



ENFERMEDADES DE LA RETINA

La retina es la capa de células nerviosas y la más interna e importante de las tres capas que dan forma al globo ocular. En ella se encuentran un epitelio neuronal (el de los conos y bastoncillos) y los órganos terminales de la visión: estos elementos están próximos a la capa pigmentada y a su fuente de nutrición en la coroides.

FONDO DE OJO

Este examen se realiza con el oftalmoscopio directo y nos permite apreciar las alteraciones que pueden ocurrir en el ojo, en el curso de enfermedades sistémicas oculares.

Fondo de ojo normal

El fondo ocular tiene un color rojizo, más o menos uniforme, que se debe fundamentalmente a la sangre que circula por la coroides.

Lo primero que debemos observar en el fondo de ojo es la papila: su color es rosa pálido; tiene forma oval y eje mayor vertical; sus contornos, generalmente nítidos, se hacen más difusos hacia el lado nasal. Su diámetro es de 1,5 mm aproximadamente; por lo general está situada en el mismo plano de la retina.

La papila, muy pocas veces es uniformemente sonrosada. Casi siempre, la parte central es más pálida y a veces completamente blanca.

Los vasos centrales emergen de la parte media de esta zona blanca, por lo común, de una depresión en forma de embudo: la excavación fisiológica. Esta puede variar de una persona a otra; cuando es más profunda, pueden observarse en su parte central unos puntos grises que se corresponden con la lámina cribosa: por ella salen los axones de las fibras nerviosas que van a conformar el nervio óptico.

Los vasos retinianos que parten de la papila se disponen radialmente y se ramifican por dicotomía sucesiva a lo largo del fondo de ojo.

De la papila parten generalmente cuatro ramas arteriales: nasal superior, nasal inferior, temporal superior y temporal inferior, que se van ramificando al alejarse de la papila y los últimos terminan cerca de la mácula.

Con frecuencia, en el borde temporal de la papila puede observarse una arteria que se dirige a la retina, y no es rama de la central, sino que procede del círculo de Zinn, se trata de la arteria cilioretiniana.

Las venas tienen una coloración más oscura y son más gruesas que las arterias; siguen el mismo trayecto y confluyen en la papila, forman la vena central de la retina.

En el polo posterior se puede observar una zona de 5 a 6 mm de diámetro, situada en el lado temporal de la papila: la fovea. Su coloración es más roja oscura que el resto de la retina, y a ella no llegan los vasos; la fovea está rodeada por la mácula, y es aquí donde los vasos retinianos terminan radialmente.

Hacia la periferia, la retina va adquiriendo un tono más grisáceo, hasta llegar a una línea festoneada: la *ora serrata*, que es el límite con la *pars plana* que llega hasta los procesos ciliares.

CLASIFICACIÓN DE LAS ENFERMEDADES DE LA RETINA

El estudio de las enfermedades de la retina es muy importante, pues cualquier afección en esta capa nerviosa puede llevar a la ceguera, además, muchas enfermedades sistémicas tienen manifestaciones tanto en la retina como en sus vasos.

A continuación se presenta una clasificación, lo más simplificada posible, que permite la comprensión de estas afecciones.

1. Enfermedades vasculares.
2. Obstrucciones vasculares.
3. Enfermedades inflamatorias.
4. Desprendimiento de retina.
5. Enfermedades heredodegenerativas.
6. Enfermedades tumorales.

Enfermedades vasculares

A este grupo pertenecen las enfermedades que afectan directamente el sistema vascular en su conjunto. Si realizamos un fondo de ojo, podemos observar el aspecto de los vasos y determinar los criterios diagnósticos, así como el pronóstico de la enfermedad, de ahí su importancia para el médico general y el oftalmólogo.

Retinopatía hipertensiva

Las alteraciones retinianas en la hipertensión son esencialmente las mismas que las observadas en la retinopatía de las colagenosis y son secundarias a la isquemia local.

Etiología

La hipertensión arterial esencial evoluciona con engrosamiento de la arteriolar, causado por la hipertrofia de las fibras musculares de la media y el aumento del tejido fibroso de la íntima.

Las elevaciones mantenidas de la tensión arterial provocan necrosis del músculo liso vascular lesionado y se produce una progresiva repleción con plasma de la pared del vaso.

Diagnóstico

En los enfermos jóvenes con hipertensión acelerada se observa retinopatía extensa, con hemorragia e infarto de la retina (manchas algodinosas), infarto de la coroides (manchas de Elschnig) y, en ocasiones, desprendimiento ceroso de la retina, debido a los cambios que se producen por infiltración de fibrina y plasma en la pared.

Contrariamente, el paciente anciano con vasos arteroescleróticos no presenta una retinopatía florida, por la protección que tienen los vasos por la arteriosclerosis.

Clasificación de Keith - Wagener - Barker

Considera las alteraciones retinianas en cuatro grupos, según la importancia de las alteraciones individuales.

