

Neovascularización coroidea en estrías angioides

Juan Manuel López, Mariano Irós

Instituto de Microcirugía Ocular Córdoba, Córdoba, Argentina

Recibido: 10 de diciembre de 2019.

Aprobado: 5 de febrero de 2020.

Correspondencia

Dr. Juan Manuel López

Instituto de Microcirugía Ocular Córdoba (IMOC)

Wenceslao Paunero 2193

0351-4690115

ismedok@hotmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSN 1851-2658)

2020; 13(1): 41-47.

Conflicto de intereses

El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino que presentó disminución de agudeza visual (AV) y metamorfopsia en ambos ojos (AO) debido a neovascularización coroidea (NVC) activa, asociada a estrías angioides (EA). La paciente fue tratada con una inyección intravítrea mensual de bevacizumab (Avastin®, Roche) durante tres meses en ambos ojos. Al finalizar el tratamiento la AV mejoró y la metamorfopsia desapareció. Los estudios complementarios demostraron resolución de la NVC activa. Durante el seguimiento de tres meses postratamiento no se observó recurrencia del cuadro y con la derivación oportuna al servicio de dermatología se logró el diagnóstico de pseudoxantoma elástico (PXE).

Palabras clave: estrías angioides, neovascularización coroidea, membrana neovascular coroidea, bevacizumab, pseudoxantoma elástico.

Choroidal neovascularization in angioid streaks

Abstract

Case report of a female patient presenting with visual acuity (VA) loss and metamorphopsia in both eyes (BE) due to active choroidal neovascularization (CNV) associated with angioid streaks (AS). The patient was treated with a monthly intravitreal injection of bevacizumab (Avastin®, Roche) for three months in BE. Upon completion of ther-

apy, VA had improved and metamorphopsia had disappeared. Additional medical tests evidenced the resolution of active CNV. During the 3-month post-treatment follow-up there was no recurrence of the condition and, thanks to timely referral to the dermatology service, diagnosis of pseudoxanthoma elasticum (PE) was made.

Keywords: angioid streaks, choroidal neovascularization, choroidal neovascular membrane, bevacizumab, pseudoxanthoma elasticum.

Neovascularização coroide em estrias angioides

Resumo

Apresenta-se o caso de um paciente de sexo feminino que apresentou diminuição de acuidade visual (AV) e metamorfopsia em ambos os olhos (AO) devido a neovascularização coroide (NVC) ativa, associada a estrias angioides (EA). A paciente foi tratada com uma injeção intravítrea mensal de bevacizumab (Avastin®, Roche) durante três meses em ambos os olhos. Ao finalizar o tratamento a AV melhorou e a metamorfopsia desapareceu. Os estudos complementários demonstraram resolução da NVC ativa. Durante o seguimento de três meses pós-tratamento não se observou recorrência do quadro e com a derivação adequada ao serviço de dermatologia se obteve o diagnóstico de pseudoxantoma elástico (PXE).

Palavras chave: estrias angioides, neovascularização coroide, membrana neovascular coroide, bevacizumab, pseudoxantoma elástico.

Introducción

Las estrias angioides (EA) son roturas en la membrana de Bruch, visibles en el fondo de ojo como bandas anaranjadas o grisáceas localizadas alrededor del disco óptico, que se extienden desde allí en forma radial¹.

Doyne las describe por primera vez en 1889 como líneas pigmentadas que se irradian centrífuga e irregularmente desde la cabeza del nervio óptico a la periferia de la retina. Su hallazgo se realizó en un paciente con hemorragias retina-

les secundarias a traumatismo². En el año 1937 Bock demostró mediante hallazgos histopatológicos en pacientes con pseudoxantoma elástico (PXE) que se deben a dehiscencias de la membrana de Bruch³.

Las EA son particularmente asintomáticas. Suelen desarrollarse durante la segunda o tercera década de la vida, tienen una evolución muy variable y su complicación más grave y frecuente (incidencia entre un 72% y un 86%) es el desarrollo de neovascularización coroidea (NVC), que puede provocar un deterioro significativo e irreversible de la visión si no se realiza un tratamiento oportuno⁴.

