

Distrofia foveomacular viteliforme del adulto: características angiográficas con verde indocianina y tomografía de coherencia óptica

ANDRÉS F. LASAVE, JUAN V. ESPINOZA, J. FERNANDO ARÉVALO

RESUMEN

OBJETIVO: Comunicar las características de la distrofia foveomacular viteliforme del adulto (DFVA) observadas en la angiografía con verde indocianina (A-ICG) y tomografía de coherencia óptica (OCT).

INFORME DEL CASO: Mujer de 24 años de edad que consultó con diagnóstico previo de "presunto" síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA) y retinitis por citomegalovirus (CMV), habiendo sido medicada con valganciclovir oral 900 mg/día. El conteo de CD4+ fue de 800 células/ μ L y la carga viral indetectable. Evaluación sistémica normal. A la consulta su agudeza visual con corrección (AVCC) fue de 20/25 en AO. El fondo de ojo mostró múltiples depósitos amarillentos subretinales a lo largo de las arcadas vasculares y en la fóvea de ambos ojos. La angiografía fluoresceínica (AF) demostró lesiones hipofluorescentes en etapas tempranas que se hicieron ligeramente hiperfluorescentes en la fase tardía. La angiografía con verde indocianina (A-ICG) mostró un área hipofluorescente sobre la fóvea, visible durante todo el examen, con isofluorescencia central. El resto de las lesiones fueron hipofluorescentes tempranas con isofluorescencia central tardía. La OCT en ambos ojos demostró un depósito fusiforme hiperreflectivo entre la capa de los fotorreceptores y el complejo epitelio pigmentario/choriocapilar. El EOG demostró un índice de Arden subnormal. De esta manera se arriba al diagnóstico de DFVA.

CONCLUSIÓN: Presentamos el caso para correlacionar las características clínicas y fundoscópicas de la DFVA, con sus hallazgos a la A-ICG y OCT. Un adecuado diagnóstico nos ayudará a evitar tratamientos sistémicos innecesarios y traumas psicológicos que afectarán tanto al paciente como a su entorno familiar.

PALABRAS CLAVE: angiografía con verde indocianina, distrofia en patrón, distrofia foveomacular viteliforme del adulto, electrofisiología, OCT, tomografía de coherencia óptica.

Adult onset foveomacular vitelliform dystrophy: optical coherence tomography and indocyanine green angiography characteristics

ABSTRACT

PURPOSE: To report the optical coherence tomography (OCT) and indocyanine green angiography (ICG-A) characteristics of adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy (AFVD).

CASE REPORT: A 24-year-old woman presented with a previous diagnosis of cytomegalovirus retinitis, and "presumed" acquired immune deficiency syndrome (AIDS). She was being treated with oral valganciclovir 900 mg/day. Her CD4+ count was 800 cells/ μ L and her viral human immunodeficiency virus (HIV) load was undetectable. Her HIV was negative. Systemic evaluation and work-up were normal. Her best-corrected visual acuity was 20/25 in both eyes. Fundus examination showed multiple yellowish vitelliform subretinal deposits along the temporal vascular arcades and fovea in both eyes. Fluorescein angiography (FA) demonstrated hypofluorescent lesions in early and transit phases but slightly hyperfluorescent in the late phase. ICG-A demonstrated a foveal hypofluorescent spot, visible during the entire examination, with an isofluorescent central area surrounded by a dark ring, which became evident in the early frames. The remaining lesions demonstrated early hypofluorescence and late isofluorescence centrally. OCT showed a hyperreflective fusiform deposit between the photoreceptor layer and the retinal pigment epithelium/choriocapilaris complex in both eyes. Electrophysiology demonstrated a normal ERG and a subnormal EOG with a subnormal Arden ratio. A diagnosis of a pattern dystrophy of the AFVD type was made.

CONCLUSION: This case is presented to correlate the clinical fundus appearance of AFVD with its OCT and ICG-A findings. In addition, this case emphasizes that proper diagnosis is important to avoid unnecessary systemic therapy and psychological stress to the patient and family members.

