción se hace a la vez y separadamente por los dermatólogos, el germano Fabry (1) y el inglés Anderson (2), en 1898. Este último hace la aportación con un enfermo del sexo masculino y Fabry (1) en un niño de nueve años, describiéndolo como púrpura hemorrágica nodularis. Cuando revisa el enfermo, en 1915 (3), objetiva la extensión de las lesiones y la presencia de una bronquitis asmática crónica, con albuminaria y edema palpebral, decidiendo llamarla «Angiokeratoma Corporis Diffusum», demostrando que las lesiones parecían ser intraepidérmicas.

Anderson (2), en Inglaterra, y en la misma fecha lo describe como «Un caso de angiokeratoma», en un enfermo de cuarenta años, diciendo que se trata de una enfermedad **generalizada**, aunque esta opinión no se toma en consideración.

La primera descripción de las lesiones oculares corresponde a Weicksel (4), en 1925, que resalta las tortuosidades en vasos de conjuntiva y retina.

Hasta 1950 apenas se ha pasado la cincuentena de descripciones según la revisión de Wisse (5), quien piensa se trata de una sobrecarga proteica.

Scriba (6), en 1951, describe que la enfermedad se produce por un aumento de lípidos, que se pueden demostrar en sistema nervioso, riñón, corazón, vasos y sistema retículo endotelial.

Sweeley y Klionsky (7), en 1963, aislan de un riñón afecto la trihexosil-ceramida en grandes cantidades y en cifras menores dihexosilceramida.

Rahman (8), en 1963, publica un estudio sobre las manifestaciones oculares.

Spaeth y Frost (9), en 1965, recogen la correlación clínicopatológica de las manifestaciones oculares.

Grace (10), en 1966, publica diez casos de glucolipoidosis.

Bray (1), en 1967, identifica la enzima cuyo déficit produce el acúmulo, se trata de una hidrolasa, la ceramido-trihexodasa.

Goux y Kalley (12), en 1971, aportan un caso en la monografía sobre las complicaciones oculares de las alteraciones congénitas del metabolismo.

Bartolozzi (13), en 1971, aumenta la casuística citando otro caso en su importante monografía de Enzimopatías Genéticas en Oftalmología.

Por último, queremos citar el trabajo de Weingeist y Blodi (4), en 1972, que hacen una revisión en una mujer portadora, de setenta y un años, de quien pudieron obtener la necropsia y estudiar el material con microscopio electrónico.

## HERENCIA

Brady (11) y Spaeth (9) demuestran en sus árboles genealógicos que se trata de una anomalía hereditaria, cuya forma de transmisión es recesiva ligada al sexo; es variable en cuanto a la expresión, lo que se explicaría por la inactivación de uno de los dos cromosomas X.

## ETIOPATOGENIA

Sweeley y Klionsky (7) han demostrado el acúmulo en riñón de los glucolípidos en exceso:

- Trihexosil-ceramida, que se halla muy elevada.
- Dihexosil-ceramida, débilmente aumentada.

Los glucolípidos neutros están constituidos de ceramida y varias hexosas; la ceramida se compone de esfingosina y un ácido graso; a la esfingosina se unen de una a cuatro hexosas, glucosa o galactosa, formando las ceramido-monohehexosas, dihexosas, trihexosas o tetrahexosas.

Una ceramido-trihexosa es un intermediario normal en el catabolismo de las glucósidas, que la enzima ceramido-trihexosidasa separa para poder llegar a galactosa.

Se trata de una ausencia de hidrolasas ácidas en las lisosomas; la ceramido galactosil hexosidasa, que es una hidrolasa.

Por tanto, la tesarismosis de trihexosil-ceramida o dihexosil-ceramida es una alteración en la degradación de la N-acetil-galactosaminil-galactosil ceramida a glucolípido neutro, que es un constituyente importante de la membrana de los hematíes viejos.

## PATOLOGIA

## a) General

— **Sistema nervioso:** Se encuentran lípidos sin degradar en tálamo anterior, hipotálamo, núcleos del vago, columnas intermedio-laterales de la médula dorsal, vainas perineurales, neuromas de los ganglios de Meissner, plexo de Auerbach.

— **Riñón:** En el epitelio de los glomérulos hay grandes cantidades de lípidos birrefringentes, así como en la cápsula de Bowman, canales de Henle y túbulos distales; los túbulos proximales están atróficos por la acumulación de lípidos.

— **Piel:** Presentan la epidermis elevada con los capilares dilatados, llenos de sangre y queratosis a este nivel. Los depósitos lipoideos se encuentran en los vasos atelectásicos en el endotelio de los capilares y vénulas.

Las glándulas sudoríporas están atróficas y los músculos erectores de los pelos se hallan vascularizados.

Al microscopio electrónico, en las células endoteliales y fibroblastos, se encuentran cuerpos densos con una estructura externa de forma lamelar y un espesor de 50 amgtrons, se hallan a nivel de las células de tejido conectivo, donde se encuentran los cuerpos intra-citoplásmicos con centro claro. Estos corpúsculos se encuentran también en riñón, hígado, pulmones y tracto digestivo.

— **Otros tejidos:** Se hallan invadidos por estos glucolípidos los vasos y los nervios de casi todos los órganos, incluso corazón; asimismo se hallan en el epitelio bronquial células del sistema retículo endotelial, médula ósea, bazo e hígado.

## b) Oculares

— **Córnea:** Hay un espesamiento epitelial por edema de las células y sin afectarse la Bowman.

Los bordes del «remolino» están compuestos de dos elementos, de una delgada banda formada por reduplicación de la membrana basal y un material amorfo entre la membrana basal y la membrana de Bowman; allí encontramos depósitos intraepiteliales.

Los gránulos de acumulación son, especialmente, visibles en la porción apical de las células basales, pero también están presentes en la superficie epitelial.

Estos gránulos intracitoplásmicos corresponden a lisosomas y cuerpos lamelares; lisosomas que son más numerosos que lo normal.

Los cuerpos lamelares están formados por una serie de lamelas distribuidas concéntricamente con una perioricidad de 40 a 50 Å. Se

pensaba que estas estructuras resultaban de una acumulación de esfingolipoides.

Los cuerpos de inclusión intracitoplásmicos se ven en células musculares lisas y células vasculares endoteliales, así como en los fibroblastos del tejido conectivo.

— **Uvea:** No se han encontrado gránulos de acumulación.

— **Retina:** No hay depósitos en los ganglios retinianos.

## SIGNOS Y SINTOMAS

Se insiste en que los cuadros son diferentes tanto en las formas incompletas o frustradas como teniendo en cuenta el sexo, el gen responsable y el grado de penetrabilidad, como en las formas completas.

En el cuadro completo, Rahman (8) distingue tres fases evolutivas:

a) **Período de crisis:** Suele empezar por acroparestesias en forma de crisis de duración variable, que se originan por cambios de temperatura, esfuerzos, etc. Comienzan después del primer año de vida, pero si al principio las crisis están alejadas en el tiempo, cuando llega la edad puberal aumentan de frecuencia. Localizan en las extremidades distales, manos y pies y bajo la forma de dolores y sensación de quemadura. Se puede observar sudoración por reacciones vasomotoras normales.

En la pubertad puede acompañarse de fiebre, dolores en las articulaciones preferentemente de las extremidades, así como dolores en abdomen, que suelen durar días o semanas.

Las lesiones en piel en forma de erupción suelen aparecer entre los cinco y diez años. Se trata de una papula de color rojo-oscuro o azul-negro de 1 a 5 milímetros de diámetro, a veces cubiertas de queratosis que no se difuminan a la vitro-presión, que tienen como lugares de aparición la región perianal y genital e inguinal, progresando hacia el abdomen y tronco; no se suelen afectar la cara y el cuello.

En mucosas, especialmente en boca y conjuntiva, se encuentran pequeño angiomas.

— **Sistema nervioso:** Se presentan accidentes vasculares, con su cortejo de alteraciones secundarias funcionales en la zona afecta, especialmente en zonas cerebrales dependientes de la circulación vertebro basilar, más que en el carotídeo, insuficiencias arteriolares que tienen como característica la recidiva y que, naturalmente, cada vez revisten mayor gravedad.

Se han descrito epilepsias unilaterales o generalizadas.

b) **Período de estado:** Suele durar de cinco a diez años, que suele suceder entre los veinte y cuarenta años.

En este período aparecen las lesiones renales que evolucionan lentamente, aunque se encuentra albuminaria.



c) **Período de complicaciones:** En riñón, donde las lesiones han ido avanzando lentamente, se constata un aumento de la tasa de urea en sangre y una hipertensión.

El laboratorio demuestra en orina cilindros, glóbulos birrefringentes dentro y fuera de las células, hematíes y albúmina.

En corazón, unido a una insuficiencia respiratoria, que se traduce por una disnea, se constata una insuficiencia progresiva que le lleva al éxitus, final que puede acelerarse por un coma urémico.

## LESIONES OCULARES

— **Córnea:** Aunque hemos dicho que fue Weicksel (4), en 1925, hoy se sabe que fue Fleiswer, citado por Goux (12), en 1910, quien lo hizo primero con el nombre de «Distrofia de remolino», de tal forma que siempre que encontramos una córnea verticilata debemos investigar una gluco-lipoidosis.

Al biomicroscopio se aprecian en el punto de unión del tercio inferior y del tercio medio de la córnea y ligeramente desplazado hacia el lado nasal.

El acúmulo de gluco-lípidos no suele deteriorar la agudeza visual por las lesiones en córnea.

— **Conjuntiva:** Se encuentran dilataciones y tortuosidades vasculares con aspecto de telangiectasias. Asimismo se constata la presencia de pequeñas manchas rojizas, parecidas a la piel.

— **Cristalino:** Hay opacidades subcapsulares en casi el 50 por 100 de los casos.

— **Fondo de ojo:** Se encuentran las mismas alteraciones vasculares del sistema dependiente de los vasos centrales de la retina, a veces micro-aneurismas, y se ha descrito edema de papila y atrofia óptica.

— **Motilidad ocular extrínseca:** Diplopía por paresias en motilidad ocular extrínseca y nistagmus.

## FORMAS ATÍPICAS

Son los casos que presentan el cuadro parcialmente las formas atenuadas.

Los signos pueden atenuarse o presentarse aislados, bien los oculares, los cutáneos o los renales, así como entremezclarse.

En heterocigotos a veces hay lesiones asintomáticas.

## DIAGNOSTICO

Ante el cuadro general y ocular se debe investigar en laboratorio:

— Cromatografía en capa fina de los lípidos, sobre todo los lípidos

urinarios en los cilindros que están cargados del lípido acumulado, bien ceramido-dihexosa y, sobre todo, ceramido-trihexosa.

Se puede completar con la biopsia de un ganglio linfático.

### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Se deben excluir, una bronquitis crónica, una meningococemia, una nefritis, un reumatismo articular o agudo.

En cuanto a las lesiones oculares, por las de polo anterior se debe descartar intoxicación de cloroquina o aminodaroma.

Por las lesiones de fondo de ojo descartar una enfermedad de Von Hippel o un Von Hippel-Lindau del grupo de las facomatosis.

### TRATAMIENTO

Puramente sintomático.

Se constató que una transfusión de 500 a 600 centímetros cúbicos de seroalbúmina hemática se producía un aumento de actividad de la ceramido-trihexosa hidrolasa y, por tanto, un descenso de ceramido-trihexosa; la disminución duraba alrededor de un mes.

### CASUISTICA PERSONAL

#### CASO NUM. 1

Ignacio G. de B., diecisiete años de edad. Sevilla.

Dermatología: Angiokeratomas múltiples.

11-X-1960: Nos es remitido para informe oftalmológico por diplopía.

Motilidad ocular extrínseca: Ptosis derecha. Exoforiatropía por fallo de recto medio derecho.

Motilidad ocular intrínseca: Normal.

Agudeza visual: Ojo derecho, 1. Ojo izquierdo, 1.

Perimetría: Normal.

Fondo de ojo: Destacamos las anomalías venosas, tortuosas con aspecto «amorcillado».

Diagnóstico: Se plantean varios compatibles, entre ellos enfermedad de Fabry.

Punción lumbar: Entre los datos valorables existe una disociación albúmino-citológica.

22-VII-1966: El enfermo ha hecho todo un «tour» de médicos sin haber aclarado un diagnóstico. La situación oftalmológica persiste sin cambios.

12-IX-1967: Hemos de destacar en la evolución:

Motilidad ocular extrínseca: Existe una clara exotropía. Fijando ojo derecho  $\times$  30. Fijando ojo izquierdo  $\times$  20.

Fondo de ojo: Se puede apreciar una discutible borrosidad papilar en ojo derecho.

18-II-1972: Aparece una tumoración en cola de ceja, que intentamos biopsiar, pero que es rechazado por la familia.

Agudeza visual: Ojo derecho, 0,3. Ojo izquierdo, 0,3.

Fondo de ojo: Sin cambios.



Figura 1.



Figura 2.

1-VII-1972: Aqueja pérdida brusca de agudeza visual en ojo derecho.

Motilidad ocular intrínseca: Ojo derecho, arreactivo.

Fondo de ojo: Edema de papila y facoma exudativo papilar y macular.

19-X-1972: Evolución a atrofia óptica y degeneración macular.

Estudio bioquímico: Mediante cromatografía de capa fina se demuestra la acumulación lipoidea de trihexosil-ceramida, que está muy elevada y que la dihexosil-ceramida se halla ligeramente aumentada.

10-I-1973

Exitus en coma urémico.

Oftalmopatología: En el estudio histológico que se pudo efectuar de ojo derecho encontramos:

- Importante degeneración de fotorreceptores.
- Disminución de células ganglionares.
- Dilatación vascular.

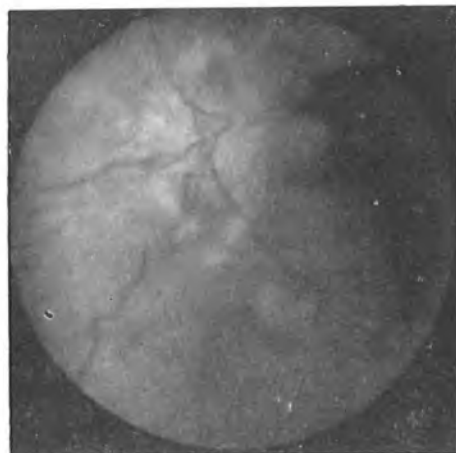


Figura 3.



Figura 4.



Figura 5.



Figura 6.

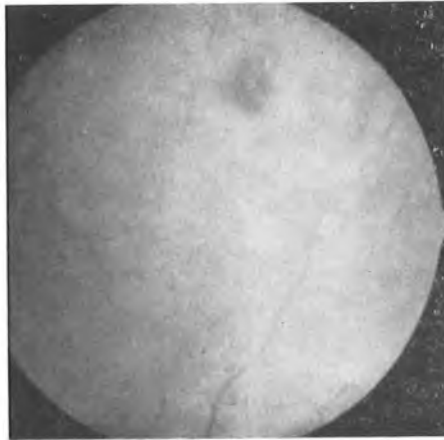


Figura 7.

## CASO NUM. 2

Maria José G. C., nueve años de edad, Gelves, Sevilla.

Dermatología: Presenta en diferentes períodos evolutivos angiokeratomas múltiples y superficiales. Destacamos que se iniciaron en extremidades e ingle; posteriormente han aparecido en tronco, pabellón auditivo externo y lengua.

Motilidad ocular extrínseca: Normal.

Motilidad ocular intrínseca: Normal.

Agudeza visual: Ojo derecho, 1. Ojo izquierdo, 1.

Fondo de ojo: En ambas máculas aspecto degenerativo evolutivo. Dilatación vascular.



Figura 8.

## BIOQUIMICA

## Estudio químico de lípidos

	Mgr. %
Lípidos totales ... ..	660
Colesterina total ... ..	200
Colesterina esterificada ... ..	134
Colesterina libre ... ..	66
Acidos grasos ... ..	23,5
Betalipoproteínas ... ..	384
Fósforo de fosfátidos ... ..	9,4
Fosfolípidos ... ..	235
Glicerina total ... ..	11,4
Glicerina libre ... ..	1,6
Glicerina de glicéridos ... ..	9,8
Triglicéridos ... ..	94

Como se puede ver se hallan dentro de los límites de la normalidad.

## Estudio electroforético de lípidos (lipidograma)

	%
Presencia de quillomicrones ... ..	
Fracción betalipoproteína ... ..	51
Fracción prebeta-lipoproteína ... ..	29
Fracción alfa-lipoproteína ... ..	20

La fracción prebeta-lipoproteína es del 29 por 100 (cifra normal, 20 por 100).