Grupo I. Atenuación arteriolar moderada, combinada a menudo con constricción focal y aparición de un reflejo arteriolar de alambre de cobre. Los enfermos padecen hipertensión esencial benigna, con funciones cardíaca y renal suficientes.

Grupo II. Constricción arteriolar más pronunciada, generalizada, con ocultamiento parcial de la columna hemática venosa y alteración del ángulo de cruzamiento (signo de Salus). Pueden desarrollarse depósitos brillantes y duros, así como hemorragias mínimas.

Los enfermos tienen una tensión permanentemente elevada, pero todavía presentan buen estado general.

Grupo III. Se caracteriza por la presencia de arteriolas en hilos de cobre; acodamiento de las venas distales a los cruces arteriovenosos; disminución del calibre de las venas a ambos lados de los cruces (signo de Gunn) y deflexión en ángulo recto de los vasos.

Se observan, además, hemorragias retinianas, por lo general lineales y flameadas; en las capas de fibras nerviosas se sitúan exudados blandos o manchas

de algodón, que se producen por la isquemia focal. Estos exudados nos sirven como marca de contraste de la fase maligna o acelerada de la hipertensión; también pueden aparecer en el fondo de ojo de otras afecciones, como anemias, leucemias, colagenosis, disproteinemias, retinopatía diabética, etc.

Grupo IV. Comprende a los pacientes con todos los signos del grupo III, junto con edema papilar. Estos enfermos tienen el peor pronóstico, ya que presentan trastornos graves del sistema nervioso central, renales y de otros órganos. Si se mantiene la hipertensión por un tiempo prolongado, se produce a menudo una estrella macular de exudados duros y brillantes (Fig.10.1).

Pronóstico

La visión no suele deteriorarse notablemente, a menos que aparezca una oclusión venosa o arterial.

Esta clasificación nos ayuda a evaluar el daño que provoca la hipertensión en el corazón, el cerebro y los riñones.

Tratamiento

- Hipotensores y sedantes.
- Seguimiento del paciente por su médico, con control sistemático de la hipertensión.

Retinopatía diabética

Es una microangiopatía que afecta las arteriolas precapilares, los capilares y las vénulas de la retina, aunque también pueden afectarse los vasos de mayor tamaño.

Es la causa más frecuente de ceguera legal en pacientes entre 20 a 65 años de edad.

Factores de riesgo de la retinopatía diabética:

- Duración de la diabetes. La retinopatía diabética aparece en dos tercios de los diabéticos con evolución de 15 años o más.
- Control metabólico correcto. Este no evita la retinopatía diabética, aunque puede retrasar su desarrollo algunos años.

Otros factores que tienen efectos adversos sobre la retinopatía diabética son los siguientes:

- Gestación.
- Hipertensión arterial, nefropatías y anemias.

Desde el punto de vista clínico, la retinopatía se clasifica en:

- Retinopatía diabética de base.
- Retinopatía diabética preproliferativa.
- Retinopatía diabética proliferativa.

Retinopatía diabética de base

Se observa con frecuencia en la diabetes mellitus tipo II o no insulino-dependiente.

Manifestaciones clínicas

- Microaneurisma.
- Hemorragias.
- Exudados duros.
- Edema retiniano.

Tratamiento

Cuando existe edema macular clínicamente significativo, se debe realizar fotocoagulación con láser, previa angiografía fluoresceínica, la que nos delimita el área y extensión de la extravasación.

Retinopatía diabética preproliferativa

Al principio, en el ojo se observa solamente una retinopatía diabética de base. Las lesiones clínicas de la retinopatía preproliferativa están causadas por la isquemia retiniana.

Manifestaciones clínicas

- Alteraciones vasculares. Las venas adoptan la forma de “rosario”, “tira-buzón” y segmentación, a manera de “salchichas”. Las arteriolas pueden aparecer estenosadas u ocluidas.
- Hemorragias en manchas oscuras. Se corresponden con infartos hemorrágicos de la retina.
- Exudados algodonosos, causados por oclusión capilar.
- Anomalías microvasculares retinianas (AMIR), adyacentes a las áreas de cierre capilar. Pueden semejarse a áreas focales de neovascularización retiniana plana (Fig.10.2).

Tratamiento

En estos pacientes hay que mantener una estrecha vigilancia, pues la mayoría puede desarrollar la retinopatía proliferativa. Generalmente no se realiza fotocoagulación, a no ser que la angiografía fluoresceínica muestre áreas extensas de no perfusión capilar en la retina periférica.

Retinopatía diabética proliferativa

Se presenta en el 5 % de los pacientes con retinopatías diabéticas. Los diabéticos insulino dependientes tienen un riesgo mayor de retinopatía diabética proliferativa, con una incidencia del 60 % después de los 30 años.