KEY WORDS: adult onset foveomacular vitelliform dystrophy, electrophysiology, ICG-V, indocyanine green angiography, OCT, optical coherence tomography, pattern dystrophy.

Recibido: 10 marzo 2009
Aceptado: 30 mayo 2009

Autor responsable:
Dr. Andrés F. Lasave

Servicio de Retina y Vitreo, Clínica
Oftalmológica Centro Caracas
Edif. Centro Caracas PH-1, Av. Panteón, San
Bernardino, Caracas, Venezuela
Tel.: (58-212) 576-8687,
fax: (58-212) 576-8815.
E-mail: andreslasave@hotmail.com

Los autores no tienen interés financiero
ni son propietarios de ninguno de los
productos o técnicas descritas en este
artículo.

Financiado en parte por la Fundación
Arévalo-Coutinho para la Investigación en
Oftalmología (FACO), Caracas, Venezuela.

La distrofia en patrón es un trastorno macular hereditario que se caracteriza por la presencia de depósitos amarillentos a nivel del epitelio pigmentario retinal (EPR) sobre el área macular. Las lesiones pueden manifestarse de diferentes formas o patrones, pudiendo aparecer como lesiones viteliformes redondeadas, ovals, reticulares, tri-radiadas y hasta en forma de mariposa¹. La distrofia viteliforme foveomacular del adulto (DVFA) fue primero descrita por Adams en 1883² y luego individualizada por Gass en 1974³. Desde entonces ha sido incluida dentro de las distrofias patrón del EPR. La DVFA presenta clásicamente lesiones ovals o redondeadas grises amarillentas simétricas y bilaterales en el área macular. Sin embargo, durante su evolución generalmente no cursa con gran deterioro de la agudeza visual. Sus manifestaciones comienzan entre los 30 y 50 años y en la mayoría de los casos está asociada a un patrón hereditario autosómico dominante. La angiografía fluoresceínica (AF) clásicamente presenta una hipofluorescencia sobre el área correspondiente a la lesión viteliforme, rodeada por un anillo hiperfluorescente. El uso de la angiografía con verde indocianina (A-ICG) no ha sido ampliamente descrito en esta patología. El electrooculograma (EOG) puede ser ligero o moderadamente anormal, en cambio, el electroretinograma (ERG) clásicamente es normal. El OCT ha demostrado que la lesión viteliforme puede localizarse en el EPR o entre las capas del EPR y los fotorreceptores⁴.

El objetivo de este informe es demostrar las características de la angiografía con verde indocianina (A-ICG) y la tomografía de coherencia óptica (OCT) en la distrofia viteliforme foveomacular del adulto (DVFA).

Caso clínico

Describimos el caso de una paciente femenina de 24 años de edad que se presentó a la consulta por ligera disminución de la agudeza visual (AV) de 6 meses de evolución. La paciente tenía un diagnóstico clínico previo de retinitis por citomegalovirus bilateral y un "presunto" síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). La paciente había sido tratada con valganciclovir oral 900mg/día. Sin embargo, el conteo de CD4 fue de 800 células/ μ L y la carga viral indetectable. Al inicio su AV mejor corregida fue de 20/25 en ambos ojos. El examen de segmento anterior resultó sin particularidades. La evaluación sistémica fue normal, incluyendo los exámenes de HIV por test de ELISA y Western Blot que fueron negativos. La evaluación del fondo de ojo demostró múltiples depósitos subretinales viteliformes a lo largo de las arcadas vasculares de ambos ojos. Además se observó una lesión amarillenta sobreelevada con acúmulo pigmentario central sobre la fovea de ambos ojos (fig. 1). La angiografía fluoresceínica demostró un anillo foveolar central fluorescente centrado sobre la fovea de cada ojo y se observaron lesiones hipofluorescentes durante las fases tempranas y de tránsito, que se hicieron ligeramente hiperfluorescentes en la etapa tardía del angiograma. La A-ICG reveló un área hipofluorescente sobre la fovea, visible durante todo el examen, con isofluorescencia central, que se hizo evidente poco después de comenzar el estudio. El resto de las lesiones fueron hipofluorescentes en las fases tempranas con isofluorescencia central tardía (fig. 2). Finalmente, el OCT demostró en ambos ojos un depósito fusiforme hiperreflectivo localizado entre la capa de los fotorreceptores y el complejo epitelio pigmentario/co-

