

Persistencia de la vasculatura fetal

Priscila Amado, Sebastián Amado, Norberto Amado

Instituto de Oftalmología Santa Fe, Santa Fe, Argentina.

Recibido: 23 de junio de 2021.

Aceptado: 3 de octubre de 2021.

Autor corresponsal

Dra. Priscila Amado

Instituto de Oftalmología Santa Fe.

Obispo Gelabert 2446

(3000) Santa Fe, Argentina.

0342-4521067/8

priscila.amado34@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)

2021; 14(4): 257-261.

Resumen

Objetivo: Reportar un caso clínico de persistencia de la vasculatura fetal y resaltar la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz ante la presencia de una leucocoria en la infancia.

Caso clínico: Niño de 15 meses de edad es traído a la consulta con diagnóstico de catarata congénita en ojo derecho realizado en otro centro. Al examen oftalmológico practicado en consultorio se constató microftalmía, leucocoria y estrabismo, y en el estudio bajo anestesia general se observó presencia de una cámara anterior poco profunda y catarata reducta asociada a una masa retrocristalina fibrovascular con elongación de los procesos ciliares.

Debido al diagnóstico tardío y al severo compromiso de su visión se mantuvo un tratamiento conservador ya que su ojo derecho había sido anulado por completo.

Conclusión: Es de suma relevancia realizar un examen oftalmológico completo en consultorio y bajo anestesia general en niños pequeños con leucocoria para arribar a un diagnóstico preciso y a un tratamiento oportuno. De esta manera se evitará la aparición de una ambliopía profunda irreversible y de futuras complicaciones.

Palabras clave: persistencia de la vasculatura fetal, persistencia de vítreo primario hiperplásico, leucocoria.

Persistent fetal vasculature

Abstract

Objective: To report a case of persistent fetal vasculature (PFV) and to highlight the importance of early diagnosis and treatment when in presence of infancy leucocoria.

Case report: A 15 months old child, who had previously been seen by another ophthalmologist was brought to examination with a diagnosis of congenital cataract in the right eye. A complete ophthalmological examination was made from which we discovered microphthalmia, leucocoria, and strabismus. A second exam under general anesthesia was performed, in which we observed the presence of a shallow anterior chamber, a partially reabsorbed cataract, and a retrolental fibrovascular mass associated with elongated ciliary processes. Due to a late diagnosis and in the presence of a deeply amplyopic eye, it was decided to follow a conservative treatment and no surgical intervention was performed.

Conclusion: It is extremely important to perform a complete ophthalmological exam both at the office and under general anesthesia on infants with leucocoria, aiming to get an accurate diagnosis and proper treatment in order to avoid the development of profound and irreversible amblyopia and future complications.

Key words: persistent fetal vasculature, persistent hyperplastic primary vitreous, leukocoria.

Persistência da vasculatura fetal

Resumo

Objetivo: Relatar um caso clínico de persistência da vasculatura fetal e destacar a importância do diagnóstico e tratamento precoces na presença de leucocoria na infância.

Caso clínico: Um menino de 15 meses é levado à consulta com diagnóstico de catarata congênita no olho direito realizado em outro centro. O exame oftalmológico realizado em consultório revelou microftalmia, leucocoria e estrabismo, e no estudo sob anestesia geral observou-se câmara anterior rasa e redução da catarata associada a massa fibrovascular retrocristalina com alongamento dos processos ciliares. Devido ao diagnóstico tardio e ao grave comprometimento visual, o tratamento conservador foi mantido, pois seu olho direito havia sido totalmente anulado.

Conclusão: É extremamente importante realizar um exame oftalmológico completo no consultório e sob anestesia geral em crianças pequenas com leucocoria para chegar a um diagnóstico preciso

e tratamento oportuno. Desta forma, evita-se o aparecimento de ambliopia profunda irreversível e complicações futuras.

Palavras-chave: persistência da vasculatura fetal, persistência do vítreo primário hiperplásico, leucocoria.

