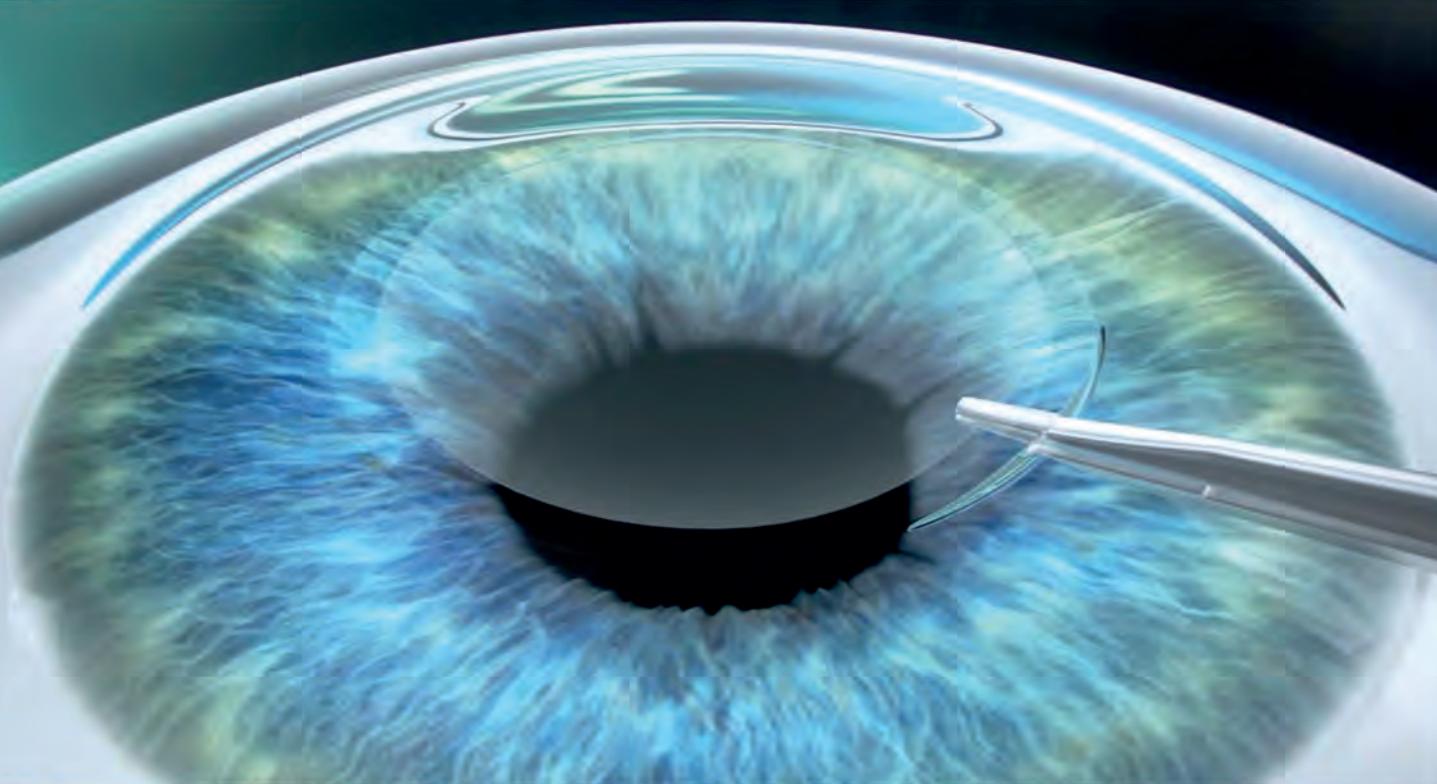


OFTALMOLOGÍA

Publicación oficial / Edición trimestral / Volumen I / Nº 9 / Octubre 2015



Afectación de las funciones visuales en macroadenomas de hipófisis

Prof. Adj. Lic. Agustín Pizzichillo

Asist. Lic. Virginia Freccero

Br. Ana Giacoia

Br. Adelina Bauzán

Hemangioma Palpebral

Dr. Pablo S. Fernández Monteagudo

Asistente (Grado 2) de la Cátedra de Oftalmología

Glaucoma Juvenil - Caso Clínico

Dra. Guadalupe Martínez

(Residente Hospital de Clínicas)

Dr. Pablo Fernández

(Asistente de la Cátedra de Oftalmología)

Vasculatura Fetal persistente

Dr. Franco Padovani.

Dra. Elena Traversa.

Dr. Salomón Saúl.

Penfigoide Cicatrizal Ocular

Dr. Berrutti

Dra. Crocco

Dra. Sangenis

Dr. Schiappapietra

Dra. Vergara



4º Congreso Regional

XXXX Curso de Educación Médica Continua

"Cátedra de Oftalmología - Prof. Dr. Marcelo Gallarreta"

Curso de Actualización de Licenciados en Oftalmología

Jornada de Actualización de Enfermería en Oftalmología

27 y 28 de noviembre 2015 | LATU - Sala de Actos



Inicio

Estimados colegas y amigos

Los días 27 y 28 de noviembre de 2015 se desarrollaran el IV Congreso Regional y XXXX Curso de Educación Médica Continua de la Cátedra de Oftalmología, Curso de Actualización de Licenciados en Oftalmología y la Jornada de Actualización de Enfermería en Oftalmología.

Para este evento, el más importante de la oftalmología nacional, hemos escogido las instalaciones del LATU nuevamente, por su comodidad y funcionalidad.

Ya han confirmado su participación numerosos expositores nacionales y extranjeros que desarrollarán temas cuidadosamente seleccionados acerca de los tópicos más actuales del diagnóstico y tratamiento, conformando un currículo de excelencia académica que podremos comentar y compartir en un marco de camaradería, será la oportunidad de socializar además con amigos de todo el país y de las diferentes generaciones de ex alumnos de nuestra Cátedra, que ya lleva 128 años desde su inicio.

Sean entonces todos bienvenidos a este IV Congreso Regional, que no dudamos sera de enorme beneficio para todos nosotros.

Les saluda cordialmente,

Prof. Dr. Marcelo Gallarreta
Director de la Cátedra de Oftalmología

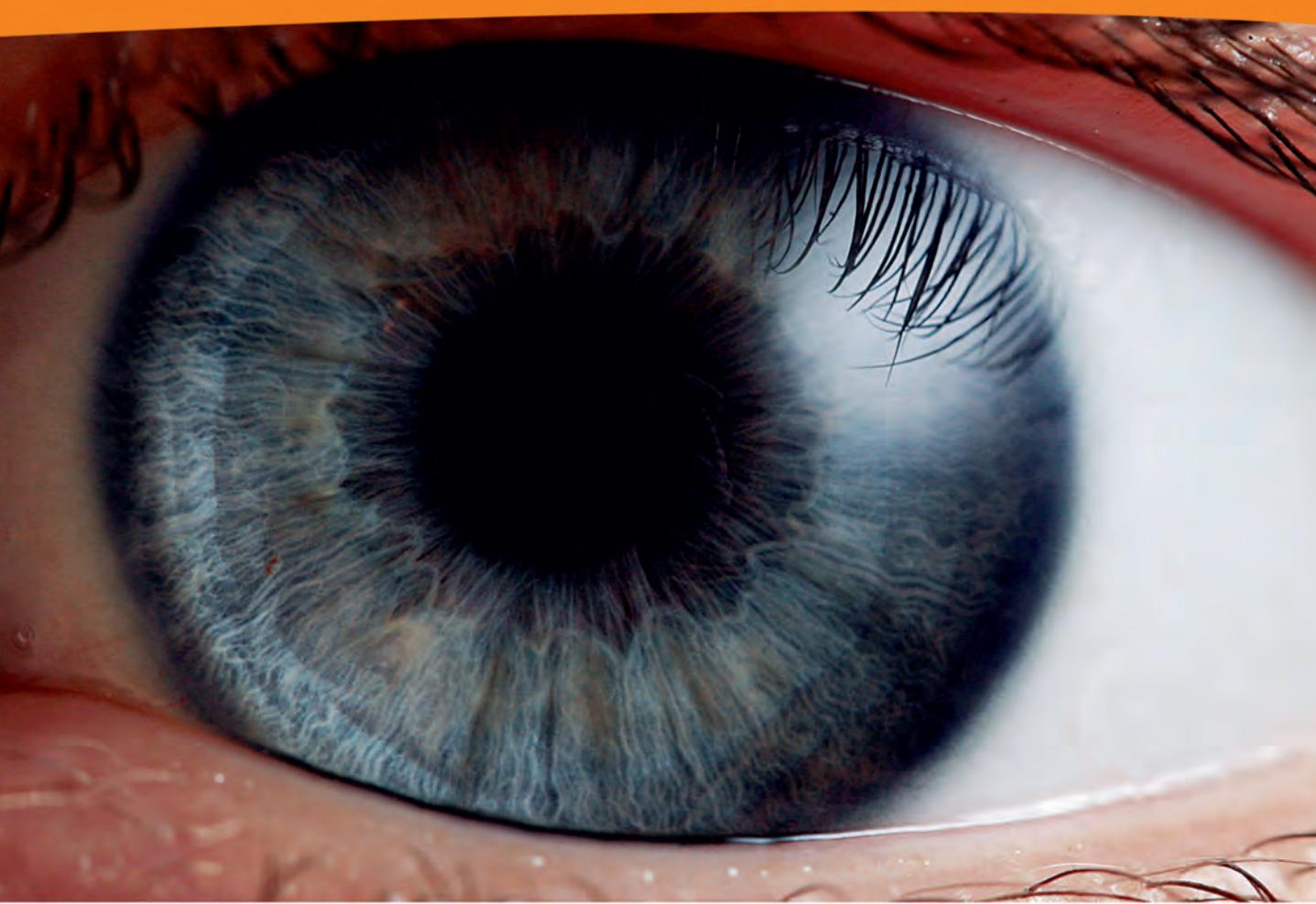
| CATEGORÍA | Hasta el 28/08/15 | Hasta el 30/10/15 | IN SITU |
|-----------------------------|-------------------|-------------------|---------|
| Médicos | USD 150 | USD 170 | USD 200 |
| Residentes | USD 50 | USD 70 | USD 100 |
| Licenciados en Oftalmología | USD 50 | USD 70 | USD 100 |
| Licenciados en Enfermería | USD 50 | USD 70 | USD 100 |
| Auxiliar en Enfermería | USD 50 | USD 70 | USD 100 |

La inscripción al Congreso incluye:

- * Acceso a todas las sesiones científicas
- * Acceso a la exposición comercial
- * Material del evento
- * Certificado de asistencia digital
- * Cocktail de apertura 27/11
- * Coffee breaks

Formas de pago:

- * Pago directo en Perspectiva M&T:
- Lunes a Viernes de 10:00 a 16:00 hrs.
- Bvr. Artigas 652 esq. Ibiray
- * Pago con Tarjetas de Crédito (VISA, MASTER, AMERICAN)
- * Pago por transferencia Bancaria; Cuenta Banco Santander



**Con la experiencia mundial de Fidia en ácido hialurónico,
Laboratorio LIBRA incorpora dos nuevos productos
a su prestigiosa línea oftalmológica.**

FIDIAL®

Solución de hialuronato de sodio al 1.2%



Conjeringa prellenada

FIDIAL® plus

Solución de hialuronato de sodio al 1.8%



Archivos de la



HOSPITAL DE CLÍNICAS "DR. MANUEL QUINTELA"

Edición trimestral

Volumen II / Nº 9 / Octubre, Noviembre, Diciembre 2015

Staff Docente Cátedra de Oftalmología

Profesor Dr. Marcelo Gallarreta

Prof. Adj. Dra. María Elena Vergara

Prof. Adj. Dr. Silvio Murillo

Prof. Adj. Dr. Rodrigo Rivas

Asistente Dr. Julio Alberti

Asistente Dr. Pablo Fernandez

Asistente Dr. Gabriel Castro

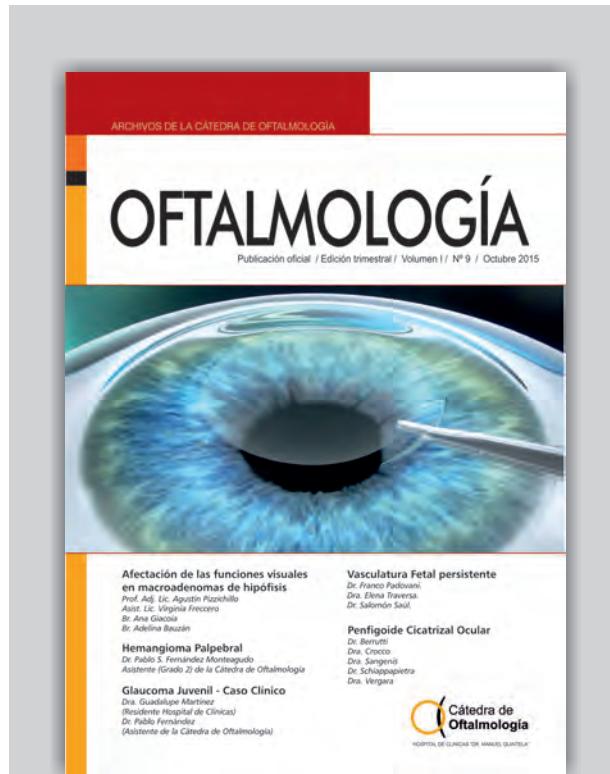
Asistente Dr. Paolo Martucci

Licenciatura en Oftalmología

Escuela Universitaria de Tecnología Médica

Prof. Adj. Lic. Agustín Pizzichilo

Asistente Lic. Virginia Freccero



Contenido

5 Editorial

6 Afectación de las funciones visuales en macroadenomas de hipófisis

12 Glaucoma Juvenil - Caso Clínico

20 Hemangioma Palpebral

28 Penigoide Cicatrizal Ocular

35 Vasculatura Fetal persistente

Archivos de la Cátedra de Oftalmología es la publicación oficial de la Cátedra de Oftalmología de la Facultad de Medicina, Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela", Montevideo, Uruguay.

Archivos de la Cátedra de Oftalmología es comercializada, diseñada e impresa por Editorial Ideas Uruguay.

EDICIONES SRL. 25 de Mayo 541/Oficina 202.

Tels. (00598) 2915 8911 - 2916 5790 - Montevideo, Uruguay.

E-mail: revistaoftalmologia@gmail.com

El contenido publicitario es responsabilidad de los anunciantes.

Derechos reservados. Prohibida su reproducción total o parcial sin el consentimiento de los autores y los editores.

Impresión:.
Depósito legal

EDITORIAL

CONGRESO REGIONAL

DE OFTALMOLOGIA

La Cátedra se encuentra en la fase final de la preparación de su Congreso Regional Anual que se realizará el 27 y 28 de noviembre en el LATU.

A los oftalmólogos invitados nacionales y extranjeros de primer nivel se suman dos hechos científicos de suma importancia, los Cursos de Actualización de la Licenciatura y las Jornadas de Actualización de Enfermería en Oftalmología.

Nadie se plantea hoy en día la actuación en solitario en la salud visual, es necesario para obtener el éxito en la prevención, diagnóstico y tratamiento la construcción de equipos que trabajen coordinadamente y que conozcan detalladamente su materia.

En Uruguay esa tarea fue siempre realizada por equipos altamente capacitados, desde la creación en 1955 a instancias del Profesor W Isola del curso para Aux. Técnicos en Oftalmología en donde sus primeros Directores fueron los Profesores de Oftalmología, pasando por la formación de la Tecnicatura hasta la

transformación en el 2001 en Licenciatura y llegando al día de hoy se han formado generaciones de valiosos profesionales.

La Enfermería tiene una importante herramienta formativa, creada hace pocos años, la Sociedad Uruguaya de Enfermería en Oftalmología, que se proyecta hacia el futuro como interesante opción en la transmisión del conocimiento de la enfermería oftalmológica especializada.

La construcción de equipos oftalmológicos de calidad es un mandato, a medida que se va complejizando la especialidad, la tecnología nos invita a ampliar nuestros horizontes científicos, pero la tecnología sin el elemento humano ampliamente entrenado es una dificultad en lugar de una oportunidad de avanzar.

Por eso en este encuentro regional apuntamos a la formación integral del equipo oftalmológico, esa oportunidad que nos ofrece esta instancia educativa es todos los años un hermoso desafío y una responsabilidad para con la salud visual del Uruguay.

