

# Enfermedad vascular retiniana

- **RETINOPATÍA DIABÉTICA** 448
  - Consideraciones sistémicas 448
  - Patogenia 448
  - Retinopatía diabética de base 450
  - Retinopatía diabética preproliferativa 452
  - Maculopatía diabética 455
  - Edema macular clínicamente significativo 455
  - Retinopatía diabética proliferativa 457
  - Enfermedad ocular diabética avanzada 463
  - Detección de la retinopatía diabética 465
  
- **OCLUSIÓN VENOSA RETINIANA** 465
  - Introducción 465
  - Oclusión de una rama venosa retiniana 466
  - Oclusión de la vena central de la retina no isquémica 469
  - Oclusión de la vena central de la retina isquémica 470
  - Papiloflebitis 471
  - Oclusión venosa hemirretiniana 471
  
- **OCLUSIÓN ARTERIAL RETINIANA** 472
  - Introducción 472
  - Oclusión de una rama arterial retiniana 474
  - Oclusión de la arteria central de la retina 474
  - Oclusión arterial ciliarretiniana 475
  - Tratamiento de la oclusión aguda de la arteria retiniana 476
  
- **SÍNDROME ISQUÉMICO OCULAR** 477
  
- **RETINOPATÍA HIPERTENSIVA** 478
  
- **RETINOPATÍA EN LA ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES** 480
  - Introducción 480
  - Retinopatía proliferativa 481
  - Retinopatía no proliferativa 481
  
- **RETINOPATÍA DE LA PREMATURIDAD** 483
  - Introducción 483
  - Retinopatía de la prematuridad activa 483
  - Retinopatía de la prematuridad cicatricial 486
  
- **MACROANEURISMA ARTERIAL RETINIANO** 486
  
- **TELANGIECTASIA RETINIANA PRIMARIA** 489
  - Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática 489
  - Aneurismas miliares de Leber 491
  - Enfermedad de Coats 491
  
- **RETINOPATÍA POR RADIACIÓN** 493
  
- **RETINOPATÍA DE PURTSCHER** 494
  
- **RETINOPATÍA EN LAS DISCRASIAS SANGUÍNEAS** 495
  - Anemia 495
  - Leucemia 495
  - Estados de hiperviscosidad 496

## Retinopatía diabética

### Consideraciones sistémicas

La diabetes mellitus es un trastorno metabólico frecuente que se caracteriza por una hiperglucemia sostenida de gravedad variable, secundaria a la falta de insulina endógena, a su eficacia disminuida o a ambas cosas. La diabetes puede ser insulino-dependiente (DMID) o no insulino-dependiente (DMNID), quizá denominada más exactamente diabetes de tipo 1 y de tipo 2, respectivamente (*ver* Capítulo 20). La prevalencia de la retinopatía diabética (RD) es mayor en la diabetes mellitus tipo 1 (40%) que en la tipo 2 (20%), y la RD es la causa más frecuente de ceguera legal en las personas entre los 20 y los 65 años de edad.

### Factores de riesgo

1. La **duración de la diabetes** es el factor más importante. En los pacientes diagnosticados de diabetes antes de los 30 años de edad, la incidencia de RD después de 10 años es del 50% y después de 30 años del 90%. Es extremadamente raro que la RD se produzca entre los 5 años del inicio de la diabetes y antes de la pubertad, pero alrededor del 5% de los casos de diabetes tipo 2 tiene RD en el momento de su presentación.
2. El **mal control metabólico** es menos importante que la duración, pero sin embargo es importante para el desarrollo y la progresión de la RD.
3. El **embarazo** se asocia ocasionalmente con una progresión rápida de la RD. Los factores predictivos son un mal control de la diabetes previo al embarazo, ajuste demasiado rápido del control durante las etapas precoces del embarazo, y el desarrollo durante la gestación de preeclampsia y desequilibrio de líquidos.
4. La **hipertensión**, si se controla mal, se asocia con un empeoramiento de la RD y particularmente con el desarrollo de retinopatía diabética proliferativa (RDP), tanto en los diabéticos tipo 1 como tipo 2.
5. La **enfermedad renal**, si es grave, se asocia con empeoramiento de la RD. Por el contrario, el tratamiento de la enfermedad renal (p. ej., trasplante renal) puede asociarse con mejoría de la retinopatía y una mejor respuesta a la fotocoagulación.
6. **Otros** factores de riesgo son consumo de tabaco, obesidad e hiperlipidemia.

### Beneficios del control metabólico intensivo

- Retrasa el inicio de la RD, aunque no la evita.
- Enlentece la progresión de la retinopatía diabética de base (RDB).
- Disminuye la tasa de conversión de la retinopatía diabética preproliferativa (RDPP) en RDP.
- Disminuye la incidencia de edema macular.
- Disminuye la necesidad de fotocoagulación con láser.

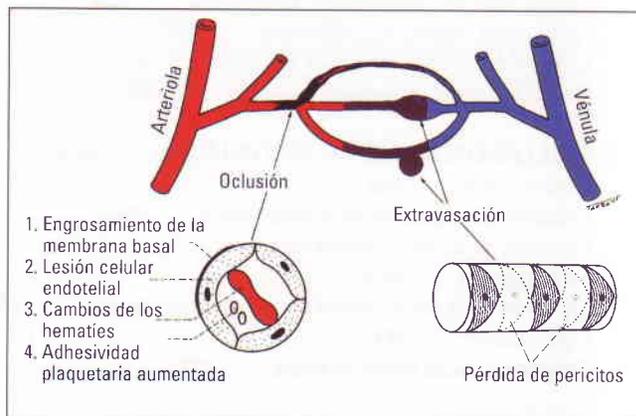
### Patogenia

La RD es una microangiopatía que afecta principalmente a arteriolas, capilares y vénulas poscapilares retinianas, aunque los vasos más grandes también pueden estar afectados. La retinopatía muestra signos de oclusión microvascular y extravasación. Clínicamente la RD puede ser: (a) *de base (no proliferativa)*, en la que la patología se mantiene intrarretiniana; (b) *proliferativa*, en la que la patología se extiende más allá de la superficie retiniana, y (c) *preproliferativa*, que muestra signos de enfermedad proliferativa inminente.

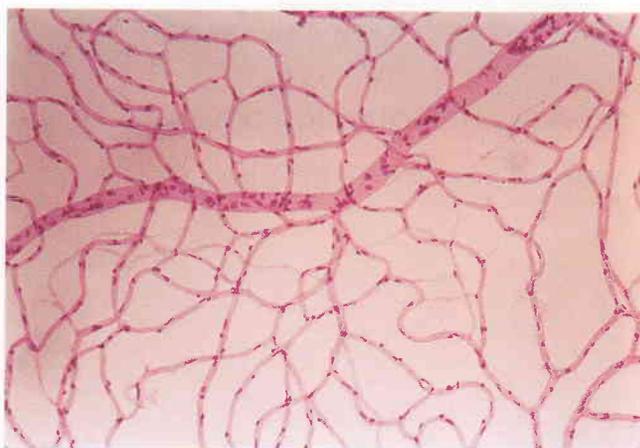
### Oclusión microvascular

#### I. Patogenia (Fig. 14.1)

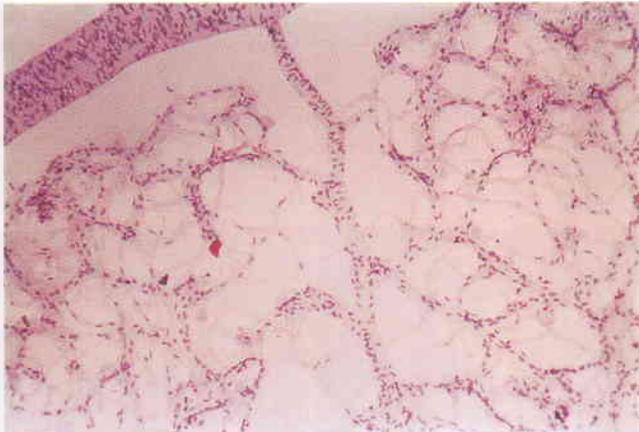
- a. Los cambios **capilares** consisten en pérdida de pericitos, engrosamiento de la membrana basal y lesión y proliferación de las células endoteliales. La Figura 14.2 muestra un lecho capilar normal y la Figura 14.3 muestra el lecho capilar de un fondo de ojo diabético.



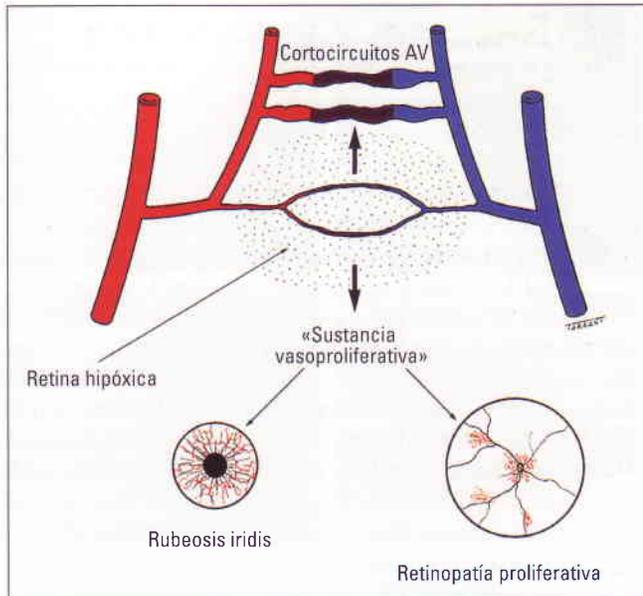
**Fig. 14.1**  
Patogenia de la retinopatía diabética.



**Fig. 14.2**  
Lecho capilar retiniano normal que muestra una distribución igual entre los pericitos con núcleos redondos teñidos oscuros y células endoteliales con células alargadas teñidas pálidas.



**Fig. 14.3**  
Lecho capilar retiniano diabético con muchos capilares acelulares debido a oclusión; el resto de capilares están dilatados y muestran pérdida de pericitos y un aumento del número de células endoteliales.



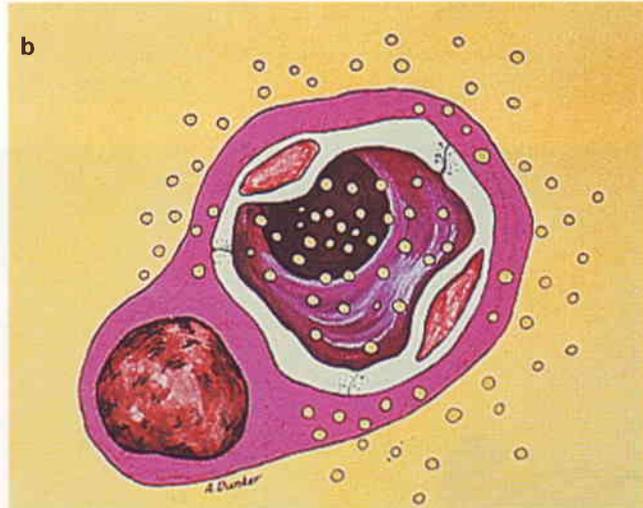
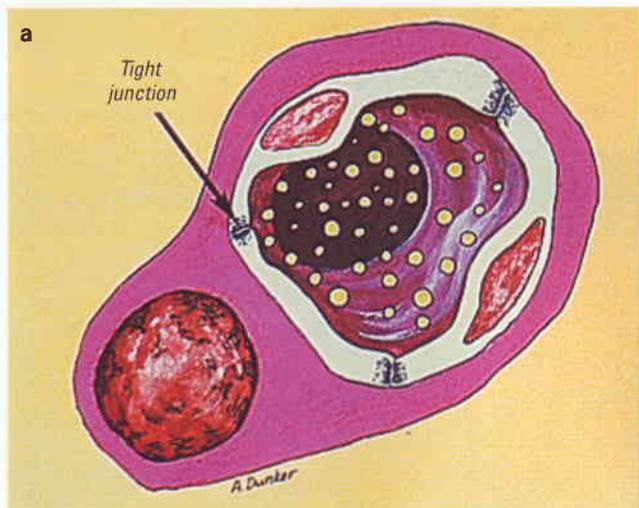
**Fig. 14.4**  
Consecuencias de la isquemia retiniana en la retinopatía diabética.

- b. Los cambios **hematológicos** consisten en la deformación y aumento de la formación de paquetes de hematíes y mayor engrosamiento y agregación de las plaquetas, lo que da lugar a una disminución del transporte de oxígeno.
- 2. La **consecuencia** de la falta de perfusión capilar retiniana es la isquemia retiniana, que inicialmente se localiza en la periferia media de la retina. Los dos efectos principales de la hipoxia retiniana son los siguientes (Fig. 14.4):
  - a. **Shunts arteriovenosos** asociados con una oclusión capilar significativa y que discurren de las arteriolas a las vénulas. Aunque no está claro si estas lesiones representan realmente neovasos o la abertura de canales vasculares preexistentes, a menudo se denominan «anomalías microvasculares intrarretinianas» (IRMA).
  - b. Se cree que la **neovascularización** está causada por «sustancias vasoformadoras» (factores de crecimiento) elabo-

radas por el tejido retiniano hipóxico en un intento de revascularizar la retina hipóxico. Estas sustancias promueven la neovascularización sobre la retina y la cabeza del nervio óptico (RDP) y en ocasiones sobre el iris (rubeosis iridis). Se han identificado muchos factores de crecimiento; el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) parece tener una importancia especial.

**Extravasación microvascular**

1. **Patogenia.** La rotura de la barrera interna hematorretiniana da lugar a extravasación de los constituyentes del plasma en la retina (Fig. 14.5b). La debilidad física de las paredes capi-



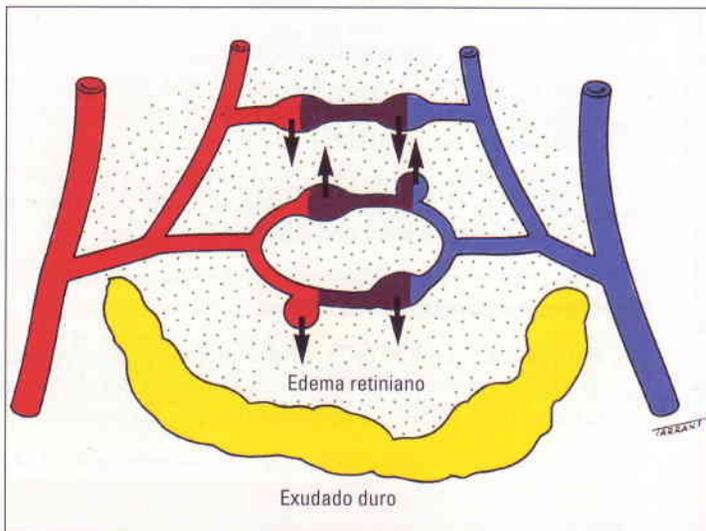
**Fig. 14.5**  
(a) *Tight junctions* de las células endoteliales que forman la barrera interna sangre-retina; (b) extravasación debida a la disrupción de la barrera interna sangre-retina en la retinopatía diabética. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

lares da lugar a dilataciones saculares localizadas de la pared vascular, denominadas microaneurismas, que pueden permitir la extravasación o trombosarse.

2. Las **consecuencias** del aumento de la permeabilidad vascular son la aparición de hemorragias intrarretinianas y edema, que puede ser difuso o localizado (Fig. 14.6).

a. El **edema retiniano difuso** se debe a dilatación capilar extensa y extravasación.

b. El **edema retiniano localizado** se debe a extravasación focal de los microaneurismas y segmentos capilares dilatados. El edema retiniano localizado crónico produce el depósito de «exudados duros» en la unión de la retina normal y edematosa. Estos exudados, que están compuestos por lipoproteínas y macrófagos llenos de lípidos, rodean típicamente a las lesiones microvasculares que extravasaron formando un patrón circinado. Cuando la extravasación cesa, se absorben espontáneamente durante un período de meses o años al interior de capilares sanos de alrededor o por fagocitosis de su contenido lipídico. La extravasación crónica da lugar a aumento de los exudados y depósito de colesterol.



**Fig. 14.6**

Consecuencias del aumento de la permeabilidad vascular en la retinopatía diabética.

## Retinopatía diabética de base

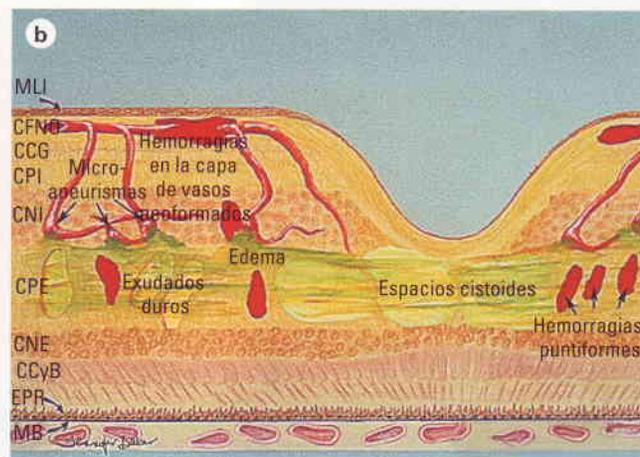
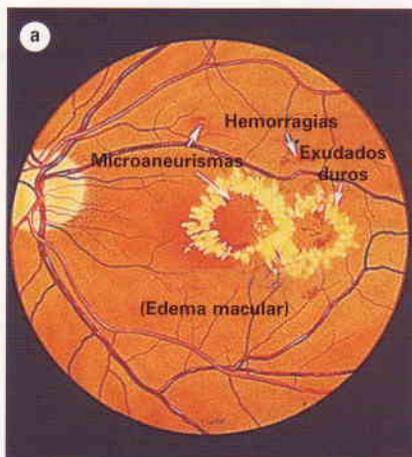
### Signos clínicos

La Figura 14.7a muestra los signos clínicos de la RD de base y la Figura 14.7b muestra la localización de las lesiones en la retina.

- I. Los **microaneurismas** (Fig. 14.8) se localizan en la capa nuclear interna y son las primeras lesiones clínicamente detectables.

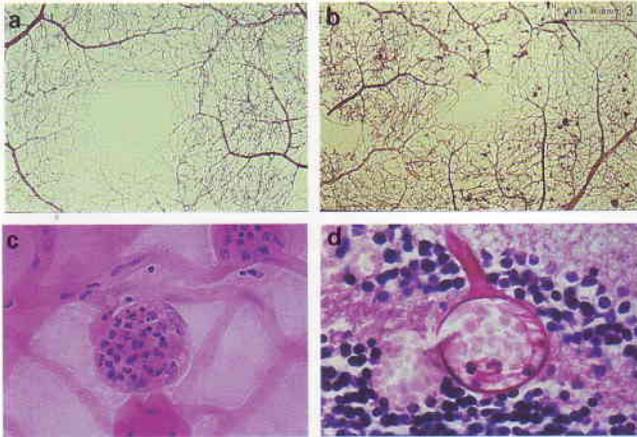
a. **Signos.** Aparecen como pequeños puntos rojos redondeados, generalmente temporales a la fóvea (Fig. 14.9). Cuando están cubiertos por sangre pueden ser indistinguibles de hemorragias puntiformes.

b. La **angiografía con fluoresceína** (AGF) muestra pequeños puntos hiperfluorescentes, que corresponden a microaneurismas no trombosados, típicamente en mayor número que los visibles oftalmoscópicamente (Fig. 14.10b). Las imágenes tardías muestran hiperfluorescencia difusa debido a extravasación (Fig. 14.10c).



**Fig. 14.7**

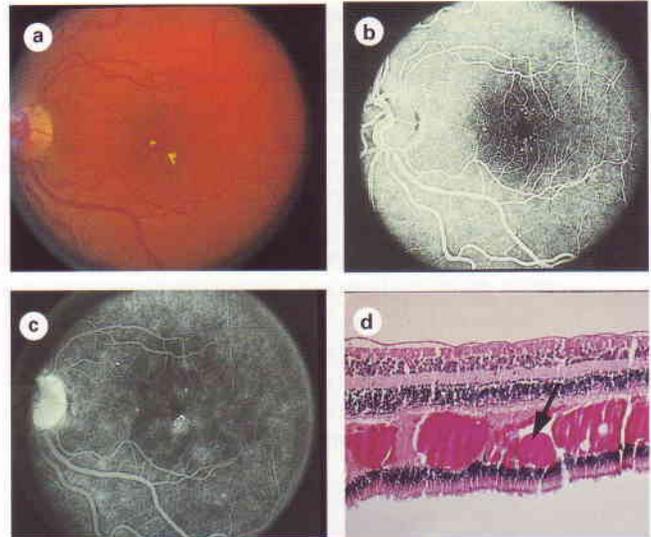
Retinopatía diabética de base; (a) signos clínicos; (b) localización de las lesiones. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.8**  
(a) Digestión con tripsina de una retina normal; (b) digestión con tripsina de una retina diabética que muestra la presencia de microaneurismas perifoveales; (c) visión de gran aumento que muestra un microaneurisma que contiene muchas células; (d) corte transversal de un microaneurisma. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.9**  
Microaneurismas y hemorragias puntiformes en una retinopatía diabética de base precoz.



**Fig. 14.10**  
Retinopatía diabética de base. (a) Exudados duros; (b) angiografía con fluoresceína precoz que muestra microaneurismas; (c) angiografía con fluoresceína tardía que muestra extravasación; (d) exudado duro en la capa plexiforme externa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.11**  
Retinopatía diabética de base grave con exudados circinados y hemorragia.



**Fig. 14.12**  
Exudados duros en la mácula en una retinopatía diabética de base.

2. Los **exudados duros** se localizan dentro de la capa plexiforme (Fig. 14.10d).
  - a. **Signos.** Las lesiones tienen un aspecto amarillo céreo, con a márgenes relativamente diferenciados (Fig. 14.10a), a menudo distribuidas en agrupaciones y/o anillos en el polo posterior (Fig. 14.11). Los anillos de exudados duros (exudado circinado) suelen contener microaneurismas en su centro. Con el tiempo, el número y el tamaño de los exudados duros tienden a aumentar, y la fovea puede resultar amenazada o afectada (Fig. 14.12).
  - b. La **AGF** muestra hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base.
3. El **edema retiniano** está localizado inicialmente entre las capas plexiforme externa y nuclear interna. Más tarde puede afectar además a las capas plexiforme interna y de fibras nerviosas, y a veces todo el espesor de la retina puede estar edematoso. Con la acumulación posterior de líquido la fovea

adopta un aspecto quístico (edema macular cistoide) (ver Fig. 13.82).