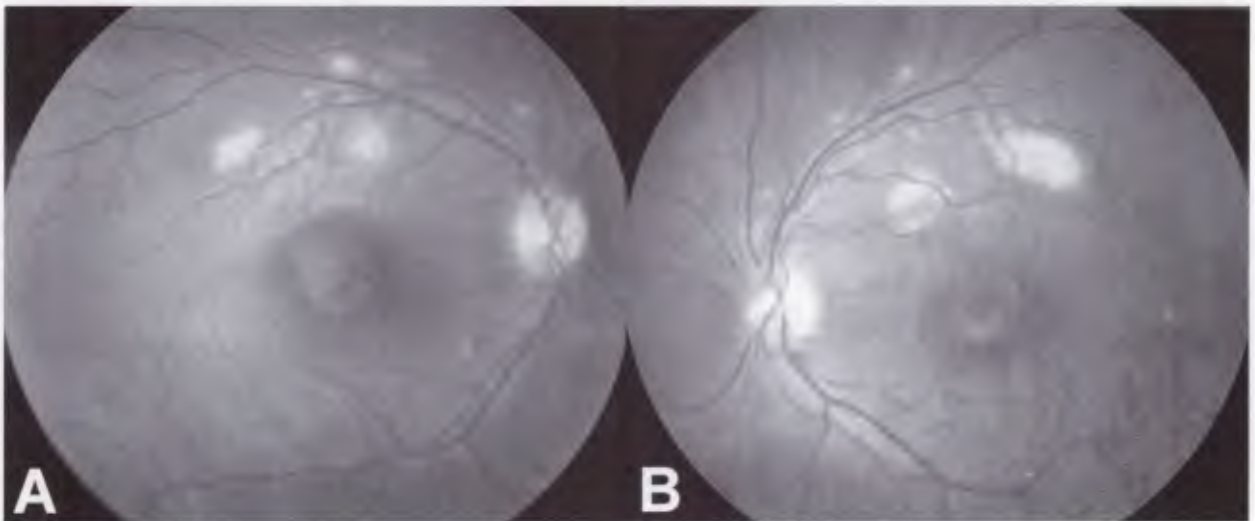


Figura 1. Fotografías del fondo en ambos ojos. A y B. Se observan múltiples depósitos amarillentos subretinales de rasgos viteliformes, ligeramente sobreelevados, redondeado-ovalados, simétricos, con un tamaño aproximado de 1500 μ , localizados a lo largo de las arcadas vasculares en ambos ojos. Además, se observa un depósito amarillento subretinal con un acúmulo de pigmento central que involucra la fovea de ambos ojos.