Prof. Dr. Marcelo Gallarreta
Director
Cátedra de Oftalmología
Universidad de la República Oriental del Uruguay

Afectación de las funciones visuales en macroadenomas de hipófisis

Licenciatura en Oftalmología
Escuela Universitaria de Tecnología Médica.
Facultad de Medicina.
Universidad de la República.
Montevideo – Uruguay

Autores : Prof. Adj. Lic. Agustín Pizzichillo

Asist. Lic. Virginia Freccero

Br. Ana Giacolia

Br. Adelina Bauzáñ

Los Adenomas de Hipófisis son la causa más frecuente de afectación quiasmática; en total representan un 15 % de los tumores intracraneanos (1). Comúnmente su diagnóstico y tratamiento compete a varios profesionales de diferentes especialidades médicas como Endocrinología, Neurología, Neurocirugía y Oftalmología. Dentro del estudio Oftalmológico generalmente se realiza una biomicroscopia del segmento anterior y anexos, con un fondo de ojo. Como estudio complementario se indica el Campo Visual (CV).

Los tumores de tamaño importante comprimen la vía óptica y ocasionan pérdida del campo visual, hemianopsia bilateral generalmente, y en algunos casos pueden llegar a provocar conjuntamente pérdida de la agudeza visual. En este último caso se constata pérdida del CV con palidez de la papila óptica (2,3).

De acuerdo a nuestro conocimiento de las funciones visuales, podemos establecer que se ha realizado un completo estudios de las mismas cuando la visión cromática, la visión de las formas y contraste, percepción de movimiento por intermedio de vías retinogeniculocorticales (vías Magno, Konio y Parvocelulares) son estudiadas junto con el CV (6). Este concepto ha sido expresado por múltiples autores y por lo tanto siempre fue tenido en cuenta en el estudio de otras patologías oftalmológicas, esto motivó la actual investigación al respecto.

Alteraciones Campimetricas

Al inicio de la enfermedad tumoral se observan cuadrantanopsias temporales superiores que evolucionan hacia hemianopsias bitemporales, si se mantiene dicha compresión. La variabilidad de las posiciones del quiasma, junto con la tendencia de los tumores de ser asimétricos en su crecimiento, trae una amplia variedad de defectos del CV (8).

El centro del quiasma en un 80% de los casos se ubica en los 2/3 posteriores de la silla turca, denominado quiasma posfijado, lesionando primero el tumor a los NO. Un 12 % se ubica en el centro de la silla, afectando el tumor directamente al quiasma, y el resto se fija en el 1/3 anterior denominado prefijado, donde los adenomas lesionan primero los tractos ópticos.

Si este tumor tiene crecimiento posterior, la hemianopsia será homónima derecha o izquierda según la localización.

Cuando se plantea una pérdida importante de la capa de fibras nerviosas de la retina afectada, el defecto del campo correspondiente es irreversible.

La larga evolución de los síntomas visuales explica el porqué los campos visuales van disminuyendo hasta quedar solo islotes de visión o amaurosis uni o bilateral.

Visión Cromática

Esta función visual implica a la vía Parvocelular del sistema visual, y como es explicado por las teorías de Young y Hering, su afectación en estos procesos patológicos no suele solamente afectarla de forma aislada en un tono, sino que involucra los pares de procesamiento, Rojo-Verde, Verde-Rojo y Azul-Amarillo. P

La afectación de la visión cromática en las patologías de la vía óptica tiene una notoria inclinación por los defectos tipo I y II según las leyes de Kollner, pero se han descrito casos de afectación tipo III.

Frisen y Cols proponen una técnica específica en el estudio del CV con un estímulo rojo en el

perímetro de Goldmann(1).

El Farnsworth-Musell 100 Hue Test (FM 100) es un test pigmentario y de clasificación que evalúa cuantitativamente la capacidad de discriminación cromática de los sujetos, además de ser dentro de los test de clasificación el más sensible.

El tipo de defecto es definido según la orientación del eje formado, correspondiéndose cada zona a un tipo de discromatopsia (dificultad de percibir un color); las mismas son protanopia, donde no percibe rojo - verde, deutanoopia, afectación del verde - rojo, y tritanopia del azul-amarillo.

Los defectos de la visión del color esperables para portadores de adenomas de hipófisis serían del tipo rojo-verde, ya que una de las afecciones más comunes en ésta patología es la del nervio óptico y la vía visual.

Para la realización del test y el análisis de los resultados obtenidos hay que tener en cuenta la disminución de la sensibilidad cromática con la edad, ya que a mayor edad los pacientes son más propensos a esclerosis del cristalino y aumento de la densidad del pigmento macular; ambas llevan a la absorción de las longitudes de onda corta del espectro visible, lo que conduce a una pérdida de la sensibilidad azul-amarillo.

Visión del Contraste

Esta función visual depende de las dos vías, Magno y Parvocelular y su investigación ha mostrado grandes aportes en términos clínicos. Sobre todo en patologías de la vía óptica, se vio su afectación subclínica, previo incluso a la aparición de neuritis óptica en enfermedades desmielinizantes (7).

Breve Reseña Anatómica del Quiasma Óptico y sus Relaciones con la Glándula Hipófisis.

La Glándula Hipófisis ubicada en la silla turca es la encargada del equilibrio hormonal del cuerpo. Se relaciona superiormente con los nervios ópticos y el quiasma.

Los Adenomas se clasifican según tamaño en microadenomas (menor de 1 cm) y macroadeno-

mas (mayor o igual a 1 cm). Por sus relaciones anatómicas, estos últimos afectan el quiasma óptico así como las estructuras óseas y vasculares por lo que constituyen la tumoración intracranal que con mayor frecuencia afecta al sistema visual.

Las alteraciones visuales aparecen cuando el quiasma óptico es desplazado 8 mm por encima de las crinoides posterior y a más de 13 mm de la superficie de ambas carótidas internas.

En el fondo de ojo (FO) puede observarse atrofia óptica causada por la afectación de las vías visuales. Se pierden fibras nerviosas correspondientes a la retina nasal (campo temporal) y se conservan de forma relativa las fibras de la retina temporal (campo nasal). Por lo tanto, la palidez de la papila se concentra en una banda horizontal que cruza la cabeza del NO. Las lesiones anteriores al quiasma óptico dan lugar a una atrofia unilateral, mientras que los que afectan al quiasma y al tracto óptico causan una atrofia óptica bilateral.

OBJETIVOS

* Estudiar la variación de las funciones visuales (CV, test de colores, sensibilidad de contraste, MOE) en los pacientes con diagnóstico de adenoma de hipófisis.

* Investigar la existencia de una correlación entre el daño mecánico (Macroadenoma) y el funcional en esta patología.

MUESTRA

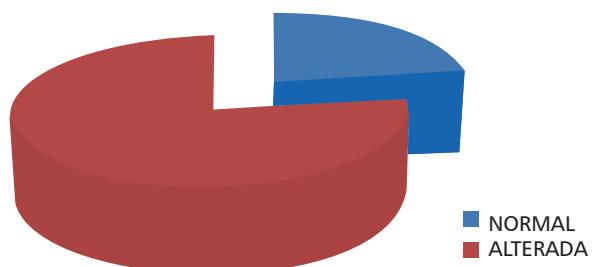
Mediante un estudio analítico, de corte transversal no controlado, se estudiaron 27 ojos de 15 pacientes entre 21 y 81 años, con diagnóstico de Adenoma de Hipófisis sin patologías oculares previas.

MATERIALES UTILIZADOS

Para la valoración de las funciones visuales se utilizaron: Cartilla de Snellen, Cartilla de Pelli Robson, Farnsworth-Musell 100, Campímetro Humphrey HFA 700 y Campímetro de Goldmann

RESULTADOS

SENSIBILIDAD DE CONTRASTE

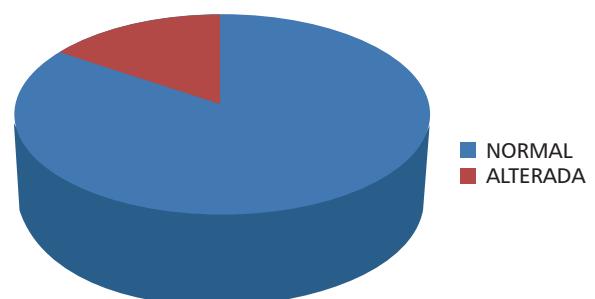


T.C. alterado 76,98 % (20 ojos)

T.C. normal 23,02 % (6 ojos)

TEST DE COLORES

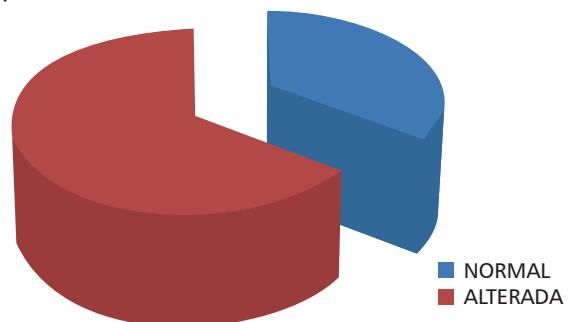
Afectación del Test de Colores en Macroadenomas



S.C. normal es de 84,6 % (22 ojos)

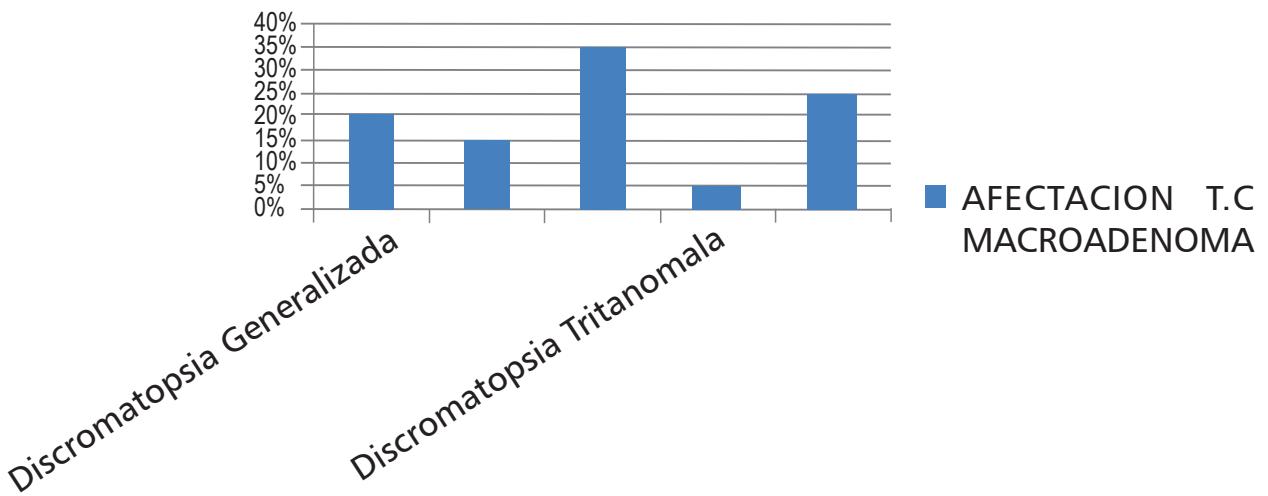
S.C. alterado es de 15,4 % (4 ojos)

De 26 ojos estudiados con Adenoma de Hipófisis, 20 presentaron:



C.V.C. alterado 65,4 % (17 ojos)

C.V.C. normal 34,6 % (9 ojos)



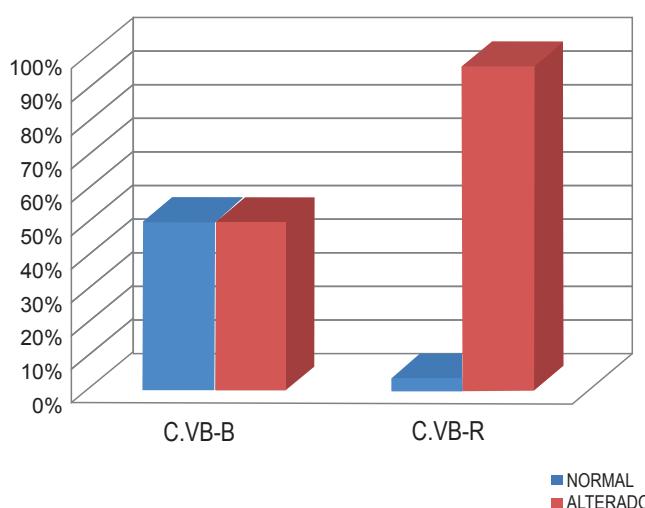
Macroadenomas, y se observó:

- El 20% (4 ojos) discromatopsia generalizada.
- El 15% (3 ojos) discromatopsia protanómala.
- El 35% (7 ojos) discromatopsia deuteranómala.
- El 5% (1 ojo) discromatopsia tritanómala.
- El 25% (5ojos) presentó un test de colores normal.

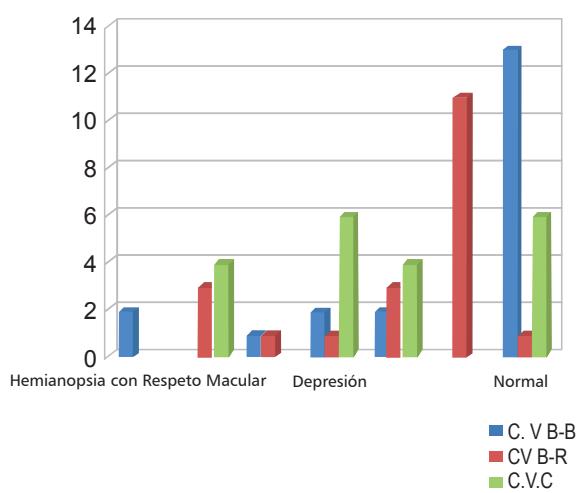
CAMPO VISUAL

Campo visual computarizado

CAMPO VISUAL CINETICO B-B Vs B-R



**ALTERACIONES DEL CAMPO VISUAL
EN MACROADENOMA**



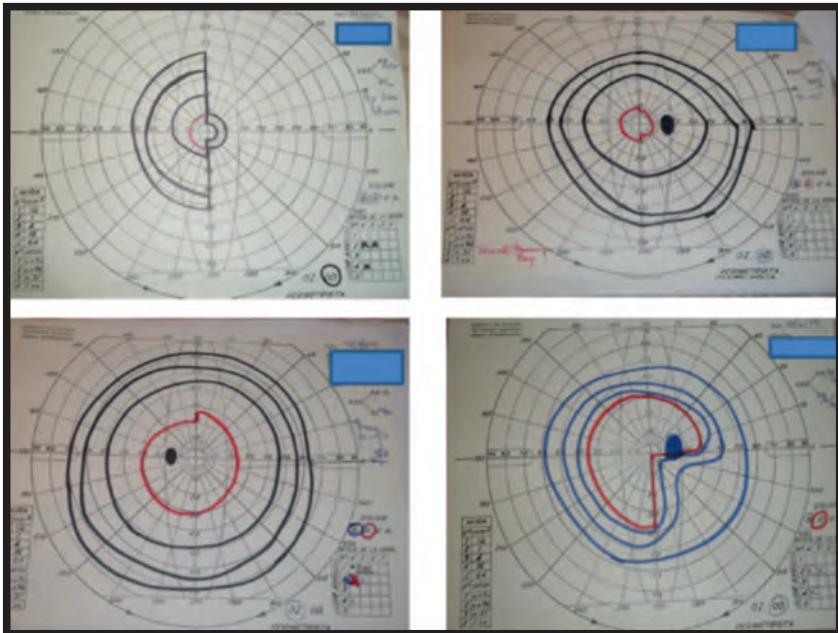


Fig 1. En la misma se observa los defectos campimetricos en Goldmann confirmados más abajo con la campimetria computarizada en el HFA III, se puede observar claramente como se acentúa el defecto campimetrico con el estímulo de color rojo.

- * Hemianopsia con Respeto Macular solo se presentó con estímulo B-B (2 ojos).
- * Hemianopsia se presentó con estímulo B-R (3 ojos) y C.V.C (4 ojos).
- * Cuadrantanopsia tanto para el estímulo B-B y B-R (un ojo en cada caso).
- * Depresión para estímulo B-B (2 ojos), B-R (1 ojo) y C.V.C (6 ojos).
- * Contracción se detectó en estímulo B-B (2 ojos), B-R (3 ojos) y C.V.C (4 ojos).
- * No ve estímulo solo se detectó para el B-R (11 ojos).
- * Normales B-B (13 ojos), B-R (1 ojo) y C.V.C (6 ojos).

Mismos Ojos sometidos a Campimetria Computarizada.