- a. **Signos.** El engrosamiento se detecta mejor mediante biomicroscopia con lámpara de hendidura con una lente de Goldmann.
- b. La **AGF** muestra hiperfluorescencia tardía difusa debida a extravasación capilar retiniana (ver Fig. 14.10c).

#### 4. Hemorragias

- a. Las hemorragias **intrarretinianas** surgen de los extremos venosos de los capilares y se localizan en las capas medias compactas de la retina con el resultado de una configuración roja «en punto-mancha» (ver Fig. 14.11).
- b. Las hemorragias **en la capa de fibras nerviosas retinianas** surgen de las arteriolas precapilares superficiales más gruesas y por lo tanto se denominan hemorragias en llama.

#### Tratamiento

Los pacientes con RDB leve no requieren tratamiento pero deben explorarse cada año. Además del control óptimo de la diabetes, hay que corregir los factores asociados como hipertensión, anemia o insuficiencia renal.

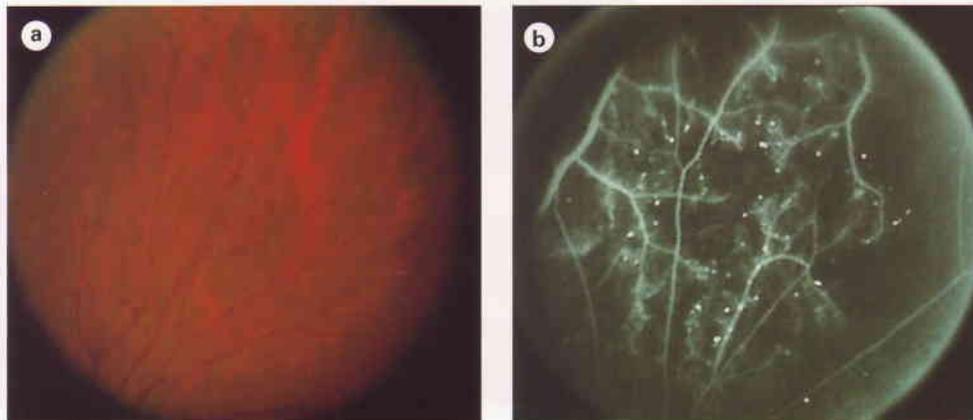
## Retinopatía diabética preproliferativa

La RDB que muestra signos de enfermedad proliferativa inminente se denomina retinopatía diabética preproliferativa (RDPP). Los signos clínicos de RDPP indican isquemia retiniana progresiva, y se ven en la AGF como extensas áreas hipofluorescentes de no perfusión retiniana (interrupción capilar) (Fig. 14.13b). La Figura 14.14a muestra los signos clínicos de la RDPP y la Figura 14.14b la localización de las lesiones. El riesgo de progresión a enfermedad proliferativa parece ser proporcional al número de lesiones.

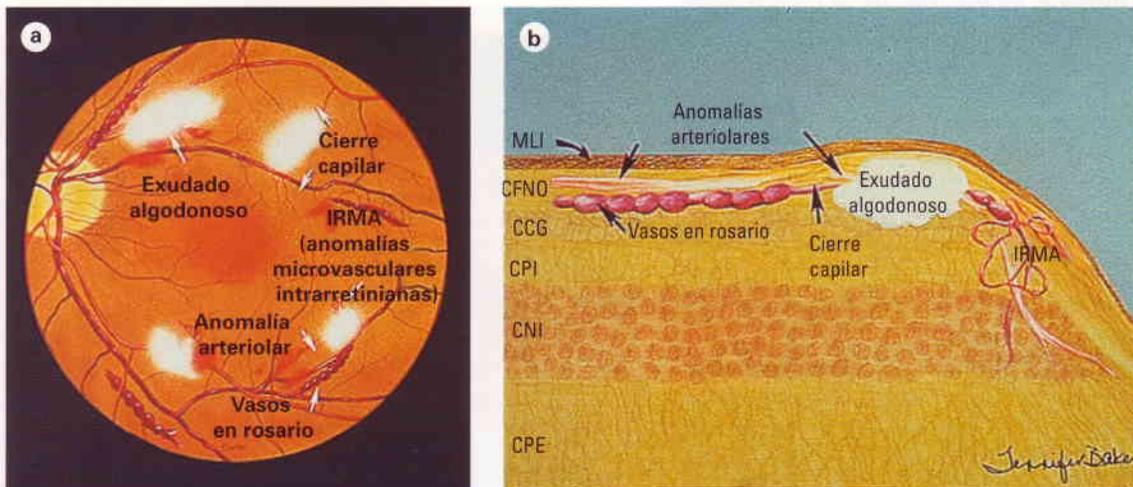
#### Signos clínicos

I. Los **exudados algodonosos** corresponden a infartos locales de la capa de fibras nerviosas retinianas, debido a oclusión de las arteriolas precapilares (Fig. 14.15c y d). La interrupción del transporte axoplásmico y la acumulación subsiguiente del material transportado dentro de los axones nerviosos (estasis axoplásmica) son responsables del aspecto blanquecino de estas lesiones.

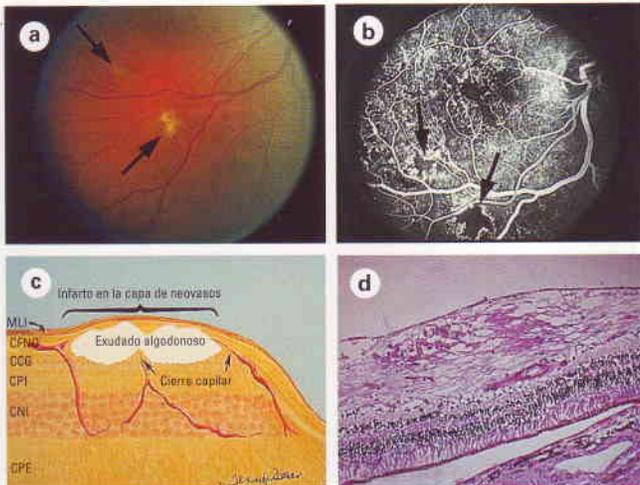
- a. **Signos.** Pequeñas lesiones superficiales, blanquecinas y vellosas, con vasos sanguíneos subyacentes oscuros y que



**Fig. 14.13**  
(a) Isquemia retiniana periférica;  
(b) angiografía con fluoresceína que muestra no perfusión capilar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



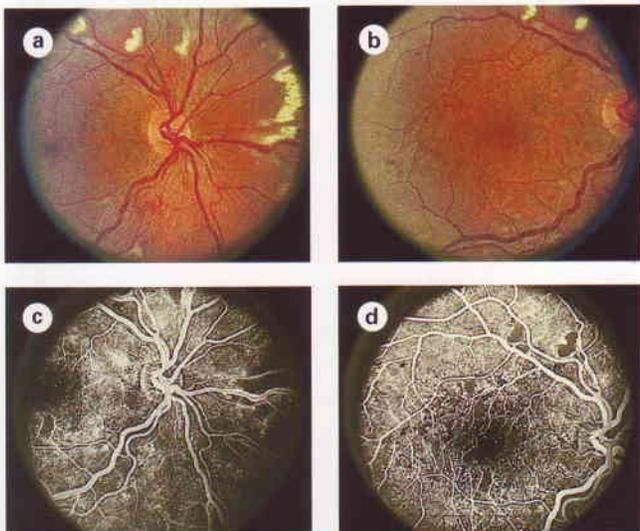
**Fig. 14.14**  
Retinopatía diabética preproliferativa;  
(a) signos clínicos;  
(b) localización de las lesiones (ver texto).  
(Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.15**  
 (a) Exudados algodonosos; (b) angiografía con fluoresceína que muestra hipofluorescencia debida a bloqueo por los exudados algodonosos y pequeñas áreas adyacentes de no perfusión capilar; (c) exudado algodonoso adyacente a una zona de cierre capilar; (d) microfotografía de la capa de fibras nerviosas y la capa de células ganglionares después del cierre capilar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

son evidentes clínicamente sólo en la retina postecuatatorial, donde la capa de fibras nerviosas tiene el suficiente espesor para hacerlas visibles (Figs. 14.15a y 14.16a y b).

b. La **AGF** muestra hipofluorescencia focal debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base frecuentemente asociado con la no perfusión capilar adyacente (Figs. 14.15b y 14.16c y d).

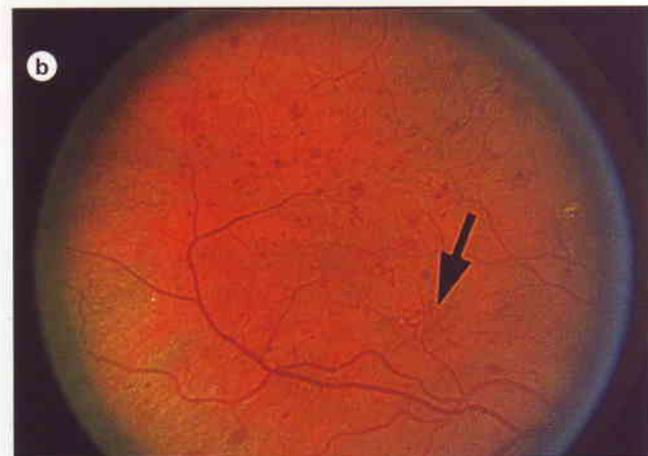
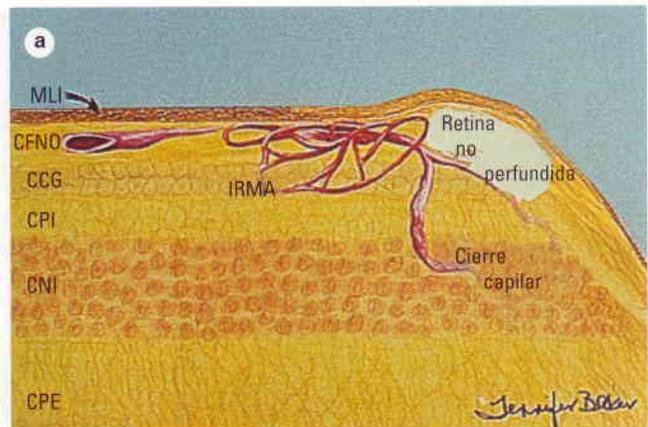


**Fig. 14.16**  
 (a y b) Exudados algodonosos y dilatación venosa; (c y d) angiografía con fluoresceína que muestra hiperfluorescencia irregular de los microaneurismas y áreas de hipofluorescencia debida a no perfusión capilar. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. Las **anomalías microvasculares intrarretinianas (IRMA)** representan cortocircuitos que discurren de las arteriolas retinianas a las vénulas, sorteando de esta forma el lecho capilar y, por lo tanto, se ven frecuentemente adyacentes a las áreas de cierre capilar (Fig. 14.17a).

a. **Signos.** Se observan como finas líneas rojas desde las arteriolas a las vénulas, por lo que pueden parecerse a áreas focales de neovascularización retiniana plana (Figs. 14.17b y 14.18a). Los principales signos distintivos de IRMA son su localización intrarretiniana, imposibilidad de cruzar sobre los vasos sanguíneos retinianos principales y ausencia de extravasación en la AGF.

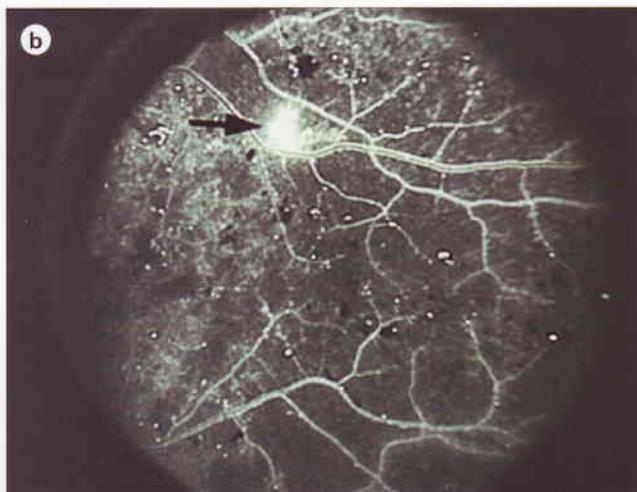
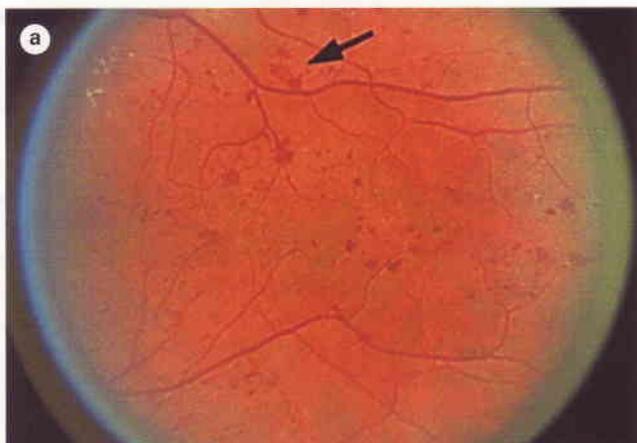
b. La **AGF** muestra hiperfluorescencia focal asociada con áreas adyacentes de cierre capilar (Fig. 14.18b).



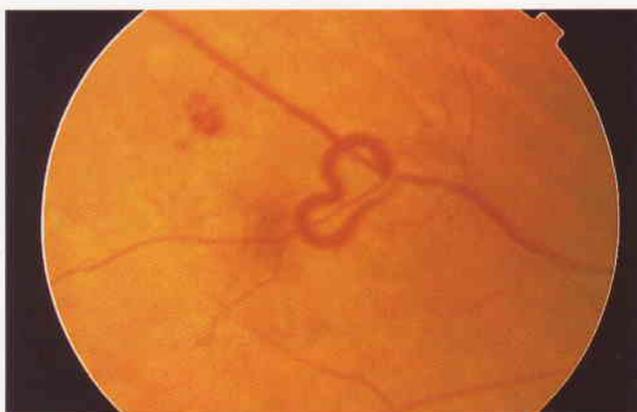
**Fig. 14.17**  
 Anomalías microvasculares intrarretinianas (IRMA). (a) Localización en la retina superficial adyacente a áreas de no perfusión; (b) aspecto clínico. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. Los **cambios venosos** constan de dilatación (ver Fig. 14.16a y b), asas (lazos) (Fig. 14.19), segmentaciones en forma de rosario (Fig. 14.20) y «de salchicha».

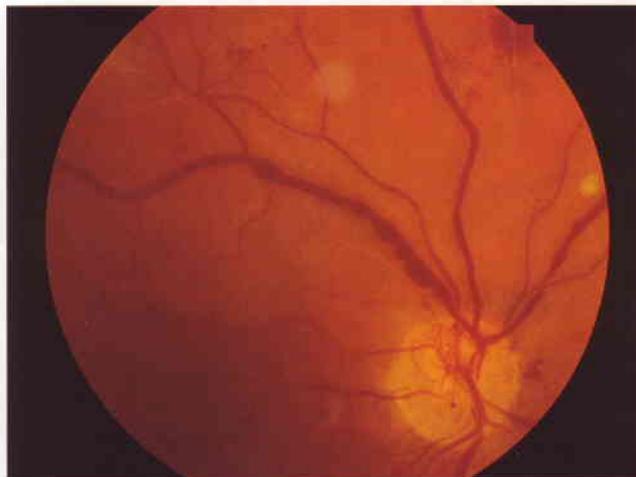
4. Los **cambios arteriales** constan de estrechamiento, aspecto en «hilo de plata» y obliteración similar a la oclusión de una rama arterial retiniana (Fig. 14.21).



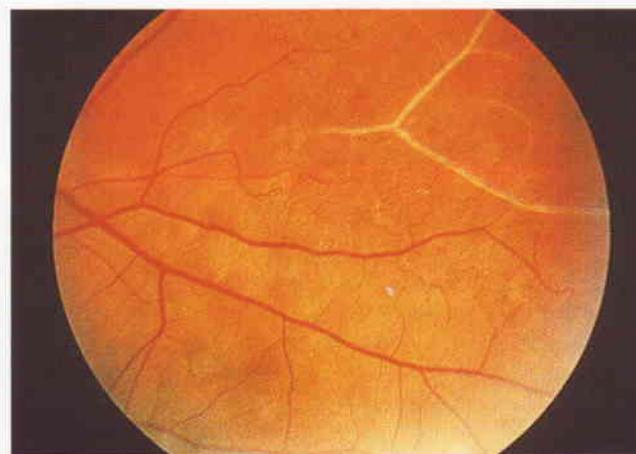
**Fig. 14.18**  
(a) Anomalías microvasculares intrarretinianas; (b) angiografía con fluoresceína que muestra hiperfluorescencia focal y no perfusión capilar extensa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.19**  
Lazo venoso.



**Fig. 14.20**  
Rosario venoso y neovasos moderados en la papila.



**Fig. 14.21**  
Oclusión arteriolar periférica.



**Fig. 14.22**  
Retinopatía diabética preproliferativa. Dilatación venosa, lazos venosos y anomalías microvasculares intrarretinianas a lo largo de la arcada inferotemporal, hemorragias en mancha dentro de la arcada superotemporal y exudados duros en la mácula.

5. Las **hemorragias en manchas oscuras** (Fig. 14.22) representan infartos retinianos hemorrágicos y se localizan dentro de las capas retinianas medias.

## Tratamiento

Los pacientes con RDPP deben observarse de cerca debido al riesgo de RDP. El tratamiento mediante fotocoagulación suele ser innecesario a menos que el seguimiento regular sea imposible, o si el paciente ha perdido la visión en el otro ojo por enfermedad proliferativa.

## Maculopatía diabética

La afectación de la fovea por edema y/o exudados duros o isquemia (maculopatía diabética) es la causa más común de alteración visual en los pacientes diabéticos, especialmente los que tienen diabetes tipo 2.

## Clasificación

### 1. Focal exudativa

- Signos.** Se caracteriza por engrosamiento retiniano bien delimitado asociado con anillos completos o incompletos de exudados duros en el área perifoveal (Fig. 14.23b).
- La **AGF** muestra hiperfluorescencia tardía focal debida a extravasación y buena perfusión macular (Fig. 14.23c).

### 2. Difusa exudativa

- Signos.** Se caracteriza por engrosamiento retiniano difuso, que se puede asociar con cambios cistoides. La obliteración de las referencias por edema grave puede hacer que la localización de la fovea sea imposible (Fig. 14.24a).
- La **AGF** muestra hiperfluorescencia irregular extensa de microaneurismas (Fig. 14.24b) e hiperfluorescencia difusa

tardía debido a extravasación, que suele ser más evidente que en la exploración física, con la presencia de un patrón en pétalos de flor si existe edema macular cistoide (Fig. 14.24c).

### 3. Isquémica

- Signos.** Se caracteriza por la presencia de agudeza visual reducida junto con un aspecto relativamente normal de la fovea (Fig. 14.25a). Es frecuente la asociación de RDPP. Se pueden ver hemorragias puntiformes oscuras.
- La **AGF** muestra no perfusión capilar en la fovea (Fig. 14.25b), cuya gravedad no se relaciona siempre con el grado de agudeza visual. Con frecuencia también existen otras áreas de no perfusión capilar en el polo posterior y la periferia.

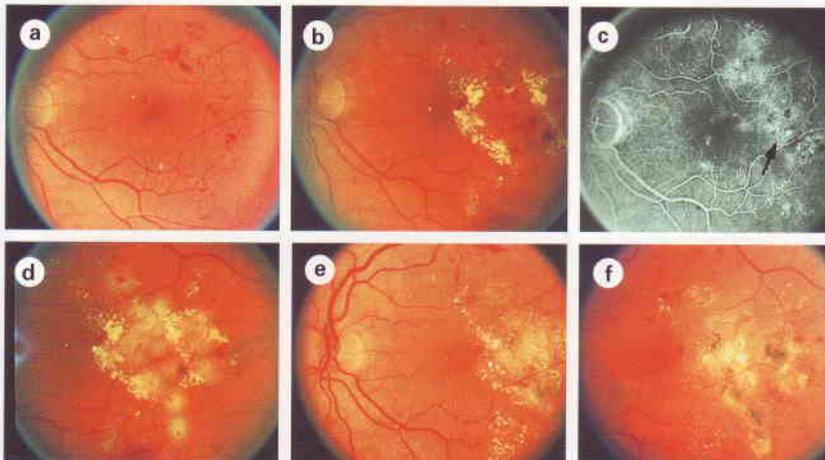
- La maculopatía **mixta** se caracteriza por una combinación de isquemia y exudación.

## Edema macular clínicamente significativo

### Definición

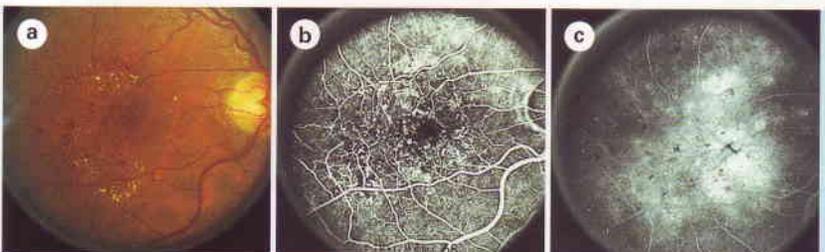
El edema macular clínicamente significativo (EMCS) tiene las siguientes características:

- Edema retiniano a menos de 500  $\mu\text{m}$  del centro de la fovea (Fig. 14.26a).
- Exudados duros a menos de 500  $\mu\text{m}$  del centro de la fovea, si se asocia con engrosamiento retiniano adyacente (que puede estar por fuera del límite de 500  $\mu\text{m}$ ) (Fig. 14.26b).
- Edema retiniano que tiene un área igual a una papila (1.500  $\mu\text{m}$ ) o mayor, con cualquier parte de él dentro de un diámetro papilar del centro de la fovea (Fig. 14.26c).