Figura 9.



Figura 10.



Figura 11.

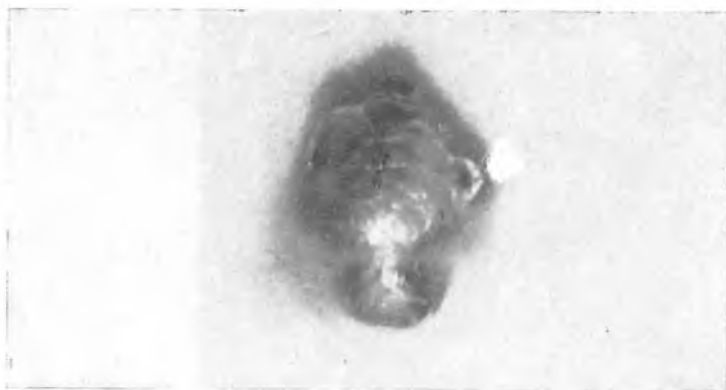


Figura 12.

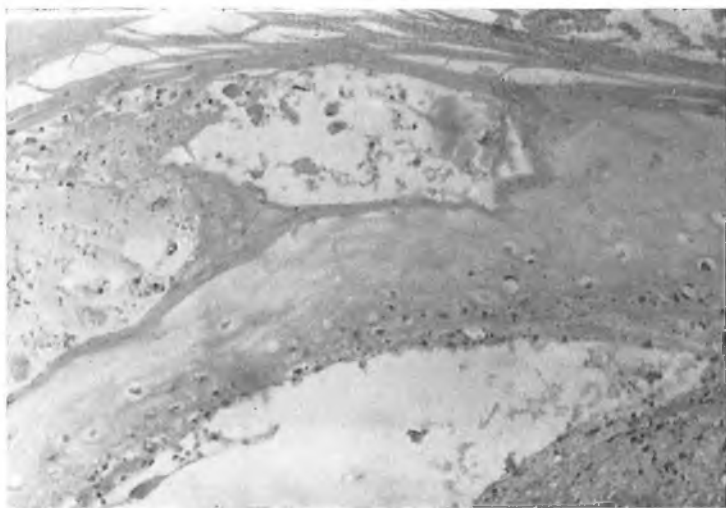


Figura 13.

Biopsia: Se efectúan tomas de mano e ingie.

Patología: En las imágenes que aportamos se puede apreciar:

- Acantosis.
- Queratosis.
- Dilatación de vasos con presencia de hematíes.

### AUTOCRITICA

Es cierto que en uno de los casos que permanece en estudio y que quisiéramos llevarlo a nivel de microscopio electrónico, aún nos faltan

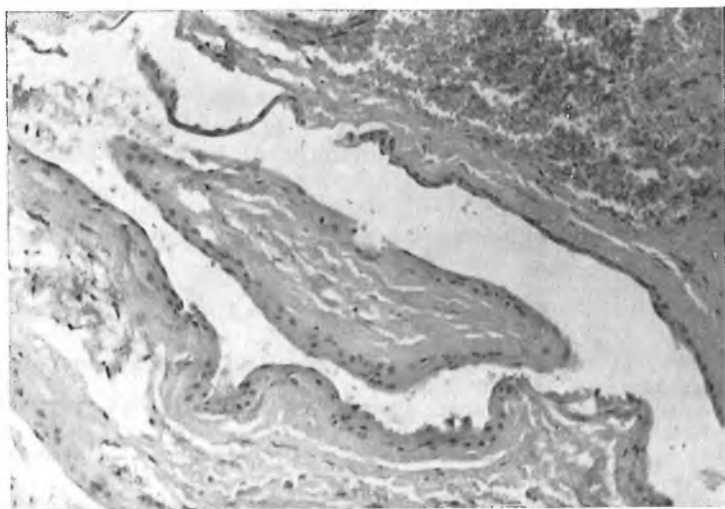


Figura 14.

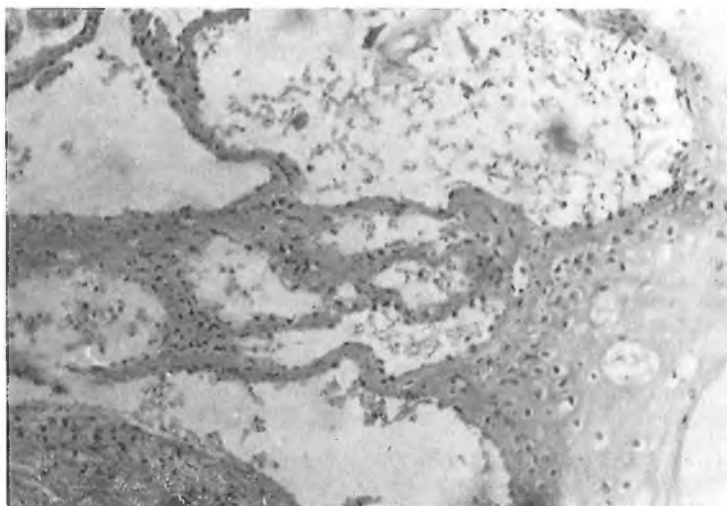


Figura 15.

datos, pero el diagnóstico es compatible con una glucolipoidosis de Fabry.

Quizá sea la razón por la cual aportamos abundante iconografía dermatológica.



## COMENTARIO

En esta enfermedad, que evidentemente no es frecuente, nos ha movido a la publicación y revisión del proceso, en primer lugar, mostrar públicamente nuestro afecto en este homenaje al profesor Suárez, participando de una forma activa.

Por otra parte, hemos dedicado un especial énfasis en resaltar, dentro de los ambientes pediátricos, las alteraciones dérmicas y oftalmológicas.

## BIBLIOGRAFIA

1. **Fabry, J.:** Ein Beitrag zur Kenntniss der Purpura Haemorrhagica nodularis. «Arch. Dem. & Syph.», 43, 187-200 (1898).
2. **Anderson:** Un caso de angiokeratoma. «Brit. J. Derm. Syph.», 10, 113-117 (1898). «Brit. Méd. Inf.», 75, 141 (1898).
3. **Fabry, J.:** Über einen Fall von Angiokeratoma circumscriptum am siken oberschenkel Derm. \*tschr.», 22, 1-4 (1915).
4. **Weicksel, J.:** Angiokeratoma bzw. angiokeratosis universalis. «Dtsch. Med. Wschr.», 51, 898-900 (1925).
5. **Wisse, D.; Wallace, H. J., y Jellinek, F. H.:** Angiokeratoma Corporis Difusum. Un estudio clínico de ocho familias afectas. «Quart. J. Med.», 31, 1, 7-206 (1922).
6. **Scriba, K.:** Sobre la patogenia del angiokeratoma corporis difusum de Fabry con alteraciones cardiorrenal. Síndrome complejo. «Verahudl Deutsch Gesells Path.», 34-221 (1950).
7. **Sweeley, C. C., y Klionsky, B.:** Enfermedad de Fabry. Clasificación como un esfingolípido y caracterización parcial de un nuevo glucolípido. «J. Biol. Chem.», 238, 3148-3150 (1963).
8. **Rahman, A. N.:** Las manifestaciones oculares de la lipoidosis hereditaria distópica. «Arch. Ophthal.», 69, 708-716. Chicago, 1963.
9. **Spaeth, G. L., y Frost, P.:** Enfermedad de Fabry. Sus manifestaciones oculares. «Arch. Ophthal.», 74, 760-769. Chicago, 1965.
10. **Grace, E. U.:** Angiokeratosis Difusa. Enfermedad de Fabry. «Amer. J. Ophthal.», 62, 139-145 (1966).
11. **Brady, R. O.; Gal, A. E.; Bradley, R.; Martensson, E.; Warshaw, A. L., y Laster, L.:** Defecto Enzimático en Fabry. «New Engl. J. Med.», 276, 1163-1167 (1967).
12. **Goux, J. P., y Kalley, O.:** Las complicaciones oculares de las alteraciones congénitas del metabolismo. «Bull. Soc. Belge d'Oph.», 157, 182-192 (1971).
13. **Bartolozzi, R.:** Enzimopatías en Oftalmología. ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 237-250 (1971).
14. **Weingeist, T. A., y Blodi, F.:** Enfermedad de Fabry. Hallazgos oculares en una mujer portadora. «Arch. Ophthal.», 85, 169-176. Chicago, 1971.

Domicilio del autor:  
Avenida de Cádiz, 4  
Sevilla-4

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1183-1190 (1975)

## AMAUROSIS DE LEBER

POR LOS DOCTORES

J. GIL GIBERNAU \*, T. SAGALES SALA \*\*, S. GIRO BARELLA  
y J. CALLIZO TOMAS

### RESUMEN

Se hace una revisión de la amaurosis de Leber, con descripción de la misma y la importancia del electrorretinograma en el diagnóstico, sobre todo, en los casos con fondo de ojo normal. Se presentan dos casos.

### RÉSUMÉ

We have made a revision on Leger's Amaurosis, with description and the importance of E.R.G. on the diagnosis, specially in the cases where the fundus is normal. We present two cases.

### SUMMARY

On fait une revision de l'Amaurose de Leber, avec description et l'importance du E.R.G. dans le diagnostique, surtout dans les cas ou le fond de l'oeil est normal. On présente deux cas.

La amaurosis de Leber, descrita por vez primera en 1869, V. Graefes, «Arch. Ophthal.», 15 (3), I, es una afección degenerativa tape-

---

\* Jefe de la Sección de Oftalmología Infantil. Hospital Infantil de la Seguridad Social de Barcelona. Director: Dr. A. Ballabriga.

\*\* Jefe Clínico de Neurofisiología del Servicio de Electroencefalografía.

torretiniana congénita que cursa con ceguera asociada a otros signos y síntomas muy variables.

Es una de las causas más frecuentes de ceguera infantil, y para Alstrom y Olson es responsable del 10 por 100 de las cegueras de los niños en Suecia. Schappert-Kimmigser llegan a la cifra del 18 por 100 en los Países Bajos.

Clínicamente, la ceguera, total o parcial, puede acompañarse de otros síntomas oculares como fotofobia, movimientos nistagmoideos irregulares, signo dígito ocular, alteraciones del reflejo fotomotor o midriasis en la oscuridad, inclusive en los casos en que no hay percepción luminosa. El polo anterior del globo ocular y los medios refringentes están, generalmente, intactos, aunque se han descrito queratocono y cataratas.

Las alteraciones más importantes corresponden al fondo de ojo. Este puede aparecer hipopigmentado o con el aspecto típico degenerativo tapeto-retiniano, de dispersión pigmentaria en gruesos grumos de tipo osteoblasto. Entre ambas formas hay otras intermedias de pequeñas manchas dispersas, claras y oscuras, tipo «sal y pimienta». Más tarde aparece un estrechamiento de las arterias retinianas y una palidez cética de la papila, signo de atrofia óptica descendente.

No obstante, es importante insistir en que el fondo de ojo puede ser totalmente normal, sobre todo en las primeras etapas del proceso.

Las alteraciones descritas en el fondo de ojo pueden asociarse o bien sucederse a medida que pasa el tiempo. Generalmente el aspecto depende de lo que dura la evolución de la enfermedad.

De todos modos, sea el que sea el aspecto oftalmoscópico de la enfermedad de Leber, la atrofia óptica y el estrechamiento de los vasos retinianos son poco frecuentes al principio; sin embargo, las alteraciones maculares tienen una mayor incidencia. Este es el único caso en que a veces un E.R.G. permite el diagnóstico de origen de esta atrofia óptica.

El E.R.G., en principio es nulo, señalando la aplasia masiva del neuroepitelio sensorial.

Si el E.R.G. es subnormal indica una afectación no completa y si es normal excluye el diagnóstico.

Los signos y síntomas oculares pueden ir también acompañados de otros generales auditivos, de sistema nervioso central o esqueléticos. Así puede cursar con sordera o formar parte del síndrome de Usher. En cuanto a la afectación del sistema nervioso central puede asociarse con retraso psicomotor, convulsiones, síndromes de ataxia como el espinal de Friederich, cerebeloso de Pierre-Marie, paraplejía espástica de Cockayne, algunas lipoidosis, etc.

Las formas asociadas a afectación ósea pueden cursar con malformaciones craneales, faciales o esqueléticas de columna vertebral o extremidades.

Hay dos formas clínicas de amaurosis de Leber según la edad de

aparición del cuadro sintomático. Una primera forma congénita y otra forma juvenil que aparece entre la primera infancia y la pubertad.

La forma congénita, mucho más grave, cursa con ceguera precoz y evolución lenta y anomalía del trazado E.R.G., que no llega a ser normal.

La forma juvenil cursa con gran pérdida visual, pero no necesariamente con ceguera total, y sí ésta aparece tardía, hacia los treinta años de edad.

## DIAGNOSTICO Y DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En las formas completas con ceguera precoz y alteraciones de fondo de ojo puede llegarse fácilmente a un diagnóstico clínico.

Otras veces, en forma más tardía —juvenil—, el diagnóstico de amaurosis de Leber será más difícil de diferenciar del de otras degeneraciones tapetoretinianas como la retiniosis pigmentaria.

Ya que la amaurosis de Leber puede ir con pigmentación muy precoz, la edad de aparición del cuadro clínico será el único factor decisivo en el diagnóstico diferencial.

En las formas que cursan sin las alteraciones pigmentarias típicas el diagnóstico clínico será mucho más difícil, particularmente si hay, además, afectación neurológica asociada. En estos casos el dato más importante es, sin duda, el electrorretinograma (E.R.G.)

## GENETICA

La mayoría de los casos se encuadran en el tipo de herencia autosómica recesiva, aunque también hay casos con herencia dominante. La consanguinidad de los padres es bastante frecuente.

El gen responsable de la enfermedad de Leber puede ser pleiotrópico, pero, desde luego, no es único. Waardenburg y Schappert-Kim-mijser han observado un hombre y su mujer que presentaban ambos una enfermedad de Leber de herencia autosomal recesiva. Esta pareja tuvo dos niños normales, de tal forma que hay que admitir que los genes de los padres eran diferentes.

## OBSERVACION PERSONAL NUM. 1

P. B. M. Niña de dos años y medio de edad, que ingresa para estudio, con diagnóstico de amaurosis. (Historia 5.345. Policlínica.)

Los antecedentes familiares y personales carecen de interés, miopía del padre de la pequeña, e hipermetropía de los hermanos.

Fue controlada al mes de vida por la existencia de un nistagmus horizontal, diagnosticándose entonces la amaurosis, y siendo remitida actualmente para estudio oftalmológico completo.

Los exámenes complementarios en sangre dan resultados normales, igualmente son normales los rayos X de cráneo y el trazado ERG. Se practica exa-

men de FO y EEG, que confirman la impresión de FO normal (figuras 1 y 2).

El ERG es nulo en ambos ojos, con lo que el diagnóstico definitivo es amaurosis de Leber.

Una vez finalizado el estudio y confirmada la hipótesis diagnóstica, se da de alta para seguir control ambulatorio por su oftalmólogo.

#### OBSERVACION PERSONAL NUM. 2

A. C. M. Historia clínica núm. 48.404. Policlínica 5.154.

Niña de cuatro años de edad que ingresa con el diagnóstico de amaurosis y nistagmus para estudio y posible tratamiento.

El examen de FO muestra solamente una ligera palidez generalizada sin ser su aspecto patológico ni apreciarse atrofia papilar (figura 3).

Se plantea el diagnóstico de amaurosis tapetoretiniana de tipo Leber o bien afectación central. Se efectúa EEG y exploración neurológica. El trazado es obtenido en vigilia. La actividad de base es de 5 a 6 c/s medianamente sincronizados para la edad de la niña. Se observan puntos irritativos alternantes en áreas posteriores. La estimulación acústica y luminosa a distintas frecuencias mejora la integración de la actividad cerebral.

Tonometría y medios refringentes normales. Microcefalia de 4 cm.

La madre tuvo un embarazo normal, siendo la niña el número 12 de sus hijos.

No hay enfermedades exantemáticas. El padre alcohólico.

El parto a término, hemorragia materna intrapartum, cianosis; necesitó maniobras de reanimación.

Período neonatal, alimentación y desarrollo psicomotor normales. ERG: abolido. Diagnóstico: Amaurosis de Leber.

#### METODO ELECTORRETINOGRAFICO

Para la obtención del E.R.G. se colocó el electrodo activo, de 3 milímetros de diámetro, en ambos párpados inferiores, situando el de referencia en el entrecejo, 1 centímetro por encima.