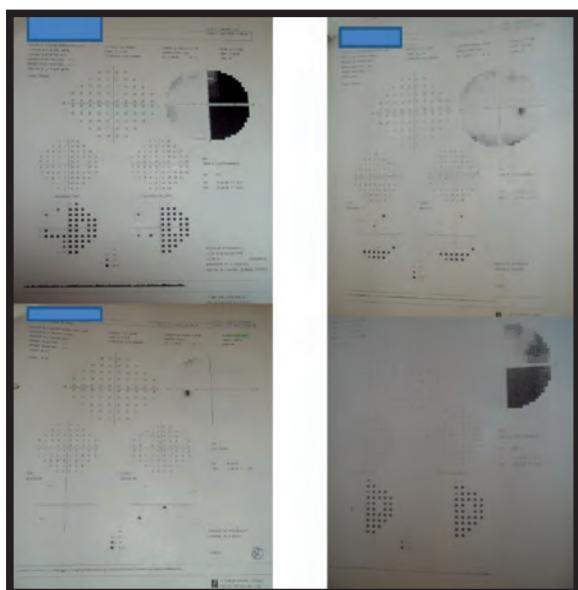


Fig 2. En estas imágenes se observa los mismos ojos sometidos a la Campimetria de Goldmann como presentan el defecto en el HFA III. En el caso superior derecho se ve como en la campimetria de Goldmann muestra una hemianopsia escotomatosa y en el HFA no se observa un defecto similar.

CONCLUSIONES

En cuanto a los defectos encontrados en el campo visual fueron los esperados, siendo el método cinético con estímulo rojo el que con mayor frecuencia determina tales alteraciones, lo que consideramos útil para valorar la integridad de la vía óptica, y que deberían ser utilizados en la valoración precoz de pacientes con ADH.

La visión del color se vio afectada en un 35 % con una discromatopsia deuteranomala (eje verde –

rojo), la esperada en estos pacientes.

La sensibilidad de contaste y la motilidad ocular en nuestra población de estudio no mostraron alteración alguna.

No se pudo determinar la correlación de los defectos visuales según tamaño de ADH ya que la muestra presenta en un 77 % macroadenomas, lo que dificultó para tener los datos suficientes a comparar con adenomas de menor tamaño, pudiendo retomar este objetivo en futuras investigaciones.

Bibliografía

1. Glaser J.: Optic Chiasm In Duane Ophthalmology CD- ROM, Edition 1995.
2. Miller NR:Walsh and Hoyts Clinical Neuroophthalmology :Baltimore .Eilliams and Wilkins, 1982, pp 119-127.
3. Wray SH:Neuro-Ophthalmologic manifestations of pituitary and parasellar lesions.Clin Neurosurg 24:86-114.1977.
4. TrautmanJC.Laws ERJr.Visual status after transsphenoidal surgery at Mayo Clinic 1971-1982 Am J Ophthalmol 96:200-208.1983.
5. Cohen AR. Cooper PR, Kupersmith MJ, Flamm ES, Ransohoff: Visual Recovery after Transsphenoidal Removal of Pituitary Adenomas,Neurosurgery, vol 17.No .3.1985,New York University, impreso en USA.
6. González de la Rosa M. La exploración automática del campo visual. Madrid: Editorial Nilo 1989.
7. V. Freccero – M.Casaballe. ¿Se afecta la Sensibilidad del Contraste en pacientes con Esclerosis Múltiple? Monografía, EUTM-UDELAR 2007,Montevideo -Uruguay.
8. Harrington DO. Campos Visuales: texto y atlas de perimetría clínica. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana 1979.
9. HV Nema- Nitin Nema. Procedimientos diagnósticos en Oftalmología. Segunda edición. Panamá: Editorial Jaypee-Highlights Medical Publishers,INC. Cap 1: pag 1
10. Freccero V, Métodos y técnicas perimétricas. PPT Lic. En Oftalmología/ EUTM – UDELAR. EUTM-UDELAR 2007, Montevideo –Uruguay .
11. HV Nema- Nitin Nema. Procedimientos diagnósticos en Oftalmología. Segunda edición. Panamá: Editorial Jaypee-Highlights Medical Publishers,INC. 1: 1- 11 Publishers,INC. 9: 128 – 150.
12. Glaser JS, Goodwin JA. Neurooftalmología. Barcelona: Salvat, 2º Edición 1982; 6: 167 - 200
13. Luque M.J- De Fez M.D y Diez M.A Directrices para la administración y puntuación del Test Farnsworth-Munsell de 100 tonos (Julio-Agosto 2001) pag. 413-420.
14. Rev. Cubana Oftalmología 1999- Tumores Hipofisarios, su repercusión sobre la vía visual (pág. 36-41)
15. Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iñiguez – Recuperación Visual de Tumores de Hipofisis (2007-2008) Trabajo Original.
16. -Ophthalmology- 1991 Vol II, N 1, pp 19-24 Sensibilidad de Contraste en Adenomas de Hipofisis .
17. www.bvs.sld.cu/revistas/oft Tumores Hipofisarios. Su repercusión sobre la vía visual. Consultada mayo-2012.
18. Manual del usuario del Analizador de campo Humphrey II serie i PN 66881-5 Rev. Rev. Versión de software Descripción Fecha de publicación66881-5 A 4.2 HFA II serie i 2007. Rev. A 2007.11Copyright © 2007 Carl Zeiss Meditec, Inc. Reservados todos los derechos.
19. Pokorny J, Smith V, Verriest G, Pinckers A, Congenital and Acquired Color Vision Defects, editorial Grune & Stratton, 1979 United States Cap 1 Pag.1:22.
20. Pizzichillo A, Duffaut A: Variabilidad de la Sensibilidad Cromática en Relación a la Edad (Monografía) EUTM-UDELAR. 2006 Montevideo-Uruguay .

GLAUCOMA JUVENIL

A propósito de un caso clínico



Dra. Guadalupe Martínez

(Residente Hospital de Clínicas)

Dr. Pablo Fernández

(Asistente de la Cátedra de Oftalmología)

Resumen:

se realiza una breve discusión del tema basándonos en un paciente de 23 años, con AF padre ciego por glaucoma. Constatándose al examen Pio de 55 mmHg AO, con alteraciones anatómicas y funcionales de los nervios ópticos, severas en OI. En quien se realizó trabeculectomía con antimetabolitos en AO, con buena evolución clínica.

Introducción

Se define glaucoma como una neuropatía óptica anterior que determina alteraciones características a nivel del nervio óptico y del campo visual y cuyo principal factor de riesgo es el aumento de la presión intraocular (PIO). Siendo la PIO el único factor modificable por lo que el tratamiento es dirigido a descenderla.

El término glaucoma juvenil designa a un grupo heterogéneo de pacientes que son diagnosticados de glaucoma, entre los 4 y los 39 años de edad. Con este término se engloba a todas aquellas diferentes clases de glaucomas presentes en este rango de edad.

Palabras claves: Glaucoma juvenil, trabeculectomía con antimetabolitos.

Epidemiología

El glaucoma juvenil es una enfermedad infrecuente con una incidencia menor al 1%. Afecta a ambos ojos en 2/3 de los casos. Se ha observado mayor frecuencia en hombres, siendo la relación hombre: mujer de 1,8:1. La pérdida de visión es posible sin un diagnóstico y tratamiento en etapas tempranas.

Etiopatogenia

El glaucoma juvenil es causado por un defecto en la malla trabecular genéticamente determinado, con transmisión autosómica dominante. Se ha identificado mutaciones de los genes que codifican la proteína de la miocilina, glicoproteína que se encuentra en la malla trabecular y otros tejidos oculares. A pesar de que la función de la miocilina y su papel en la causa de glaucoma es indeterminado.

Manifestaciones clínicas

Una fuerte historia familiar de glaucoma a menudo es responsable de un diagnóstico temprano de la enfermedad. Ya que es asintomático hasta etapas avanzadas, siendo por lo tanto difícil su diagnóstico clínico precoz.

A pesar de que la presión intraocular se encuentre elevada, ésta no causa agrandamiento corneal o estrías de Haab. La miopía que se encuentra presente en el 50% de estos pacientes, la cual puede progresar hasta los 10 años. Ángulos abiertos, normales, pueden notarse procesos uveales prominentes. Daño al nervio óptico así como también alteraciones campimétricas.

En general podemos considerar dos grandes grupos:

- El glaucoma juvenil con alteraciones en el desarrollo del ángulo iridocorneal o goniodisgenesias "Síndrome de clivaje".
- Aquellos con examen gonioscópico normal, siendo la causa desconocida. Los cuales se pueden considerar como glaucomas primarios de ángulo abierto de aparición precoz.

Glaucomas primarios del desarrollo

- Glaucoma congénito primario
- Glaucoma juvenil de ángulo abierto**
- Glaucoma de ángulo abierto
- Glaucoma asociado a anomalías sistémicas
- Glaucoma asociado a anomalías oculares

Glaucomas secundarios adquiridos

- Glaucoma traumático
- Secundario a neoplasia intraocular
- Uveítis crónica
- Relacionado con el cristalino
- Inducido por corticoides
- Secundario a rubeosis
- Retinopatía cicatrizal del prematuro

Diagnóstico

La estrategia diagnóstica no difiere de la del adulto.

Tonometría

Presiones intraoculares más elevadas q la observada en otros tipos de glaucomas. Varios autores coinciden en una pio media de 32 mmHg aproximadamente.

Oftalmoscopia del nervio óptico

No se encuentran características específicas en la papila de los pacientes con glaucoma juvenil. Algunos autores refieren que la excavación es mayor, concéntrica y más profunda que la observada en pacientes mayores, además Rara vez se encuentra atrofia peripapilar.

Gonioscopia

Puede ser idéntico al observado en los adultos, aunque es frecuente la presencia de goniodisgenesia.

Línea de schwalbe irregular, prominente, nacarada e incluso duplicada en algunas zonas e invisible en otras.

- Inserción del iris mas anterior
- Iris hipoplásico
- Angulo pigmentado
- Restos mesodérmicos
- Procesos de iris q se extienden sobre estructuras del ángulo

Campo visual

En estadios tempranos se han observado una mayor afectación del hemicampo superior pero en estados mas avanzados no se observa ninguna diferencia con el resto de los glaucomas. Los cambios típicos del campo visual son la disminución de la sensibilidad entre los 10 y 20 grados centrales.

Se puede realizar el análisis mutacional del gen de miocilina en la región cromosómica 1q21-q31. Más del 50% de los alelos causantes de la enfermedad puede ser analizada con enzimas de restricción.

OCT de papila

Proporciona imágenes transversales de alta resolución de la retina y permite medir el espesor de la capa de fibras nerviosas.

Tratamiento

Tratamiento médico controlaría temporalmente la PIO. Puede hacerse resistente a los 1-3 años a los fármacos, con la necesidad de tratamiento quirúrgico.

Para otros autores el tratamiento del glaucoma juvenil, al igual que sucede en el glaucoma congénito, es únicamente quirúrgico, siendo la técnica de elección la trabeculectomía con el fin de crear un canal alternativo para el paso del humor acuoso de la cámara anterior al espacio subconjuntival mediante la creación de un ampolla.

Algunos consideran la juventud como un factor de riesgo para el fracaso de la cirugía filtrante, pero esta idea aparentemente deriva de los resultados de series con edades muy heterogéneas.

De todas formas parece que la edad puede ser un factor importante en el resultado de la cirugía, determinado por factores anatómicos, como un mayor grosor de la cápsula de Tenón que podría impedir la filtración o la mejor cicatrización que presentan estos pacientes.

Por todo esto en glaucoma juveniles se prefiere la utilización de antimetabolitos como el 5

fluoracilo (5 FU) o la mitomicina C (MMC). Dejando a los dispositivos de drenaje como última opción terapéutica, sabiendo que entre estos tenemos los implantes valvulados (Válvulas de Ahmed) y los no valvulados (Morteno y Baerveldt).

Pronóstico

Excelente con un diagnóstico precoz del glaucoma. Destacándose así la importancia de examen oftalmológico completo en niños con antecedentes familiares de glaucoma juvenil.

Profilaxis

Familiares de los pacientes con glaucoma juvenil deben ser informados del riesgo de padecer glaucoma.

CASO CLÍNICO

Ficha Patronímica: Paciente de 23 años. Sexo masculino. Estudiante. Procedente de Montevideo

Antecedentes personales y oftalmológicos: Nada a destacar

Antecedentes familiares oftalmológicos: Padre ciego por glaucoma.

Motivo de consulta: Disminución de la AV y pérdida de CV Temporal en OI.

Examen físico: Agudeza visual con corrección (AVCC): 20/20 en AO.

MOE: normal.

MOI: RFM conservado en AO.

Campo visual por confrontación OI alterado.

Presión intraocular: 55 mmHg en AO.

Lámpara de Hendidura: Anexos sin particularidades. Córnea transparente. CA profunda. Iris y cristalino normales.

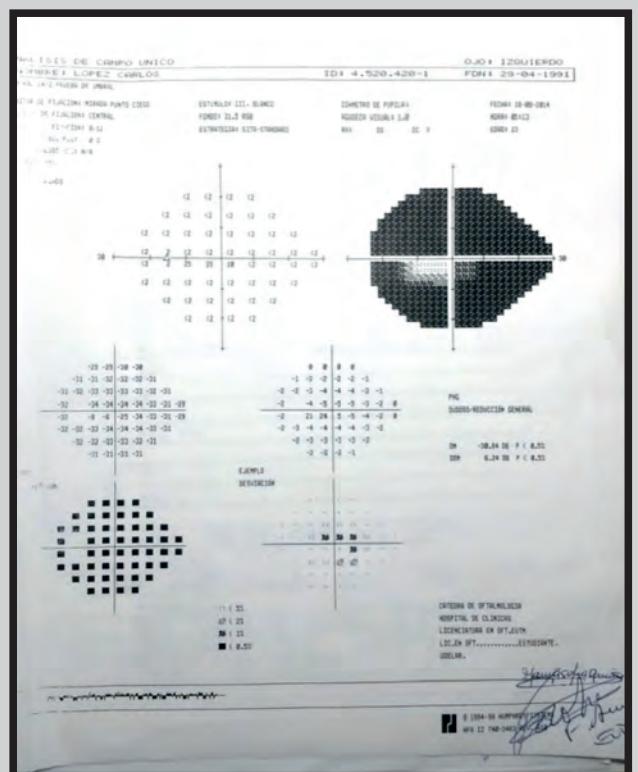
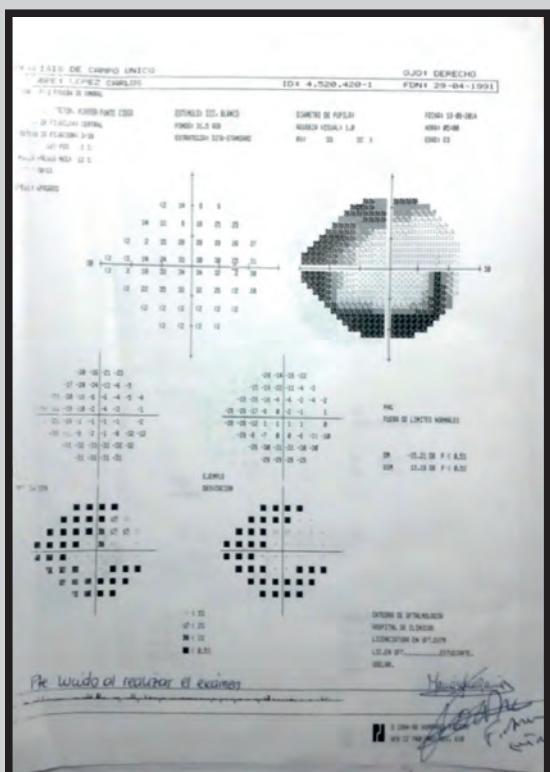
Fondo de ojo:

Papila bordes netos AO. Relación C/D 0,6 OD. Relación C/D 0,8-0,9 OI, pálida con vasos en bayoneta. Retina acolada, sin alteraciones. Mácula sin alteraciones. Vasos sin alteraciones.