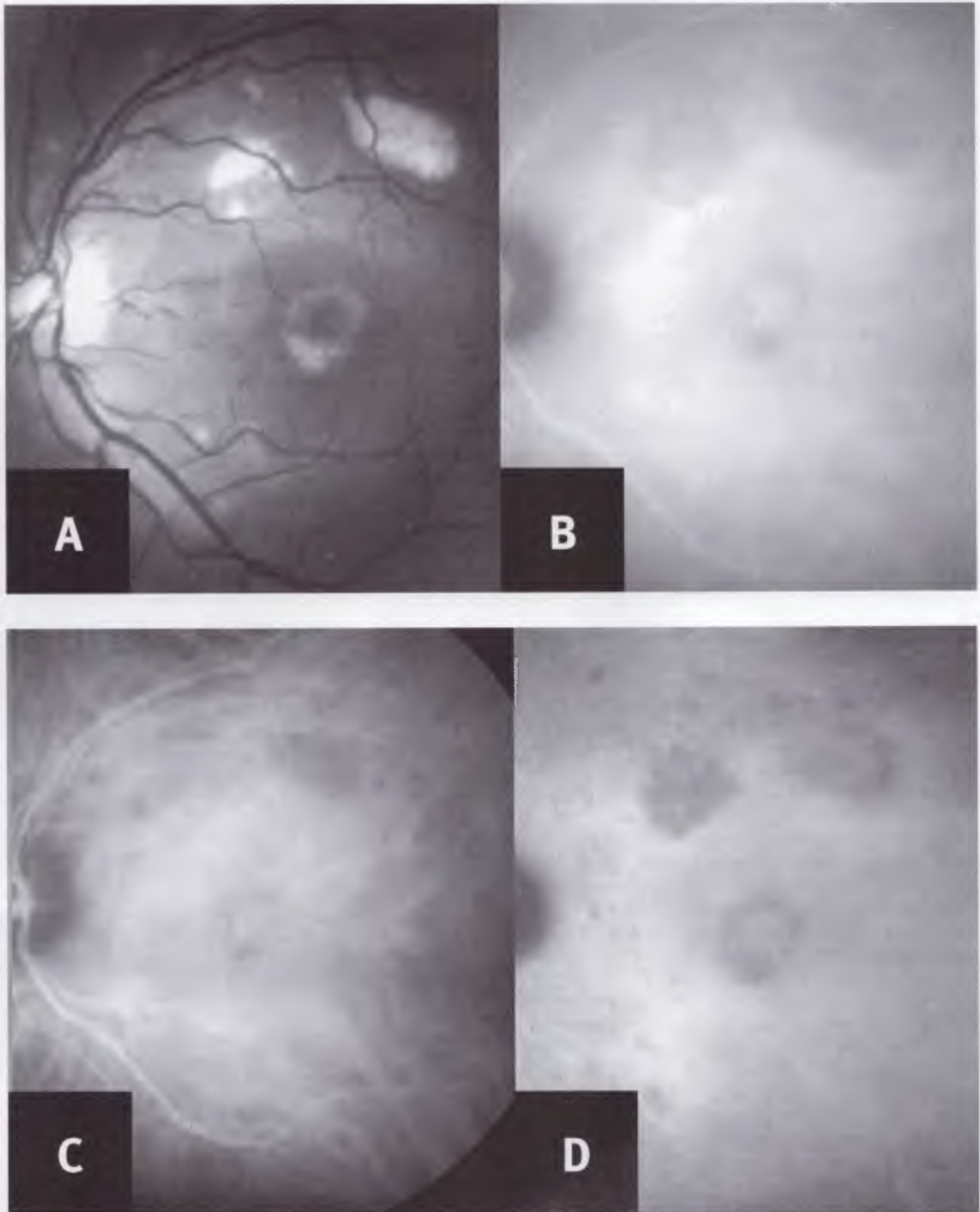


Figura 2. A. Fotografía aneritra del fondo en el ojo izquierdo. B, C y D. En la angiografía con verde indocianina el ojo izquierdo demostró un área hipofluorescente sobre la fovea, visible durante todo el examen, con isofluorescencia central que se hizo evidente poco después de comenzar el estudio. El resto de las lesiones fueron hipofluorescentes en las fases tempranas con isofluorescencia central tardía.

