

Trastornos maculares adquiridos

● INTRODUCCIÓN	398	● EDEMA MACULAR CISTOIDE	432
Anatomía aplicada	398	● MACULOPATÍA MIÓPICA	434
Evaluación clínica	399	● MEMBRANA EPIRETINIANA MACULAR	436
● ANGIOGRAFÍA DEL FONDO DE OJO	401	● ESTRÍAS ANGIOIDES	437
Angiografía con fluoresceína	401	● PLIEGUES COROIDEOS	439
Angiografía con indocianina verde	410	● MACULOPATÍAS INDUCIDAS POR FÁRMACOS	440
● FOTOCOAGULACIÓN CON LÁSER	411	Antipalúdicos	440
● DEGENERACIÓN MACULAR ASOCIADA A LA EDAD	413	Fenotiazinas	442
Introducción	413	Maculopatías cristalinas tóxicas	442
Drusas	414	● OTRAS MACULOPATÍAS	443
Degeneración macular asociada a la edad atrófica	415	Vasculopatía coroidea polipoide idiopática	443
Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano	416	Maculopatía en la foseta colobomatosa	444
Desgarro del epitelio pigmentario retiniano	419	Maculopatía solar	445
Degeneración macular asociada a la edad exudativa	419	Retinopatía asociada al cáncer	445
● AGUJERO MACULAR ASOCIADO A LA EDAD	427	Maculopatía por Valsalva	446
● RETINOPATÍA SEROSA CENTRAL	430		

Introducción

Anatomía aplicada

Puntos de referencia (Figs. 13.1 y 13.2)

1. La **mácula** es un área redondeada en el polo posterior que mide alrededor de 5,5 mm de diámetro. Histológicamente contiene el pigmento xantófilo y más de una capa de células ganglionares.
2. La **fóvea** es una depresión en la superficie retiniana interna en el centro de la mácula con un diámetro de 1,5 mm (aproximadamente el de una papila óptica) (Fig. 13.3). Oftalmoscópicamente puede reconocerse por un reflejo luminoso

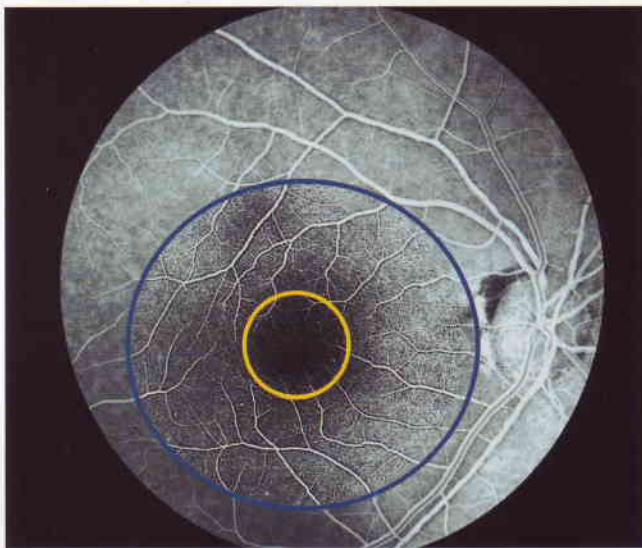


Fig. 13.1
Puntos de referencia anatómicos. Mácula (círculo azul); fóvea (círculo amarillo).

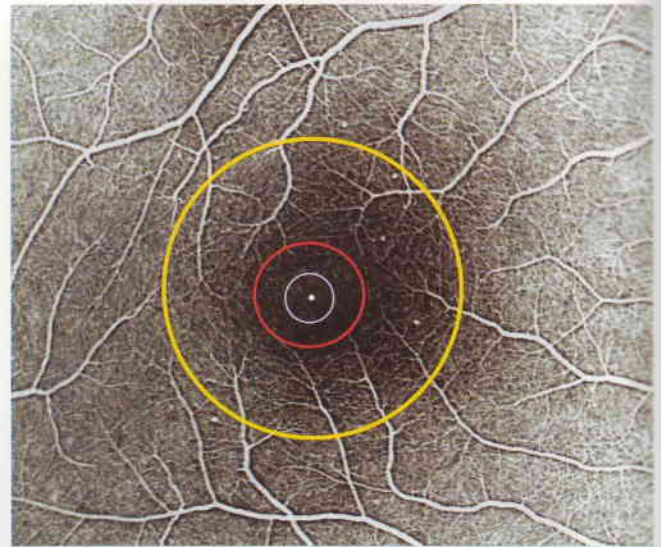


Fig. 13.2
Puntos de referencia anatómicos. Fóvea (círculo amarillo); zona avascular de la fóvea (círculo rojo); foveola (círculo lila); umbo (punto blanco central).

(Fig. 13.4) que se origina en el espesor aumentado de la retina y la membrana limitante interna en su borde.

3. La **foveola** forma el suelo central de la fóvea y tiene un diámetro de 0,35 mm. Es la parte más delgada de la retina, está desprovista de células ganglionares y todo su espesor está formado sólo por conos y sus núcleos.
4. La **zona avascular foveal (ZAF)** está localizada dentro de la fóvea pero se extiende fuera de la foveola. Su diámetro exacto es variable y su localización puede determinarse con exactitud sólo mediante angiografía con fluoresceína (Fig. 13.5).
5. El **umbo** es una mínima depresión en el mismo centro de la foveola que corresponde al reflejo foveolar, cuya pérdida puede ser un signo precoz de lesión.

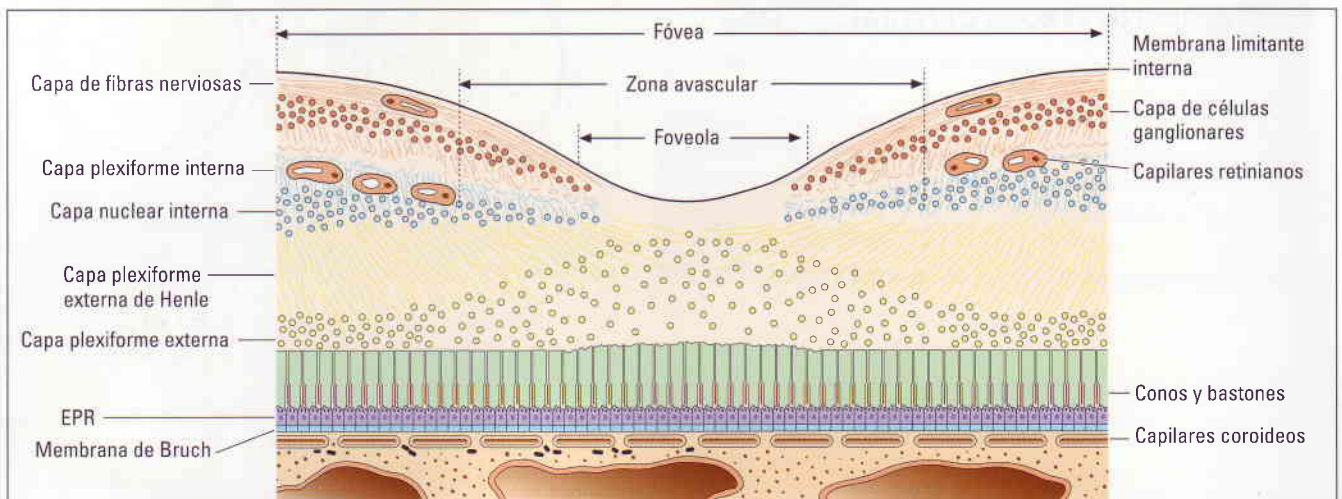


Fig. 13.3
Sección transversal de la fóvea.

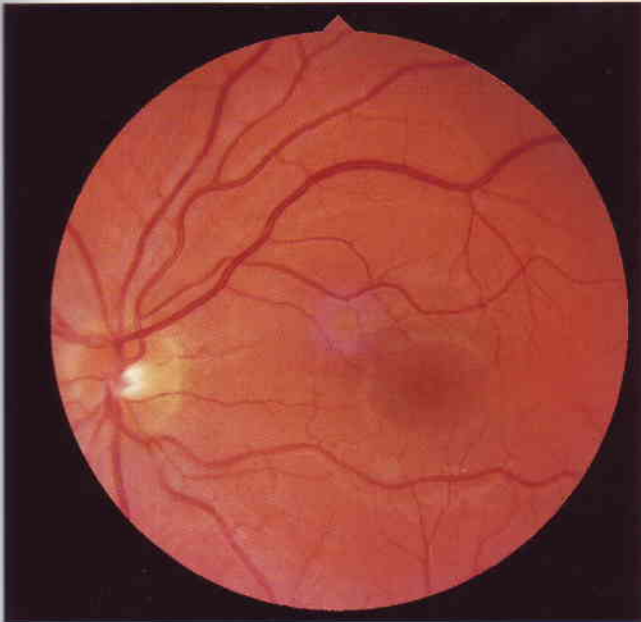


Fig. 13.4
Reflejo luminoso de la fóvea normal.

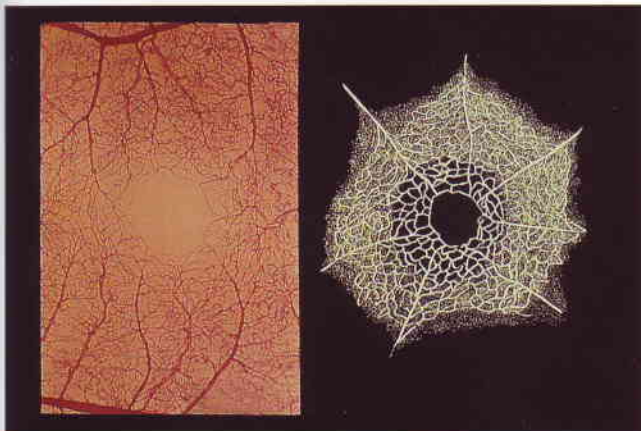


Fig. 13.5
Zona avascular de la fóvea. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Epitelio pigmentario retiniano (EPR)

El epitelio pigmentario retiniano (EPR) es una única capa de células de forma hexagonal, cuyos ápices contienen procesos vellosos que envuelven los segmentos externos de los fotorreceptores. Las células del EPR en la fóvea son más altas, más delgadas y contienen melanosomas en mayor número y más grandes que en cualquier otro lugar del fondo de ojo. La adhesión entre el EPR y la retina sensorial es más débil que entre el EPR y la membrana de Bruch. El espacio virtual entre el EPR y la retina sensorial se denomina espacio subretiniano. EL EPR mantiene la integridad (es decir, sequedad) del espacio subretiniano de dos formas:

- Las células del EPR y los complejos de unión estrecha intermedios (zónula ocluyente) constituyen la barrera hematorre-

tiniana externa (ver Fig. 13.12), que evita que el líquido extracelular, que normalmente se extravasa de la coriocalpilar, entre en el espacio subretiniano.

- También bombea activamente iones y agua hacia fuera del espacio subretiniano.

Membrana de Bruch

La membrana de Bruch separa el EPR de la coriocalpilar. Con microscopia electrónica se aprecia que consta de cinco elementos:

- Lámina basal del EPR.
- Capa colágena interna.
- Banda más gruesa de fibras elásticas.
- Capa colágena externa.
- Lámina basal de la capa externa de la coriocalpilar.

Los cambios en la membrana de Bruch desempeñan un papel muy importante en la patogenia de muchos trastornos maculares.

Evaluación clínica

Síntomas

1. El principal síntoma de enfermedad macular es la **afectación de la visión central**. Típicamente, los pacientes se quejan de que «alguna cosa les dificulta la visión central» (escotoma positivo). Esto contrasta con el escotoma negativo por una lesión del nervio óptico, en la que el paciente percibe un «agujero» en el centro del campo visual.
2. La **metamorfopsia**, una alteración en la forma de la imagen, es un síntoma frecuente que no se da en la neuropatía óptica.
3. La **micropsia**, una disminución en el tamaño de la imagen causada por aumento de la separación entre los conos de la fóvea, es menos frecuente.
4. La **macropsia**, un aumento en el tamaño de la imagen causado por compresión de los conos de la fóvea, es poco frecuente.

NB: La desaturación de color no existe en la enfermedad macular leve, pero es frecuente en la enfermedad del nervio óptico precoz.

Exploración clínica

1. La **agudeza visual** es la prueba más importante de la función macular, especialmente de cerca. En los pacientes con enfermedad macular la agudeza visual suele ser peor cuando miran a través del agujero estenoico.
2. La **biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura** empleando una lente de contacto o una lente convexa potente permite una visualización excelente de la mácula (Fig. 13.6). La luz monocromática es útil para detectar lesiones sutiles que de otra forma pueden pasar desapercibidas. Una luz verde (aneritra) puede incrementar también la detec-

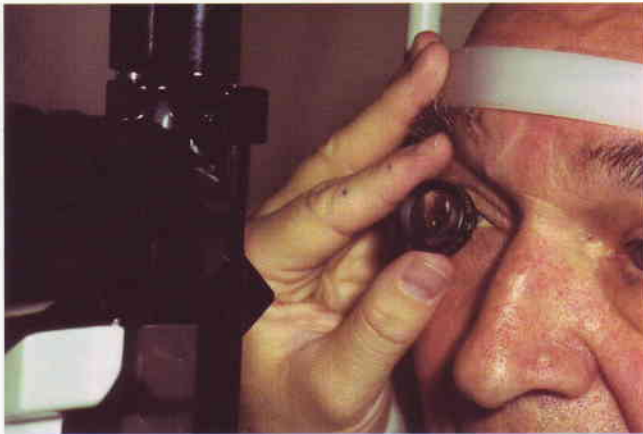


Fig. 13.6
Biomicroscopia indirecta con lámpara de hendidura.

ción de lesiones retinianas superficiales como pliegues de la membrana limitante interna o edema macular cistoide (quístico). También es útil para trazar la línea externa de elevaciones serosas sutiles de la retina sensorial. Las lesiones que afectan al EPR y la coroides se detectan mejor empleando una luz en el extremo rojo del espectro.

3. La prueba de la **rejilla de Amsler** evalúa los 10° de campo visual que rodean la fijación (Fig. 13.7), y se usa principalmente para la detección y la monitorización de la enfermedad macular. Existen siete gráficas, que constan cada una de ellas de un cuadrado de 10 cm de lado (Figs. 13.8 y 13.9).

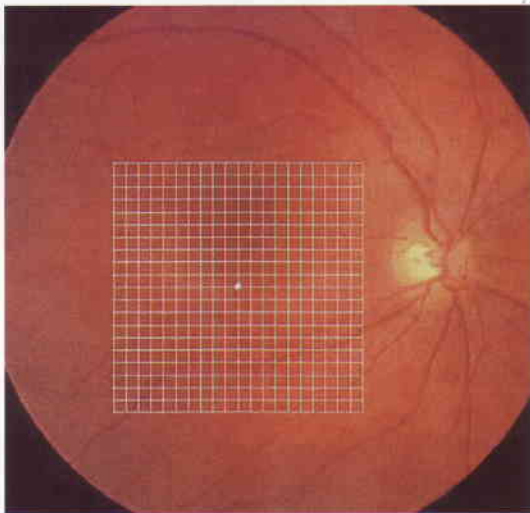


Fig. 13.7
Rejilla de Amsler superpuesta a la retina. (Cortesía de A. Franklin.)

- a. La **gráfica 1** está dividida en 400 pequeños cuadrados de 5 mm. Cuando se observa a unos 30 cm, cada cuadrado pequeño representa un ángulo de 1° .
- b. La **gráfica 2** es similar a la gráfica 1 pero tiene líneas diagonales para ayudar a la fijación en los pacientes que no son capaces de ver la mancha central.

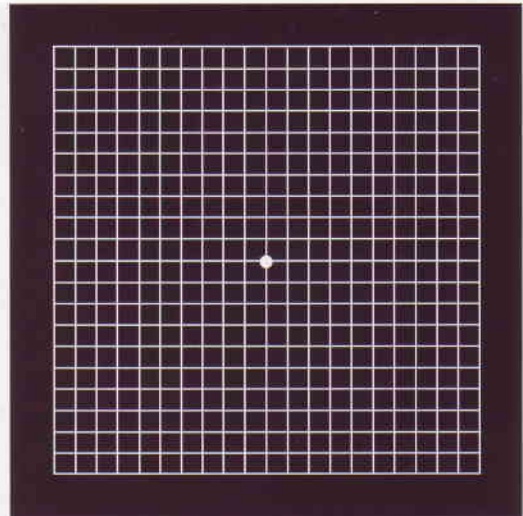
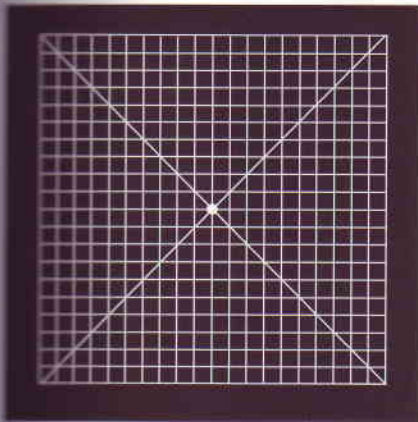


Fig. 13.8
Rejilla de Amsler, gráfica 1. (Cortesía de A. Franklin.)

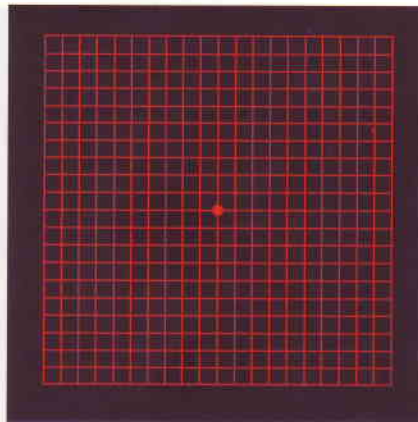
- c. La **gráfica 3** es idéntica a la gráfica 1 pero tiene cuadrados rojos que pueden ser útiles para detectar la desaturación del color en pacientes con lesiones del nervio óptico.
- d. La **gráfica 4** consta de puntos aleatorios y se usa raramente.
- e. La **gráfica 5** consta de líneas horizontales y está diseñada para detectar la metamorfopsia a lo largo de meridianos específicos, en especial horizontalmente para investigar las dificultades con la lectura.
- f. La **gráfica 6** es similar a la gráfica 5 pero tiene un fondo blanco y las líneas centrales están más juntas.
- g. La **gráfica 7** muestra una rejilla central fina en la que cada cuadrado corresponde a un ángulo de $1/2^\circ$ y, por lo tanto, es más sensible.

La prueba se realiza de la forma siguiente:

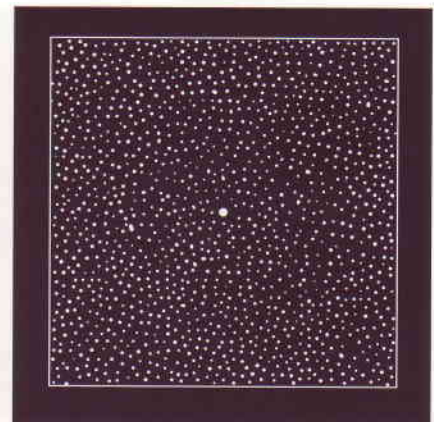
- a. El paciente debe llevar gafas de lectura, si está indicado, y un ojo cubierto.
 - b. Se pide al paciente que mire directamente al punto del centro con el ojo destapado y comunique cualquier distorsión, líneas borrosas o manchas blancas en cualquier lugar de la rejilla.
 - c. Un paciente con una lesión macular suele referir que las líneas son onduladas, mientras que un paciente con una lesión del nervio óptico refiere que algunas líneas se pierden o son imperceptibles pero no están distorsionadas (Fig. 13.10).
4. La **prueba de fotoestrés** puede ser útil para detectar lesiones maculares cuando la oftalmoscopia es equívoca, y también se puede emplear para diferenciar la enfermedad macular de la lesión del nervio óptico. Se realiza de la siguiente forma:
 - a. Se determina la mejor agudeza visual a distancia corregida.
 - b. El paciente se fija en la luz de una linterna o se sostiene un oftalmoscopio indirecto a unos 3 cm aproximadamente durante 10 segundos.
 - c. El tiempo de recuperación del fotoestrés es el tiempo necesario para leer tres letras de la línea de agudeza **previa** a la prueba, y normalmente está entre 15 y 30 segundos.



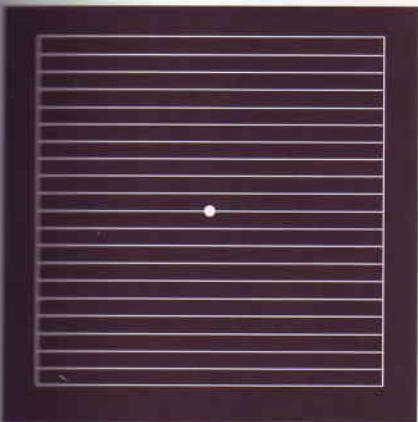
Gráfica 2



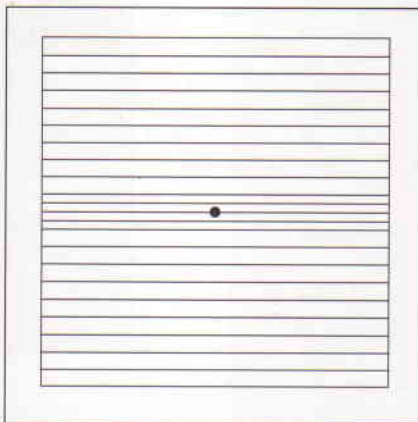
Gráfica 3



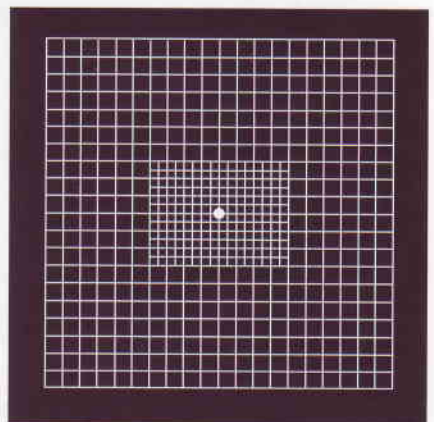
Gráfica 4



Gráfica 5



Gráfica 6



Gráfica 7

Fig. 13.9

Rejilla de Amsler, gráficas 2-7. (Cortesía de A. Franklin.)

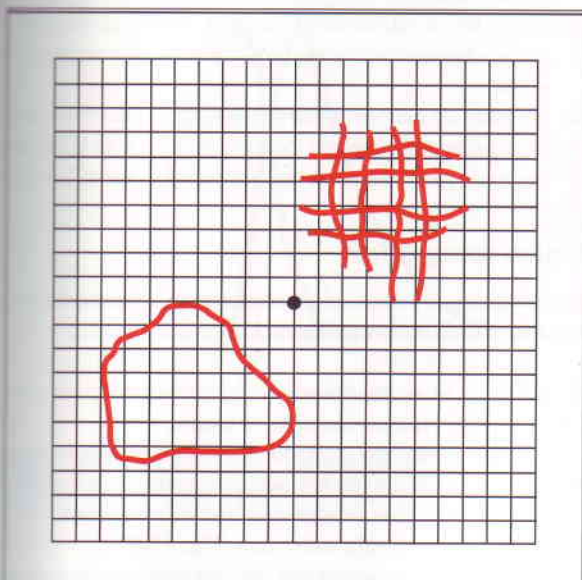


Fig. 13.10

Gráfica de registro de Amsler en la que un paciente ha dibujado para indicar la metamorfopsia y un escotoma relativo. (Cortesía de A. Franklin.)

d. La prueba se lleva a cabo también en el otro ojo, presumiblemente normal, y se comparan los resultados.

El tiempo de recuperación del fotoestrés está prolongado, en relación con el ojo normal, en la enfermedad macular (a veces 50 segundos o más) pero no en la neuropatía óptica.

5. Las **reacciones pupilares a la luz** suelen ser normales en los ojos con alteraciones maculares, al contrario que las lesiones leves del nervio óptico, en las que se produce precozmente un defecto pupilar aferente relativo (ver Capítulo 18).

● Angiografía del fondo de ojo

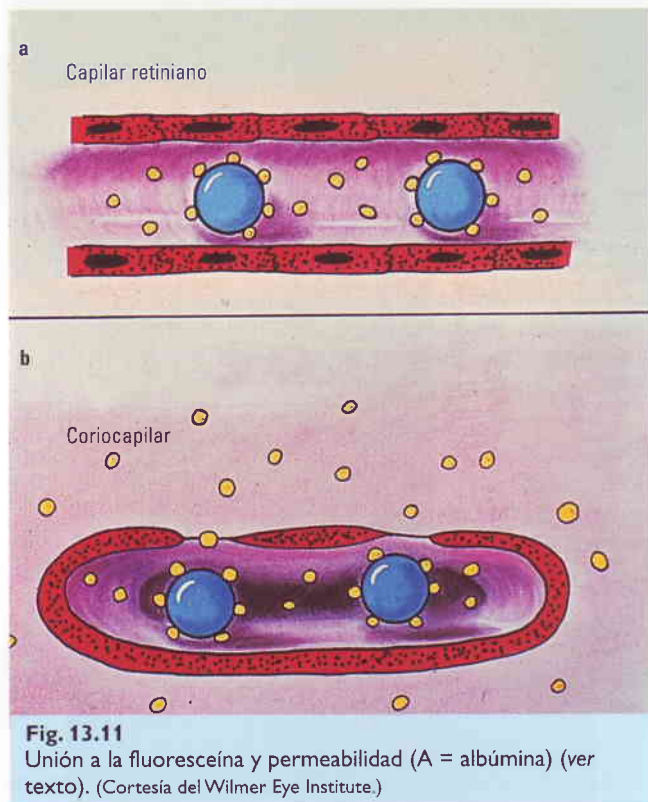
Angiografía con fluoresceína

Principios generales

1. La **fluoresceína** es un colorante naranja hidrosoluble que cuando se inyecta por vía endovenosa permanece largo

tiempo en el espacio intravascular y circula en el torrente sanguíneo.

2. La **angiografía con fluoresceína** (AGF) implica el seguimiento fotográfico del paso de la fluoresceína a través de las circulaciones retiniana y coroidea.
3. **Unión de la fluoresceína.** Tras la inyección intravenosa, entre el 70 y el 85% de las moléculas de fluoresceína se fijan a las proteínas séricas (fluoresceína unida); el resto permanecen libres (fluoresceína libre) (Fig. 13.11).



4. **Barrera hematorretiniana externa.** Los principales vasos coroideos son impermeables a las moléculas de fluoresceína fijadas o libres. Sin embargo, las paredes de la coriocapilar son extremadamente delgadas y contienen múltiples fenestraciones (Fig. 13.12a) a través de las cuales las moléculas de fluoresceína libres son capaces de escapar al espacio extravascular y cruzar así la membrana de Bruch. Sin embargo, al alcanzar el EPR encuentran complejos de unión intercelular estrechos denominados zónula ocluyente, que evitan el paso de las moléculas de fluoresceína libres a través del EPR (Fig. 13.12b).
5. La **barrera hematorretiniana interna** está compuesta por las uniones herméticas de las células endoteliales capilares retinianas, a través de las cuales no pueden pasar las moléculas de fluoresceína fijadas o libres (Fig. 13.13a y b). Por lo tanto, la fluoresceína está confinada al interior de la luz de los capilares retinianos. La membrana basal y los pericitos desempeñan sólo un papel menor en esta cuestión. Una interrupción en la barrera hematorretiniana interna permitirá

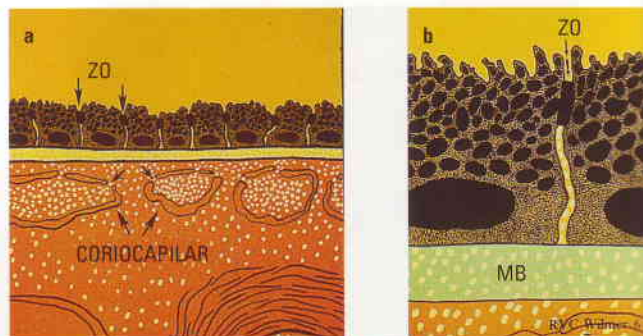


Fig. 13.12
Barrera externa sangre-retina (ZO = zónula ocluyente; MB = membrana de Bruch) (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- una extravasación de moléculas de fluoresceína fijadas o libres al espacio extravascular (Fig. 13.13c y d).
6. La **fluorescencia** es la propiedad de algunas moléculas de emitir energía luminosa de una longitud de onda más larga cuando son estimuladas por una luz de una longitud de onda más corta (Fig. 13.14). La excitación máxima de las moléculas de fluoresceína es alrededor de 490 nm (parte azul del espectro) y representa la máxima absorción de energía luminosa por fluoresceína. Las moléculas estimuladas por esta longitud de onda serán excitadas hasta un nivel de energía superior, y emitirán luz de una longitud de onda mayor (parte verde del espectro), alrededor de los 530 nm.
 7. Se emplean **filtros** de dos tipos para asegurar que la luz azul entra en el ojo y sólo la luz amarillo-verde entra en la cámara (Fig. 13.15).
 - a. La luz blanca emitida desde la cámara retiniana pasa a través de un **filtro de excitación azul**. La luz azul emergente entra en el ojo y excita a las moléculas de fluoresceína en las circulaciones retiniana y coroidea, que emiten a su vez luz de una longitud de onda mayor (amarillo-verde).
 - b. Un **filtro de barrera amarillo-verde** bloquea cualquier luz azul que abandone el ojo, permitiendo que sólo la luz amarillo-verde pase inalterada para ser recogida sobre la película.

Técnica fotográfica

Un angiograma de buena calidad requiere una dilatación pupilar adecuada y medios transparentes.

1. El paciente se sienta delante de la cámara del fondo de ojo (Fig. 13.16).
2. Se carga fluoresceína, generalmente 5 ml de una solución al 10%, en una jeringa. En los ojos con medios opacos, 3 ml de una solución al 25% pueden mejorar los resultados.
3. Se toma una fotografía «aneritra» (Fig. 13.17).
4. Se inyecta la fluoresceína por vía endovenosa rápidamente.
5. Se toman fotografías con intervalos aproximados de 1 segundo, entre 5 y 25 segundos después de la inyección.
6. Después de haber fotografiado la fase de tránsito en un ojo, se toman fotografías de control en el otro ojo. Si está indica-

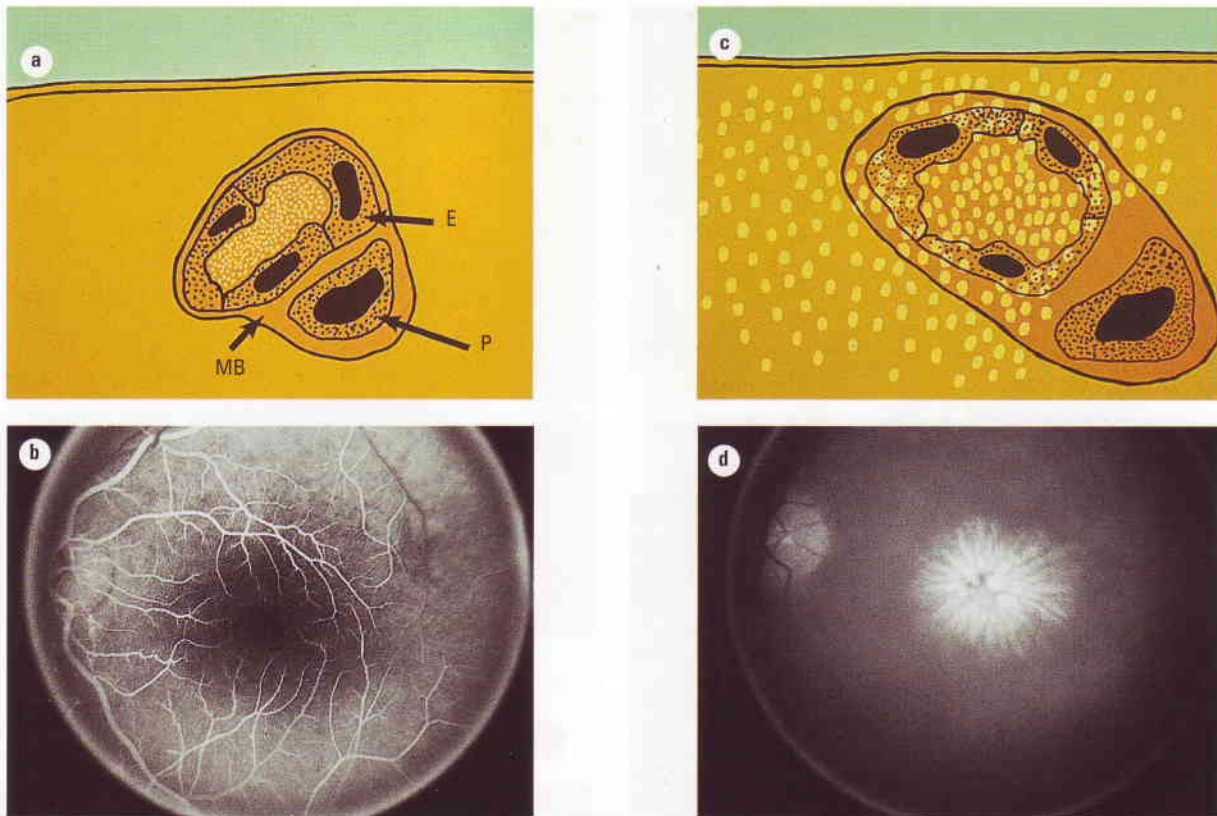


Fig. 13.13 Barrera interna sangre-retina. (a) Barrera intacta sin extravasación de fluoresceína (MB = membrana basal, P = pericito, E = célula endotelial); (b) angiografía con fluoresceína que muestra ausencia de extravasación; (c) barrera interrumpida con extravasación de fluoresceína; (d) angiografía con fluoresceína que muestra extravasación. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

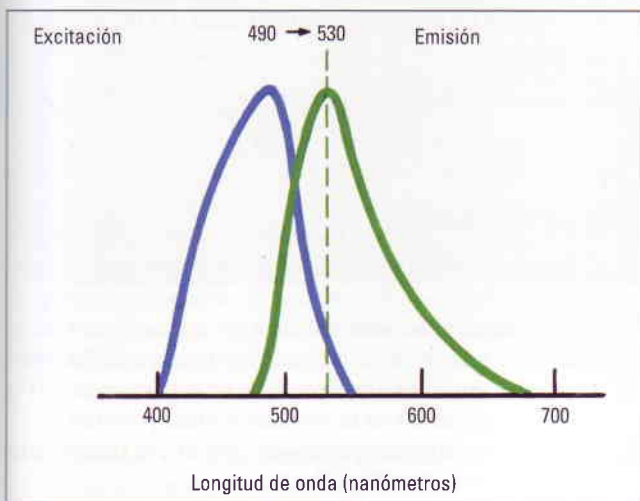


Fig. 13.14 Excitación y emisión de fluorescencia.