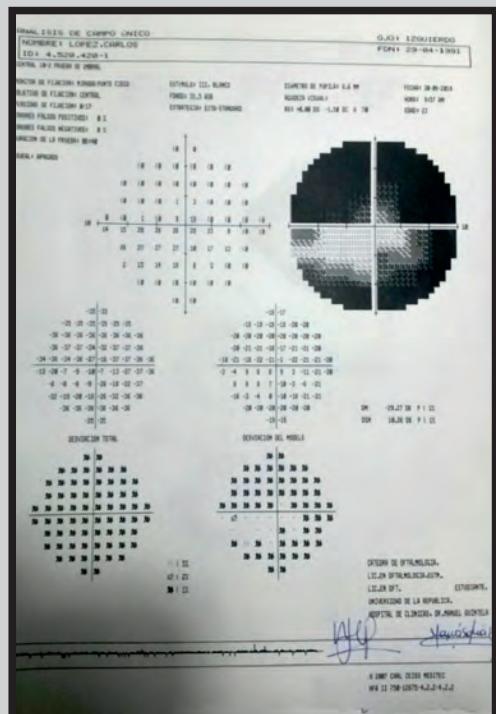
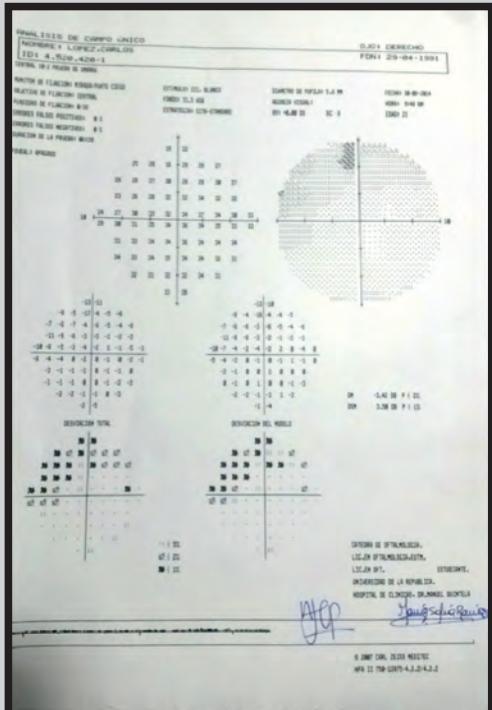
Gonioscopia: Ángulo abierto 360 AO donde se observan todas las estructuras: línea de Schwalbe, trabéculo, espolón escleral y cuerpo ciliar. **Restos mesodérmicos** en el ángulo a predominio de OI.



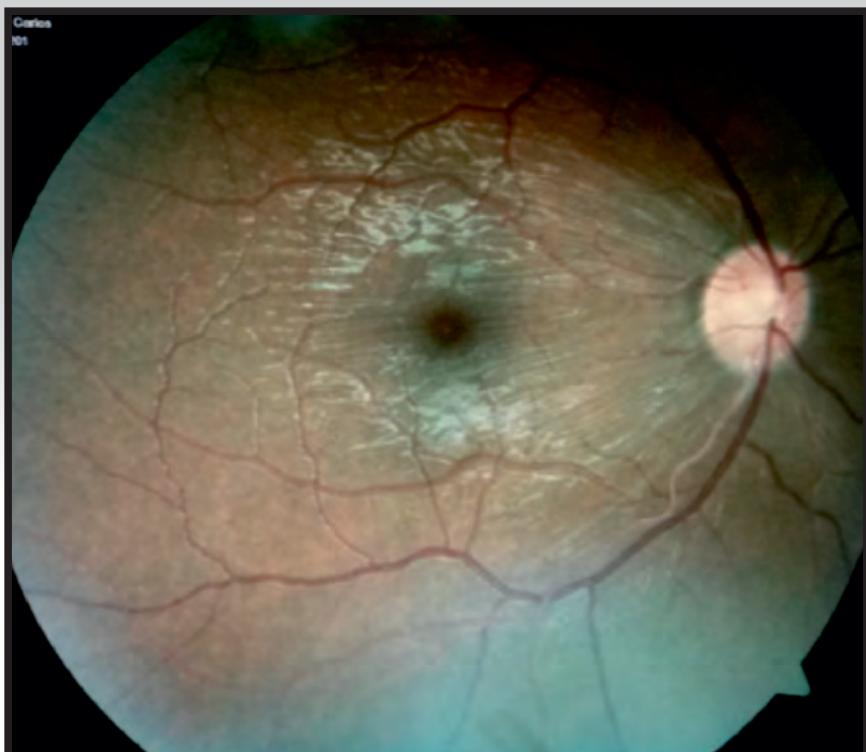
Campo visual computarizado 24-2



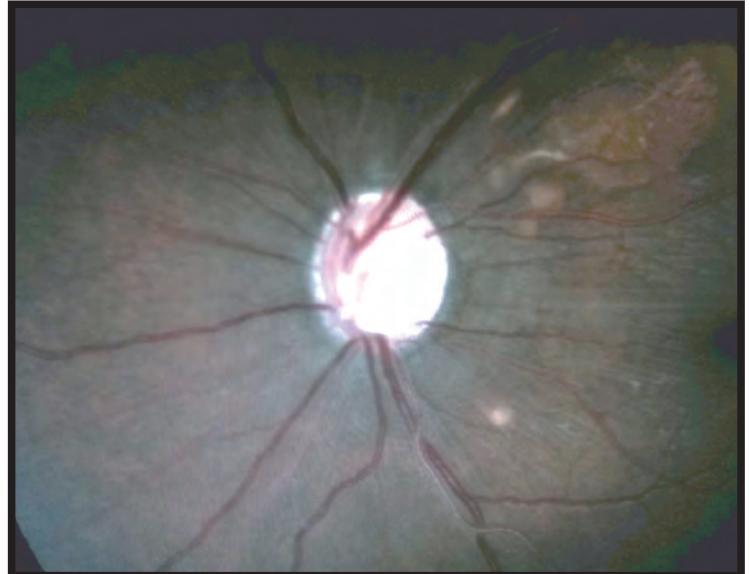
•CVC 10-2



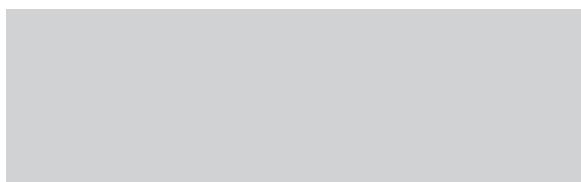
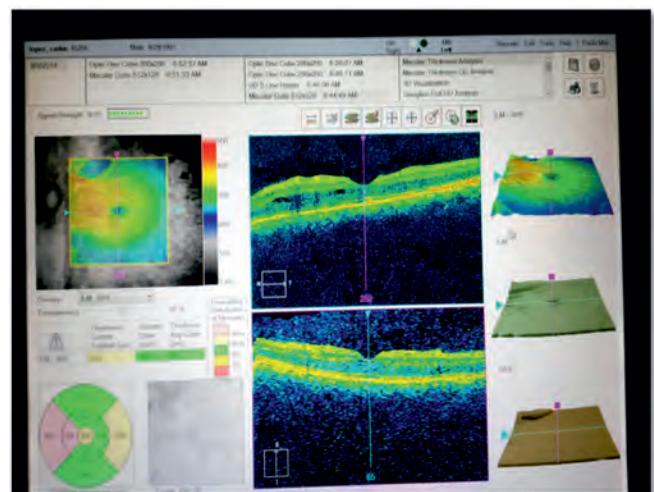
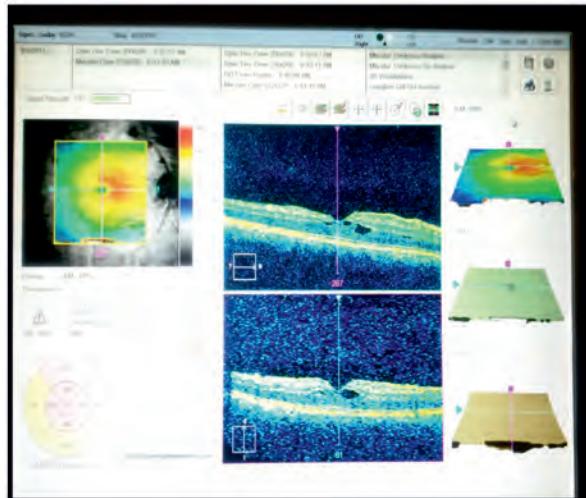
•FOTO COLOR OD



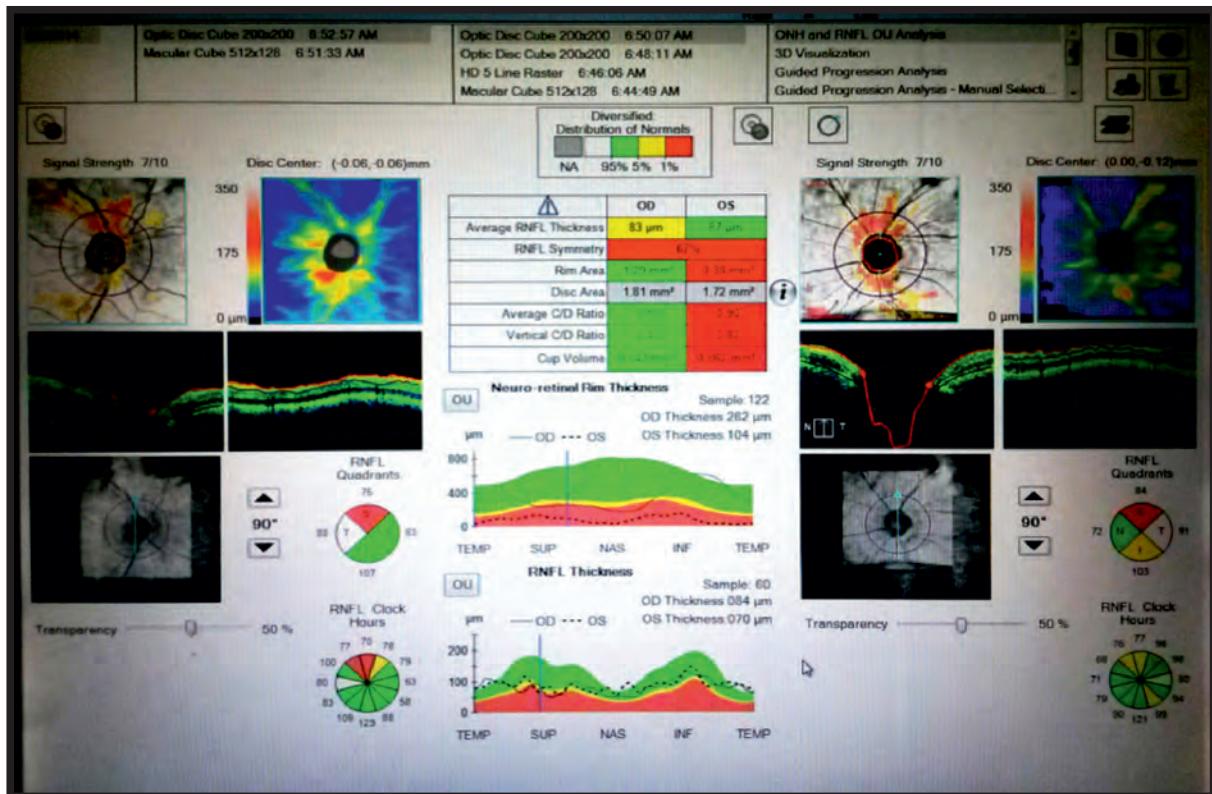
·FOTO COLOR OI



·OCT MACULAR



OCT PAPILA



Debido a la larga esperanza de vida de estos pacientes y al difícil control de la presión intraocular se planteo un tratamiento agresivo. En nuestro paciente que presenta un glaucoma terminal la PIO objetivo basándonos en el estudio AGIS es de 12 mmHg.

Se inicio primeramente tratamiento médico máximo con latanoprost, timolol y dorzolamida. Consiguiendo presiones de 20 mmHg en AO. Por lo tanto se decidió la realización de una trabeculectomía con antimetabolitos en AO. Se le realizo primeramente en el OI por se este el ojo mas dañado, y al mes el OD.

Una vez en block se realizo sepsia y antisepsia, campos esteriles. Colocación de blefaróstato. Se realizo anestesia subconjuntival, peritomía con base fornix en cuadrante superior nasal, cauterio de los vasos, disección de tapa escleral, colocación de 5 FU, paracentesis temporal de

seguridad, trabeculectomía, iridectomía periférica, sutura tapa escleral y conjuntival. Se comprobó filtración y ausencia de seidel.

A las 24 hs del postoperatorio del OI el paciente presenta cámara anterior estrecha con ángulo abierto en 360° (hipotalamia grado 0) con Pio menor de 5 mmHg.

Se llega a diagnóstico de hiperfiltración habiendo descartado desprendimiento coroideo y fuga por la herida quirúrgica. Se realiza inyección de viscoelástico en block quirúrgico por paracentesis y parche compresivo, con excelente evolución clínica.

Actualmente 2 meses después del postoperatorio presenta Pio de 12 mmHg OD y 10mmHg OI con bulla bien formada.



Conclusión

Teniendo en cuenta que la sintomatología en el glaucoma juvenil es escasa y la mayoría de los casos son diagnosticado de forma casual en una exploración oftalmológica general, es fundamental que a todos los pacientes se les realice de forma rutinaria la toma de presión intraocular y el estudio del fondo de ojo, sea cual sea la causa de la consulta.

Bibliografía

-Curso de ciencias básicas y clínicas. Sección Glaucoma.
American Academy of Ophthalmology. 2014-2015

-David Sellers Walton, MD; Chief Editor: Hampton Roy, Sr, MD. Juvenile Glaucoma. Medscape. Actualización abril 2013.

-Silvia Roche Caso, Idalia Triana Casado, Ceija Molina Cisneros, Rosa Ricardo Lorenzo, Ana Cabezas García. Characterization of juvenile glaucoma. Rev Cubana Pediatr v.83 n.1 Ciudad de la Habana ene.-mar. 2011

-Zaadia Pérez Parral; Alexeide Castillo Pérezl. Alteraciones gonioscópicas del ángulo camerular en el glaucoma juvenil. Rev Cubana Oftalmol v.21 n.1 Ciudad de la Habana ene.-jun. 2008.

- Green E1, Wilkins M, Bunce C, Wormald R.5- Fluorouracil for glaucoma surgery. Cochrane Database SystRev.2014 Feb 19;2:CD001132.



CRYO MACHINE

- Uso Efectivo en Cataratas, Desprendimiento de Retina, Glaucoma y Cirugía Intra-Vitreal
- Punteros Livianos con Conductores de Plata
- Completamente No-Eléctrico y Portátil
- Trabaja con Dióxido de Carbono o N2O
- Rápido Enfriamiento y Descongelado

Importa y respalda



biomedical@opticalux.com.uy - Tel.: 2409 3140 Int. 103

Hemangioma Palpebral



Dr. Pablo S. Fernández Monteagudo
Asistente (Grado 2) de la Cátedra de Oftalmología

Palabras clave:
Hemangioma palpebral, Propanolol.

Resumen: Se presenta un caso clínico y se realiza revisión bibliográfica del tema.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una lactante de 2 meses y 8 días.

AGO: producto de primera gestación, embarazo bien controlado, mal tolerado por HTA, diabetes gestacional, pretérmino de 34 semanas por cesárea de emergencia por rotura espontánea de membranas, Apgar 6/8, PN 2150 con buena evolución.

AFO: S/P

MC: Derivada por pediatra por tumoración palpebral a derecha.

AEA: tumoración en parpado superior derecho que ha crecido rápidamente en 3 semanas de evolución.

AL EXAMEN:

OD: Lesión tumoral redondeada de 3 cm x 4 cm, sobre elevada, de color violácea sin elementos de malignidad que provoca una ptosis mecánica severa.

No se puede valorar OD

OI: Sin alteraciones.



Se realiza diagnóstico clínico de HEMANGIOMA CAPILAR PALPEBRAL en etapa proliferativa complicada con PTOSIS MECÁNICA SEVERA y eventual AMBLIOPÍA.

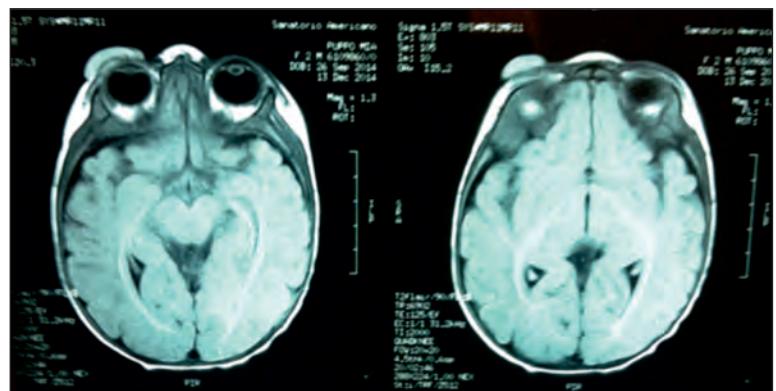
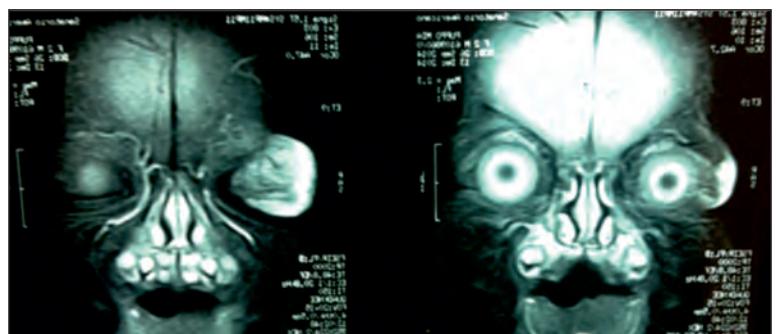
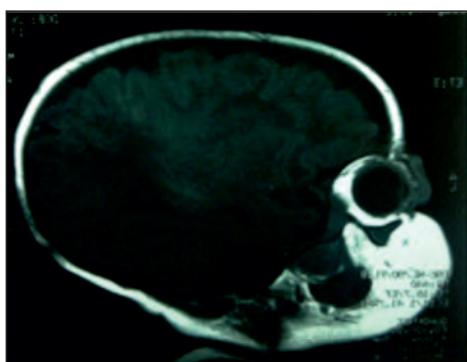
Conducta:

Se solicita valoración por cardiólogo infantil, dermatólogo pediátrico y Resonancia Nuclear Magnética de cráneo y orbita para evaluar extensión lesional en vistas al tratamiento.