Manifestaciones clínicas

- Neovascularización. Es la característica fundamental. Pueden aparecer los neovasos alrededor del disco óptico (neovascularización papilar) y a lo largo del trayecto de los vasos temporales principales (neovascularización en cualquier zona).
- Desprendimiento del vítreo. Es importante en la progresión de la retinopatía proliferativa; la red fibrovascular se adhiere a la cara posterior del vítreo. Si se produce un desprendimiento vítreo completo, estos vasos pueden involucionar; si el desprendimiento es incompleto, el tejido fibrovascular continúa proliferando y es traccionado hacia la cavidad vítrea, hasta que se produce la hemorragia (Fig.10.3).
- Hemorragia. Puede producirse en el interior de la cavidad vítrea o en el espacio retrohialoideo (hemorragia prerretiniana); estas tienen forma de media luna, con un nivel superior, e indican el lugar de producción del desprendimiento posterior del vítreo.

Complicaciones de la retinopatía diabética proliferativa

- Hemorragia intravítrea persistente.
- Desprendimiento de retina.
- Formación de membranas opacas.
- Rubeosis del iris.
- Glaucoma neovascular.

Tratamiento

Se debe realizar fotocoagulación con láser panretiniana en los pacientes con neovascularización papilar y retiniana, que puede acompañarse de hemovítreo. Esta se realiza con láser de argón o con xenón.

También se utiliza la vitrectomía vía *pars* plana en la hemorragia persistente del vítreo, en el desprendimiento de retina por tracción, en la proliferación fibrovascular progresiva y en la rubeosis del iris asociada con hemovítreo.

Retinopatía por toxemia del embarazo

Preecláptica y ecláptica

Se presenta después de las 20 semanas de gestación y evoluciona con los mismos hallazgos clínicos de la retinopatía hipertensiva.

Diagnóstico

Las embarazadas con antecedentes de hipertensión arterial deben ser sometidas a una vigilancia estrecha, con la finalidad de evitar complicaciones obstétricas, ya que pueden llegar a padecer la eclampsia con mayor facilidad, lo cual es recomendable también para las embarazadas no hipertensas.

El examen del fondo de ojo muestra un estrechamiento focal o generalizado de las arteriolas, hemorragia en llama, manchas algodinosas, y puede o no haber edema de la papila. También puede aparecer desprendimiento exudativo de la papila.

La intensidad de los cambios de retina se correlacionan con el riesgo de mortalidad fetal y la posibilidad de daño renal en la madre. En estos casos está normado interrumpir el embarazo.

Evolución

Con la interrupción del embarazo regresa la retinopatía y el desprendimiento seroso de retina.

Retinopatía de la prematuridad o fibroplasia retrolental

Es una enfermedad que se observa una semana después del nacimiento, en niños prematuros o bajo peso que han recibido altas concentraciones de oxígeno.

Cuadro clínico

Los primeros signos son la dilatación de las venas retinianas y la aparición de manchas nebulosas blancas en la periferia de la retina, por la formación de nuevos

vasos, que crecen hacia el vítreo y provocan hemorragias frecuentes, con formación de tejidos fibrosos, los cuales continúan desarrollándose y se produce una masa continua por detrás del cristalino.

Esta actividad puede cesar de manera espontánea en cualquier fase, pero en muchos casos progresa hasta desprender la retina y, por tanto, se pierde la visión. El padecimiento suele ser bilateral.

Detección

Debe sospecharse una fibroplasia retrolental en:

- Niños prematuros.
- Niños bajo peso que hayan recibido oxigenoterapia en altas concentraciones y transfusiones, y en aquellos que hayan sufrido un distrés respiratorio.
- Niños normopeso que hayan recibido oxigenoterapia (esto es raro, pero puede aparecer) (Fig.10.4).

Estos pacientes deben ser examinados en oftalmología: se les realizará oftalmoscopia indirecta con midriasis máxima en ambos ojos, para buscar signos e indicarles un tratamiento adecuado antes de que ocurran complicaciones.

Tratamiento

- Fotocoagulación con láser y crioterapia.
- Obstrucciones vasculares.
- Obstrucción de la arteria central de la retina y sus ramas.

La obstrucción puede afectar directamente la arteria central, así como toda la retina, o una de sus ramas; los efectos se localizan en la zona irrigada por ella.

Síntomas

El síntoma principal es la pérdida brusca de la agudeza visual, lo que ocurre sin dolor alguno y en contados segundos.

Puede existir el antecedente de episodios anteriores de amaurosis fugaz.

Signos

- Palidez intensa de la retina, que se torna casi blanca, y aparición de una mancha rojo cereza en la mácula.
- Adelgazamiento de las arteriolas de la retina y segmentación de la columna sanguínea; en ocasiones, puede evidenciarse la presencia de un émbolo arteriolar en la retina (Fig.10.5).

Diagnóstico diferencial

- Oclusión aguda de la arteria oftálmica.
- Neuropatía óptica isquémica arterítica.
- Inyección intraocular inadvertida de gentamicina.

En todas estas afecciones se produce una palidez marcada de la retina.