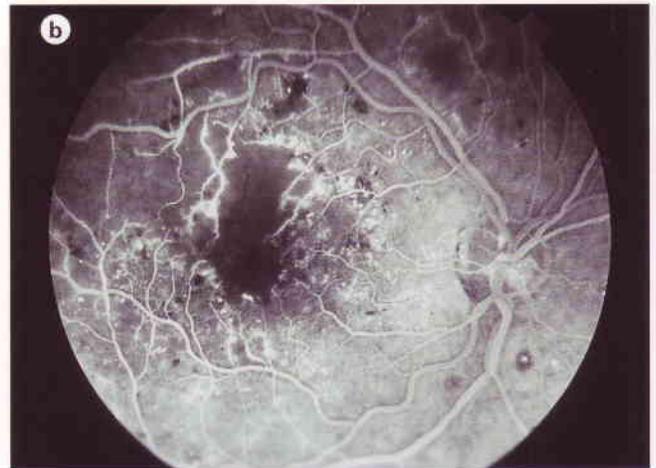
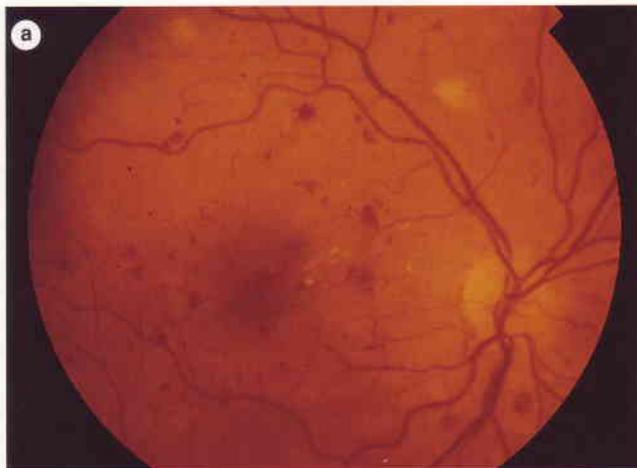
**Fig. 14.23**

Maculopatía diabética focal. (a) Aspecto inicial que muestra sólo hemorragias; (b) 2 años después se observa un anillo de exudados duros; (c) la angiografía con fluoresceína muestra la extravasación focal correspondiente; (d) aspecto inmediatamente después de fotocoagulación con láser focal; (e) resolución de los exudados duros; (f) resolución completa de los exudados duros y cicatrices residuales del láser varios meses más tarde. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

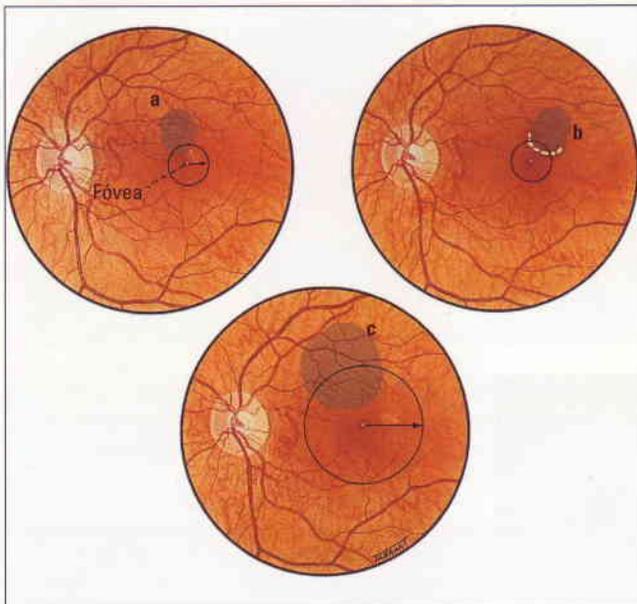


**Fig. 14.24**

Maculopatía diabética focal. (a) Algunos exudados duros y hemorragias puntiformes; (b) angiografía con fluoresceína en fase precoz que muestra hiperfluorescencia irregular de los microaneurismas; (c) angiografía con fluoresceína en fase tardía que muestra extravasación extensa y edema macular cistoide. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.25** Maculopatía diabética isquémica. (a) Hemorragias puntiformes y en mancha; (b) angiografía con fluoresceína que muestra no perfusión macular y periférica.



**Fig. 14.26** Edema macular clínicamente significativo (ver texto).

**NB:** Los ojos con EMCS requieren tratamiento con fotocoagulación con láser independientemente del nivel de agudeza visual porque el tratamiento reduce el riesgo de pérdida visual en un 50%. La mejoría de la función visual es poco frecuente, por lo que el tratamiento es profiláctico. La angiografía con fluoresceína antes del tratamiento para delimitar el área y la extensión de la extravasación, y también para detectar la presencia de falta de perfusión capilar en la fovea (maculopatía isquémica), lo que supone un peor pronóstico y es una contraindicación del tratamiento.

## Fotocoagulación con láser de argón

### I. Técnica

- El tratamiento *focal* supone aplicar impactos con láser a los microaneurismas y las lesiones microvasculares en el centro de anillos de exudados duros localizados a entre 500 y 3.000  $\mu\text{m}$  desde el centro de la fovea (ver Fig. 14.23d). El diámetro del impacto está entre 50 y 100  $\mu\text{m}$ , con una duración de 0,10 segundos y potencia suficiente para obtener un sutil blanqueo u oscurecimiento del microaneurisma. El tratamiento de las lesiones a más de 300  $\mu\text{m}$  desde el centro de la fovea debe considerarse si el EMCS persiste a pesar del tratamiento previo y si la agudeza visual es inferior a 6/12 (0,5). En estos casos se recomienda un tiempo de exposición inferior a 0,05 segundos.
- El tratamiento *en rejilla* se usa para áreas de engrosamiento retiniano difuso localizado a más de 500  $\mu\text{m}$  desde el centro de la fovea y 500  $\mu\text{m}$  desde el margen temporal de la papila. El tamaño del punto es 100-200  $\mu\text{m}$  y el tiempo de exposición de 0,10 segundos. Los impactos deben ser de una intensidad muy suave y estar separados por una amplitud equivalente a un impacto.

**2. Resultados.** Aproximadamente el 70% de los ojos consiguen una agudeza visual estable, el 15% de los ojos muestran mejoría y el 15% se deterioran posteriormente. En algunos casos el edema puede tardar hasta 4 meses en resolverse (ver Fig. 14.23f), por lo que no se debería plantear un nuevo tratamiento prematuramente.

**3. Los factores de mal pronóstico son:**

- Exudados duros que afectan a la fovea.
- Edema macular difuso.
- Edema macular cistoide.
- Maculopatía mixta exudativa-isquémica.
- Maculopatía grave en el momento de su presentación.

## Vitrectomía

La vitrectomía vía pars plana puede estar indicada cuando se asocia edema macular con tracción tangencial por una mem-

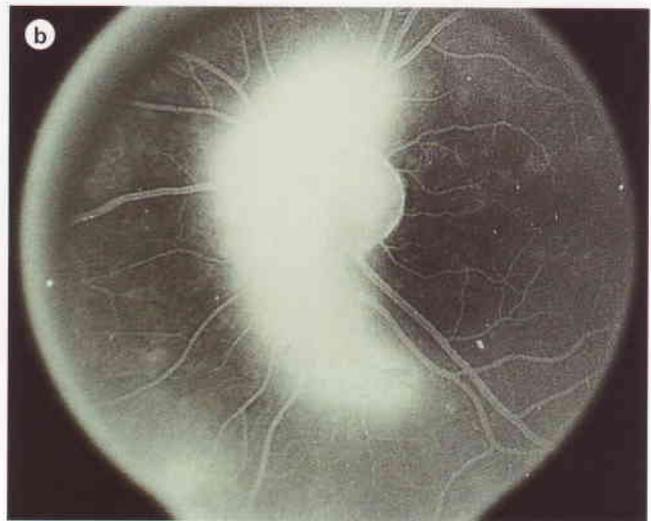
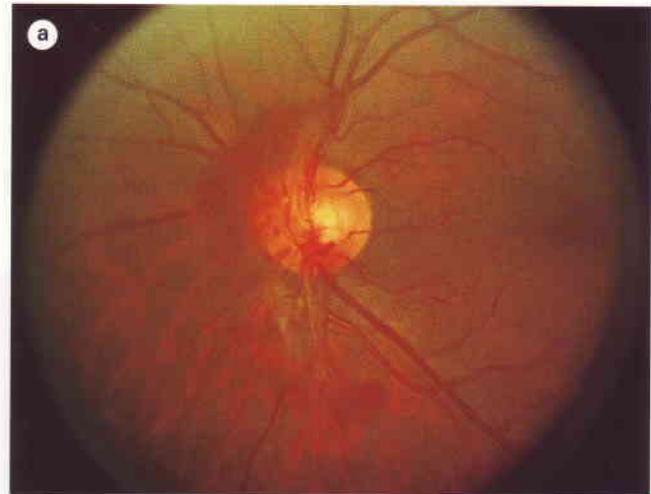
brana hialina posterior engrosada y tensa. En estos casos la terapia con láser tiene un beneficio limitado, pero la liberación quirúrgica de la tracción macular tangencial puede resultar efectiva.

## Retinopatía diabética proliferativa

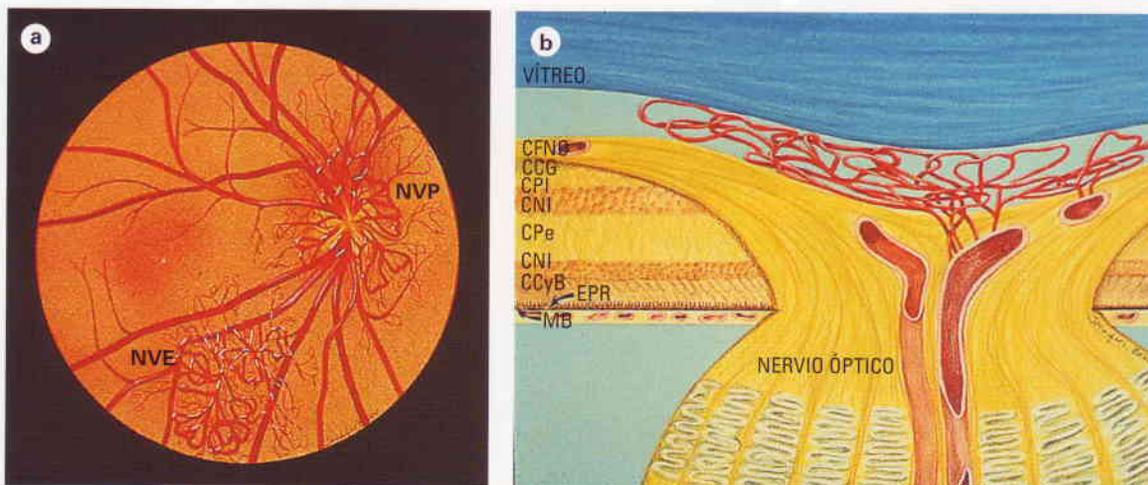
La RDP afecta aproximadamente al 5-10% de la población diabética. Los pacientes con diabetes tipo 1 tienen un riesgo particular de RDP con una incidencia de cerca del 60% después de 30 años. Los factores protectores son enfermedad oclusiva carotídea, separación vítrea posterior, miopía alta y atrofia óptica.

### Signos clínicos

- 1. Signos.** La neovascularización es el dato clave de RDP. Los neovasos pueden proliferar en o cerca de la cabeza del nervio óptico (NVP = neovascularización papilar) o a lo largo del curso de los vasos principales (NVE = neovasos en cualquier parte), o en ambos casos (Fig. 14.27a). Se ha estimado que más de una cuarta parte de la retina debe estar sin perfusión antes de que se desarrolle NVP. La ausencia de la membrana limitante interna (MLI) en la cabeza del nervio óptico puede explicar parcialmente la predilección por la neovascularización en este lugar. Los neovasos empiezan como proliferaciones endoteliales, surgiendo habitualmente de las venas; después pasan a través de defectos en la MLI para encontrarse en el plano potencial entre la retina y la corteza vítrea posterior, empleando esta última como un «andamio» para su crecimiento (Fig. 14.27b).
- 2. La AGF,** aunque no es necesaria para establecer el diagnóstico (Fig. 14.28a), resalta la neovascularización durante las fases precoces de la angiografía y muestra hiperfluorescencia durante las etapas tardías debido a extravasación intensa del colorante del tejido neovascular (Fig. 14.28b).



**Fig. 14.28** (a) Neovasos papilares; (b) la angiografía con fluoresceína en fase tardía muestra una extravasación extensa. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



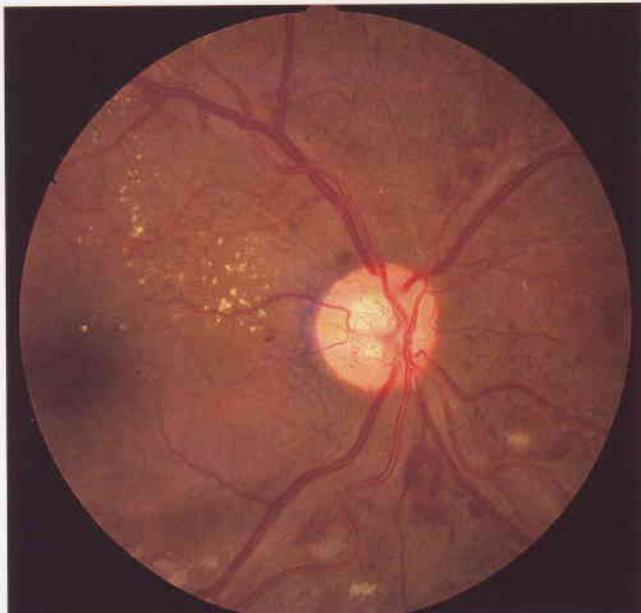
**Fig. 14.27** Retinopatía diabética proliferativa. (a) Signos clínicos; (b) localización de la neovascularización. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

### Valoración clínica

1. La **gravedad** de la RDP está determinada por el área cubierta por neovasos en comparación con el área de la papila óptica. La gravedad de la RDP se describe de la siguiente forma:

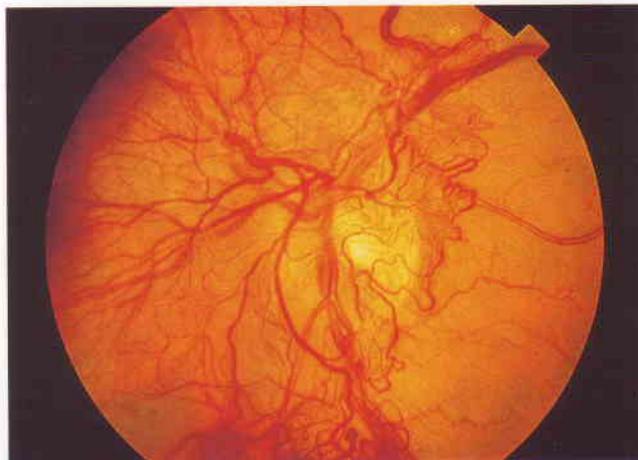
**a. NVP**

- Leve cuando afecta a menos de una tercera parte del área papilar (Fig. 14.29).



**Fig. 14.29**  
Neovasos papilares moderados asociados con cambios preproliferativos graves.

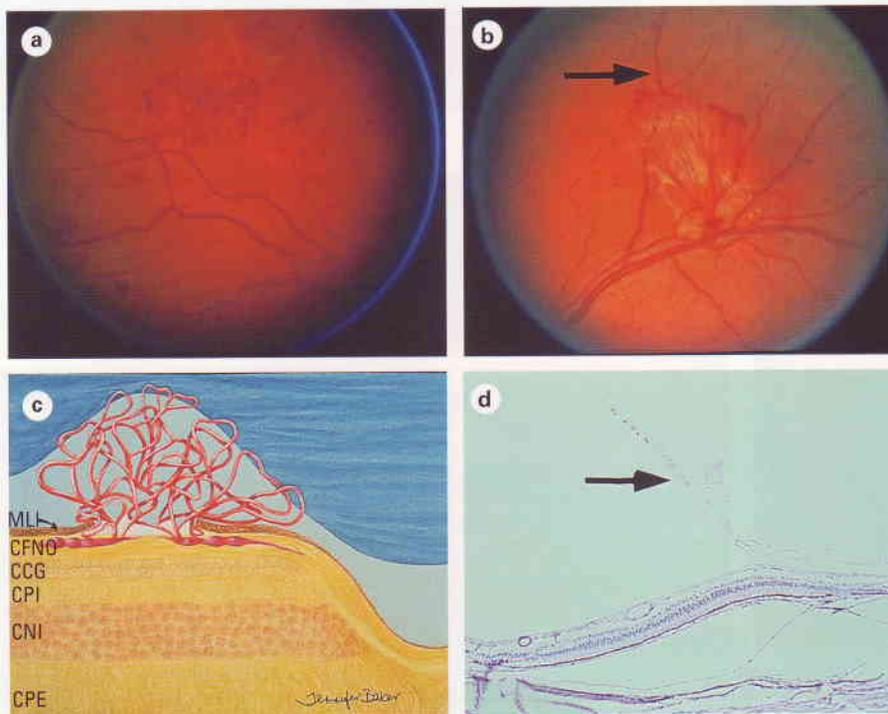
- Grave cuando afecta a más de una tercera parte del área papilar (Fig. 14.30).



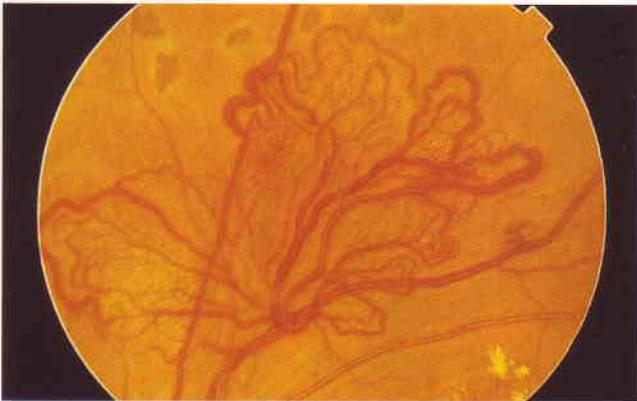
**Fig. 14.30**  
Neovasos papilares muy graves.

**b. NVE**

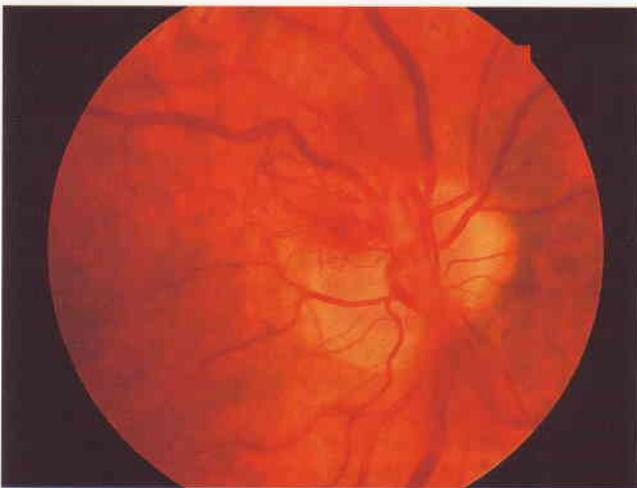
- Leve cuando afecta a menos de la mitad de un área papilar (Fig. 14.31a).
  - Grave cuando afecta a más de la mitad de un área papilar (Fig. 14.32).
2. Los neovasos **elevados** (Fig. 14.33 y ver Fig. 14.31b-d) responden peor a la terapia con láser que los nuevos vasos planos.
  3. La **fibrosis** asociada con neovascularización es importante, porque los ojos con proliferación fibrosa significativa (Fig.



**Fig. 14.31**  
Retinopatía diabética proliferativa; (a) neovasos planos diseminados sin fibrosis; (b) neovasos sobreelevados diseminados con fibrosis; (c) neovasos sobreelevados diseminados con separación parcial del vítreo; (d) sección histológica que muestra neovasos sobreelevados diseminados. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

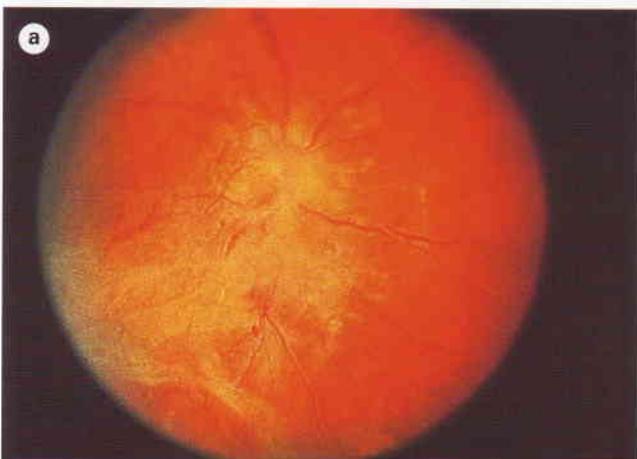


**Fig. 14.32**  
Neovasos diseminados graves.



**Fig. 14.33**  
Neovasos en el disco sobreelevados graves.

14.34), aunque es menos probable que sangren, tienen un riesgo aumentado de desprendimiento de retina traccional.



**Fig. 14.34**  
Retinopatía diabética proliferativa; (a) proliferación fibrovascular; (b) localización entre la membrana limitante interna y el gel vítreo. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

4. La **hemorragia** puede ser prerretiniana (subhialoidea) (Fig. 14.35) y/o en el interior del vítreo es un factor de riesgo de pérdida visual importante.