RNM:

Malformación vascular compatible con hemangioma capilar que recubre OD, sin compromiso de orbita ni globo ocular.

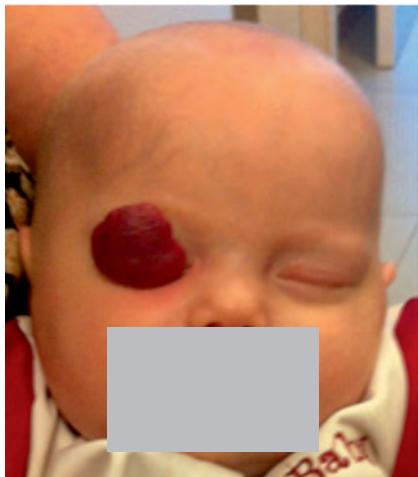
Resto sin alteraciones.



Luego de valorada por pediatra, cardiólogo infantil y dermatólogo se decide comenzar con tratamiento con Propanolol sistémico según Protocolo para el uso de Propanolol en Hemangioma Infantil del CHPR.

1 semana de tratamiento:

Tumoración más clara y blanda. Cuando comienza regresión de hemangioma, se inicia tratamiento de ambliopía realizando oclusión 0/1, 1 hora por día.




Unidad de Dermatología Pediátrica
Centro Hospitalario Peñarol
Montevideo-Uruguay

PROTOCOLO PARA USO DE PROPRANOLOL EN HEMANGIOMAS INFANTILES

Previo al inicio del propranolol:

- Valoración por cardiólogo infantil.

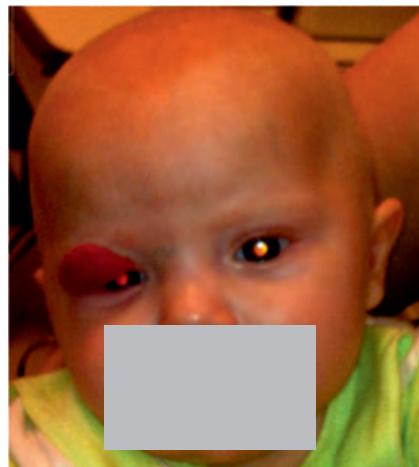
Durante la internación:

- Control de PA y Frecuencia cardíaca en cada turno
- Control con HGT 1 hora luego de cada dosis de propranolol el primer día y luego los días en que se aumente la dosis (4to y 7mo día)
- Alimentación cercana a la administración del propranolol.
- Dosis de propranolol v/o:
 - Propranolol 0.16mg/k dosis cada 8hs durante 3 días
 - Propranolol 0.33mg/k dosis cada 8hs durante 3 días
 - Propranolol 0.66 mg k dosis cada 8hs
 - Luego continua con la última dosis.
- Evitar dar propranolol durante las horas de la noche (por hipoglicemia)

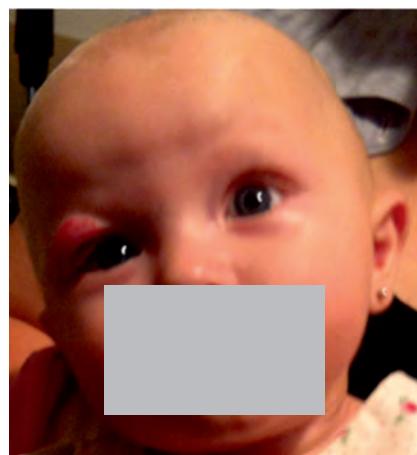
Controles posteriores:

- Control con cardiólogo infantil al mes del inicio del tratamiento
- Seguimiento con Dermatólogo

1 mes de tratamiento.



6 meses de tratamiento



A la fecha la tumoración no se palpa y el hemangioma superficial es apenas perceptible. Se continua tratamiento con propanolol a dosis de mantenimiento y oclusión de OI, 1 hora por día.

Introducción

Las alteraciones vasculares se agrupan en tumores vasculares (hemangiomas) y malformaciones vasculares.

Los hemangiomas son los tumores benignos más frecuentes en la infancia, presentando una incidencia del 10%. Son tumores de flujo sanguíneo elevado, además el endotelio de los hemangiomas tiene características inmunohistoquímicas diferentes del endotelio normal de la piel y es más parecido al endotelio placentario, activo con numerosas mitosis en la fase de proliferación.

Se observan a partir de los primeros días o meses de vida y tienen predominio en prematuros y en sexo femenino en una proporción 4:1.

En el 11% de los casos se hallan en localización periocular, pudiendo en esta localización interferir con el desarrollo normal de la visión, por lo que requieren un seguimiento de cerca y a menudo tratamiento.

En el 50% de los casos son superficiales, 15% profundos, 35% restante mixtos.

Puede aparecer como lesión única o múltiple (esta última denominada Hemangiomatosis).

La localización más frecuente es cabeza, luego tronco y extremidades.



El diagnóstico es clínico, requiriendo estudios de imagen como la resonancia nuclear magnética para valorar extensión lesional.

Los hemangiomas presentan rápido crecimiento en un período inicial, hasta el año de vida (Fase Proliferativa), para luego estacionarse y comenzar un lento período de involución (Fase Involutiva).

En el 80% de los casos se observa involución espontánea. Por lo general se espera la regresión espontánea, la cual puede observarse en los primeros años de vida. Se sabe que a los 5 años el 50% de los hemangiomas han completado la regresión y a los 9 años prácticamente el 80% ha alcanzado la regresión máxima.

El 20% restante requieren tratamiento debido a su tamaño, ubicación, o su evolución complicada.

Pueden requerir tratamiento cuando:

- Ocupan orificios naturales vitales.
- Son causa de insuficiencia cardiaca, hemorragia digestiva.
- Desarrollan hemorragia incoercible.
- Se infectan y/o se ulceran.
- Determinan ptosis mecánica severa (como el caso de nuestro paciente).

Los hemangiomas palpebrales pueden llevar a secuelas importantes tales como:

- Ambliopía
- Anisometropía
- Estrabismo
- Neuropatía Óptica Compresiva
- Proptosis
- Queratopatía por exposición

Los hemangiomas faciales extensos segmentarios pueden asociar malformaciones de fosa posterior, alteraciones arteriales cervicocraneales, alteraciones cardíacas o coartación de aorta, alteraciones oculares y alteraciones esternales. Esta asociación se ha denominado con el acrónimo PHACES (Posterior fosa anormalidades, facial Hemangioma, Arterial anormalidades, Coartation of the aorta and cardiac anomalies, Eye, Sternal defects).

En un mismo paciente rara vez están presentes todas las alteraciones. Los hemangiomas que asocian este síndrome son siempre segmentarios, es decir en forma de placas, más o menos extensas.

TRATAMIENTO

El tratamiento a utilizar puede ser Local o Sistémico .

Como tratamiento local destinado a tratar complicaciones como ulceración, sangrado y dolor se han descrito: Cremas barreras, vendajes compresivos. Para acelerar la regresión tumoral se describen: corticoides tópicos, corticoides intralesional, láser, crioterapia, Timolol Gel, Interferon Alfa, Radioterapia, Cirugía.

TRIAMCINOLONA INTRALESIONAL

Se utilizan a altas dosis (3 a 5 mg/kg).

Están indicados en hemangiomas pequeños (2 a 3 cm), bien delimitados.

Se debe evitar la inyección intravascular por riesgo de complicaciones.

Pueden requerir varias inyecciones en 20% de los casos, en este caso se deben realizar separadas en intervalos de 4 a 6 semanas.

Las complicaciones observadas fueron: deformación de morfología palpebral, necrosis de párpado, atrofia de grasa local, parálisis oculomotor, inyección intravascular, oclusión por embolismo de la ACR(poco frecuente).

TÉCNICA: inyectar lentamente a baja presión, jeringa de 3mm y aguja 25 G.



CORTICOIDES TOPICOS

Alternativa en intolerancia o contraindicado el tratamiento sistémico.

Se aplica 2 veces al día durante 2 semanas, descansando 1 semana. De esta manera evitamos riesgo de supresión de la glándula suprarrenal.

La respuesta es lenta o no responden por lo que NO está indicada en ptosis severa.

LASER DE COLORANTE PULSADO o Nd-Yag

Sería otra alternativa frente a la intolerancia o contraindicado tratamiento sistémico.

Está indicado sólo en hemangiomas superficiales ya que alcanza 1-2 mm de profundidad.

Es efectivo sobre todo en teleangiectasias residuales (tratamiento cosmético).

CIROTERAPIA

Indicado en hemangiomas superficiales de pequeño tamaño. NO en hemangiomas palpebrales. Alto riesgo de cicatrización e intenso dolor post tratamiento.

TIMOLOL GEL

Es una alternativa interesante frente a intolerancia o cuando está contraindicado tratamiento sistémico o negativa de los padres a administrar tratamiento sistémico.

Timolol es un bloqueador beta no cardioselectivo similar al propanolol.

Primer caso publicado para tratamiento de hemangioma palpebral fue en 2010.

Se realiza la instilación de Timolol Gel al 0.1%, 2 veces al día, en conjuntiva palpebral y superficie externa, seguida de una oclusión sobre el punto nasolacrimal que determina una mayor actividad local y una menor absorción sistémica.

Hasta la fecha se han descrito 9 casos, obteniendo resultados satisfactorios sin efectos adversos asociados.

No hay en nuestro medio.

La respuesta es lenta por lo que no está indicado cuando existe ptosis severa.



TERAPIAS SISTÉMICAS

Corticoides Orales

Hasta hace pocos años era el tratamiento de elección de los Hemangiomas con riesgo vital o afección de funciones vitales :respiratoria, visión, auditiva, digestiva o urinaria.

En un metanálisis se vió que la dosis de corticoide con mejor relación riesgo-beneficio para el tratamiento de los hemangiomas es de Prednisona 2.5 mg/kg/día.

Los corticoides orales son efectivos en el 30-60% de los casos y la respuesta en caso de obtenerse es rápida.

Se ha observado buena respuesta al tratamiento pero con aparición de efectos adversos a saber:

- Inmunosupresión
- Hipertensión
- Intolerancia gástrica
- Retardo de crecimiento
- Aspecto Cushingoide
- Alteración del sueño
- Supresión de la glándula suprarrenal
- Miocardiopatía hipertrófica
- Glaucoma

INTERFERON ALFA (2a o 2b)

Alternativa frente a intolerancia o contraindicación a tratamiento sistémico. Se utiliza a una Dosis de 3 millones de U/m²/día subcutánea (6 a 14 meses).

La respuesta es lenta requiriendo varias semanas para comenzar efecto por lo que no estaría indicado en ptosis severa.

Como efecto adverso se ha descrito paraparesias espásticas lo que desalienta su utilización.

PROPANOLOL

- El Propanolol es un betabloqueante, antagoniza las catecolaminas tanto en los adrenoreceptores

beta1 como en los beta2. La biodisponibilidad es baja y depende de la dosis. Tiene efectos insignificantes en los receptores alfa y muscarínicos, pero es moderadamente eficaz como bloqueador de receptores centrales de serotonina. No tiene acción de agonista parcial detectable en receptores beta. Cruza fácilmente la barrera hematoencefálica . Es metabolizado en gran parte en el hígado y excretado en la orina.

- Se utiliza para disminuir la presión arterial y previene la taquicardia refleja.
- Publicado para el uso en Hemangiomas palpebrales por la Dra. Leauté-Labréze en 2008. En este trabajo se presentaron 11 niños portadores de hemangiomas complicados (graves que desfiguraban la cara) tratados previamente con corticoides sistémicos y luego con propanolol.

Los pacientes eran 4 de sexo masculino y 7 femenino; 4 casos habían sido tratados previamente con prednisolona (3 presentaron estabilización de la lesión y 1 caso crecimiento).

Utilizaron propanolol a una dosis de 2 mg/kg/día en 10 pacientes, mientras que en 1 paciente elevaron la dosis a 3 mg/kg/día. La duración de la terapéutica osciló entre un mínimo de 3 meses y un máximo de 10 meses.

Observaron a las 24 horas de tratamiento disminución de la coloración y ablandamiento de las lesiones, disminución de tamaño y no regresión luego de la suspensión terapéutica.

- Se ha demostrado excelentes resultados en el tratamientos de hemangiomas palpebrales con una menor incidencia de efectos adversos que los tratamientos clásicos (corticoides sistémicos).

- El PROPANOLOL provoca en los hemangiomas VASOCONSTRICCION lo que determina

coloración más clara y ablandamiento de la lesión observado en forma precoz de comenzar tratamiento.

- Determina menor expresión de VEGF y bF6Flo que ocasiona una mejoría progresiva, sostenida y apoptosis de las células endoteliales de los capilares.

- Se debe descartar enfermedad bronquial y cardiovascular previo a comenzar tratamiento por lo que debe ser valorado por pediatra y cardiólogo infantil.

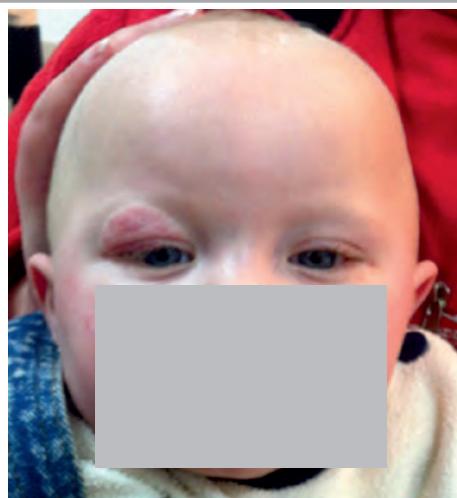
- Se realizará control en forma periódica de presión arterial y glicemia.

- La suspensión del propanolol será paulatina para disminuir riesgo de nerviosismo, taquicardia, aumento de presión arterial.

- Dentro de los efectos adversos más frecuentes se reconocen: diarrea, constipación, náuseas, vómitos, laxitud, insomnio. Efectos adversos menos frecuentes broncoespasmo, arritmias, bradicardia, hipoglicemia.

CONCLUSIÓN

- * PROPANOLOL es una alternativa más segura que los corticoides sistémicos.
- * NO hay ensayos clínicos multicéntricos y de seguimiento a largo plazo para el PROPANOLOL.
- * En nuestro medio utilizamos el Protocolo del Centro Hospitalario Pereira Rossell.
- * El DIAGNOSTICO APROPIADO y TRATAMIENTO PRECOZ son fundamentales para prevenir la perdida visual permanente.
- * El timolol en gel podría ser una alternativa en aquellos hemangiomas palpebrales que no determinen una ptosis mecánica severa o cuando este contraindicado tratamiento sistémico.



Bibliografía

1. Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using Beta-Blocker solutions. Arch Ophthalmol. 2010; 128:255-6.
2. American Academy of Ophthalmology. Órbita párpados y aparato lagimal. 7. Madrid: Elsevier España; 2008. 63-5.
3. Siegfried EC, Keenan WJ, Al-Jureidini S. More on propranolol for hemangiomas of infancy. N Eng J Med. 2008; 359:2846.
4. Sánchez Pérez R, Cortes Mora P, González Rodríguez JD, Rodríguez Sánchez F, De la Peña de Torres J. Tratamiento del hemangioma infantil con propranolol (carta). An Pediatr (Barc). 2009. doi:10.1016/j.anpedi.2009.05.019.
5. Léauté-Labrézé C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Hubiche T. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. N Eng J Med. 2008; 358:2649-51.
6. Guo S, Ni N. Topical treatment for capillary hemangioma of the eyelid using beta-blocker solution. Arch Ophthalmol. 2010; 128:255-6.
7. Fong J, Gole G, Sullivan T. Propranolol in the management of periorbital infantile haemangioma. Clin Experiment Ophthalmol. 2010; 38:547-53.
8. Didi I, Ben-Zion I, Samuel C, Spierer B. Reduction in astigmatism using propranolol as first line therapy for periocular capillary hemangioma. Am J Ophthalmol. 2011; 151:53-8.
9. Malla S, Torrelo A, Zambrano A. Tratamiento de hemangiomas infantiles con corticoides orales. Actas Dermosifiliogr. 2004; 95:370-3.
10. Pope E, Chakkittakandiyil A. Topical timolol gel for infantile hemangiomas: a pilot study. Arch Dermatol. 2010; 14:564-5.
11. Khunger N, Pahwa M. Dramatic response to topical timolol lotion of a large hemifacial infantile haemangioma associated with PHACE syndrome. Br J Dermatol. 2011; 164:886-8.
12. Ni N, Langer P, Wagner R, Guo S. Topical timolol for periocular hemangioma: Report of further study. Arch Ophthalmol. 2011; 129:377-9.