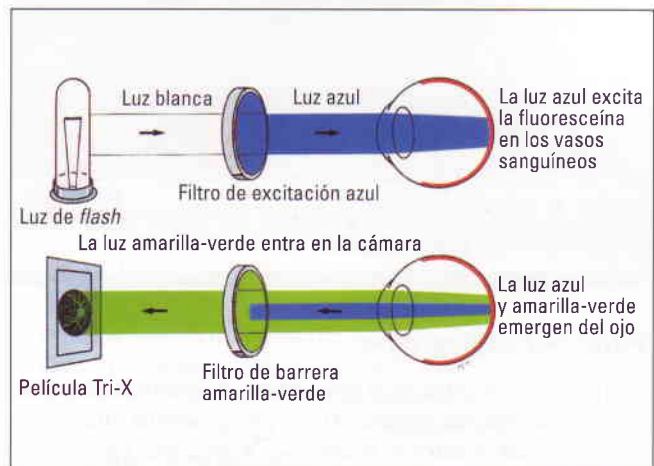


Fig. 13.15 Principios fotográficos de la angiografía con fluoresceína.

do, se pueden tomar también fotografías tardías al cabo de 10 minutos y, ocasionalmente, a los 20 minutos si se prevé una extravasación.

Efectos adversos

La coloración de la piel y la orina es casi universal. Efectos secundarios leves son náuseas, vómitos, enrojecimiento de la piel, picor, habones y estornudos excesivos. Problemas más gra-



Fig. 13.16
Posición del paciente para la angiografía con fluoresceína.

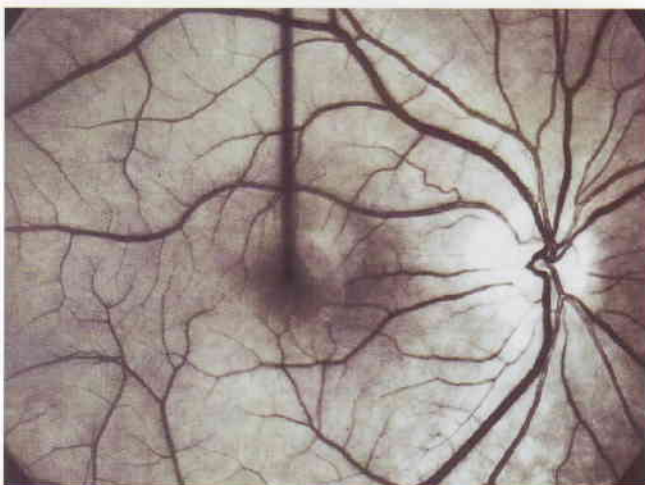


Fig. 13.17
Fotografía aneritra.

ves aunque raros son síncope, edema laríngeo, broncoespasmo y shock anafiláctico.

NB: Es muy importante disponer de elementos para resolver estas eventualidades.

Fases del angiograma

La fluoresceína entra en el ojo a través de la arteria oftálmica, pasa a la circulación coroidea a través de las arterias ciliares posteriores cortas, y entra en la circulación retiniana a través de la arteria central de la retina. Debido a que el camino hasta la circulación retiniana es ligeramente más largo que hasta la corioidea, esta última se rellena alrededor de 1 segundo antes que la primera (Fig. 13.18). En la circulación coroidea a menudo no se pueden distinguir detalles precisos, principalmente por la rápida pérdida de moléculas libres de fluoresceína desde la coriocapilar y también porque la melanina en las células del EPR bloquea la fluorescencia coroidea. La angiografía consta de cuatro fases que se superponen: (a) *coroidea (prearterial)*, (b) *arterial*, (c) *arteriovenosa (capilar)* y (d) *venosa* (Fig. 13.19).

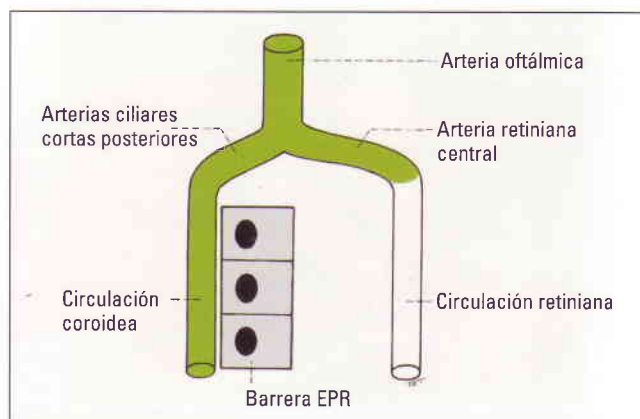


Fig. 13.18
Entrada de fluoresceína en las circulaciones coroidea y retiniana.

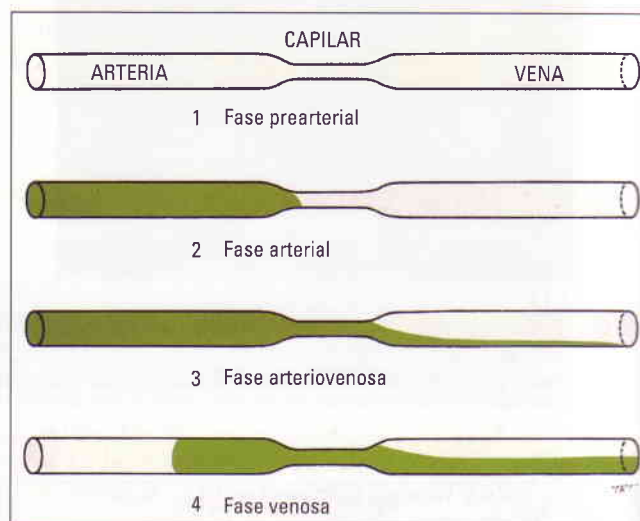


Fig. 13.19
Las cuatro fases del angiograma con fluoresceína.

Angiografía normal

1. La **fase coroidea (prearterial)** ocurre 8-12 segundos después de la inyección del contraste y se caracteriza por llenado irregular de la coroides debido a extravasación de fluoresceína libre a través de la coriocapilar fenestrada. La arteria ciliarretiniana, si existe, se rellena en este momento (Fig. 13.20) porque deriva de la circulación ciliar posterior.
2. La **fase arterial** muestra llenado arterial y la continuación del llenado coroideo (Fig. 13.21).
3. La **fase arteriovenosa (capilar)** muestra llenado completo de las arterias y los capilares con flujo laminar precoz en las venas en las que el colorante se observa a lo largo de la pared lateral de la vena (Fig. 13.22). El llenado coroideo continúa y la fluorescencia coroidea de base se incrementa a medida que la fluoresceína libre sigue extravasándose de la coriocapilar hacia el interior del espacio extravascular. En los ojos hipopigmentados esto puede ser tan importante que los detalles de los capilares retinianos pueden verse oscurecidos.

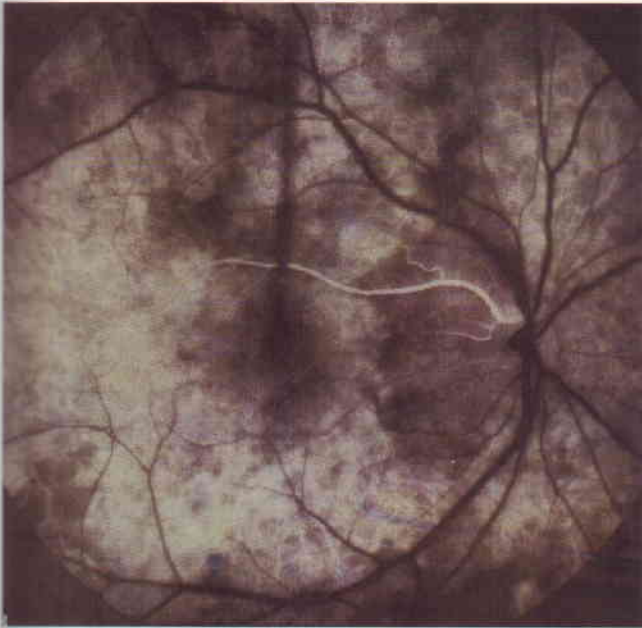


Fig. 13.20
Fase coroidea que muestra llenado coroideo irregular y llenado de una arteria cilioretiniana.

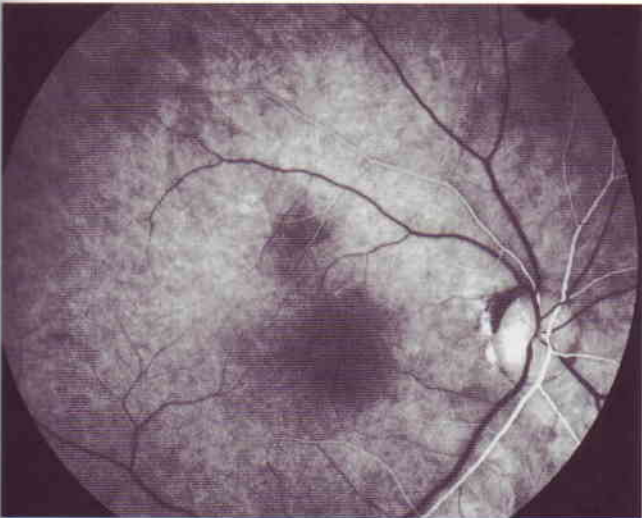


Fig. 13.21
Fase arterial que muestra llenado de las arterias coroideas y retinianas.

En los ojos muy pigmentados la fluorescencia coroidea de base será menos evidente.

4. Fase venosa

- La fase *precoz* muestra un llenado completo arterial y capilar, y flujo venoso laminar más marcado (Fig. 13.23).
 - La fase *media* muestra un llenado venoso casi completo (Fig. 13.24).
 - La fase *tardía* muestra un llenado venoso completo con reducción de la concentración de colorantes en las arterias.
5. La **fase tardía (de eliminación)** muestra los efectos de recirculación, dilución y eliminación del contraste. Con cada

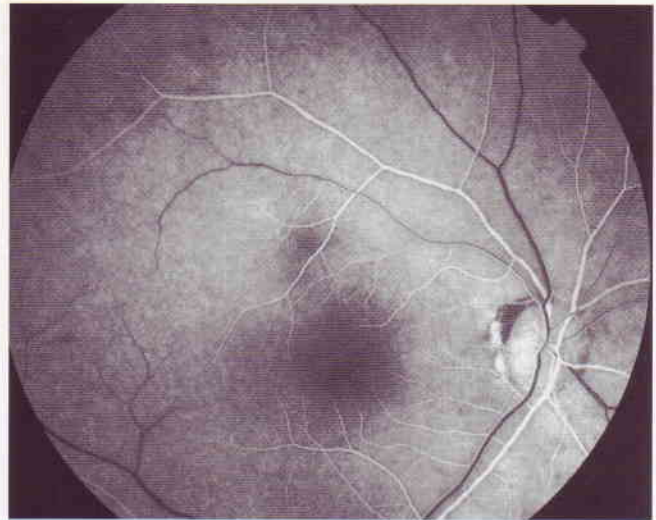


Fig. 13.22
Fase arteriovenosa (capilar) que muestra llenado arterial completo y flujo venoso laminar precoz.

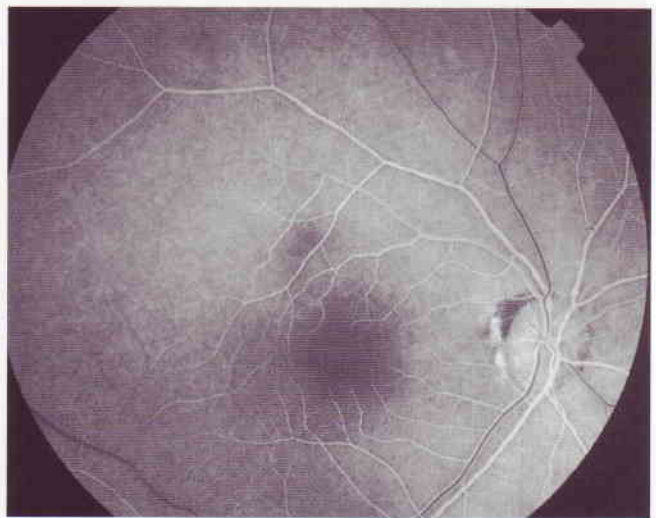


Fig. 13.23
Fase venosa precoz que muestra flujo venoso laminar marcado.

onda sucesiva la intensidad de la fluorescencia se vuelve más débil. La tinción tardía de la papila es un hallazgo normal (Fig. 13.25). La fluoresceína desaparece del angiograma al cabo de 5-10 minutos, y suele eliminarse totalmente del organismo en varias horas.

Aspecto oscuro de la fóvea

El aspecto oscuro de la fóvea en la AGF (Fig. 13.26a) está causado por los tres fenómenos siguientes (Fig. 13.26b):

- Avascularidad de la ZAF.
- Bloqueo de la fluorescencia coroidea de base como resultado del aumento de la densidad del pigmento xantófilo en la fóvea.

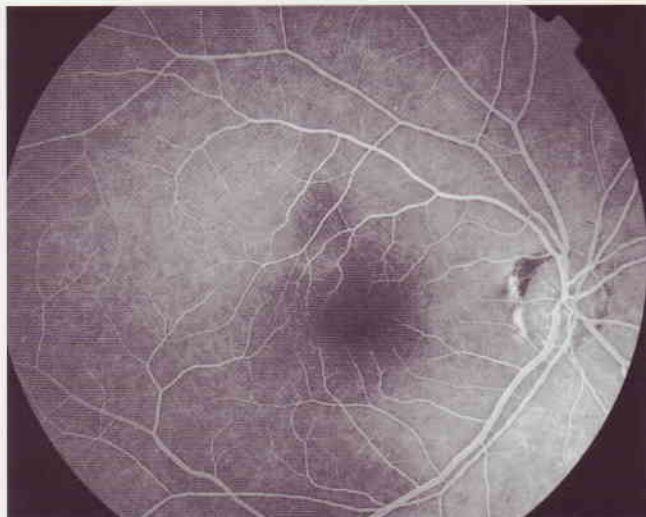


Fig. 13.24
Fase venosa media que muestra llenado venoso casi completo.

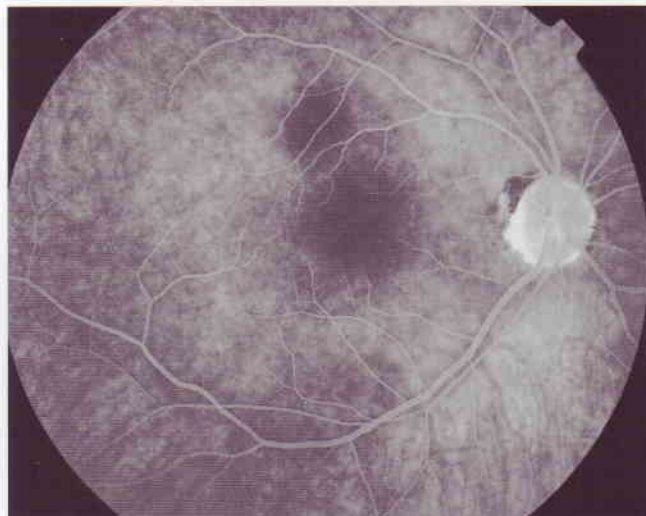


Fig. 13.25
Fase tardía (eliminación) que muestra fluorescencia débil y tinción de la papila óptica.

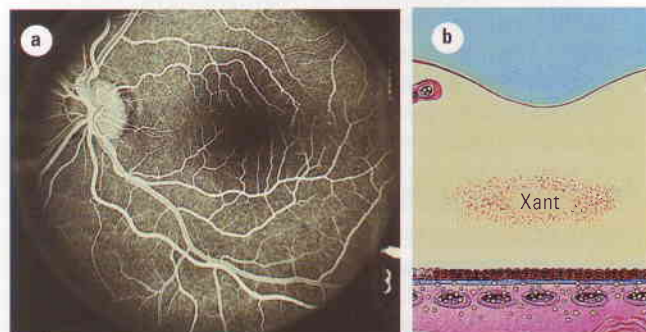


Fig. 13.26
Aspecto oscuro de la fóvea en la angiografía con fluoresceína (Xant = xantófilo) (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

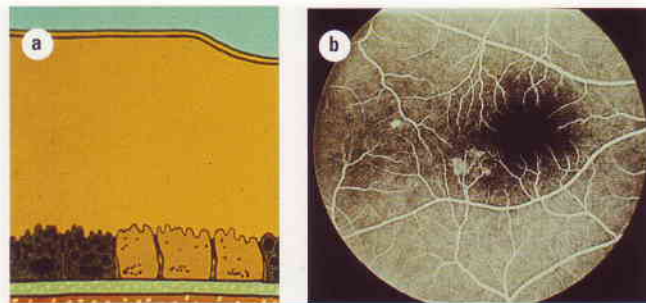


Fig. 13.27
Hiperfluorescencia debida a defecto en ventana del epitelio pigmentario (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- Bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por las células del EPR en la fóvea, que son grandes y contienen más melánina que en cualquier otra zona.

Causas de hiperfluorescencia

El aumento de la fluorescencia puede deberse a la potenciación de la visualización de una cantidad normal de fluoresceína en el fondo de ojo, o a un aumento absoluto en el contenido de fluoresceína de los tejidos.

1. Un **defecto de transmisión (en ventana)** se debe a atrofia focal (Fig. 13.27a) o ausencia del EPR, con el consiguiente descubrimiento de la fluorescencia coroidea de base normal (Fig. 13.27b). Se caracteriza por hiperfluorescencia precoz que aumenta en intensidad y luego se desvanece sin cambiar de tamaño o forma.
2. **Acumulación** del contraste en un espacio anatómico debida a interrupción de la barrera hematorretiniana externa (uniones fuertes del EPR).
 - a. **En el espacio subretiniano** (Fig. 13.28b), como en la retinopatía serosa central (Fig. 13.28a), se caracteriza por hiperfluorescencia precoz (Fig. 13.28c) que aumenta en tamaño e intensidad (Fig. 13.28d-f).
 - b. **En el espacio por debajo del EPR** (Fig. 13.29b), como en el desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP) (Fig. 13.29a), se caracteriza por hiperfluorescencia precoz (Fig. 13.29c) que aumenta en intensidad pero no en tamaño (Fig. 13.29d).
3. La **extravasación** de contraste puede deberse a:
 - a. La **vascularización coroidea anormal**, como neovascularización coroidea (NVC) (Fig. 13.30a), se caracteriza por hiperfluorescencia con un patrón de llenado en encaje precoz (Fig. 13.30b) que aumenta de tamaño e intensidad (Fig. 13.30c y d).
 - b. La **interrupción de la barrera hematorretiniana interna**, como en el edema macular cistoide, se caracteriza por hiperfluorescencia que empieza en la fase arteriovenosa, que aumenta de tamaño e intensidad, dando lugar al característico patrón «en pétalo de flor» que se observa en la fase tardía (ver Fig. 13.13d).
 - c. La **vascularización anormal de la retina o de la papila**, como en la retinopatía diabética proliferativa (Fig.

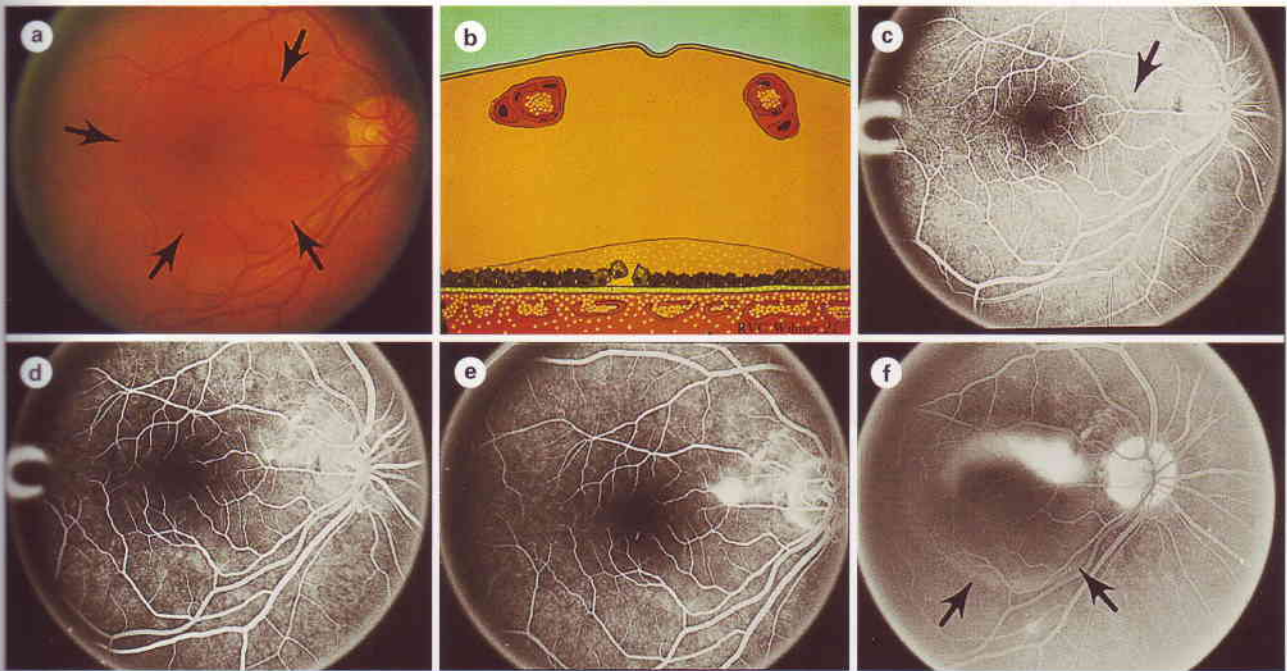


Fig. 13.28 Hiperfluorescencia debida a almacenamiento del colorante en el espacio subretiniano en una retinopatía serosa central (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

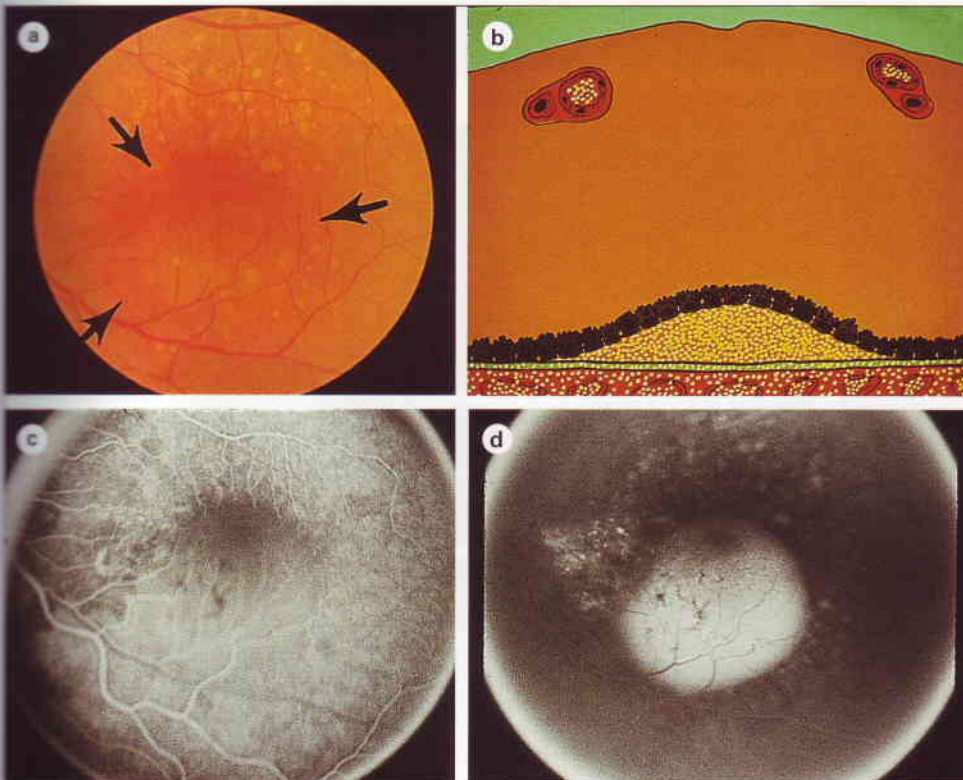


Fig. 13.29 Hiperfluorescencia debida a almacenamiento del colorante en el espacio bajo el epitelio pigmentario en un DEP (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

13.31a y b), se caracteriza por hiperfluorescencia precoz debida a llenado rápido de los nuevos vasos seguida de intensa hiperfluorescencia debida a extravasación (Fig. 13.31c y d).

4. La **tinción** de los tejidos como resultado de la retención prolongada de fluoresceína (p. ej., drusas) se puede ver en la fase tardía de la angiografía después de que el colorante ha abandonado las circulaciones coroidea y retiniana.

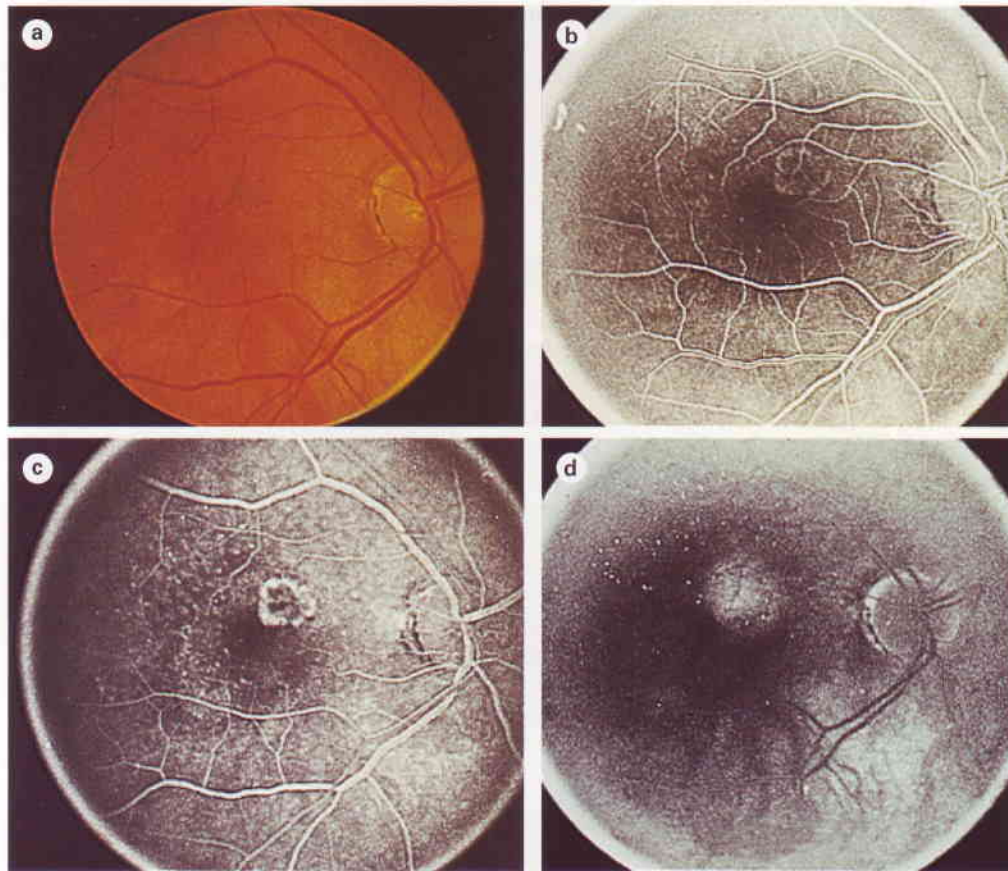


Fig. 13.30
Hiperfluorescencia debida a extravasación de la neovascularización coroidea (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

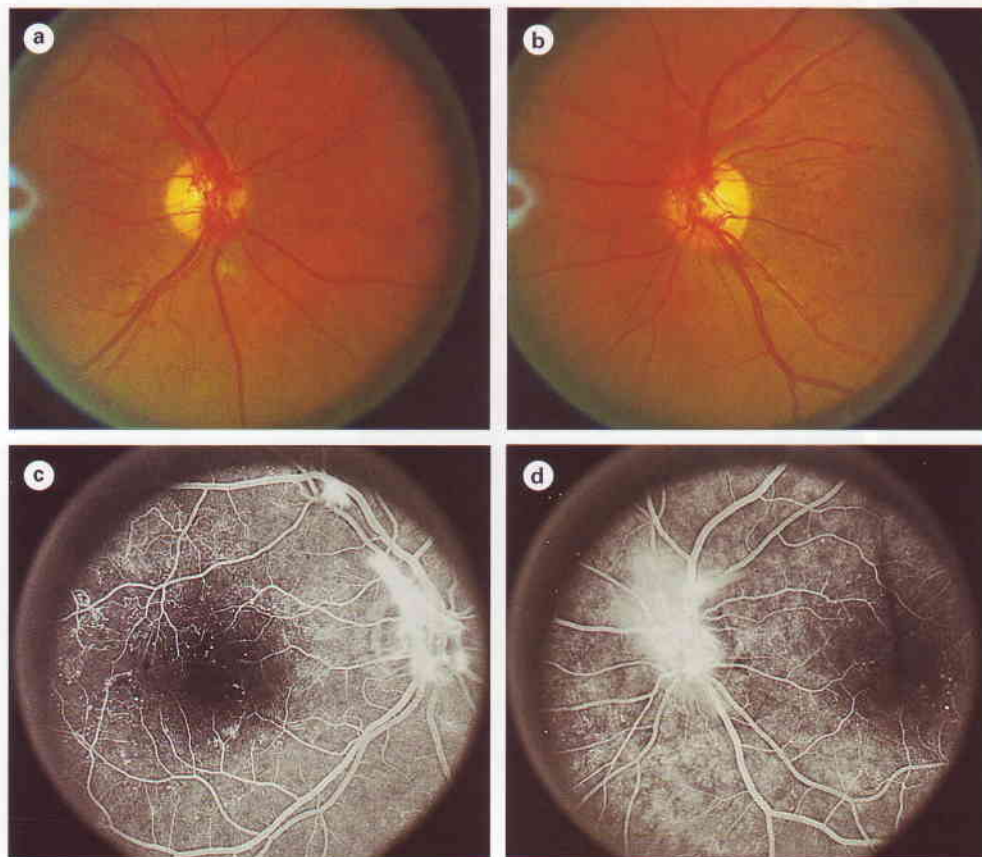


Fig. 13.31
Hiperfluorescencia debida a extravasación de neovasos papilares en una retinopatía diabética proliferativa (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Causas de hipofluorescencia

La reducción o ausencia de fluorescencia puede deberse a: (a) **bloqueo** (enmascaramiento) de una cantidad normal de fluoresceína en un tejido (Fig. 13.32) o (b) **defectos de llenado** de un tejido con el consiguiente descenso del contenido en fluoresceína.

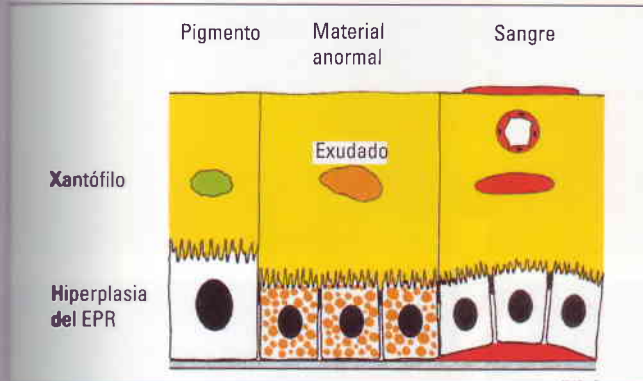


Fig. 13.32 Causas de bloqueo de la fluorescencia (ver texto).

1. El **bloqueo de la fluorescencia retiniana** puede estar causado por lesiones anteriores a la retina. Esto puede afectar a los vasos superficiales grandes, capilares o ambos, dependiendo de la localización de la lesión de la siguiente forma:

- Opacidades vítreas y lesiones prerretinianas** como sangre (Fig. 13.33a), que bloquean toda la fluorescencia (Fig. 13.33b).

b. **Lesiones retinianas profundas** como hemorragias intraretinianas y exudados duros que bloquean sólo la fluorescencia capilar, respetando la de los vasos retinianos más grandes.