Introducción

La persistencia del vítreo primario hiperplásico (PHPV) fue descrita como síndrome de Reese en 1955¹. Posteriormente Morton F. Goldberg propuso definitivamente el cambio de nombre de la persistencia del vítreo primario hiperplásico por persistencia de la vasculatura fetal (PVF)². Este término se utiliza para describir un amplio espectro de anomalías congénitas, entre ellas la presencia de una placa retrolental en un ojo microftálmico con vasos sanguíneos prominentes en el iris y elongación de los procesos ciliares². La manifestación clínica clásica es una leucocoria, microftalmía y catarata³. Generalmente esta entidad es progresiva y puede ser causa de hipema espontáneo en la infancia⁴. Está asociada al 22% de las cataratas congénitas unilaterales según el IATS (Infant Aphakia Treatment Study)⁵.

Conforme a su localización puede clasificarse en anterior, posterior o mixta, siendo la anterior la forma más común. En ella se puede observar una progresiva intumescencia del cristalino y elongación anterior de los procesos ciliares, lo que provoca el aplanamiento de la cámara anterior y a menudo desencadena un glaucoma por cierre angular⁶. En la forma posterior pueden aparecer pliegues retinales, membranas vítreas, displasia del nervio óptico y desprendimiento de retina peripapilar⁶. Esta distribución tiene implicancia pronóstica ya que los pacientes con la forma anterior pura podrían lograr cierto grado de función visual tras el oportuno diagnóstico y tratamiento quirúrgico.

Caso clínico

Paciente masculino de 15 meses de edad traído a consulta por sus padres quienes detectan una



Figura 1. Leucocoria, microftalmía y esotropía en OD.

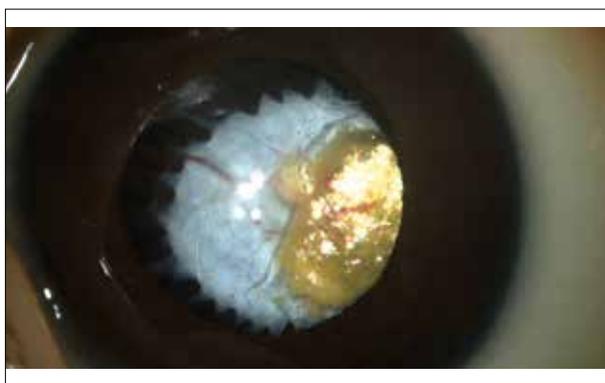


Figura 2. Catarata reducta, placa fibrovascular retrolentar y procesos ciliares elongados.

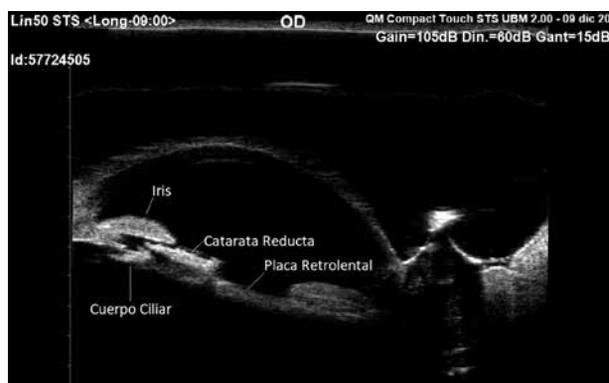


Figura 3. UBM: se observa una convexidad iridiana en el sector de contacto con una catarata reducta, cuerpo ciliar con sus procesos elongados hacia línea media y una placa plana retrolentar.

leucocoria en ojo derecho que está presente desde el nacimiento sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Fue atendido previamente en otro centro donde hicieron un diagnóstico de catarata congénita.

En el examen oftalmológico inicial se constató la falta de fijación y seguimiento en ojo derecho (OD) con microftalmía, leucocoria y esotropía intermitente (fig. 1). El ojo izquierdo (OI) presentaba buena fijación y seguimiento. Se decidió realizar un examen bajo anestesia general.