Gracias al Euro BAJARON LOS PRECIOS.
Consulte por nuestras líneas exclusivas de láser y ecógrafos.



Quante
medical



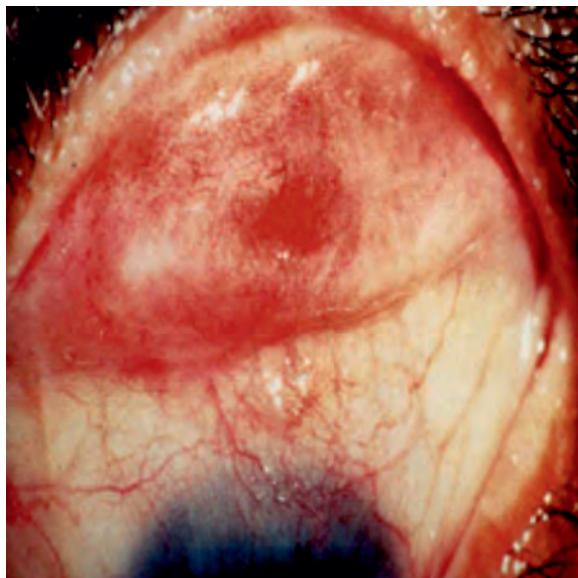
Supra Scan 577 Multispot, una solución para disminuir el uso de gotas. Micropulso, duración de 10-20 ms, menos difusión de calor a la retina y coroides lo que significa menos daño colateral al tejido que los rodea. Muy bien tolerado por los pacientes. Súper rápido.

Importa y respalda

lux
BIOMEDICAL

Br. Artigas 1457
Tel. 2408 6686
info@opticalux.com.uy

Penfigoide Cicatrizal Ocular



Se presenta a una paciente de 69 años que padece un Penfigoide Ocular Cicatrizal, con compromiso ocular bilateral y asimétrico, en estadio avanzado.

Se realizó tratamiento con lágrimas artificiales sin conservantes, suero antólogo, ciclosporina y loteprednol tópicos, recubrimiento de amnios, prednisona e inmunosupresores sistémicos, evidenciándose una mejoría de la sintomatología.

Introducción

El penfigoide cicatrizal ocular (PCO) es una enfermedad inflamatoria crónica, de origen autoinmune, caracterizada por el depósito de autoanticuerpos sobre la membrana basal conjuntival. Clínicamente se puede presentar con un compromiso exclusivamente ocular o formando parte del espectro clínico del penfigoide de membranas mucosas (PCMM).

Se considera una enfermedad rara, con una incidencia de entre 1:15.000 a 1:46.000 habitantes, considerando que esta cifra no representa la realidad epidemiológica de la enfermedad, siendo difícil su reconocimiento precoz (muchos casos se diagnostican en estadios avanzados).

Se presenta típicamente entre la sexta y séptima década de la vida. Es más frecuente en la mujer, con una

Dr. Berrutti G., 1

Dra. Crocco C., 2

Dra. Sangenís G., 2

Dr. Schiappapietra J., 1

Dra. Vergara M. 3

1- Postgrado de la Cátedra de Oftalmología

2- Residente de la Cátedra de Oftalmología

3- Grado 3 de la Cátedra de Oftalmología

Patogenia

El POC es una patología autoinmune con una predisposición genética. En estudios desarrollados con familias con PCO se vio que el alelo HLA DQ7 podría estar relacionado con la enfermedad. A su vez, se reconocen factores ambientales desencadenantes de los empujes, que pueden ser de etiología infecciosa o farmacológica.

La unión de auto anticuerpos a los antígenos de la membrana basal epitelial, en pacientes con PCO, desencadena una serie de eventos inmunológicos con participación de linfocitos CD4, CD8, mastocitos y citoquinas, resultando en una fibrosis subepitelial, cicatrización y queratinización con la consiguiente disfunción de las glándulas de Meibomio y células caliciformes.

Manifestaciones Clínicas

EL PCMM es una enfermedad vesiculo ampollosa con afectación mucocutánea, en la que pueden

afectarse la mucosa oral (la más frecuentemente afectada), nasal, esofágica, laringea y genitourinaria.

Es una enfermedad de comienzo insidioso, lentamente progresiva, que cursa con empujes y remisiones.

La sintomatología ocular al inicio es similar a las de otras patologías de la superficie ocular. Los pacientes se pueden presentar en etapas iniciales con un cuadro de conjuntivitis crónica y recurrente. Los síntomas más frecuentes son ojo rojo, sensación de cuerpo extraño, lagrimeo, y secreción mucosa.

Se reconocen 4 estadios de la enfermedad ocular (Clasificación de Foster):

- 1) Fibrosis subepitelial. (Foto 1) Se visualiza como hebras o estrías finas de color blanco grisáceo en la zona profunda de la conjuntiva
- 2) Acortamiento de fórnix inferior (menor a 8mm). (Foto 2)
- 3) Simbléfaron (Foto 3)
- 4) Anquilobléfaron y queratinización superficial (Foto 4)

Foto 1.

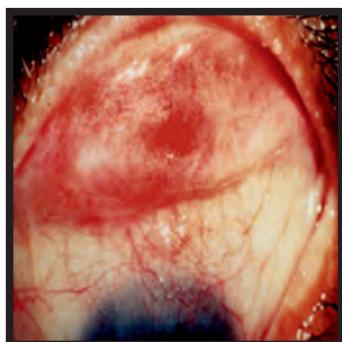


Foto 2.

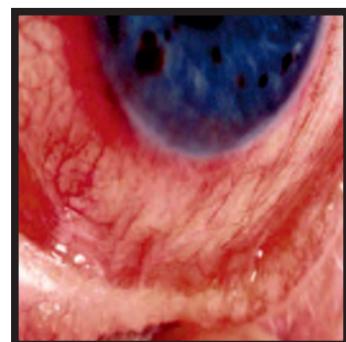


Foto 3.



Foto 4.



La cicatrización extensa de los fondos de saco conjuntivales conduce a la obstrucción de los conductos de las glándulas lagrimales y las glándulas de Meibomio, con la consiguiente inestabilidad del film lagrimal y el desarrollo de ojo seco.

Tanto la triquiasis (signo frecuente y precoz) como el entropión, ocurren por la fibrosis subepitelial, pudiendo llevar a afectación corneal como queratitis punctata, pannus y ulceración corneal estéril con riesgo de sobreinfección secundaria.

Diagnóstico

El diagnóstico de PCO es clínico y se confirma mediante biopsia con análisis inmunohistológico del tejido afectado. En muestras biópsicas conjuntivales, el análisis de inmunofluorescencia indirecta (IFI) demuestra depósitos lineales de inmunoglobulinas y/o fracciones del complemento (IgG, IgA, IgM, C3 y C4) en la membrana basal de epitelio conjuntival (sensibilidad del 52%).

Para aquellos casos con diagnóstico clínico donde la IFI es negativa, se puede realizar una técnica de inmunoperoxidasa, la cual aumenta la sensibilidad diagnóstica hasta un 83%.

Diagnóstico Diferencial

Se establecerá con otras causas de cicatrización conjuntival crónica (tabla 1).

Tabla 1. Causas de cicatrización conjuntival

| |
|--------------------------------------------------------|
| Síndrome de Steven-Jonhson |
| Queratoconjuntivitis atópica |
| Quemaduras conjuntivales de carácter químico y térmico |
| Conjuntivitis bacteriana y vírica intensa |
| Tracoma |
| Causada por fármacos (seudopenfigoide) |

Tratamiento

El tratamiento requiere un abordaje multidisciplinario con participación de oftalmólogo, médico internista, odontólogo, dermatólogo, psicólogo, gastroenterólogo y ginecólogo.

El tratamiento en éstos pacientes es esencialmente sintomático. Con fines terapéuticos clasificaremos a los pacientes como de alto o bajo riesgo.

Alto Riesgo

* Afectación de mucosa ocular, genital, nasofaríngea, esofágica, laríngea

* Enfermedad rápidamente progresiva.

Estos pacientes deben recibir un tratamiento inicial que incluya prednisona e inmunomoduladores.

Bajo Riesgo

* Enfermedad que solo afecta la mucosa oral o la mucosa oral y la piel.

Estos pacientes tienen una incidencia menor de cicatrización, por tanto su tratamiento puede ser más conservador.

Tratamiento sistémico

El control inflamatorio es prioritario en estos pacientes. El manejo tópico con esteroides y otros antiinflamatorios no es suficiente para lograr este objetivo y este hecho justifica la necesidad de realizar un tratamiento sistémico.

Los **corticoides** sistémicos continúan siendo el gold standar en el manejo agudo del PCO. Pueden ser empleados a dosis inicialmente de 1mg/kg/día y posteriormente disminuirlos cada 1 o 2 semanas. Sin embargo, dado sus efectos adversos, se desaconseja el uso prolongando de corticoides para mantener el control de la enfermedad.

El tratamiento a largo plazo debe incluir la adición de otro agente inmuno-supresor sistémico con el fin de evitar recaídas. La función principal de los **inmunosupresores** como la ciclofosfamida o azatioprina 1 a 2mg/Kg/día, es actuar como sustitutos y ahorradores de los esteroides en el manejo a largo plazo del PCO. Se describe también el uso de Metrotexate, Rituximab y Dapsona.

Tratamiento Ocular

En el manejo local de la enfermedad existen distintas estrategias terapéuticas tanto para disminuir la inflamación como tratar el ojo seco de forma agresiva.

Etapa Aguda

La terapia de las lesiones oculares en etapa aguda se basa en lubricación y disminución de la inflamación.

Lubricación: Frecuente, intensiva y con lubricantes sin conservantes.

Se realizará inicialmente con lágrimas artificiales en colirio y/o en gel, suero autólogo y/o plasma rico en plaquetas, que estabilizan la superficie ocular corneal y conjuntival, que aportan elementos normales de la lágrima en mayor concentración (factores de crecimiento, vitamina A, neuropéptidos) con importante función trófica del tejido. Se debe considerar el uso de lentes de contacto terapéuticas para proteger la superficie ocular.

En estos pacientes la lubricación puede no ser suficiente y quizás resulten necesarias la oclusión de los poros lagrimales, recubrimiento con amnios y, en último término, la tarsorrafia.

Las ventajas de la membrana amniótica incluyen: facilita migración de células epiteliales, refuerza adhesión de células basales, promueve diferenciación epitelial, previene la apoptosis, no expresa antígenos HLA o citoquinas por lo que es inmunológicamente inactiva, tiene menor morbilidad y más rápida recuperación que los injertos de mucosa y conjuntiva, se integra a los tejidos y se torna indistinguible de la conjuntiva adyacente y no tiene límite de tamaño ni forma.

Sin embargo, también presenta limitaciones, ya que proporciona una malla o andamiaje para el desarrollo, crecimiento y diferenciación de las células epiteliales sólo si está en contacto con tejido sano.

Por lo tanto, se concluye que el transplante membrana amniótica debe ser considerado para la reconstrucción de la superficie conjuntival especialmente cuando el defecto compromete una amplia extensión del espacio interpalbral y sólo resultará exitoso en pacientes que presenten conjuntiva sana cerca del injerto y que no tengan gran compromiso de las stem cells limnales ni lechos isquémicos.

En la etapa aguda, el tratamiento con amnios es efectivo para los pacientes con inflamación severa de la superficie ocular y los párpados, con una disminución significativa del riesgo de secuelas oculares y visuales.

Antiinflamatorios:

Se recomienda el uso de ciclosporina tópica al 0,5% 1 gota cada 12 horas, y en algunos casos es necesario utilizar corticoides tópicos suaves como el loteprednol, evitando su uso a largo plazo.

Lisis diaria de adherencias:

Una vez que aparecen cicatrices, la lisis diaria del simblefarón y las adherencias, con una varilla de cristal, previa anestesia tópica, puede disminuir las cicatrices permanentes.

Los cuidados oculares son fundamentales para evitar las secuelas. Diariamente el paciente debe ser explorado por un oftalmólogo, que romperá las sinequias que se formen y tratará la triquiasis frecuentemente asociada.

Etapa Crónica

Una vez remitida la enfermedad se debe realizar un soporte con lubricantes y plantear el tratamiento quirúrgico de las complicaciones crónicas de cicatrización conjuntival, corneal y palpebral.

Lamentablemente los casos graves requieren con frecuencia reconstrucción extensa de la superficie ocular, con un éxito limitado.

El porcentaje de éxito de los trasplantes corneales es bajo, y puede ser necesario el

trasplante de células madre pluripotenciales limbales, injerto de amnios, óseo-odontoprótesis e incluso una queratoprótesis permanente.

La terapia de las lesiones oculares en etapa cicatrizal se centra en:

Lubricación: Teniendo en cuenta los mismos principios que para la etapa aguda.

Trasplante de córnea, células límbicas y amnios: Debido a la destrucción total o parcial de las células limbales y a la gran sequedad de la superficie ocular, el trasplante de córnea en la mayoría de los casos fracasa, siendo el riesgo de rechazo del trasplante de córnea considerablemente alto.

Si existe insuficiencia límbica total, el aloinjerto de células límbicas es una posibilidad terapéutica sabiendo que los resultados a largo plazo pueden ser malos a pesar de la inmunosupresión sistémica continua.

Queratoprótesis de Boston: Se puede considerar una queratoprótesis permanente para los pacientes con enfermedad residual grave, cuando esta conservada la función de la macula y el nervio óptico, la cual puede mejorar o mantener la agudeza visual.

El uso de la misma ha aumentado debido al menor riesgo de endoftalmitis secundario al uso de vancomicina profiláctica.

Ciclosporina: La inflamación persistente durante la fase crónica del SJS en la sustancia propia de córneas con conjuntivalización, está compuesta de células T CD4, células T CD8 y macrófagos.

La ciclosporina inhibe la respuesta de las células T y su uso en la inflamación crónica del POC podría detener el círculo vicioso que generan los linfocitos T colaboradores y evitar la aparición de complicaciones.

En pacientes con PCO que requieren cirugía

intraocular, la misma se debe retrasar hasta que la enfermedad esté controlada bajo tratamiento inmunosupresor por un periodo de al menos 6 meses. Los corticoides sistémicos estarán indicados tanto en el pre como en el postoperatorio.

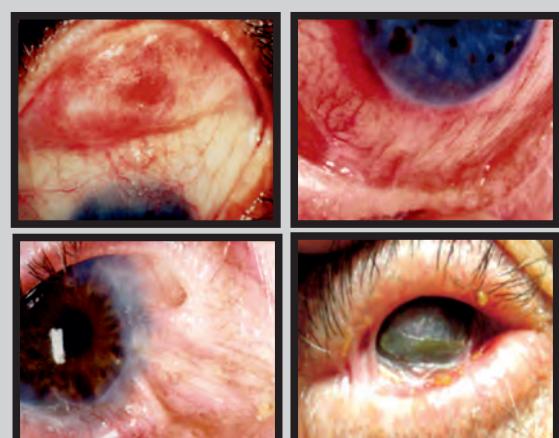
Conclusiones y consideraciones

Es importante el diagnóstico y tratamiento precoz y oportuno de la enfermedad para obtener un adecuado control inflamatorio y modificar el curso de la enfermedad.

El oftalmólogo debe considerar al PCO en el diagnóstico diferencial de pacientes que se presentan con conjuntivitis crónicas, sobre todo en aquellos con enfermedad asimétrica que no responden adecuadamente a los esteroides tópicos.

En estos casos se debe realizar un examen adecuado de la conjuntiva, con eversión de ambos párpados superiores, para detectar presencia de fibrosis subconjuntival. En caso de sospecha de PCO estará indicada una biopsia de tejido conjuntival.