Para la obtención de la respuesta evocada visual se emplearon electrodos de plata clorada de 1 centímetro de diámetro, los cuales se colocaron en las posiciones P3, P4, O,1 y O,2, según el sistema internacional 10-20, utilizando técnicas de registro bipolar, siendo los electrodos occipitales los activos.

Para el registro se utilizó un electroencefalógrafo Alvar-Reega 8 canales, cuya información se grabó en un registrador magnético Honeywell 5.600 y se procesaron en un DIDAC 4.000. El número de estímulos de luz blanca empleados fue de 50 datos al azar, previa adaptación a la oscuridad. La exploración se efectuó con los párpados cerrados y posteriormente con los ojos abiertos.

#### RESULTADOS

Desde el punto de vista neurofisiológico, el E.R.G. estuvo abolido tanto al estudiarse el registro continuo sobre papel como al ser procesado mediante técnicas de sumación, en ambos ojos. La respuesta evocada visual no estaba presente.

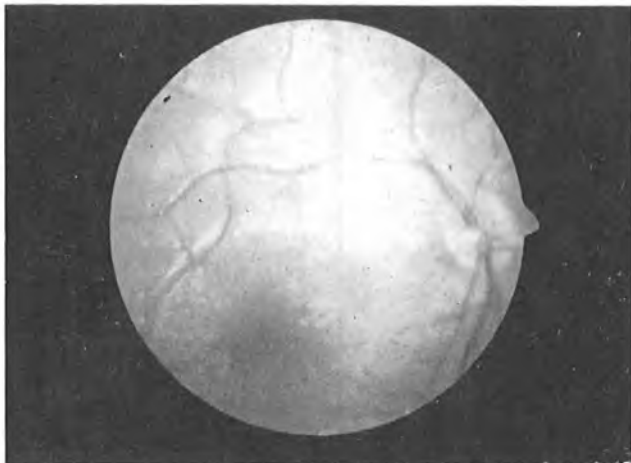


Figura 1.—Fondo de ojo de la niña P. B. M. Polo posterior.

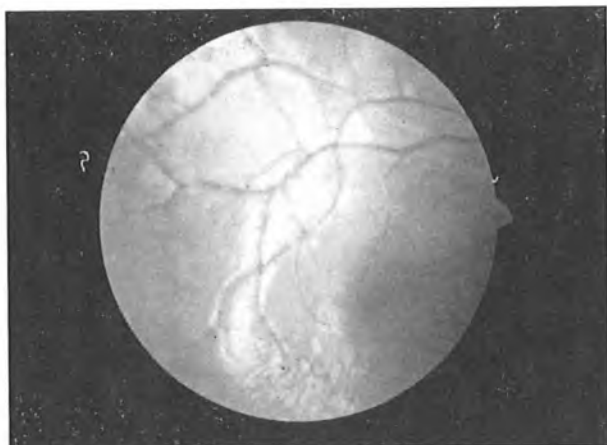


Figura 2.—Fondo de ojo de la niña P. B. M. Periferia.

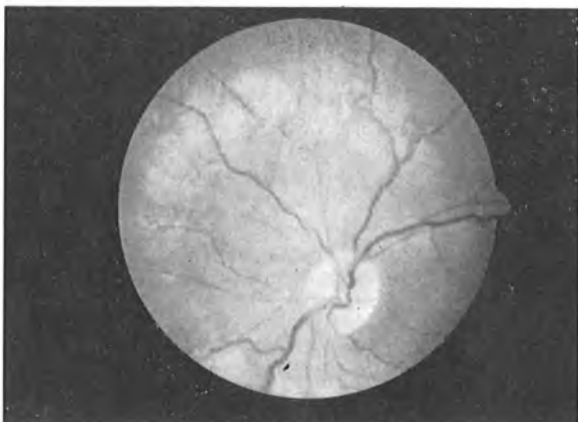


Figura 3.—Fondo de ojo de la niña A. C. M. Normal, ligeramente hipopigmentado.

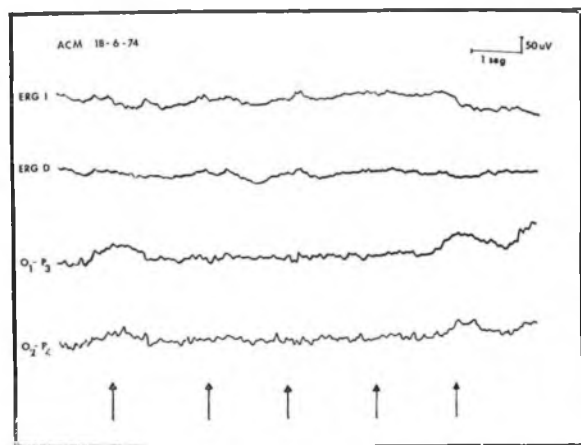


Figura 4.—Registro de electrorretinograma, parte superior, y electroencefalograma, líneas inferiores. Las flechas indican el momento en que se dio el flash.

Figura 5. — Electrorretinograma normal obtenido por la técnica de sumación.

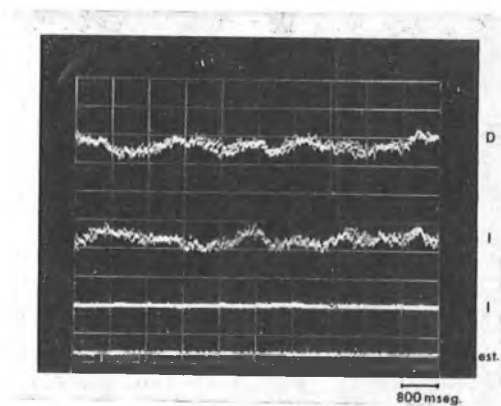
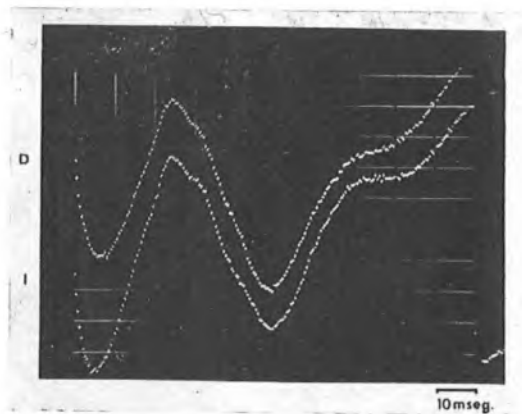


Figura 6.—Registro electroencefalográfico en área occipital derecha y electrorretinograma izquierdo y derecho a gran amplificación para el estudio de la respuesta al flash.

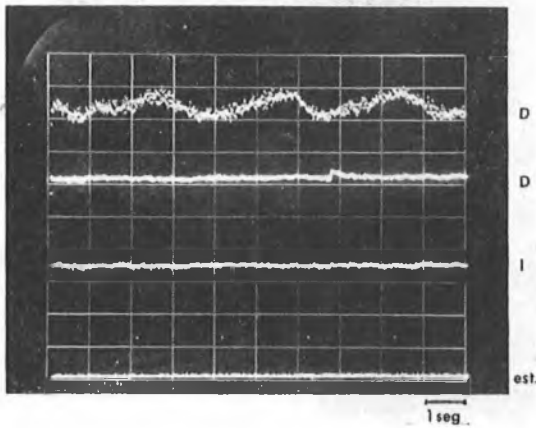


Figura 7.—Las dos primeras líneas corresponden al registro EEG en áreas occipitales y la inferior al electrorretinograma del ojo izquierdo.

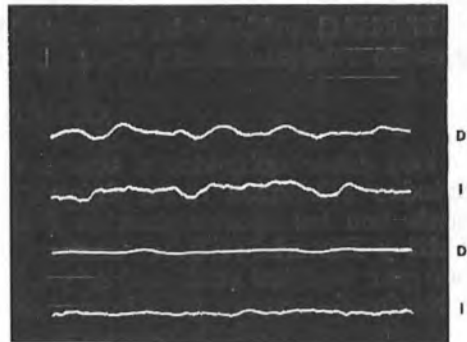


Figura 8.—Sumación del trazado base del EEG, área occipital, y ERG.

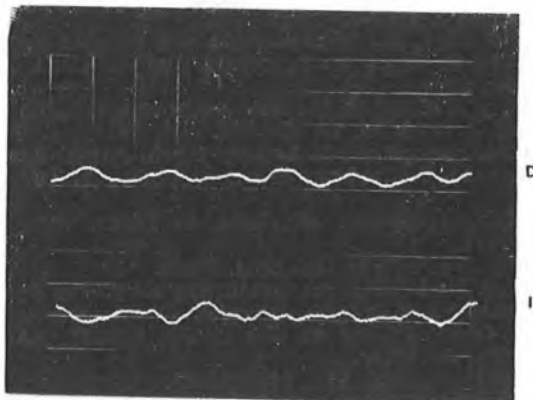


Figura 9.—Respuesta evocada visual.



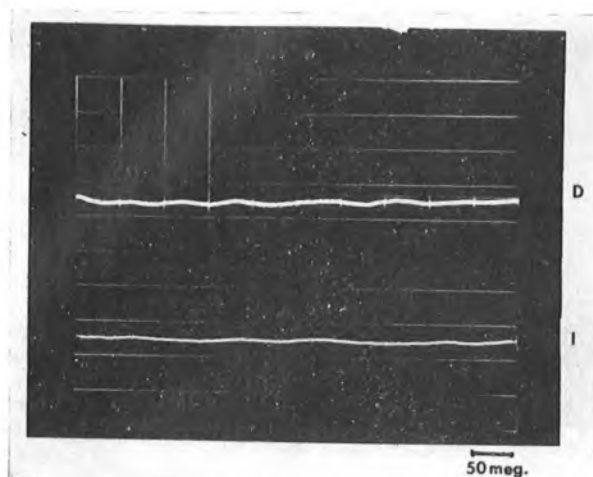


Figura 10.—ERG obtenido por técnica de sumación.

El E.E.G. evidenciaba una actividad theta a 5 c/s en áreas occipitales no relativas frente a estímulos luminosos.

### COMENTARIO

Los datos obtenidos a través del registro de E.R.G. por ambos métodos afirmaron dicho diagnóstico clínico concordando perfectamente con las aportaciones de Dodt y Wadensten (1954), Francheschetti y Dieterle (1957), Jacobson (1961) y Grützner (1952) (obtenido por registro continuo) y puso de manifiesto el que pueden ser utilizados de manera indistinta el uno o el otro.

### BIBLIOGRAFIA

1. Alström y Olson: «Hereditas», 43, 1 (1957).
2. Cordier, J.; Raspiller, A., y Stehlin, B.: Elastorrexia con manifestaciones oculares y amaurosis congénita de Leber en la misma familia. «Bull. Soc. Ophtal. Fr.», 73, 359-361. Febr. 1973.
3. Edwards, W. C.; Price, W. D., y MacDonald, R.: Amaurosis congénita de origen retiniano (Leber). «Amer. J. Ophtal.», 72, 724-728. Oct. 1971.
4. Firat, T.: Clinical and genetic investigations in Leber's tapeto-retinal dystrophy. Some characteristic aspects in Turkey. «Ann. Ophtal.», 2, 664-673. Oct. 1970.
5. François, J.: Degeneración tapetoretiniana congénita de Leber. «Minerva oftal.», 13, 81-85. Julio-Sep. 1971.
6. François y De Rouck: Servicio de «Enfants Malades». París.
7. Pfeiffer, R. A.; Junemann, G., y Austerhoff, A.: Amaurosis congénita de Leber. Un concepto comprensivo para síndromes causados genéticamente con degeneración neuroretiniana. Observaciones en una clínica infantil. «Arch. Kinderheilk.», 182, 179-191, núm. 2 (1971).
8. Schappert-Kimmijser: «Ophthalmologica», 135, 147 (1958).
9. Les cécités de l'enfance. M. Fontaine. Masson & Cie. Editeurs. París, 1969.
10. «Pediatric Ophthalmology». Harley. Philadelphia. 1975.

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1191-1214 (1975)

## **APORTACION AL ESTUDIO MORFOLOGICO DE LOS QUERATOCITOS**

POR EL DOCTOR

J. M. BARAHONA

### **RESUMEN**

Partiendo de tinciones con métodos de plata de córneas humanas y de diversos animales, se proponen nuevos aspectos morfológicos en los queratocitos que modifican los tradicionales y aún vigentes esquemas de los mismos respecto a su tridimensionalidad.

Se relacionan también con su repercusión funcional y su similitud con otros sistemas celulares del organismo, reivindicando su importancia como formadores de KGAG constituyendo la «unidad estromal básica de la córnea».

Basados en preparaciones ultraestructurales se especula sobre un sistema canalicular ajeno al linfático del estroma corneal.

### **RÉSUMÉ**

En partant de tinctious avec des méthodes argentophiles dans des cornées humaines et animales, des nouveaux aspects morphologiques des kératocytes sont proposés lesquels modifient les schèmes traditionaux et encore vigents des mêmes en ce qui concerne sa tridimensionalité.

Ils sont aussi rélationés avec sa fonction et san similitude avec des autres systèmes cellulaires de l'organisme. Les kératocytes sont importants comme formateurs de KGAG, en constituant «l'unité stromal basique de la cornée».

En se basant sur des préparations ultrastructurales, l'auteur fait des spéculations sur un système canaliculaire différent du système lymphatique du strome cornéen.

## SUMMARY

Based on silver stains of human and animal corneas, new morphological aspects of keratocytes are proposed, which modifies the schemes still in use of the same as regards their tridimensionality.

They are also related with their function and their similarity with other cellular systems of organism. Keratocytes are important as KGAG formers and constitute the «basic stromal unity of the cornea».

Based on ultrastructural preparations, speculations are made on a canalicular system different from lymphatic system of corneal stroma.

Siempre ha llamado la atención la singularidad estructural de la córnea. Su estudio ha cobrado vigencia a raíz de la generalización de las queratoplastias, de la microscopia electrónica y de los estudios combinados de fisiólogos y morfólogos para tratar de explicar el mecanismo de la transparencia.

Se han intentado solucionar muchos problemas con la microscopia electrónica aplicándola al estudio de degeneraciones corneales, en particular, y otras queratopatías, en general. El estudio corneal, exclusivamente con métodos ultraestructurales, debe ser complementado con otros aspectos morfológicos que sólo la microscopia ordinaria —fotónica— puede proporcionar.

Este es el caso de los queratocitos, cuya disposición espacial sólo puede ser detectada por la observación con medios ópticos.

Partiendo de la idea de que la córnea es un tejido braditrófico, carente de vascularización, su estructura tiene que adoptar ciertas particularidades y, de algún modo, poseer mecanismos que favorezcan la difusión de los metabolitos y de los elementos que intervienen en las reacciones defensivas.

El examen morfológico del estroma muestra una aparente sencillez, quizá debido a su escasa celularidad. Se ha profundizado en el estudio del colágeno y de la sustancia propia desde un punto de vista bioquímico y funcional para tratar de explicar su transparencia. Actualmente siguen vigentes los esquemas de Maurice, en los que se ha conciliado su teoría con los datos que proporciona la microscopia electrónica. Sin embargo, en el caso de los elementos celulares —queratocitos—, salvo algunas explicaciones bioquímicas, como elementos

formadores de KGAG, han seguido considerándose, en el orden morfológico, con arreglo a un patrón clásico.

Desde la primera descripción que de los mismos hizo Ranvier en 1878-79, hasta las últimas publicaciones de Hogan, Pouliquen, etc., existen sobre los mismos las ideas dominantes de su disposición lineal y aplastada entre las laminillas colágenas y de sus profusas prolongaciones en un solo plano adoptando formas sincitiales al conectar las ramificaciones de unos con las de otros.

Esta idea no es totalmente coherente con las relaciones que los queratocitos puedan adoptar con el colágeno, con el que les une una función generadora e inductora del mismo y, por tanto, con su propia significación morfológica. También se omite su relación con los «sistemas canaliculares» vehiculadores de metabolitos y de infiltrados celulares que —en casos de agresión— aparecen e inundan el estroma.

### ESTROMA CORNEAL NORMAL

La morfología óptica y ultraestructural del estroma de una córnea normal es estable y armoniosa. Jakus, en 1962, publicó un trabajo sobre el diámetro de las fibrillas del estroma. Después no se ha hecho nada en este sentido hasta el trabajo de Hamada, Giraud, Graf y Pouliquen, en 1972.

Se sabe que numerosas enfermedades corneales provocan la modificación de la estructura normal del estroma; unas distróficas: queratocono (Pouliquen, 1970) y otras como secuelas de diversos procesos: cicatrización, edema, etc.