Etiológicamente pueden ser idiopáticas o asociadas a múltiples enfermedades sistémicas como el PXE, la enfermedad de Paget, la elastosis senil cutánea y la fibrodisplasia hiperplásica o síndrome de Ehlers-Danlos.

La enfermedad se asocia con mayor frecuencia al PXE. Se trata de una enfermedad sistémica hereditaria del tejido conectivo que afecta principalmente a la piel, la retina y el sistema cardiovascular. Los hallazgos respaldan la herencia autosómica recesiva con una prevalencia que se estima en 1 de cada 25.000-100.000 personas, pero posiblemente esté subdiagnosticada debido a la variabilidad fenotípica que presenta⁵. La causa es una mutación del gen ABCC61 (ATP binding cassette subtype C number 6). El PXE tiene distribución universal, sin predilección de razas. Las mujeres, por un mecanismo desconocido, son afectadas con más frecuencia que los hombres con una prevalencia de 2:1⁶.

Se presenta el caso de NVC bilateral, de aparición súbita, asociada a EA, que se trató con bevacizumab intravítreo y cuyo estudio clínico posterior desencadenó el diagnóstico de PXE.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 38 años de edad que acudió a la institución por presentar disminución brusca en su AV y metamorfopsias, con un período de evolución de siete días en ojo derecho (OD) y dos días en ojo izquierdo (OI). No refirió comorbilidad sistémica alguna.



Figura 1. Retinografía inicial AO: estrías angioides con alteración del EPR en polo posterior y disminución del reflejo foveolar.

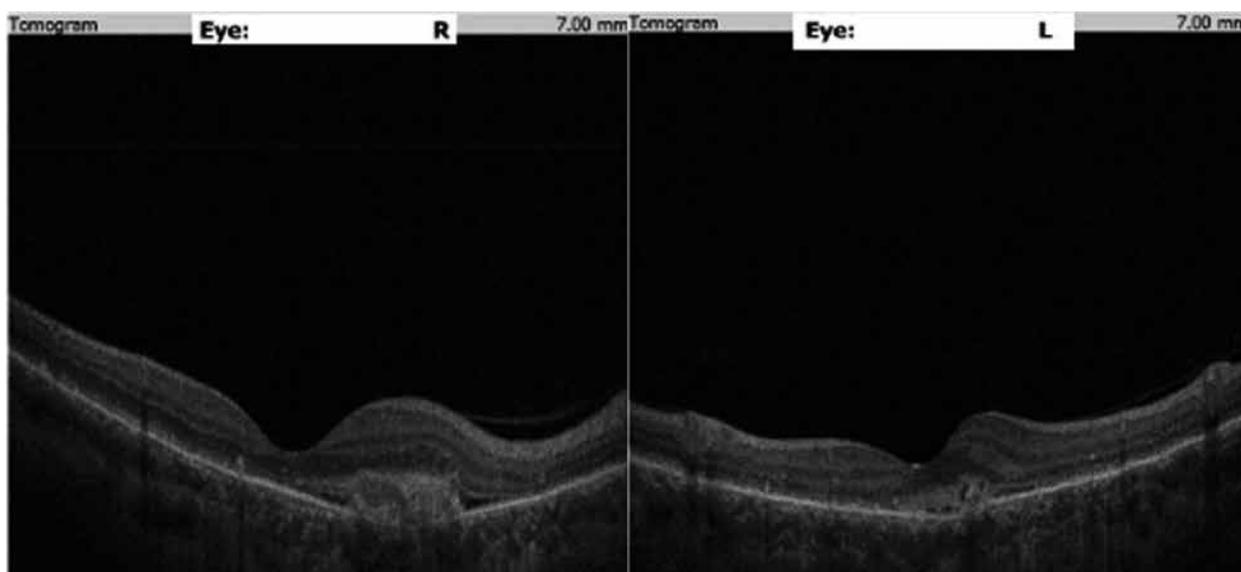


Figura 2. Cortes horizontales de OCT AO con presencia de MNVC en estadio activo.