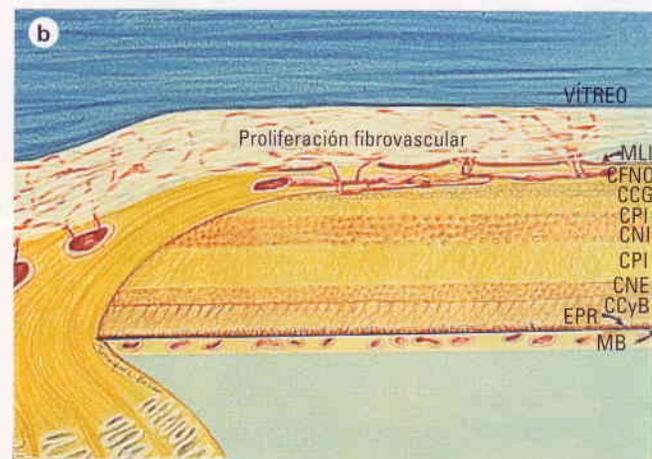
5. **Características de alto riesgo.** Éstas significan un riesgo elevado de pérdida visual grave en los 2 años siguientes, si no se tratan:

- Una NVP leve con hemorragia (*ver* Fig. 14.35a) supone un riesgo del 26% de pérdida visual, que se reduce al 4% con tratamiento (*ver* Fig. 14.35b).
- Una NVP grave sin hemorragia (*ver* Fig. 14.30) supone un riesgo del 26% de pérdida visual, que se reduce al 9% con tratamiento.
- Una NVP grave con hemorragia (*ver* Fig. 14.36b) supone un riesgo del 37% de pérdida visual, que se reduce al 20% con tratamiento (*ver* Fig. 14.36c y d).
- Una NVE leve con hemorragia supone un riesgo del 30% de pérdida visual, que se reduce al 7% con tratamiento.

**NB:** Si no se cumplen los criterios anteriores, se recomienda que no se aplique la fotocoagulación y que el paciente se controle a intervalos de 3 meses. Sin embargo, en la práctica, la mayoría de los oftalmólogos realizan la fotocoagulación con láser ante el primer signo de neovascularización.

### Fotocoagulación con láser panretiniana (panretinofotocoagulación, PRF)

El objetivo del tratamiento mediante fotocoagulación con láser es inducir la involución de los neovasos y prevenir la pérdida visual por hemorragia vítrea y desprendimiento de retina por tracción. La extensión del tratamiento depende de la gravedad de la RDP. Los impactos se aplican separados y con menos intensidad (Fig. 14.37a y b) para la enfermedad leve y más juntos y con mayor intensidad (Fig. 14.37c y d) para la enfermedad grave o recurrente.



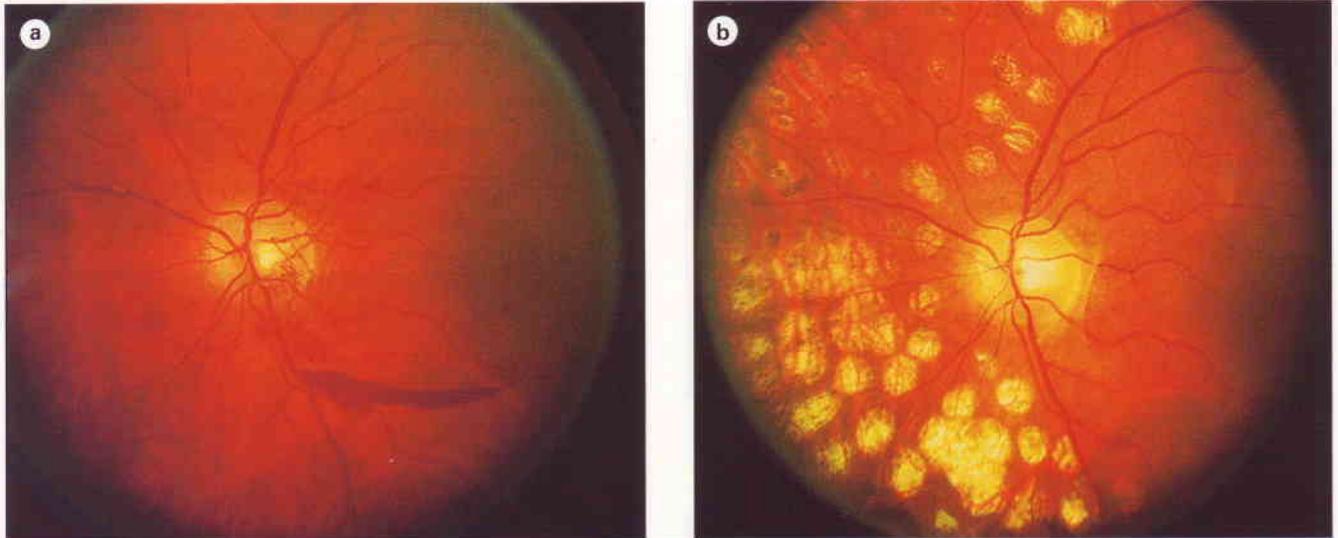


Fig. 14.35

Retinopatía diabética proliferativa; (a) neovasos papilares moderados con hemorragia prerretiniana; (b) involución después de fotocoagulación con láser panretiniano. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

**NB:** En manos no expertas la lente panfundoscópica es quizá más segura que la lente de tres espejos de Goldmann, ya que es relativamente fácil de fotocoagular de forma inadvertida el polo posterior a través de esta última, con consecuencias desastrosas.

### 1. Características del láser

a. El **tamaño del punto** depende de la lente de contacto que se está empleando. Cuando se usa la de Goldmann, el

tamaño del punto se sitúa en 500  $\mu\text{m}$ , pero cuando se utiliza una lente panfundoscópica se sitúa en 200-300  $\mu\text{m}$  debido al aumento inducido.

b. La **duración** del impacto es entre 0,05 y 0,10 segundos y con un nivel de potencia que produce un impacto suave.

2. El **tratamiento inicial** supone la aplicación de 2.000-3.000 impactos con un patrón disperso, que se extiende desde el fondo de ojo posterior hasta cubrir la retina periférica en una o más sesiones. La PRF completada en una sesión única comporta un riesgo ligeramente superior de complicaciones. La cantidad de tratamiento durante cualquiera de las sesiones

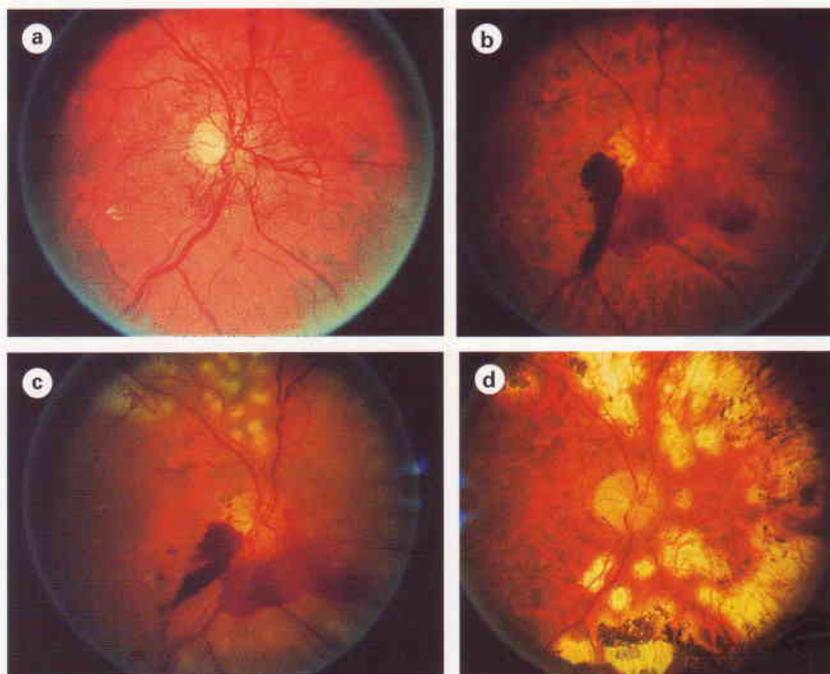
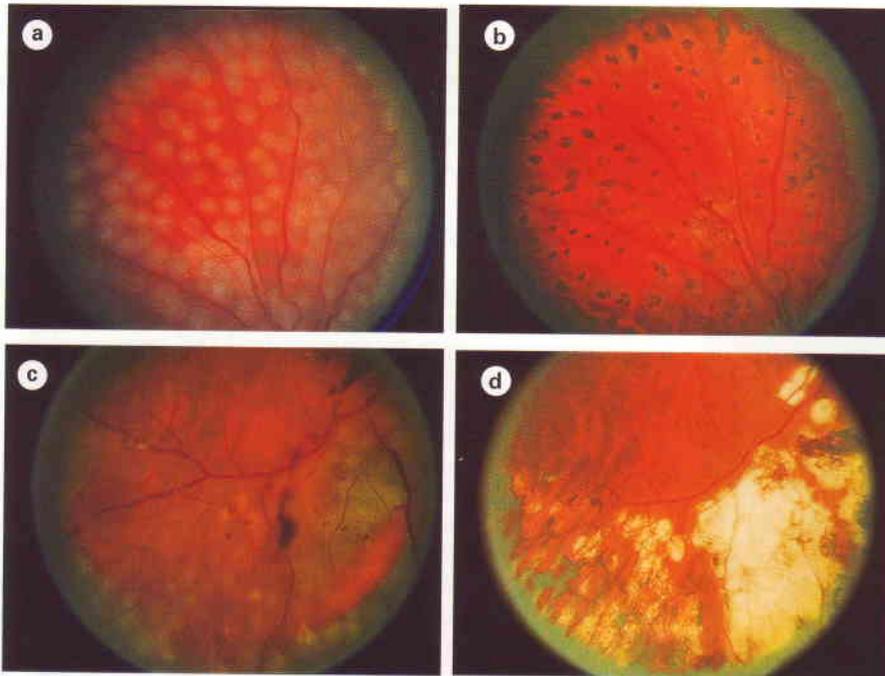


Fig. 14.36

Retinopatía diabética proliferativa; (a) neovasos papilares avanzados; (b) hemorragia prerretiniana y vítrea algunos días más tarde; (c) aspecto inmediatamente después de fotocoagulación con láser panretiniano; (d) aspecto 3 meses después que muestra involución de los neovasos e importantes cicatrices del láser. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

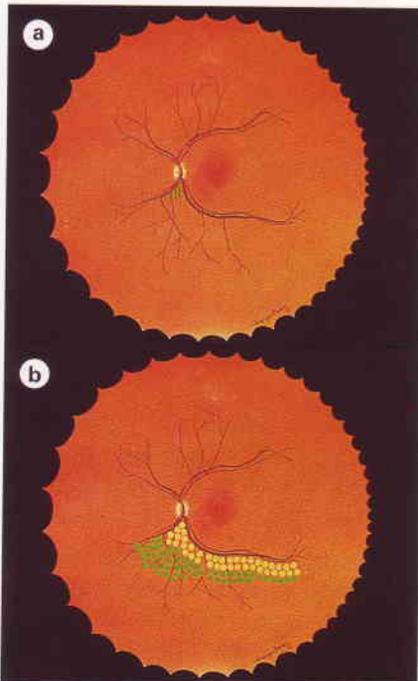


**Fig. 14.37**  
Fotocoagulación con láser panretiniano.  
(a y b) Estándar; (c y d) intensiva. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

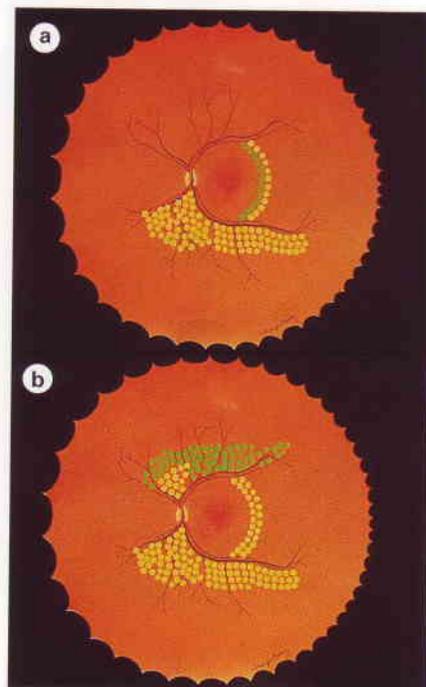
viene determinada por el umbral de dolor del paciente y la capacidad para mantener la concentración. La anestesia corneal tópica es adecuada en la mayoría de los pacientes, aunque puede ser necesaria una anestesia peribulbar o en el espacio por debajo de la cápsula de Tenon.

3. La **secuencia** es la siguiente:

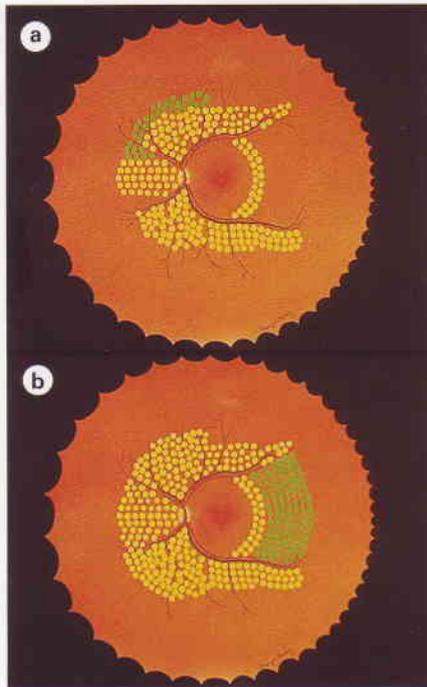
- **Etapa 1.** Cerca de la papila (Fig. 14.38a); por debajo de las arcadas temporales inferiores (Fig. 14.38b).
- **Etapa 2.** Barrera protectora alrededor de la mácula (Fig. 14.39a) para evitar un tratamiento inadvertido de la fovea; por encima de la arcada superotemporal (Fig. 14.39b).



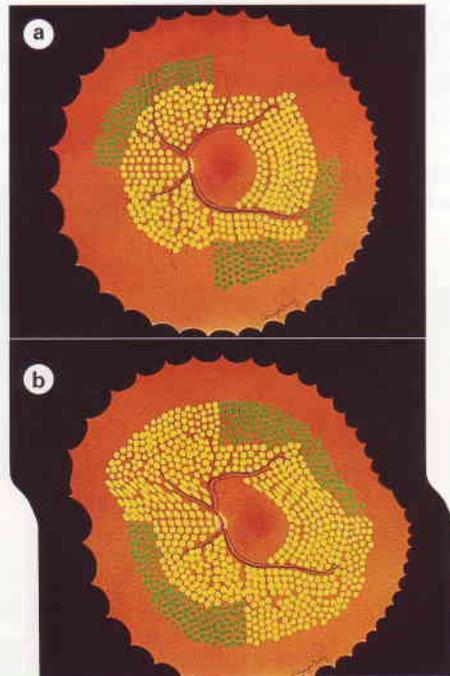
**Fig. 14.38**  
Fotocoagulación panretiniana: fase 1 (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.39**  
Fotocoagulación panretiniana: fase 2 (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.40**  
Fotocoagulación panretiniana: fase 3 (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)



**Fig. 14.41**  
Fotocoagulación panretiniana: fase 4 (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

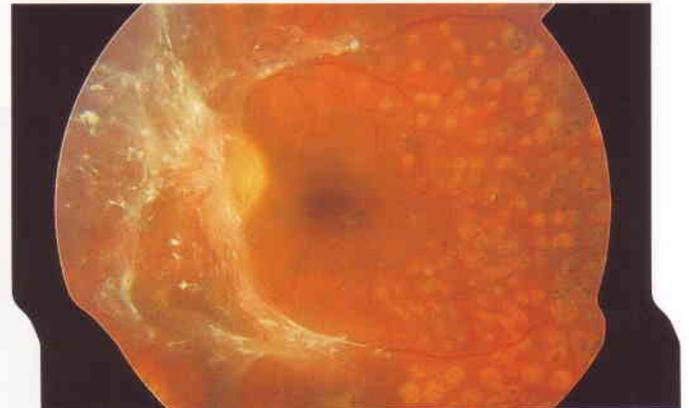
- **Etapa 3.** Nasal a la papila (Fig. 14.40a); se completa el tratamiento del polo posterior (Fig. 14.40b).
- **Etapa 4.** Tratamiento periférico (Fig. 14.41a) hasta completarlo (Fig. 14.41b).

**NB:** En la RDP muy grave es recomendable tratar el fondo de ojo inferior primero, ya que cualquier hemorragia del vítreo descenderá por la gravedad y oscurecerá esta área, excluyendo el tratamiento posterior.

### Tratamiento posterior

1. El **seguimiento** debe hacerse después de un intervalo de 4 a 6 semanas. En los ojos con NVP grave, pueden ser precisas varias sesiones de tratamiento con 5.000 impactos o más, aunque en algunos casos la eliminación completa de la NVP puede ser difícil y puede ser necesaria la cirugía vítrea precoz. La causa más importante de neovascularización persistente es un tratamiento inadecuado.
2. Los **signos de involución** son la regresión de la neovascularización dejando sólo vasos «fantasma» o tejido fibroso (ver Fig. 14.35b), disminución de la dilatación venosa, absorción de las hemorragias retinianas y palidez de la papila (ver Fig. 14.36d). En la mayoría de los ojos, cuando la retinopatía está estancada, se mantiene una visión estable. En algunos ojos, la RDP recidiva a pesar de una respuesta inicial satisfactoria. Por lo tanto, es necesario reexaminar al paciente a intervalos aproximados de 6-12 meses.

**NB:** La PRF influye sólo en el componente vascular del proceso fibrovascular. Los ojos en los que los neovasos han regresado dejando sólo tejido fibroso (Fig. 14.42) no deben tratarse de nuevo.



**Fig. 14.42**  
Tejido glial residual después de una fotocoagulación panretiniana. (Cortesía de S. Milewski.)

### 3. Tratamiento de la recurrencia

- a. **Nueva fotocoagulación con láser**, llenando los espacios entre las cicatrices previas del láser.
- b. La **crioterapia** de la retina anterior es especialmente útil cuando una nueva fotocoagulación es imposible como resultado de una visualización inadecuada del fondo de ojo a causa de unos medios opacos. También ofrece un medio de tratar áreas de la retina respetadas por la PRF.

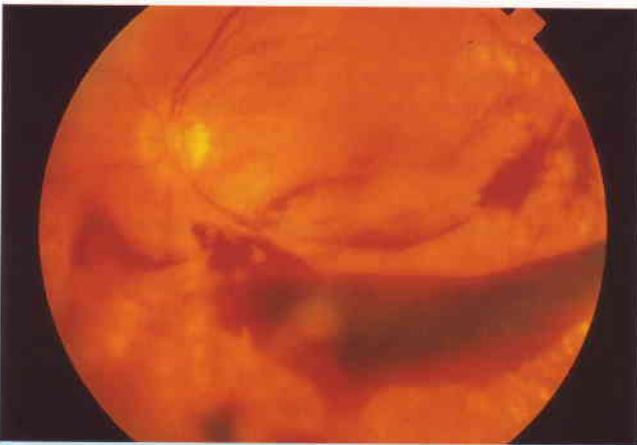
**NB:** Hay que explicar a los pacientes que la PRF puede ocasionar defectos en el campo visual de la suficiente gravedad para excluir legalmente la conducción de un vehículo a motor.

## Enfermedad ocular diabética avanzada

Las complicaciones graves de la retinopatía diabética que comprometen la visión (enfermedad ocular diabética avanzada) suceden en pacientes que no han sido sometidos a laserterapia o en quienes la fotocoagulación con láser no ha tenido éxito o ha sido inadecuada. Puede existir una o más de las siguientes complicaciones.

### Hemorragia

Puede producirse dentro del gel vítreo, en el espacio retrohialoideo (hemorragia prerretiniana) o en ambos (Fig. 14.43). Una hemorragia prerretiniana tiene una forma en luna creciente que delimita el nivel del desprendimiento vítreo posterior. En ocasiones, una hemorragia prerretiniana puede penetrar en el gel vítreo. Las hemorragias intravítreas suelen tardar más tiempo para aclararse que las hemorragias prerretinianas. En algunos ojos la sangre alterada se compacta en la cara vítrea posterior para formar una «membrana ocre». Hay que avisar a los pacientes de que la hemorragia puede ser precipitada por el ejercicio físico o la tensión intensos, hipoglucemia y traumatismo ocular directo. Sin embargo, no pocas veces el sangrado tiene lugar mientras el paciente duerme.



**Fig. 14.43**  
Hemorragia prerretiniana e intravítrea.

### Desprendimiento de retina traccional

Está causado por contracción progresiva de las membranas fibrovasculares sobre grandes áreas de adhesión vitreoretiniana. El desprendimiento vítreo posterior en los ojos diabéticos es gradual y, debido a las fuertes adherencias del vítreo cortical a las zonas de proliferación fibrovascular, suele ser incompleto.

**I. Patogenia.** Los siguientes tipos de tracción vitreoretiniana estática pueden dar lugar a desprendimiento de retina:

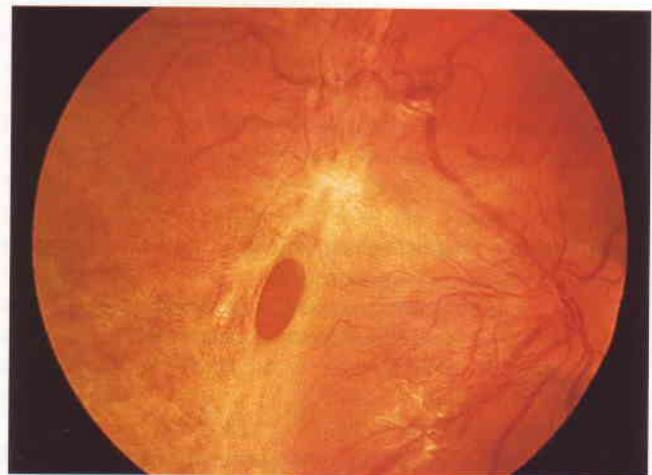
**a.** Tracción *anteroposterior* debida a contracción de las membranas fibrovasculares que se extienden desde la retina posterior, generalmente en asociación con las arcadas vasculares principales, hasta la base vítrea anteriormente (Fig. 14.44).



**Fig. 14.44**  
Tracción anteroposterior que da lugar a elevación del tejido fibrovascular.

**b.** Tracción *por puentes* (trampolines) como resultado de la contracción de las membranas fibrovasculares que estiran desde una parte de la retina posterior a la otra (Fig. 14.45). Esto tiende a estirar de los dos puntos afectados juntos y puede causar la formación de líneas de estrés y el desplazamiento de la mácula hacia la papila u otro lugar, dependiendo de la dirección de la fuerza de tracción.