Causas

- Hipertensión arterial.
- Émbolo (especialmente carotídeo o cardiaco).
- Trombosis.
- Enfermedades del colágeno (lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, etc.).
- Trastornos de hipercoagulación (anticonceptivos orales, policitemia vera).

Tratamiento

- Se aplicará una vez realizado el diagnóstico y antes de las 24 h.
- Medir la tensión arterial y regularla, si está elevada.
- Se recomienda, de inmediato, masaje ocular digital.
- Paracentesis de cámara anterior.
- Acetazolamida de 500 mg.
- Timolol al 0,5 %, 1 gota 2 veces al día, para disminuir la tensión ocular.
- Considerar la hospitalización del paciente para realizar tratamiento con carbógeno (95 % de oxígeno y 5 % de dióxido de carbono), durante 10 min cada 2 h, sin interrupción, por 48 h.

Se debe vigilar la presión arterial, el pulso y el estado mental del paciente.

Si la obstrucción de la arteria central de la retina no se resuelve entre 24 y 48 h, las células nerviosas degeneran y mueren.

Oclusión de la vena central de la retina

Después de la retinopatía diabética, la oclusión venosa de la retina es la vasculopatía retiniana más frecuente.

Los factores predisponentes a la aparición de esta afección son sistémicos y oculares.

Factores sistémicos

- Edad avanzada.
- Hipertensión arterial.
- Discrasia sanguínea.

Factores oculares

- Elevación de la presión intraocular en pacientes con glaucoma primario de ángulo abierto.
- Hipermetropía.
- Anomalías congénitas de la vena central de la retina.
- Periflevitis.

Manifestaciones clínicas

- Pérdida relativa de una parte del campo visual y deterioro de la agudeza visual, generalmente unilateral.
- La oclusión puede ocurrir en la vena central de la retina o en una de sus ramas.

Oftalmoscopia

En la fase aguda muestra la presencia de unas venas dilatadas y tortuosas, hemorragias “en llama”, hemorragias puntiformes, edema de la retina y manchas algodinosas que señalan zonas de infarto retiniano focal. También pueden aparecer hemorragias subhialoideas y del vítreo (Fig.10.6).

Evolución

Puede ocurrir una resolución sin dificultades visuales a largo plazo, sobre todo cuando está afectada una rama, y una evolución progresiva en la que aparecen complicaciones que conducen a la pérdida visual permanente, cuando está ocluido el tronco central.

Esta evolución también depende de la gravedad de la oclusión del flujo venoso, si está total o parcialmente ocluido.

Diagnóstico diferencial

- Neuritis anterior o papilitis. Aparece una disminución marcada de la agudeza visual; en el campo visual se presenta un escotoma central unilateral con borramiento de los bordes de la papila y hemorragia.

- Papiledema. El edema de la papila es bilateral, con hemorragias “en llama” que la rodean, pero no se extiende a la retina periférica y es secundario a hipertensión intracraneal.
- Retinopatía diabética. También se presenta bilateralmente y las lesiones se concentran en el polo posterior. A veces, es necesaria la angiografía fluoresceínica para diferenciar este cuadro de una oclusión de la vena central de la retina.

Estudio

- Antecedentes.
- Examen ocular completo, que incluye presión intraocular, biomicroscopia y gonioscopia; estudio del fondo del ojo bajo dilatación pupilar.
- Angiografía fluoresceínica.
- Presión arterial.
- Pruebas hemáticas.
- Evaluación médica completa para descartar trastornos cardiovasculares.

Tratamiento

- No existe tratamiento específico; la angiografía ayuda a delimitar la zona afectada.
- Deben tratarse los trastornos médicos subyacentes.
- Disminuir la presión intraocular si está alta, por ejemplo, > 20 mmHg.
- Si existe neovascularización del iris, retina o nervio óptico, o si la oclusión de la vena es total, se requiere laserterapia.

Enfermedades inflamatorias de la retina

Enfermedad de Eales o hemorragia recidivante del vítreo

Se debe a perivasculitis de origen tuberculoso o séptico; es frecuente en adultos jóvenes, sobre todo del sexo masculino. Generalmente, las venas que sangran se localizan en la periferia de la retina.

A la oftalmoscopia se observan las venas con paredes engrosadas, rodeadas de exudados y hemorragias. Estas lesiones aparecen en ambos ojos y frecuentemente recurren, provocan hemorragias vítreas y retinosis proliferativa

Tratamiento

- Reposo.
- Tratar la causa.
- Fotocoagulación con láser.

Arteritis craneal (arteritis de células gigantes, arteritis temporal)

Enfermedad inflamatoria crónica de los vasos sanguíneos de gran calibre, en especial de aquellos con elástica prominente, que afecta fundamentalmente a las personas con edad avanzada.

Su etiología y patogenia son desconocidas; la prevalencia es de 1/1000 pacientes en mayores de 50 años. Existe un ligero predominio en las mujeres; esta afección puede asociarse con polimialgia reumática.