Todos los pacientes con diagnóstico de PCO se consideran parte de los penfigoides cicatrizaless de membranas mucosas de alto riesgo por tanto el tratamiento inicial debe incluir un tratamiento sistémico.



Caso clínico

Paciente de 69 años, SF, procedente de Carmelo. Difícil interrogatorio.

APG: *Patología psiquiátrica en tratamiento con quetiapina y alprazolam.

*Colitis ulcerosa crónica.

APO: Catarata en AO

AFO: s/p

EA: Comienza un mes previo a la consulta con ojo rojo, lagrimo y secreciones en OI, por lo q se le

inicia tratamiento antibiótico. Dada la persistencia del cuadro y la mala evolución la paciente reconsulta.

Al examen:

- **AVSC:** MM en OD. En OI no se puede valorar dado imposibilidad de apertura ocular.

- L de H:

OD: Fibrosis subconjuntival. Adherencia en fórnix inferior .Cornea lisa y transparente. CA profunda, no Tyndall, no Flare. Iris sin alteraciones patológicas. Catarata nuclear + + +

En apoyo al residente Oftalmólogo



**Los esperamos,
para seguir creciendo juntos.**

Lamaison
INSUMOS OFTALMOLÓGICOS
MEDICAL

OI: Leve edema bipalpebral, secreciones mucopurulentas, conjuntiva hiperémica y quemosis. Simbléfaron con retracción del fornix superior que compromete la córnea. Resto del segmento anterior no se puede valorar. (Foto 5).

- **Presión intraocular** en OD tomada por método aplanático normal. No es posible su valoración en OI.

- **FO:**

OD: se entra con dificultad. Sin alteraciones a destacar.

OI: no se entra.

Foto 5.



La ecografía Modo B evidencia una retina acolada.

Conducta:

Se inicia tratamiento con:

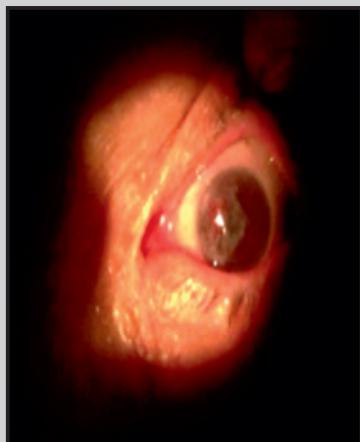
- Lagrimas artificiales sin conservantes 1gota cada 6hrs en AO

- Se solicita suero autólogo

- Ciclosporina tópica 1g cada 8hs

- Se realiza resección de adherencias de conjuntiva palpebral superior a cornea e injerto de membrana amniótica en OI, con biopsia conjuntival. (Foto 6).

Foto 6.



Evolución:

La paciente presenta mejoría sintomática tras iniciar el tratamiento.

Tras el tratamiento quirúrgico del OI, al examen se evidencia una leve hiperemia conjuntival y fibrosis subconjuntival.

La cornea se presenta con una opacidad estromal, de hora 7 a hora 12, con formación de un pannus y tejido cicatrizal adherido. El resto del examen permanece incambiado.

El resultado anatopatológico de la biopsia conjuntival confirma el diagnóstico de penfigoide cicatrizal

La paciente se encuentra bajo tratamiento tópico e inmunosupresor sistémico, en control con internista, psicología médica y dermatólogo.

Una vez logrado el control de la enfermedad por un periodo no menor a 6 meses se planteará la realización de una cirugía de catarata, sabiendo que el pronóstico visual anatómico y funcional estará supeditado a su patología de base y a la adherencia al tratamiento

Vasculatura fetal persistente: una causa de leucocoria pediátrica



Caso clínico

Paciente vista en Policlínica de Oftalmopediatría Centro Hospitalario Pereira-Rossell.

Lactante de sexo femenino, de 4 meses de edad, proveniente de Salto.

APG :

- Nacida de 32 semanas de gestación.
- Peso al nacer: 1950 gramos.
- No presentó patología vinculada a la premurez.
- No recibió oxigenoterapia complementaria.
- En controles pediátricos no presenta alteraciones de otros sistemas.
- Buen crecimiento y desarrollo

AF: nada a destacar.

Motivo de consulta: enviada por leucocoria bilateral y vagabundeo.

EA: madre relata que la paciente presenta "manchas blancas" en las pupilas de ambos ojos desde el nacimiento.

Examen físico: (ver figura 1)

No fija. No sigue. Vagabundeo ocular bilateral.

Anexos: sin particularidades.

*Dr. Franco Padovani.

**Dra. Elena Traversa.

***Dr. Salomón Saúl.

*Posgrado Cátedra de Oftalmología.

**Residente Cátedra de Oftalmología.

***Oftalmólogo, Servicio de Oftalmología
Centro Hospitalario Pereira-Rossell.

Conjuntiva: normal.

Segmento anterior:

- Córnea transparente, no tiñe.
- Hipotalamia ambos ojos.
- Iris dilata poco. Sinequias posteriores.
- Cristalino transparente, impresiona aumentado de tamaño en ambos ojos.
- Presenta lesión retrocristaliniana blanca, densa, móvil, vascularizada y de mayor tamaño en ojo derecho.

Fondo de ojo: no se entra.

Ecografía:

Modo A:

- Largo axial ojo derecho: 16,93 mm.
- Largo axial ojo izquierdo: 15,93 mm.
- Considerando el largo axial normal según edad:
 - 3 meses: 18,00 mm.
 - 4 meses: 19,50 mm.
- Modo B:
 - Lesión retrocristaliniana bilateral, de alta ecogenicidad, más densa en ojo derecho, móvil, con un eje anteroposterior en dirección hacia el nervio óptico. Retina acolada. No calcificaciones.

(ver figuras 2 y 3)

Tomografía computarizada de cráneo y órbita: lesión retrocristaliniana hiperdensa bilateral. No calcificaciones

En suma: lactante de 4 meses de edad, sexo femenino, nacida de 32 semanas de edad gestacional (1950 gramos), sin patología vinculada a la prematuridad, que consulta por leucocoria bilateral.

Del examen destaca un cristalino transparente, y la presencia de una lesión retrocristaliniana bilateral, blanca, densa, vascularizada y móvil.

La ecografía nos aporta que esta lesión se extiende en sentido anteroposterior en dirección hacia el nervio óptico y que asienta en ojos microftálmicos.

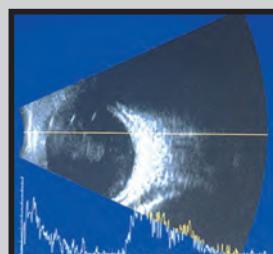
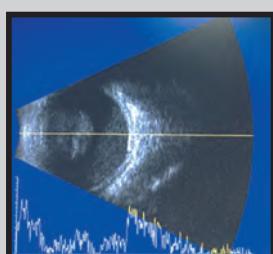
No hay evidencia paraclínica de calcificaciones intraoculares.

Diagnóstico positivo: vasculatura fetal persistente,

Figura 1: leucocoria bilateral.



Figuras 2 y 3: ecografía modo B ambos ojos, OD y OI respectivamente.



Introducción

La vasculatura fetal persistente (VFP – antes llamada vítreo primario hiperplásico persistente) es una anomalía congénita causada por la falta de regresión del sistema vascular hialoideo primario.

Esta nueva denominación fue sugerida por Goldberg (1) ya que la antigua no incluía toda la vasculatura fetal, sólo los vasos detrás del cristalino (2).

Su real incidencia aún es desconocida, pero parece tratarse de un trastorno más frecuente de lo que se estima (1).

Es una causa de leucocoria en la infancia, puede presentarse de forma aislada o asociada a otras alteraciones (3), es generalmente unilateral (90% de los casos) y posee un espectro que va desde casos leves asintomáticos, hasta casos graves con interrupción del eje visual, malformaciones del polo posterior y ambliopía.

Etiopatogenia

Para entender esta patología es esencial comprender la embriología. El vítreo primario está presente al primer mes de gestación y consiste en un sistema fibrovascular de estructuras que se dirigen desde el nervio óptico hacia la cara posterior del cristalino y segmento anterior.

A partir del segundo mes se oblitera la arteria hialoidea y el vítreo primario comienza a ser sustituido por el vítreo secundario, el cual es avascular.

El vítreo primario se condensa en un pequeño canal tubular central: canal de Cloquet, que va desde el nervio óptico hasta la cara posterior del cristalino. La regresión total del vítreo primario ocurre alrededor del octavo mes.

Como ya se dijo, la VFP es un trastorno debido a la persistencia y fibrosis secundaria de dicho sistema vascular hialoideo primitivo.

La VFP histológicamente corresponde a una membrana fibrovascular compleja que contiene: fibras de colágeno, mucopolisacáridos y células inflamatorias en la que se ha demostrado la presencia de canales vasculares, células musculares lisas, nerviosas y epiteliales. Todas características similares al vítreo primario.

En cuanto a la genética la mayoría de los casos son esporádicos. Algunos expresan el gen FZD4 que también se ha visto presente en otras enfermedades como el pseudoglioma y la vitreoretinopatía exudativa familiar.

Si bien suele presentarse como una malformación aislada, en algunos pacientes se asocia a otros trastornos oculares (1): síndrome de Axenfeld-Rieger, anomalía de Peters, síndrome de Morning Glory, megalocórnea, entre otros. El microftalmos puede estar presente hasta en dos tercios de los casos.

Algunos autores sugieren una falla en la apoptosis celular (1) asociado a una expresión anormalmente aumentada del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF), angiopoietina-2 y de otros factores de crecimiento (2).

Se han reportado algunos casos relacionados a drogas de abuso como cocaína y LSD durante el embarazo. Otros se vieron relacionados a una deficiencia de proteína C (1).

Presentación clínica

Se distinguen tres formas de presentación: anterior, posterior y combinada (ver tabla 1). En una serie de 35 casos publicada 2 fueron exclusivamente anteriores, 8 posteriores y 25 combinados (4).

Tabla 1: formas de presentación.

| Forma | Descripción |
|-----------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Anterior | Placa retroletal fibrovascular. Tracción circumferencial de los procesos ciliares. Desplazamiento anterior del diafragma iridocristaliniano. Rotura de cápsula posterior. Vasos prominentes en iris. Alteraciones en el desarrollo del ángulo iridocorneal. Efecto de masa cristaliniana. |
| Posterior | ·Cristalino transparente. ·Vítreo condensado desde el nervio óptico hasta la ora serrata. ·Hemovítreo (por fragilidad capilar). ·Contracción de membranas epirretinianas posteriores: desprendimiento de retina tracional. ·Estrabismo. ·Nistagmo. |
| Combinada | ·Elementos de la forma anterior y posterior. |

Forma mínima

Corresponde a una forma leve, no progresiva y frecuentemente asintomática de la enfermedad, muchas veces detectada al realizar una exploración del fondo de ojo bajo dilatación pupilar:

- Punto de Mittendorf: presencia de una opacidad blanca pequeña en la cápsula

posterior, generalmente nasal al eje visual. (ver figura 4)

- Papila de Bergmeister: resto fibrótico tipo laminar adherido a la papila óptica en un extremo y libre hacia el vítreo en el otro. (ver figura 5)
- Ambos son vestigios mínimos del vítreo primario.

Figura 4: punto de Mittendorf (1).

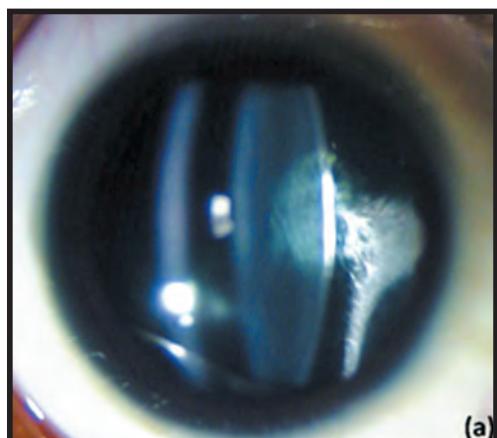


Figura 5: papila de Bergmeister (1).



Diagnóstico diferencial

Se plantea respecto a otras causas de leucocoria infantil (5):

· **Catarata:** las opacidades del cristalino son la causa más frecuente de leucocoria infantil y pueden estar asociadas a la forma anterior de la VFP. Sospechar la presencia de VFP sobretodo en cataratas pediátricas unilaterales (6).

· **Retinoblastoma:** tumor maligno intraocular. Generalmente se presenta en pacientes de término, puede existir el antecedente familiar de retinoblastoma, es bilateral en menos del 30% de los casos y posee una edad media de diagnóstico de 24 meses para casos unilaterales y de 15 meses para bilaterales.

Al examen se pueden encontrar neovasos en iris, heterocromía de iris, siembra tumoral y seudohipopion en cámara anterior. Destaca el hallazgo de un tumor intraocular que se puede acompañar de desprendimiento de retina tracional. De la paraclínica, además de determinar las características del tumor por imagenología, es importante buscar calcificaciones.

· **Retinopatía de la prematuridad (estadios 4 y 5):** sospecharla ante niños prematuros de menos de 32 semanas de gestación, con un peso al nacer de 1500 gramos o menos y que recibieron oxígenoterapia prolongada. Debe realizarse una oftalmoscopía binocular indirecta para descartar alteraciones en la retina. Es bilateral aunque asimétrica. La leucocoria ocurre por desprendimiento de retina tracional.

· **Enfermedad de Coats:** es una enfermedad vascular retiniana que generalmente se presenta en pacientes entre 2 a 10 años y es bilateral en menos de un 20% de los casos. Al fondo de ojo se pueden apreciar telangiectasias

vasculares, exudados y desprendimiento de retina de tipo seroso.

· **Toxocariasis:** zoonosis parasitaria que generalmente ocurre en pacientes mayores de 3 años, puede existir el antecedente epidemiológico de contacto cercano con perros y es habitualmente unilateral. Además de los signos propios de la uveítis al fondo de ojo se puede encontrar la presencia de granuloma periférico, vitritis y desprendimiento de retina tracional.

Si bien el microftalmos se encuentra fuertemente vinculado con la VFP, existen otras anomalías que pueden cursar con una disminución del tamaño del globo: caratatas, opacidades corneales congénitas, coloboma, aniridia e hipoplasia del nervio óptico.

Paraclínica

En lo ocular la valoración incluye(1):

Ecografía doppler:

Presencia la lesión retrocristaliniana hiperecogénica y su extensión.
Estado de la retina.
Medición de largo axial: microftalmos.

Tomografía computarizada:

Ausencia de calcificaciones.
Aumento de densidad vítreo.
Densidad tubular intravítreo central (canal de Cloquet).
Microftalmos.

Resonancia magnética:

En T1 y T2 hiperdensidad vítreo.
Masa retroental.
Hemorragia vítreo.

Tratamiento

El tratamiento dependerá fundamentalmente de la forma y gravedad de VFP (3).

Las formas leves suelen tener un curso relativamente benigno sin necesidad de cirugía. Algunos elementos que pueden inclinarnos hacia esta conducta son: eje visual transparente, alteraciones anatómicas que no progresen y ausencia de compromiso del ángulo iridocorneal.

La historia natural de los casos severos es distinta ya que existe un alto riesgo de desarrollar complicaciones que ponen en peligro la integridad del globo ocular.

De la forma anterior destaca el glaucoma por cierre angular, y de las mixtas y/o posteriores: hemovítreo, desprendimiento de retina tracional y la posibilidad de asociarse a malformaciones graves del segmento posterior como hipoplasia del nervio óptico y displasia de la retina.

En caso de plantear cirugía se trata de un procedimiento complejo que generalmente incluye el abordaje vía anterior con lensectomía y/o vitrectomía.

La entrada por 3 puertos puede ser vía transpupilar, limbar, pars plicata o pars plana. Los autores a favor de la entrada limbar (1) la argumentan para evitar lesión iatrogénica agregada, ya que la retina periférica y el cuerpo ciliar pueden ser traccionados en dirección central y anterior en abordajes convencionales.

La entrada vía pars plicata tendría como ventaja un menor daño corneal y del ángulo, mejorando la posibilidad de extraer completamente el cristalino y reducir la tracción anterior sobre la retina removiendo tempranamente el tallo hialoideo remanente.

Berrocal (Departamento de Pediatría, Bascom Palmer Eye Institute) realiza una revaloración preoperatoria bajo anestesia, minutos antes de la cirugía, con repetición de la ecografía y toma de fotografías del ángulo. Si el largo axial es normal, y no existe una tracción anterior, es esperable que la retina anterior sea normal y realiza un abordaje vía pars plana/plicata con entradas 23G. En caso contrario se inclina por la entrada limbar también 23G (7). Recientemente también ha agregado la realización de una tomografía de coherencia óptica intraoperatoria para determinar el estado de la cápsula posterior y decidir la lensectomía.