**2. Signos** (ver Capítulo 12).

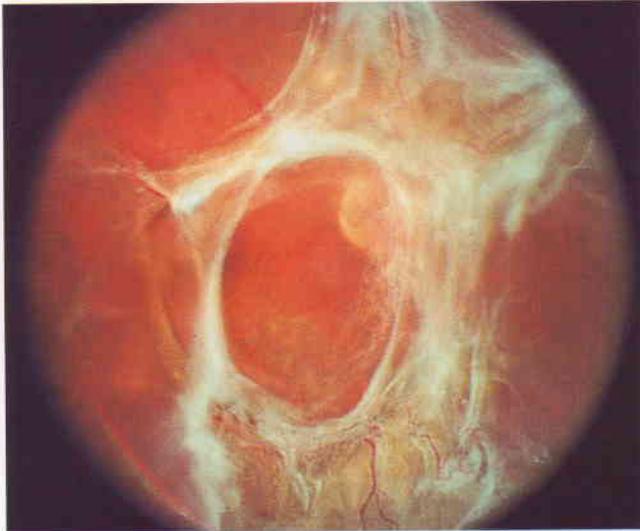


**Fig. 14.45**  
Tracción en puente que da lugar a contracción del tejido fibrovascular entre las arcadas temporales.

### Otras complicaciones

**I.** Pueden producirse **membranas opacas** sobre la superficie posterior de la hialoides desprendida y extenderse desde las

arcadas temporales superiores hasta las inferiores (Fig. 14.46). En algunos casos las membranas pueden oscurecer la mácula y afectar posteriormente a la agudeza visual.



**Fig. 14.46**  
Tejido glial avascular extenso y un desprendimiento de retina traccional inferior localizado en una retinopatía diabética proliferativa inactiva. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

2. La **rubeosis iridis** (neovascularización del iris) puede producirse en los ojos con RDP y, si es grave, puede dar lugar al desarrollo de glaucoma neovascular (*ver* Capítulo 9). La rubeosis es particularmente frecuente en ojos con isquemia retiniana grave o desprendimiento de retina persistente después de una vitrectomía vía pars plana sin éxito.

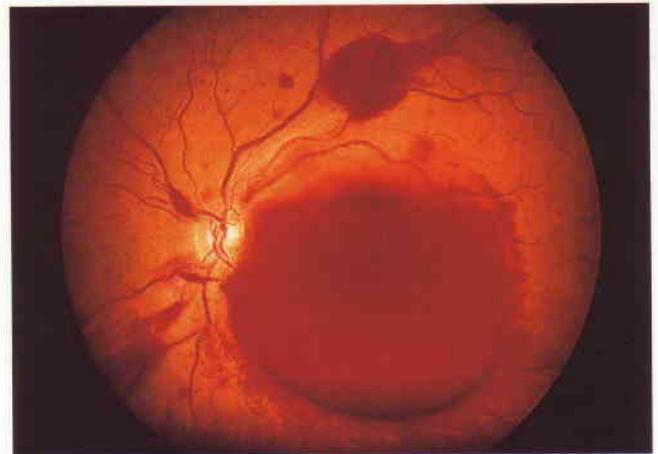
### Vitrectomía vía pars plana

Es el principal método de tratamiento de las complicaciones graves de la RDP.

#### 1. Indicaciones

- a. La **hemorragia vítrea persistente grave** es la indicación más frecuente. En estos casos la densidad de la hemorragia impide el tratamiento adecuado con PRF. Si no existe rubeosis iridis, la vitrectomía dentro de los 3 meses siguientes a la hemorragia vítrea inicial debe plantearse en pacientes con diabetes tipo 1 y aproximadamente a los 6 meses en los pacientes con diabetes tipo 2.
- b. El **desprendimiento de retina traccional** que amenaza o afecta a la mácula debe tratarse sin retraso. Sin embargo, pueden verse desprendimientos traccionales extramaculares porque, en muchos casos, permanecen estacionarios durante períodos prolongados de tiempo.
- c. El **desprendimiento de retina combinado traccional y regmatógeno** debe tratarse urgentemente, incluso si la mácula no está afectada, porque es probable que el líquido subretiniano difunda rápidamente hasta afectar a la mácula.

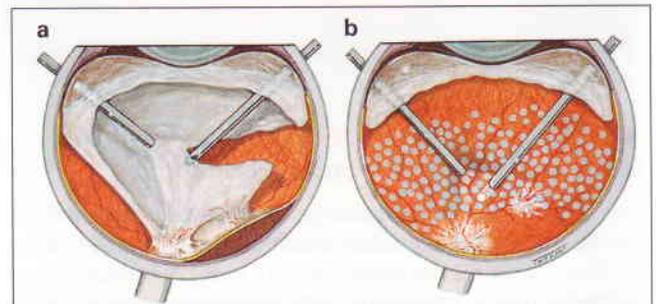
- d. La **hemorragia subhialoidea premacular**, si es densa (Fig. 14.47) y persistente, debe valorarse para vitrectomía porque, si no se trata, la membrana limitante interna o la hialoides posterior pueden actuar como punto de arranque de una proliferación fibrovascular posterior y el consiguiente desprendimiento macular traccional o de ectopia foveal por la contracción de las membranas epirretinianas.
- e. El **edema macular** se puede beneficiar en ocasiones de la vitrectomía vía pars plana como se ha comentado antes.



**Fig. 14.47**  
Hemorragia prerretiniana que oscurece el polo posterior.

#### 2. Objetivos

- a. **Extracción del gel vítreo**, que elimina el punto de arranque a lo largo del cual puede proliferar posteriormente el tejido fibrovascular. Si se consigue este objetivo, frecuentemente también tiene lugar la involución del tejido neovascular existente.
- b. **Extracción de la hemorragia vítrea**.
- c. La **reparación del desprendimiento retiniano** se consigue mediante escisión de las membranas traccionales (Fig. 14.48a) y la eliminación del tejido fibrovascular de la superficie retiniana. Las roturas retinianas deberían cerrarse.
- d. **Prevención de neovascularización posterior** mediante endofotocoagulación con láser (Fig. 14.48b).



**Fig. 14.48**  
Principios de la cirugía vítrea para la enfermedad ocular diabética avanzada. (a) Readaptación de la retina por escisión de las fuerzas de tracción; (b) endofotocoagulación.

### 3. Complicaciones

- a. La **rubeosis iridis progresiva** es la complicación del segmento anterior más frecuente que da lugar a fracaso de la técnica. Tiene una incidencia aumentada en los ojos sin cristalino y en los que presentan áreas residuales de retina desprendida. En los ojos con desprendimiento de retina total la incidencia de rubeosis es virtualmente del 100%.
  - b. **Catarata**, que puede ser el resultado de la progresión de opacidades preexistentes del cristalino o del traumatismo quirúrgico.
  - c. **Glaucoma**, que puede ser secundario a rubeosis o puede ser del tipo de células fantasma o por hematíes (ver Capítulo 9).
  - d. **Hemorragia vítrea recurrente**, que puede estar causada por proliferación fibrovascular reciente.
  - e. **Desprendimiento de retina**, que puede estar causado por complicaciones intraoperatorias, como tracción sobre la base vítrea o la creación inadvertida de roturas recientes con el instrumento de corte u otros. También puede ocurrir después como resultado de proliferación fibrovascular reciente.
4. Los **resultados visuales** dependen de las indicaciones específicas de la cirugía y la complejidad de las anomalías vitreoretinianas preexistentes. En general, alrededor del 70% de los casos experimenta mejoría visual, cerca del 10% empeoran y el resto no sufre cambios en la visión. Parece que los primeros meses tras la operación son vitales. Si el ojo está bien después de 6 meses, el pronóstico a largo plazo es favorable porque la incidencia de posteriores complicaciones que comprometen la visión es baja. Los factores asociados con un pronóstico favorable son:
- Buena función visual preoperatoria.
  - Edad de 40 años o menos.
  - Ausencia de rubeosis iridis y glaucoma preoperatorios.
  - PRF preoperatoria de al menos una cuarta parte del fondo de ojo.

## Detección de la retinopatía diabética

Todos los pacientes diabéticos con edad superior a los 12 años y/o que entran en la pubertad deben estudiarse, y los que presentan factores de riesgo de pérdida visual deben derivarse a un oftalmólogo. El estudio incluye la determinación de la agudeza visual cercana y lejana, y el examen del fondo de ojo después de dilatación pupilar con tropicamida al 1%.

### 1. Revisión anual sin derivación

- Fondo de ojo normal.
- RDB leve con pequeñas hemorragias y/o pequeños exudados duros de más de un diámetro papilar desde la fovea.

### 2. Derivación rutinaria al oftalmólogo

- RDB con grandes exudados circinados dentro de las arcadas temporales mayores pero sin comprometer a la fovea.
- RDB sin maculopatía pero con agudeza visual reducida para determinar la causa de la afectación visual.

### 3. Derivación precoz al oftalmólogo

- RDB con exudados duros y/o hemorragias dentro del diámetro de una papila desde la fovea.

- Maculopatía.
- RDPP.

### 4. Derivación urgente al oftalmólogo

- RDP.
- Hemorragia vítrea o prerretiniana.
- Rubeosis iridis.
- Desprendimiento de retina.

## Oclusión venosa retiniana

### Introducción

#### Clasificación

1. **Oclusión de una rama venosa retiniana (ORVR).**
2. **Oclusión de la vena central de la retina (OVCR).**
  - No isquémica.
  - Isquémica.
  - Papiloflebitis.
3. **Oclusión venosa hemirretiniana.**

#### Patogenia

La arteriolosclerosis es un factor contribuyente importante de la ORVR. Una arteriola retiniana y su correspondiente vena comparten una cubierta adventicia común, por lo que el engrosamiento de la arteriola parece comprimir la vena si la arteriola está situada anterior a la vena. Esto causa cambios secundarios, incluyendo pérdida celular endotelial venosa, formación de trombos y en ocasiones oclusión. De forma similar, la vena retiniana central y la arteria retiniana central comparten una cubierta adventicia común por detrás de la lámina cribosa, de forma que los cambios ateroscleróticos de la arteria pueden comprimir la vena y precipitar la OVCR. Por lo tanto, parece que tanto la enfermedad venosa como arterial contribuyen a la oclusión venosa retiniana. La oclusión venosa causa elevación de la presión venosa y capilar con estancamiento del flujo sanguíneo. El estancamiento da lugar a hipoxia de la retina que depende de la vena obstruida, lo que a su vez da lugar a lesión de las células endoteliales capilares y extravasación de los constituyentes de la sangre. La presión tisular está aumentada, lo que causa estancamiento posterior de la circulación e hipoxia, de forma que se establece un círculo vicioso.

#### Asociaciones subyacentes

En orden de importancia, los siguientes trastornos se asocian con un riesgo aumentado de oclusión venosa retiniana:

1. La **edad avanzada** es el factor más importante; más del 50% de los casos ocurren en pacientes de más de 65 años de edad.
2. Las **enfermedades sistémicas** incluyen hipertensión, hiperlipidemia, diabetes, consumo de tabaco y obesidad.
3. La **presión intraocular aumentada** (p. ej., glaucoma de ángulo abierto primario, hipertensión ocular) aumenta el riesgo de OVCR.

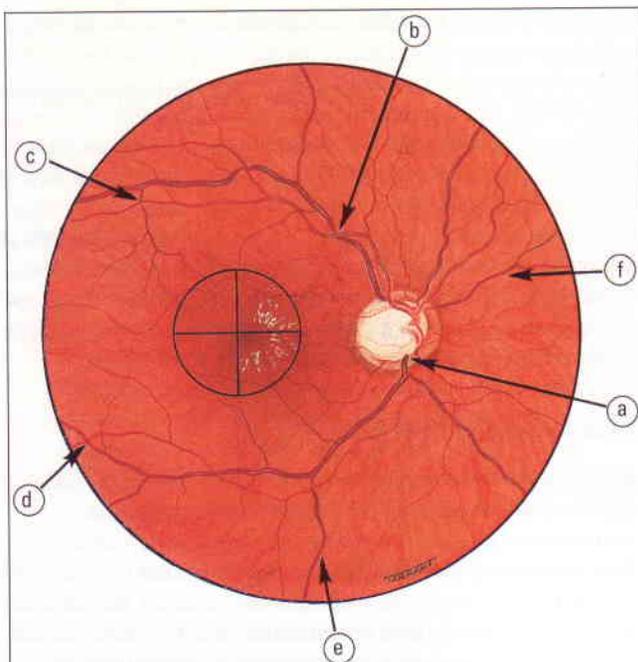
4. Enfermedades **inflamatorias** como la sarcoidosis y la enfermedad de Behçet pueden asociarse con periflebitis retiniana oclusiva.
5. **Hiperviscosidad** asociada con policitemia o proteínas plasmáticas anormales (p. ej., mieloma, macroglobulinemia de Waldenström).
6. Los trastornos **trombofilicos adquiridos** incluyen hiperhomocistinemia y síndrome de anticuerpos antifosfolípido. La elevación de la homocisteína en plasma también es un factor de riesgo de infarto de miocardio, accidente vascular cerebral y enfermedad carotídea además de OVCR, especialmente el tipo isquémico. La hiperhomocistinemia es fácilmente reversible en la mayoría de casos con ácido fólico.
7. Los trastornos **trombofilicos adquiridos** se pueden asociar con oclusión venosa en adultos jóvenes. Éstos incluyen cifras elevadas de los factores de coagulación VII y XI, deficiencias de anticoagulantes como antitrombina III, proteína C y S, y resistencia a la proteína C activada (factor V de Leiden).

**NB:** Los factores que parecen disminuir el riesgo de oclusión venosa son el aumento de la actividad física y un consumo moderado de alcohol.

## Oclusión de una rama venosa retiniana

### Clasificación

1. La **oclusión de una rama venosa mayor** se puede subdividir de la siguiente forma:
  - Oclusión de una rama temporal de primer orden en la papila óptica (Fig. 14.49a y ver Fig. 14.52a).



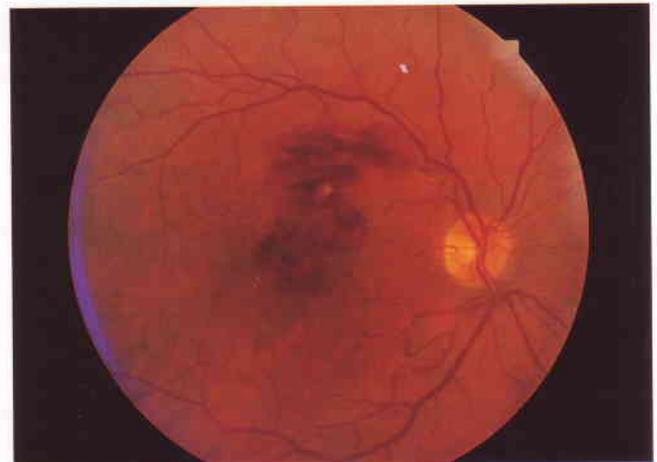
**Fig. 14.49**  
Clasificación de la oclusión venosa retiniana según el lugar del bloqueo (ver texto).

- Oclusión de una rama temporal de primer orden lejos de la papila óptica pero afectando a las ramas de la mácula (Figs. 14.49b y 14.50).



**Fig. 14.50**  
Oclusión venosa retiniana de una rama macular superotemporal.

2. **Oclusión de una rama macular menor** que afecta sólo a una rama macular (Figs. 14.49c y 14.51).
3. **Oclusión de una rama periférica** que no afecta a la circulación macular (Fig. 14.49d-f).



**Fig. 14.51**  
Oclusión venosa retiniana de una rama macular.

### Signos clínicos

1. La **presentación** depende de la cantidad del drenaje macular comprometido por la oclusión. Los pacientes con afectación macular suelen presentar de forma brusca visión borrosa y metamorfopsia o un defecto relativo del campo visual. A veces una oclusión periférica puede ser asintomática.
2. La **agudeza visual** es variable y depende de la importancia de la afectación macular.
3. **Fondo de ojo** (Fig. 14.52a)
  - Venas dilatadas y tortuosas periféricas al lugar de la oclusión.
  - Hemorragias en llama y hemorragias en forma de «punto-mancha», edema retiniano y exudados algodonosos

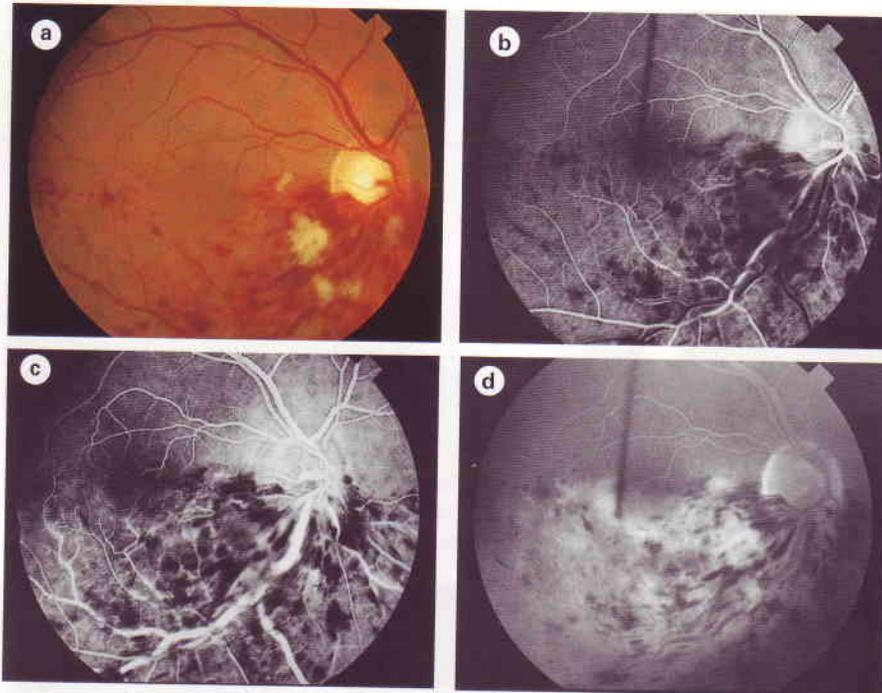


Fig. 14.52

(a) Oclusión venosa retiniana de una rama principal; (b y c) angiografía con fluoresceína en fase venosa que muestra hipofluorescencia debida a enmascaramiento por sangre y exudados algodonosos; (d) fase tardía que muestra hiperfluorescencia debida a extravasación. (Cortesía de S. Milewski.)

que afectan a la parte de la retina drenada por la vena obstruida.

4. La **AGF** durante la fase precoz muestra hipofluorescencia debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hemorragias retinianas (Fig. 14.52b y c). La fase tardía muestra hiperfluorescencia debida a extravasación (Fig. 14.52d).
5. **Curso.** Los signos agudos tardan 6-12 meses en resolverse y pueden sustituirse por lo siguiente:
  - Cobertura venosa y esclerosis periférica al lugar de la obstrucción con una cantidad variable de hemorragia residual (Fig. 14.53).



Fig. 14.53

Oclusión venosa retiniana antigua de una rama superotemporal que muestra revestimiento venoso, hemorragias residuales y algunos exudados duros.

- Localmente se desarrollan canales venosos colaterales, caracterizados por vasos ligeramente tortuosos (Fig. 14.54), a través del rafe horizontal entre las arcadas vasculares inferior y superior, o en la papila óptica (Fig. 14.55).

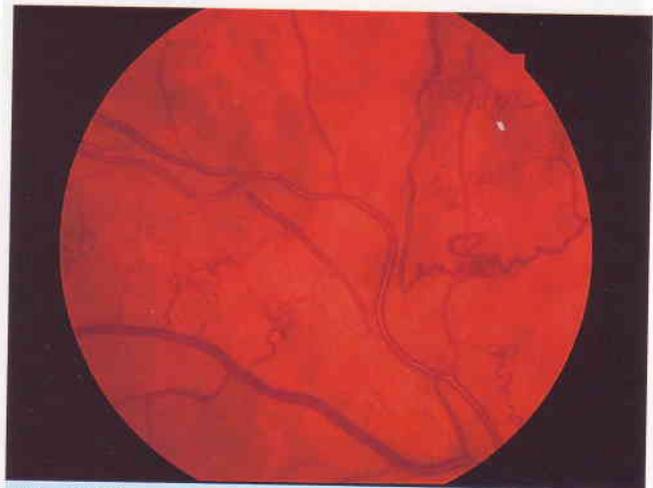


Fig. 14.54

Colaterales después de oclusión de una rama venosa retiniana.

- Microaneurismas y exudados duros (Fig. 14.56) se pueden asociar con depósito de cristales de colesterol.
- La mácula puede mostrar cambios en el EPR o gliosis epiretinaliana.

### Pronóstico

Es razonablemente bueno. Al cabo de 6 meses aproximadamente el 50% de los ojos presentan colaterales eficientes, con un retorno de la agudeza visual a 6/12 (0,5) o más. La posible cantidad de recuperación visual está determinada por la cantidad de drenaje venoso afectado por la oclusión (que está relacionada con el lugar y el tamaño de la vena ocluida) y la gravedad de la isquemia macular. Las dos principales complicaciones que comprometen la visión son:



**Fig. 14.55**  
Colaterales de la papila después de una oclusión de la vena central de la retina no isquémica.



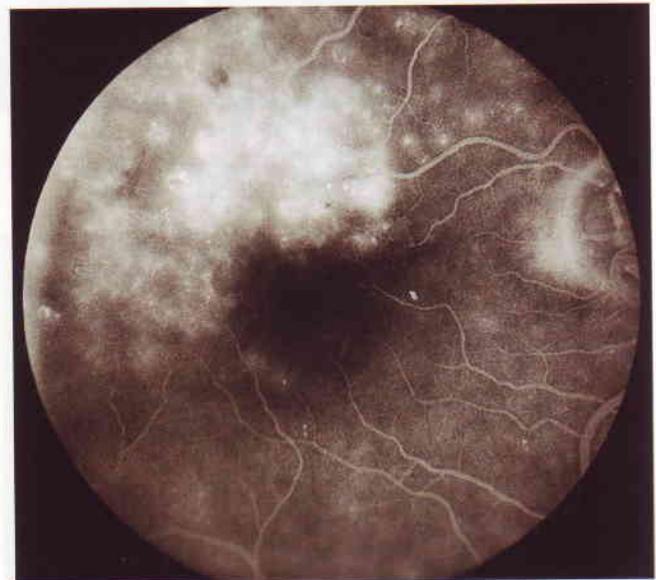
**Fig. 14.56**  
Exudados duros en la mácula después de una oclusión venosa retiniana de una rama superotemporal.