Patología

La arteritis temporal suele afectar las arterias del sistema carotídeo, en especial las craneales. Existe predilección por las arterias que contienen tejido elástico.

La reacción histológica es una inflamación granulomatosa de la capa íntima y la zona interna de la capa media, con predominio de linfocitos, células epiteliales y células gigantes.

Síntomas y signos

- Cefalea intensa (temporal y occipital).
- Hipersensibilidad del cuero cabelludo.
- Trastornos visuales: amaurosis fugaz, diplopía, escotomas, ptosis y visión borrosa.
- Dolor en los músculos maseteros, temporal y lengua durante la masticación.

Síntomas sistémicos

- Polimialgia reumática.
- Artritis.
- Síndrome del túnel carpiano.
- Radiculopatía.
- Enfermedad sin pulso.

Examen físico

Tumefacción y dolor, con presencia de nódulos sobre las arterias temporales.

Diagnóstico

- Eritrosedimentación aumentada (>100 mm/L) en fase activa.
- Anemia normocítica normocrómica.
- Aumento de la fosfatasa alcalina sérica.

- Hiperglobulinemia y leucocitosis
- Biopsia de la arteria temporal.

Tratamiento

Debe comenzar tan pronto se sospeche la arteritis temporal, para evitar la ceguera: prednisona, 60 mg/día, durante 2 a 4 semanas.

Maculopatía serosa central

Enfermedad de causa no precisada totalmente; quizás pueda estar asociada con el estrés y fenómenos alérgicos.

Síntomas

- Visión borrosa o disminuida; los objetos se aprecian distorsionados o más pequeños, y existe un escotoma central.
- Generalmente es unilateral, y en ocasiones, asintomática; se presenta con mayor frecuencia en varones entre 25 y 50 años. En las mujeres es menos frecuente y puede aparecer sobre todo durante el embarazo y en algunos pacientes con más de 60 años de edad.

Signos oftalmoscópicos

- Desprendimiento localizado de la retina sensorial en el área macular del epitelio pigmentario subyacente, por líquido seroso transparente.
- Los bordes del desprendimiento están en pendiente y emergen gradualmente sobre la retina adherida. Se aprecia mejor con la lente de Goldman, bajo lámpara de hendidura.
- La agudeza visual oscila entre 1,0 y 0,4; puede existir un leve defecto pupilar aferente y desprendimiento del epitelio pigmentado de retina concomitante.

Diagnóstico diferencial

- Degeneración macular relacionada con la edad.
- Desprendimiento macular como consecuencia del desprendimiento regmatógeno de retina.
- Tumor coroideo.
- Desprendimiento del epitelio pigmentario.

Evolución

La curación aparece en 3 o 4 semanas; en algunos casos puede ser resistente al tratamiento, aunque este es inespecífico.

Pronóstico

En algunos pacientes puede repetirse varias veces el cuadro inflamatorio, lo que provoca cierto deterioro de la agudeza visual.

Tratamiento

Se utilizan sedantes, diuréticos y antihistamínicos; la pupila se mantiene en midriasis media.

En algunos casos recidivantes se debe realizar la angiografía fluoresceínica para verificar si existe algún punto de salida o fuga del líquido capilar. En estos casos puede emplearse la fotocoagulación con láser para sellar el punto de salida.

Desprendimiento de retina

El desprendimiento de retina es un proceso mediante el cual la retina sensorial se separa del epitelio pigmentario retiniano, por la presencia del líquido subretiniano, que puede acumularse mediante tres mecanismos principales:

1. Se puede escapar de la cavidad vítrea hacia el espacio subretiniano, a través de un agujero o desgarro retiniano (desprendimiento regmatógeno de retina). Este se presenta en pacientes mayores de 45 años; es más común en el sexo masculino.

Generalmente es bilateral y más frecuente en los pacientes miopes; se presenta en el 2 % de los pacientes que han tenido cataratas.

Factores predisponentes:

- a) Degeneración cistoide periférica.
 - b) Retinoquiasis senil.
 - c) Degeneración coriorretiniana periférica.
 - d) Degeneración reticular.
 - e) Diálisis retiniana.
2. El líquido pasa a través de la coroides o la retina, y, por consiguiente, se produce un desprendimiento de retina secundario. Este puede tener lugar en enfermedades sistémicas o retinovasculares y como respuesta a la inflamación de la retina o la coroides.

Factores predisponentes:

- a) Hipertensión grave (toxemia del embarazo).
- b) Glomerulonefritis crónica.

- c) Obstrucción de la vena central de la retina.
 - d) Angiomatosis retiniana.
 - e) Papiledema.
 - f) Desprendimiento coroideo posterior a cirugía intraocular.
 - g) Tumor coroideo primario o metastásico.
 - h) Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada.
 - i) Vasculitis retiniana.
3. La retina puede estar desprendida por bandas fibrosas en el vítreo, lo que provoca un desprendimiento de retina por tracción.
Estas bandas fibrosas surgen de la organización de exudados inflamatorios y hemorragias en el vítreo.
Causas más frecuentes:
- a) Retinopatía diabética.
 - b) Cuerpos extraños intraoculares retenidos.
 - c) Lesión ocular perforante.
 - d) Pérdida del vítreo después de cirugía de catarata.