2. El **bloqueo de la fluorescencia coroidea de base** está causado por todos los trastornos que bloquean la fluorescencia retiniana además de los siguientes que bloquean sólo la fluorescencia coroidea:

- Lesiones subretinianas o por debajo del EPR** como sangre (Fig. 13.34).
- Aumento de la densidad del EPR** como en la hipertrofia congénita del EPR (Fig. 13.35).
- Lesiones coroideas** como los nevus.

3. **Defectos de llenado** como consecuencia de:

- Oclusión vascular** que evita la llegada del colorante a los tejidos. La oclusión puede afectar a la circulación coroidea o a las arterias, venas y capilares retinianos (no perfusión capilar) (ver Fig. 14.13).
- Pérdida del lecho vascular** que se puede producir en la degeneración miópica grave o en la coroideremia (ver Fig. 15.60).

Protocolo en etapas para informar angiografías

Una angiografía con fluoresceína debe ser interpretada de forma sistemática para optimizar la exactitud diagnóstica de la manera siguiente:

- Comentar la fotografía aneritra.
- Indicar la fase de la angiografía.

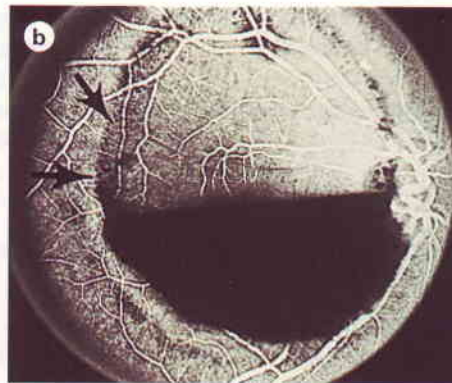
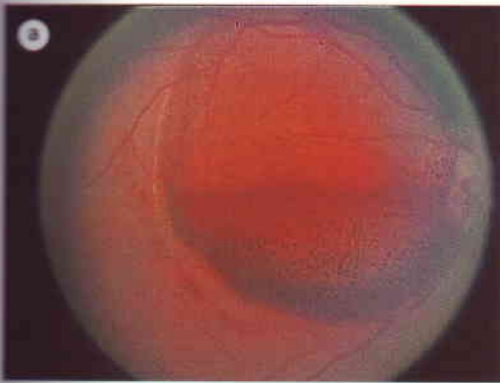


Fig. 13.33 Hipofluorescencia debida a bloqueo de toda la fluorescencia por una hemorragia prerretiniana (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

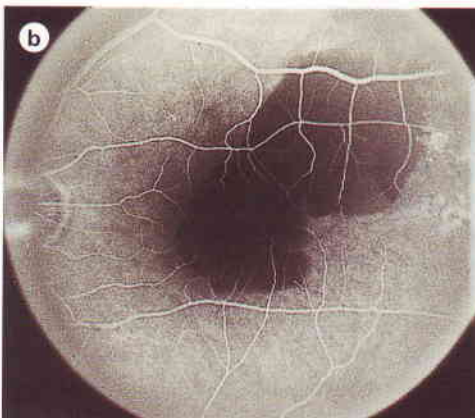
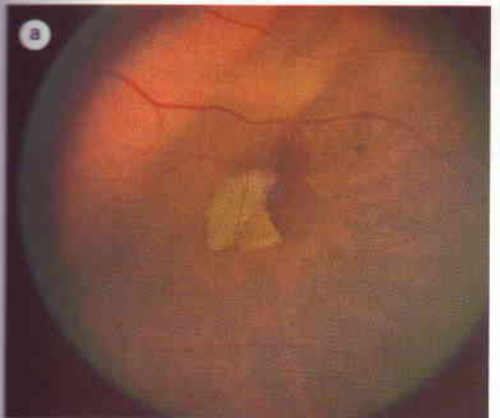


Fig. 13.34 Hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hemorragias subretinianas y bajo el epitelio pigmentario retiniano (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

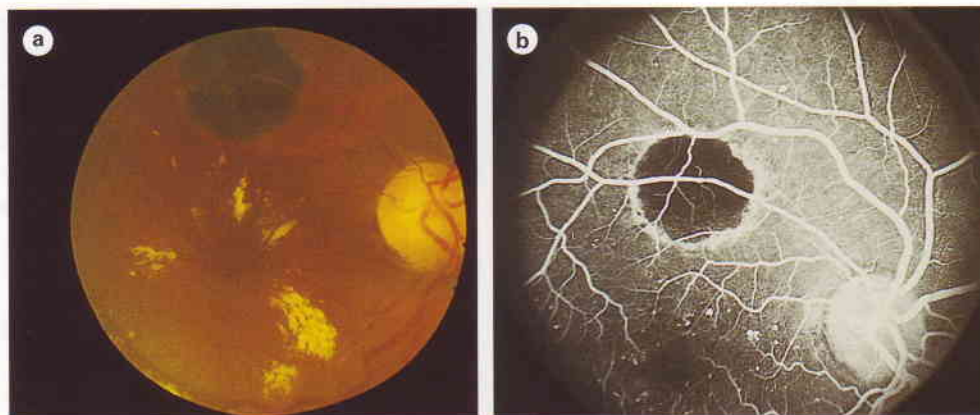


Fig. 13.35
Hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hipertrofia congénita del epitelio pigmentario retiniano y exudados duros (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. Indicar cualquier hiper o hipofluorescencia y cualquier retraso en el llenado.
4. Indicar los signos característicos como el humo de tabaco o el patrón de llenado en encaje (ver después).
5. Indicar cualquier cambio en la zona o la intensidad de la fluorescencia.

NB: Es importante tener en cuenta la historia del paciente y los hallazgos oftalmoscópicos antes de dibujar las conclusiones del angiograma.

2. El paciente está sentado delante de la cámara con un brazo extendido.
3. Se toma una fotografía «anerita».
4. Se inyectan entre 25 y 40 mg de colorante por vía endovenosa.
5. Se toman fotografías seriadas rápidas inicialmente y luego nuevas fotografías aproximadamente a los 3, 10 y 30 minutos.
6. Las fases tardías proporcionan la máxima información, ya que el colorante permanece en el tejido neovascular después de abandonar las circulaciones retiniana y coroidea.

Si es necesario, la angiografía con ICV se puede realizar de forma simultánea o secuencialmente con la AGF. La videoangiografía con ICV (VA-ICV) suele emplearse como una prueba complementaria de la AGF en el diagnóstico y el tratamiento de la NVC oculta. Los dos sistemas angiográficos empleados para llevar a cabo la VA-ICV son la cámara de fondo de ojo digital de alta resolución y el oftalmoscopio con láser. El tratamiento con láser dirigido con ICV de la NVC oculta se basa en la detección de puntos o placas focales por la VA-ICV digital. El oftalmoscopio con láser es mejor para detectar la red vascular en la fase de tránsito muy precoz de la VA-ICV.

Angiografía con indocianina verde

Principios generales

Aunque la AGF es un método excelente de mostrar la circulación retiniana contra el fondo oscuro uniforme del EPR, no resulta útil para delimitar la circulación coroidea. Por el contrario, la angiografía con indocianina verde (ICV) es especialmente interesante para el estudio de la circulación coroidea y también es una exploración útil en la AGF en el estudio de la enfermedad macular.

1. **Fijación de la ICV.** Tras entrar en la circulación, aproximadamente el 98% de las moléculas de ICV se unen a proteínas séricas (principalmente albúmina), lo que reduce su paso a través de las fenestraciones de los coriocapilares, que son impermeables para la albúmina.
2. **La fluorescencia de la ICV** es sólo 1/25 de la fluoresceína. La excitación máxima es a 805 nm y la emisión ocurre a 835 nm, que está cerca del espectro infrarrojo. La luz infrarroja absorbida y emitida por el colorante penetra fácilmente en los pigmentos oculares normales como melanina y pigmento xantófilo, así como los exudados o las capas delgadas de sangre subretiniana. Los filtros empleados son la barrera infrarroja y la excitación.

Técnica fotográfica

1. El polvo de ICV se mezcla con un disolvente acuoso para obtener 40 mg en 2 ml.

Efectos adversos

Son menos frecuentes que con la AGF. La ICV contiene un 5% de yodo, por lo que no debe administrarse a pacientes alérgicos al mismo. Su empleo también está contraindicado en el embarazo. Los efectos secundarios más frecuentes son la tinción de las heces, náuseas, vómitos, estornudos y prurito. Las manifestaciones menos comunes son síncope, erupciones cutáneas, fiebre, dolor lumbar y necrosis cutánea local.

Angiografía normal

1. **Fase precoz** (2-60 segundos) (Fig. 13.36a)
 - Hipofluorescencia de la papila óptica asociada con mala perfusión de la zona divisoria.
 - Llenado prominente de las arterias coroideas y llenado precoz de las venas coroideas.
 - Las arterias retinianas son visibles pero no las venas.
2. **Fase media precoz** (1-3 minutos) (Fig. 13.36b)
 - Llenado de la zona divisoria.

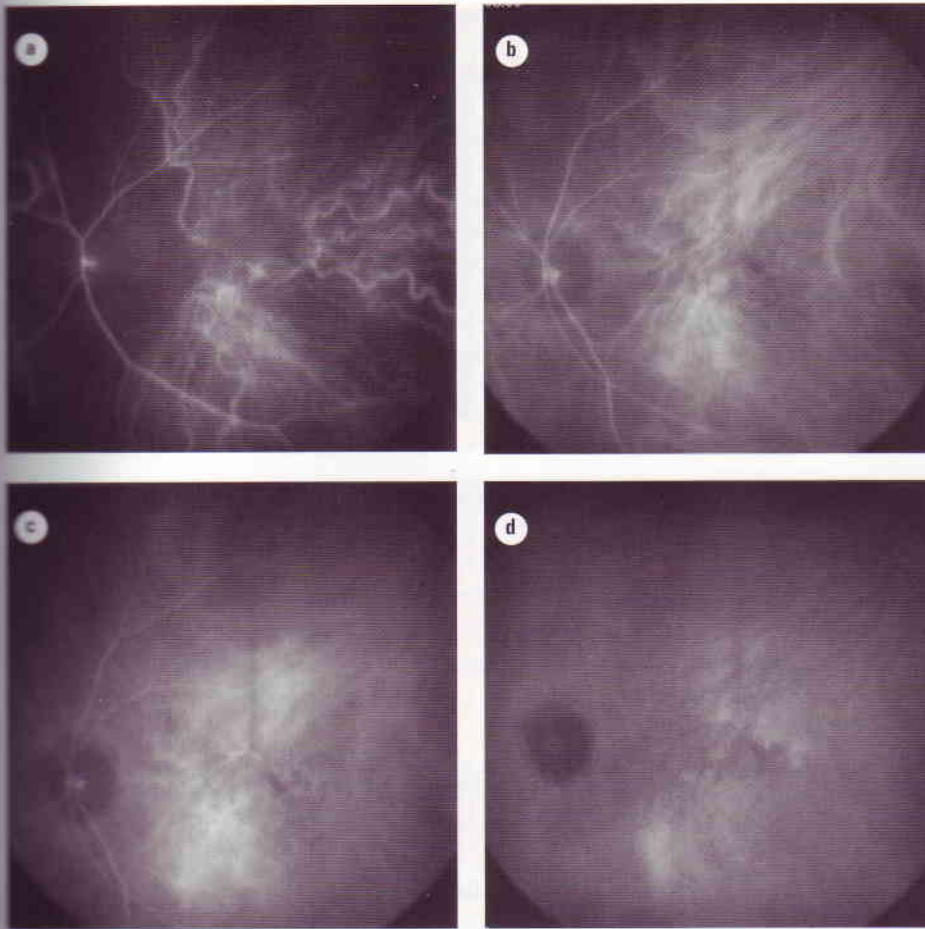


Fig. 13.36
Angiograma con indocianina verde normal (ver texto).

- Distinción del llenado arterial coroideo con llenado más destacado de las venas coroideas.
 - Las venas y las arterias retinianas son visibles.
- Fase media tardía** (3-15 minutos) (Fig. 13.36c)
 - Distinción del llenado de los vasos coroideos.
 - Hiperfluorescencia difusa como resultado de la difusión del colorante desde la coriocapilar.
 - Los vasos retinianos aún son visibles.
 - Fase tardía** (15-30 minutos) (Fig. 13.36d)
 - Hipofluorescencia de la vascularización coroidea frente a la hiperfluorescencia de fondo que resulta de la tinción del tejido extracoroideo.
 - Falta de visibilidad de la vascularización retiniana.
 - El contraste puede mantenerse en el tejido neovascular después de haber abandonado las circulaciones coroidea y retiniana.

Causas de fluorescencia anormal

- Hiperfluorescencia**
 - Defecto «en ventana» del EPR.**
 - Pérdida** de colorante de las circulaciones retiniana o coroidea, o la cabeza del nervio óptico.
 - Vasos sanguíneos anormales.**
- Hipofluorescencia**
 - Bloqueo de la fluorescencia** por pigmento, sangre o exudación.

- Obstrucción de la circulación.**
- Pérdida de tejido vascular.**
- Desprendimiento del EPR** (hiperfluorescente en la AGF).

Fotocoagulación con láser

LASER es un acrónimo de *Light Amplification by Stimulated Emission of Radiation*. La fotocoagulación retiniana con láser es esencialmente una forma destructiva de tratamiento que depende de la absorción de energía luminosa por los pigmentos oculares (melanina, hemoglobina y xantófilo) y su conversión en calor. Los láseres pueden producir un haz monocromático, colimado y coherente que puede liberar gran cantidad de energía en un área pequeña. El propósito de la terapia con láser es producir una quemadura terapéutica en un área preseleccionada de la retina a la vez que se causa una lesión mínima al tejido circundante. Las principales indicaciones de la fotocoagulación con láser son las siguientes:

- Enfermedades vasculares retinianas.
- Membranas neovasculares coroideas.

- Roturas retinianas de alto riesgo y degeneraciones retinianas periféricas predisponentes.
- Algunos tumores intraoculares.

Pigmentos oculares

1. La **melanina** es el pigmento más importante y se encuentra en el EPR y la coroides. La luz absorbida por la melanina en el EPR es la principal fuente de energía en la fotocoagulación retiniana.
2. La **hemoglobina** absorbe mejor el láser de argón pero sólo es una fuente significativa de calor cuando la mayor parte de la energía del láser se concentra en un vaso sanguíneo.
3. El **xantófilo** es un pigmento amarillo de las capas retinianas internas de la mácula. Se convierte en una fuente de calor sólo cuando se aplica fotocoagulación con láser de argón azul-verde cerca de la fovea.

Longitudes de onda

Se dispone de una cantidad cada vez mayor de longitudes de onda para elegir, cada una de ellas con sus propias ventajas teóricas y sus inconvenientes. La elección de la longitud de onda óptima depende del espectro de absorción del tejido diana. Actualmente los principales láseres empleados para la fotocoagulación retiniana son:

1. De **argón**, que emite una luz coherente azul-verde de 488 a 515 nm. El haz consta de un 70% de luz azul y un 30% de luz verde, que se puede convertir en verde puro con la incorporación de un filtro. Las longitudes de onda azul-verde son bien absorbidas por los tres pigmentos. Sin embargo, la luz azul (488 nm) no es deseable cuando se trata una enfermedad macular porque es absorbida por el pigmento xantófilo. La luz verde es bien absorbida por la melanina y la hemoglobina, pero mucho menos por el pigmento xantófilo y, por lo tanto, es preferible cuando es necesario un tratamiento cerca de la fovea.
2. De **kriptón**, que emite luz amarilla aproximadamente a 577 nm y se está popularizando por su capacidad para coagular directamente las lesiones rojas.
3. De **diodo**, que emite luz infrarroja a 780-950 nm.

Aspectos prácticos

1. Sistemas de aplicación

- a. La aplicación mediante **lámpara de hendidura** usando una lente de contacto especial es el método más utilizado.
- b. La **oftalmoscopia indirecta** con una lente de condensación se emplea para tratar la retinopatía de la prematuridad y otras patologías.
- c. La fotocoagulación **intraocular** (endoláser) mediante sondas de fibra óptica se puede emplear durante la vitrectomía vía pars plana.

2. Impacto

- a. El **tamaño del punto** es de 50-500 μm . El tamaño del punto para el tratamiento macular focal es más pequeño (50-200 μm) que el necesario para la fotocoagulación

panretiniana (300-500 μm). Las diferentes lentes de contacto tienen efectos variables sobre el tamaño del punto. Por ejemplo, mientras que la lente de Goldmann no altera de forma importante el tamaño del punto, otros sistemas de lentes de contacto y panfundoscopios pueden agrandar el tamaño del punto en un 35-50%.

- b. Las **características de potencia** son 0-3 W (0 a 3.000 mW). Los fondos de ojo muy pigmentados precisan menos energía que los fondos de ojo hipopigmentados para obtener impactos equivalentes.
- c. El **tiempo de exposición** varía habitualmente entre 0,01 y 5 segundos, aunque la fotocoagulación con láser de diodo (termoterapia) de determinados tumores intraoculares necesita tiempos de exposición mucho más prolongados.

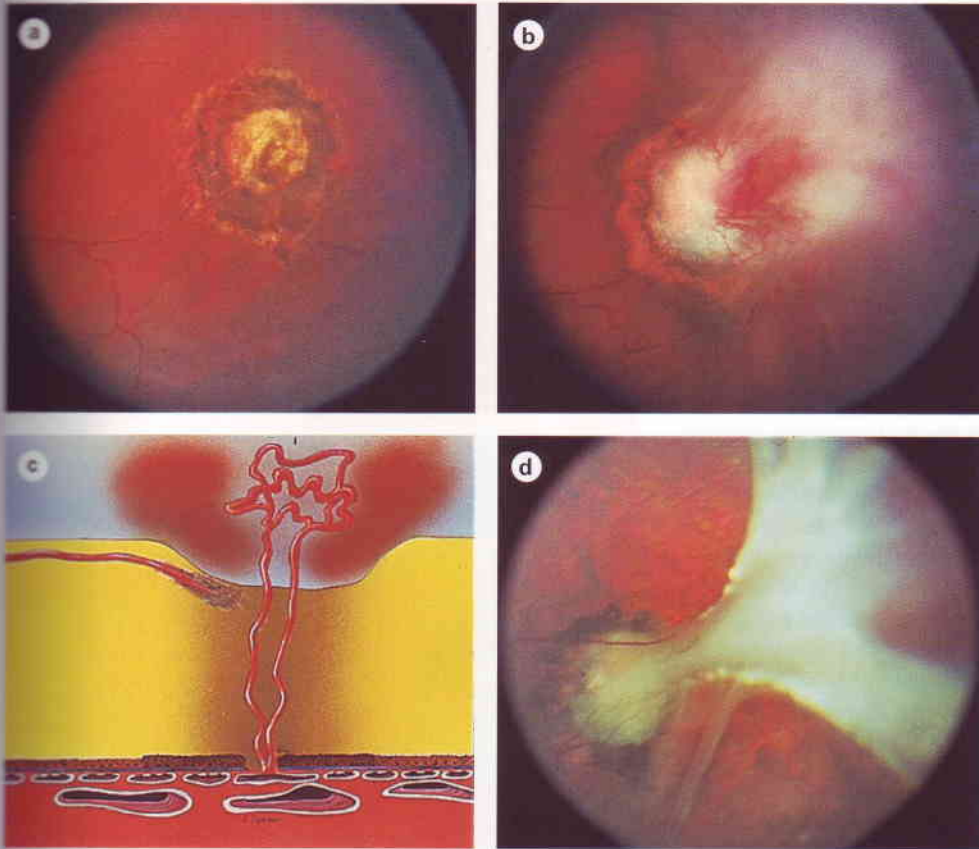
NB: Cuando el tamaño de la mancha es reducido, la potencia se mantiene constante pero se extiende sobre una zona más pequeña. Por lo tanto, el nivel de energía por unidad de superficie aumenta. Por ello, cuando se cambia a un tamaño de mancha más pequeño hay que disminuir la potencia.

Complicaciones

1. La **lesión de la fovea** se puede producir como resultado de los siguientes mecanismos:
 - a. **Impacto directo**, que suele ocurrir cuando se trata la periferia retiniana temporal con el espejo ecuatorial.

NB: La constante referencia a la fovea es esencial para evitar complicaciones graves.

- b. El **edema** puede suceder después de una fotocoagulación extensa (panretiniana). Afortunadamente suele resolverse de forma espontánea después de algunas semanas.
 - c. El **pliegue** también se asocia con la fotocoagulación panretiniana pero sus efectos sobre la agudeza visual son permanentes.
 - d. La **cicatrización «en derrame»** puede aparecer al cabo de meses del tratamiento inicial cerca de la fovea. En este cuadro la cicatriz del láser aumenta gradualmente de tamaño hasta invadir la fovea.
2. La **hemorragia coroidea** puede suceder cuando un impacto pequeño (es decir, de 50 μm) pero de energía elevada rompe la membrana de Bruch. Esto puede dar lugar a la formación de NVC (Fig. 13.37c) y la consiguiente proliferación fibrovascular retiniana secundaria (Fig. 13.37a, b y c).
 3. La **contracción del tejido fibroso** es una complicación potencialmente grave que se puede producir si la fotocoagulación se aplica demasiado cerca. Hay que tener un cuidado especial cuando se trata una neovascularización asociada con grandes áreas de tejido fibroso, porque la energía generada puede inducir contracción y el consiguiente desprendimiento de retina traccional.

**Fig. 13.37**

Neovascularización coroidea y proliferación fibrosa secundaria después de una fotocoagulación inadecuada con láser de argón (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. Los **efectos sobre la función visual** después de una fotocoagulación con láser extensa son ceguera nocturna, alteración de la percepción de los colores y de la luz brillante, y constricción de los campos visuales.
5. **Otras complicaciones**, que son raras, son quemaduras del iris, derrame coroideo y hemorragia vítrea.

2. Tardías

- Atrofia geográfica del EPR con vasos coroideos subyacentes visibles.
- DEP con o sin desprendimiento sensorial.
- Neovascularización subretiniana o del espacio bajo el EPR.
- Tejido cicatricial fibrogliol, hemorragia y exudados.

Prevalencia

La DMAE es la principal causa de pérdida visual irreversible en el mundo occidental en personas de más de 50 años de edad. La prevalencia de pérdida visual grave aumenta con la edad. En EE.UU. al menos el 10% de las personas entre los 65 y los 75 años de edad han perdido algo de visión central como resultado de DMAE. Entre los mayores de 75 años, el 30% está afectado en alguna proporción. La DMAE terminal (ceguera legal) se encuentra aproximadamente en el 1,7% de todas las personas con edades superiores a los 50 años y aproximadamente en el 18% de las que tienen más de 85 años de edad. Los dos tipos principales de DMAE son:

1. La **DMAE atrófica** (seca, no exudativa), con diferencia la más frecuente, es una enfermedad lentamente progresiva caracterizada por drusas y atrofia geográfica del EPR.
2. La **DMAE exudativa** (húmeda, neovascular), aunque mucho menos frecuente pero devastadora, se caracteriza por NVC y posible cicatrización subretiniana.

Degeneración macular asociada a la edad

Introducción

Definición

La degeneración macular asociada a la edad (DMAE) es una enfermedad de la zona macular, en general aparente clínicamente después de los 50 años de edad y que tiene características precoces y tardías:

1. Precoces

- Manchas amarillas discretas en la mácula (drusas).
- Hiperpigmentación del EPR.
- Áreas claramente delimitadas de despigmentación del EPR.

Factores de riesgo

La DMAE es mucho más prevalente entre los sujetos de raza blanca. Hay factores genéticos y ambientales que parecen modificar el riesgo de pérdida visual, aunque la importancia relativa de cada uno de ellos no está clara. El consumo de tabaco es el único factor de riesgo modificable.

Drusas

Histopatología

La pérdida de visión central en la DMAE es el resultado de cambios que ocurren en respuesta al depósito de material anormal en la membrana de Bruch. Este material anormal deriva del EPR, y se cree que su acumulación es el resultado del fracaso en la eliminación de los residuos depositados en esta región. Las drusas constan de depósitos discretos de este material anormal entre la porción interna de la membrana de Bruch y la membrana basal del EPR (Fig. 13.38). El material anormal también se puede acumular de forma difusa a lo largo de la membrana de Bruch. El engrosamiento de la parte interna de la membrana de Bruch está compuesto por una producción excesiva de material similar a la membrana basal por el EPR. Se ha elaborado la hipótesis de que el contenido lipídico de las drusas puede ser un determinante de la conducta posterior.

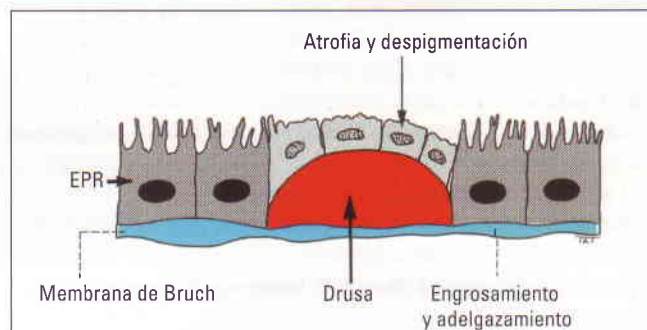


Fig. 13.38
Localización de las drusas y cambios en la membrana de Bruch.

Signos

Las drusas aparecen como excrecencias amarillentas situadas por debajo del EPR, distribuidas asimétricamente en ambos polos posteriores. Las drusas pueden variar en número, tamaño, forma, grado de elevación y extensión de los cambios asociados del EPR. En algunos pacientes las drusas pueden estar confinadas en la región de la fovea, mientras que en otros los depósitos rodean la fovea pero la respetan. Las drusas raramente son visibles de forma clínica antes de los 45 años de edad; no son infrecuentes entre los 45 y los 60 años de edad y son casi universales después. Con la edad avanzada aumentan en tamaño y número.

1. Las **drusas duras** son pequeños puntos redondos, discretos y blanco-amarillos asociados con disfunción focal del EPR que en la mayoría de los pacientes son inocuos (Fig. 13.39).



Fig. 13.39
Drusas duras.

2. Las **drusas blandas** son más grandes y tienen bordes mal definidos (Fig. 13.40). Con el tiempo pueden crecer lentamente y unirse para formar un desprendimiento «drusoide» en el EPR (Fig. 13.41a) que se demuestra mejor con AGF (Fig. 13.41b). La aparición de drusas maculares blandas coalescentes es un precursor frecuente de DMAE atrófica y exudativa. En algunos casos las drusas pueden experimentar una calcificación distrófica secundaria y adquieren un aspecto brillante (Fig. 13.42).

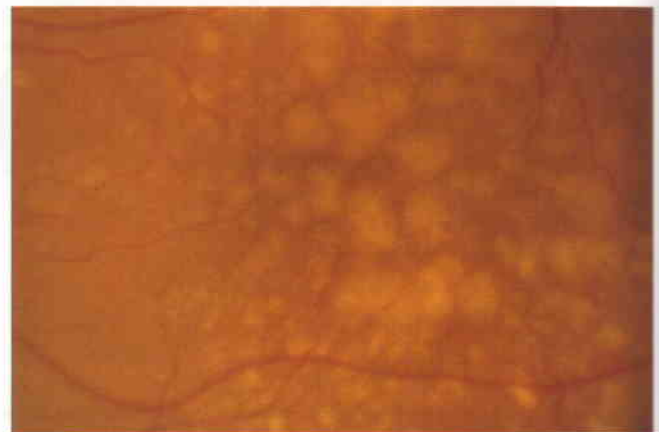


Fig. 13.40
Drusas blandas.

Angiografía con fluoresceína

Los hallazgos en la AGF dependen del estadio del EPR suprayacente y del grado de tinción de las drusas.

1. La **hiperfluorescencia** está causada por un defecto en ventana debido a atrofia del EPR suprayacente y tinción tardía. Se ha propuesto la hipótesis de que las drusas hiperfluorescentes son hidrófilas (bajo contenido en lípidos) y predisponen al desarrollo posterior de NVC.

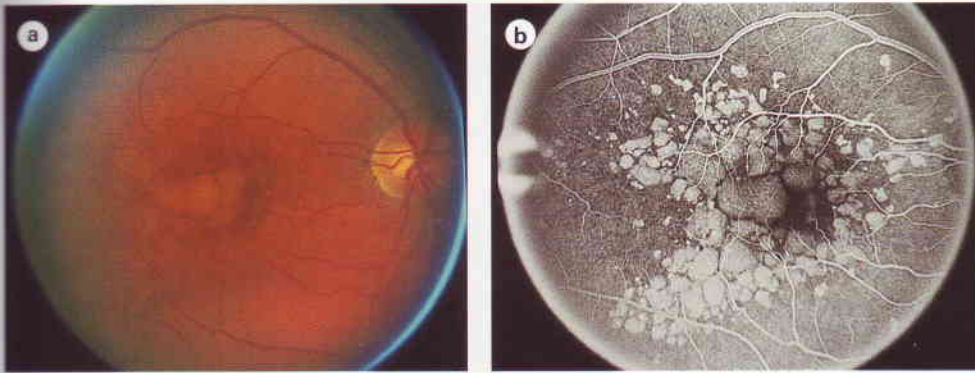


Fig. 13.41
Desprendimiento del epitelio pigmentario drusoide (ver texto).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

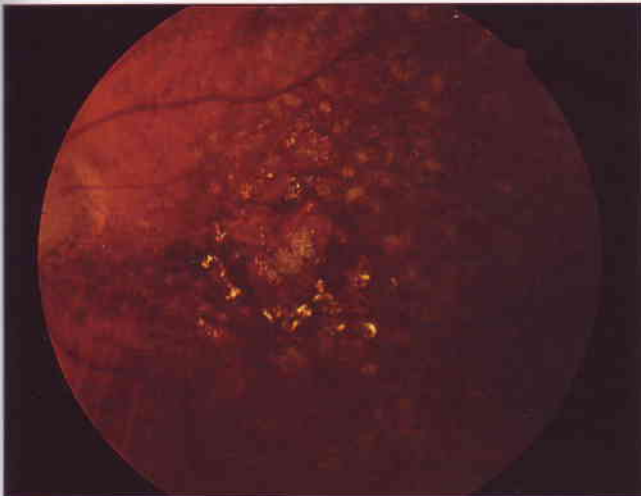


Fig. 13.42
Drusas calcificadas.

2. Las drusas **hipofluorescentes** son hidrófobas (alto contenido en lípidos) y, si son grandes y confluentes, predisponen al desarrollo posterior de desprendimiento del EPR. Una fase de llenado de la coroides prolongada puede indicar engrosamiento difuso de la membrana de Bruch.

Diagnóstico diferencial

1. Las **drusas dominantes familiares (distrofia en panal de abejas de Doyne)** son un trastorno poco frecuente en el que aparecen drusas durante la segunda o tercera décadas de la vida (ver Capítulo 15).
2. Los **exudados duros** de la retinopatía diabética pueden confundirse, en una exploración de rutina, con drusas. Sin embargo, al contrario que las drusas, se encuentran en el interior de la retina, están situadas en anillos o agrupaciones, y se asocian con cambios vasculares como microaneurismas y hemorragias (ver Capítulo 14).
3. La **glomerulonefritis membranoproliferativa de tipo 2** es una enfermedad rara caracterizada por hematuria, proteinuria e insuficiencia renal. Los pacientes afectados manifiestan lesiones similares a las drusas, amarillas difusas, simétricas y bilaterales en el polo posterior.

4. **Otras causas** de pliegues retinianos incluyen los trastornos hereditarios como el fondo de ojo *flavimaculatus*, la enfermedad de Stargardt, los pliegues retinianos benignos, la distrofia macular de Carolina del Norte y el síndrome de Alport (ver Capítulo 15). En todos estos casos las lesiones del fondo de ojo se producen a una edad mucho más precoz que las drusas.

Drusas y degeneración macular asociada a la edad

Aunque muchos pacientes con drusas conservan una visión normal durante toda la vida, un número significativo de pacientes ancianos presenta DMAE (Fig. 13.43). El papel exacto de las drusas en la patogenia de la DMAE todavía no está claro, aunque parece probable que su composición química pueda ser importante. Los signos asociados con un riesgo aumentado de pérdida visual posterior incluyen drusas blandas grandes y/o confluentes, e hiperpigmentación focal en el EPR, especialmente si el otro ojo ya ha desarrollado DMAE.

Tratamiento profiláctico

1. La **fotocoagulación con láser de argón de baja energía** reduce el número y la extensión de las drusas y puede inducir también una mejoría modesta de la función visual. Aunque los efectos secundarios son poco frecuentes, existe la sugerencia de que este tratamiento puede predisponer a NVC. Por lo tanto, el tratamiento profiláctico no está recomendado actualmente.
2. La **suplementación con antioxidantes** (vitamina C, vitamina E y betacaroteno) y cinc protege los ojos con drusas de alto riesgo de presentar DMAE.

Degeneración macular asociada a la edad atrófica

La DMAE atrófica está causada por una atrofia lentamente progresiva de los fotorreceptores, el EPR y la coriocapilar (Fig. 13.44b y d), aunque en algunos casos puede seguir al colapso de un desprendimiento del EPR (ver después).