1. El **edema macular crónico** es la causa más frecuente de mala agudeza visual persistente después de una ORVR. Algunos pacientes con una agudeza visual de 6/12 (0,5) o menos pueden beneficiarse de la fotocoagulación con láser, dado que la mácula está edematosa y no isquémica.
2. **Neovascularización.** La NVP tiene lugar en aproximadamente el 10% de los ojos y la NVE en el 20-30%. La incidencia de ambas aumenta con la gravedad y la extensión de la afectación. La NVE suele producirse en el borde del sector triangular de la retina isquémica no drenada por la vena ocluida. La neovascularización puede producirse en cualquier momento en los 3 primeros años, pero suele aparecer durante los primeros 6-12 meses. Es una complicación grave porque puede originar hemorragia vítrea o prerretiniana persistente y en ocasiones desprendimiento de retina traccional.

## Seguimiento

El paciente debe ser revisado al cabo de 6-12 semanas con AGF, para que las hemorragias retinianas se aclaren lo suficiente. El manejo posterior depende de la agudeza visual y de los hallazgos angiográficos.

- Si la AGF muestra perfusión macular y agudeza visual adecuadas, no se precisa tratamiento.
- Si la AGF muestra edema macular y buena perfusión macular (Fig. 14.57) y la agudeza visual sigue siendo 6/12 (0,5) o menos después de 3 meses, debe plantearse la fotocoagulación con láser. Sin embargo, antes del tratamiento la AGF debe estudiarse con detalle para identificar las zonas de extravasación. También es muy importante identificar los vasos colaterales, que no pierdan fluoresceína, porque en este caso no deben tratarse.

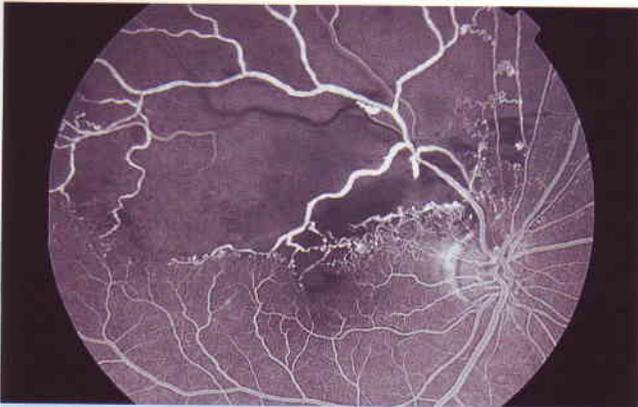


**Fig. 14.57**  
Angiografía con fluoresceína que muestra una extensa extravasación pero una buena perfusión macular después de una oclusión venosa retiniana de una rama superotemporal.

- Si la AGF muestra falta de perfusión macular (Fig. 14.58) y la agudeza visual es mala, el tratamiento con láser no mejorará la visión. Sin embargo, si la AGF muestra una distancia equivalente a cinco o más diámetros papilares de no perfusión, hay que revisar al paciente a intervalos de 4 meses durante 12 a 24 meses debido al riesgo de neovascularización.

## Tratamiento con láser

1. El **edema macular** se trata con fotocoagulación con láser con un patrón cuadrículado (impactos de 50-100  $\mu\text{m}$  separados por el espacio de un impacto) con una potencia suficiente para producir una reacción media en la zona de extravasación iden-



**Fig. 14.58**  
Angiografía con fluoresceína que muestra un cierre capilar extenso después de una oclusión venosa retiniana de una rama superotemporal.

tificada mediante AGF. Los impactos no han de extenderse más cerca de la fovea que el borde de la zona avascular foveal (ZAF) y no han de ser más periféricos que las arcadas vasculares mayores. Hay que procurar evitar el tratamiento sobre las hemorragias intrarretinianas. El control debe hacerse a los 2-3 meses. Si persiste el edema macular se puede considerar un nuevo tratamiento, aunque los resultados pueden ser decepcionantes.

2. La **neovascularización** se trata con fotocoagulación con láser con un patrón difuso (impactos de 200-500  $\mu\text{m}$  separados por el espacio de un impacto) con una potencia suficiente para producir una reacción media cubriendo todo el segmento afectado según queda definido en la fotografía en color y en la AGF. El control debe hacerse a las 4-6 semanas.

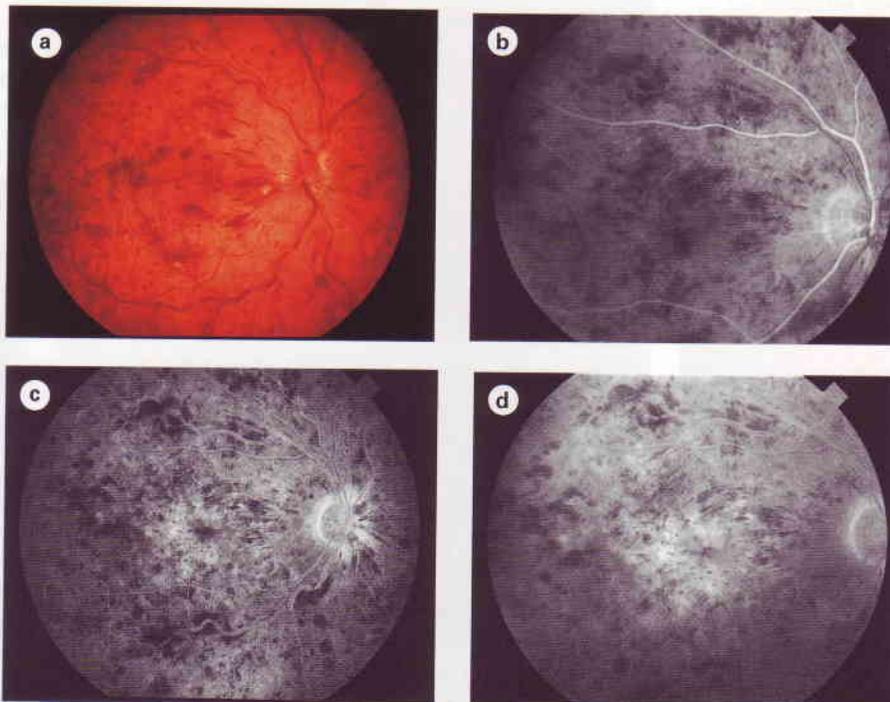
Si persiste la neovascularización, un nuevo tratamiento suele ser efectivo para inducir su regresión.

## Oclusión de la vena central de la retina no isquémica

La OVCR no isquémica es el tipo más frecuente, suponiendo aproximadamente el 75% de todos los casos.

### Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa unilateral brusca.
2. La **afectación visual** es moderada o grave.
3. No existe **defecto pupilar aferente** o es leve (al contrario que en la OVCR isquémica).
4. **Fondo de ojo** (Fig. 14.59a)
  - Tortuosidad y dilatación variables de todas las ramas de la vena retiniana central.
  - Hemorragias retinianas en forma de mancha-punto y en llama, distribuidas por los cuatro cuadrantes y más numerosas en la periferia.
  - Exudados algodonosos ocasionales.
  - El edema papilar leve o moderado y el edema macular son frecuentes.
5. La **AGF** muestra retraso del retorno venoso, buena perfusión capilar retiniana (Fig. 14.59b y c) y extravasación tardía (Fig. 14.59d).
6. **Evolución.** La mayoría de los signos agudos se resuelven en los 6-12 meses siguientes. Los hallazgos residuales en algunos casos son vasos colaterales en la papila, gliosis epirretiniana y cambios pigmentarios en la mácula. La conversión a una OVCR isquémica ocurre en el 15% de los casos en 4 meses y en el 34% en 3 años.



**Fig. 14.59**  
(a) Oclusión de la vena central de la retina no isquémica; (b) fase arteriovenosa que muestra bloqueo de la fluorescencia por hemorragias; (c) fase venosa tardía que muestra hiperfluorescencia precoz en la mácula debida a extravasación; (d) fase tardía que muestra hiperfluorescencia marcada debida a extravasación extensa. (Cortesía de S. Milewski.)

### Pronóstico

El pronóstico, en los casos que no pasan a ser isquémicos, es razonablemente bueno, con una restauración a la normalidad o casi normalidad de la agudeza visual en cerca del 50%. La principal causa de mala agudeza visual es el edema macular cistoide crónico, que puede dar lugar a cambios secundarios en el EPR. En cierta medida el pronóstico depende de la agudeza visual inicial de la siguiente forma:

- Si la agudeza visual inicial es 6/18 (0,3) o mejor, probablemente se mantendrá igual.
- Si la agudeza visual inicial es 6/24-6/60 (0,25 a 0,1), la evolución clínica es variable y la visión puede mejorar posteriormente, quedar igual o empeorar.
- Si la agudeza visual inicial es inferior a 6/60 (0,1), es poco probable que mejore.

### Tratamiento

1. El **seguimiento** debe hacerse durante 3 años para detectar la conversión a OVCR isquémica.
2. El **tratamiento** mediante láser de alta intensidad para crear una anastomosis entre una vena retiniana y una vena coroidea, salvando de esta forma el lugar de la obstrucción del flujo venoso, puede resultar beneficioso en algunos casos, pero no carece de posibles riesgos como proliferación fibrosa en el lugar de aplicación del láser (Fig. 14.60), y hemorragia de la vena rota o de los vasos de la coroidea. El edema macular cistoide crónico no responde al tratamiento con láser.

## Oclusión de la vena central de la retina isquémica

### Signos clínicos

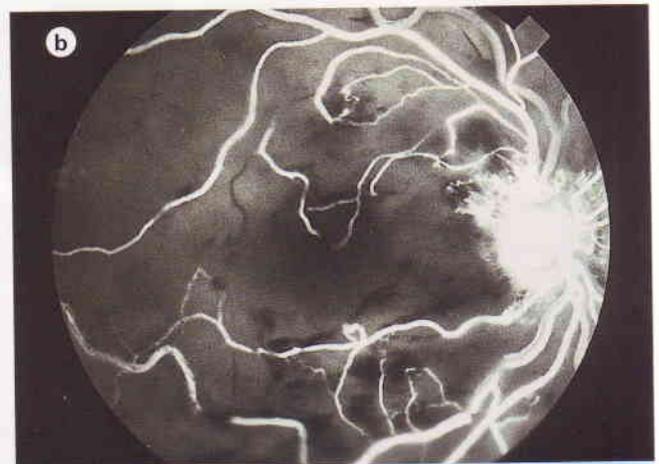
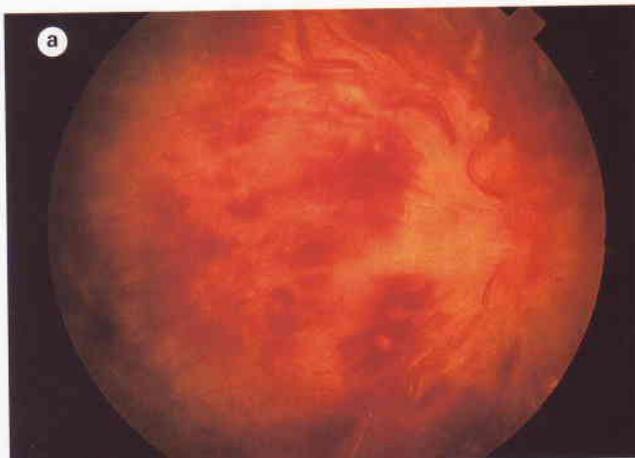
1. La **presentación** es con una pérdida unilateral, grave y brusca de la agudeza visual.



**Fig. 14.60**

Proliferación fibrosa en el lugar de una anastomosis inducida con láser para una oclusión de la vena central de la retina no isquémica.

2. La **afectación visual** es profunda.
3. El **defecto aferente pupilar** es marcado.
4. **Fondo de ojo** (Fig. 14.61a)
  - Tortuosidad e ingurgitación marcadas de todas las ramas de la vena central de la retina.
  - Extensas hemorragias retinianas en forma de manchapunto y en llama que afectan a la retina periférica y al polo posterior.
  - Exudados algodonosos, que pueden ser numerosos.
  - Edema y hemorragia maculares.
  - Edema papilar e hiperemia graves.
5. La **AGF** muestra enmascaramiento central del lecho vascular retiniano por hemorragias retinianas y extensas áreas de falta de perfusión capilar (Fig. 14.61b).
6. **Evolución.** La mayoría de los signos agudos se resuelven durante los siguientes 9-12 meses. Los hallazgos residuales son vasos colaterales en la papila, gliosis epirretiniana macu-



**Fig. 14.61**

(a) Oclusión de la vena central de la retina isquémica; (b) angiografía con fluoresceína que muestra una no perfusión capilar extensa.

lar y cambios pigmentarios. En raras ocasiones puede aparecer fibrosis subretiniana similar a la asociada con la degeneración macular asociada a la edad exudativa.

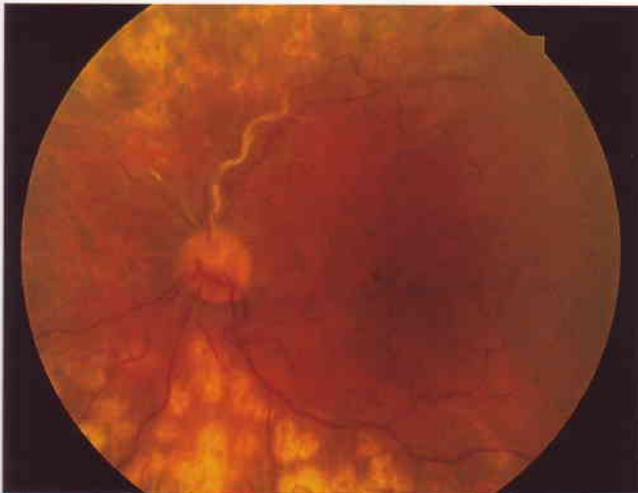
7. El **pronóstico** es extremadamente malo debido a la isquemia macular. Se produce rubeosis iridis en aproximadamente el 50% de los ojos, generalmente entre 2 y 4 meses (glaucoma de los 100 días), y si no se trata vigorosamente con PRF, hay un riesgo elevado de glaucoma neovascular (ver Capítulo 9).

### Tratamiento

1. El **seguimiento** debe hacerse con intervalos de 1 mes durante 6 meses para detectar la neovascularización del segmento anterior. La neovascularización del ángulo, aunque no es sinónimo de posible glaucoma neovascular, es el mejor predictor clínico del posible riesgo del mismo porque puede producirse en ausencia de neovascularización en el borde pupilar.

**NB:** Por lo tanto, hay que realizar una gonioscopia de rutina de los ojos de riesgo; la simple exploración con la lámpara de hendidura del iris no es suficiente.

2. **Tratamiento.** La PRF (Fig. 14.62) debe llevarse a cabo sin demora en los ojos con neovascularización del ángulo o del iris. La terapia con láser profiláctica está indicada sólo si no es posible un seguimiento periódico. Desgraciadamente, las hemorragias retinianas a menudo no se han aclarado lo suficiente en el momento en que es necesaria la fotocoagulación.



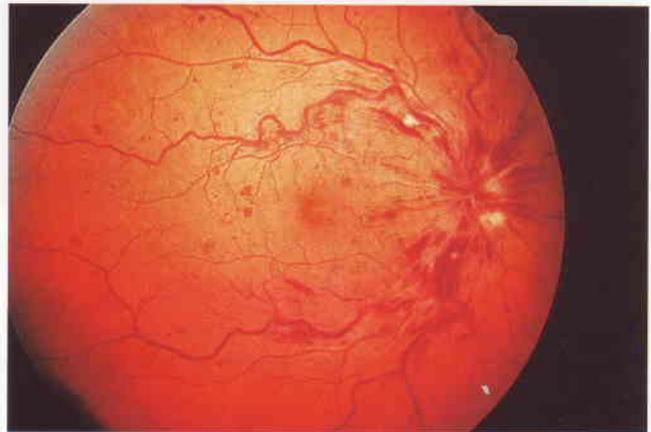
**Fig. 14.62**  
Aspecto después de fotocoagulación panretiniana con láser por rubeosis iridis asociada con oclusión de la vena central de la retina isquémica.

### Papiloflebitis

La papiloflebitis (vasculitis papilar) es un cuadro infrecuente que afecta típicamente a pacientes sanos con edades por debajo de los 50 años. Se cree que la lesión subyacente es una tumefac-

ción papilar que da lugar a congestión venosa secundaria más que trombosis venosa que se produce a nivel de la lámina cribosa, como ocurre en los pacientes ancianos.

1. La **presentación** es con visión borrosa relativamente leve que empeora típicamente por la mañana.
2. La **afectación visual** es leve o moderada.
3. No existe **defecto aferente pupilar**.
4. **Fondo de ojo** (Fig. 14.63)
  - El edema papilar se puede asociar con exudados algodonosos y es el hallazgo dominante.
  - Las venas están dilatadas y tortuosas y hay una cantidad variable de hemorragias retinianas, confinadas habitualmente a la zona parapapilar y el fondo de ojo posterior.



**Fig. 14.63**  
Papiloflebitis.

5. La **mancha ciega** está aumentada de tamaño.
6. La **AGF** muestra retraso en el llenado venoso, hiperfluorescencia debida a extravasación y buena perfusión capilar.
7. El **pronóstico** es muy bueno a pesar de que no se trate. En el 80% de los casos se alcanza una agudeza visual final igual o superior a 6/12 (0,5). El resto sufren afectación visual importante y permanente como resultado de edema macular.

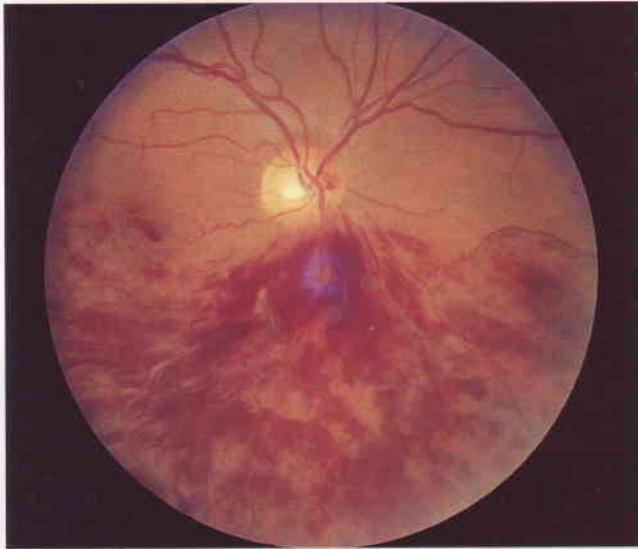
### Oclusión venosa hemirretiniana

La oclusión venosa hemirretiniana es menos frecuente que la ORVR y la OVCR. Supone la oclusión de la rama superior o inferior de la vena retiniana central.

#### 1. Clasificación

- a. Oclusión **hemisférica** de una rama principal de la vena retiniana central en o cerca de la papila.
  - b. La oclusión **hemicentral**, que es menos frecuente, afecta a un tronco de una vena retiniana central con dos troncos, que persiste en la parte anterior de la cabeza del nervio óptico como una variante congénita.
2. La **presentación** es con un defecto altitudinal del campo visual de forma brusca.

3. La **afectación visual** es variable.
4. **Fondo de ojo.** Muestra los signos de la ORVR, que afectan al hemisferio superior o inferior (Fig. 14.64).



**Fig. 14.64**  
Oclusión venosa hemirretiniana inferior.

5. La **AGF** muestra enmascaramiento por hemorragias, hiperfluorescencia debida a extravasación y no perfusión capilar retiniana variable.

6. El **pronóstico** depende de la gravedad de la isquemia macular y el edema.
7. El **tratamiento** depende de la gravedad de la isquemia retiniana. Una isquemia retiniana extensa comporta el riesgo de glaucoma neovascular y debe tratarse de la misma forma que la OVCR isquémica.

## Oclusión arterial retiniana

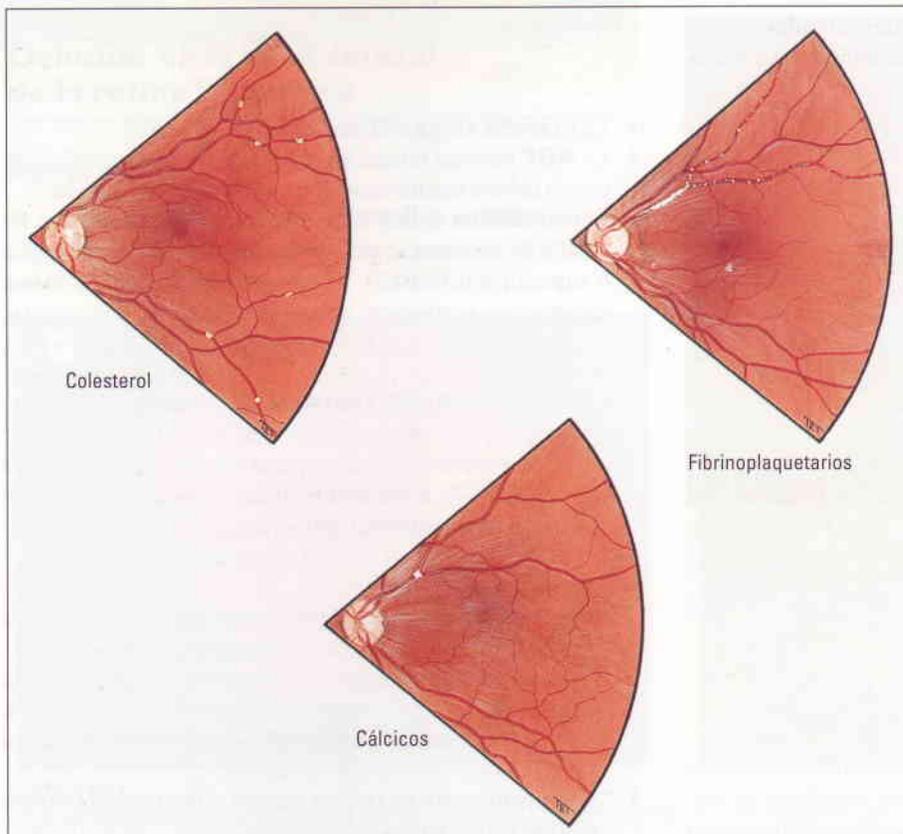
### Introducción

#### Clasificación

1. Oclusión de una rama de la arteria retiniana (**ORAR**).
2. Oclusión de la arteria central de la retina (**OACR**).
3. Oclusión de la arteria ciliarretiniana.