A la biomicroscopía del ojo derecho se observó una cámara anterior poco profunda, sin signos inflamatorios y una catarata reducta asociada a una masa retrocristaliniana fibrovascular con elongación de los procesos ciliares (fig. 2). El OI presentaba un segmento anterior dentro de los límites normales para la edad.

No fue posible realizar un examen visual de la retina del OD y se hizo oftalmoscopia binocular

indirecta en OI. La presión intraocular era de 8 mmHg en OD y de 12 mmHg en OI. El diámetro corneal en OD era de 10.3 mm y en OI de 11.9 mm (medidos de hora 3 a hora 9 con compás manual).

A la ultrabiomicroscopía de OD se observó una convexidad iridiana en el sector de contacto con una catarata reducta, cuerpo ciliar con sus procesos elongados hacia línea media y una placa plana retrolentar (fig. 3).

En la ecografía se vio una cavidad vítrea anecoica y la retina aplicada (fig. 4).

Largo axial OD: 16.9 mm, OI: 20.1 mm.

Se explicó a los padres que las posibles alternativas serían realizar un seguimiento periódico conservador o, por el contrario, una cirugía para extraer la catarata del ojo derecho, que sólo tendría como finalidad una mejoría del aspecto estético de la leucocoria debido a la baja posibilidad de rehabilitar la visión en ese ojo profundamente

ambliopizado. En base a esto, los padres decidieron no realizar cirugía en ese momento.

Discusión

La persistencia de la vasculatura fetal es una patología ocular congénita que ocurre secundariamente a una falla en la regresión del vítreo primario durante el período embrionario.

Su manifestación clínica clásica es la presencia de microftalmía, leucocoria y catarata.

La mayoría de los casos son unilaterales y esporádicos. El estrabismo y el nistagmus pueden estar presentes. Cuando la PVF es bilateral generalmente se asocia a síndromes sistémicos como la neurofibromatosis tipo 2, Aicardi o trisomía 13 (síndrome de Patau), que suelen presentar un compromiso retinal y sistémico más severo³.

Se debe tener en cuenta que la presencia de leucocoria en la infancia siempre implica un compromiso severo del ojo afectado.

El principal diagnóstico diferencial es con el retinoblastoma, aunque otras entidades pueden confundirse con la PVF como ser: retinopatía del prematuro (ROP), enfermedad de Coats, toxocariasis ocular, cataratas, uveítis o displasia de retina⁷.

El método complementario más importante es la ecografía, ya que descarta la presencia de calcificaciones, confirma la microftalmía y puede mostrar los restos de la arteria hialoidea. La tomografía y la resonancia ayudarán al diagnóstico en los casos más complicados⁸.

El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico. Este último tiene como objetivo mejorar la visión mediante la liberación del eje visual, mitigar las complicaciones asociadas como el desprendimiento de retina y el glaucoma, preservar el globo ocular en casos severos o bien mejorar el aspecto estético. La indicación dependerá del grado de compromiso ocular en cada paciente de forma individual.

La forma anterior puede tratarse mediante lensotomía con capsulotomía posterior y vitrectomía anterior con o sin implante de lente intraocular. Mientras que en la forma posterior puede ser necesario adicionar a la vitrectomía la foto-

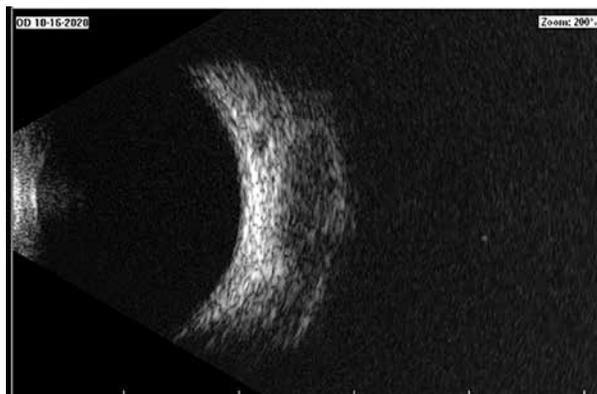


Figura 4. Ecografía: se observa retina aplicada y vítreo anecoico.

coagulación retinal o taponaje con aceite de silicona. En cualquier caso, es sumamente necesario continuar con el tratamiento de la ambliopía y el estrabismo con el objetivo de maximizar el potencial visual⁹⁻¹¹.