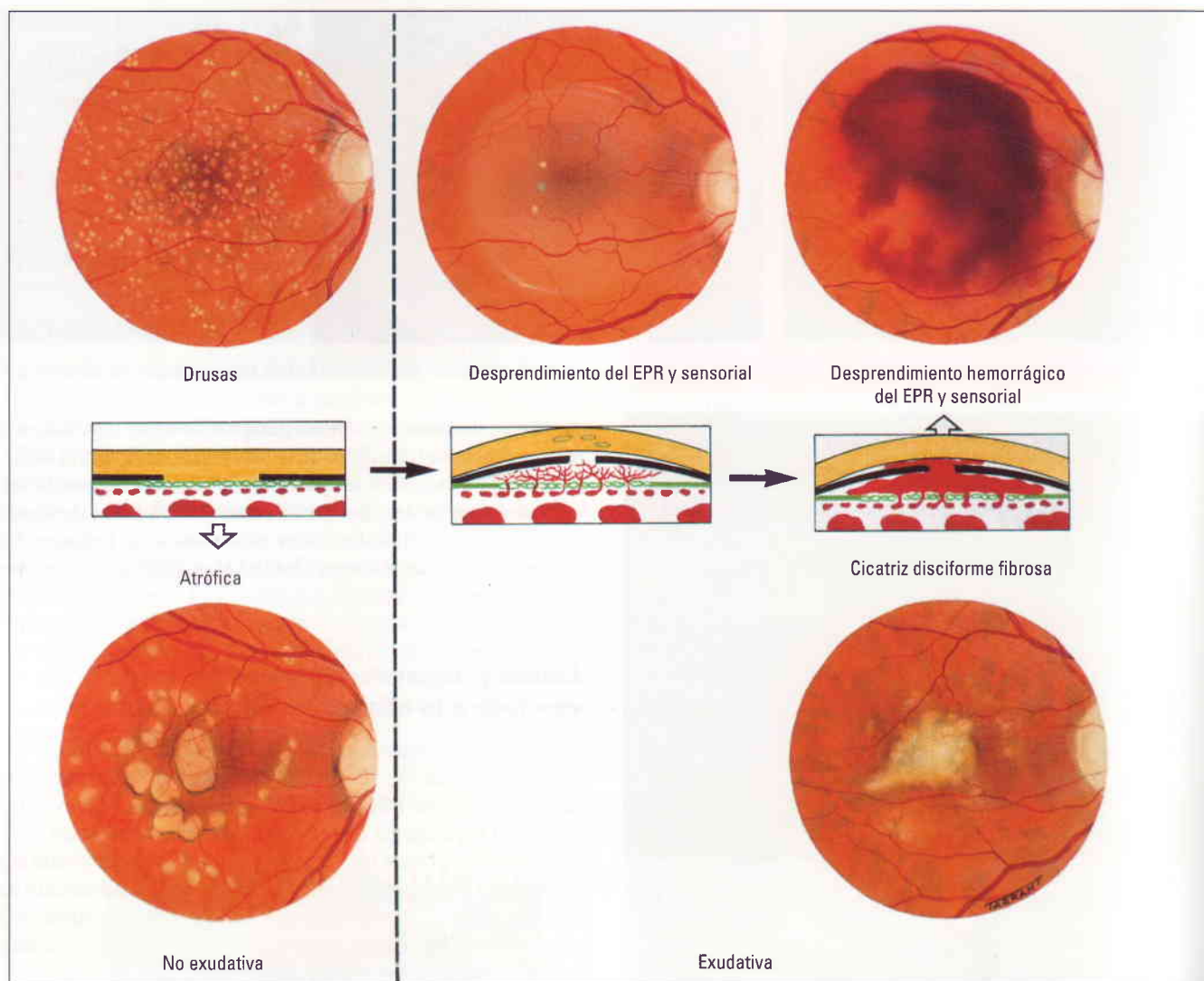


Fig. 13.43
Relación entre drusas y degeneración macular asociada a la edad (ver texto).

1. La **presentación** es con una afectación de la visión gradual durante varios meses o años. Suelen estar afectados ambos ojos, aunque generalmente de forma asimétrica.
2. **Signos** (en orden cronológico)
 - Hiperpigmentación o atrofia focal del EPR en asociación con drusas maculares (Fig. 13.45).
 - Desarrollo de áreas circulares bien circunscritas de atrofia del EPR asociadas a pérdida variable de la coriocapilar (Fig. 13.46).
 - Aumento de las áreas atróficas, dentro de las cuales los vasos coroides más grandes pueden volverse visibles y desaparecen las drusas preexistentes (atrofia geográfica) (Fig. 13.47). La agudeza visual está gravemente alterada si está afectada la fovea.
3. La **AGF** muestra hiperfluorescencia debido a enmascaramiento de la fluorescencia corioidea de base (ver Fig. 13.44c), que puede ser más extensa que la aparente clínicamente, si la coriocapilar está todavía intacta.

4. No se dispone de **tratamiento**, aunque la provisión de ayudas para visión de cerca (Fig. 13.48) puede ser útil en muchos pacientes.

Desprendimiento del epitelio pigmentario retiniano

Se cree que el DEP está causado por la reducción de la conductividad hidráulica de la membrana de Bruch engrosada, lo que impide el movimiento de líquido desde el EPR hacia la coroides.

Diagnóstico

1. La **presentación** es con metamorfopsia unilateral y afectación de la visión central.

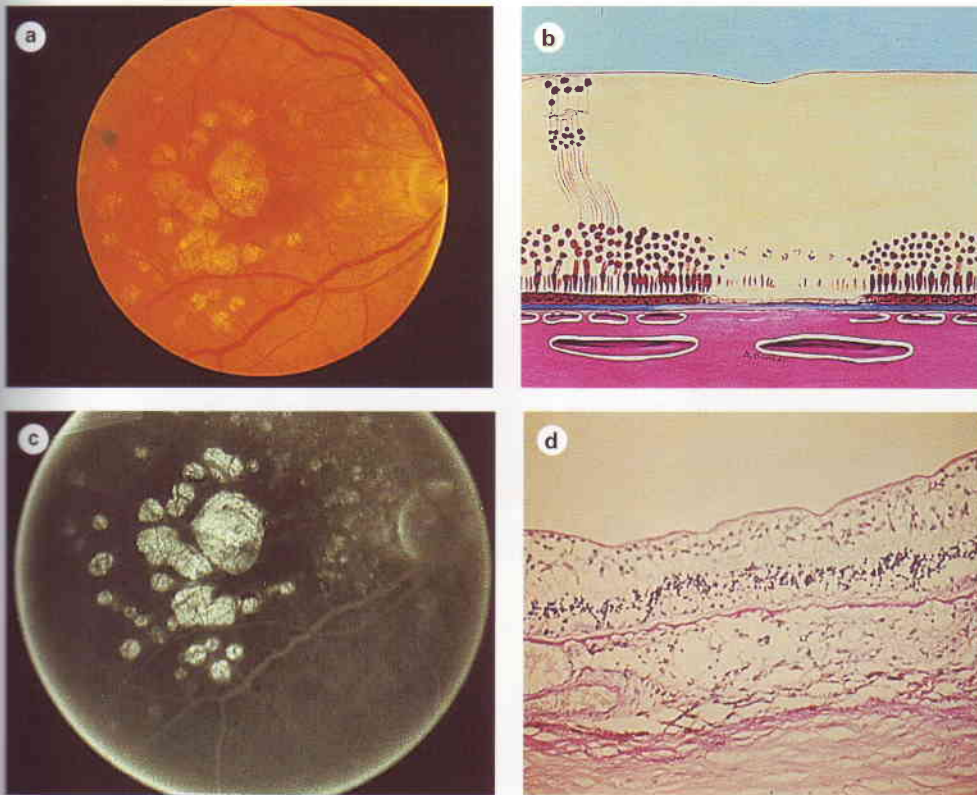


Fig. 13.44
Degeneración macular asociada a la edad atrófica (ver texto).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



Fig. 13.45
Cambios difusos en el EPR y drusas en una degeneración macular asociada a la edad atrófica.

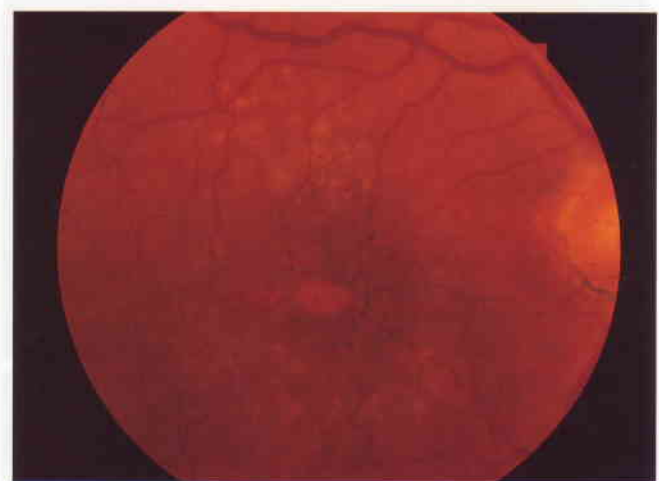


Fig. 13.46
Atrofia focal del EPR y drusas en una degeneración macular asociada a la edad atrófica.

2. Signos

- Elevación en forma de cúpula y claramente circunscrita en el polo posterior de tamaño variable (Fig. 13.49a).
- El líquido por debajo del EPR puede ser transparente o turbio.

3. AGF

- La fase venosa muestra una zona bien delimitada de hiperfluorescencia debida a almacenamiento del colorante bajo el desprendimiento (Fig. 13.49b).
- La fase tardía muestra un aumento de la hiperfluorescencia pero sin cambios en el tamaño (Fig. 13.49c).

4. La **ICV** muestra un área ovalada hipofluorescente con un anillo tenue hiperfluorescente (Fig. 13.50a y b).

NB: La fotocoagulación con láser no debe realizarse para el desprendimiento del epitelio pigmentario (DEP).

Curso

La evolución es variable y puede seguir uno de estos patrones:

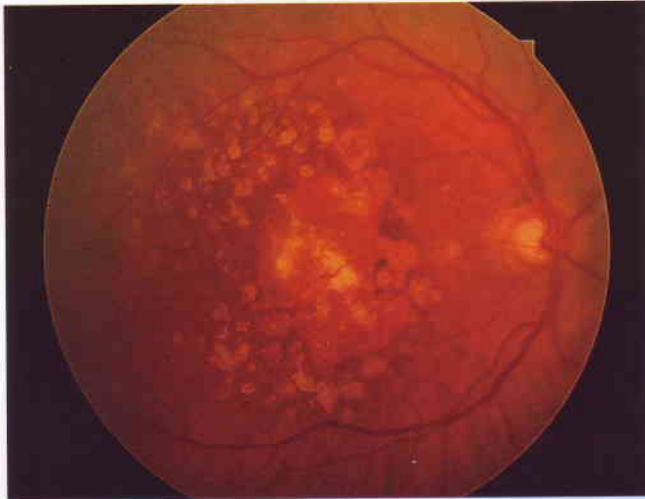


Fig. 13.47
Atrofia geográfica.



Fig. 13.48
Paciente probando una ayuda a la visión de cerca.

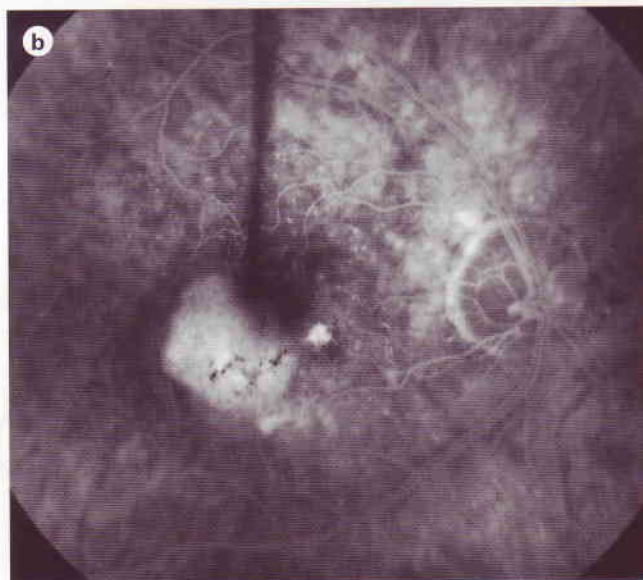
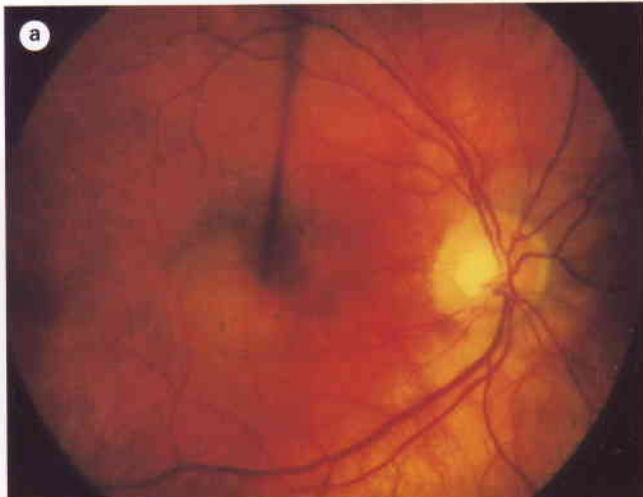
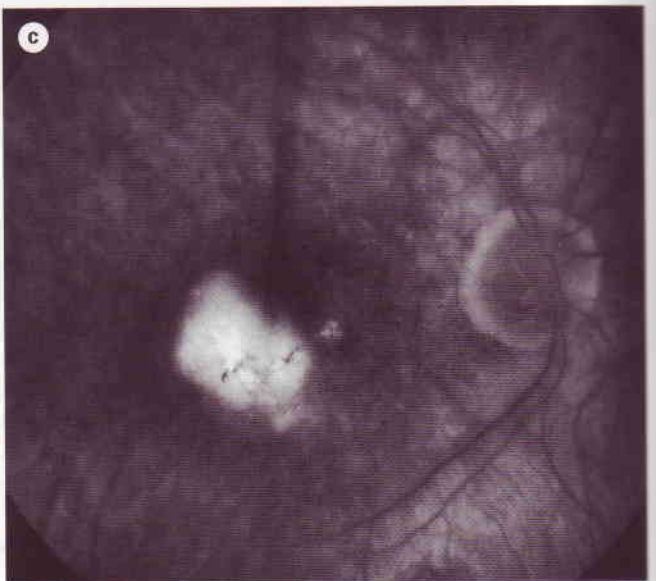


Fig. 13.49
(a) Desprendimiento del epitelio pigmentario; (b y c)
angiografía con fluoresceína (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)



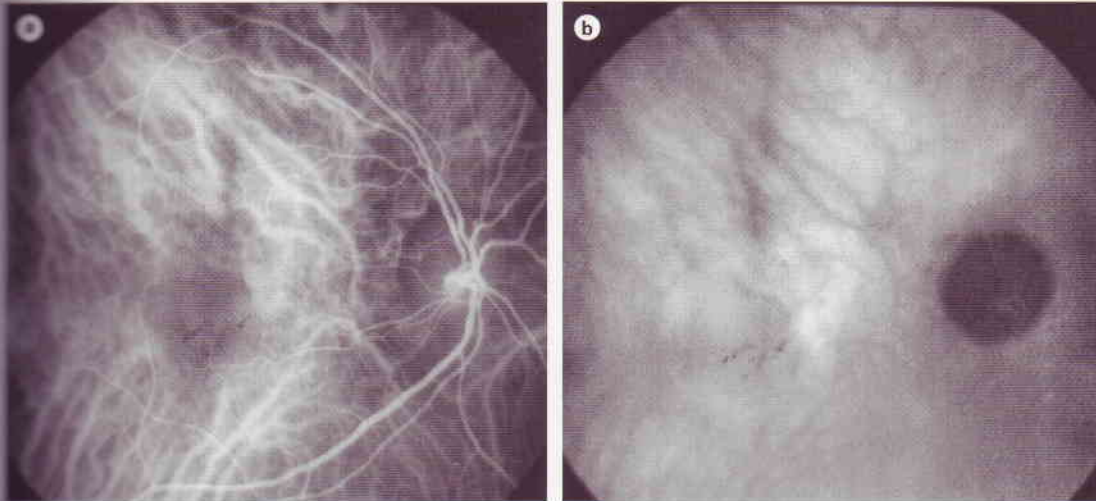


Fig. 13.50
Angiografía con indocianina verde de un desprendimiento del epitelio pigmentario (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

1. **Resolución espontánea** sin residuos, especialmente en pacientes jóvenes.
2. La **atrofia geográfica** puede desarrollarse después de la resolución espontánea en una minoría de pacientes.
3. El **desprendimiento de la retina sensorial** puede ocurrir como resultado de un fracaso de la barrera hematorretiniana externa, que permite el paso de líquido al espacio subretiniano. La adhesión entre el EPR y la retina sensorial es **relativamente débil**, por lo que el líquido subretiniano se extiende más ampliamente y está menos bien definido que en un DEP puro.
4. Puede producirse **NVC oculta**, aunque puede haber existido previamente, no detectada, desde el principio (ver después).
5. **Formación de un desgarro del EPR** (ver después).

Desgarro del epitelio pigmentario retiniano

Se puede producir un desgarro del EPR en la unión del EPR prendido y desprendido si la tensión tangencial es suficiente para romper el tejido desprendido. Los desgarros se pueden producir espontáneamente o después de la fotocoagulación con láser de una NVC en ojos con DEP.

1. La **presentación** es con empeoramiento brusco de la visión central.
2. **Signos.** Dehiscencia del EPR en forma de media luna en el extremo de un desprendimiento seroso previo con un colgajo retraído y plegado (Fig. 13.51a).
3. La **AGF** muestra hipofluorescencia sobre el colgajo debido al EPR plegado sobre sí y engrosado, con hiperfluorescencia adyacente debida a la coriocapilar expuesta (Fig. 13.51b y c).
4. El **pronóstico** de los desgarros por debajo de la fovea es malo. Los desprendimientos del EPR que evolucionan a desgarros tienen un pronóstico especialmente malo y un riesgo particular de presentar pérdida visual en el otro ojo. Una minoría de los ojos mantienen una buena agudeza visual a

pesar de los desgarros del EPR, sobre todo si la fovea está respetada.

Degeneración macular asociada a la edad exudativa

Patogenia

La DMAE exudativa está causada por NVC formada a partir de la coriocapilar que crece a través de defectos en la membrana de Bruch. La NVC puede permanecer confinada al espacio por debajo del EPR (tipo 1) o se puede extender posteriormente al espacio subretiniano (tipo 2). La NVC puede preceder o seguir al DEP, aunque es probable que estos dos sucesos no estén directamente relacionados.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con metamorfopsia y borrosidad de la visión central debida a extravasación de líquido de la NVC. En este estadio el tratamiento con láser de argón puede ser eficaz.
2. **Signos.** Muchas membranas no pueden identificarse mediante oftalmoscopia.
 - Ocasionalmente, la NVC en el espacio bajo el EPR (tipo 1) se puede detectar clínicamente como una lesión, gris-verde o rosada-amarilla, ligeramente sobreelevada (Fig. 13.52).
 - Ocasionalmente, la NVC subretiniana (tipo 2) forma un halo subretiniano o una placa pigmentada.
 - Los signos más frecuentes están causados por la extravasación de la NVC que da lugar a elevación retiniana serosa, hemorragia y exudados duros subretinianos (Fig. 13.53).

Angiografía con fluoresceína

La AGF desempeña un papel muy importante en la detección y la localización precisa de la NVC en relación con el centro de la zona avascular foveal (ZAF).

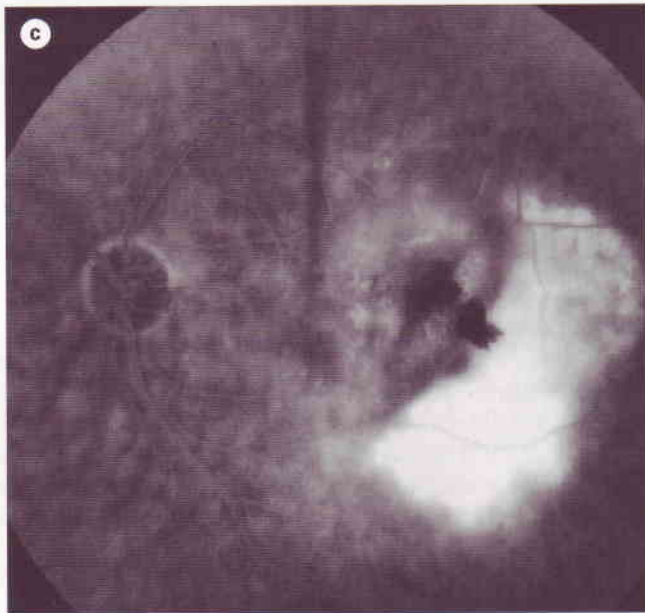
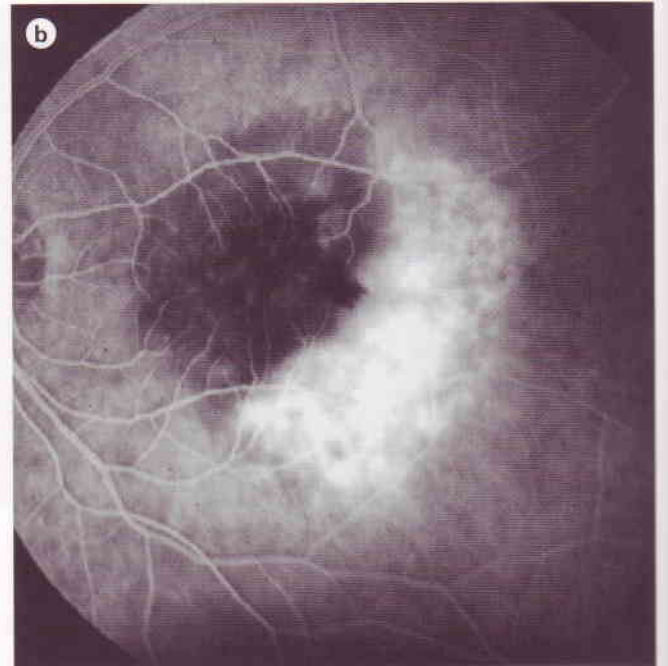
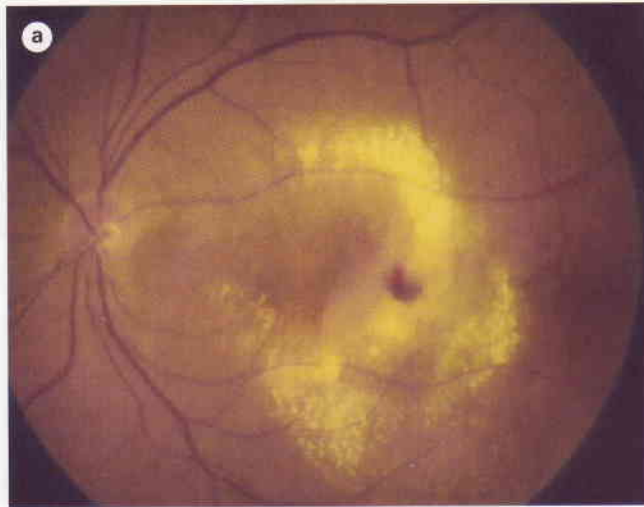


Fig. 13.51
 (a) Desgarro del epitelio pigmentario; (b y c) angiografía con fluoresceína (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

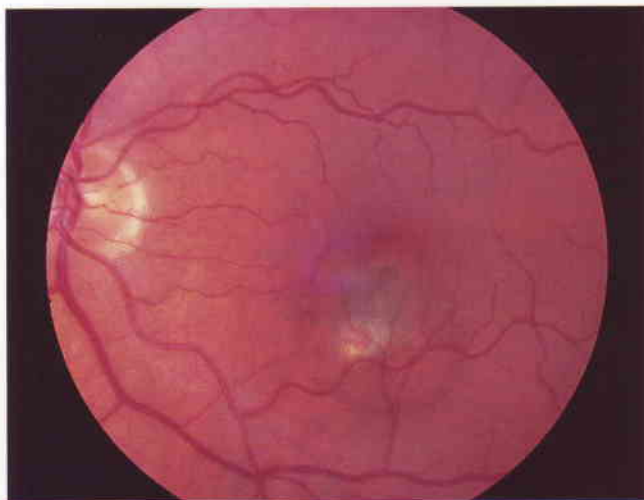


Fig. 13.52
 Neovascularización coroidea de tipo 1 por debajo de la fóvea.

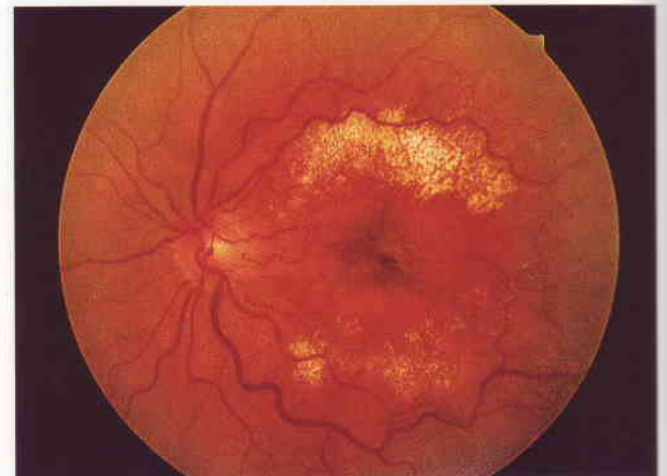


Fig. 13.53
 Exudados duros y hemorragia asociados con neovascularización coroidea.

1. La **NVC clásica** es una membrana bien definida que se llena con colorante siguiendo un patrón «en encaje» durante la fase muy precoz del tránsito del colorante (Fig. 13.54a), muestra fluorescencia intensa durante la máxima circulación del colorante (Fig. 13.54b), y se pierde en el espacio subretiniano y alrededor de la NVC en 1-2 minutos. El tejido fibroso en la NVC se tiñe con colorante y da lugar a hiperfluorescencia tardía (Fig. 13.54c). La NVC clásica se clasifica según su relación con el centro de la ZAF de la siguiente forma:

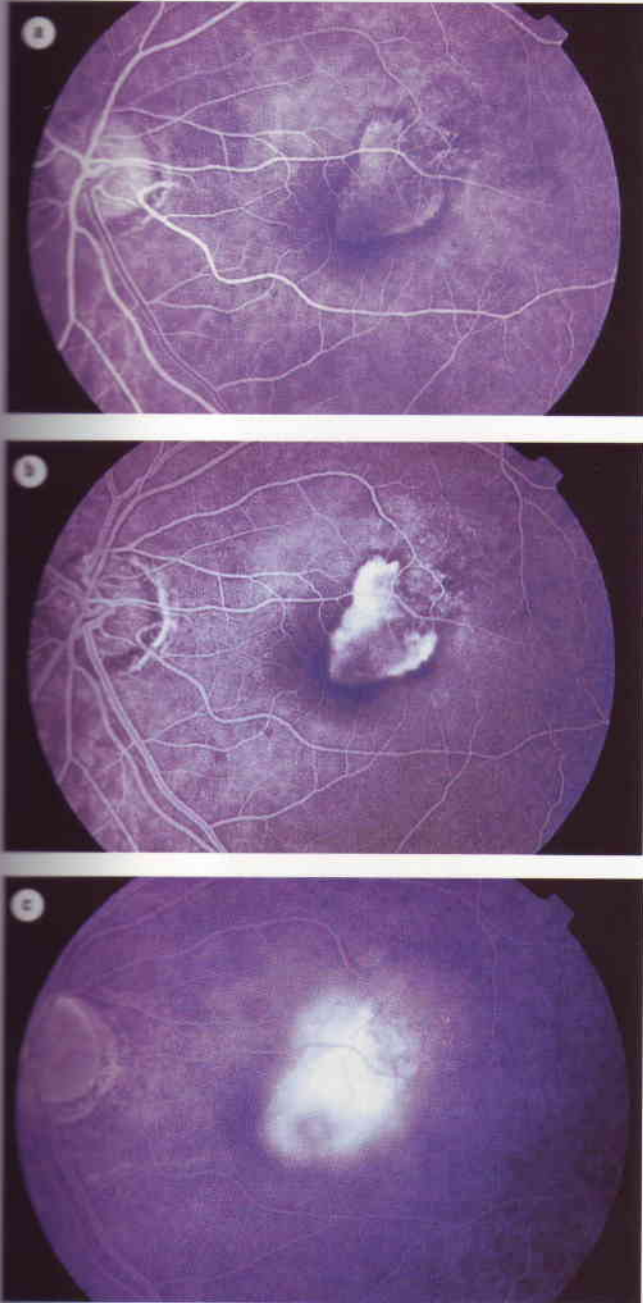


Fig. 13.54
Angiografía con fluoresceína de una neovascularización coroidea clásica (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

- a. **Extrafoveal**, en la que la NVC está a más de 200 μm del centro de la ZAF.
 - b. **Subfoveal**, en la que el centro de la ZAF está afectado por extensión desde una zona extrafoveal o por haberse originado directamente bajo el centro de la fovea. Aproximadamente el 70% de la NVC se extiende bajo la fovea en 1 año. El pronóstico visual es muy malo.
 - c. **Yuxtafoveal**, en la que la NVC está a menos de 200 μm del centro de la ZAF pero no la afecta.
2. La **NVC oculta** es una membrana mal definida que tiene signos menos precisos en los cuadros precoces pero produce extravasación tardía.
 3. El **DEP fibrovascular** es una combinación de NVC y DEP. La fluorescencia de la NVC es más brillante (punto caliente) que el desprendimiento (Fig. 13.55a-c). En otros casos, la NVC puede quedar oscurecida por sangre (ver Fig. 13.57b) o líquido turbio.

Angiografía con indocianina verde

La ICV puede ser superior a la AGF convencional en determinadas circunstancias. Las longitudes de onda más largas, cerca del infrarrojo, pueden penetrar el EPR y la coroides, y se absorben menos por parte de la hemoglobina. Estas propiedades permiten una mayor transmisión de la fluorescencia de la ICV que de la fluoresceína y son especialmente valiosas en los siguientes casos:

- NVC oculta o mal definida.
- Distinguir la porción serosa de la vascularizada en un DEP fibrovascular (Fig. 13.56).
- NVC asociada con la superposición de hemorragia, pigmento o exudación. Por ejemplo, la Figura 13.57a muestra una hemorragia temporal a la papila y una cicatriz macular atrófica. La AGF (Fig. 13.57b) muestra hipofluorescencia que corresponde a la hemorragia, pero no extravasación focal sugestiva de NVC. Sin embargo, la ICV muestra un «punto caliente» debido a NVC por debajo de la hemorragia superotemporal a la papila (Fig. 13.57c).
- NVC recurrente adyacente a una cicatriz antigua de fotocoagulación.

Curso

La evolución de una NVC no tratada suele ser inexorable y el pronóstico es muy malo. Puede presentar las complicaciones siguientes:

1. **DEP hemorrágico** como consecuencia de la rotura de vasos sanguíneos dentro de la NVC. Inicialmente la sangre está confinada en el espacio bajo el EPR y aparece como una sobre-elevación oscura (Fig. 13.58). La hemorragia puede abrirse paso hasta el espacio subretiniano y adopta un límite más difuso y un color rojo más tenue que puede rodear o estar adyacente al DEP (Fig. 13.59).
2. Raramente puede aparecer **hemorragia vítrea** cuando la sangre bajo un desprendimiento hemorrágico de la retina sensorial penetra hacia la cavidad vítrea (Fig. 13.60).

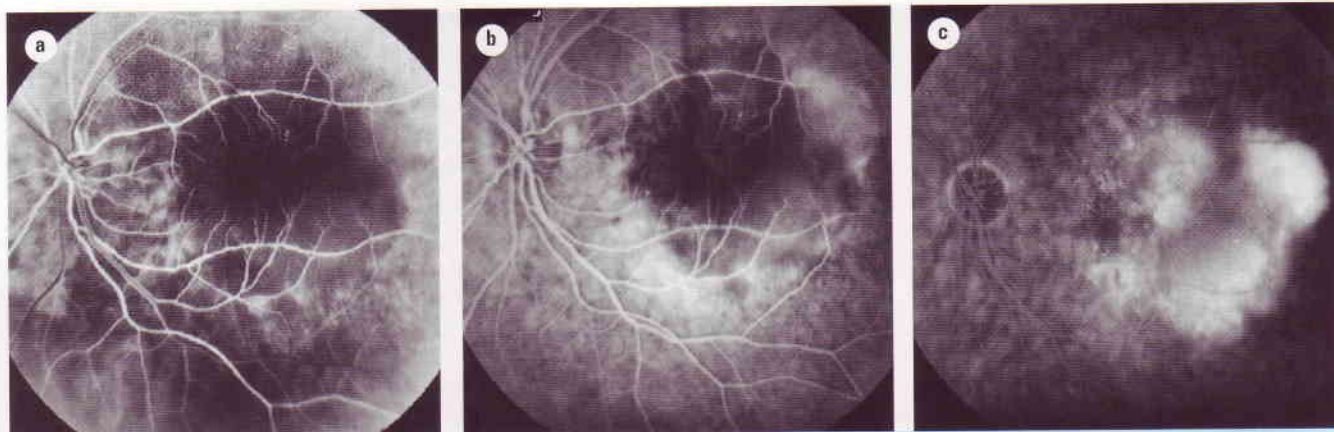


Fig. 13.55

Angiografía con fluoresceína de un desprendimiento fibrovascular del epitelio pigmentario. La hiperfluorescencia focal superotemporal a la fovea corresponde a una neovascularización coroidea yuxtafoveal; una zona más grande de hiperfluorescencia lateral a la fovea corresponde a un desprendimiento del epitelio pigmentario. (Cortesía de S. Milewski.)