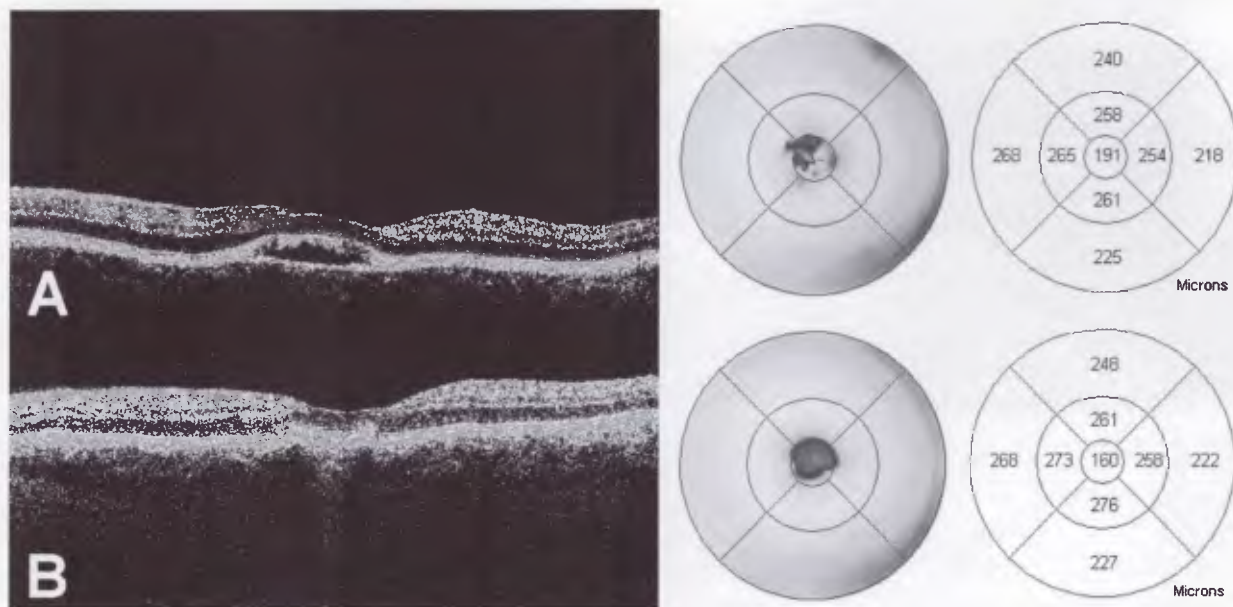


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica (OCT) de ojo izquierdo. A. El OCT demostró un espacio hiporreflectivo que se ubica por debajo de la capa de fotorreceptores y por encima del epitelio pigmentario retinal (EPR). La capa de fotorreceptores se observa alterada e irregular. Hay pérdida del contorno foveolar normal. El espesor macular central fue de 191 μm . B. El OCT del mismo ojo nueve meses más tarde muestra un aumento de la reflectividad corioidea bajo el área foveal. Se observan pequeñas elevaciones irregulares de alta reflectividad en el complejo EPR/coriocapilaris correspondientes a las lesiones amarillentas. El espesor macular central fue de 160 μm .

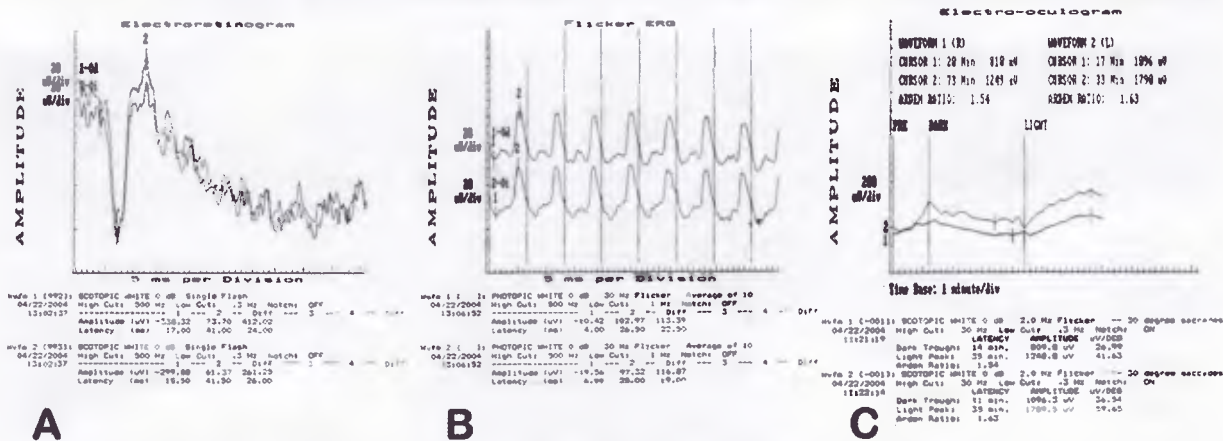


Figura 4. A-B. Electroretinograma normal. C. El electrooculograma muestra un índice de Arden subnormal en ambos ojos (OD: 1.54 y OI: 1.63).

riocapilar, compatibles con las lesiones viteliformes observadas clínicamente (fig. 3). Los estudios electrofisiológicos demostraron un ERG normal y la anomalía del EOG con índice de Arden subnormal (fig. 4). A los 9 meses de seguimiento se observó una disminución del tamaño, coloración y espesor de las lesiones con disminución de los depósitos subretinales (fig. 3).