Por ello no sólo es sumamente interesante el estudio morfológico de las fibrillas y de la sustancia fundamental del estroma corneal, sino muy importante desde el punto de vista analítico para poder establecer un patrón morfológico normal.

Hamada y colaboradores (1972) estudiaron por microscopia óptica y electrónica cuatro fragmentos corneales radiales, cuadrículados, que correspondían a cuatro zonas: centro, paracentro, periferia 1 y periferia 2, encontrando que hay un aumento de espesor del estroma, radialmente desde el centro hacia la periferia, consecutivo al incremento del número de laminillas de colágeno.

El número de queratocitos crece desde el centro hacia la periferia, 41, en el centro, a 61, en la periferia, siendo constante su número en profundidad. Existe una relación casi uniforme entre número de queratocitos y número de fibrillas. No varía del centro a la periferia y se puede estimar que es alrededor de 0,12-0,14.

El diámetro de las fibrillas es de 225 Å, con una dispersión de  $\pm 15$  Å. Sin embargo, el diámetro medio aumenta casi linealmente en 30 Å desde la membrana de Bowman hasta la Descemet.

## LOS QUERATOCITOS

El hecho de que sólo un 5 por 100 del volumen total del estroma corneal esté ocupado por queratocitos demuestra la pobreza celular de esta estructura.

Los queratocitos —también llamados células del estroma, queratoblastos, corpúsculos corneales o células fijas de la córnea—, normalmente, son unos elementos conectivos de origen mesoblástico, extremadamente alargados y ramificados, con un escaso citoplasma, pobre en inclusiones, que rodea a un voluminoso núcleo.

Clásicamente se han destacado de estas células dos caracteres que aún permanecen vigentes: su aplanamiento y su disposición entre los haces de colágeno. El que se trate de células extraordinariamente aplanadas fue ya señalado en córneas cortadas longitudinalmente por Ranvier (1881), quien insiste en el carácter anastomótico de las prolongaciones y en la relativa plasticidad que ostentan. Morax (1903) hace una magnífica descripción de las «células fijas de la córnea» teñidas con cloruro de oro: «Presentan una forma irregularmente estrellada, con prolongaciones que corresponden exactamente al tejido lacunar, provistos de un núcleo bastante voluminoso que contiene uno o dos nucléolos y con un protoplasma finamente granuloso». Este mismo autor refiere las afirmaciones de Ballowitz sobre el polimorfismo de los queratocitos en el curso del desarrollo y sobre la existencia de un «mikrocentrum» formado por dos centrosomas.

Las descripciones de los clásicos prácticamente no han sufrido variaciones, pero sí han sido completadas con detalles ultraestructurales que ha proporcionado el microscopio electrónico. Rohen (1964) cree que la disposición de los queratocitos es más interlaminar que intralaminar. Payrau y colaboradores (1967) ratifican esta idea afirmando que asientan constantemente entre dos haces de colágeno, tal como ya suponía Virchow en 1910. Sin embargo, Montero y colaboradores (1974) expresan su dificultad en afirmar si son ínter o intralaminares, en alguna ocasión parece que las células están totalmente incluidas entre las fibras de un haz colágeno.

El citoplasma del queratocito es muy pobre en orgánitos, aunque frecuentemente se encuentren numerosas vacuolas. La microscopía electrónica ha demostrado la existencia de escasas mitocondrias alargadas, un retículo endoplásmico de tipo rugoso y algunas vesículas de tamaño variable (Jakus, 1954-1962).

A lo largo del cuerpo citoplásmico de algunos queratocitos, Payrau y colaboradores (1967) han encontrado unas placas de sustancia granulosa, ópticamente densas, sobre las que el cuerpo celular parece amoldarse. Jakus observó estas placas pericelulares en un queratocono. Payrau y colaboradores opinan que, generalmente, existen alrededor de las células de córneas patológicas, pero también en córneas nor-

males de niños y aportan en este sentido el caso de un niño de dos años de edad.

Todas las descripciones coinciden en reconocer la extraordinaria longitud de las prolongaciones, siendo posible seguirlas a lo largo de grandes distancias, pero no afirman con certeza el que se unan a las prolongaciones procedentes de otras células con las que establecen una red sinticial. Nakaizumi (1960), citado por Rohen, opina que están unidos entre sí por simples zonas de adherencia.

El núcleo, voluminoso y escasamente dentado, adopta la misma disposición aplanada que el resto de la célula. Posee de uno a tres nucléolos.

Lassmann (1959) refiere la transformación de células del estroma en leucocitos observada en cortes histológicos. Ante una lesión corneal los queratocitos reaccionan, produciéndose una hinchazón nuclear con la consiguiente densificación de la cromatina. Los fragmentos nucleares pueden aparecer más tarde como «corpúsculos cromatínicos» después de producirse una destrucción vacuolar del núcleo. Por este mecanismo es posible, especialmente en lesiones intensas, que los queratocitos adopten una apariencia leucocitoide (Pau, 1956). Hohen (1964) recoge la opinión de Nageotte (1938) en el sentido de que los leucocitos emigrantes en la córnea pueden transformarse en células estrelladas, células en «epieu», aunque muy posiblemente procedan de queratocitos.

Quizá, simplificando excesivamente, se pueda afirmar que los queratocitos son fibroblastos modificados y adaptados a la estructura corneal. Según Weimar (1960), los monocitos emigrantes en procesos cicatriciales corneales pueden transformarse en elementos fibroblásticos y queratocitos.

Normalmente se pueden encontrar en la córnea, sobre todo en las proximidades del limbo, otros elementos celulares tales como células emigrantes y elementos del sistema retículo endotelial (Pau y Conrads, 1957). También es conocida la presencia de histiocitos.

Cuando la córnea se halla en estado de normalidad los queratocitos no fagocitan los colorantes vitales, pero cuando sufre una agresión, al hacer una herida experimental, por ejemplo, se activan en pocas horas, adquiriendo capacidad fagocitaria, incrementada si se produce una desepitelización corneal (Veimar, 1960).

Los queratocitos pueden ser cultivados, observándose su crecimiento, que puede ser inhibido por los antibióticos (Uchida, 1960).

Montera y colaboradores (1974) afirman que en el ectoplasma del queratocito hay abundantes vesículas de pinocitosis, y aportan dos fotografías ultraestructurales.

En la formación del estroma el punto de partida más primitivo es la célula mesodérmica. La síntesis del colágeno tiene lugar en los ribosomas de estas células y ha sido demostrado por la localización

de prolina radiactiva separada por centrifugación diferencial y posterior autorradiografía.

Hay unanimidad en considerar al queratocito como elemento formador de la sustancia fundamental y de las fibrillas del colágeno.

## FIBRILLOGENESIS

Ya desde hace mucho tiempo se ha pensado que la precipitación fibrilar del colágeno en los tejidos conjuntivos resultaría de la interacción de los MP ácidos con el tropocolágeno.

Los MP ácidos entran en interacción electrostática y su papel en la fibrillogénesis se limitaría a la estabilización de fibrillas.

Sin embargo, la participación de las glicoproteínas de estructura en la fibrillogénesis se desprende de los estudios metabólicos de Robert y colaboradores (1965), que revelan la existencia de una interdependencia metabólica entre KGAG y colágena. Esta glicoproteína se une a las moléculas de colágeno por uniones covalentes, entrando a formar parte de la fibrilla (Munoa, 1974).

La KGAG soluble o insoluble tiene un **turnover** rápido. Hay tres tipos de KGAG separados por inmunoprecipitación: 1) del extracto soluble, con una gran actividad; 2) del colágeno soluble bruto, de actividad intermedia, y 3) del estroma insoluble con una débil actividad. La KGAG soluble parece ser la precesora de la KGAG insoluble (pro-KGAG).

A pesar de estas diferencias en solubilidad y poder antigénico, se encuentra siempre una relación constante y bien definida entre ellas y el colágeno. Según otros trabajos del mencionado Robert y colaboradores, demuestran que la KGAG se puede sintetizar por los queratoblastos cultivados.

**Estadios de la fibrillogénesis** (Robert y Robert, 1965): El fibroblasto sintetiza y libera los precursores del colágeno (tropocolágeno) y glicoproteínas (pro-KGAG). Estos se combinan y polimerizan para formar el colágeno soluble. Las cadenas así constituidas (protofibrillas) se asocian en seguida, por enlaces intercatenarios, para formar las fibrillas de colágeno insolubles que se ven al microscopio electrónico con la estriación característica de 640 Å.

En córneas alteradas por procesos cicatriciales hay un aumento muy grande del colágeno, rompiéndose el equilibrio colágeno/KGAG. Da la impresión de que los queratoblastos han perdido entonces su modo de síntesis de tipo corneal para adquirir un metabolismo de tipo tendón.

**En resumen, lo importante para que se mantengan las condiciones de normalidad corneal es que la relación colágeno/KGAG sea constante, aunque cuantitativamente varíen de modo paralelo ambos componentes, como sucede en el queratocono.**

La KGAG, además, posee la importante misión de inducir la producción de un antisuero que neutralizará a los antígenos localizados en aquellos lugares asociados con el cuadro clínico de la reacción de rechazo (Philipsen, 1972).

## CANALES INTRACORNEALES

Ha sido muy discutida la presencia de un sistema de canaliculos sin pared. Muchos autores han sugerido su existencia hablando incluso de sistemas lacunares (Morax, 1903), otros admiten comunicaciones con los vasos sanguíneos (Coccus). Wolff (1954) ha comparado la estructura del estroma corneal con los sistemas haversianos de hueso. Varios han intentado su demostración inyectando diversas sustancias: solución clorofórmica de asfalto, agua oxigenada, etc. La validez de estos trabajos ha sido escasa, y en gran parte sus resultados se explicarían por un artefacto.

Existen dos grandes corrientes en la interpretación de la existencia de espacios intracorneales: unos piensan en un sistema relativamente autónomo ligado a las prolongaciones nerviosas y espacios perineurales, pero la mayoría de los autores opinan que los canaliculos, o espacios en general, estarían determinados por la separación que existe entre cuerpos y prolongaciones queratocíticas (Recklinghausen, Waldeyer), por una parte, y sustancia fundamental, por otra.

La idea de los canales perinerviosos como vía metabólica de servicio ha sido especialmente estudiada por Wakui y Sugiura (1965), quienes describen tres tipos: 1) «**Stromal canaliculi**», que son los canales que ocupan los espacios entre las células de Schwann. 2) «**Canales perinerviosos**», determinados por el espacio que separa la membrana interna y externa que rodea los troncos nerviosos. 3) «**Epitelial canaliculi**», formados por el espacio que existe entre las fibras nerviosas epiteliales y el tejido que lo rodea (células basales).

Maurice (1960) dice que no hay pruebas de una circulación de líquidos en la córnea y que todo se hace por simple difusión.

Payrau y colaboradores (1967), aunque no niegan rotundamente la existencia de los canales, admitidos por la escuela japonesa tras la inyección de colorantes vitales en cámara anterior, no encuentran una base fisiológica cierta que permita ratificar estos hallazgos. De todas formas les diferenciaban de otros sistemas observados por ellos, basados en la invasión de polinucleares provocada por la inyección de aloxana. Payrau y colaboradores (1967) sugieren que las, llamadas por ellos, «**fibras suturales**» podrían interpretarse como canales, en función de que las córneas de elasmobranquios, que es la especie que posee dichas formaciones, son muy permeables. Sin embargo, no han podido probarlo hasta el momento.

Inyectando tinta china en córneas vascularizadas se puede detec-



tar su presencia en los ganglios linfáticos preauriculares y cervicales. En caso de no vascularización, la tinta china permanece en la córnea, sin desplazarse. Sólo se ha podido demostrar un sistema linfático cuando la córnea se vasculariza, ya que en condiciones normales no hay un sistema linfático con endotelio (Smolin e Hyndiuk, 1971).

La invasión de un tejido traumatizado por polinucleares es un fenómeno general y perfectamente conocido. Estos leucocitos son atraídos por la liberación de sustancias quimiotácticas —polipeptidos— por parte de las células traumatizadas al activarse proteasas que producen hidrólisis proteicas.

Basados en observaciones morfológicas se ha mantenido la hipótesis de que las células leucocitoides, que aparecían ante una herida corneal, procedían de la transformación de las células del estroma: queratocitos y células de Schwann (Payrau, 1956; Payrau y Conrads, 1958; Lassman, 1959; Busse-Grawitz, 1953).

Otros muchos autores no han compartido esta idea, y en sus trabajos afirman cómo este mecanismo no representaría, en el caso de que fuese cierto, más que una mínima parte del infiltrado leucocitario de la córnea traumatizada. La avalancha de leucocitos procede de los vasos conjuntivales y límbicos (Barsewisch y colaboradores, 1965; Boch y Zischka-Konorsa, 1966). Wolter, en 1958, mediante cortes frontales de una córnea traumatizada y teñida por la plata, observa una particular disposición de leucocitos en largas cadenas rectilíneas que parecen indicar la presencia de canales preformados como vía de acceso de las células sanguíneas al estroma.

Otra vía más importante de acceso superficial, para los leucocitos procedentes de los vasos conjuntivales a través del filme lagrimal, fue ya apuntada por Ranvier en 1898 y demostrada por Heydenreich (1957-1960) y por Robb y Kuwabara (1962). Parece ser que por esta vía sólo llegarían polinucleares a las heridas centrales, mientras que si éstas son periféricas serían mononucleares y polinucleares a través del estroma y desde los vasos límbicos.

### BLOQUEOS DEL QUERATOCITO Y QUERATOPATIAS DISTROFICAS

Muchas queratopatías distróficas e incluso determinadas genéticamente tienen su explicación patogénica en un anormal funcionamiento a nivel del queratocito. Aunque no hay explicaciones claras y convincentes que lo demuestren, sí se puede constatar el acúmulo anormal de sustancias que bloquean la producción normal de los elementos celulares corneales.

La existencia de un material amorfo, granofilamentoso, adherido a la membrana del queratocito fue denunciado por Jakus (1962). Esta presencia, anómala, la encuentran Payrau y colaboradores (1967) in-

cluso en córneas normales, concretamente en un niño de dos años. Pouliquen y colaboradores (1972) concluyen, como se refirió anteriormente, que aunque se ha detectado en córneas normales e incluso en una distrofia corneal, en el queratocono es constante.

Entre los haces de colágeno, entre las fibrillas y a lo largo del citoplasma de los queratocitos, se encuentran a veces depósitos de sustancia microgranulosa.

En el queratocono se sigue conservando la relación queratocitos/laminillas = 0,12 — 0,14, pero lo que sí varía es el aspecto de los queratocitos que Pouliquen y colaboradores (1972) han sistematizado en seis tipos diferentes:

- I. Comparable al aspecto del fibroblasto de las heridas corneales. Está presente sólo a nivel de las zonas opacas suepiteliales del centro del queratocono.
- II. Queratocito normal con núcleo alargado sin indentación, pobre en organitos. Aparece en capas anteriores.
- III. Muy frecuente: recuerda el aspecto II. Citoplasma denso más rico en organitos. Se agrupan en parejas, y en su pared se acumulan depósitos de sustancia microgranulosa.
- IV. Célula aplanada y estrellada. Núcleo con indentaciones con cromatina densa. Citoplasma denso. Con muchos organitos. Los depósitos microgranulosos se sitúan sobre la membrana en el espacio extracelular.
- V. Es un queratocito con el núcleo y el citoplasma redondeados y partidos. Tiene vacuolas y organitos escasos y anormales. No se encuentran en todos los queratoconos.
- VI. Queratocito degenerado cuyo núcleo casi ha desaparecido. El citoplasma es poco visible y con abundantes lisosomas que, en algunos, se disponen en el espacio extracelular. No son constantes en todos los queratoconos.

En el queratocomo hay un acúmulo de una sustancia granulo-filamentosa que constituye depósitos entre las laminillas y fibrillas del estroma. No es exclusivo del queratocono, ya que se ha visto en una distrofia congénita e incluso en la córnea normal. Sin embargo, en el queratocono es constante.

Según Robert y colaboradores (1970) se debería a una falta de paralelismo entre la biosíntesis del colágeno y de las glicoproteínas de estructura, aumentando la relación: glicoproteína/colágeno. Con lo que aumentaría la sustancia interfibrilar, disminuyendo la cantidad total de laminillas sintetizadas.

Con microscopia electrónica se ha observado la aparición y depósito de una sustancia semejante a la membrana basal, que rodeaba a los queratocitos en un caso de degeneración poliforma posterior (Boruchoff y Kuwabara, 1971).

En la distrofia de Peter, Nakaniski y Brown (1971) encuentran un material amorfo de gran densidad electrónica, muy similar a la membrana de Descemet inmadura, envolviendo las células del estroma central posterior. En opinión de dichos autores no es otra cosa sino células endoteliales aberrantes.