3. La **cicatrización subretiniana (disciforme)** sigue a un episodio hemorrágico en el que existe una organización gradual de la sangre y el posterior crecimiento interior de nuevos

vasos a partir de la coroides (Fig. 13.61). A veces una cicatriz fibrosa disciforme en la fovea causa una pérdida permanente de visión central (Fig. 13.62).

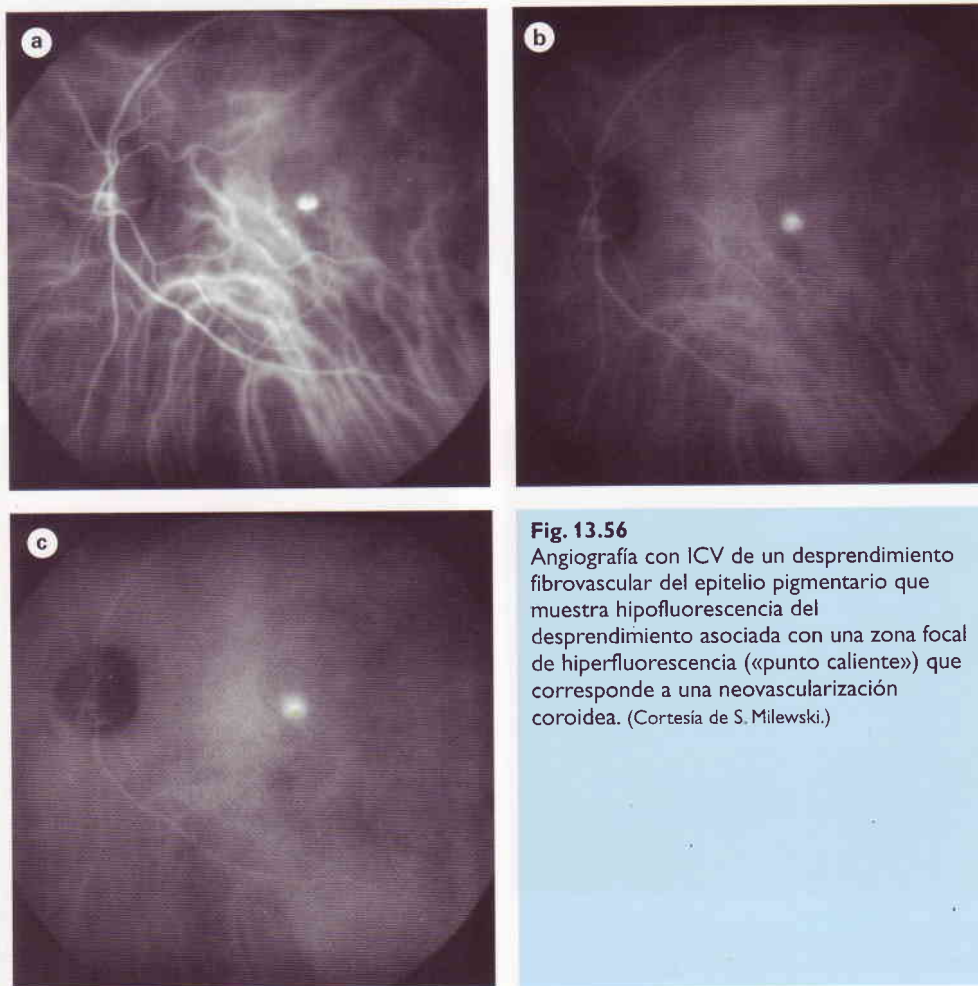
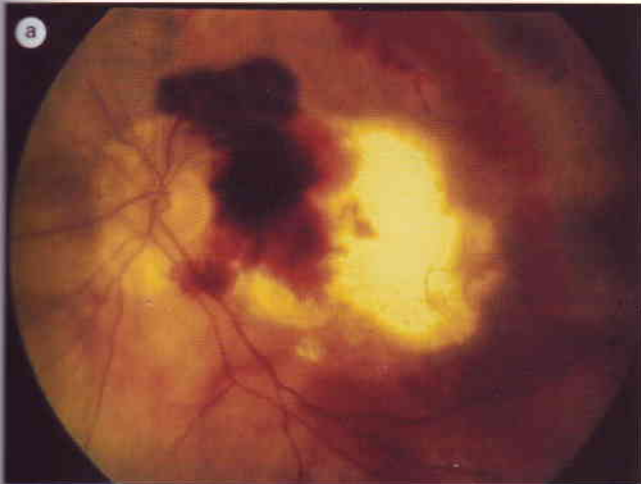
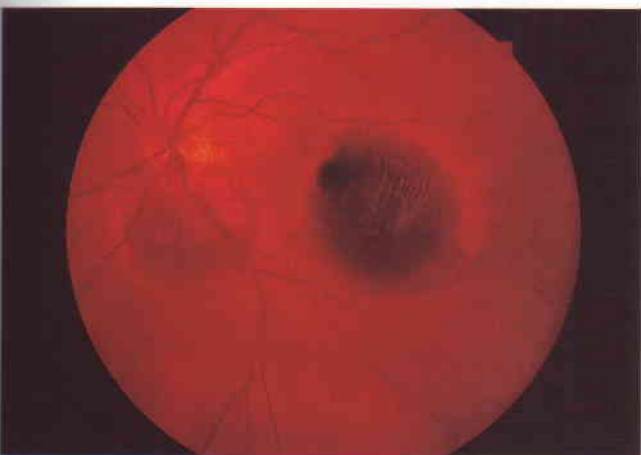
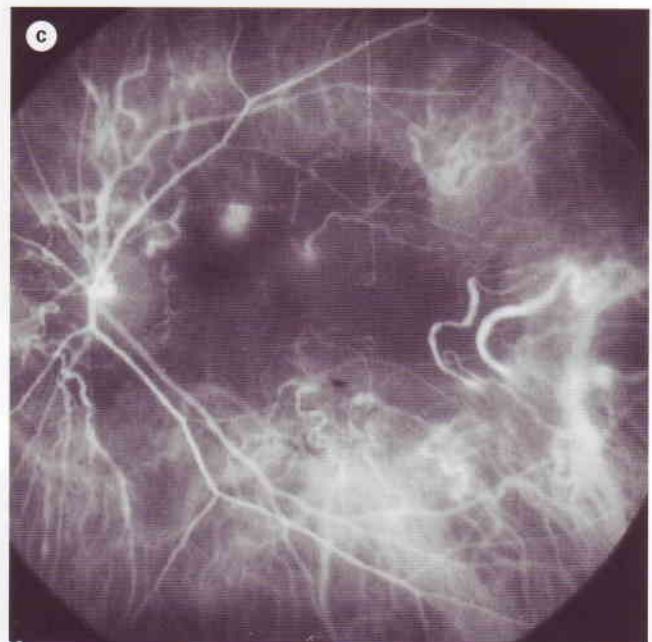
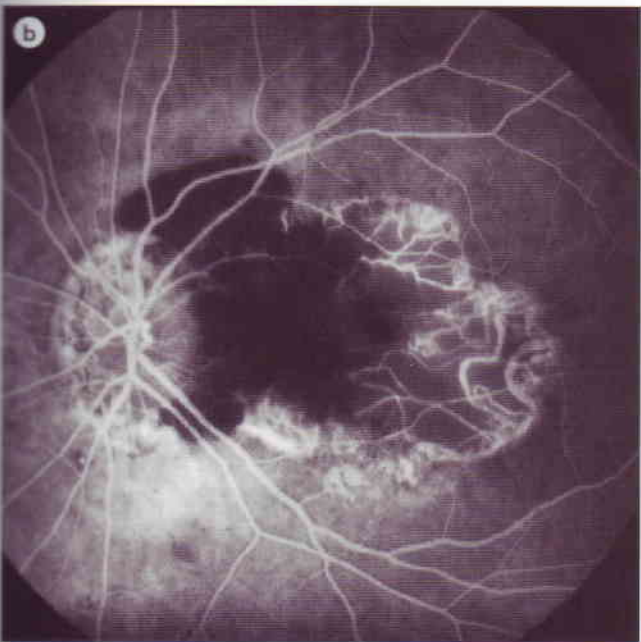


Fig. 13.56

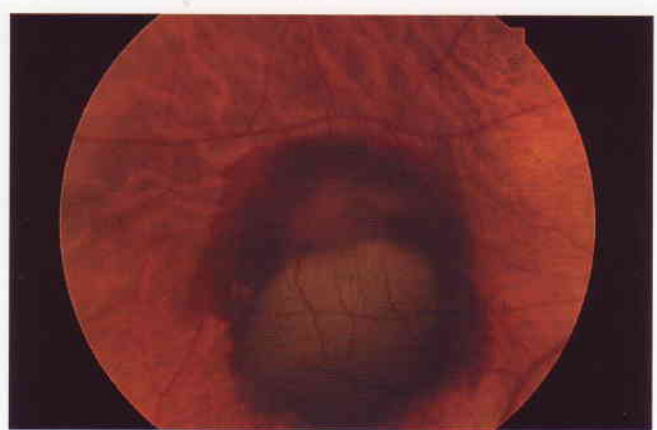
Angiografía con ICV de un desprendimiento fibrovascular del epitelio pigmentario que muestra hipofluorescencia del desprendimiento asociada con una zona focal de hiperfluorescencia («punto caliente») que corresponde a una neovascularización coroidea. (Cortesía de S. Milewski.)

**Fig. 13.57**

(a) Hemorragia y atrofia en la degeneración macular asociada a la edad; (b) la angiografía con fluoresceína muestra hipofluorescencia que corresponde a la hemorragia; (c) la angiografía con ICV muestra un «punto caliente» asociado con neovascularización coroidea superotemporal a la papila. (Cortesía de S. Milewski.)

**Fig. 13.58**

Desprendimiento hemorrágico del epitelio pigmentario en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

**Fig. 13.59**

Desprendimiento hemorrágico del epitelio pigmentario con una hemorragia subretiniana adyacente en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

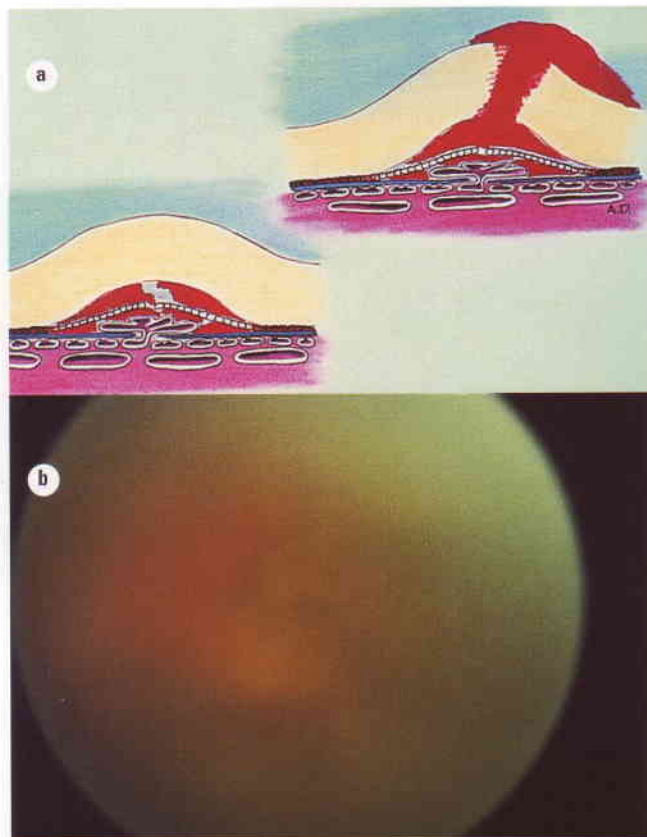


Fig. 13.60
Hemorragia vítrea en una degeneración macular asociada a la edad exudativa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

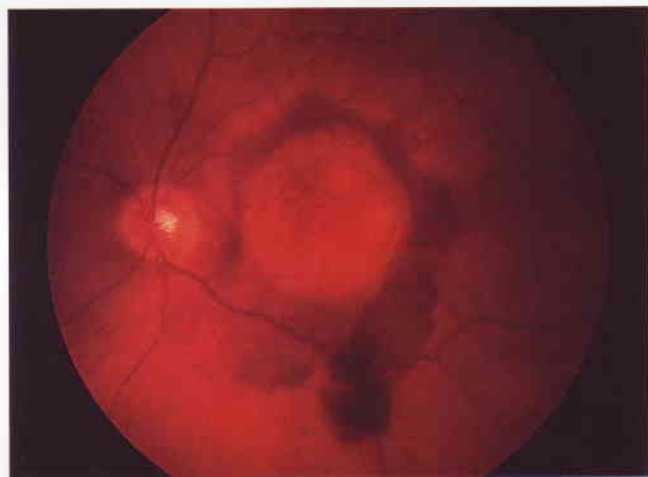


Fig. 13.61
Cicatrización subretiniana rodeada por una hemorragia en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

4. Puede producirse **exudación masiva**, intra y subretiniana, en algunos ojos con cicatrices disciformes como resultado de la extravasación crónica a partir de la NVC (Fig. 13.63). Si es grave, el líquido subretiniano puede difundir más allá de la mácula de forma que no sólo se pierde la visión central sino también la periférica (Fig. 13.64).

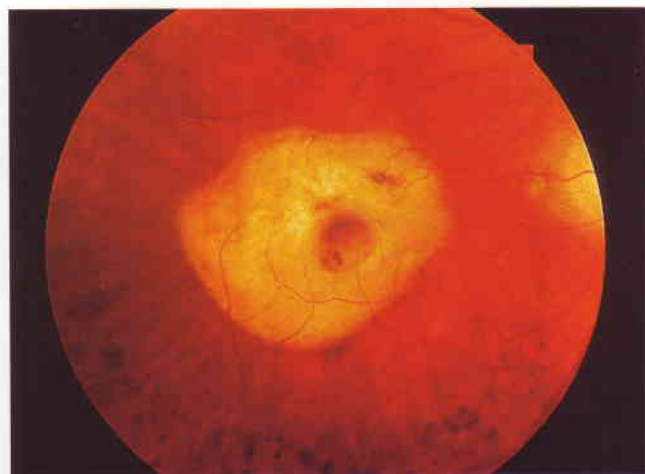


Fig. 13.62
Cicatriz disciforme fibrosa en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

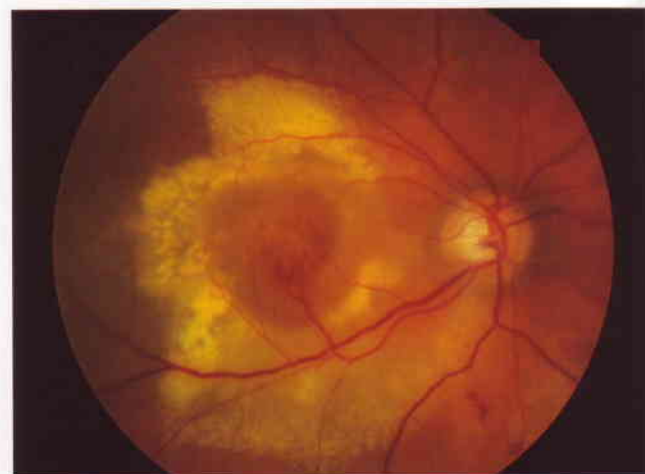


Fig. 13.63
Exudación subretiniana masiva en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

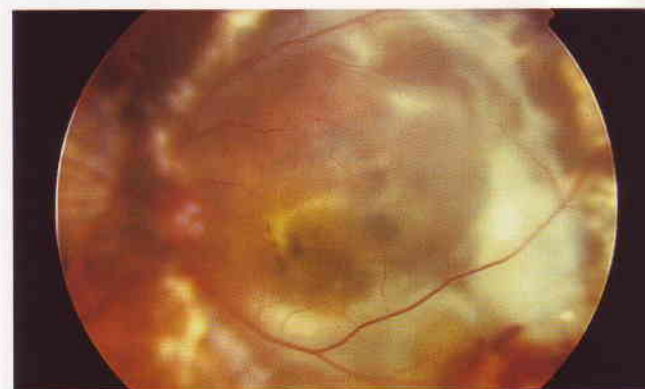


Fig. 13.64
Desprendimiento de retina exudativo en una degeneración macular asociada a la edad exudativa.

Fotocoagulación con láser de argón

El tratamiento de la NVC reduce el riesgo de pérdida visual grave en casos seleccionados. El objetivo es destruir la NVC, a la vez que evitar la lesión de la foveola. Es más probable que la lesión sea tratable si se detecta precozmente, por lo que en los pacientes de riesgo es esencial la identificación rápida con el empleo diario de la rejilla de Amsler.

1. **Indicaciones.** NVC extrafoveal o juxtafoveal con bordes bien definidos (es decir, membranas clásicas) (Fig. 13.65).

2. Contraindicaciones

- NVC mal definida,** porque la membrana está oculta o porque está oscurecida por sangre y/o desprendimiento del EPR seroso. En estos casos, el tratamiento, si se intenta, suele ser incompleto ya que la extensión de la NVC no se puede determinar de forma exacta.
- La mala agudeza visual** (de 6/36 o menos) suele ser una contraindicación porque es probable que la NVC sea subfoveal. De hecho, sólo alrededor del 10% de los ojos pueden tratarse adecuadamente en la primera presentación.

3. Técnica

- Se determina la agudeza visual de cerca y de lejos.
- Se documenta el área de escotoma o de distorsión visual en una rejilla de Amsler.
- Hay que disponer de una AGF de buena calidad, no más de 72 horas antes (ver Fig. 13.65).
- Se proyectan esquemas seleccionados de la AGF en una pantalla de forma que la NVC pueda localizarse con pre-

cisión en relación con los puntos de referencia retinianos visibles.

- Se trata el perímetro de la lesión con impactos solapados de 200 μm (0,2-0,5 segundos) y después se cubre toda la zona con impactos de alta energía. El tratamiento debe extenderse más allá de los márgenes de la membrana y producir una quemadura intensa blanca confluyente.
- Se obtiene una fotografía del fondo de ojo tras el tratamiento para documentar su extensión.

4. El **seguimiento** debe ser meticuloso, de forma que se detecte precozmente la existencia de NVC persistente o recurrente.

- El seguimiento inicial se lleva a cabo después de 1-2 semanas con una AGF para garantizar la adecuación del tratamiento (Fig. 13.66).
- El retratamiento está indicado si existe una persistencia o recurrencia reales de la NVC a más de 200 μm del centro de la fovea.
- Pueden aparecer recidivas varios años después de un tratamiento inicial efectivo, por lo que es importante que el paciente siga autocontrolando su evolución con el empleo regular de la rejilla de Amsler. Si se detecta cualquier distorsión o escotoma recientes, hay que realizar una exploración inmediata.

5. Los **resultados** suelen ser decepcionantes por los siguientes motivos:

- Empleando la AGF como guía, sólo una pequeña proporción de los ojos son candidatos al tratamiento.
- Incluso después del tratamiento de los ojos candidatos, la tasa de recurrencia es superior al 50% —la mayoría de las lesiones recurrentes están bajo la fovea—.

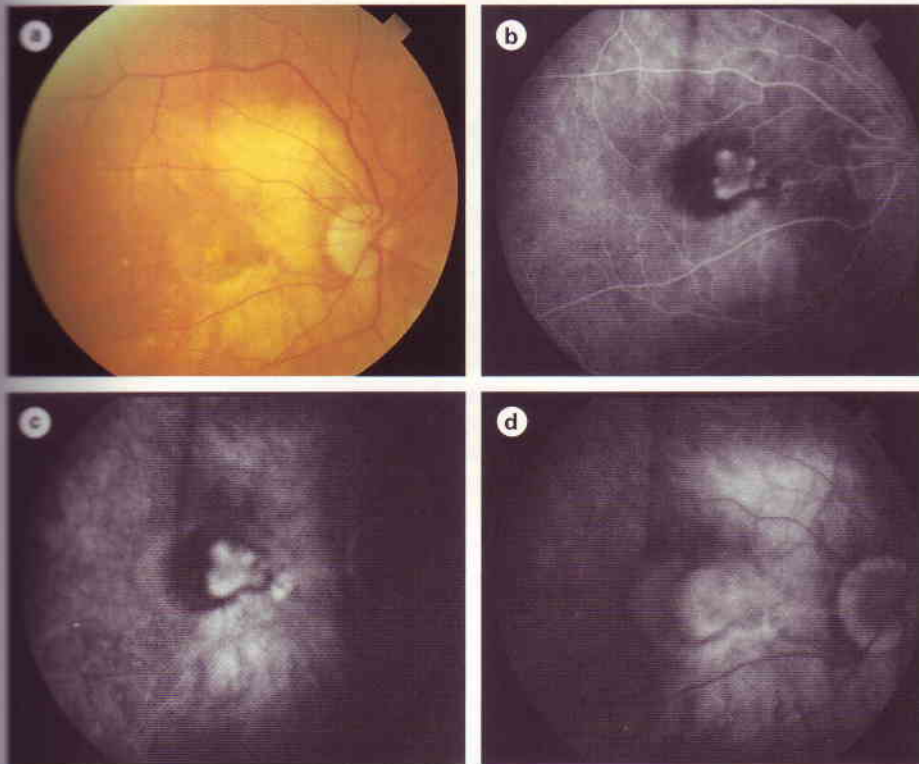


Fig. 13.65

(a) Degeneración macular asociada a la edad exudativa; (b y c) la angiografía con fluoresceína muestra una neovascularización coroidea juxtafoveal clásica.

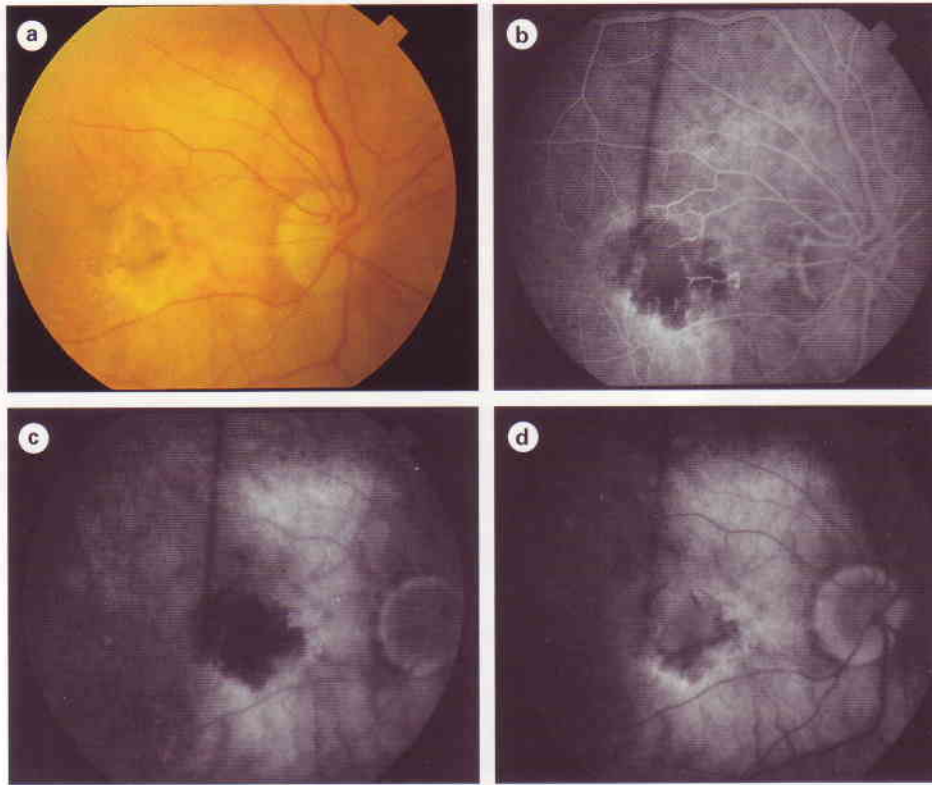


Fig. 13.66

(a) El mismo ojo 2 semanas después de la fotocoagulación con láser; (b-d) la angiografía con fluoresceína muestra un tratamiento efectivo (la tinción leve alrededor del margen de la zona tratada es normal).

Terapia fotodinámica

1. Principios. Se inyecta verteporfina, un fotosensibilizador o compuesto de luz activada, por vía endovenosa. Se activa focalmente mediante iluminación con luz procedente de una fuente láser de diodo con una longitud de onda (689 nm) que corresponde a un máximo de absorción del compuesto. La principal ventaja de la terapia fotodinámica es la capacidad para tratar selectivamente el tejido, atribuible a la localización preferente del fotosensibilizador respecto a la NVC y a la irradiación confinada al tejido diana. La NVC es irradiada con valores lumínicos mucho más bajos que los necesarios para la destrucción térmica de la laserterapia con argón, lo que favorece el tratamiento de la NVC subfoveal.

2. Indicaciones

- Las indicaciones *definidas* son la NVC subfoveal/yuxtafoveal, predominantemente clásica, no superior a 5.400 μm en ojos con una agudeza visual de 6/60 o mejor.
- Las indicaciones *posibles* son lesiones superiores a 5.400 μm de NVC yuxtapapilar con extensión subfoveal y NVC de otras causas.

3. Las contraindicaciones son una NVC clásica inferior al 50% y una NVC oculta pura, aunque esto puede cambiar en estudios futuros.

4. Técnica

- Infusión endovenosa de verteporfina (6 mg/kg de peso corporal) durante 10 minutos.
- Cinco minutos después se aplica láser de diodo a la NVC durante 83 segundos.

- Se aplica retratamiento a las zonas de extravasación persistente o nueva a intervalos de 3 meses y hasta la obliteración de toda la NVC.

5. Los resultados en la NVC predominantemente clásica son prometedores, con estabilidad o mejoría de la agudeza visual en el 60% de los casos a los 24 meses.

Terapias experimentales

1. Cirugía

- La *cirugía submacular* supone la extirpación quirúrgica de sangre submacular, la NVC o ambas. Las indicaciones exactas y los beneficios de este tipo de cirugía son desconocidos actualmente. Los resultados preliminares sugieren una elevada tasa de recidiva, y el procedimiento comporta un riesgo importante de complicaciones que dan lugar a pérdida visual y requieren nuevas intervenciones quirúrgicas posteriores.
- La *translocación macular* pretende mover quirúrgicamente la fóvea lejos de la NVC. El procedimiento supone realizar un pliegue corioescleral, vitrectomía e infusión subretiniana de suero salino equilibrado para inducir un desprendimiento de retina temporal. Se lleva a cabo el intercambio líquido-aire seguido de la posición erguida postoperatoria. Si está indicado, la NVC se puede fotocoagular sin el riesgo de lesión de la fóvea. El éxito depende de la transposición efectiva de la fóvea lejos del complejo alterado de la NVC y del grado de función preoperatoria de la fóvea. Las indicaciones de

esta modalidad de tratamiento todavía están evolucionando.

- c. El **desplazamiento neumático de la hemorragia submacular** supone la inyección de gas dentro de la cavidad vítrea con el fin de desplazar la sangre de la fovea. Este procedimiento se puede realizar también con un agente fibrinolítico denominado activador del plasminógeno tisular (tPA).

2. La **termoterapia transpupilar** con láser de diodo (810 nm) se puede emplear para la NVC predominantemente oculta. Se ha especulado que esto afecta a la vascularización coroidea más profunda, a la vez que respeta la retina sensorial. Actualmente no existen datos que apoyen esta hipótesis.

Agujero macular asociado a la edad

La formación de un agujero macular asociado a la edad (idiopático) afecta típicamente a mujeres ancianas y está causado por una tracción vitreoretiniana tangencial progresiva en la fovea. La presentación es con afectación grave de la visión central, que suele percibirse cuando el otro ojo está cerrado. En otros casos un agujero macular se hace aparente primero cuando la visión en el otro ojo queda afectada debido a la formación de un agujero u otra patología. A veces el diagnóstico se hace por casualidad. El riesgo de afectación del otro ojo a los 5 años es aproximadamente del 15%.

Clasificación en estadios (Fig. 13.67)

1. En el **estadio 1a** (inminente) el agujero macular raras veces se ve clínicamente y suele detectarse por primera vez en un paciente con un agujero macular de espesor completo (AMEC) en el ojo opuesto. Se caracteriza por un punto foveolar amarillo (Fig. 13.68), que corresponde a un quiste dentro

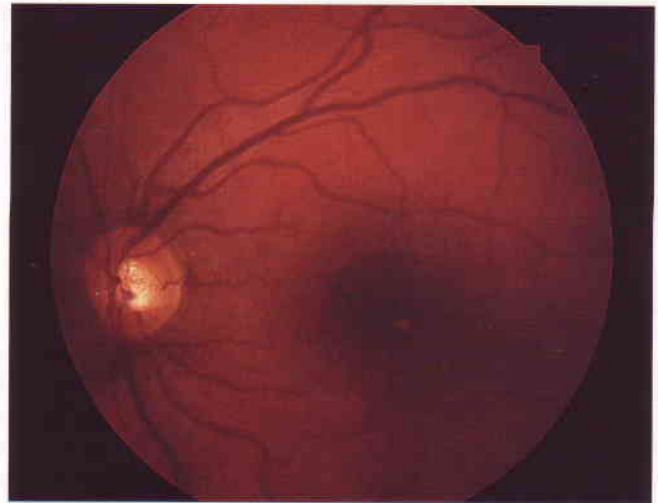


Fig. 13.68
Agujero macular en estadio 1a.

de la fovea que se puede confirmar en la tomografía de coherencia óptica (OCT) (ver Fig. 13.72).

2. En el **estadio 1b** (oculto) el agujero macular se debe al desplazamiento centrífugo de la retina foveolar y el pigmento xantófilo. Se caracteriza por un anillo amarillo con una interfase que hace de puente del córtex vítreo. Estos hallazgos pueden asociarse con una disminución leve reciente de la agudeza visual o metamorfopsia. Aproximadamente el 50% de los agujeros en estadio 1 se resuelven después de la separación vitreofoveolar espontánea.
3. El **estadio 2** (AMEC precoz) se caracteriza por un defecto retiniano excéntrico, ovalado, en forma de media luna o herradura, de menos de 400 μm de diámetro con o sin una opacidad prefoveal suprayacente (seudoopérculo) (ver Fig. 13.73). Los opérculos verdaderos son raros y el pseudoopérculo se forma por la contracción del vítreo cortical prefoveal. La progresión del estadio 1 al estadio 2 tarda entre 1 semana y varios meses.

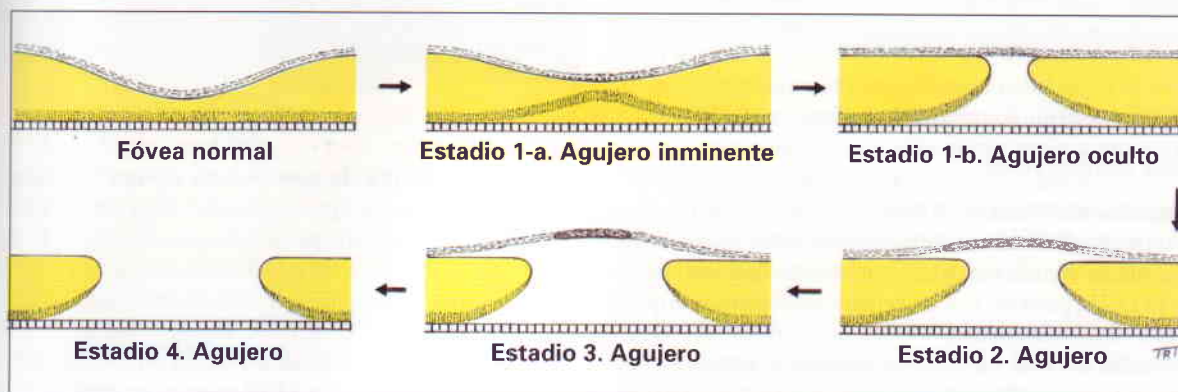


Fig. 13.67
Estadios del agujero macular asociado a la edad (ver texto).

- El **estadio 3** (AMEC establecido) se caracteriza por un defecto retiniano redondo de más de 400 μm de diámetro con una cara del vítreo posterior adosada, con o sin un pseudoopérculo suprayacente (ver Fig. 13.74).
- El **estadio 4** se caracteriza por aumento del defecto redondo, que ahora está rodeado por un rodete de líquido subretiniano (ver Fig. 13.75) y muestra pequeños depósitos amarillentos en la base del cráter (Fig. 13.69). El vítreo posterior está completamente desprendido, lo que a menudo se evidencia por la presencia de un anillo de Weiss (ver Fig. 12.20). La agudeza visual está disminuida principalmente debido a la ausencia de fotorreceptores dentro del defecto central, con el resultado de un escotoma central absoluto. Además, el manguito circundante de líquido subretiniano y la elevación retiniana secundaria causan un escotoma relativo alrededor del escotoma central absoluto. La agudeza visual tiende a deteriorarse progresivamente, estabilizándose en 0,1 o menos cuando el agujero alcanza su máximo diámetro. Algunos pacientes pueden conseguir una mejor agudeza visual empleando la fijación excéntrica.

NB: Un agujero macular de espesor completo (AMEC) raras veces puede resolverse espontáneamente y mejorar la agudeza visual.