Discusión

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto incluye un grupo heterogéneo de desórdenes del EPR presentando diferentes características angiográficas, clínicas e histopatológicas⁴.

Como en la mayoría de los casos reportados, en el nuestro la afección fue bilateral y el paciente tuvo una disminución ligera de la visión. Los pacientes con DVFA deben ser vigilados cuidadosamente ya que pueden desarrollar una pérdida visual dramática debido al desarrollo de neovascularización corioidea subfoveal (NVC)⁴.

Las características de la DVFA han sido ya evaluadas por tomografía de coherencia óptica (OCT)⁵. Debido a su alta resolución el OCT permite una mayor visualización de las capas de la retina y proporciona información muy útil sobre el diagnóstico y la ubicación exacta de los depósitos DVFA. Al igual que en otros informes, en nuestro caso el OCT demostró que el material estaba localizado entre

el EPR y la capa de fotorreceptores. El depósito subretinal eleva la capa correspondiente a los fotorreceptores. Las imágenes de la AF, A-ICG y OCT son herramientas no invasivas de gran utilidad para el diagnóstico y seguimiento de la DVFA⁶⁻⁷.

En nuestro paciente, la A-ICG demostró un área hipofluorescente sobre la fovea visible durante todo el examen con isofluorescencia central rodeada de un anillo oscuro que se hizo evidente poco después de iniciar el examen. El resto de las lesiones aparecieron hipofluorescentes durante las etapas tempranas con isofluorescencia central tardía. Estas características podrían relacionar a los depósitos subretinales observados por OCT con la imagen hipofluorescente a la A-ICG provocada por el efecto de bloqueo que estos depósitos ejercerían y a su vez las lesiones isofluorescentes podrían corresponder a atrofia del EPR.

El diagnóstico diferencial de las distrofias en patrón incluye la enfermedad de Best, enfermedad de Stargart, fundus flavimaculatus, coriorretinopatía serosa central, desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP), distrofia macular de Carolina del Norte y la degeneración macular relacionada a la edad⁸.

En resumen, este caso se presenta para correlacionar las características clínicas y fundoscópicas de la DFVA con sus hallazgos a la A-ICG y OCT. Además, es importante hacer énfasis que, especialmente en estos casos, un diagnóstico adecuado es fundamental para evitar tratamientos sistémicos innecesarios y traumas psicológicos que afectarán tanto al paciente como a su entorno familiar.

Referencias

1. Pierro L, Tremolada G, Introini U, Calori G, Brancato R. Optical coherence tomography findings in adult-onset foveo-macular vitelliform dystrophy. *Am J Ophthalmol* 2002; 134: 675-80.
2. Spaide RF, Noble K, Morgan A, Freund KB. Vitelliform macular dystrophy. *Ophthalmology* 2006; 113: 1392-400.
3. Gass JDM. A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1974; 73: 139-55.
4. Benhamou N, Souied EH, Zolf R, Coscas F, Coscas G, Soubrane G. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: a study by optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol* 2003; 135: 362-7.
5. Yamaguchi K, Yoshida M, Kano T, Itabashi T, Yoshioka Y, Tamai M. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy with retinal folds. *Jpn J Ophthalmol* 2001; 45: 533-7.
6. Furino C, Boscia F, Cardascia N, Sborgia L, Sborgia C. Fundus autofluorescence, optical coherence tomography and visual acuity in adult-onset foveomacular dystrophy. *Ophthalmologica* 2008; 222: 240-4.
7. Querques G, Bux AV, Prato R, Iaculli C, Souied EH, Delle Noci N. Correlation of visual function impairment and optical coherence tomography findings in patients with adult-onset foveomacular vitelliform macular dystrophy. *Am J Ophthalmol* 2008; 146: 135-42.