## MATERIAL Y METODOS

El estudio histológico de la córnea normal se efectuó a partir de ojos de conejo adulto, cerdo, buey y dos humanos, uno enucleado por un melanosarcoma de coroides y el otro procedente de una exenteración orbitaria por un proceso tumoral.

Los globos oculares fueron fijados por lo menos durante veinticuatro horas en formol al 10 por 100, neutralizado con creta, previa apertura de la cámara anterior por una incisión a nivel del limbo esclero corneal para facilitar la penetración del líquido fijador.

Se obtuvieron fragmentos de unos 3 mm. de ancho mediante dos cortes a lo largo de un meridiano corneal.

Las piezas convenientemente numeradas se deshidrataron con cuatro pases por alcohol absoluto de treinta minutos de duración en una estufa a 56°. El aclaramiento se hizo con tres pases de tolueno de treinta minutos cada uno.

La inclusión en parafina se logró con dos pases en parafina renovada de dos horas cada uno. Una vez confeccionados los bloques se efectuaron los cortes con un microtomo tipo Minot. Los cortes así obtenidos fueron estirados en platina caliente y secados durante un mínimo de una hora en estufa de 56°.

No en todas las técnicas se hizo la inclusión en parafina. Para obtener los cortes por congelación se utilizó un microtomo Jung, enfriado con carbónico.

### 1.º) TINCION DE FIBRAS COLAGENAS. METODO DE VAN GIESON

Está fundamentada en el hecho de que la solución de ácido pícrico se combina fácilmente con muchos colorantes, formando un compuesto de gran afinidad por la colágena. Van Gieson utilizó la fucsina con el ácido pícrico.

Se puede utilizar cualquier líquido fijador.

#### *Soluciones*

- a) Hematoxilina de Harris o Groat.
- b) Van Gieson (1).
  - Fucsina ácida 1 por 100: 5 ml.
  - Ácido pícrico en agua (a saturación): 100 ml.
- c) Ácido pícrico a saturación en alcohol de 95°.

#### *Técnica*

- 1. Hidratación del corte de parafina.
- 2. Tinción de los núcleos durante diez minutos con hematoxilina.

3. Tinción por el Van Gieson durante un minuto.
4. Lavado rápido con agua.
5. Decoloración y diferenciación sumergiendo los cortes en alcohol saturado de ácido pícrico hasta que tomen un color amarillo pálido.
6. Deshidratación.
7. Aclarado y montaje.

### *Resultados*

La reticulina no se tiñe, pero la colágena aparece de un color rojo brillante. Los núcleos adquieren un color azul o negro y los demás elementos tisulares tonos amarillentos (Mc. Manus y Mowry, 1968).

### 2.º DEMOSTRACION DE LAS FIBRAS ELASTICAS. METODO DE GALLEGO

#### *Reactivos*

- a) Formol nítrico-férrico.
- b) Fuchina acética concentrada al 7,5 por 100.

#### *Técnica*

1. Fijación en formol al 10 por 100.
2. Corte por congelación y lavado de los cortes en agua destilada.
3. Sensibilización durante diez-treinta segundos en la solución de formol nítrico-férrico.
4. Inmersión de los cortes, sin lavar, en la fuchina acética al 7,5 por 100 durante cinco minutos.
5. Lavado en agua destilada.
6. Virofijación en formol nítrico-férrico durante cinco minutos.
7. Lavado en agua destilada.
8. Deshidratación, aclaramiento y montaje.

### *Resultados*

Las fibras elásticas adquieren un color rojo magenta que los hace destacar del resto (Mc. Manus y Mowry, 1968).

### 3.º TECNICA PANOPTICA. METODO DE RIO-HORTEGA

Con esta técnica se obtienen imágenes del tejido conjuntivo tanto en su componente fibrilar como celular, especialmente su protoplasma. Este método fue aplicado por Río-Hortega (1945) y por Prieto Díaz (1946) para demostrar las células corneales.

#### *Reactivos*

- a) Piridina.
- b) Nitrato de plata al 2 por 100.
- c) Carbonato de plata.
- d) Formol al 1 por 100.
- e) Cloruro de oro al 1/500.
- f) Hiposulfito sódico al 5 por 100.

#### *Técnica*

1. Fijación en formol al 10 por 100 durante un tiempo no superior a dos semanas.

2. Cortes por congelación de 10-12 micras.
3. Inmersión de los cortes en piridina pura durante diez minutos.
4. Inmersión en nitrato de plata al 2 por 100 en caliente durante diez-quince minutos hasta que tomen un tono oscuro.
5. Paro por carbonato de plata solución mediana durante dos-diez minutos. Se hace en frío y se adiciona amoníaco (cuatro gotas por cada 10 ml. de la solución).
6. Nuevo paro por carbonato de plata durante medio minuto.
7. Reducción en formol al 10 por 100 piridinado (cinco gotas de piridina por cada 15 ml. de formol).
9. Lavado, deshidratación, aclaramiento y montaje.

### *Resultados*

Los queratocitos muestran sus características morfológicas en forma casi perfecta.

### 4.º) TECNICA DE GROS.BIELSCHOWSKY

#### *Soluciones*

- a) Nitrato de plata al 20 por 100 en agua destilada.
- b) Formalina al 20 por 100.
- c) Plata amoniacal.

#### *Técnica y resultados*

Se hace un corte de congelación. La impregnación argéntica va seguida de un baño de plata amoniacal. El metal depositado en los neufibrillos se reduce por la acción de la formalina y aparece en color negro.

Así, los cilindroejes aparecen en negro y las neufibrillas intracelulares se ponen de manifiesto de un modo menos claro que cuando se utiliza la técnica original de Bielschowsky (Mc. Manus y Mowry, 1968).

### 5.º) METODO DE PULLINGER

Fijación en formol por lo menos veinticuatro horas. Es ventajoso inyectar formol en la cámara anterior y aislar la córnea precozmente.

1. Lavado con agua destilada, cambiando el agua con frecuencia. Dejar la córnea por la noche en agua destilada con tres gotas de amoníaco.
2. A la mañana siguiente cambiar dos o tres veces el agua destilada.
3. Tirar el agua destilada y filtrar sobre la córnea 20 c. c. de carbonato de plata Río-Hortega, filtrando a través de algodón mojado con agua destilada. La solución de carbonato de plata se hace del siguiente modo:
  - Nitrato de plata al 10 por 100 en agua destilada, 100 c. c.
  - Carbonato sódico al 5 por 100 en agua destilada, 300 c. c.

- Se forma un precipitado amarillento y se añaden unas gotas de amoníaco hasta disolver parte del precipitado, pero no todo. Añadir 250 c. c. de agua destilada. Siempre debe quedar un pequeño residuo sin disolver.
4. Poner el recipiente con la córnea en estufa a 37° durante cuatro horas (hemos obtenido mejores impregnaciones con seis horas). Así se consigue una impregnación en masa y se evita la tendencia a la formación de precipitados que se producen en los cortes por congelación.
  5. Sacar el recipiente de la estufa y dejarlo enfriar a la temperatura ambiente. Lavar la córnea ennegrecida con varios cambios de agua destilada.
  6. Añadir formol al 10 por 100 en agua destilada para reducir la plata (formol neutro). Se forma una ligera nube blanca alrededor de la córnea. Dejar actuar el formol quince minutos. La córnea está lista para ser cor-

- tada; pero si se cambia el formol se puede mantener incluso varias semanas, hasta que convenga hacer los cortes.
7. Pullinger corta la pieza en congelación a 15 micras. Nosotros hemos encontrado más práctico y seguro hacer inclusión en parafina, bastante rápida, y cortes a 20 micras que se diafanizan con xilol-creosota. También se puede hacer una doble impregnación con un tratamiento preliminar de nitrato de plata al 1,5 por 100 durante veinticuatro horas, con lo que se obtiene una impregnación de las fibras nerviosas (Pullinger, 1943).

## RESULTADOS

A partir del material y técnicas antes mencionadas obtuvimos una serie de preparaciones que nos proporcionaron —apurando las características morfológicas— una mayor aproximación a la realidad del queratocito.

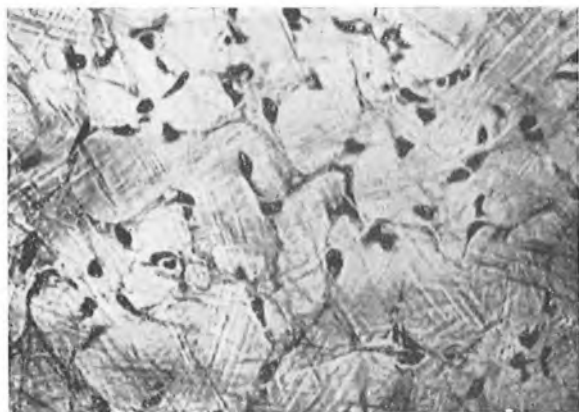


Figura 2.—Córnea humana. Queratocitos. Corte frontal. Impregnación argéntica (Payrau y cols., 1967).

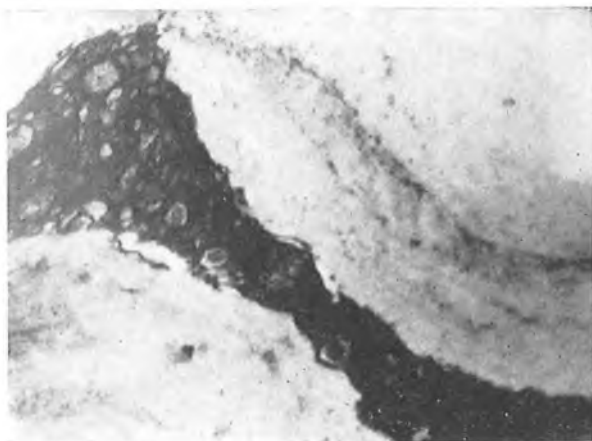


Figura 3.— Microfotografía electrónica. Córnea de conejo. Queratocito. Observación personal.



Figura 4. — Microfotografía electrónica. Espacio limitado por la membrana celular. Vesícula de pinocitosis (Payrau y cols., 1967).



Figura 5.—Córnea normal de un niño de dos años. Queratocito con depósitos de sustancia amorfa (Payrau y cols., 1967).



Figura 6.—Córnea de conejo. Microscopio electrónico. Depósitos de sustancia granulosa. Observación personal.

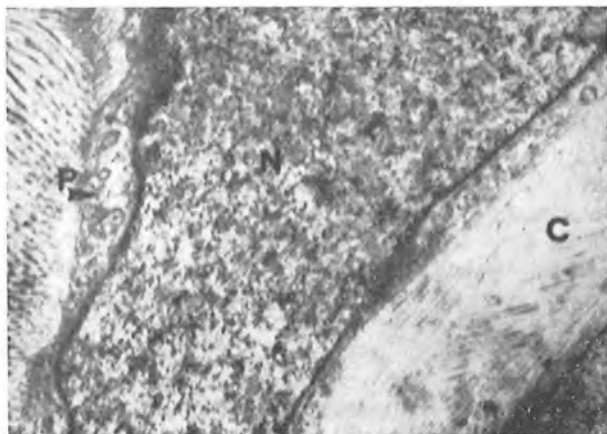


Figura 7.—Microfotografía electrónica de córnea de conejo. P: vesículas de pinocitosis en el queratocito (Montero Marchena, 1974).

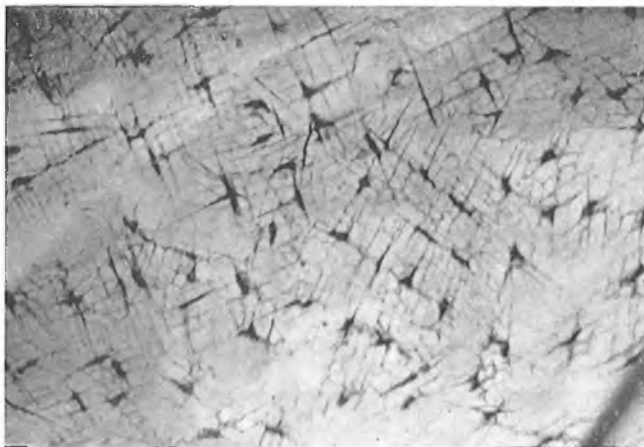


Figura 8.—C. humana. Frontal (Pullinger).



Figura 9.—Queratocitos teñidos por el método de Gros-Bielschowsky. Observación personal.



Para tener una imagen más fidedigna, hicimos no sólo cortes transversales de la córnea, sino frontales y paralelos a sus capas. Los detalles ultraestructurales se basaron en el estudio al microscopio electrónico de córneas de conejo, utilizados en otra experiencia, y en la iconografía de diversos autores.

Analizando los procedimientos tintoriales empleados dedujimos que, mientras que las tinciones con cloruro de oro «hinchán» el estroma corneal y falsean las relaciones de los queratocitos con los haces colágenos y entre sí, el método de Pullinger, modificado por nosotros al incluir en parafina, ha sido el más constante en cuanto a los resultados de todos los empleados. Se le puede calificar como el procedimiento de elección, debidamente complementado con el Gros Bielchowsky y con las coloraciones panópticas de Del Río-Ortega, que Prieto Díaz aplicó al estudio de los queratocitos.

Todos ellos nos permitieron hacer un estudio minucioso del queratocito. Así pudimos observar la distribución «cartesiana» y perfectamente cuadriculada de los queratocitos humanos en cortes frontales teñidos por el Pullinger (figura 8). En otras preparaciones nos llamó la atención el que las prolongaciones citoplásmicas, adoptando la morfología de una S itálica y perfectamente paralelas entre sí, abracen los fascículos de colágeno. Algunas ramificaciones de menor calibre se introducen entre las fibrillas de los haces (figuras 9, 10 y 11).

Las prolongaciones no se extienden exclusivamente en el mismo plano del cuerpo celular, sino que se dirigen hacia arriba y abajo, siendo imprescindible considerarlas tridimensionalmente para poder comprender su funcionalismo. El que clásicamente fueran estimadas como células planas con profusas ramificaciones yacentes en el plano determinado por dos haces de colágeno, se explica por la unidimensionalidad del microscopio. La distribución espacial de las ramificaciones, muchas



Figura 10.



Figura 11.



Figura 12.



Figura 13.

interfibrilares. se comprende en las observaciones ultraestructurales como cortes transversales de las prolongaciones que aparecen en planos diferentes al del cuerpo o fragmento de ramificaciones. Con la microscopia ordinaria puede seguirse esta distribución, tan peculiar, desenfocando el plano observado con el micrométrico y analizando la secuencia de planos que muy bien podría ser reconstruida cinematográficamente (figuras 12 a 18).

Hemos tratado de reconstruir plásticamente la morfología del que-

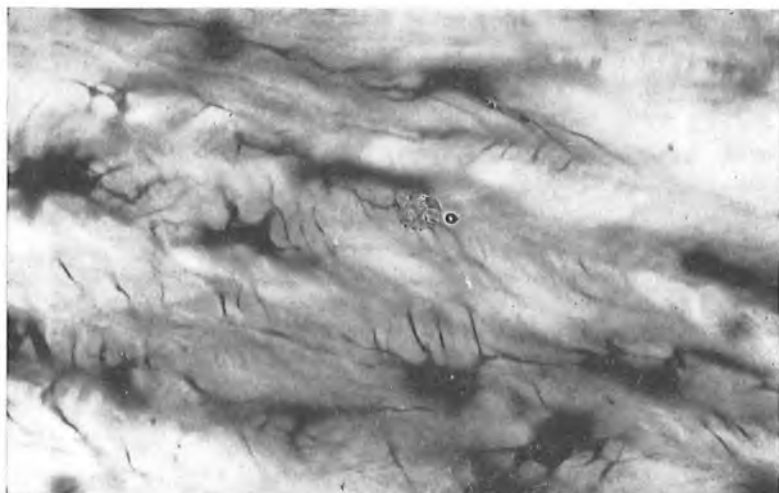


Figura 14.