Al examen oftalmológico se constató una AV de 4/10 en OD y 8/10 en OI, evidenciándose también una marcada alteración en la grilla de Amsler en AO.

Al fondo de ojos se observó la existencia de lesiones grisáceas, serpenteantes y radiadas desde el disco óptico hacia la periferia. Áreas con discreta alteración del epitelio pigmentario en polo posterior y atenuación del reflejo foveolar. No se evidenció ninguna lesión patológica en retina ecuatorial o precuatorial (fig. 1).

Se realizó tomografía de coherencia óptica (OCT) de ambas máculas donde se evidenció la presencia lesiones subretinales compatibles con NVC tipo 2 (entre EP y neuroepitelio) y la presencia de discreta cantidad de fluido subretinal alrededor de ellas. En ninguno de los dos ojos se detectó presencia de fluido intrarretinal (fig. 2).

Al estudio con retinofluoresceinografía (RFG) se observaron en ambos ojos lesiones lineales hiperfluorescentes por efecto ventana coincidentes con las estrías angioides, acompañadas

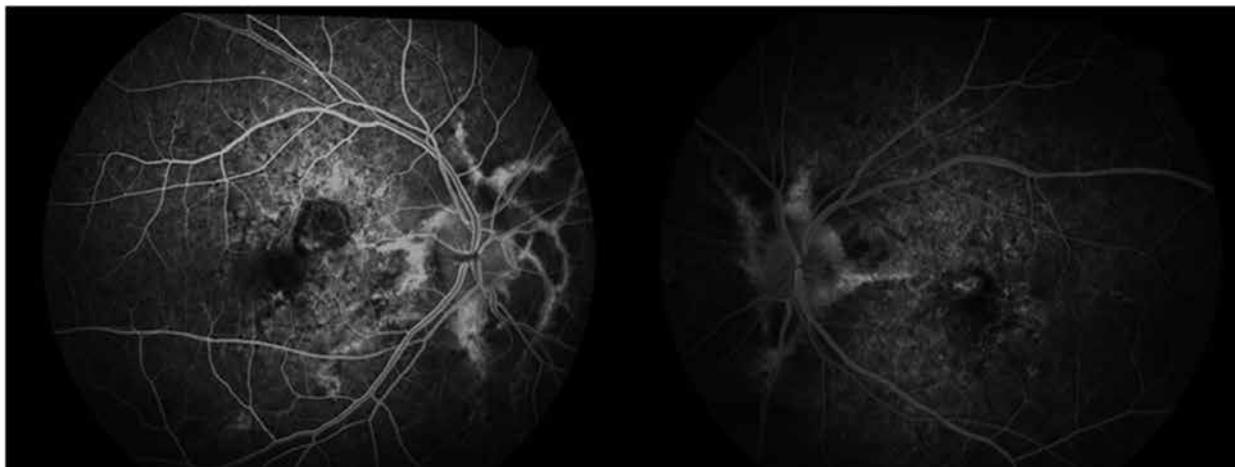


Figura 3. RFG AO: hiperfluorescencia marcada coincidente con las estrías angioides y áreas hiperfluorescentes de localización próxima a fovea compatibles con NVC.