Manifestaciones clínicas del desprendimiento regmatógeno de retina

Síntomas

Síntomas premonitorios clásicos:

- Destellos luminosos (fotopsias).
- Visión de cuerpos flotantes (miodesopsias).
- Pérdida relativa del campo visual periférico, que puede progresar hasta afectar la visión central.

Signos

En un desprendimiento de retina reciente:

- Defecto relativo de la conducción pupilar aferente, en los casos de desprendimiento de retina extenso.
- Disminución de la tensión intraocular en comparación con el ojo normal
- La retina desprendida tiene una configuración convexa y aspecto algo opaco y arrugado. Los vasos sanguíneos tienen un aspecto más oscuro en la zona desprendida; el líquido subretiniano se extiende hasta la *ora serrata*.
- La retina desprendida es móvil y ondula con los movimientos oculares.

La gran mayoría de los desprendimientos de retina, si no se tratan, se hacen totales y dan lugar a cataratas secundarias, uveítis crónicas, hipotonía y finalmente a ptisis del globo ocular (Fig. 10.7).

Tratamiento

- Desprendimiento de retina regmatógeno- quirúrgico.
- Desprendimiento de retina secundario: se orienta a la corrección del proceso subyacente.
- Desprendimiento de retina por tracción: el tratamiento es difícil. La vitrectomía vía *pars* plana es la única forma de tratar estos desprendimientos.

Enfermedades heredodegenerativas

Degeneración macular asociada con la edad

La degeneración macular senil se define como la presencia de determinado grado de pérdida visual en los ancianos. Esta enfermedad no muestra predilección por ningún sexo y es más frecuente en blancos que en negros; influye la herencia y existe asociación con el tabaquismo.

Síntomas

Existe una disminución indolora de la agudeza visual central, de forma gradual o repentina. En ocasiones, el primer síntoma es la distorsión visual de un ojo, que puede explorarse mediante la rejilla de Amsler (Fig. 10.8), cuadrícula pequeña que debe ponerse al nivel de los ojos, entre 33 y 35 cm; uno de los ojos se cubre con la palma de la mano y el otro, descubierto, enfoca el punto central de la rejilla. El paciente debe ser capaz de ver con cada ojo el punto central, las cuatro esquinas y toda la cuadrícula con sus líneas rectas; si usa espejuelos de cerca para la lectura, deberá utilizarlos; si observa áreas borrosas, deformadas, de diferente color o de cualquier forma anormal, nos permitirá evaluar la función macular de la retina. Si el paciente ve el gráfico de la cartilla como realmente es, se anotará en la historia clínica Amsler normal, de lo contrario, Amsler patológico.

Signos

La oftalmoscopia muestra trastornos pigmentarios o hemorrágicos en la región macular del ojo afectado y en el otro ojo se visualiza cierta alteración pigmentaria y drusas maculares.

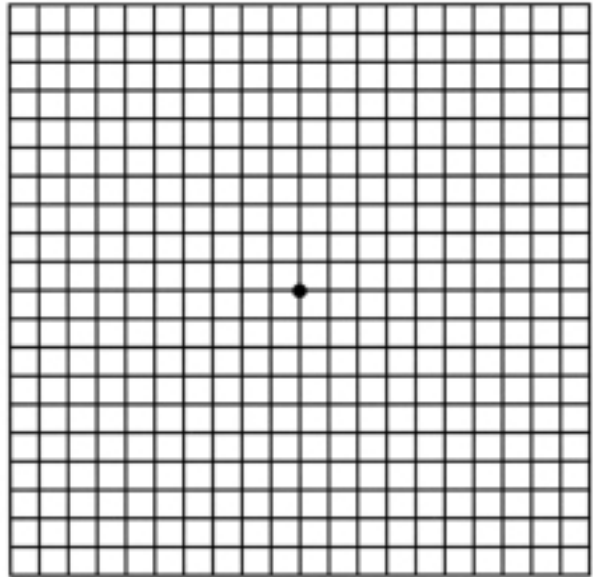


Fig. 10.8. Rejilla de Amsler

Existen dos formas a la oftalmoscopia:

1. *Degeneración macular seca o atrófica*. En esta forma aparecen alteraciones pigmentarias en la región macular, sin cicatrices sobreelevadas ni presencia de exudados ni hemorragias. Es el tipo más frecuente, responsable de cerca del 90 % de los casos; puede haber un deterioro de la visión (entre leve y moderado) durante meses o años.
2. *Degeneración macular húmeda o exudativa*. Esta forma es menos frecuente; aparece una red subretiniana de neovascularización coroidea, que se asocia frecuentemente con hemorragias intrarretinianas, líquido subretiniano, desprendimiento del epitelio pigmentario e hiperpigmentación. Finalmente, la lesión se contrae y queda una cicatriz sobreelevada y bien definida en el polo posterior. En esta forma puede llegar a perderse la agudeza visual en pocos días.