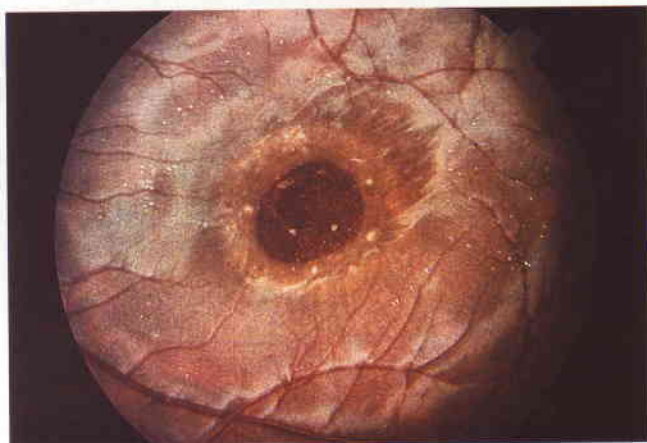


Fig. 13.69
Agujero macular de espesor completo.

Pruebas diagnósticas

- La **prueba de Watzke-Allen** se realiza proyectando un haz estrecho de lámpara de hendidura sobre el centro del agujero tanto vertical como horizontalmente con una lente de 90 o 78 D. Un paciente con un agujero macular refiere que el haz está roto o adelgazado.
- La **prueba del haz de láser apuntado** se realiza proyectando un punto de 50 μm de un haz de láser apuntado (p. ej., He-Ne) en el centro del agujero. Un paciente con un agujero macular refiere que el punto ha desaparecido.

- La **AGF** muestra un área correspondiente de hiperfluorescencia (Fig. 13.70a) que resulta del descubrimiento de la fluorescencia coroidea de base causado por un efecto ventana en el pigmento xantófilo a causa de un desplazamiento centrífugo (Fig. 13.70b).

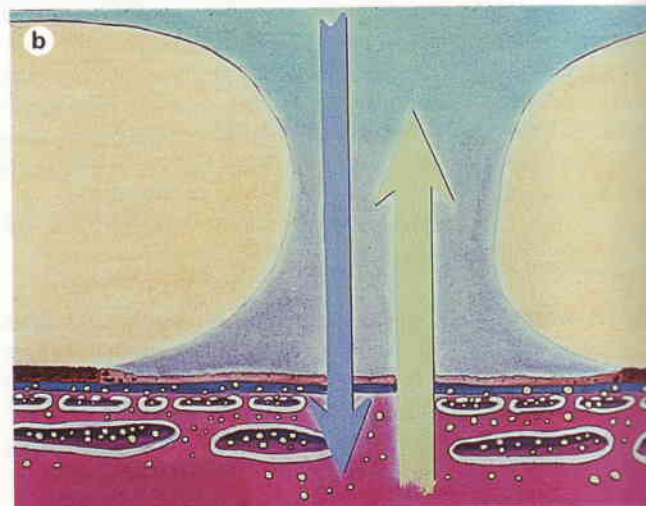
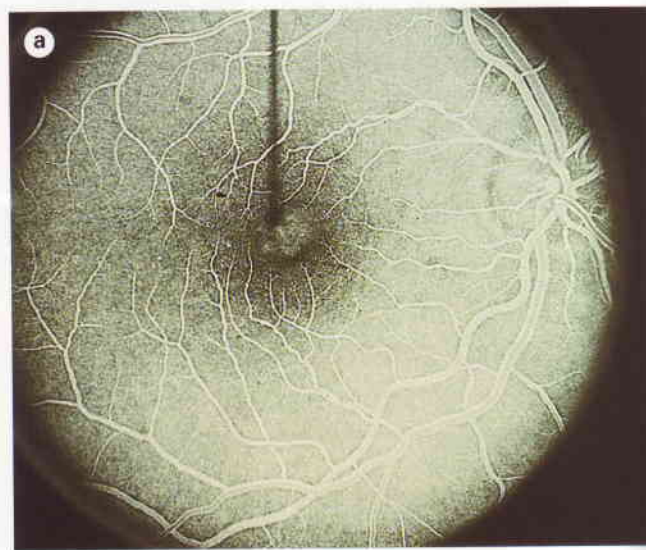


Fig. 13.70
Angiografía con fluoresceína de agujero macular de espesor completo (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

- La **tomografía de coherencia óptica** (OCT) proporciona secciones de alta resolución de la retina y permite la determinación del espesor retiniano. Es útil en el diagnóstico y la clasificación en estadios de los agujeros maculares. Incluso puede medir el volumen de un agujero de espesor completo. La Figura 13.71 muestra una fovea normal, la Figura 13.72 muestra un agujero en estadio 1a (quiste dentro de la fovea), la Figura 13.73 muestra un agujero en estadio 2 con un pseudoopérculo suprayacente, la Figura 13.74 muestra un agujero en estadio 3 de espesor completo, y la Figura

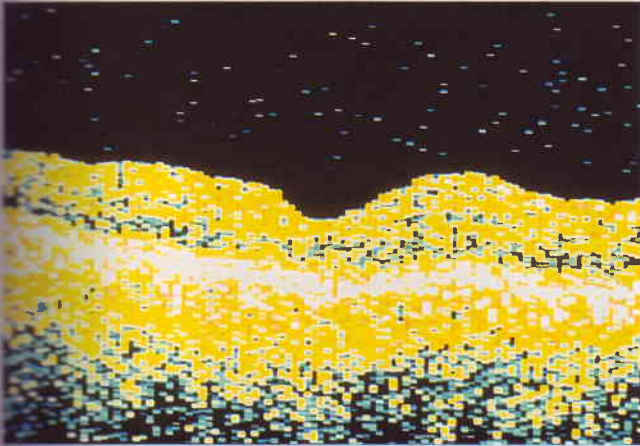


Fig. 13.71
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de una fovea normal.
(Cortesía de R. Spaide.)

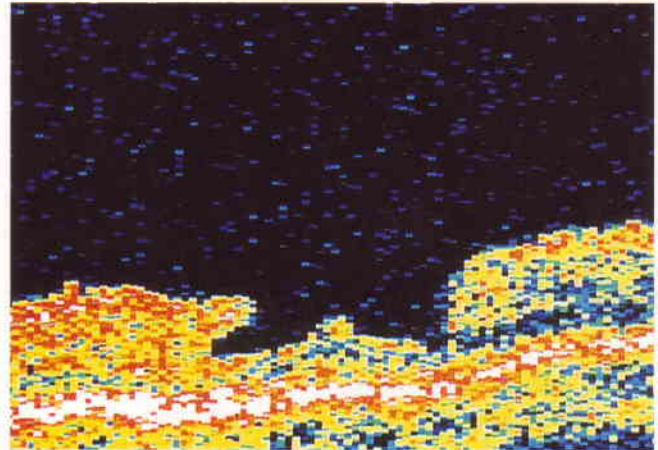


Fig. 13.74
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 3. (Cortesía de V. Tanner.)

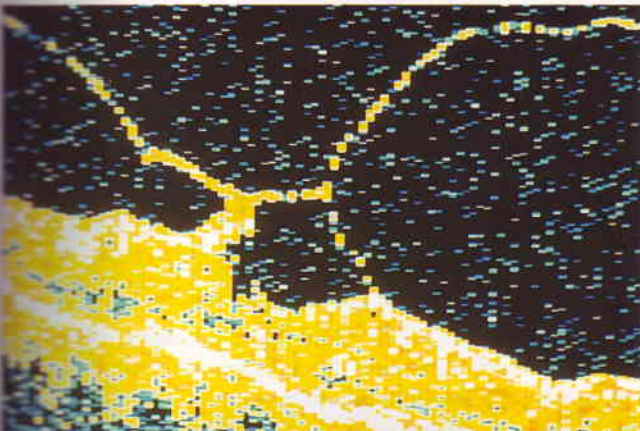


Fig. 13.72
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 1. (Cortesía de R. Spaide)

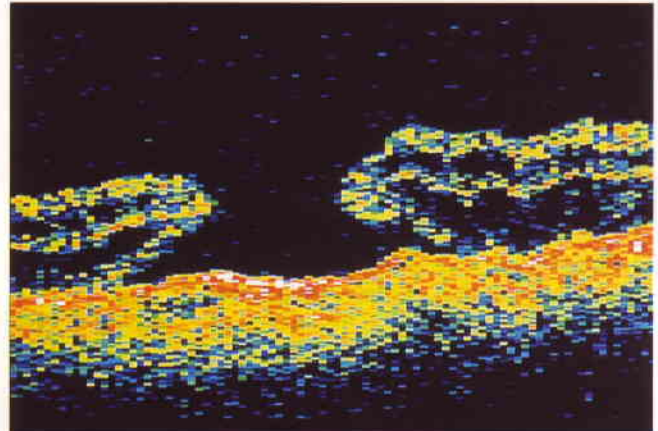


Fig. 13.75
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 4. (Cortesía de V. Tanner.)

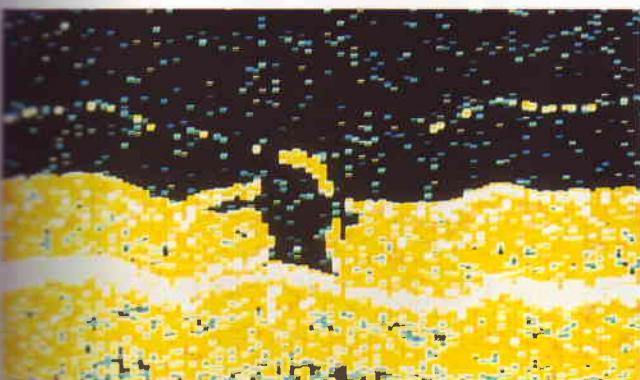


Fig. 13.73
Tomografía de coherencia óptica (OCT) de un agujero macular en estadio 2. (Cortesía de R. Spaide.)

13.75 muestra un agujero en estadio 4 con un manguito circundante de líquido subretiniano.

Tratamiento quirúrgico

1. Las **indicaciones** son pacientes hasta el estadio 3, asociados con una agudeza visual peor que 6/18 (0,3) y una duración inferior a 1 año.
2. **Técnica**
 - a. La **vitrectomía convencional** consiste en la extirpación del vítreo cortical, membrana limitante interna e intercambio líquido-gas, seguida de una postura estricta boca abajo tras la intervención. Se ha dicho que el cierre del agujero es el resultado del movimiento centrípeto de los fotorreceptores paracentrales previamente desplazados y no simplemente la reaproximación de los bordes retinianos del EPR.
 - b. La «**vitrectomía química**» es un método nuevo y menos complicado para el tratamiento de los agujeros maculares en estadio 3. Se inyecta una enzima (plasmina) dentro del vítreo para desprender químicamente el vítreo de la retina, sin manipular la hialoides posterior. El vítreo se lava ade-

más con una cánula de infusión y el corte vítreo, y después se rellena el 70-80% de la cavidad vítrea con C_3F_8 al 16%. En el postoperatorio el paciente se coloca boca abajo.

3. **Resultados.** Después de una cirugía efectiva se consigue una mejoría visual aproximadamente en el 80% de los casos, con una agudeza visual final de 6/12 (0,5) o mejor en el 65% de los ojos. La Figura 13.76a muestra un AMEC, y la Figura 13.76b el aspecto postoperatorio después de una cirugía con éxito.
4. Las **complicaciones** son las asociadas con la vitrectomía, como desprendimiento retiniano y aceleración de la catarata. Puede haber defectos visuales permanentes, a menudo infra-temporales.

Diagnóstico diferencial

1. Otros agujeros maculares

- a. La **miopía alta**, si se asocia con estafiloma posterior, puede asociarse con la formación de un agujero macular que puede dar lugar a desprendimiento retiniano. El líquido subretiniano está confinado al polo posterior y raramente se extiende al ecuador.
- b. Un **traumatismo ocular contuso** puede causar un agujero macular como resultado de tracción vítrea o conmoción retiniana en las que existe disrupción de los fotorreceptores y la consiguiente formación del agujero.

2. Seudoagujeros maculares

- a. **Dentro de fibrosis premacular** (Fig. 13.77).
- b. **Agujero laminar** como consecuencia de edema macular cistoide grave de larga evolución.
- c. Un **punto blanco en la fovea** es un cuadro asintomático poco frecuente. Los puntos blancos pueden distribuirse de forma difusa o en forma de anillo a lo largo del borde de la foveola. Este último patrón tiene un aspecto similar a un agujero macular verdadero con un manguito de líquido.

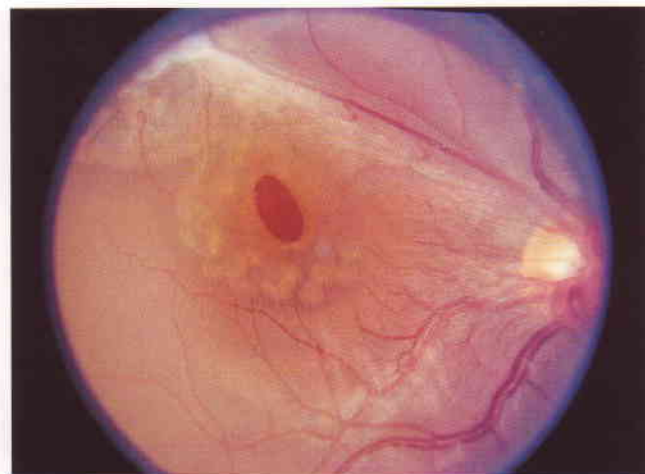


Fig. 13.77
Seudoagujero macular dentro de una fibrosis premacular.

Retinopatía serosa central

La retinopatía serosa central (coriorretinopatía serosa central [CSC]) es una enfermedad típicamente esporádica y autolimitada de hombres adultos jóvenes o de mediana edad con una personalidad de tipo A. Se caracteriza por un desprendimiento generalmente unilateral y localizado de la retina sensorial en la mácula, con o sin DEP asociado. No está claro si la patología primaria afecta a la hiperpermeabilidad del EPR o a la vascularización coroidea. Los factores descritos que inducen o agravan la CSC son el estrés emocional, la hipertensión arterial, el lupus eritematoso sistémico y la administración de corticoides sistémicos.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa unilateral, asociada con un escotoma relativo positivo, micropsia y/o me-

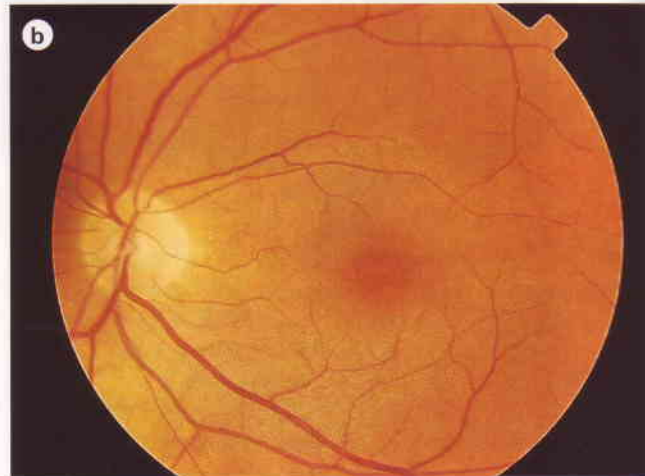
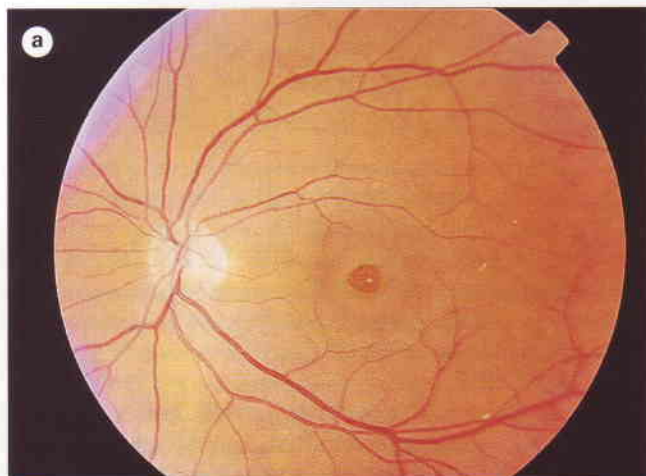


Fig. 13.76
(a) Agujero macular de espesor completo; (b) después del cierre con éxito. (Cortesía de S. Milewski.)

tamorfopsia. A veces el trastorno es extrafoveal y asintomático.

2. La **agudeza visual** suele estar moderadamente disminuida (6/9 a 6/12) (0,7 a 0,5) y a menudo es corregible a 6/6 con una lente positiva débil. La elevación de la retina sensorial da lugar a una hipermetropía adquirida con disparidad entre la refracción subjetiva y objetiva del ojo.

3. Fondo de ojo

- Un desprendimiento redondeado u oval de la retina sensorial está presente en el polo posterior (Fig. 13.78).

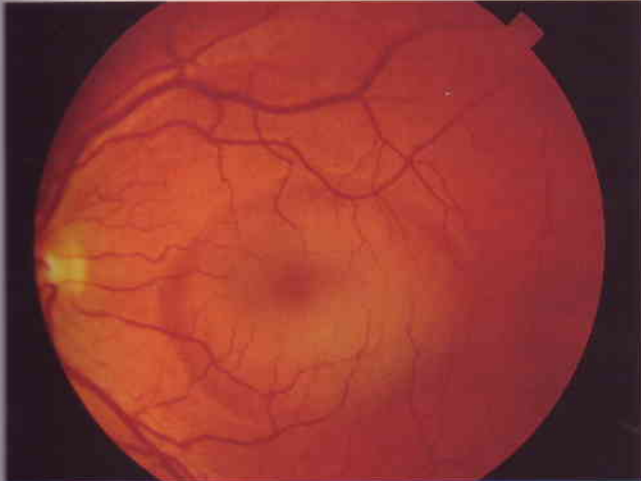


Fig. 13.78
Retinopatía serosa central.

- El líquido subretiniano puede ser claro o turbio y pueden existir pequeños precipitados en la superficie posterior del desprendimiento sensorial.
 - En ocasiones se puede detectar un foco anormal en el EPR, a través del cual el líquido se ha extravasado desde la coriocapilar al interior del espacio subretiniano.
 - En algunos casos se puede observar un pequeño DEP dentro del desprendimiento seroso.
4. La **AGF** muestra alguno de los siguientes signos:

a. El aspecto *en humo de tabaco* evoluciona de la forma siguiente:

- La etapa precoz muestra un pequeño punto hiperfluorescente debido a la extravasación de colorante a través del EPR (Fig. 13.79b). Puede haber más de una extravasación.
- Durante la fase venosa tardía la fluoresceína pasa al espacio subretiniano y asciende verticalmente (como el humo de un cigarrillo) (Fig. 13.79c) desde el punto de extravasación hasta el borde superior del desprendimiento.
- Después el colorante se difunde lateralmente, adquiriendo una configuración en «seta» o en «paraguas» (Fig. 13.79d), hasta que toda el área del desprendimiento se llena.

b. El aspecto *en mancha de tinta* es menos frecuente y evoluciona de la siguiente forma:

- La fase precoz muestra un pequeño punto hiperfluorescente (Fig. 13.80b).
- El punto aumenta gradualmente de forma centrífuga (Fig. 13.80c y d) hasta que todo el desprendimiento está llenado con contraste.

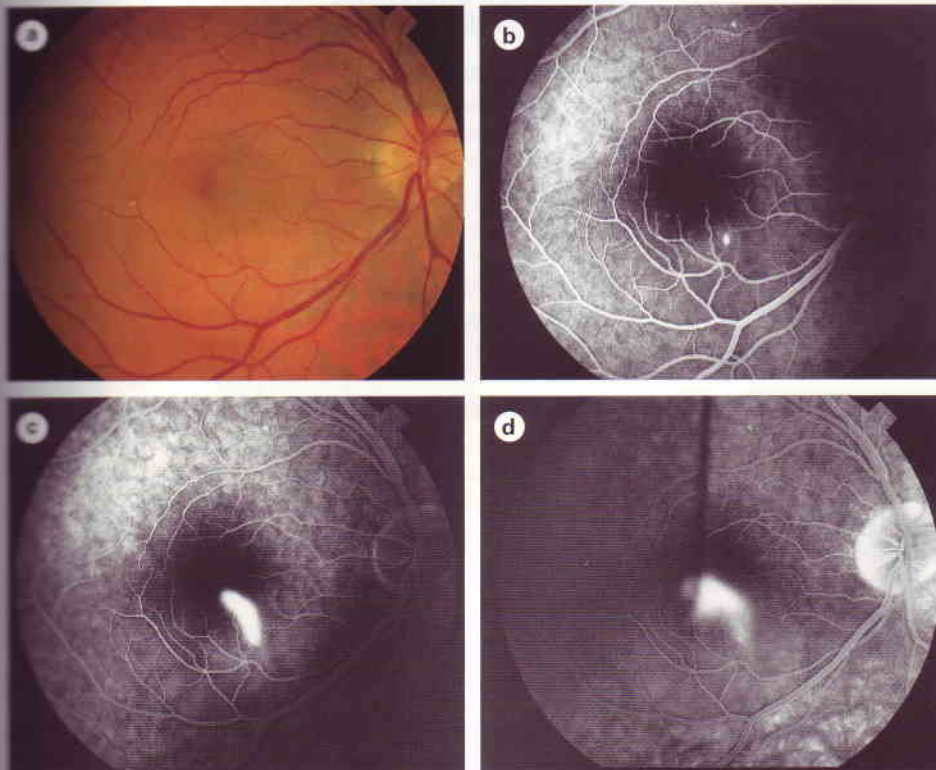


Fig. 13.79

(a) Retinopatía serosa central; (b-d) angiografía con fluoresceína que muestra un aspecto en humo de cigarrillo (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

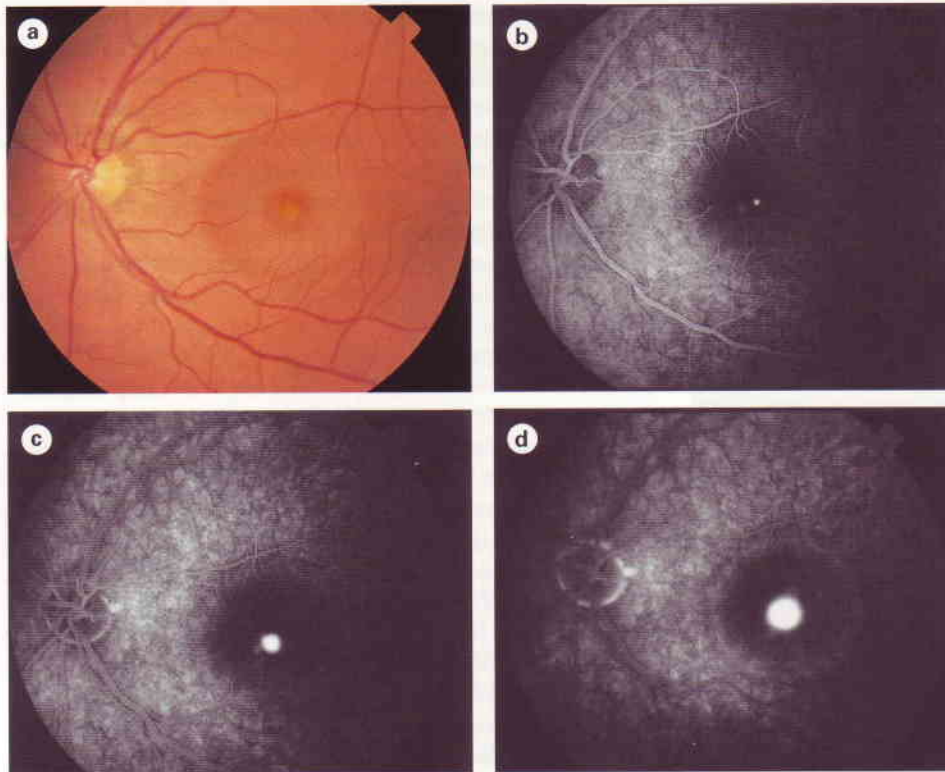


Fig. 13.80

(a) Retinopatía serosa central; (b-d) angiografía con fluoresceína que muestra un aspecto en mancha de tinta. (Cortesía de S. Milewski.)

Curso

1. Curso **breve**. Habitualmente la absorción espontánea del líquido subretiniano tiene lugar en 1-6 meses con vuelta a una agudeza visual normal o casi normal.
2. Curso **prolongado**. En algunos pacientes la CSC tarda más de 6 meses, pero se resuelve espontáneamente en 12 meses. Incluso si la agudeza visual vuelve a la normalidad, puede persistir algún grado de afectación visual subjetiva como micropsia, pero raramente causa una discapacidad significativa.
3. Curso **crónico**. En una minoría de casos la enfermedad dura más de 12 meses y se caracteriza por cambios progresivos en el EPR asociados con una afectación permanente de la agudeza visual y la aparición ocasional de NVC. La AGF muestra hiperfluorescencia granular con una o más extravasaciones. Esto puede ser una consecuencia de ataques recurrentes múltiples o desprendimiento prolongado, aunque una minoría de pacientes no tienen historia previa o típica de CSC, y en algunos los cambios son bilaterales.

Tratamiento

La fotocoagulación con láser de argón en el lugar de la fuga o el desprendimiento del EPR consigue una resolución más rápida y disminuye la tasa de recurrencia, pero no influye en el resultado visual final. Es recomendable esperar 4 meses antes de considerar el tratamiento del primer ataque, y 1 mes para la enfermedad recurrente. El tratamiento está contraindicado si el lugar de la pérdida está cerca o dentro de la ZAF.

1. **Técnica**. Se aplican dos o tres impactos de intensidad baja-moderada en el lugar de la extravasación (200 μ m de tamaño,

exposición de 0,2 segundos) para producir un color gris leve del EPR.

2. Se precisa un **seguimiento de cerca** ya que el 2-5% de los ojos tratados desarrollan posteriormente NVC.

Diagnóstico diferencial del desprendimiento macular sensorial

1. Las **anomalías congénitas de la papila óptica**, habitualmente foveas papilares (*ver* Fig. 13.111) y ocasionalmente papila inclinada, pueden asociarse con desprendimiento macular seroso. Si no se examina cuidadosamente el nervio, el diagnóstico puede pasar desapercibido.
2. **Tumores coroideos** con una predilección por el polo posterior, como el hemangioma coroideo circunscrito y el carcinoma metastásico.
3. La **maculopatía idiopática aguda unilateral** es una enfermedad rara y autolimitada que típicamente causa pérdida visual unilateral brusca en una persona joven.
4. **Neovascularización coroidea**, especialmente si es idiopática.
5. La **enfermedad de Harada** durante el estadio de desprendimientos multifocales de la retina sensorial puede simular una CSC multifocal.

Edema macular cistoide

El edema macular cistoide (EMC) es el resultado de la acumulación de líquido en las capas plexiforme externa y nuclear interna de la

retina centrada alrededor de la foveola, y la formación de cambios similares a quistes rellenos de líquido. A corto plazo, el EMC suele ser inocuo; sin embargo, los casos de larga evolución suelen cursar con coalescencia de los microquistes llenos de líquido, lo que ocasiona grandes espacios quísticos y la formación posterior de un orificio laminar en la fovea con una lesión irreversible de la visión central (Fig. 13.81). El EMC es un trastorno frecuente e inespecífico que puede suceder con cualquier tipo de edema macular.

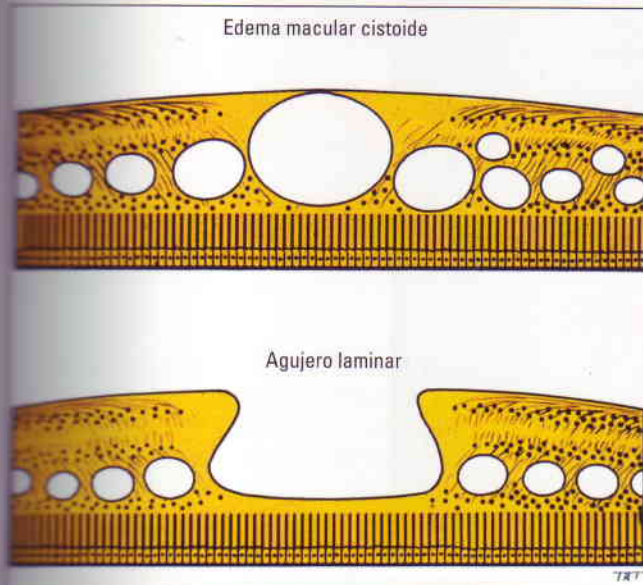


Fig. 13.81
Formación de un agujero laminar causada por edema macular cistoide.

Signos clínicos

1. La **presentación** varía según la causa. La agudeza visual puede estar ya afectada por la enfermedad previa como la oclusión de una rama venosa retiniana. En otros casos sin enfermedad previa, como después de la cirugía de la catarata, el paciente presenta afectación de la visión central asociada con un escotoma central positivo.
2. **Signos**
 - La biomicroscopia con lámpara de hendidura muestra pérdida de la depresión de la fovea, engrosamiento de la retina y múltiples áreas quísticas en la retina sensorial (Fig. 13.82).
 - En los casos precoces, los cambios quísticos pueden ser difíciles de discernir, y el principal hallazgo es un punto amarillo en la foveola.
3. **AGF**
 - La fase arteriovenosa muestra hiperfluorescencia parafoveal leve debida a extravasación precoz (Fig. 13.83b).
 - La fase venosa tardía muestra aumento de la hiperfluorescencia y coalescencia de las extravasaciones focales (Fig. 13.83c).
 - La fase tardía muestra un patrón de hiperfluorescencia en «pétalos de flor» (Fig. 13.83d), causado por acumulación del colorante en espacios microquísticos en la capa plexiforme externa de la retina, con su alineación radial de las fibras alrededor del centro de la foveola (capa de Henle).

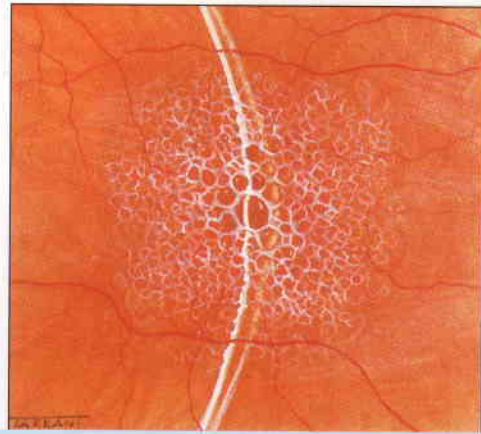


Fig. 13.82
Aspecto del edema macular cistoide con la biomicroscopia con lámpara de hendidura.

Causas y tratamiento

1. **Enfermedad vascular retiniana** (ver Capítulo 14).
 - a. Las **causas** son retinopatía diabética, oclusión de la vena retiniana, telangiectasia retiniana idiopática, macroaneurisma de la arteria retiniana y retinopatía por radiación.
 - b. El **tratamiento** mediante fotocoagulación con láser puede ser apropiado en casos seleccionados.
2. **Enfermedad inflamatoria intraocular** (ver Capítulo 10).
 - a. Las **causas** son uveítis intermedia, retinocoroidopatía en perdigonada, coroiditis multifocal con panuveítis, toxoplasmosis, retinitis por citomegalovirus, enfermedad de Behçet y escleritis.
 - b. El **tratamiento** pretende controlar el proceso inflamatorio con corticoides o agentes inmunosupresores. Los inhibidores de la anhidrasa carbónica pueden resultar beneficiosos en el EMC asociado con uveítis intermedia.
3. **Tras la cirugía de la catarata.** El EMC es raro después de una cirugía sin complicaciones y suele resolverse de forma espontánea.
 - a. Los **factores de riesgo** de EMC importante desde el punto de vista visual son la implantación de una lente intraocular (LIO) en la cámara anterior, implantación de una lente secundaria, complicaciones operatorias como rotura capsular posterior, pérdida de vítreo e encarcelación del vítreo en el lugar de la incisión, diabetes y una historia de EMC en el otro ojo. La máxima incidencia tiene lugar al cabo de 6-10 semanas tras la cirugía, aunque el intervalo puede ser mucho más largo.
 - b. El **tratamiento** supone la corrección de la causa subyacente, si es posible. Por ejemplo, la encarcelación vítrea en el segmento anterior puede ser corregible mediante vitrectomía anterior o disrupción con láser YAG de las adherencias vítreas. Como último recurso puede ser necesario extirpar una LIO situada en la cámara anterior. Si no existe una causa que se pueda corregir, el tratamiento es difícil, aunque muchos casos se resuelven espontáneamente en 6 meses. El tratamiento del EMC persistente incluye las siguientes medidas:

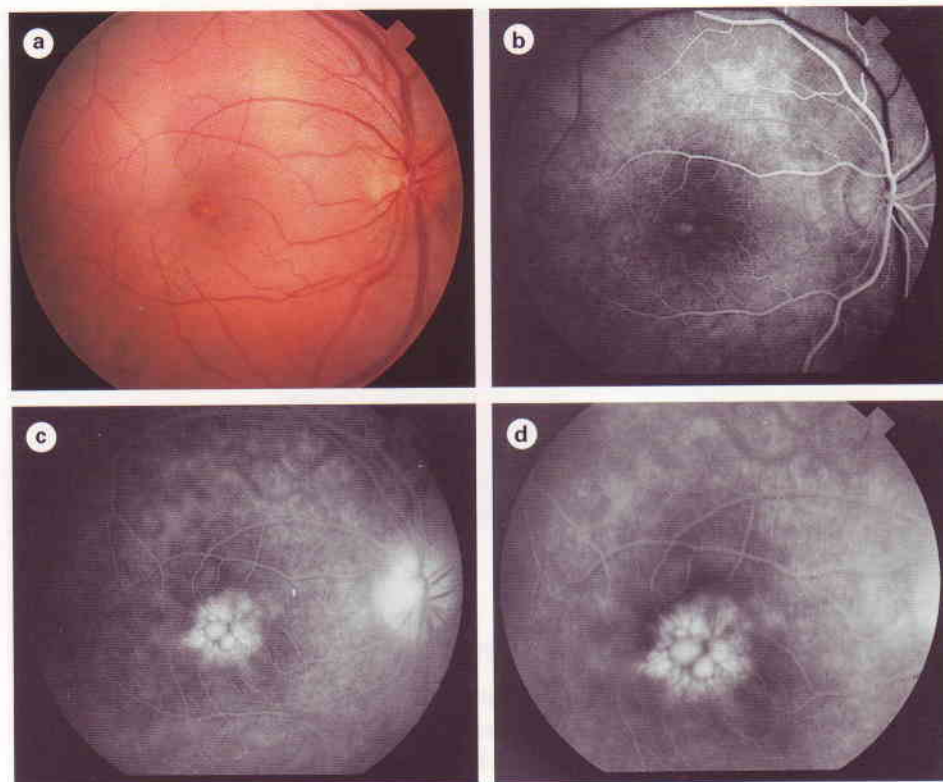


Fig. 13.83
(a) Edema macular cistoide;
(b-d) angiografía con fluoresceína
que muestra extravasación
(ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

- Inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos.
- Corticoides, administrados tópicamente o mediante inyección periocular posterior, combinados con fármacos antiinflamatorios no esteroideos (AINE) tópicos como ketorolaco al 0,5% administrado cada 6 horas pueden ser útiles incluso en un EMC de larga evolución y clínicamente importante. Desgraciadamente, en muchos casos el EMC reaparece cuando se interrumpe el tratamiento, de forma que puede ser necesario tomar medicación a largo plazo.
- La vitrectomía vía pars plana puede ser útil en el EMC refractario al tratamiento médico incluso en ojos sin un trastorno vítreo aparente.