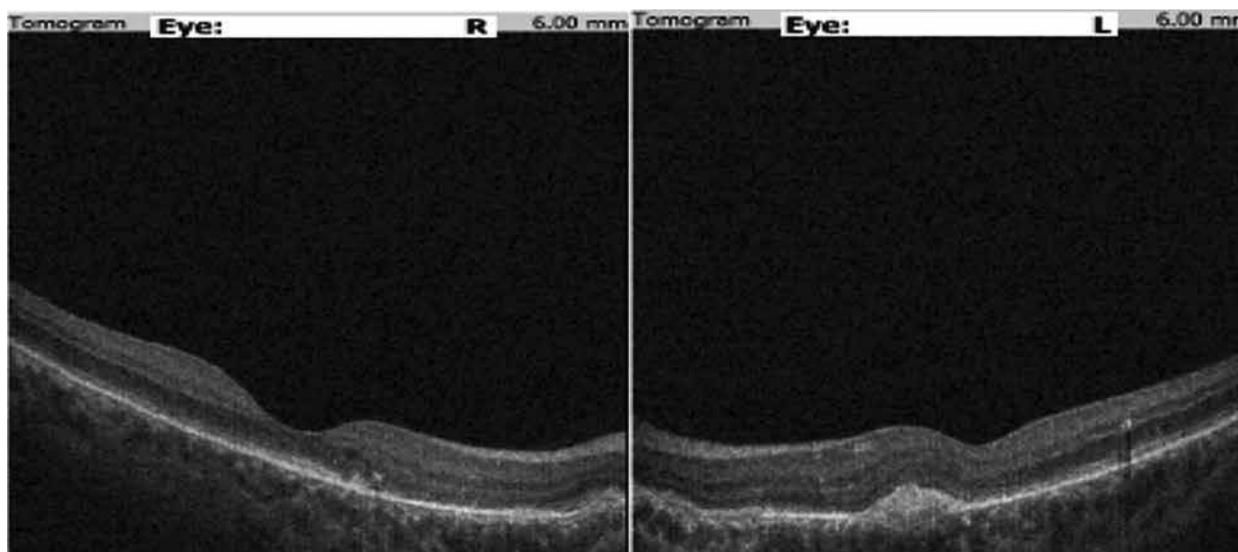


Figura 4. OCT AO (corte horizontal): resolución del cuadro de NVC activo con persistencia de cicatriz.

por zonas de hipo e hiperfluorescencia a nivel macular en los sectores con alteración del EP. Se detectaron también en ambos ojos lesiones con hiperfluorescencia creciente hacia los tiempos tardíos del angiograma, coincidente con la zona de NVC (fig. 3).

Se diagnosticó NVC asociada con EA bilaterales, razón por la cual se comenzó tratamiento en ambos ojos con inyecciones intravítreas de bevacizumab (Avastin®) (1,25 mg/0,05mL). Tras 3 inyecciones separadas por 4 semanas en cada ojo, la AV de AO mejoró a 9/10 y desaparecie-

ron las metamorfopsias. Al examen de fondo de ojo no se detectaron cambios evidentes pero la OCT realizada al finalizar las 3 dosis en cada ojo mostró la reabsorción del fluido intrarretinal en forma completa y una importante reducción del volumen de la zona de NVC (fig. 4).

En la exploración sistémica se encontraron lesiones dérmicas hiperpigmentadas, pliegues y estrías en el cuello de la paciente (fig. 5).

Ante la sospecha de PXE se solicitó interconsulta con el servicio de dermatología donde se llevó a cabo la biopsia de piel que confirmó el

diagnóstico y se decidió conjuntamente su derivación al servicio de cardiología para los controles pertinentes.

A los tres meses postratamiento la paciente continuo con AV 9/10 en AO sin reaparición de síntomas en ambos ojos. Se realizó OCT control en AO, donde se observó NVC inactiva sin presencia de fluido intra o subretinal (fig. 6).

Se indicó seguimiento cada tres meses y el uso de grilla de Amsler mensual para la posible auto-detección de reaparición de metamorfopsias o distorsiones.

La exploración oftalmológica del padre, hermanos e hija de la paciente no mostró hallazgos significativos.

Lamentablemente no se pudo realizar el estudio genético de sus familiares, lo que habría sido importante para detectar portadores asintomáticos, ya que tienen mayor riesgo cardiovascular que la población general.

Discusión

Han sido descriptas diferentes alternativas terapéuticas para la NVC asociada a EA, como fotocoagulación láser, terapia fotodinámica con verteporfina, termoterapia transpupilar o ablación quirúrgica de la NVC, algunas de estas con pobres resultados visuales⁷⁻¹⁰.