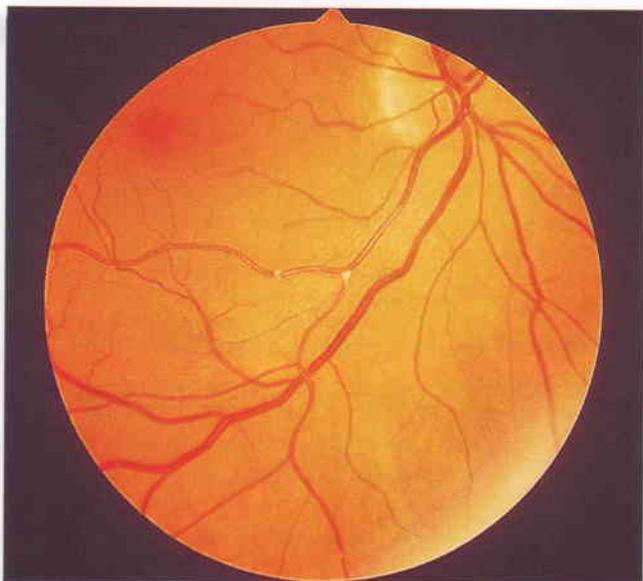
#### Causas

1. La **trombosis relacionada con aterosclerosis** a nivel de la lámina cribosa es con diferencia la causa de base más frecuente de OACR y representa aproximadamente el 80% de los casos.
2. **Embolismo carotídeo** originado en la bifurcación de la arteria carótida común. Éste es un lugar extremadamente vulnerable para la aparición de ulceración ateromatosa y estenosis (*ver* Capítulo 20). Los émbolos retinianos de las arterias carótidas pueden ser de los tres tipos siguientes (Fig. 14.65):



**Fig. 14.65**  
Principales tipos de émbolos retinianos.

- a. Los **émbolos de colesterol** (placas de Hollenhorst) aparecen como lluvias intermitentes de cristales diminutos, brillantes, refractantes, de color dorado o amarillo-naranja y a menudo localizados en las bifurcaciones arteriolares (Fig. 14.66). Raramente causan obstrucción importante de las arteriolas retinianas y con frecuencia son asintomáticos.



**Fig. 14.66**  
Émbolos de colesterol (placas de Hollenhorst).

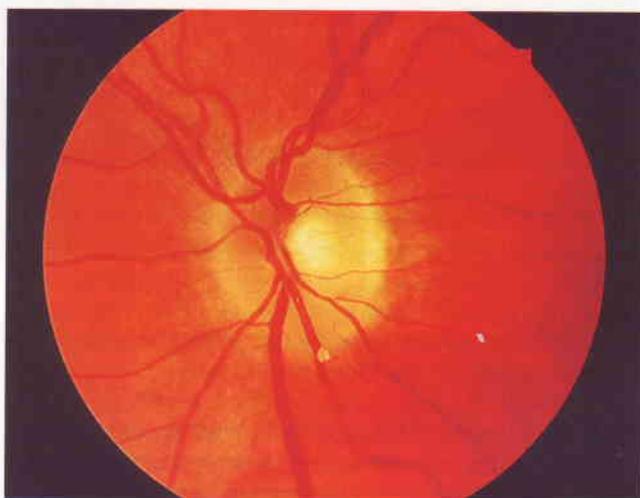
- b. Los **émbolos fibrinoplaquetarios** son partículas alargadas, de color gris mate, que suelen ser múltiples y a veces ocupan toda la luz (Fig. 14.67). Pueden provocar una isquemia cerebral transitoria retiniana, ocasionando amaurosis *fugax*, y en ocasiones una obstrucción completa. La amaurosis *fugax* se caracteriza por una pérdida de visión unilateral indolora, a menudo descrita por el paciente como un telón que cae sobre el ojo, generalmente desde arriba hasta abajo pero a veces al revés. La pérdida visual, que puede ser completa, suele durar algunos



**Fig. 14.67**  
Émbolos fibrinoplaquetarios.

minutos. La recuperación sigue el mismo modelo que la pérdida inicial, aunque suele ser más gradual. La frecuencia de los ataques puede variar desde unas cuantas veces al día hasta una sola vez cada varios meses. Los ataques se pueden asociar con isquemia cerebral transitoria ipsilateral con signos contralaterales.

- c. Los **émbolos cálcicos** pueden originarse a partir de placas ateromatosas en la aorta ascendente o las arterias carótidas, así como en válvulas cardíacas calcificadas. Suelen ser únicos, blancos, no brillantes y generalmente muy cercanos a la papila (Fig. 14.68). Cuando se localizan en la propia papila, pueden pasar fácilmente por alto porque tienden a fundirse con la papila. Los émbolos cálcicos son mucho más peligrosos para el ojo que los otros dos tipos porque pueden causar una oclusión permanente de la arteria central de la retina o de una de sus ramas principales.



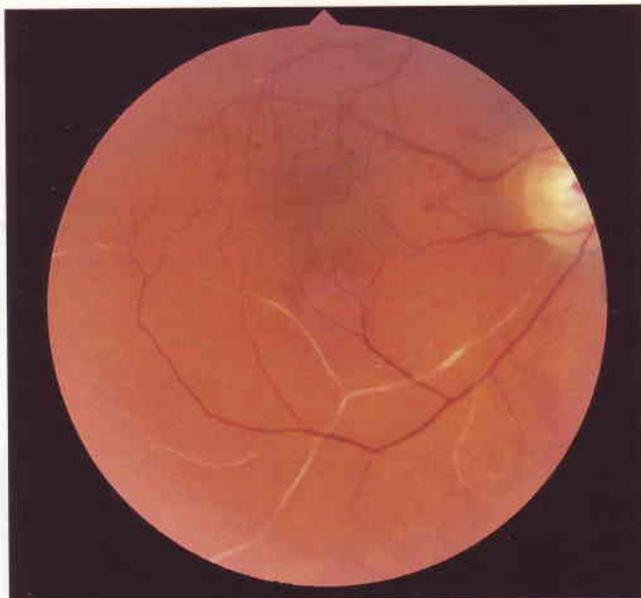
**Fig. 14.68**  
Émbolos cálcicos en el borde inferior de la papila.

### 3. Arteritis de células gigantes.

4. El **embolismo cardíaco** es responsable aproximadamente del 20% de las oclusiones arteriales retinianas y se asocia con un riesgo aumentado de enfermedad cerebrovascular. La arteria oftálmica es la primera rama de la arteria carótida interna, por lo que el material embólico del corazón y las arterias carótidas tiene un camino relativamente directo hacia el ojo. Los émbolos que se originan en el corazón y sus válvulas pueden ser de los siguientes cuatro tipos:

- Cálcico** de las válvulas aórtica o mitral.
  - Vegetaciones** de las válvulas cardíacas en la endocarditis bacteriana.
  - Trombos** del lado izquierdo del corazón, consecutivos a infarto de miocardio (trombos murales), estenosis mitral asociada con fibrilación auricular o prolapso de la válvula mitral.
  - Material mixomatoso** procedente del rarísimo mixoma auricular.
5. La **periarteritis**, que puede asociarse con dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico, poliarteritis nodosa, granulomato-

sis de Wegener y enfermedad de Behçet puede ser responsable en ocasiones de ORAR, que puede ser múltiple (Fig. 14.69).



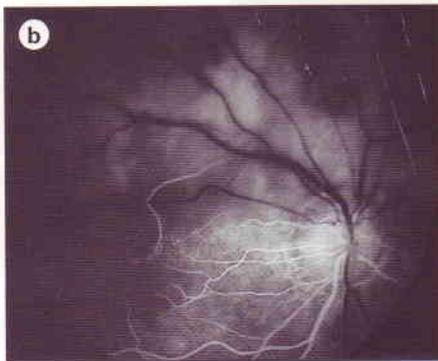
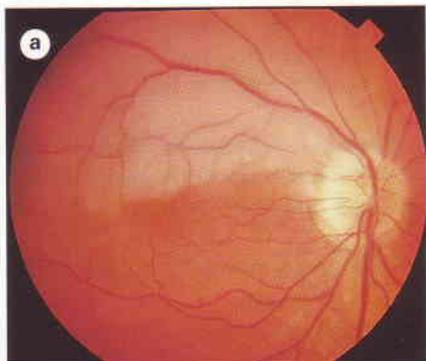
**Fig. 14.69**  
Múltiples oclusiones de ramas arteriales retinianas en una poliarteritis nodosa.

6. Los **trastornos trombofílicos**, como hiperhomocistemia, síndrome de anticuerpos antifosfolípido y defectos hereditarios de anticoagulantes naturales, pueden asociarse en ocasiones a obstrucción arterial retiniana en personas jóvenes.
7. La **migraña retiniana** raramente puede ser la causa de oclusión arterial retiniana en personas jóvenes. Sin embargo, el diagnóstico sólo debe hacerse después de haber excluido otras causas más frecuentes.

### Oclusión de una rama arterial retiniana

La ORAR se debe habitualmente a un émbolo y ocasionalmente a periarteritis.

1. La **presentación** es con defecto altitudinal del campo visual grave y de forma aguda.



**Fig. 14.70**  
(a) Oclusión de una rama superotemporal de la arteria retiniana; (b) angiografía con fluoresceína que muestra hipofluorescencia del sector afectado debido a ausencia de llenado arterial y bloqueo de la fluorescencia de base por edema. (Cortesía de S. Milewski.)

2. La **afectación visual** es variable.

### 3. Fondo de ojo (Fig. 14.70a)

- Opacidad retiniana que corresponde a la zona de isquemia como resultado del edema.
- Estrechamiento de arterias y venas con sedimentación y segmentación de la columna de sangre.
- Pueden existir uno o más émbolos.

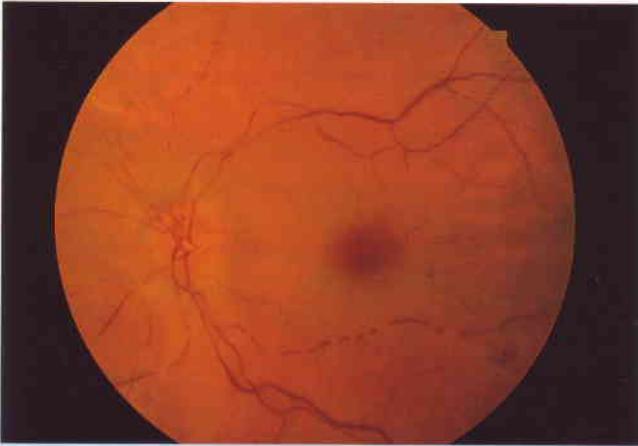
4. La **AGF** muestra retraso en el llenado capilar y enmascaramiento de la fluorescencia de base por tumefacción retiniana que está confinada al sector afectado (Fig. 14.70b).

5. El **pronóstico** es malo si no se puede eliminar la obstrucción en pocas horas (*ver* después). El defecto del campo visual es permanente y la arteria afectada se mantiene atenuada. Sin embargo, en ocasiones, la recanalización de la arteria obstruida puede dejar signos oftalmoscópicos sutiles o ausentes.

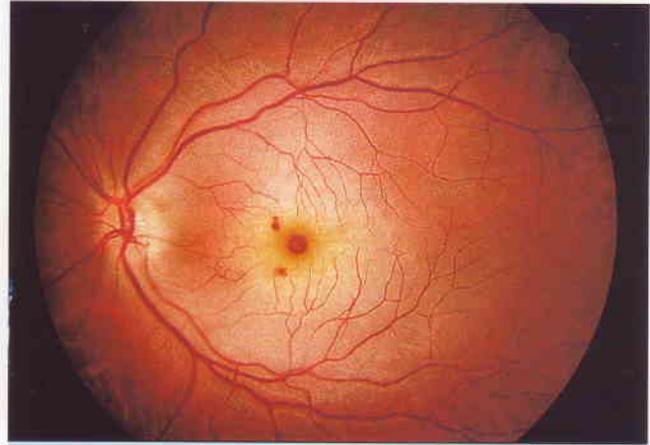
### Oclusión de la arteria central de la retina

La OACR suele ser el resultado de una aterosclerosis, aunque también puede deberse a émbolos cálcicos.

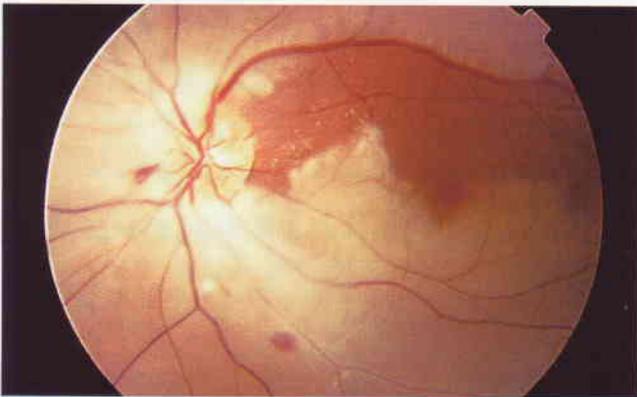
1. La **presentación** es con una pérdida de visión aguda y profunda.
2. La **afectación visual** es profunda excepto si una parte del haz papilomacular es suplida por una arteria cilioretiniana, en cuyo caso se puede conservar la visión central.
3. El defecto pupilar aferente es importante o total (pupila amaurótica).
4. **Fondo de ojo**
  - Atenuación de arterias y venas con sedimentación y segmentación de la columna sanguínea (en camión de ganado) (Fig. 14.71).
  - Opacidad retiniana extensa (Fig. 14.72).
  - El reflejo naranja de los vasos coroideos intactos por debajo de la fovea destaca en contraste con la retina pálida de alrededor, dando lugar a un aspecto de «mancha rojo-cereza» (Fig. 14.73).
  - En los ojos con una arteriola cilioretiniana parte de la mácula mantiene el color normal (Fig. 14.74a).
5. La **AGF** muestra retraso en el llenado arterial y enmascaramiento de la fluorescencia de base coroidea por tumefacción



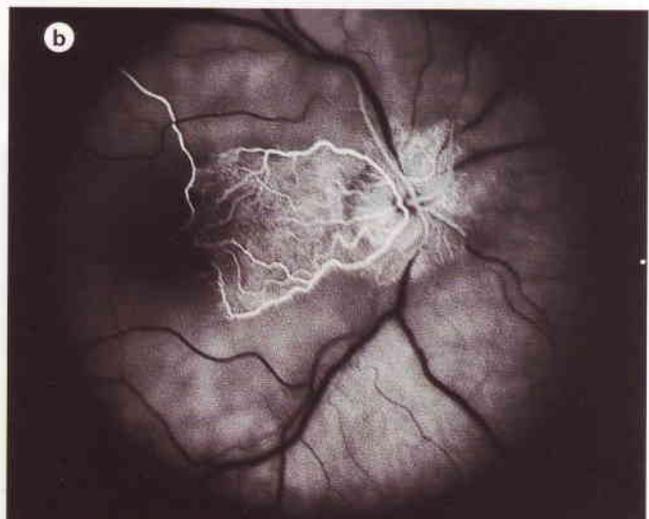
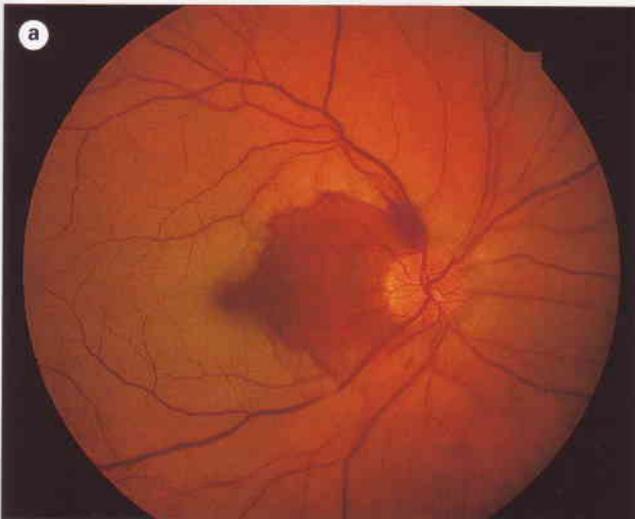
**Fig. 14.71**  
Oclusión aguda de la arteria central de la retina que muestra atenuación vascular y segmentación de la columna de sangre (en camión de ganado).



**Fig. 14.73**  
Mancha rojo-cereza en la foveola en una oclusión aguda de la arteria central de la retina. (Cortesía de C. Barry.)



**Fig. 14.72**  
Opacidad retiniana grave en una oclusión aguda de la arteria central de la retina sin afectar al territorio que depende de una arteria cilioretiniana.



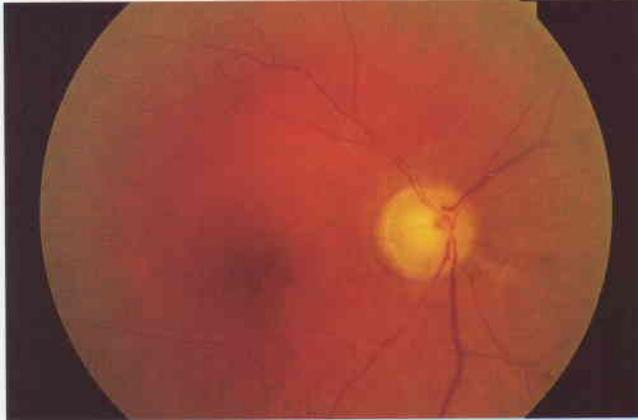
**Fig. 14.74**  
(a) Oclusión aguda de la arteria central de la retina que respeta una arteria cilioretiniana; (b) angiografía con fluoresceína que muestra perfusión sólo de la mácula.

retiniana. Sin embargo, una arteria cilioretiniana permeable se llenará durante la fase precoz (Fig. 14.74b).

6. El **pronóstico** es malo debido a infarto retiniano. Después de algunas semanas la opacidad retiniana y la «mancha rojo-cereza» desaparecen, aunque las arterias se mantienen atenuadas (Fig. 14.75). Las capas retinianas internas se vuelven atróficas y la atrofia óptica consecutiva da lugar a pérdida permanente de toda visión útil. Algunos ojos presentan rubeosis iridis, que puede precisar PRF, y aproximadamente el 2% presentan NVP.

### Oclusión arterial cilioretiniana

La arteria cilioretiniana, presente en aproximadamente el 20% de las personas, se origina en la circulación ciliar posterior, pero irriga la retina, habitualmente en la zona de la mácula y el haz papilomacular.



**Fig. 14.75**  
Atenuación vascular y atrofia óptica consecutiva después de oclusión de la arteria central de la retina.

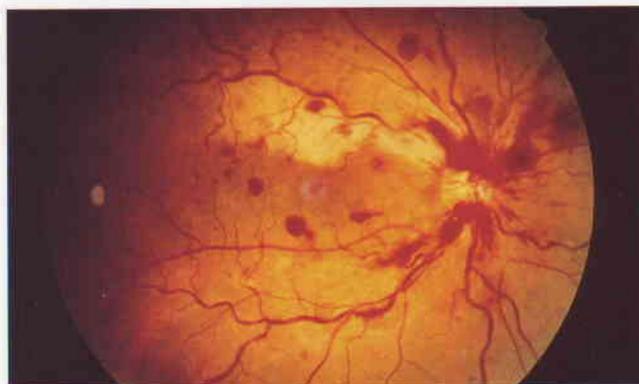
### I. Clasificación

*a. Aislada* (Fig. 14.76), que afecta típicamente a pacientes jóvenes con una vasculitis sistémica asociada.



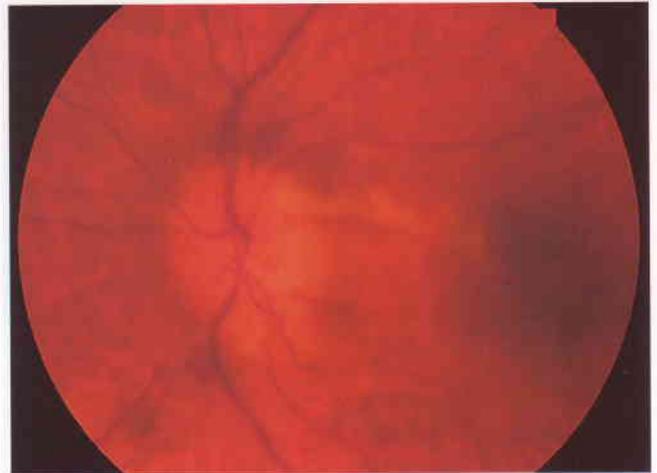
**Fig. 14.76**  
Oclusión aislada de una arteria cilioretiniana. (Cortesía de S. Milewski.)

*b. Combinada con OVCR* (Fig. 14.77) tiene un pronóstico similar a la OVCR no isquémica.



**Fig. 14.77**  
Oclusión combinada de una arteria cilioretiniana y de la arteria central de la retina.

*c. Combinada con neuropatía óptica isquémica anterior* (Fig. 14.78) afecta típicamente a pacientes con arteritis de células gigantes y tiene un pronóstico muy malo.



**Fig. 14.78**  
Oclusión de una arteria cilioretiniana combinada con neuropatía óptica isquémica.

2. La **presentación** es con pérdida aguda y grave de la visión central.
3. **Fondo de ojo**. Opacidad localizada a la parte de la retina normalmente irrigada por el vaso.
4. La **AGF** muestra un defecto correspondiente de llenado (Fig. 14.79).



**Fig. 14.79**  
Angiografía con fluoresceína de una oclusión aislada de una arteria cilioretiniana que muestra hipofluorescencia en la mácula debida a falta de llenado y bloqueo de la fluorescencia coroidea. (Cortesía de S. Milewski.)