El implante de una lente intraocular de forma primaria también está discutido. Algunos reportes sugieren que no existe diferencia significativa en el pronóstico visual de pacientes que recibieron implante primario respecto a secundario. Kozeis et al. (8) utiliza lentes de material acrílico hidrofóbico y recomienda el uso de corticoides tópicos por al menos 2 meses posoperatorios.

Para la forma posterior el objetivo es remover el tejido fibrovascular y aplicar la retina. Es importante realizar una vitrectomía completa y saber que puede ser necesaria la aplicación de láser y gas (7).

Sin embargo, a pesar de una cirugía exitosa, los resultados visuales suelen ser malos (1), ya que como hemos mencionado anteriormente estos casos se asocian a alteraciones congénitas de la retina y consecuente ambliopía. También es necesario tener en cuenta que en el período posoperatorio existe mayor riesgo de glaucoma, desprendimiento de retina tracional y hemovítreo (8).

Restablecida la anatomía normal y transparencia de los medios oculares se intentará una rehabilitación visual y manejo de la ambliopía. Otro desafío consiste en el tratamiento de la anisometropía secundaria al microftalmos.

Complicaciones

A corto y mediano plazo

- Formación de cataratas.
- Glaucoma de ángulo cerrado.
- Hemovítreo.
- Desprendimiento de retina traccional.

A largo plazo:

- Ambliopía.
- Ceguera.
- Ptosis bulbi.

· Presencia de otras alteraciones oculares asociadas.

Oportunidad de diagnóstico y tratamiento: teniendo en cuenta el proceso de desarrollo visual y evitar la ambliopía.

En caso de reestablecer la transparencia de medios se deberá valorar el estado de la retina y de ser posible iniciar un tratamiento enérgico, corrigiendo errores refractivos y tratando la ambliopía.

Pronóstico

Dependerá de:

- Gravedad y forma de la enfermedad:

Las formas mínimas tienen un curso relativamente benigno. En las leves a moderadas dependerá de su cuantía. Las posteriores generalmente tienen un compromiso retiniano de entrada con mal pronóstico. Algunos hallazgos clínicos asociados a mal pronóstico (9) fueron: anomalías del nervio óptico y retina tales como hipoplasia, pliegues, indiferenciación de la mácula por hipopigmentación y desprendimiento de retina traccional.

Berrocal (7) sugiere que un ojo microftálmico menor a 15 mm de largo axial, o con una asimetría de 3,5 mm o más, tendría de entrada un mal pronóstico con una agudeza visual final que no superará la visión luz a pesar del mayor esfuerzo terapeútico.

Algunas series de reporte de casos (4) se basaron en los potenciales evocados visuales (PEV) para definir la conducta. Aquellos pacientes con PEV imperceptibles no fueron candidatos a cirugía.

- Bilateralidad:

Los casos bilaterales se asocian con mayor frecuencia a formas posteriores con peor pronóstico (2).

Discusión

Hemos visto un caso poco frecuente de VFP bilateral y grave. El diagnóstico se hizo en base a la leucocoria, la lesión retroental vascularizada, el microftalmos ecográfico y la ausencia de calcificaciones.

Aún existen muchas interrogantes acerca de la enfermedad: ¿Cuál es la causa exacta? ¿Por qué algunos casos son bilaterales? ¿Cuál es el mejor abordaje quirúrgico? ¿Cuál es el mejor predictor de la agudeza visual final una vez operado? Sin duda la cirugía vitreoretinal mínimamente invasiva ha sido el avance más importante para las formas posteriores y graves que décadas atrás parecían estar condenadas a la ceguera. Actualmente está aumentando la experiencia quirúrgica con estos pacientes lo que ofrece un pronóstico más esperanzador.

La mayoría de los autores coincide en que se trata de una cirugía compleja en donde el primer objetivo es reestablecer la anatomía normal del segmento anterior, con distintos abordajes como hemos visto, que puede o no incluir la lensectomía e implante primario de lente intraocular, y luego disecar y extraer los restos hialoideos, remover las tracciones e intentar aplicar la retina. Es en ese momento donde se podrá valorar con mayor certeza el potencial visual del ojo y plantear un programa enérgico de rehabilitación visual.

En cuanto a la resolución de nuestro paciente hemos decidido buscar la opinión de un centro

especializado con experiencia en cirugía vitreoretinal pediátrica para determinar la mejor conducta a seguir. Las nuevas series reportan que incluso en formas combinadas es posible lograr una visión útil luego de la cirugía si se acompaña de un adecuado plan para tratar la ambliopía (9) con un equipo multidisciplinario que además del oftalmólogo incluya a un especialista en contactología, al pediatra y por supuesto, a la familia.

También recordar que no todos los casos son tan

graves, y que el punto de Mittendorf y la papila de Bergmeister pueden ser hallazgos en pacientes asintomáticos, pudiendo encontrarse el primero en alrededor del 2% de los individuos normales.

Finalmente quisieramos destacar que la presencia de leucocoria infantil constituye una causa de derivación rápida al oftalmólogo y es nuestro deber instruir a los colegas de otras especialidades a detectar de forma rápida y simple este signo mediante el test de rojo pupilar y test de Brückner (ver figura 6).

Figura 6: test de Brückner positivo por leucocoria en ojo izquierdo.



Bibliografía

1. Goel, N. Bhambhwani, V. Bhushan, G. Thakar, M. Raina, U. Ghosh, B. (2011). Persistent Fetal Vasculature. Major Review. *Delhi Journal of Ophthalmology*. Vol. 21. No. 4, April-June. 2011.
2. Farber, N. Shrier, E. (2015). How to Treat Persistent Fetal Vasculature. *Review of Ophthalmology*.
3. Curso de Ciencias Básicas y Clínicas 2011-2012. Vasculatura Fetal Persistente. En *Oftalmología pediátrica y estrabismo. AOO*. Elsevier.
4. Dass, A. Trese, M. (1998). Surgical results of persistent hyperplastic primary vitreous. *Ophthalmology Journal of AAO*.
5. Reynolds, J. Olitsky, S. (2011). *Pediatric Retina. Persistent Hyperplastic Primary Vitreous*. Springer.
6. Müllner-Eidenböck, A. Amon, M. Moser, E. Klebermass, N. (2004). Persistent fetal vasculature and minimal fetal vascular remnants: a frequent cause of unilateral congenital cataracts. *Ophthalmology*. 2004 May;111(5):906-13.
7. Berrocal, A. (2010). Surgical Updates: Pearls for Persistent Fetal Vasculature Cases. *Retina Today*, October 2010.
8. Kozeis, N. Tsaoasis, K. Gidaris, D. (2012). Case Report. Surgical treatment of Persistent Fetal Vasculature and Visual Rehabilitation: One-Year Followup. *Case Reports in Medicine*, Volume 2012, Article ID 687081.
9. Flynn, H. Murray, T. (2000). Visual acuity outcomes with and without surgery in patients with persistent fetal vasculature. *Ophthalmology*, Vol 107, Number 6, June 2000.

Una línea profesional,
formulada, fabricada
y controlada
bajo los más exigentes
estándares internacionales
de la industria farmacéutica.

Más opciones
terapéuticas
para una mejor
calidad de vida.

LIBRA LINEA OFTALMOLOGICA, EN CONSTANTE EVOLUCIÓN

- Lágrimas artificiales
- Antibacterianos
- Antihipertensivos
- Antiinflamatorios





EYLIA®
(aflibercept solución inyectable)



Un esquema de tratamiento proactivo, altamente efectivo que les ayuda, a usted y a sus pacientes, a

REVELAR LA VIDA MÁS ALLÁ DE LAS LETRAS

Aprobado en Uruguay para

**DMAE húmeda
EMD
OVCR**

COMPOSICIÓN: Un mL de solución para inyección contiene 40 mg de aflibercept. Excipientes: fósfato monobásico de sodio monohidratado 0,8 mg; fósfato dibásico de sodio heptahidrato 1,126 mg; cloruro de sodio 2,338 mg; sacárosa 50 mg; polisorbato 20 0,3 mg; agua para inyectables, c.s. Cada vial proporciona una cantidad utilizable para dar una dosis única de 50 µL que contiene 2 mg de aflibercept. **INDICACIÓN TERAPÉUTICA:** EYLIA® está indicado para el tratamiento de la degeneración macular asociada a la edad (DMAE) neovascular (húmeda) en pacientes adultos; el edema macular secundario a la oclusión de la vena central de la retina (OVCR); edema macular diabético (EMD). **PAUTA POSOLOGÍCA:** Degeneración macular asociada a la edad (DMAE) neovascular (húmeda): El volumen de inyección de EYLIA® es de 50 µL (equivalentes a 2 mg de aflibercept). El tratamiento con EYLIA® se inicia con una inyección mensual durante tres meses consecutivos, seguida por una inyección cada 2 meses. No hay requerimiento alguno de monitoreo entre las inyecciones. Tras los primeros 12 meses de tratamiento con EYLIA®, el intervalo entre tratamientos puede ampliarse en función de los resultados visuales y anatómicos. En este caso, el programa de monitorización se determinará según criterio médico y puede ser más frecuente que el programa de administración de las inyecciones. -Edema macular secundario a la oclusión de la vena central de la retina (OVCR): La dosis recomendada de EYLIA® es de 2 mg de aflibercept (equivalente a 50 microlitros de solución para inyección). Después de la inyección inicial, el tratamiento se administra una vez al mes. El intervalo entre dos doses no debe ser menor a un mes. Si no hay ninguna mejoría en los resultados visuales y anatómicos en el transcurso de las tres primeras inyecciones, no se recomienda continuar con el tratamiento. El tratamiento se administra mensualmente y de forma continuada hasta que los resultados visuales y anatómicos son estables durante tres evaluaciones mensuales. A partir de ese momento se debe reconsiderar la necesidad del tratamiento continuado. Si es necesario, el tratamiento puede continuarse aumentando los intervalos entre doses para mantener unos resultados visuales y anatómicos estables. Si el tratamiento se ha interrumpido, se deben monitorizar los resultados visuales y anatómicos y el tratamiento se debe reanudar en caso de detenerlo. Generalmente, el monitoreo se debe efectuar en las visitas de inyección. Durante la extensión del intervalo de tratamiento y hasta que se complete el tratamiento, el cronograma de monitoreo debe establecerse por el médico responsable del tratamiento en función de la respuesta de cada paciente y puede ser más frecuente que el cronograma de inyecciones. -Edema macular diabético (EMD): La dosis recomendada de EYLIA® es de 2 mg de aflibercept (equivalente a 50 µL de solución inyectable) administrado por inyección intravítreo mensualmente durante las primeras 5 doses consecutivas, seguidas por una inyección cada 2 meses. No hay requerimiento alguno de monitoreo entre las inyecciones. Tras los primeros 12 meses de tratamiento con EYLIA®, el intervalo entre tratamientos puede ampliarse en función de los resultados visuales y anatómicos. El programa de monitorización se determinará según criterio médico. Si los resultados visuales y anatómicos indican que el paciente no se beneficia del tratamiento continuado, se debe interrumpir el tratamiento con EYLIA®. **CONTRADICIONES:** Infección ocular o periorcular; inflamación intracocular activa severa. Hipersensibilidad conocida a aflibercept o a alguno de sus excipientes. **ADVERTENCIAS Y PRECAUCIONES ESPECIALES DE EMPLEO:** Endoftalmitis: las inyecciones intravítreas, incluyendo las de EYLIA®, se han asociado a endoftalmitis (ver sección "EVENTOS ADVERSOS"). Siempre que se administre EYLIA® se debe emplear técnica de inyección aéspica adecuada. Se debe instruir a los pacientes para que informen inmediatamente cualquier síntoma sugestivo de endoftalmitis y deben tratarse adecuadamente. Aumento de la presión intracocular: se han observado aumentos de la presión intracocular en los 60 minutos siguientes a una inyección intravítreas, incluida EYLIA® (ver sección "EVENTOS ADVERSOS"). Se ha de tener precaución especial en los pacientes con glaucoma mal controlado. Por lo tanto, en todos los casos se deberá realizar un seguimiento y tratamiento adecuado tanto de la presión intracocular como de la perfusión de la cabeza del nervio óptico. Inmunogenicidad: dado que se trata de una proteína terapéutica, hay un potencial de inmunogenicidad con EYLIA. Se debe instruir a los pacientes sobre la necesidad de notificar cualquier signo o síntoma de inflamación intracocular, por ejemplo: dolor, fotofobia o encogimiento, ya que puede ser un signo clínico atribuible a hipersensibilidad. Efectos sistémicos: se han notificado acontecimientos adversos sistémicos, incluyendo hemorragias no oculares y acontecimientos tromboembólicos arteriales tras la inyección intravítreas de inhibidores del VEGF, existiendo un riesgo teórico que puedan relacionarse con la inhibición del VEGF. Los datos sobre seguridad del tratamiento de pacientes con OVCR o EMD con antecedentes de ictus, de ataques súbitos transitorios o de infarto de miocardio en los últimos 6 meses son limitados. Se debe tener precaución cuando se traten tales pacientes. **EVENTOS ADVERSOS:** Muy Frecuentes: Hemorragia conjuntival. Frecuentes: Desgarro del epitelio pigmentario retiniano (Condiciones conocidas asociadas con DMAE húmeda). Observadas sólo en los estudios de DMAE húmeda. Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano (Condiciones conocidas asociadas con DMAE húmeda). Observadas sólo en los estudios de DMAE húmeda. Cataratas, Cataratas nucleares, Cataratas subcapsulares, Erosión corneal, Abrasión corneal, Aumento de la presión intracocular, Visión borrosa, Moscas volantes. Edema corneal, Desprendimiento vitreo, Dolor en el lugar de la inyección, Sensación de cuerpo extraño en los ojos, Aumento del lagrimeo, Dolor ocular, Edema palpebral, Hemorragia en el lugar de la inyección, queratitis punteada Hiperemia conjuntival, Hiperemia ocular. **PRESENTACIÓN:** Viales: cada estuche incluye un vial de vidrio de tipo I que contiene un volumen de llenado de 278 µL de solución para inyección intravítreas con un tapón elástomero de goma y una aguja con filtro de 18 G. **EMBARAZO Y LACTANCIA:** No se dispone de datos sobre el uso de aflibercept en mujeres embarazadas. Los estudios en animales han mostrado toxicidad reproductiva después de la administración sistemática (ver sección "Datos preclínicos sobre seguridad"). EYLIA® no debe usarse durante el embarazo, a menos que el beneficio potencial supere el posible riesgo para el feto. Mujeres en edad fértil: Las mujeres en edad fértil deben utilizar un método anticonceptivo eficaz durante el tratamiento y durante al menos 3 meses después de la última inyección intravítreas de EYLIA®. Lactancia: Se desconoce si aflibercept es excretado en la leche materna. No puede excluirse un riesgo para el lactante. EYLIA® no se recomienda durante la lactancia. Debe tomarse la decisión sobre si interrumpir la lactancia o abstenerse del tratamiento con EYLIA®. **Fertilidad:** Los resultados de los estudios en animales con elevada exposición sistémica indican que el aflibercept puede alterar la fertilidad masculina y femenina. No se prevé que se produzcan estos efectos tras una administración ocular con una exposición sistémica muy baja. **PRECAUCIONES ESPECIALES DE CONSERVACIÓN:** Conservar en refrigeración (de 2 °C a 8 °C). No congelar. Conservar el vial en el caja exterior para protegerlo de la luz. Información adicional sobre poblaciones especiales: Pacientes con insuficiencia hepática y/o renal: No se han realizado estudios específicos en pacientes con insuficiencia hepática y/o renal con EYLIA®. Los datos disponibles no indican la necesidad de ajustar la dosis de EYLIA® en estos pacientes. Pacientes de edad avanzada: No es necesaria ninguna consideración especial. Niños y adolescentes: No se ha establecido la seguridad y eficacia en niños y adolescentes. No existe una recomendación de uso específica para EYLIA en la DMAE exudativa y CRVO en la población pediátrica. **FECHA DE APROBACIÓN DEL PROSPECTO:** 27/11/2014 CDS 7-8. **FABRICANTE:** Vial. Fabricado por: Regeneron Pharmaceuticals, Inc., Nueva York, EUU. Envaseado por: Vetter Pharma-Fertigung GmbH & Co. KG, Langenargen, Alemania. Acondicionado por: Bayer Pharma AG, Berlín, Alemania. Bajo licencia de: Bayer Pharma AG, Alemania. En Uruguay: Representado, importado y distribuido por: Bayer S.A. R.L. N° 4 – Paysandú 1283. Dir.Tec.: O.F. Almeida Galbani. Reg. M.S.P.N. 43775. Venta bajo receta profesional. Servicio de atención personalizada: 0800-2104.