Ambas formas de degeneración macular son frecuentemente bilaterales y se ven precedidas por la presencia de drusas en la región macular.

Pronóstico

Los pacientes con degeneración macular asociada a la edad, con frecuencia pueden perder la visión hasta quedar ciegos legalmente ($AV < 0,1$), pero conservan una buena visión periférica y de los colores, por tanto, se les debe comunicar que no perderán toda la visión.

Tratamiento

Si la angiografía fluoresceínica demuestra una membrana neovascular fuera de la fobia, es preciso la fotocoagulación con láser.

En los pacientes con gran pérdida de la visión central, se indican dispositivos de ayuda para baja visión.

Retinosis pigmentaria

Su fisiopatología no es aún bien conocida y, por consiguiente, se define como una enfermedad crónica, correspondiente a las distrofias retinianas; es de carácter hereditario, lento y progresivo, que afecta primaria y difusamente la función de los fotorreceptores y el epitelio pigmentario.

Cuadro clínico

Subjetivamente, las primeras manifestaciones clínicas que expresan los enfermos son la mala visión nocturna (nictalopía), los trastornos de la visión en los cambios de iluminación, así como el tropiezo con los objetos, la fotofobia y las alteraciones de la visión. La pérdida del campo visual progresivo es otra de las características de esta enfermedad.

El electroretinograma, al comienzo, es subnormal. Esta enfermedad puede asociarse a sordomudez, déficit mental e hipogenitalismo.

El examen del fondo de ojo muestra cúmulos de pigmentos dispersos en la periferia de la retina, con distribución perivascular, que adoptan el aspecto de “espículas óseas”, adelgazamiento de arteriolas, células en vítreo y, tardíamente, palidez del nervio óptico.

Otros signos que aparecen son:

- Pigmentación corpuscular.
- Cúmulos de pigmentos focales o sectoriales.
- Edema macular quístico.
- Membrana epirretiniana.
- Catarata subcapsular posterior.

Herencia

Puede ser autosómica recesiva, autosómica dominante, recesiva ligada al sexo o simple (un solo miembro afectado en la genealogía).

Aspecto médico-social

La consanguinidad entre las parejas le da el aspecto médico-social a la enfermedad.

Conducta a seguir

- Educación en la comunidad para evitar el riesgo de la consanguinidad.
- A los casos diagnosticados se les realiza actualmente tratamiento medicamentoso, quirúrgico para la revascularización coriorretineana, combinados ambos, y físico-ópticos.

Enfermedades tumorales de la retina

Retinoblastoma

El retinoblastoma afecta a uno de cada 15 000 a 30 000 nacidos vivos y representa, aproximadamente, el 2 % de los tumores malignos de la infancia. No hay predilección por el sexo; generalmente se afecta un solo ojo, aunque puede haber afectación bilateral en 1 de cada 3 casos.

Las manifestaciones clínicas aparecen entre los 3 o 4 años de vida y, antes de esta edad, en los pacientes que presentan afectación binocular. La enfermedad puede ser hereditaria o deberse a una mutación genética nueva; la herencia es autosómica dominante.

Los pacientes con antecedentes familiares de retinoblastoma pueden transmitir la enfermedad al 50 % de su progeñie.

En los pacientes con afección unilateral y antecedentes de retinoblastoma, la enfermedad no es hereditaria, pero aproximadamente el 5 % de estos pueden tener el gen del retinoblastoma, con el riesgo de transmitir el rasgo a sus hijos (Fig. 10.9).

Manifestaciones clínicas más frecuentes

- Leucocoria, como forma de presentación más común (60 % de los casos).
- Estrabismo (20 % de los casos).
- Glaucoma secundario (3 % de los casos).
- Seudouveítis con ojo rojo y dolor asociado, con hipopión o hifema; esta manifestación es rara y característica de los retinoblastomas infiltrantes.
- Inflamación orbitaria, semejante a la celulitis orbitaria. Aparece en los tumores necróticos.
- Proptosis.
- En una exploración de rutina, en un paciente con riesgo conocido o no, se puede detectar la presencia de un retinoblastoma.

Diagnóstico

- Exploración.
- Oftalmoscopia directa.
- Oftalmoscopia indirecta con midriasis; se deben examinar ambos ojos.

En el fondo de ojo pueden observarse dos aspectos diferentes:

1. Tumores endofíticos. Se proyectan desde la retina hacia la cavidad vítrea; son de color blanco o rosa nacarado, con vasos finos sobre su superficie. Pueden aparecer calcificaciones secundarias y es frecuente encontrar más de un tumor en el mismo ojo.
2. Tumores exofíticos. Crecen en el espacio subretiniano y dan lugar a un desprendimiento total de retina.