En nuestro caso decidimos explicar a los padres las posibilidades de un tratamiento conservador debido al severo compromiso del segmento anterior del ojo con ambliopía profunda al momento de la consulta (con bajas expectativas de lograr algún remanente visual) o bien realizar en algún momento un procedimiento quirúrgico a fin de mejorar el aspecto estético de la leucocoria.

Conclusiones

La persistencia de la vasculatura fetal es una entidad congénita que debe detectarse tempranamente en la infancia. Puede presentar características clínicas muy variadas y un curso impredecible. Es de suma importancia sospecharla en todo paciente con leucocoria y, más aún, si se encuentra asociada a microftalmía. Nuestro caso en particular nos deja a modo de enseñanza que debemos realizar lo más prontamente posible un examen oftalmológico completo en consultorio y bajo anestesia general; principalmente con el fin de descartar la presencia de un retinoblastoma, en cuyo caso la ecografía y las neuroimágenes serán de extrema utilidad. Una vez confirmada la etiología de la leucocoria debemos proceder a

abordar el enfoque terapéutico en forma individual y multidisciplinaria según la causa.

En nuestro paciente hemos observado que, debido al diagnóstico tardío, se ha perdido la oportunidad de realizar un tratamiento oportuno que nos brinde la posibilidad de lograr algún remanente visual, razón por la cual será destinado exclusivamente a mejorar el aspecto estético de la leucocoria.

Es importante resaltar que el diagnóstico y el tratamiento precoz no sólo son herramientas fundamentales para evitar la ambliopía y mitigar discapacidades visuales: pueden salvar la vida de nuestros pacientes.

Referencias

1. Reese AB. Persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1955; 40: 317-318.
2. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol* 1997; 124: 587-626.
3. Maqsood H, Younus S, Fatima M *et al.* Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous: a case report and review of the literature. *Cureus* 2021; 13: e13105.
4. Luna D, Quinn AG. Persistent fetal vasculature and spontaneous hyphema in a patient with Klippel-Trénaunay-Weber syndrome. *J AAPOS* 2010; 14: 190-192.
5. Traboulsi EI, Drews-Botsch CD, Christiansen SP *et al.* Rate of ocular trauma in children operated on for unilateral cataract in infancy: data from the Infant Aphakia Treatment Study. *J AAPOS* 2020; 24: 301-303.
6. Prakhunhungsit S, Berrocal AM. Diagnostic and management strategies in patients with persistent fetal vasculature: current insights. *Clin Ophthalmol* 2020; 14: 4325-4335.
7. Howard GM, Ellsworth RM. Differential diagnosis of retinoblastoma: a statistical survey of 500 children. I. Relative frequency of the lesions which simulate retinoblastoma. *Am J Ophthalmol* 1965; 60: 610-618.
8. Mafee MF, Goldberg MF. Persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV): role of computed tomography and magnetic resonance. *Radiol Clin North Am* 1987; 25: 683-692.
9. Walsh MK, Drenser KA, Capone A Jr, Trese MT. Early vitrectomy effective for bilateral combined anterior and posterior persistent fetal vasculature syndrome. *Retina* 2010; 30 (4 Suppl): S2-S8.
10. Khandwala N, Besirli C, Bohnsack BL. Outcomes and surgical management of persistent fetal vasculature. *BMJ Open Ophthalmol* 2021; 6: e000656.
11. Lyu J, Zhao P. Intraocular lens implantation in combination with lensectomy and vitrectomy for persistent fetal vasculature. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2020; 258: 2849-2856.