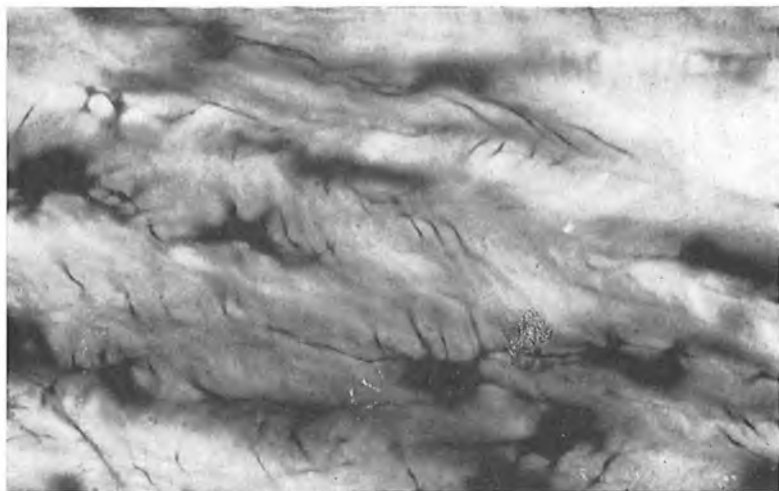


Figura 15.

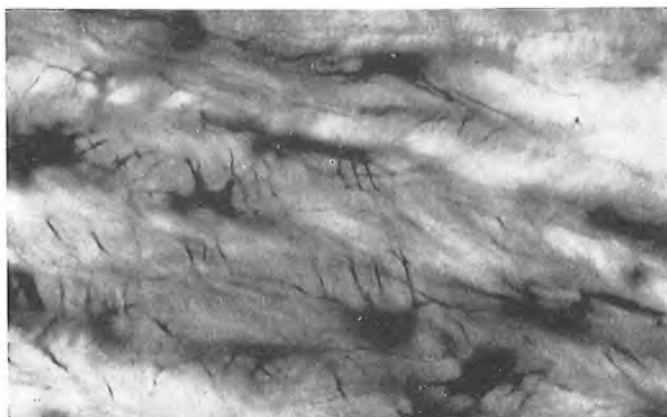


Figura 16.

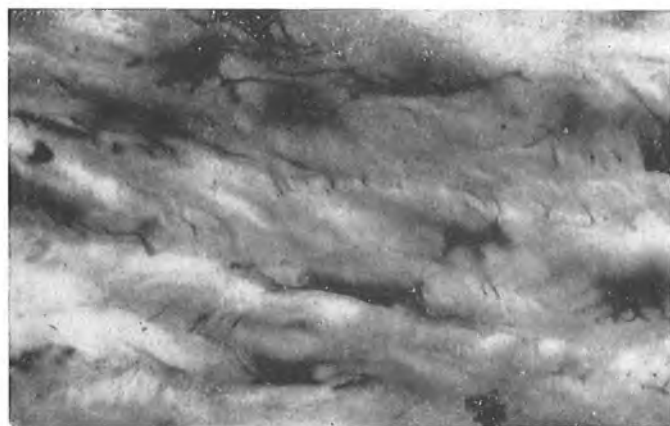


Figura 17.

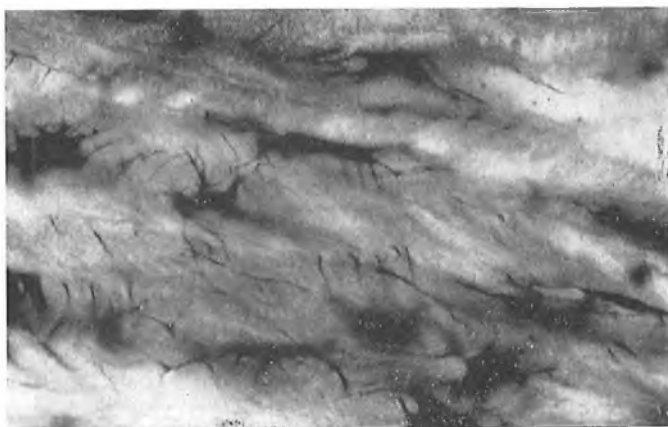


Figura 18.

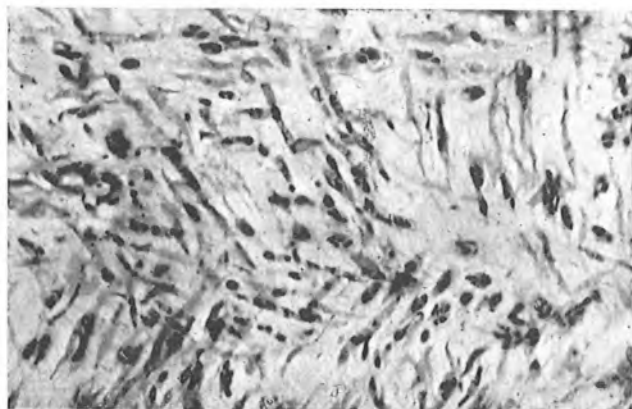


Figura 19. — Leucocitos lineales en cadena.



Figura 20.

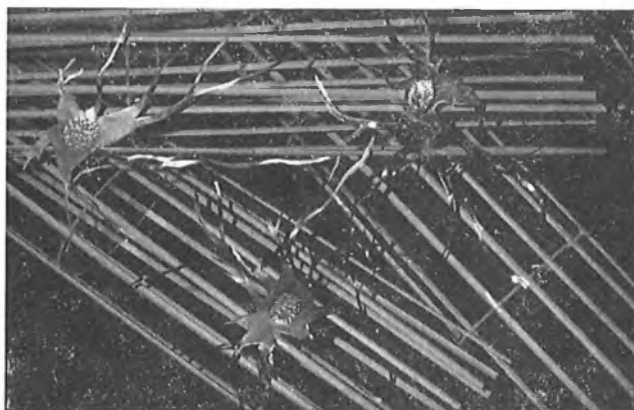


Figura 21.

ratocito y sus relaciones con el colágeno confeccionando una maqueta (figuras 20 y 21).

Las prolongaciones son más anchas a medida que se aproximan al cuerpo celular y paralelos con las ramificaciones vecinas por una idéntica adaptación al colágeno subyacente.

## COMENTARIOS

El queratocito está con el colágeno en relación «madre-hijo». Esta célula corneal forma el colágeno y le suministra periódicamente la KGAG. Como todo MP, es muy poco difusible, y el punto de suministro tiene que estar muy cerca del lugar de utilización. La KGAG pasa por fases de solubilidad e insolubilidad, pero en «turnover» es muy rápido. Se produce a velocidad constante y determinada. El colágeno no es una estructura muerta, y a pesar de su braditrofismo necesita un aporte nutritivo. Sería un «metaplasma» de los histólogos clásicos.

Hay que relacionar los conocimientos bioquímicos (fibrillogénesis, síntesis de KGAG, etc.), y secundariamente el trofismo del colágeno, con la morfología adoptada por el queratocito y que muy bien subvendería a un mejor cumplimiento de estas funciones.

Los morfólogos opinan que no hay estructuras gratuitas, y así, en este sentido, el abrazo de las prolongaciones queratocíticas al colágeno estaría en función del rápido «turnover» y escasa difusibilidad de los MP, al ser estas células sus sintetizadoras.

La relación madre-hijo establecida induce a considerar un volumen de influencia. Se podría adoptar un concepto morfofuncional y hablar de «**unidad estromal básica de la córnea**». La forma de las prolongaciones estaría determinada por las necesidades del colágeno creándose una relación entre las prolongaciones y el volumen de las fibrillas del colágeno servidos por las mismas.

Las repercusiones del normal funcionamiento sintetizador de los queratocitos puede abarcar desde la especificidad antigénica, base de los fenómenos inmunitarios, hasta la transparencia corneal. La equidistancia de las fibrillas, de la que en gran parte depende el grado de hidratación de la sustancia fundamental, está regulada en parte por la repulsión de las cargas negativas fijas que ostentan las moléculas de MP, lo que permite mantener la transparencia.

## BRADITROFISMO CORNEAL

La córnea ha sido considerada como un tejido braditrófico (Bargmann, 1961). Otros tejidos braditróficos del organismo son la esclera, el tendón, el cartílago y la capa media de las grandes arterias, todas ellas de origen mesodérmico, y el vítreo y el cristalino entre los ecto-

dérmicos. Además de su bajo metabolismo, todos reaccionan ante una agresión con un «pannus», aunque la concentración de los distintos glicosaminoglicanos sea variable cualitativa y cuantitativamente.

Abundando en lo especulativo, se puede decir que el tradicional carácter braditrófico con que se ha considerado la córnea no armoniza con los abundantes datos bioquímicos y funcionales que se conocen en la actualidad («turnover» rápido, exigencias metabólicas, etc.). La clásica explicación de la biología del trasplante corneal supondría la aceptación tácita del braditrofismo y de la avascularidad, en función de los cuales el tejido dador quedaría en una situación silente y de relativo aislamiento con relación al huésped.

Actualmente, en nuestra opinión, la tolerancia al injerto podría explicarse en función de la insolubilidad de la KGAG, que es la sustancia inductora en la producción de un antisuero que se une a los antígenos en la reacción inmunológica del rechazo (Philipsen, 1972).

Si no se acepta la condición braditrófica hay que suponer que la córnea tiene que disponer de un sistema de aprovisionamiento más ágil y rápido que la simple difusión.

## ESPACIOS LACUNARES DE LA CORNEA

Si bien la microscopia ordinaria no proporciona una imagen real por la abundancia de retracciones y artefactos, no ocurre lo mismo con la microscopia electrónica. Ultraestructuralmente se pueden observar espacios pericelulares ópticamente vacíos en la iconografía de diversos autores. Serían los lugares de almacenamiento de la sustancia amorfa producida en condiciones patológicas.

Cuando los leucocitos emigran es lógico que caminen por «vías preformadas», que muy bien pudieran ser espacios virtuales agrandados ante variadas circunstancias por posibles retracciones basadas en la «plasticidad» de estas estructuras. Un leucocito no podrá de ninguna forma atravesar una célula corneal ni tampoco los sistemas fibrilares, utilizará, pues, los espacios que queden entre ambos.

Un testimonio gráfico de cómo se disponen los leucocitos en el estroma corneal lo aportamos en la figura 19. Se trata de una córnea de conejo inoculada con una levadura que evidencia la disposición lineal del infiltrado leucocitario, pudiéndose observar las modificaciones de los mismos quizá por tenerse que adaptar a unos espacios angostos y preformados. Esta preparación está en la línea del trabajo de Wolter (1958).

La pinocitosis es un mecanismo por el que los líquidos ingresan en el interior celular. Su existencia está demostrada en el queratocito (Montero y colaboradores, 1974), pero para que se produzca es necesario la existencia de un «espacio» por donde lleguen a la membrana celular.

Hablarían también en favor de la existencia de estos «canales intraparenquimatosos» la producción de MP por parte del queratocito y la necesidad de un espacio para su distribución entre el colágeno.

No poseemos la ratificación experimental de su existencia, pero tenemos seleccionada una molécula de tamaño adecuado para su inyección intraparenquimatosas y posterior estudio de su distribución, que constituirá un trabajo posterior.

# BIBLIOGRAFIA

- Bargmann, W.: «Histología y anatomía microscópica humanas», 769-770. Ed. Labor, 1961.
- Barsewisch, B.; Fritsch, H., y Cone, B.: Autoradiographische Untersuchungen über die Herkunft der Entzündungszellen am Auge. «Beitr. Path. Anat.», 131, 239-269 (1965). Citado por Payrau, P., y cols., 1967.
- Bück, J., y Zischka-Konnors, W.: Kernpolymorphismus und Busse-Grawitzsche Entzündungslehre. «Docum. Ophthal.», 20, 278-289 (1966). Citado por Payrau, P., y cols., 1967.
- Boruchoff, S. A., y Kuwabara, T.: Electron. microscopy of posterior polymorphous degeneration. «Am. J. Ophthal.», 72, 879-887 (1971).
- Busse Grawitz, P.: Keratitis ohne leukocyäre Entzündungszellen. «Graefes. Arch. Ophthal.», 154, 1-7 (1953). Citado por Payrau, P., y cols., 1967.
- Duke Elder, S.: «System of Ophthalmology», vol. II, págs. 107-108. Ed. Kympton. Londres, 1961.
- Hamada, R.; Giraud, J. P.; Graf, B., y Pouliquen, Y.: Etude analytique et statistique des lamelles des Keratocytes, des fibrilles de collagène de la region centrale de la cornée humaine normale. «Arch. Ophthal.», 32, 563-570. París, 1972.
- Heydenreich, A.: Das Leukozytenproblem in der Kornea. «Klin. Mbl. Augenheilk.», 130, 512-522 (1957). Citado por Payrau, P., 1967.
- Hogan, Alvarado y Weevey: «Histology of the eye». Ed. Saunders, 1971.
- Jakus, M. A.: Further observations on the fine structure of the human cornea. «Invest. Ophthal.», 1, 202-225 (1962).
- Lassman, G.: Ueber die Entstehung von leukozyten ans Hornhautkörperchen. «Mikroskopie», 13, 373-380 (1959). Citado por Payrau, P., y cols., 1967.
- Mc. Maus, J. F., y Mowry, R. W.: «Técnica histológica», 432-434. Ed. Atika. Madrid. 1968.
- Montero Marchena, J.; Piñero, A., y Vaamonde, R.: Crioterapia corneal. Estudio histológico y ultraestructura. ARCH. SOC. ESP. OFTAL., 34, 7, 575-614 (1974).
- Morax, M. V.: «Anatomie de la cornée en Encyclopedie Française d'Ophthalmologie Lagrange et Valude», 408-409. Ed. Doin. París, 1903.
- Munoz, J. L.: «Fisiología de la córnea». I Symposium de Oftalmología de Madrid: Córnea. Comunicación personal, 1974.
- Nakaizumi (1960): Citado por Rohen. 1964.
- Nakanishi, I. y Brown, S. I.: The histopathology ultrastructure of congenital central corneal opacity (Peter's anomaly). «Am. J. Ophthal.», 72, 801-812 (1971).
- Pan, H.: Die Reaktion des Hornhautepithels auf eine Hornhautläsion. «Klin. Mbl. Augenheilk.», 129, 33-38 (1956). Citado por Payrau, P., y cols., 1967.
- Pau, H., y Conrads, H.: Die Regeneration der feinen Hornhautnerven. «Graefes. Arch. Ophthal.», 160, 125-130 (1958). Citado por Payrau, P., y cols., 1967.
- Payrau, P.; Pouliquen, Y.; Faure, J. P., y Offret, G.: «La transparence de la cornée», 90-93, 38-84, 148, 292-350 y 374-375. Ed. Masson. París, 1967.
- Philipsen, W. M.: Localization of corneal antigens. «Ophthalmologica», 165/6, 543-544 (1972).



- Pouliquen, Y.:** «Atlas d'Histologie et d'ultrastucture du globe oculaire», 1-19. Ed. Masson. Paris, 1969.
- Pouliquen, Y.; Graf, B.; Hamada, R.; Giraud, J.-P., y Offret, G.:** Les fibrocytes dans le Kératône. Aspect morphologique et modifications de l'espace extracellulaire. «Arch. Ophthal.», 32, 571-586. Paris, 1972.
- Prieto Díaz, H.:** La técnica del carbonato argéntico amoniacal de Del Río-Hortega en el estudio del tejido propio de la córnea. «Arch. de Hist. Norm. y Pat.», 3, 513-519 (1946).
- Pullinger, P. B. D.:** Technic for mycroscopic examination for cornea. «J. Path. Bact.», 55, 97-99 (1943).
- Ranvier, L.:** «Leçons d'Anatomie générale faites au Collège de France», 9.<sup>a</sup> lección. Ed. Baillière et Fils, 1881. Citado por Payrau, P.; Pouliquen, Y.; Faure, J. P., y Offret, G., 1967.
- Ranvier, L.:** Recherches experimentales sur le mecanisme de la cicatrisation des plaies de la cornée. «Arch. Anat. Micr.», 2, 44-64 y 177-188 (1898). Citado por Payrau, P., 1967.
- Río-Hortega, P.:** El método del carbonato argéntico. «Arch. Hist. Norm. y Pat.», 2, 577 (1945).
- Robb, R. M., y Kuwabara, T.:** Corneal wound healing I the movement of polymorphnuclear leukocytes into corneal wounds. «Arch. Ophthal.», 68, 636-642. Chicago, 1962.
- Robert, L.; Payrau, P.; Pouliquen, Y.; Parlebas, J., y Robert, B.:** Role of a structural glycoprotein of corneal stroma in transplantation immunity. «Nature», 207, 383-385. Londres, 1965.
- Robert, L., y cols.:** Etude biochemique du Kératocône. «Arch. Ophthal.», 30, 589-609. Paris, 1970.
- Rohen, J.:** «Handbuch der Mikroskopischen Anatomie des Menschen», tomo 3, 4.<sup>a</sup> parte, 344 y ss. Editado por Mollendorff y Bargmann. Springer, Berlín, 1964.
- Romeis, B.:** «Mikroskopische Technik». Leibniz. Verlag. München, 1948.
- Saraux, H., y Biais, B.:** «Physiologie oculaire. Córnea», 61-80. Ed. Masson. Paris, 1973.
- Smolin, G., y Hyndiuk, R. A.:** Lymphatic drainage from vascularized rabbit cornea. «Amer. J. Ophthal.», 72, 147-151 (1971).
- Uchida (1960):** Citado por Rohen, 1964.
- Weimar, L. E.:** Healing processes in the cornea. En «The transparency of the cornea. Symposium Duke Elder y Perkins», 111-124. Blackwell Oxford, 1960.
- Wolff, E.:** «The anatomy of eye and orbit», 37. Ed. Blakistan. New York, 1954.
- Wolter, J. R.:** Reaction of the cellular elements of the corneal stroma. «Arch. Ophthal.», 59, 873-881. Chicago, 1958.