4. Después de otros procedimientos quirúrgicos

- Las **causas** son capsulotomía con láser YAG, crioterapia retiniana periférica y fotocoagulación con láser. El riesgo de EMC se reduce si la capsulotomía se retrasa durante 6 meses o más después de la cirugía de la catarata. Raramente se puede producir EMC después de procedimientos esclerales, queratoplastia penetrante y cirugía filtrante del glaucoma.
- El **tratamiento** no resulta satisfactorio aunque el EMC suele ser leve y autolimitado.

5. Inducido por fármacos

- Las **causas** son adrenalina al 2% tópica, especialmente en el ojo afáquico, latanoprost tópico y ácido nicotínico sistémico.
- El **tratamiento** consiste en interrumpir la medicación.

6. Distrofias retinianas (ver Capítulo 15).

- Las **causas** son retinitis pigmentaria, atrofia gyrate y EMC heredado de forma dominante.

- El **tratamiento** con inhibidores de la anhidrasa carbónica sistémicos puede resultar beneficioso en el EMC asociado con retinitis pigmentaria.

7. El **síndrome de tracción vitreoretiniana** se caracteriza por separación vítreo periférica parcial con adhesión posterior persistente a la mácula. Esto da lugar a vectores de tracción anteroposterior y tangencial. El EMC crónico debido a tracción anteroposterior es frecuente y puede responder bien a la vitrectomía.

8. Las **membranas epirretinianas maculares** pueden causar en ocasiones EMC por alteración de los capilares perifoveales. La resección quirúrgica de la membrana puede resultar beneficiosa en casos seleccionados.

Maculopatía miópica

La miopía alta se asocia con elongación excesiva y progresiva del globo seguida de cambios degenerativos que afectan a la esclerótica, coroides, membrana de Bruch, EPR y retina sensorial. Los cambios en el fondo de ojo suelen producirse cuando la miopía es de 6 D o más y la longitud del eje axial es de 25 mm o más.

Cambios generales

- La papila óptica suele estar inclinada y puede estar rodeada de atrofia coriorretiniana (Fig. 13.84).
- El fondo de ojo tiene un aspecto pálido en mosaico debido a atenuación del EPR.

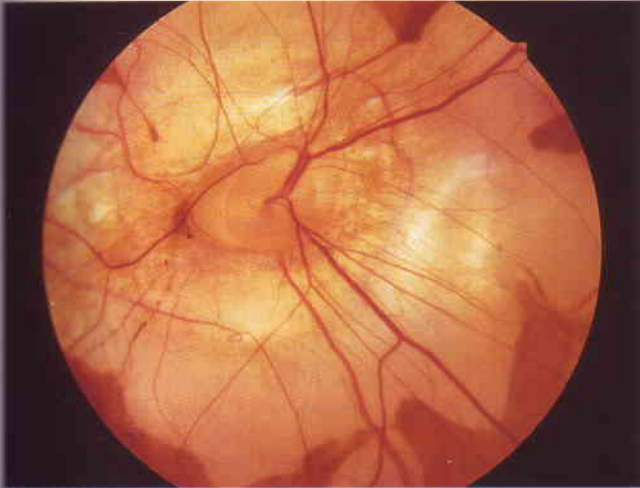


Fig. 13.84
Papila óptica inclinada con atrofia coriorretiniana miópica.

- Atrofia coriorretiniana grave que afecta al polo posterior y se caracteriza por visibilidad de los vasos coroideos mayores y en ocasiones la esclerótica.
- Atrofia coriorretiniana periférica (degeneración en adoquinado) (ver Fig. 12.73).

Cambios maculares

1. Atrofia geográfica del EPR y la coriicapilar (Fig. 13.85).

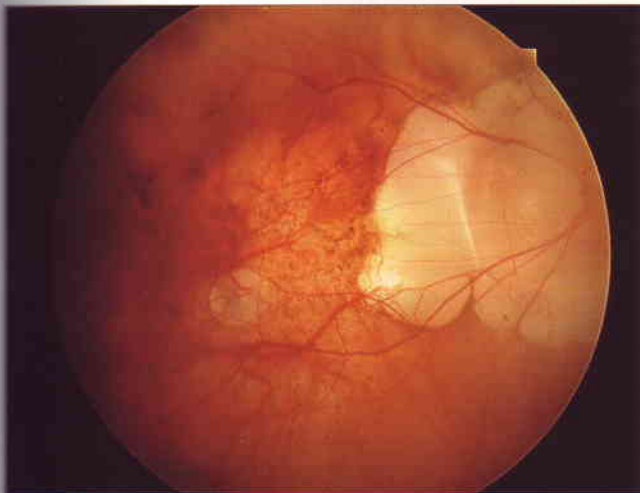


Fig. 13.85
Atrofia geográfica del EPR y coriicapilar en la mácula y atrofia coriorretiniana parapapilar grave en una miopía alta.

2. Pueden producirse «grietas de laca» en alrededor del 5% de los ojos altamente miopes. Consisten en grandes roturas en la membrana de Bruch y se caracterizan por líneas finas, irregulares y amarillas, a menudo arborescentes y entrecruzadas (Fig. 13.86).

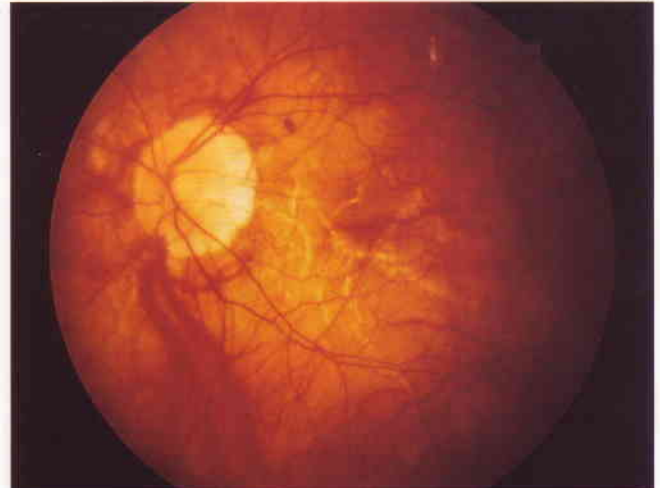


Fig. 13.86
Estrías de laca en una miopía alta.

3. Maculopatía **exudativa** secundaria a NVC asociada con «grietas de laca» (Fig. 13.87). Sin embargo, el pronóstico de la visión central es mejor que en la DMAE exudativa porque la NVC en los ojos muy miopes tiende a ser relativamente autolimitada y no se asocia con cicatrización fibrovascular subretiniana.

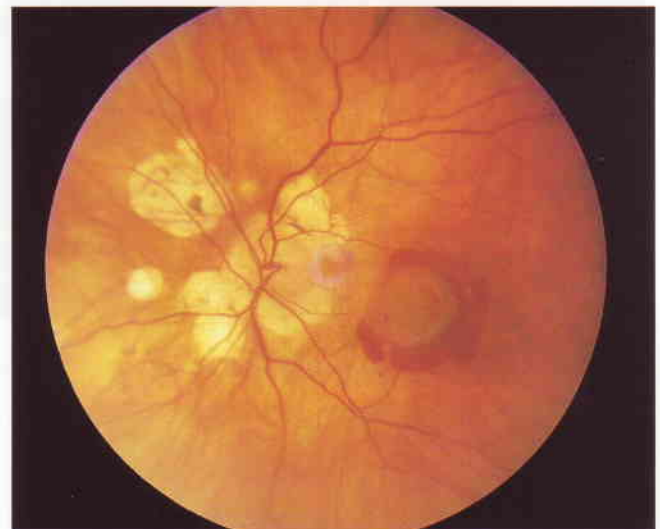


Fig. 13.87
Hemorragia subretiniana de neovascularización coroidea en una miopía alta.

4. Pueden producirse **hemorragias «en moneda» subretinianas** a partir de grietas de laca en ausencia de NVC y suelen ser transitorias (Fig. 13.88).
5. La **mancha de Foerster-Fuchs** es una lesión pigmentada, circular y sobreelevada que se puede producir después de la absorción de una hemorragia macular (Fig. 13.89).
6. Un **agujero macular**, que no se parece a un agujero macular asociado a la edad, puede dar lugar a desprendimiento de retina.

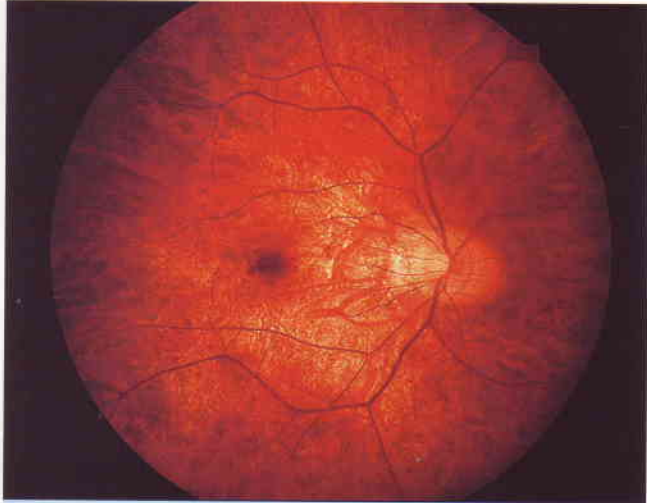


Fig. 13.88
Pequeña hemorragia «en moneda» en la fovea no asociada con neovascularización coroidea en una miopía alta.

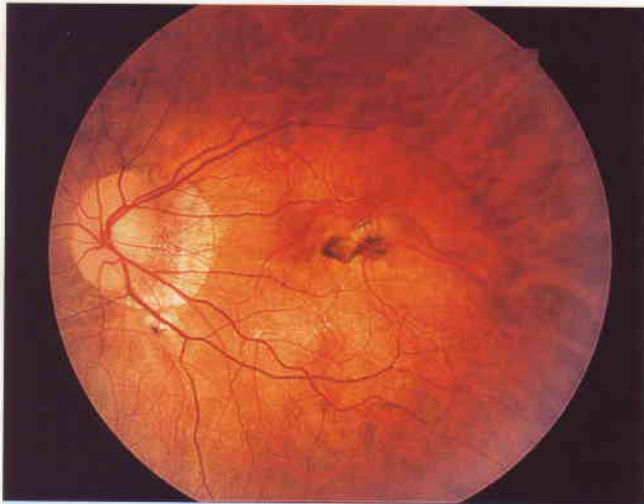


Fig. 13.89
Mancha de Foerster-Fuchs en una miopía alta.

Asociaciones de la miopía alta

1. Oculares

- Desprendimiento de retina debido a una combinación de degeneración vítrea, degeneración reticular y roturas retinianas (agujeros maculares, agujeros periféricos atróficos y desgarros) (ver Capítulo 12).
 - Catarata (subcapsular posterior o esclerosis nuclear de inicio precoz).
 - Prevalencia aumentada de glaucoma de ángulo abierto primario, glaucoma pigmentario y falta de respuesta a los corticoides.
 - La retinopatía de la prematuridad puede asociarse con el desarrollo posterior de miopía.
2. Las asociaciones **sistémicas** incluyen los síndromes de Stickler, Marfan, Ehlers-Danlos y Pierre-Robin.

Membrana epirretiniana macular

Las membranas epirretinianas maculares (gliosis epirretiniana) que se forman en la interfase vitreoretiniana están constituidas por proliferaciones de células gliales retinianas que han conseguido acceder a la superficie retiniana a través de roturas en la membrana limitante interna. Estas roturas pueden crearse cuando el vítreo posterior se desprende de la mácula. El aspecto clínico de las membranas epirretinianas depende de su densidad y cualquier distorsión asociada de la vascularización retiniana. Es conveniente dividir la enfermedad en: (a) *maculopatía en celofán* y (b) *pliegue macular*.

Causas

1. Las membranas **idiopáticas** afectan a personas ancianas que por lo demás están sanas y son bilaterales aproximadamente en el 10% de los casos.
2. **Secundarias**
 - a. Los **procedimientos retinianos** como cirugía, fotocoagulación y crioterapia del desprendimiento pueden causar o empeorar una gliosis epirretiniana macular previa. Si no se tratan, estas membranas suelen causar una reducción variable aunque permanente de la visión. Sin embargo, muy ocasionalmente, una membrana puede separarse espontáneamente de la retina.
 - b. **Otras causas** son la enfermedad vascular retiniana, inflamación intraocular y traumatismo ocular.

Maculopatía en celofán

Está causada por una fina capa translúcida de células epirretinianas. Es frecuente y suele ser idiopática.

1. La **presentación** puede ser con metamorfopsia leve, aunque es frecuente que el cuadro sea asintomático y se descubre por casualidad.
2. La **agudeza visual** puede ser normal o ligeramente reducida (6/9, 0,7).
3. **Fondo de ojo**
 - Reflejo luminoso o un brillo irregular en la mácula (Fig. 13.90a).
 - La propia membrana es translúcida y se detecta mejor empleando luz «aneritra». Sin embargo, a medida que aumenta de grosor y se contrae, se vuelve más obvia y causa la formación de finas estrías sobre la superficie retiniana y distorsión de los vasos sanguíneos, que se destacan en la AGF (Fig. 13.90b).
4. El **tratamiento no es necesario**.

Pliegue macular

Está causado por engrosamiento y contracción de la membrana. Es menos frecuente que la maculopatía en celofán y puede ser primario o secundario.

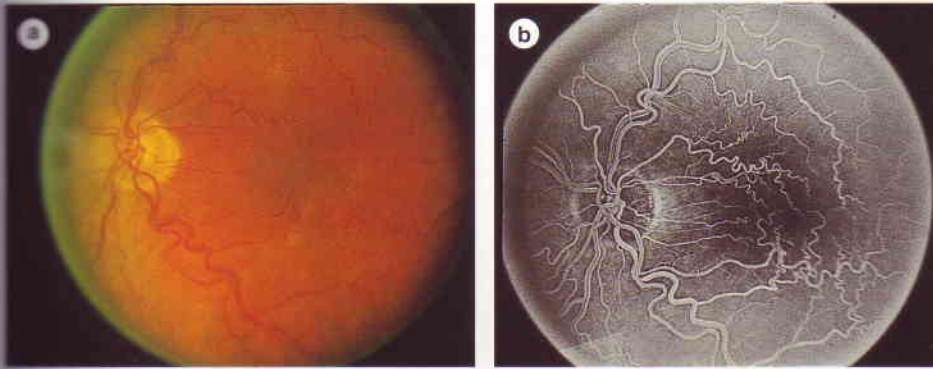


Fig. 13.90
Maculopatía en celofán (ver texto).
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

1. La **presentación** es con metamorfopsia y borrosidad de la visión central.
2. La **agudeza visual** está reducida a 6/12 (0,5) o menos, dependiendo de la gravedad.
3. **Fondo de ojo**
 - Arrugas retinianas y estrías blancas que pueden oscurecer la vascularización retiniana subyacente que es marcadamente tortuosa (Fig. 13.91a y b).
 - Los hallazgos asociados son pseudoagujeros maculares dentro de la membrana (ver Fig. 13.77) y ocasionalmente EMC crónico secundario.
4. Las **latencias** de los potenciales evocados visualmente de **patrón inverso** están prolongadas y su amplitud reducida.
5. El **tratamiento** mediante descamación de la membrana desde la superficie retiniana suele mejorar o eliminar la distorsión, y puede mejorar la agudeza visual.

Estrías angioides

Las estrías angioides corresponden a dehiscencias parecidas a grietas en la capa elástica de la membrana de Bruch debido a

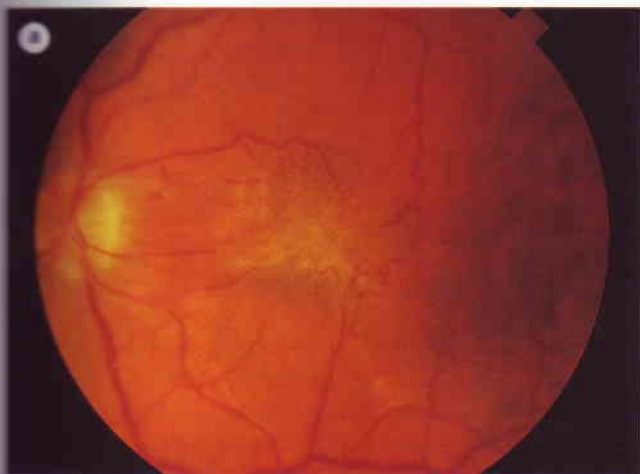


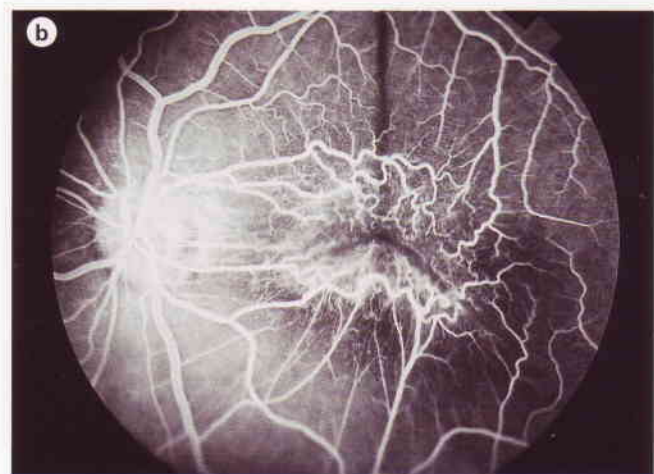
Fig. 13.91
Pliegue macular (ver texto).

una fragilidad anormal de la lámina basal causada por un proceso degenerativo combinado con el depósito de calcio. Esto da lugar a cambios secundarios en el EPR y la coriocapilar.

Signos clínicos

I. Fondo de ojo

- Lesiones lineales de color rojizo-marrón con bordes dentados irregulares que se encuentran por detrás de los vasos sanguíneos retinianos normales. Inicialmente pueden ser muy sutiles y fácilmente se pasan por alto (Fig. 13.92).
- Más tarde se vuelven más evidentes debido a atrofia o hiperplasia secundarias del EPR (Fig. 13.93).
- Las estrías se intercomunican de forma similar a un anillo alrededor del disco óptico y después irradian hacia fuera de forma escalonada desde el área parapapilar.
- Las lesiones «en piel de naranja» consisten en un moteado de manchas amarillentas en el polo posterior, sobre todo temporal a la mácula, y pueden preceder a la aparición de las estrías angioides.
- Puede haber manchas salmón, que constan de cicatrices coriorretinianas focales periféricas (Fig. 13.94).
- En ocasiones pueden existir anomalías del nervio óptico, como drusas del nervio óptico (Fig. 13.95) y lazos vasculares.



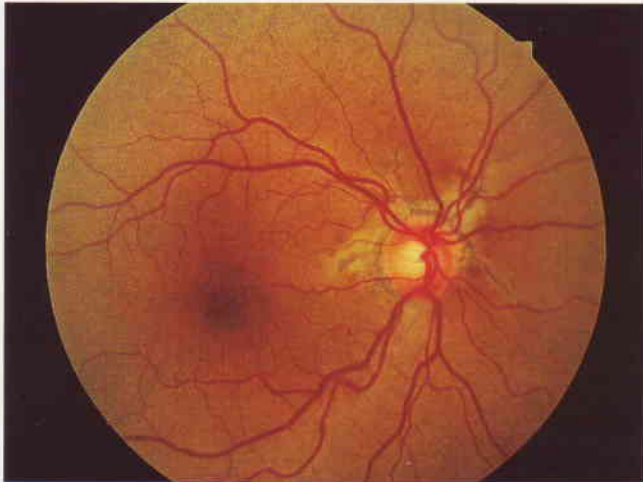


Fig. 13.92
Estrías angioides leves con «piel de naranja» extensa.

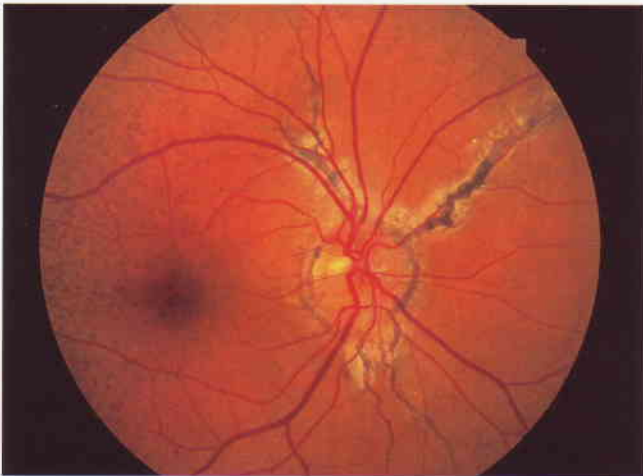


Fig. 13.93
Estrías angioides avanzadas.

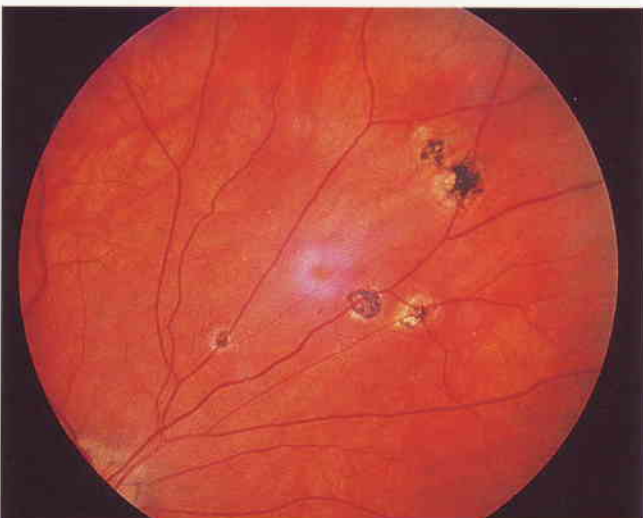


Fig. 13.94
Cicatrices coriorretinianas focales periféricas («manchas salmón») en un ojo con estrías angioides.

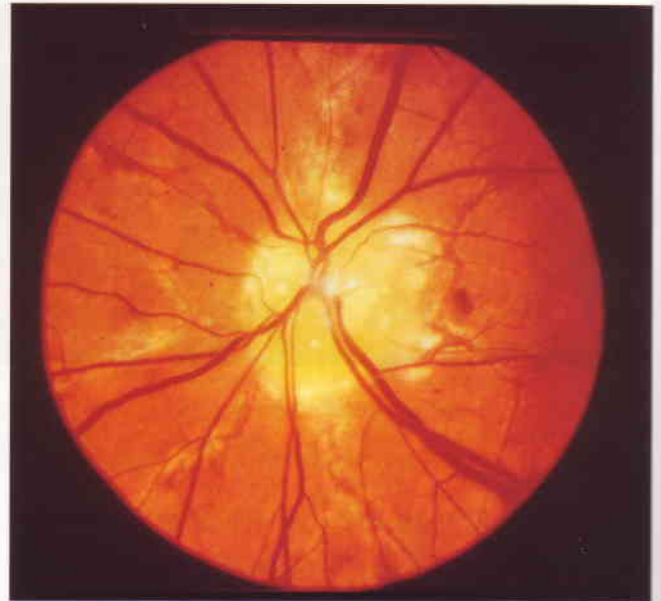


Fig. 13.95
Drusa del nervio óptico en un ojo con estrías angioides.

2. La **AGF** muestra hiperfluorescencia causada por defectos en ventana del EPR sobre las estrías (Fig. 13.96d) y también es útil para detectar la presencia de NVC (Fig. 13.96c).

Pronóstico

Suele ser reservado porque la afectación visual ocurre en más del 70% de los pacientes debido a:

1. **Maculopatía exudativa** debida a NVC (ver Fig. 13.96a y c). El tratamiento precoz de la NVC mediante fotocoagulación con láser puede estar indicado en casos seleccionados pero comporta un alto riesgo de recidiva.
2. La **hemorragia coroidea** puede ocurrir después de un traumatismo ocular trivial y da lugar a una hemorragia subfoveal (Fig. 13.97) y posteriormente cicatrización (Fig. 13.98). Estos ojos son frágiles, por lo que hay que advertir a los pacientes que no participen en deportes de contacto.
3. **Afectación foveal** por una estría.

Asociaciones sistémicas

Aproximadamente el 50% de los pacientes tienen una de las siguientes enfermedades:

1. El **seudoxantoma elástico (PXE)** es la más frecuente con diferencia. Aproximadamente el 85% de los pacientes presentan afectación ocular, generalmente después de la segunda década de la vida. La combinación de ambos se denomina *síndrome de «Groenblad-Strandberg»* (ver Capítulo 20).
2. El **síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6** (esclerótico ocular) es una asociación infrecuente (ver Capítulo 20).
3. **Otras** asociaciones raras son la enfermedad de Paget y ciertas hemoglobinopatías.

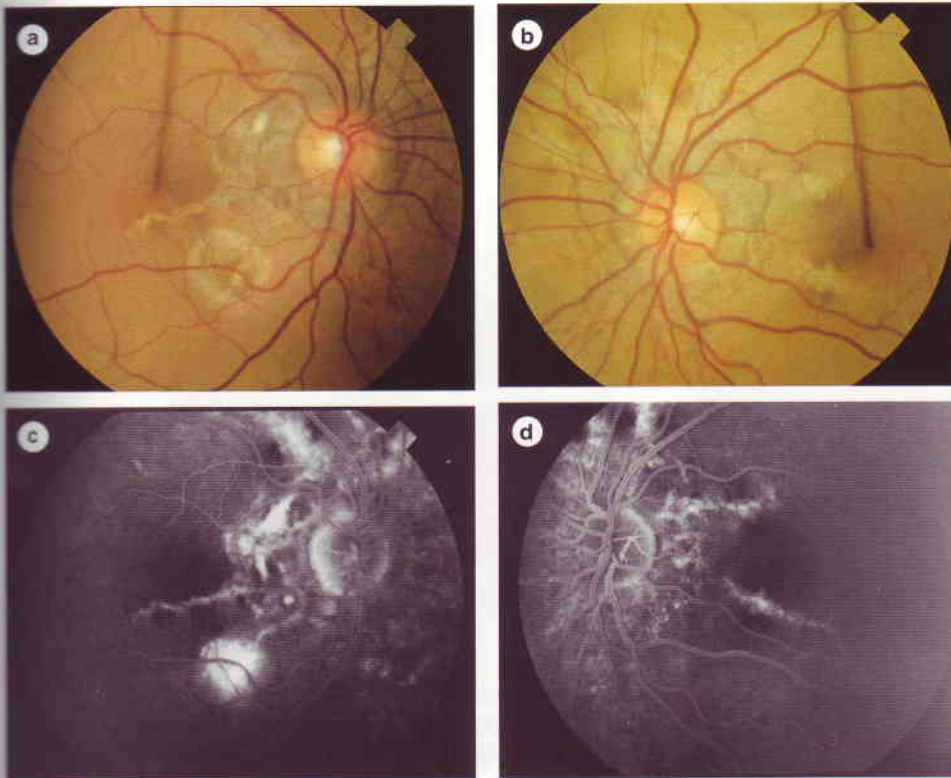


Fig. 13.96
(a y c) Estrías angioides y neovascularización coroidea; (b y d) estrías angioides solas (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

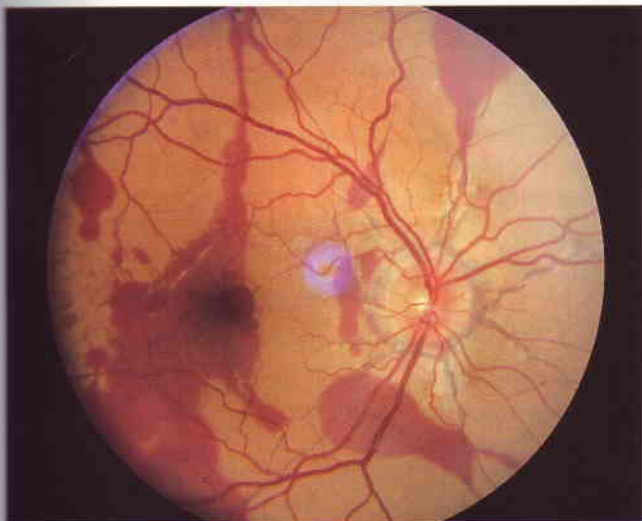


Fig. 13.97
Rotura coroidea traumática y hemorragia asociadas con estrías angioides.

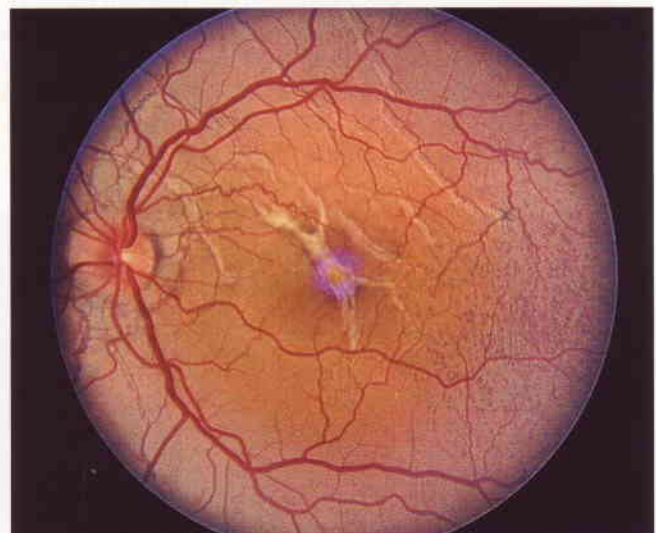


Fig. 13.98
Cicatrización subretiniana después de absorción de hemorragia asociada con estrías angioides.

Pliegues coroideos

Los pliegues coroideos son surcos o estrías paralelos que afectan a la coroides interna, membrana de Bruch, EPR y a veces retina sensorial. Los posibles mecanismos incluyen congestión coroidea, pliegue de la esclerótica y contracción de la membrana de Bruch.

Causas

1. Los pliegues coroideos **idiopáticos** pueden producirse en ambos ojos de pacientes hipermétropes sanos con visión normal o casi normal.
2. **Enfermedades orbitarias.** Dos ejemplos de enfermedades orbitarias son el tumor retrobulbar y la oftalmopatía tiroidea, entre los más frecuentes.

3. Los **tumores coroideos** como los melanomas pueden desplazar mecánicamente a la coroides de alrededor y provocar pliegues.
4. La **hipotonía ocular** después de la cirugía filtrante, si es grave y prolongada.
5. **Otras** causas son papiledema crónico, escleritis posterior y cierre escleral para reparar un desprendimiento de retina.

Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser con metamorfopsia, aunque el paciente puede estar asintomático. Inicialmente, la disfunción visual está causada por distorsión de los receptores retinianos suprayacentes, pero en los casos de larga duración pueden producirse cambios permanentes en el EPR y la retina sensorial.
2. La **agudeza visual** puede ser normal o estar afectada, dependiendo de la etiología y la duración.
3. **Fondo de ojo**
 - Estrías paralelas, en general alineadas horizontalmente (Fig. 13.99a); en ocasiones pueden ser verticales, oblicuas o irregulares.
 - Las crestas (porciones elevadas) del pliegue parecen más pálidas debido al adelgazamiento del EPR, en contraste con el aspecto más oscuro del valle debido a compresión del EPR.
4. La **AGF** muestra estrías alternantes hiperfluorescentes e hipofluorescentes a nivel del EPR (Fig. 13.99b). La hiperfluorescencia corresponde a las crestas debidas al aumento de la fluorescencia coroidea de base aumentada que se observa a través del EPR adelgazado. La hipofluorescencia corresponde a los valles causados por el bloqueo de la fluorescencia coroidea por el EPR comprimido (Fig. 13.100).