Exploraciones especiales

- Ecografía.
- Tomografía computadorizada.
- Resonancia magnética.

Diagnóstico selectivo

Detección selectiva en los miembros de la familia de los pacientes con retinoblastoma, que deben ser informados de las implicaciones genéticas y el riesgo de contraer la enfermedad. Debe hacerse, al menos, un examen oftalmológico a todos los familiares de primer grado de un niño con retinoblastoma, para excluir la presencia del tumor (niños pequeños).

Tratamiento

Enucleación. Debido a los mejores métodos diagnósticos y a los avances del tratamiento conservador, existe una tendencia a dejar como última opción la enucleación, tanto en tumores bilaterales como unilaterales. Se utiliza en el caso de que el tumor esté muy avanzado y se haya perdido la visión útil.

Radioterapia externa. Es la técnica de elección en tumores de tamaño mediano o grande. Se realiza irradiación con placas de yodo 125 o rutenio 106 para los tumores de pequeño o mediano tamaño, o a los que no responden a la radiación externa.

Fotocoagulación con arco de xenón. Es útil en tumores pequeños, localizados detrás del ecuador, que no afectan el nervio óptico ni la mácula, y están limitados en la retina sensorial.

Crioterapia. Es útil en los tumores periféricos de pequeño tamaño.

Quimioterapia sistémica. Se indica en los casos con recurrencias orbitarias, enfermedad metastásica y en los pacientes que presentan invasión profunda y

extensa. Las localizaciones más frecuentes de las metástasis son: cráneo, órbita, huesos largos, vísceras, médula espinal y ganglios linfáticos.

Los medicamentos más utilizados son el carboplatino, la ciclofosfamida y la vincristina.

Pronóstico

El índice global de mortalidad por retinoblastoma se aproxima al 15 %.

Los factores pronósticos que se deben tener en cuenta son:

- Afectación del nervio óptico más allá del punto de resección quirúrgica: se asocia con un índice de mortalidad del 65 %.
- Invasión masiva coroidea: también es un signo de mal pronóstico.
- Tamaño y localización del tumor. Los tumores posteriores pequeños tienen un índice de supervivencia del 75 %.
- Diferenciación celular. El índice de mortalidad en pacientes que tienen tumores bien diferenciados es del 8 %, en comparación con el 40 % de los tumores muy indiferenciados.
- Edad del paciente. Los niños mayores tienden a presentar un peor pronóstico, como resultado del retraso del diagnóstico.
- Pacientes con tumores bilaterales. Su índice de supervivencia, a largo plazo, es peor a causa de muerte tardía por tumores intracraneales de la línea media o neoplasias secundarias.

Facomatosis

Del griego *phakos* “marca de nacimiento” y *oma* “tumefacción”, las facomatosis comprenden un grupo de padecimientos de aparición familiar y base congénita, con tendencia al desarrollo de amartomas múltiples en el sistema nervioso central y otros sistemas, en períodos variables. Entre ellas pueden encontrarse la retina y el nervio óptico.

Etiología

Son enfermedades de origen hereditario, excepto el síndrome de Sturge-Weber.

Formas clínicas

- Neurofibromatosis o síndrome de Von-Recklinghausen.
- Esclerosis tuberosa o síndrome de Bourneville.
- Síndrome de Von-Hippel-Lindeau o hemangiomatosis capilar retinocerebrosa.
- Ataxia-telangiectasia (síndrome de Louis Barr).
- Hemangiomatosis cavernosa encefalofacial (síndrome de Sturge-Weber).

Síndrome de Sturge-Weber

En esta enfermedad aparecen angiomas que pueden afectar la cara, las meninges y el cerebro.

Signos oculares

- Hemangioma coroido difuso.
- Glaucoma unilateral (el hemangioma facial del párpado superior incrementa el riesgo de glaucoma).
- Heterocromía del iris.
- Sangre en el canal de Schlemm (gonioscopia).
- Desprendimiento de retina seroso secundario y alteraciones secundarias del epitelio pigmentario de retina.
- Hemangioma facial en el territorio de la 1ra. y 2da. divisiones del nervio trigémino.

Otros signos

- Inteligencia subnormal o retardo mental.
- Convulsiones tipo jacksonianas.
- Comunicaciones arteriovenosas periféricas.
- Angiomatosis leptomeníngeas.
- Calcificaciones cerebrales.

Estudio

- General y oftalmológico completo.
- Oftalmología directa e indirecta.
- Tomografía computadorizada.
- Electroencefalograma.

Tratamiento

- Tratar el glaucoma secundario, de estar presente, con fármacos de primera línea: timolol o acetazolamida.
- Tratamiento de los desprendimientos de retina con láser.
- Anticonvulsivos, en caso de epilepsia.

El tratamiento de las otras facomatosis debe ser integral, de acuerdo con los problemas que presente cada uno.