J. M. Barahona  
Residencia del C. S. I. C.  
Pinar, 21  
Madrid-6

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1215-1218 (1975)

## **A PROPOSITO DE UN CASO DE ANIRIDIA, GLAUCOMA Y TUMOR DE WILMS**

POR LOS DOCTORES

C. CORTES VALDES y J. MARTINEZ GARCHITORENA

Les vamos a presentar un caso de aniridia, tumor de Wilms y glaucoma, cuyo interés radica principalmente en la escasez de casos que hemos encontrado en la literatura, y, por otro lado, cómo de un Servicio de Oftalmología puede surgir un diagnóstico, que ha puesto en movimiento otros cuatro Servicios diferentes de la Ciudad Sanitaria Provincial Francisco Franco.

Se trata de una niña, de dieciocho meses de edad, que es remitida al Servicio de Oftalmología del profesor Del Río Cabañas, de dicha Ciudad Sanitaria, por su oftalmólogo de zona, con el diagnóstico previo de buftalmus de ojo izquierdo y rogando la determinación de su tensión ocular.

Entre los antecedentes personales destaca un parto dictócico y la permanencia durante cuatro días después de su nacimiento en incubadora. Antecedentes familiares, nada que destacar.

La anamnesis nos revela que el buftalmos se presentó desde el nacimiento, y la madre la ha notado un pequeño retraso psicomotor.

Se procedió a efectuar una exploración oftalmológica bajo anestesia general en el quirófano, dado la nula colaboración por parte de la enfermita. De la cual se dedujeron los siguientes datos:

**Oftalmoestatometría:** Buftalmía ojo izquierdo.

**Piel y conjuntivas:** Normales.

**Córneas:** Ojo derecho, de 9 mm. de diámetro, clara y transparente. Ojo izquierdo, de 12 mm. de diámetro, esfacelada, turbia y edematosa.

**Cámaras anteriores:** Profundas, más la de ojo izquierdo.

Desde el primer momento nos llamó la atención la falta de iris bilateral, representados por un pequeño vestigio rudimentario de forma ondulada, que permitía ver por gonioscopia la zónula perfectamente.

Los **crystalinos** eran transparente y normales en aquel momento, y el **fondo de ojo**, tanto el central como el periférico, era rigurosamente normal, no encontramos lesiones de la fovea.

Las tensiones oculares eran de 22 mmHg. en ojo derecho y 51 en ojo izquierdo.

Estábamos ante un caso de aniridia bilateral, glaucoma, esporádico, pues no existía ningún caso ni antecedente familiar; esto por un lado y el aspecto oligofrénico de la niña por otro nos decidió remitirla al Servicio de Pediatría para descartar otras malformaciones congénitas, frecuentemente asociadas a la aniridia.

De dicho Servicio nos llega un informe que, en síntesis, dice así: «Importante oligofrenia, aceptable estado de nutrición; palpándose en fosa renal derecha una tumoración, que tras las pruebas pielográficas se observa una duplicación de riñón derecho y una intensísima hidronefrosis izquierda por masa situada en la mitad inferior del riñón izquierdo.»

Se procedió a efectuar una cistografía miccional, resultando normal, y una arteriografía renal, revelando ésta una red vascular aumentada en riñón izquierdo y en mitad inferior del mismo.

El estudio analítico completo no revelaba ningún dato, únicamente se observaba una discreta linfocitosis.

Por todo esto se decidió la consulta y traslado al Servicio de Cirugía Infantil, donde, a la vista de las pruebas, se decide la intervención, con el diagnóstico previo de hidronefrosis secundaria, aconsejando una nefrectomía izquierda. Fue practicada, escribiéndose en el protocolo de la intervención lo que sigue:

«Nos encontramos, al abrir la pieza, una tumoración vegetante que crece y rellena, sin adherirse a las paredes del sistema pielocalicial, encontrándose éste dilatado y saliendo parte de la tumoración por la unión pielouretral, originando una hidronefrosis secundaria en la mitad superior del riñón, donde no se comprueba la existencia de esta tumoración.»

La pieza es remitida al Servicio de Anatomía Patológica de dicha Ciudad Sanitaria, remitiéndonos un informe que dice así:

«Se trata de una tumoración constituida por tejidos embrionarios, nolinomorfos, en los que se encuentran células de aspecto epitelial muy indiferenciadas y con extensas atipias, abundante conectivo y numerosas células musculares estriadas; extensas zonas de necrosis y algunas hemorragias.

#### **Resumen:** Tumor de Wilms.

A la vista del diagnóstico anatomopatológico y previa consulta con el Comité de Tumores, se decide efectuar cobaltoterapia y quimio-

rapia; en este momento, la madre decide irse del Centro y pide el alta voluntaria, perdiéndose así la posibilidad del estudio evolutivo del caso.

Aquí damos por terminada la presentación del caso, pero no queremos finalizar esta comunicación sin antes hacer una serie de consideraciones que creemos de interés desde nuestro punto de vista oftalmológico.

1. En una estadística efectuada por Miller sobre 440 casos de niños afectados de tumor de Wilms, reveló que la presencia de defectos congénitos asociados presentaba un alto porcentaje. Sólo seis de ellos presentaban aniridia bilateral, por lo que las publicaciones sobre esta asociación son escasas.

2. Significativamente, con alguna excepción, ninguno de los casos publicados en los que existían concurrencia de tumor de Wilms y aniridia tenían una historia familiar de aniridia. En nuestro caso no existía, lo cual parece como si la aniridia en estos pacientes fuera una embriopatía tóxica o metabólica, sin olvidar la posibilidad de una mutación de novo.

3. Es asombroso el número de teorías, más de 60, que se han emitido en el intento de explicar la aniridia. Todas se podrían agrupar en dos grandes grupos, según se piense que el fallo primario esté en el ectodermo o en el mesodermo.

Las evidencias no son suficientes para preferir una u otra de manera definitiva; posiblemente cada una sea operante en casos diferentes.

a) El defecto primario, en el desarrollo del ectodermo neural, en este caso la causa sería un fallo primario en el desarrollo del borde de la vesícula óptica, entre los estadios de 65 a 80 mm.

La evidencia sobre la cual se basa esta teoría está en la frecuente asociación de otros defectos ectodérmicos, anomalías retinianas, ausencia de mácula, pobre desarrollo de los procesos ciliares, alteraciones cristalinas y un solo estudio histopatológico que hemos podido encontrar en la literatura sobre la ausencia de los músculos dilatador y esfínter en algunos sectores.

Como ha quedado dicho en el caso descrito por nosotros, no hemos encontrado ninguna de estas alteraciones.

b) Aniridia como debida a un desarrollo aberrante del mesodermo, esto ocurriría en un estadio más precoz (20 a 25 mm.), del desarrollo y deberá ser concebido como una inhibición del normal avance de ectodermo en uno de los tres sentidos siguientes:

I. La extensión anterior de la cuña mesodérmica, que normalmente se insinúa entre la superficie ectodérmica y el borde de la cúpula óptica en el estadio de 20 mm., puede estar restringida a una estrecha

banda marginal en la periferia de la cámara anterior; en tanto que la proyección ectodérmica del borde de la cúpula deje de ser una guía para este avance, y alternativamente el borde mesodérmico puede desarrollarse en una posición anormal, de forma que obstruya mecánicamente el desarrollo hacia adelante del ectodermo.

II. La explicación más usual es la que sugiere Hess, de que el defecto está causado por la persistencia de restos de vasos capsulopupilares de la túnica vasculosa lentis.

III. Finalmente, el ectropión de la capa pigmentaria ha sido considerado como indicativo de que el fallo no es primariamente una inhibición del ectodermo, sino, por el contrario, parece haberse desarrollado más allá de los límites del mesodermo.

La asociación de aniridia con alteraciones del esqueleto hace pensar que sea un defecto mesodérmico. En nuestro caso no encontramos alteraciones óseas.

4. La asociación de tumor de Wilmss-aniridia presentan también malformaciones genitourinarias, microcefalia y retraso mental.

Estos y otros defectos monoculares son aparentemente más marcados en los casos de aniridia y tumor de Wilms que en la mayoría de los pacientes que presentan aniridia sin tumor.

5. La aniridia familiar esporádica deberá siempre llamar la atención del oftalmólogo sobre la posibilidad de un tumor de Wilms, y sobre todo si están presentes también el retraso mental y otras anomalías oculares o genitourinarias, la más exhaustiva exploración sobre la posibilidad de tal tumor es imprescindible.

UNIVERSIDAD COMPLUTENSE  
CATEDRA DE OFTALMOLOGIA

PROFESOR: DOCTOR R. BARTOLOZZI

DEPARTAMENTO DE NEUROFTALMOLOGIA

JEFE: DOCTOR O. NEGRETE

---

Arch. Soc. Esp. Oftal., 35, 11, 1219-1228 (1975)

---

## **FUNDUS FLAVIMACULATUS Y ENFERMEDAD DE STARGARDT ¿UNA MISMA ENFERMEDAD CLINICA? \***

POR LOS DOCTORES

A. FERNANDEZ-BACA, O. NEGRETE y R. BARTOLOZZI

Revisando la literatura sobre fundus flavimaculatus y enfermedad de Stargardt, vemos que algunos autores señalan su asociación en un mismo enfermo.

Por ejemplo, Krill Deutman, etc., encuentran hasta un 60 por 100 de enfermedad de Stargardt con flavimaculatus; esto motivó una revisión exhaustiva de la literatura por varios autores y en la propia casuística de Stargardt existen iconografías que son, indudablemente, de flavimaculatus con lesión tipo Stargardt.

Sin embargo, Deutman en su tesis doctoral concluye considerando ambas enfermedades completamente independientes, pues su herencia, las funciones visuales y el curso clínico de las mismas no son similares.

Del estudio de nuestra casuística hemos encontrado diversos estadios de evolución y en algún caso ambos asociados. Como en todos ellos nos fue posible un estudio completo de las funciones visuales, hemos considerado interesante traer a discusión este tema.

La enfermedad de Stargardt la clasifican en el grupo de las heredodegeneraciones coriorretinianas de predominio central, caracterizándose por ser bilaterales, simétricas, progresivas, que inicialmente afectan al área foveal, tienen incidencia familiar, generalmente precoz, y que conducen a una afectación de la visión central.

Su comienzo es en la edad infantil o juvenil, dándose en ambos sexos, y la herencia es autosómica dominante, aunque no ha podido ser demostrado estudiando la cepa original.

Deutman distingue las siguientes variedades dentro de la enfermedad de Stargardt (ver cuadro I).

---

\* Trabajo presentado al LII Congreso de la Sociedad Española de Oftalmología. Córdoba, 1974.

CUADRO I

	Fundus flavimaculatus	Enfermedad de Stargardt
Descrito por ... ..	François (1953) ... ..	Stargardt (1909).
Comienzo ... ..	Edad juvenil ... ..	Edad infantil y juvenil.
Evolución ... ..	Variable ... ..	Progresiva.
Agudeza visual ... ..	Variable ... ..	Progresiva.
Curva de adaptación.	Retardada ... ..	Normal.
Campo visual perif. ...	Normal ... ..	A veces estrechamiento concéntrico.
E.R.G. ... ..	Generalmente subnormal; retardo en la adaptación.	Normal, patológico.
E.O.G. ... ..	Subnormal ... ..	Normal, a veces alterado.
Papila ... ..	Normal ... ..	Normal.
Vasos retinianos ... ..	Normales ... ..	A veces disminución del calibre de los vasos.
Mácula ... ..	Alteración macular en el 65 por 100 de los casos.	Alteración macular siempre.
Manchas ... ..	Amarillas localizadas en el polo posterior.	Barniz o baba de caracol.
Herencia ... ..	Autosómica recesiva.	Autosómica dominante.

Los síntomas oftalmoscópicos son muy polimorfos, variando de una familia a otra, pero es generalmente la misma en los dos ojos y en los miembros de una misma familia.

De una manera general podemos decir que la lesión comienza por una irregularidad de la pigmentación de la región macular con desaparición del reflejo foveal o por un edema discreto, apareciendo la mácula con un reflejo especial de «barniz» o «baba de caracol». Luego, seguido, aparecen bajo la superficie manchas puntiformes, amarillentas o grisáceas que llegan a ser cada vez más visibles, tomando una coloración oscura muy característica. Entre estas manchas se forma un punteado pigmentario que acumulan pronto en zonas irregulares, depositándose posteriormente en el borde de las manchas. Pueden invadir toda la región macular para formar un foco ovalado, bien delimitado, más o menos extenso, de coloración gris amarillenta. La pigmentación au-

menta cada vez más con los años y acaba a menudo por formar un cinturón muy acusado.

Los cambios funcionales van a comenzar con relativa frecuencia con una nictalopía, afirmando los pacientes que ven mejor con la luz crepuscular.

La agudeza visual puede ser normal en estadio inicial de la afección; sin embargo, la disminución de la misma es el signo clásico del curso clínico de la enfermedad.

El campo visual presenta casi siempre un escotoma central, pudiendo llegar hasta 20 ó 30 grados. En algunos casos el escotoma central aparece antes de que se pueda constatar alteraciones oftalmológicas en el fondo del ojo.

El sentido luminoso es normal cuando no hay alteraciones periféricas.

Habitualmente, el E.R.G. fotópico y escotópico es normal. Sólo cuando la lesión sobrepasa el área macular o si existe la asociación de una degeneración periférica disminuye el trazado E.R.G.

A menudo existe una distromatopsia adquirida del eje rojo-verde, que puede llegar hasta la acromatopsia.

Los estudios histológicos de la enfermedad de Stargardt son rarísimos; no existe ningún caso puro estudiado al principio de su evolución. Estudian Mafarlan, Behr y Klien tres casos en los cuales los estudios histológicos son idénticos. El fenómeno esencial es la desaparición del epitelio sensorial en un territorio circunscrito, seguido de la desaparición de los gránulos externos, según el estado de la evolución, el epitelio pigmentario puede haber desaparecido o haber proliferado. La coriocapilar no se modifica más que en los sujetos de edad avanzada.

Ha sido la angiofluoresceingrafía la que ha planteado el problema de enfermedad de Stargardt y fundus flavimaculatus, porque el comportamiento angiográfico es bastante similar en ambas enfermedades. Inicialmente, ciertos autores, sobre todo americanos, señalaron que en el fundus flavimaculatus las lesiones oftalmoscópicas no se tenían con la fluoresceína, pero numerosos trabajos aparecidos posteriormente han desmentido esta observación. Angiográficamente se observa una visibilidad anormal del área central, en la que se pueden ver focos que se impregnan desde la fase arterial y que aumentan en intensidad durante las tres fases sucesivas; esta fluorescencia persiste durante largo tiempo y no existe fenómeno fuga de colorante, lo que revela sólo alteraciones a nivel del epitelio pigmentario, con normalidad de la M. de B. Otra interpretación dada por diferentes autores es la de que por la atrofia del epitelio pigmentario lo que se observaría es una hiperfluorescencia del lecho coriocapilar. El tamaño del área fluorescente depende del tamaño del defecto del epitelio pigmentario.

Respecto al fundus flavimaculatus, consideramos que se trata de una afección que podemos incluir dentro de las degeneraciones tapeto-retinianas y que se caracteriza por la presencia a nivel y alrededor



del polo posterior del fondo de ojo, de manchas amarillas o amarillo-blancuzcas dispersas o agrupadas en una determinada región. Estas varían de tamaño, aspecto, densidad y profundidad.

La primera observación de esta curiosa enfermedad fue hecha por Francois en 1956, pero es Franceschetti, Francois y Babel los que proponen para ella en 1963 el nombre de fundus flavimaculatus.

Conocida la enfermedad han sido numerosas las publicaciones que se han hecho sobre la misma y con la introducción de la angiofluoresceingrafía al observarse angiogramas similares a los que se presentan en la enfermedad de Stargardt, el problema queda planteado.