Hay evidencia científica que avala la eficacia y el beneficio del tratamiento intravítreo con inhibidores del factor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) en la NVC asociada con EA¹¹.

En este caso, la paciente tuvo una rápida mejoría de la visión inmediatamente luego de la primera inyección de bevacizumab, manteniéndose esta mejoría en el tiempo luego de las tres dosis mensuales.

En línea con otros trabajos¹²⁻¹⁴, estos resultados avalan la eficacia del tratamiento con antiangiogénicos en esta patología, y no se vio en nuestra paciente una reactivación del cuadro hasta el tercer mes posterior a la última dosis. Este seguimiento es corto y posiblemente estos pacientes estén sujetos a posibles recidivas en el tiempo, razón por la cual se aconseja un estricto control posterior a las 3 dosis iniciales y advertir al



Figura 5. Estrías conglomeradas amarillo claro en cuello formando placas de poca prominencia y aspecto arrugado, aspecto de piel de naranja. Alrededor de las placas hay pápulas puntiformes aisladas, telangiectasias y depósitos de calcio.

paciente sobre posibles reactivaciones de manera que deben permanecer atentos a nuevos síntomas.

Resta saber si debido a que la naturaleza de la enfermedad y su fisiopatogenia difieren a la de la NVC asociada con la DMAE, la necesidad de tratamiento extendido en el tiempo sea menor.

También se han obtenido resultados eficaces con otras drogas antiangiogénicas, como informaron González-Gómez y colaboradores, quienes realizaron 3 inyecciones intravítreas de ranibizumab (Lucentis®) en dos pacientes con EA y NVC activa, con buena evolución luego de las 3 dosis y seguimiento anual¹⁵.

En conclusión, se considera que la terapia antiangiogénica es una excelente opción para el tratamiento de pacientes con NVC asociada con EA. A su vez, se debe tener muy en cuenta el seguimiento a largo plazo y probablemente futuros estudios permitan tener una evidencia avalada por una serie mayor de casos que permitan conocer la verdadera efectividad del tratamiento.

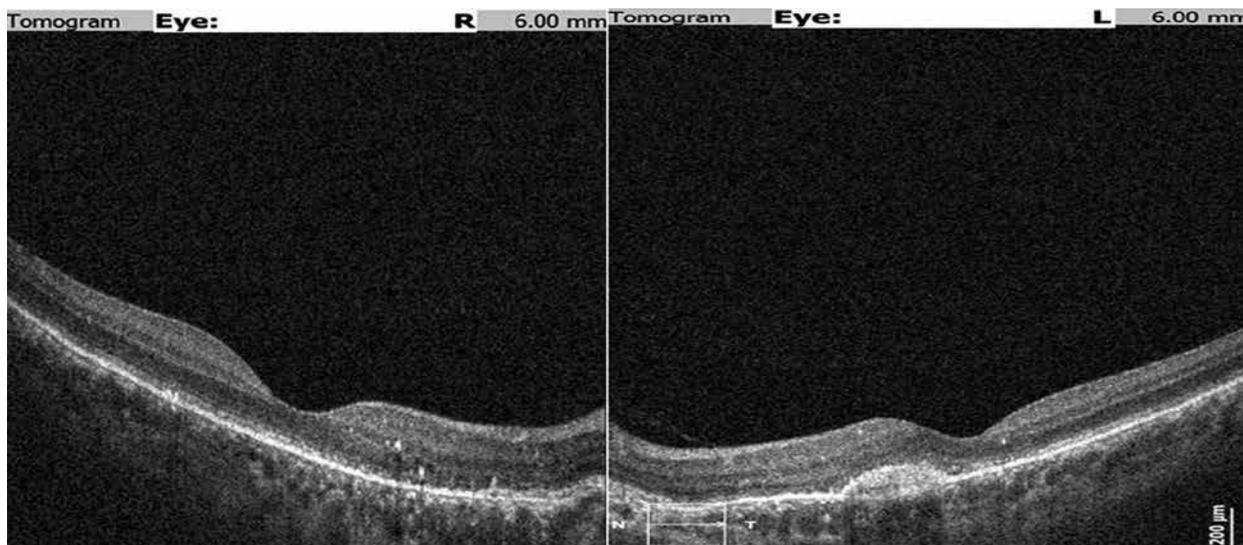


Figura 6. OCT AO (imagen horizontal): se realizó OCT control donde se observa NVC en estado inactivo.