Maculopatías inducidas por fármacos

Antipalúdicos

La cloroquina y la hidroxicloroquina son derivados de la quinolona que se emplean en la profilaxis y el tratamiento del palu-

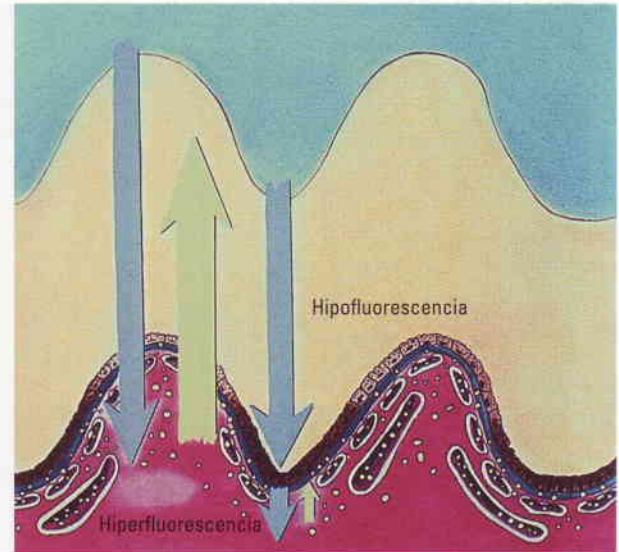


Fig. 13.100
Mecanismos de hipo e hiperfluorescencia en los pliegues coroideos.

dismo, así como en el tratamiento de artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico y lupus cutáneo. El empleo de cloroquina también se ha propuesto en el tratamiento de las alteraciones del calcio en la sarcoidosis. Los antipalúdicos se excretan del cuerpo muy lentamente y son fármacos melanotrópicos que se concentran en las estructuras del ojo que contienen melanina como el EPR y la coroides. Los dos principales efectos secundarios oculares de los antipalúdicos son la toxicidad retiniana y los depósitos corneales. Aunque son infrecuentes, los cambios retinianos son potencialmente graves y los cambios corneales (queratopatía *verticillata*), que son extremadamente comunes, son inocuos (ver Fig. 5.135).

1. La toxicidad retiniana de la **cloroquina** está relacionada con la dosis acumulativa total. La dosis diaria normal es de 250 mg. Una dosis acumulativa de menos de 100 g de cloroquina o una duración de tratamiento de menos de 1 año raramente se asocia con lesión retiniana. El riesgo de toxicidad aumenta significativamente cuando la dosis acumulativa excede los 300 g (es decir, 250 mg cada día durante 3 años). Sin embargo, se han descrito casos de pacientes que reciben una dosis acumulativa superior a 1.000 g y no presentan toxi-

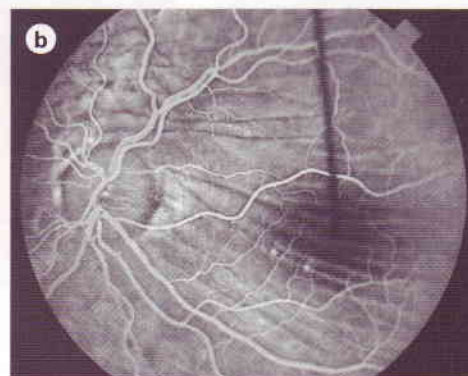
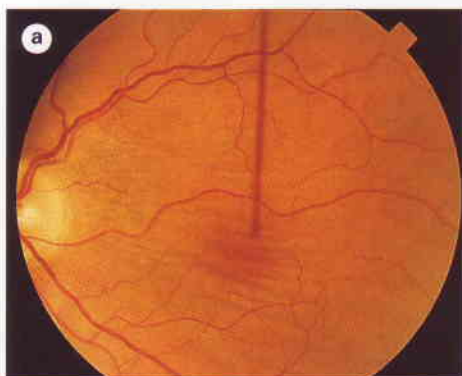


Fig. 13.99
Pliegues coroideos (ver texto).
(Cortesía de S. Milewski.)

cidad retiniana. Si es posible, la cloroquina debe emplearse sólo si los otros agentes no son efectivos.

- La **hidroxicloroquina** es más segura que la cloroquina y el riesgo de lesión retiniana es muy pequeño ya que la dosis diaria no supera los 400 mg. Por lo tanto, los médicos deben animarse a emplear hidroxicloroquina en lugar de cloroquina siempre que sea posible.

Maculopatía por cloroquina

- La **premaculopatía** se caracteriza por una agudeza visual normal y pérdida del reflejo foveal. Esto va seguido por la aparición de finos cambios granulares en la mácula que pueden asociarse con anomalías leves de la visión de los colores y pequeños escotomas a un objeto rojo en la rejilla de Amsler. La premaculopatía es reversible si se interrumpe la administración del fármaco.
- La **maculopatía precoz** se caracteriza por una reducción moderada de la agudeza visual entre 6/9 y 6/12 (0,7 y 0,5). El examen del fondo de ojo muestra una lesión macular sutil caracterizada por pigmentación foveolar central rodeada por una zona despigmentada de atrofia del EPR que a su vez está rodeada por un anillo hiperpigmentado (Fig. 13.101a). La lesión puede resultar más evidente con la AGF que con la oftalmoscopia porque la atrofia del EPR tiene como resultado un defecto «en ventana» del EPR (Fig. 13.101b-d). Este estadio es irreversible aunque se interrumpe la administración del fármaco.
- La **maculopatía establecida** se caracteriza por reducción moderada de la agudeza visual entre 6/18 y 6/24 (0,3 y 0,2) y una lesión macular «en ojo de buey» evidente.
- La **maculopatía grave** se caracteriza por una reducción marcada de la agudeza visual entre 6/36 y 6/60 (0,15 y 0,1)

con extensión de la atrofia del EPR alrededor de la fóvea (Fig. 13.102).

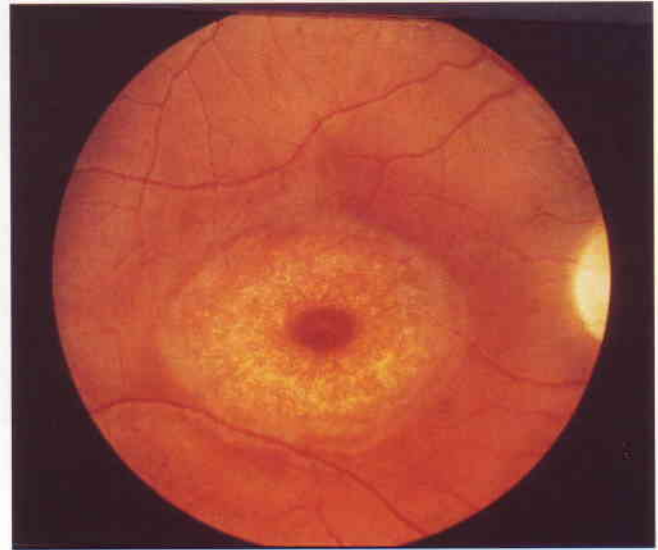


Fig. 13.102
Maculopatía por cloroquina grave.

- La **maculopatía en estadio terminal** se caracteriza por grave reducción de la agudeza visual y atrofia marcada del EPR con descubrimiento de los vasos sanguíneos coroideos principales. Las arteriolas retinianas también pueden atenuarse y presentarse acumulaciones de pigmento en la retina periférica (Fig. 13.103).

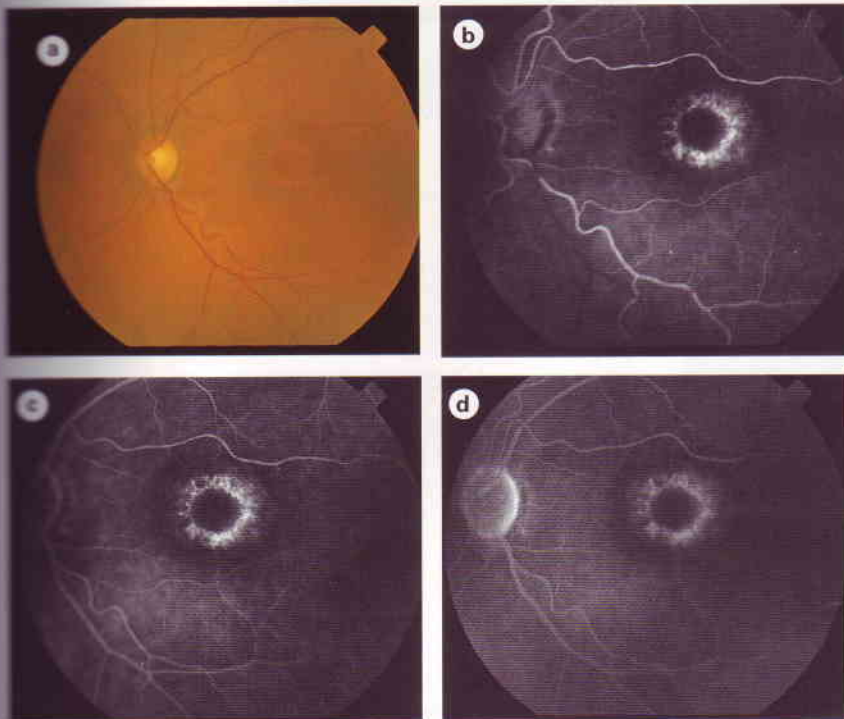


Fig. 13.101
(a) Maculopatía por cloroquina;
(b-d) angiografía con fluoresceína que muestra una maculopatía en ojo de buey (ver texto).
(Cortesía de S. Milewski.)

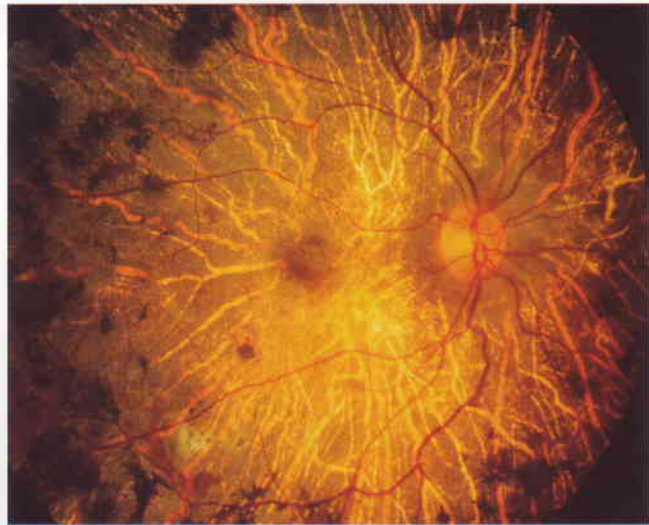


Fig. 13.103
Maculopatía por cloroquina en estadio terminal.

Detección

El examen rutinario de pacientes en tratamiento con hidroxiclo- roquina es innecesario. En la práctica clínica la cloroquina tam- bién puede administrarse con seguridad a pacientes sin necesi- dad de exámenes rutinarios repetidos por oftalmólogos o el empleo de pruebas complicadas. El registro de la agudeza visual y una oftalmoscopia por parte del médico que prescribe el fár- maco es lo único necesario. Hay que dar al paciente una rejilla de Amsler para que la use una vez a la semana. Si se encuentra una anomalía hay que contemplar la posibilidad de una deriva- ción al oftalmólogo. En este caso, el oftalmólogo, si es necesá- rio, puede realizar pruebas sofisticadas como los campos visua- les, umbral macular, visión de los colores, sensibilidad al contraste, AGF y electrooculografía.

Fenotiazinas

Tioridazina

La tioridazina se emplea para tratar la esquizofrenia y psicosis relacionadas. La dosis diaria normal es 150-600 mg. Dosis más altas por encima de 800 mg/día durante algunas semanas pueden ser suficientes para causar síntomas o agudeza visual reducida y mala adaptación a la oscuridad. En orden cronológico los signos clínicos de toxicidad retiniana progresiva son los siguientes:

- Trastorno pigmentario «en sal y pimienta» en la periferia media y el polo posterior.
- Formación de pigmentación en placas irregulares y pérdida focal del EPR y la coriocapilar (Fig. 13.104).
- Pérdida difusa del EPR y la coriocapilar (Fig. 13.105).

Clorpromazina

La clorpromazina se emplea ampliamente como un sedante y en el tratamiento de la esquizofrenia. La dosis diaria normal es 75-

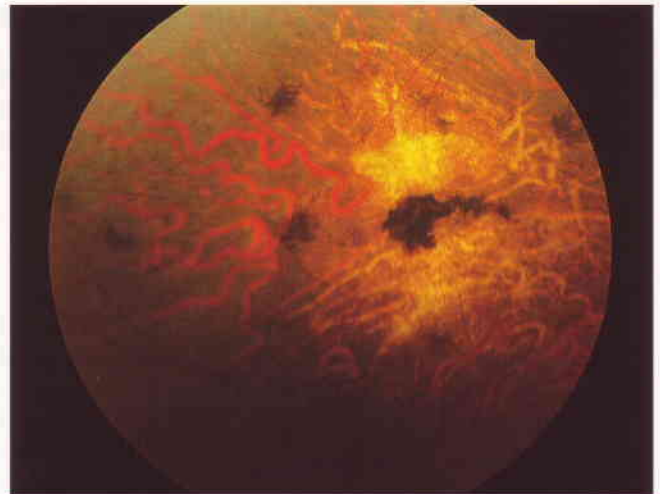


Fig. 13.104
Placas de pigmento en una caso de toxicidad por tioridazina.

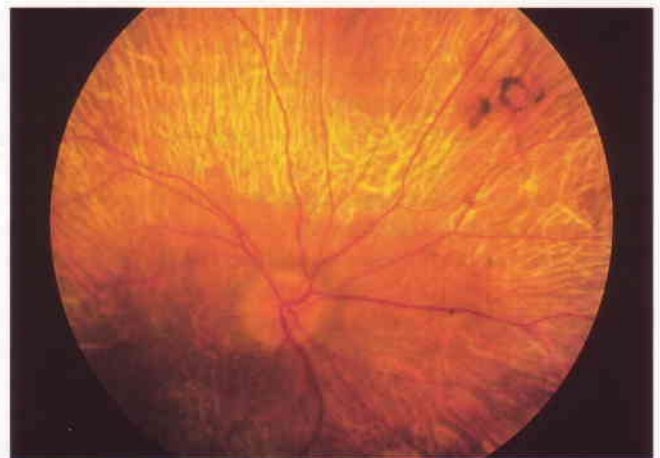


Fig. 13.105
Atrofia difusa del EPR y la coriocapilar en un caso de toxicidad por tioridazina grave.

300 mg. La toxicidad retiniana puede ocurrir si se toman dosis altas durante largos períodos de tiempo, y se caracteriza por granulaciones y agrupamientos pigmentarios inespecíficos. Otros efectos secundarios oculares inocuos son gránulos finos, de color amarillo-marrón, en la cápsula anterior del cristalino (ver Fig. 8.21) y depósitos endoteliales corneales.

Maculopatías cristalinas tóxicas

Tamoxifeno

El tamoxifeno es un antiestrógeno específico empleado en el tra- tamiento de pacientes seleccionados con carcinoma de mama. Tiene pocos efectos secundarios sistémicos y las complicaciones oculares son infrecuentes con una dosis diaria normal de 20 a 40 mg. La toxicidad retiniana puede aparecer en algunos pacien- tes con dosis más altas, y se caracterizan por depósitos relativa-

mente inocuos, bilaterales, múltiples, amarillos, cristalinos y en forma de anillo en la mácula (Fig. 13.106) que persisten al interrumpir el tratamiento. Otros efectos secundarios oculares raros son queratopatía *verticillata* y neuritis óptica, que son reversibles al interrumpir el tratamiento. La maculopatía es rara, por lo que no está indicado el estudio rutinario.

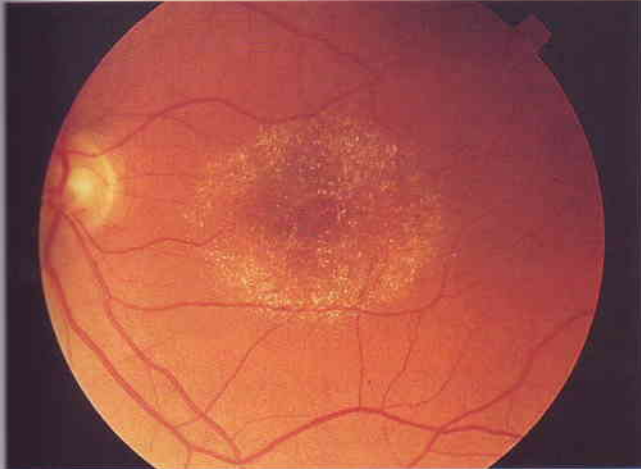


Fig. 13.106
Maculopatía por tamoxifeno. (Cortesía de J. Salmon.)

Cantaxantina

Este agente carotenóide se emplea para aumentar el bronceado. Si se emplea durante períodos prolongados de tiempo puede causar el depósito de pequeños puntos brillantes amarillos y bilaterales, dispuestos de forma simétrica en forma de rosquilla en los polos posteriores (Fig. 13.107). Los depósitos se localizan en la retina superficial y son inocuos.

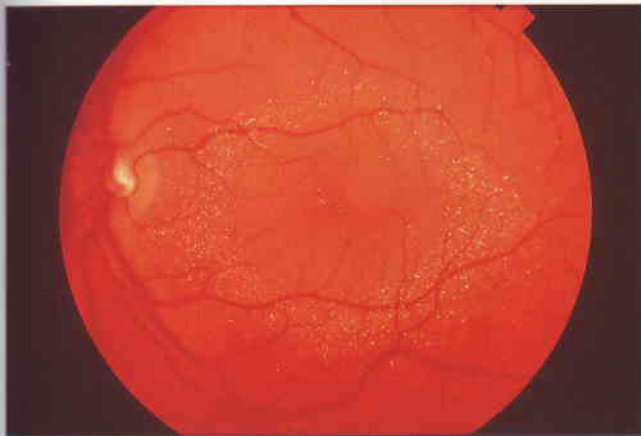


Fig. 13.107
Maculopatía por cantaxantina.

Metoxiflurano

El metoxiflurano es un anestésico general inhalado. Se metaboliza a ácido oxálico, que se combina con calcio para formar la sal cálcica insoluble oxalato, que se deposita en los tejidos

incluyendo el EPR. Su administración prolongada puede provocar fallo renal y una forma de hiperoxalosis secundaria. También puede dar lugar al desarrollo posterior de cristales inocuos dentro de la vascularización retiniana.

Otras maculopatías

Vasculopatía coroidea polipoide idiopática

La vasculopatía coroidea polipoide idiopática (síndrome de sangrado uveal posterior, síndrome de desprendimiento serosanguíneo múltiple del EPR) es una enfermedad poco frecuente con una predilección por las personas de razas diferentes a la blanca.

1. **Patogenia.** Existe una anomalía en los vasos coroideos internos que consiste en una red dilatada y múltiples protuberancias aneurismáticas terminales con una configuración polipoide, con una predilección por la mácula y menos frecuentemente la zona parapapilar. Estas lesiones polipoideas parecen ser responsables de extravasación episódica y sangrado bajo el EPR y la retina sensorial.
2. La **presentación** es con afectación visual unilateral brusca.
3. **Signos**
 - Desprendimientos serosanguíneos del EPR que pueden ser múltiples en su tamaño y que pueden estar asociados con lípido subretiniano (Fig. 13.108).
 - En algunos casos pueden producirse desprendimiento retiniano bulloso y hemorragia vítrea.

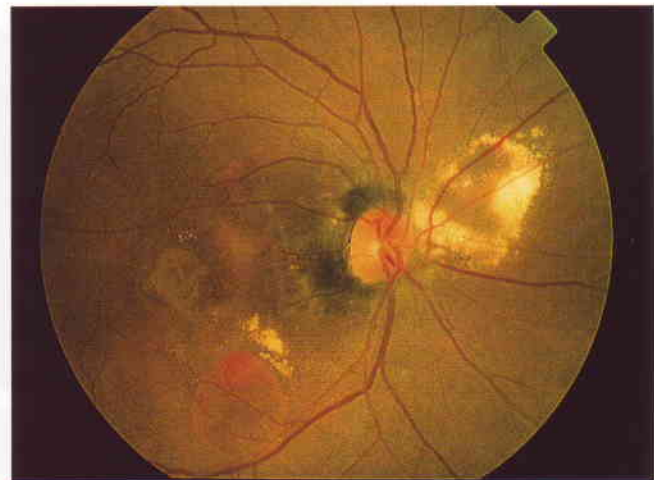


Fig. 13.108
Vasculopatía coroidea polipoidea idiopática. (Cortesía de R. Spaide.)

4. La **ICV** muestra la presencia de grandes complejos vasculares coroideos con bulbos en forma de pólipos terminales localizados (Fig. 13.109) que se llenan lentamente y luego tienen extravasaciones intensas.



Fig. 13.109
Angiografía con ICV de una vasculopatía coroidea polipoidea idiopática que muestra bulbos similares a pólipos hiperfluorescentes. (Cortesía de V.Tanner.)

5. El **tratamiento** mediante fotocoagulación con láser es preciso en ocasiones si la extravasación serosanguinolenta amenaza a la fovea.
6. El **pronóstico** suele ser bueno, con resolución espontánea de la exudación y la hemorragia.

Maculopatía en la foseta colobomatosa

La foseta de la papila óptica es una anomalía congénita rara y generalmente unilateral.

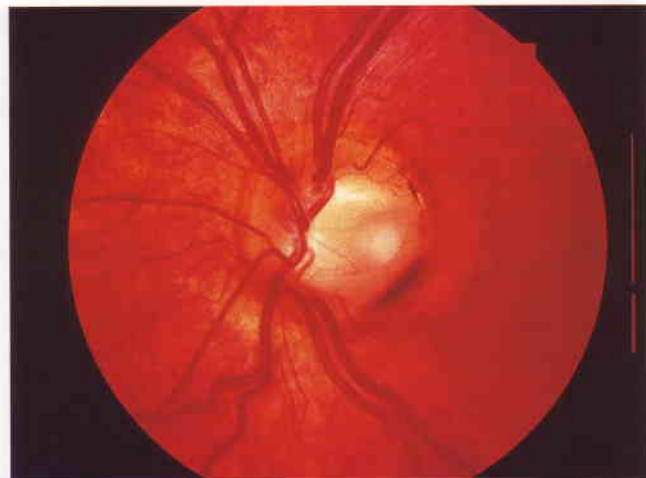


Fig. 13.110
Foseta colobomatosa del nervio óptico.

1. Signos

- La agudeza visual es normal si no existe maculopatía.
 - La papila es más grande de lo normal y contiene una excavación redonda u ovalada que suele estar localizada temporalmente (Fig. 13.110), pero puede ser central.
2. Los **defectos del campo visual** son frecuentes y pueden parecerse a los causados por el glaucoma.
 3. La **AGF** muestra hipofluorescencia precoz e hiperfluorescencia tardía (Fig. 13.111b).
 4. La **maculopatía** (Fig. 13.111a) se produce aproximadamente en el 45% de los ojos con fosetas no centrales, habitualmente alrededor de la pubertad. Se cree que el líquido subretiniano deriva del vítreo o del espacio subaracnoideo.

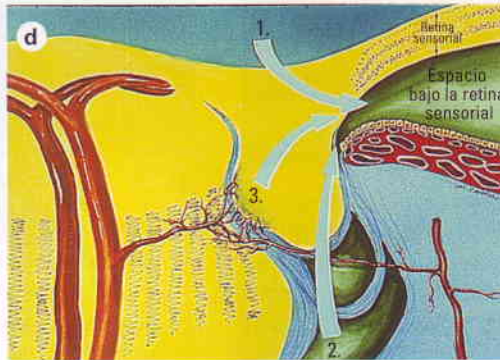
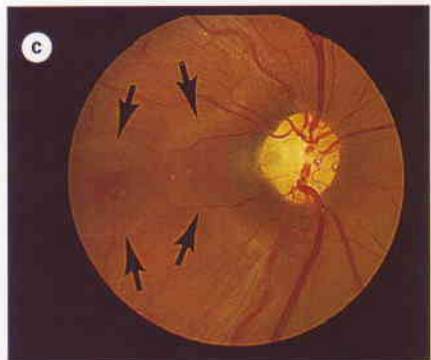
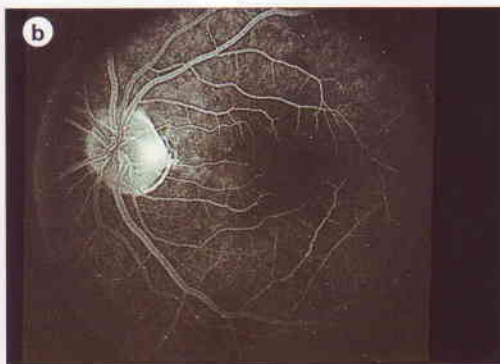
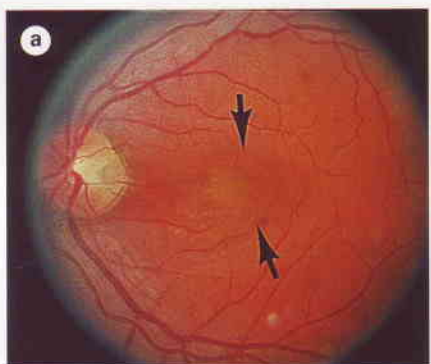


Fig. 13.111
Maculopatía asociada con foseta colobomatosa del nervio óptico (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

Una fuente menos probable es la extravasación de vasos sanguíneos anormales dentro de la base de la foseta (Fig. 13.111c). Inicialmente existe una separación similar a una esquisis de las capas retinianas internas que se comunica con la foseta. Esto va seguido de un desprendimiento de las capas retinianas externas del EPR.

5. Opciones de tratamiento

- Observación** a intervalos de 3 meses para detectar la presencia de resolución espontánea, que sucede hasta en el 25% de los casos.
- La **fotocoagulación con láser de argón** se puede plantear si se deteriora la agudeza visual. Los impactos se aplican a lo largo de la faceta temporal de la papila. La tasa de éxito es aproximadamente del 30%.
- La **vitrectomía vía pars plana** con intercambio aire-líquido, posición postoperatoria en decúbito prono y posterior fotocoagulación con láser se puede plantear si el láser solo no tiene éxito. La tasa de éxito es aproximadamente del 65%.
- La **inyección de gas** (C_3F_8) sin vitrectomía también puede resultar efectiva.

Maculopatía solar

La maculopatía solar está causada por efectos fotoquímicos de la radiación solar como resultado de mirar de forma directa o indirecta al sol.

- La **presentación** es al cabo de 1-4 horas después de la exposición solar, con afectación unilateral o bilateral de la visión central, metamorfopsia o escotomas centrales.
- Signos**
 - La agudeza visual está afectada de forma variable según la extensión de la lesión.
 - Inicialmente hay pequeños puntos foveolares amarillos, unilaterales o bilaterales, con un borde gris (Fig. 13.112).

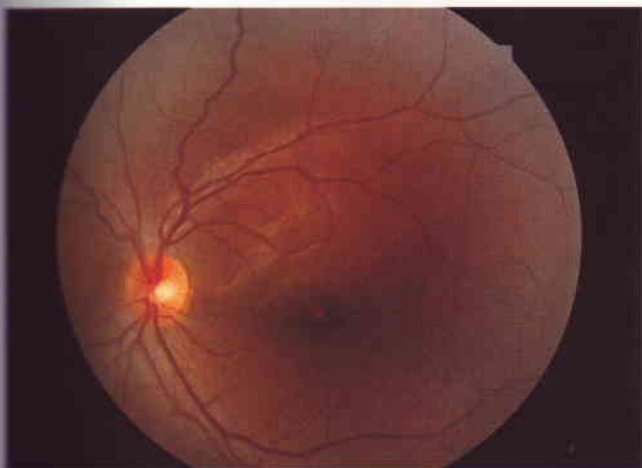


Fig. 13.112
Maculopatía solar aguda que muestra una pequeña mancha foveolar amarilla.

- Esto va seguido aproximadamente 2 semanas después por un moteado circunscrito en el EPR (Fig. 13.113) o un agujero laminar.

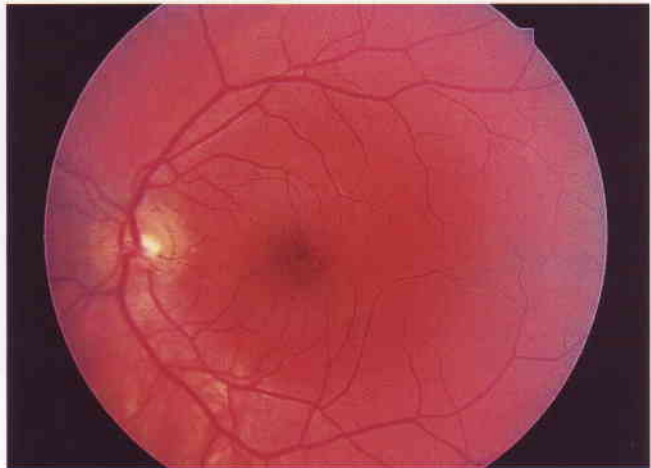


Fig. 13.113
Maculopatía solar tardía que muestra un moteado del EPR.

- El **pronóstico** suele ser bueno, con mejoría de la agudeza visual hasta valores normales o casi normales a los 6 meses, aunque pueden persistir síntomas leves.

Retinopatía asociada al cáncer

La retinopatía asociada al cáncer es una destrucción autoinmune y rara de los fotorreceptores en la que los pacientes presentan desequilibrios visuales en ausencia de metástasis oculares o afectación de las vías visuales. Esta retinopatía sucede principalmente en pacientes con carcinoma pulmonar de células pequeñas y en ocasiones otros tumores epiteliales. En el 50% de los casos es la manifestación inicial del tumor subyacente.

- La **presentación** es con un empañamiento de la visión de inicio gradual asociado con fotopsia trémula, imágenes visuales raras y ceguera nocturna (nictalopia) de inicio agudo.
- Signos**
 - Pérdida visual progresiva, bilateral y a veces asimétrica, escotomas en anillo y anomalías de la visión de los colores.
 - El fondo de ojo puede parecer normal o mostrar atenuación arteriolar y ocasionalmente atrofia óptica (Fig. 13.114).
- El **electrorretinograma** es subnormal y puede llegar a extinguirse.
- Las opciones de **tratamiento** son corticoides sistémicos, inmunoglobulinas endovenosas y plasmaféresis, pero el pronóstico es malo.

NB: La retinopatía relacionada con el melanoma es similar aunque más rara que la retinopatía asociada a cáncer, y se produce en pacientes con melanomas cutáneos metastásicos establecidos.

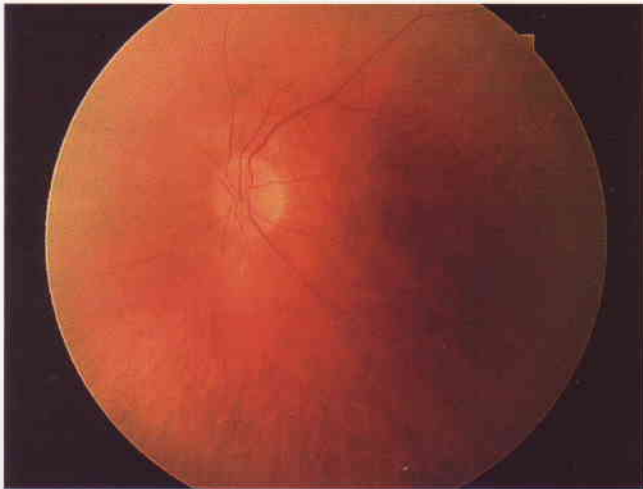


Fig. 13.114
Atenuación arteriolar en una retinopatía asociada a cáncer.

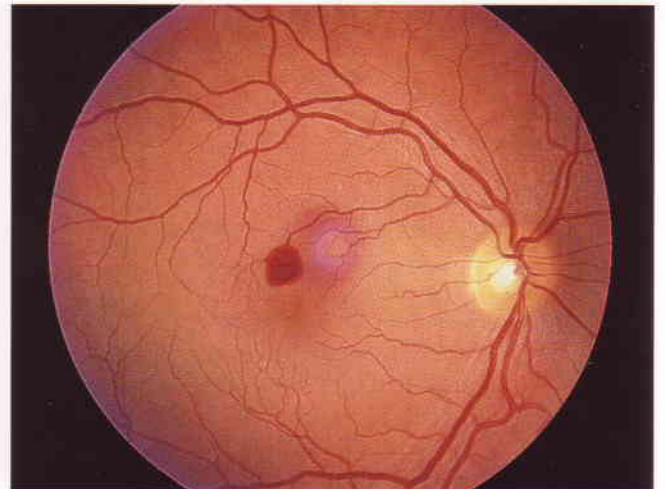


Fig. 13.115
Maculopatía por Valsalva.

Maculopatía por Valsalva

La maculopatía por Valsalva es una enfermedad rara causada por la transmisión de un incremento brusco y grave de la presión intratorácica o intraabdominal al ojo dando lugar a sangrado intraocular.

1. **Signos.** Pequeñas hemorragias maculares, unilaterales o bilaterales, que habitualmente son prerretinianas (Fig. 13.115).
2. El **pronóstico** es excelente, con resolución espontánea sin secuelas.