En nuestro país ha sido publicado un interesante estudio de fundus flavimaculatus por los doctores Bruix y Loscos Piñol.

Revisando la literatura se han encontrado casos de enfermedad de Stargardt, que podría ser fundus flavimaculatus (ejemplo, caso número 8 de la casuística de Stargardt), así como que en el 65 por 100 de los pacientes con fundus flavimaculatus estaban afectos de enfermedad de Stargardt.

Así, Franceschetti y Francois los clasifican en (ver cuadro II).

Flien y Krill, de sus pacientes estudiados, los han dividido en dos grupos (ver cuadro III).

Sin embargo, para el estudio detallado de estos enfermos hay que reunir, en primer lugar, todos los datos clínicos que podamos obtener:

#### CUADRO II

##### CLASIFICACION DE LA ENFERMEDAD DE STARGARDT SEGUN DEUTMAN

- I. Central pura.
- II. Central y pericentral.
- III. Centro-periférica.
  - a) Con campo visual normal y oftalmoscópicamente pigmentaciones o despigmentaciones, así como anormalidad en el calibre de los vasos.
  - b) Con campo visual anormal y oftalmoscópicamente osteoblastos y disminución del calibre de los vasos.

#### CUADRO III

##### CLASIFICACION DEL FUNDUS FLAVIMACULATUS SEGUN FRANCESCHETTI Y FRANÇOIS

- I. Formas puras.
- II. Formas asociadas.
  - a) A una degeneración macular.
  - b) A una hemeralopía.
- III. Formas atípicas  
Según la distribución o la morfología de las manchas.

La exploración revela que sólo el fondo de ojo es anormal. Se caracteriza por la presencia de focos ya descritos anteriormente y situados en las capas profundas de la retina. La agudeza visual, cuando la mácula está intacta es normal. El campo visual periférico es normal, pero existe un escotoma central cuando hay una alteración macular. Para llegar al diagnóstico se necesita una adecuada evaluación funcional, incluyendo V.C., E.R.C. y E.O.G. La curva de adaptación a la oscuridad es generalmente normal, aunque puede existir hemeralopia en algunos casos de fundus flavimaculatus.

No hay discromatopsias mas que en los casos donde existe una degeneración macular. El E.R.G. es generalmente subnormal.

Todas estas exploraciones son imprescindibles, ya que, como hemos visto, la enfermedad puede seguir diferentes cursos. En una forma la enfermedad ocasiona pérdida de visión antes de que las lesiones maculares sean visibles, produciéndose por una afectación de depósitos en la fovea que dan lugar a alteraciones de los receptores subyacentes.

En otras ocasiones presentan lesiones maculares visibles oftalmoscópicamente, siendo en este caso el diagnóstico evidente. Y otra veces nos encontramos con un fundus flavimaculatus en la que la región foveal está indemne, apareciendo solamente acúmulos de lesiones frescas y de lesiones antiguas (éstas últimas pueden desaparecer).

No existe un comportamiento igual para todos los casos de fundus flavimaculatus. Muchas veces aparece una corona de puntos hiperfluorescentes a partir de fase venosa tardía y otras una fluorescencia puntiforme, bien en sector o de todo el polo posterior. Amalric las consideró como debidas a alteraciones de la membrana de Bruch, pero en la fluorescencia tardía es frecuente observar en angiografías fluoresceínica en los casos de los llamados exudados duros, es decir, en alteraciones profundas como pueden ser en los del fundus flavimaculatus. Krill, unificando estos criterios, sostiene que cuando no se encuentra una fluorescencia inicial se trataría de lesiones pequeñas que todavía no han afectado el epitelio pigmentario.

#### CUADRO IV

---

##### CLASIFICACION DEL FUNDUS FLAVIMACULATUS SEGUN FLIEM Y KRIELL

###### I. Formas puras.

- a) La región foveal está indemne.
- b) La región foveal invadida por lesiones confluentes de manchas flavimaculatus.

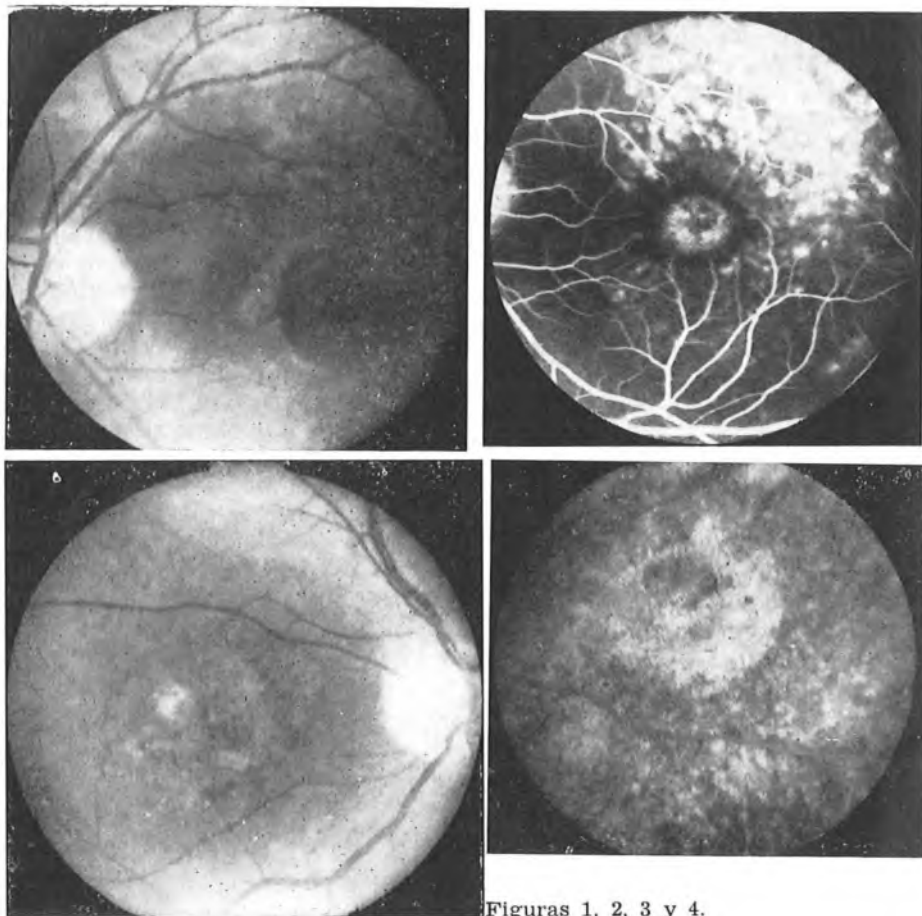
###### II. Formas con degeneración macular.

- a) Lesiones atróficas tipo Stargardt.
  - b) Lesiones tipo Junius Kuhnt.
-

## CASO NUM. 1

F. G. P., hembra, de treinta y cinco años de edad.

Herencia: No hay incidencia familiar. Agudeza visual: 1/20 ambos ojos, con pérdida progresiva de visión. Campo visual: escotoma central. Visión cromática: discromatopsia rojo-verde. E.R.G.: normal. Fondo de ojos (figura 1): alteración macular con una ligera despigmentación supramacular. Vangiofluoresceingrafía (figura 2): hiperfluorescencia en región macular con áreas de punteados fluorescentes situados en región perimacular superotemporal.



Figuras 1, 2, 3 y 4.

## CASO NUM. 2

L. A. H., varón, de veintinueve años de edad.

Herencia: no hay incidencia familiar. Agudeza visual ojo derecho: dedos a un metro. Ojo izquierdo, dedos a un metro y medio. Campo visual: escotoma central

de unos 20° en ambos ojos. V.C.: acromatopsia. E.R.G.: ausente. Fondo de ojos (figura 3): alteración macular en ambos ojos. Angiofluoresceingrafía (figura 4): la fluorescencia corioidea permite ver la gran atrofia de todo el polo posterior. En la región central hay destrucción casi total de la retina foveolar, con áreas de migración pigmentaria; parece haber lesiones atróficas del tipo de fundus flavimaculatus. Diagnóstico: enfermedad de Stargardt muy avanzada, con fundus flavimaculatus asociado.

### CASO NUM. 3

M. B. A., hembra, de doce años de edad.

Herencia: no hay incidencia familiar. A.V.: menos de 1/10. C.V.: escotoma central. Visión cromática: discromatopsia rojo-verde. E.R.G.: normal. Fondo de ojo (figura 5): alteración macular con manchas blanco-amarillentas perimaculares. Angiofluoresceingrafía (figura 6): desde el tiempo arterial se observa intensa atrofia del neuroepitelio y del epitelio pigmentario que se traducen en imágenes de visualización del área macular y de una serie de acúmulos blanquecinos polimorfo situados a diferentes niveles. Diagnóstico: la angiografía es compatible con la enfermedad de Stargardt, asociada a fundus flavimaculatus.



Figura 5.

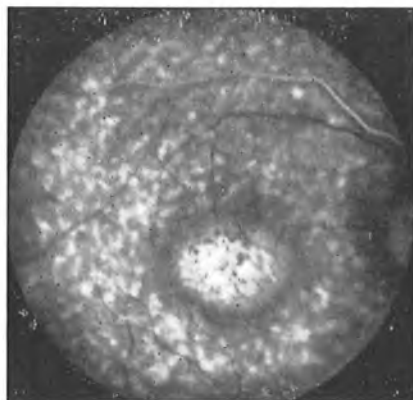


Figura 6.

## CASO NUM. 4

P. G. D., hembra, de doce años.

Herencia: sin incidencia familiar. A.V.: ojo derecho, 1/10. Ojo izquierdo, 1/20. C.V.: escotoma central con los tests coloreados. Visión cromática: discromatopsia rojo-verde. E.R.G.: subnormal. Fondo de ojos (figura 7): ligeras zonas despigmentadas perimaculares, aumentando en región macular. Angiofluoresceingrafía (figura 8): gran cantidad de lesiones típicas de fundus flavimaculatus, confluentes a nivel macular y de diferente profundidad y morfología.

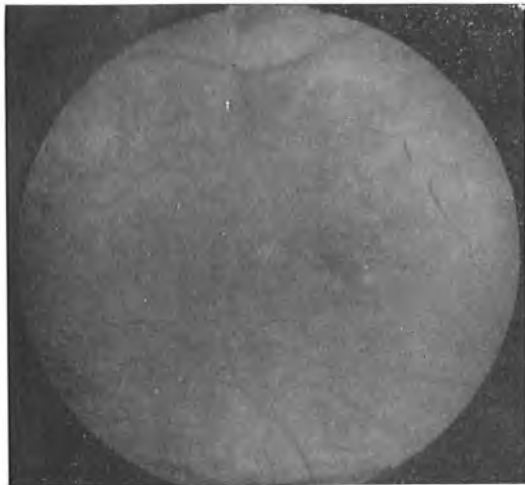


Figura 7.

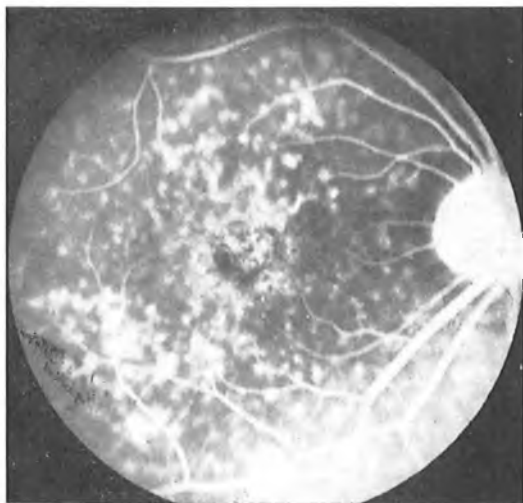


Figura 8.

## CASO NUM. 5

L. I. A., hembra, de veintitrés años de edad.

Herencia: otra hermana que no pudimos ver padece aparentemente lo mismo. A.V.: ojo derecho, 1/10. Ojo izquierdo, 1/20. C.V.: escotoma central de 10°. V.C.: discromatopsia rojo-verde. E.R.G.: normal. Fondo de ojo (figura 9): manchas blanco-amarillentas perimaculares con alteración macular. Angiofluoresceinografía (figura 10): zonas fluorescentes de distinto tamaño y a diferentes niveles, siendo confluentes a nivel macular.

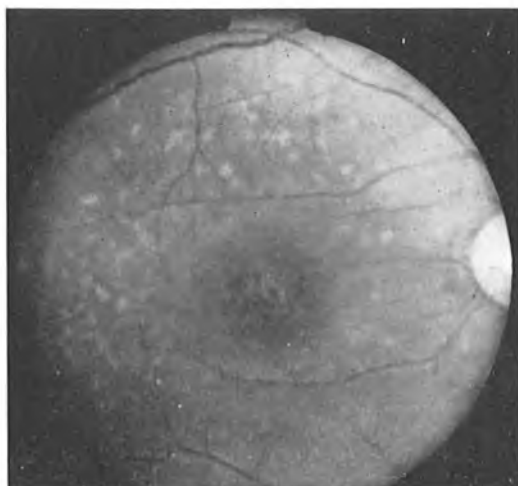


Figura 9.

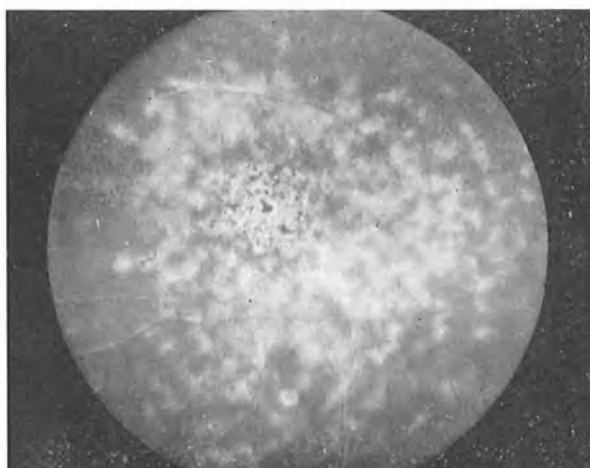


Figura 10.

## CONCLUSIONES

Las conclusiones a que hemos llegado son las siguientes:

1.<sup>a</sup> Del estudio de nuestra casuística parece existir una mayor relación de fundus flavimaculatus asociado a Stargardt que lo reportado en la literatura. Esto posiblemente sea debido a que la angiofluoresceingrafía revela lesiones más precoces que las observadas con el oftalmoscopio.

Por tanto, creemos que toda degeneración macular observada en una paciente joven debe ser comprobada con una angiofluoresceingrafía.

2.<sup>a</sup> En cuanto al problema de que ambas entidades sean una sola en diversos estadios, sólo un estudio exhaustivo de los puntos de vista genéticos y anatomopatológicos e histoquímico practicado sobre numerosos casos podrían, definitivamente, aclarar este problema.

El estudio de las funciones visuales sólo tiene valor en los estadios iniciales de ambas entidades.

## BIBLIOGRAFIA

1. Amalric, Bessov, Titet y Biau: L'intérêt de l'angiographie fluoresceinique au cours de fundus flavimaculatus. «Bull. Mem. Soc. Fr. Opht.», 81, 537-550 (1968).
2. Brini, A.: Fundus flavimaculatus. «Bull. Soc. Opht. Fr.», 66, 222-224 (1966).
2. Carr: Fundus flavimaculatus. «Arch. Opth.», 74, 163-168. Chicago, 1965.
4. Franceschetti, A., y François, J.: Fundus flavimaculatus. «Arch. Opth.», 25, 505-530 (1965).
5. Franceschetti, A.; François, J., y Babel, J.: «Les heredo-degenerescences chorio-retiniennes», vol. 1. Masson et Cie. Paris, 1963.
6. Duetman: «Hereditary dystrophies of posterior pole of the eye». Van Assen Gorcum, 1971.
7. Klien, B. A., y Krill, A. E.: Fundus flavimaculatus; clinical, functional and histopathological observations. «Am. J. Opth.», 64, 3-23 (1967).
8. Perini, S.: Fundus flavimaculatus. «Ann. Ottal.», 42, 128-141 (1966).
9. Ravault, M. P.; Sirod, M., y Morin, E.: A propos de 2 cas familiaux de fundus flavimaculatus. «Bull. Soc. Opht. F.R.», 66, 683-686 (1966).
10. Scialfa, A.: Fundus flavimaculatus. «Giorn. Ital. Oftal.», 17, 341-355 (1965).
11. Watanabe, T.; Tamay, A., y Matsura, H.: Three cases of fundus flavimaculatus. «Folia Ophthal. Jap.», 2, 88-91 (1971).