Se destaca también la importancia del chequeo clínico de los pacientes con EA para descartar la presencia de asociaciones sistémicas que se deben, principalmente desde el punto de vista cardiovascular.

Es importante el impacto que genera la aparición de complicaciones oculares, pues afecta a personas en vida laboral activa y por ello el diagnóstico y tratamiento debe ser lo más precoz posible.

En pacientes con EA sin evidencia de NVC y con buena AV, se recomienda el control anual por un oftalmólogo especializado y el uso de la grilla de Amsler para realizar un autoexamen periódico, que permita detectar tempranamente alteraciones en la agudeza visual.

Referencias

1. Georgalas I, Papaconstantinou D, Koutsandrea C *et al.* Angioid streaks, clinical course, complications, and current therapeutic management. *Ther Clin Risk Manag* 2009; 5: 81-9.
2. Doyne RW. Choroidal and retinal changes: the results of blows on the eyes. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1889; 9: 128.
3. Boeck J. Zur Klinik und Anatomie der gefässähnlichen Streifen im Augenhintergrund. *Z Augenheilkd* 1938; 95: 1-6.

4. Savastano MC, Minnella AM, Zinzanella G *et al.* Successful long-term management of choroidal neovascularization secondary to angioid streaks in a patient with pseudoxanthoma elasticum: a case report. *J Med Case Rep* 2014; 8: 458.
5. De Vilder EY, Vanakker OM. From variome to phenome: pathogenesis, diagnosis and management of ectopic mineralization disorders. *World J Clin Cases* 2015; 16: 556-574.
6. Marconi B, Bobyr I, Campanati A *et al.* Pseudoxanthoma elasticum and skin: clinical manifestations, histopathology, pathomechanism, perspectives of treatment. *Intractable Rare Dis Res* 2015; 4: 113-122.
7. Lim JI, Bressler NM, Marsh MJ, Bressler SB. Laser treatment of choroidal neovascularization in patients with angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 1993; 116: 414-423.
8. Ozdek S, Bozan E, Gürelik G *et al.* Transpupillary thermotherapy for the treatment of choroidal neovascularization secondary to angioid streaks. *Can J Ophthalmol* 2007; 42: 95-100.
9. Shaikh S, Ruby AJ, Williams GA. Photodynamic therapy using verteporfin for choroidal neovascularization in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2003; 135: 1-6.
10. Roth DB, Estafanous M, Lewis H. Macular translocation for subfoveal choroidal neovascularization in angioid streaks. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 390-2.

11. Gliem M, Finger RP, Fimmers R *et al.* Treatment of choroidal neovascularization due to angioid streaks: a comprehensive review. *Retina* 2013; 33: 1300-14.
12. Ladas ID, Kotsolis AI, Ladas DS *et al.* Intravitreal ranibizumab treatment of macular choroidal neovascularization secondary to angioid streaks: one-year results of a prospective study. *Retina* 2010; 30: 1185-9.
13. El Matri L, Kort F, Bouraoui R *et al.* Intravitreal bevacizumab for the treatment of choroidal neovascularization secondary to angioid streaks: one year of follow-up. *Acta Ophthalmol* 2011; 89: 614-6.
14. Bhatnagar P, Freund KB, Spaide RF *et al.* Intravitreal bevacizumab for the management of choroidal neovascularization in pseudoxanthoma elasticum. *Retina* 2007; 27: 897-902.
15. González-Gómez A, Morillo MJ, González-Escobar AB *et al.* Neovascularización corioidea secundaria a seudoxantoma elastico tratada con ranibizumab: a propósito de dos casos. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2012; 87: 153-156.