### Tratamiento de la oclusión aguda de la arteria retiniana

La oclusión arterial retiniana es una emergencia porque causa una pérdida visual irreversible si no se restablece la circulación

retiniana antes del desarrollo de un infarto retiniano. Parece que el pronóstico de las oclusiones causadas por émbolos cálcicos es peor que el debido a los émbolos de colesterol o plaquetas. Teóricamente, la eliminación a tiempo de los émbolos de estos dos últimos tipos puede evitar la pérdida visual posterior. Con este fin se han probado múltiples métodos mecánicos y farmacológicos. El siguiente esquema terapéutico sistemático agresivo proporciona las mayores probabilidades de éxito en pacientes con oclusiones de menos de 48 horas de duración en el momento de la presentación.

### Tratamiento inicial

1. **Masaje ocular** usando una lente de contacto de tres espejos aproximadamente durante 10 segundos, para conseguir pulsación o cese del flujo de la arteria retiniana central (para la ORAR), seguido de 5 segundos de reposo. El objetivo es colapsar mecánicamente la luz arterial y causar cambios rápidos en el flujo arterial.
2. **Dinitrato de isosorbida sublingual** 10 mg para dilatar los vasos sanguíneos periféricos y disminuir la resistencia.
3. **Reducción de la presión intraocular** con una combinación de acetazolamida endovenosa 500 mg, seguida de manitol al 20% (1 g/kg) endovenoso o glicerol oral al 50% (1 g/kg).

### Tratamiento posterior

Si las medidas anteriores no tienen éxito para restablecer la circulación al cabo de 20 minutos, el tratamiento posterior es el siguiente:

1. **Paracentesis de la cámara anterior.**
2. **Estreptocinasa endovenosa** 750.000 unidades para desintegrar los émbolos de fibrina, combinada con metilprednisolona endovenosa 500 mg para disminuir el riesgo de alergia relacionada con la estreptocinasa y de sangrado.
3. **Inyección retrobulbar** de tolazolina 50 mg para disminuir la resistencia retrobulbar al flujo.

## Síndrome isquémico ocular

### Patogenia

El síndrome isquémico ocular es un trastorno infrecuente resultado de hipoperfusión ocular crónica secundaria a estenosis carotídea aterosclerótica ipsilateral grave. Afecta típicamente a pacientes en la séptima década de la vida y se puede asociar con diabetes, hipertensión, cardiopatía isquémica y enfermedad cerebrovascular. La mortalidad a los 5 años es del orden del 40%, habitualmente por cardiopatía. Los pacientes con síndrome isquémico ocular también pueden tener una historia de amaurosis *fugax* debida a embolismo retiniano.

### Signos clínicos

El síndrome isquémico ocular es unilateral en el 80% de los casos y afecta a los segmentos anterior y posterior. Los signos son variables y pueden ser sutiles, de forma que el trastorno puede confundirse o pasar desapercibido.

1. La **presentación** suele ser con pérdida gradual de la visión durante varias semanas o meses, aunque en ocasiones la pérdida visual puede ser brusca.
2. **Segmento anterior**
  - Inyección episcleral difusa.
  - Edema y estrías corneales.
  - Brillos vítreos con pocas células o ninguna (seudoiritis isquémica).
  - Pupila en midriasis media y poco reactiva.
  - Atrofia del iris.
  - La rubeosis iridis es frecuente y suele evolucionar a glaucoma neovascular.
  - Catarata en casos muy avanzados.
3. **Fondo de ojo** (Fig. 14.80)

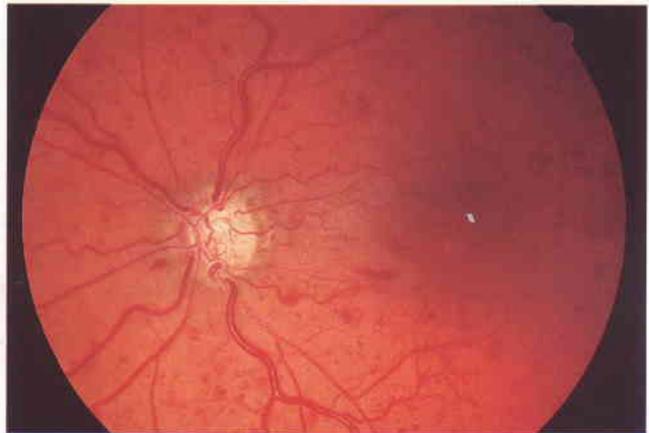


Fig. 14.80

Atenuación arteriolar, dilatación venosa, hemorragias y NVP en un síndrome isquémico ocular.

- Dilatación venosa, con o sin tortuosidad leve, y estrechamiento arteriolar.
  - Microaneurismas, hemorragias puntiformes y en llama y ocasionalmente exudados algodonosos.
  - Retinopatía proliferativa con NVP y ocasionalmente NVE.
  - Edema macular.
  - Existe pulsación arterial espontánea más pronunciada cerca de la papila en la mayoría de los casos o se puede inducir fácilmente ejerciendo una presión suave sobre el globo (oftalmodinamometría digital).
4. La **AGF** muestra llenado coroideo retrasado e irregular, prolongación del tiempo de tránsito arteriovenoso, no perfusión capilar retiniana, extravasación tardía y tinción arterial prominente.

### Tratamiento

1. Las **manifestaciones del segmento anterior** se tratan con corticoides tópicos y midriáticos.

2. El **glaucoma neovascular** se puede tratar médica o quirúrgicamente (*ver* Capítulo 9).
3. La **retinopatía proliferativa** requiere PRF, aunque los resultados son menos favorables que en la retinopatía diabética proliferativa.

### Diagnóstico diferencial

#### 1. OVCR no isquémica

- Similitudes: hemorragias retinianas unilaterales, dilatación venosa y exudados algodonosos.
- Diferencias: perfusión de la arteria retiniana normal, hemorragias más numerosas y principalmente en flama, existe edema de la papila.

#### 2. Retinopatía diabética

- Similitudes: hemorragias retinianas puntiformes y en mancha, tortuosidad venosa y retinopatía proliferativa.
- Diferencias: habitualmente bilateral y existen exudados duros.

#### 3. Retinopatía hipertensiva

- Similitudes: atenuación arteriolar y constricción focal, hemorragias y exudados algodonosos.
- Diferencias: invariablemente bilateral y ausencia de cambios venosos.

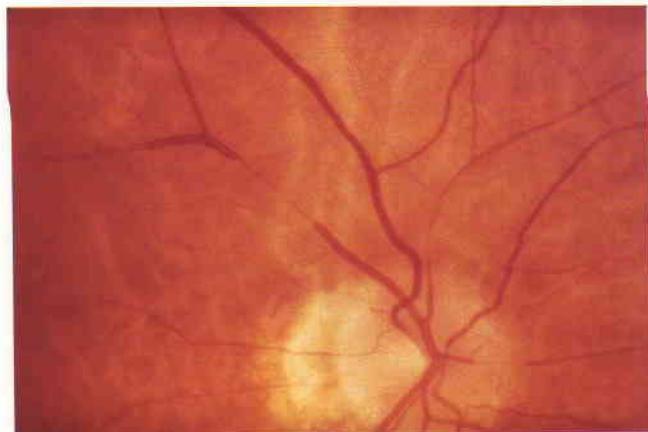
## Retinopatía hipertensiva

La hipertensión sistémica se diagnostica con determinaciones seriadas y consecutivas de la tensión arterial iguales o superiores a 140/90 (*ver* Capítulo 20).

### Cambios retinianos

La respuesta primaria de las arteriolas retinianas a la hipertensión sistémica es el estrechamiento (vasoconstricción). Sin embargo, el grado de estrechez depende de la cantidad de fibrosis sustitutiva previa (esclerosis involutiva). Por este motivo, el estrechamiento hipertensivo se observa en su forma pura sólo en personas jóvenes. En los pacientes ancianos, la rigidez de las arteriolas retinianas debida a esclerosis involutiva evita el mismo grado de estrechamiento que se aprecia en los individuos jóvenes. En la hipertensión mantenida, la barrera hematorretiniana está interrumpida en pequeñas áreas, con aumento de la permeabilidad capilar. Por lo tanto, la imagen del fondo de ojo de la retinopatía hipertensiva se caracteriza por lo siguiente:

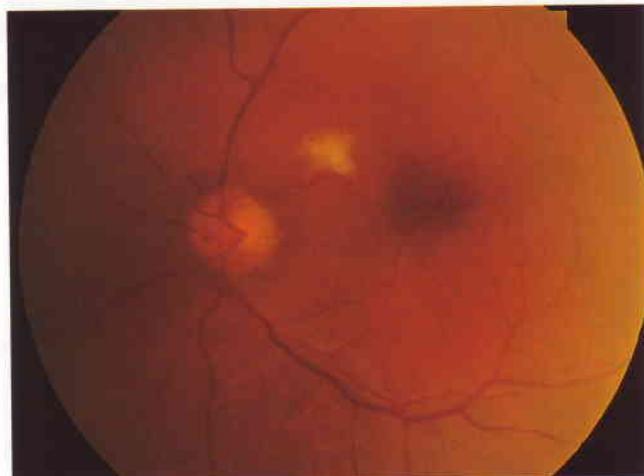
1. El **estrechamiento arterial** puede ser focal (Fig. 14.81) o generalizado (Fig. 14.82). El diagnóstico oftalmoscópico del estrechamiento generalizado es difícil, aunque la presencia de estrechamiento focal hace muy probable que la presión sanguínea esté aumentada. La hipertensión grave puede dar lugar a obstrucción de las arteriolas precapilares y al desarrollo de exudados algodonosos (Fig. 14.83).
2. La **extravasación vascular** provoca la aparición de hemorragias retinianas en forma de flama y edema retiniano (Fig.



**Fig. 14.81**  
Estrechamiento arterial focal en una hipertensión.

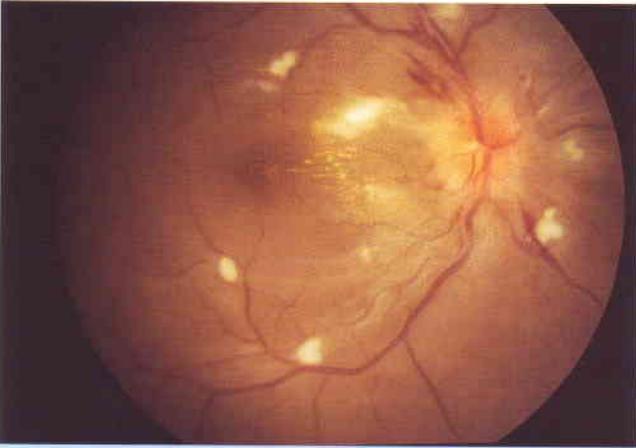


**Fig. 14.82**  
Estrechamiento arterial generalizado en una hipertensión.

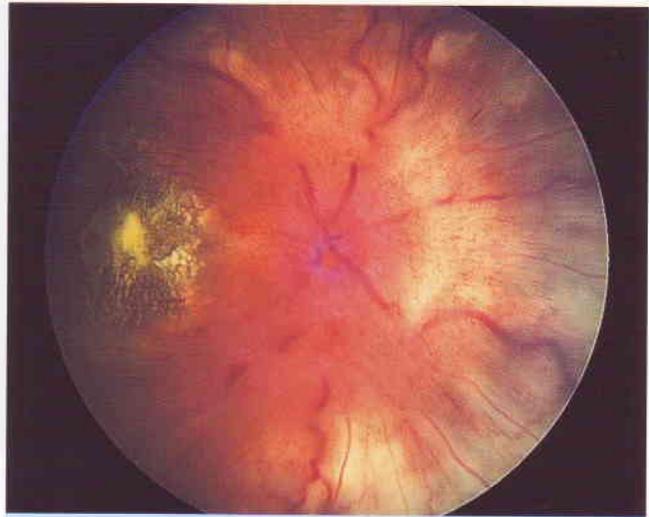


**Fig. 14.83**  
Estrechamiento arterial y un exudado algodonoso en una hipertensión.

14.84). El edema retiniano crónico puede ocasionar el depósito de exudados duros alrededor de la fovea en la capa de Henle con una configuración macular en estrella (Fig. 14.85).



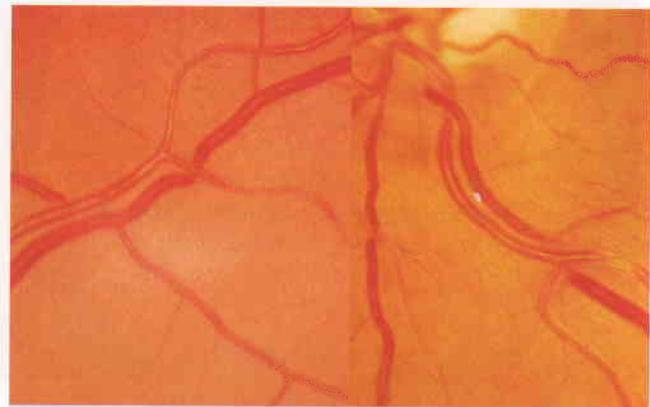
**Fig. 14.84**  
Retinopatía hipertensiva grave con exudados algodinosos, hemorragias en llama, formación de estrella macular precoz y tumefacción papilar moderada.



**Fig. 14.86**  
Retinopatía hipertensiva muy grave con edema del disco grave y una estrella macular.



**Fig. 14.85**  
Retinopatía hipertensiva grave con una estrella macular completamente formada, exudados algodinosos, algunas hemorragias en llama y tumefacción papilar moderada.



**Fig. 14.87**  
Cambios hipertensivos en los cruces arteriovenosos.

### Cambios coroideos

Son raros, pero pueden producirse como resultado de una crisis hipertensiva aguda (hipertensión acelerada) en adultos jóvenes.

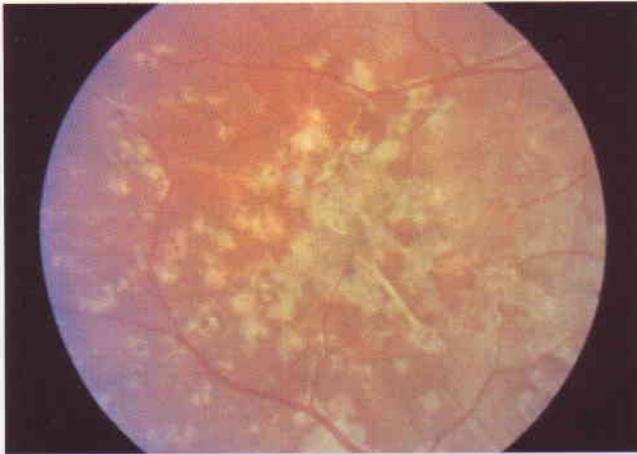
1. Las **manchas de Elschnig** son pequeñas manchas negras rodeadas de halos blancos (Fig. 14.88) que representan infartos coroideos focales.
2. Las **estrias de Siegrist** son manchas alineadas a lo largo de los vasos coroideos (Fig. 14.89) que son indicativas de necrosis fibrinoide asociada con hipertensión maligna.
3. El **desprendimiento retiniano exudativo**, a veces bilateral, puede producirse en la hipertensión aguda grave como la asociada con la toxemia del embarazo.

### Gradación de la arteriolosclerosis (Fig. 14.90)

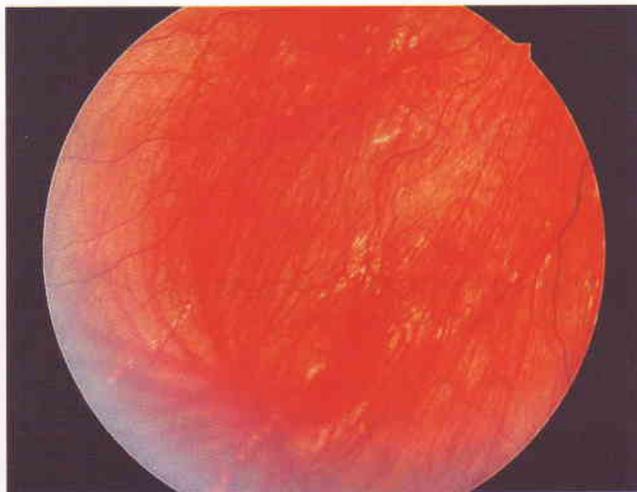
1. **Grado I.** Ensanchamiento sutil del reflejo lumínico arteriolar, atenuación arteriolar generalizada leve, especialmente de las ramas pequeñas, y ocultación de las venas.

La inflamación de la cabeza del nervio óptico es el dato clave de la fase maligna de la hipertensión (Fig. 14.86).

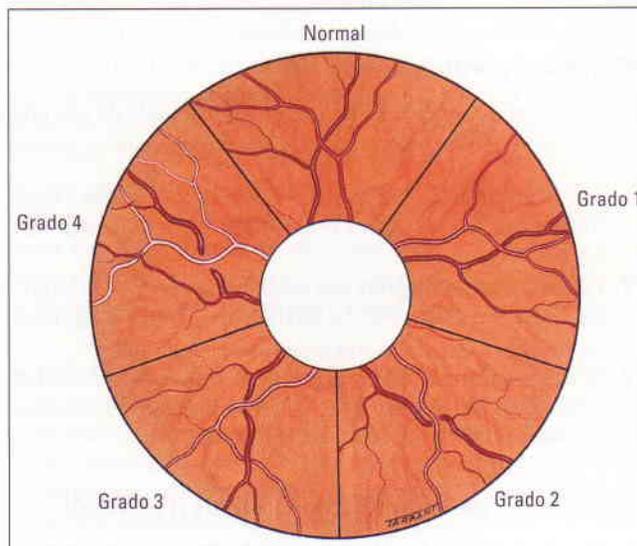
3. La **arteriolosclerosis** produce engrosamiento de la pared de los vasos, que consta histológicamente de hialinización de la íntima, hipertrofia de la media e hiperplasia endotelial. El signo clínico más importante es la presencia de cambios marcados en los cruces arteriovenosos (pinzamiento AV) (Fig. 14.87), aunque este signo solo no es necesariamente una indicación de la gravedad de la hipertensión, pero su presencia hace probable que la hipertensión haya existido durante muchos años. Los cambios leves en los cruces arteriovenosos se observan en pacientes con esclerosis involutiva en ausencia de hipertensión. La gradación de la arteriolosclerosis se muestra en la Figura 14.90.



**Fig. 14.88**  
Manchas de Elschnig en una hipertensión.



**Fig. 14.89**  
Líneas de Siegrist en una hipertensión.



**Fig. 14.90**  
Gradación de la arteriolosclerosis retiniana (ver texto).

2. **Grado 2.** Ensanchamiento obvio del reflejo lumínico arteriolar y deflexión de las venas en los cruces arteriovenosos (signo de Salus).
3. **Grado 3.** Arteriolas en hilo de cobre, acumulación de venas distalmente a los cruces arteriovenosos (signo de Bonnet), adelgazamiento de las venas a cada lado de los cruces (signo de Gunn) y deflexión en ángulo recto de las venas.
4. **Grado 4.** Arteriolas en hilo de plata y cambios de grado 3.

### Asociaciones y complicaciones oculares de la hipertensión

- Oclusión venosa retiniana.
- Oclusión arterial retiniana.
- Macroaneurisma arterial retiniano.
- Neuropatía óptica isquémica anterior.
- Parálisis oculomotora.
- La hipertensión no controlada puede afectar de forma adversa a la retinopatía diabética.

## Retinopatía en la enfermedad de células falciformes

### Introducción

Las hemoglobinopatías de células falciformes son causadas por una hemoglobina anormal, o una combinación de ellas, que hace que los hematíes adopten una forma anómala en condiciones de hipoxia y acidosis. Como estos hematíes deformados son más rígidos que las células sanas, pueden impactarse en los pequeños vasos sanguíneos y obstruirlos, produciendo isquemia tisular con un aumento local importante de la acidosis y la hipoxia, y aún más deformación celular. Los trastornos falciformes en los que las hemoglobinas mutantes S y C se heredan como alelos de la hemoglobina A normal tienen importantes manifestaciones oculares. Estas hemoglobinas anómalas pueden existir en combinación con la hemoglobina A normal o en las asociaciones que se indican a continuación:

1. La **AS** (rasgo falciforme) está presente en el 8% de las personas afroamericanas. Es la forma más leve y suele precisar una hipoxia grave u otros trastornos para que se desencadene la drepanocitosis.
2. La **SS** (enfermedad falciforme, anemia falciforme) existe en el 0,4% de las personas afroamericanas. Da lugar a complicaciones sistémicas graves, como crisis de infarto tisular dolorosas y anemia hemolítica grave. Las complicaciones oculares suelen ser leves y asintomáticas.
3. La **SC** (enfermedad falciforme C) existe en el 0,2% de las personas afroamericanas.
4. La **SThal** (talasemia falciforme) se asocia junto con la SC con anemia leve pero con manifestaciones oculares graves.

## Retinopatía proliferativa

Aunque las formas más graves de retinopatía se asocian con las enfermedades SC y SThal, la SC y la SS pueden ocasionar retinopatía a veces.

### Signos clínicos

#### I. Estadios (Fig. 14.91)

- **Estadio 1.** Se caracteriza por oclusión arteriolar periférica.
- **Estadio 2.** Muestra anastomosis arteriovenosas periféricas que parecen ser canales capilares previos dilatados. La retina periférica después del punto de oclusión vascular es ampliamente avascular y sin perfusión.
- **Estadio 3.** Consiste en el surgimiento de neovasos de las anastomosis. Inicialmente, los neovasos permanecen aplanados sobre la retina y tienen una configuración en abanico y suelen estar alimentados por una arteriola única y drenados por una vena única (Fig. 14.92a). Alrededor del 40-50% de estos abanicos involucionan espontáneamente como resultado de su autoinfarto y aparecen como lesiones fibrovasculares grisáceas. En otros casos, los mechones vasculares siguen proliferando, se adhieren al vítreo cortical y pueden sangrar a causa de la tracción vitreoretiniana (Fig. 14.93).
- **Estadio 4.** Se caracteriza por hemorragia vítrea que puede ser precipitada por traumatismos oculares relativamente banales.
- **Estadio 5.** Se caracteriza por proliferación fibrovascular extensa y desprendimiento de retina por tracción (Fig.

14.94). El desprendimiento de retina regmatógeno también puede producirse como resultado de la formación de desgarros adyacentes a las áreas de tejido fibrovascular.

2. La **AGF** muestra falta de perfusión capilar de la retina periférica (ver Fig. 14.92b) y extravasación tardía de la neovascularización (ver Fig. 14.92c).

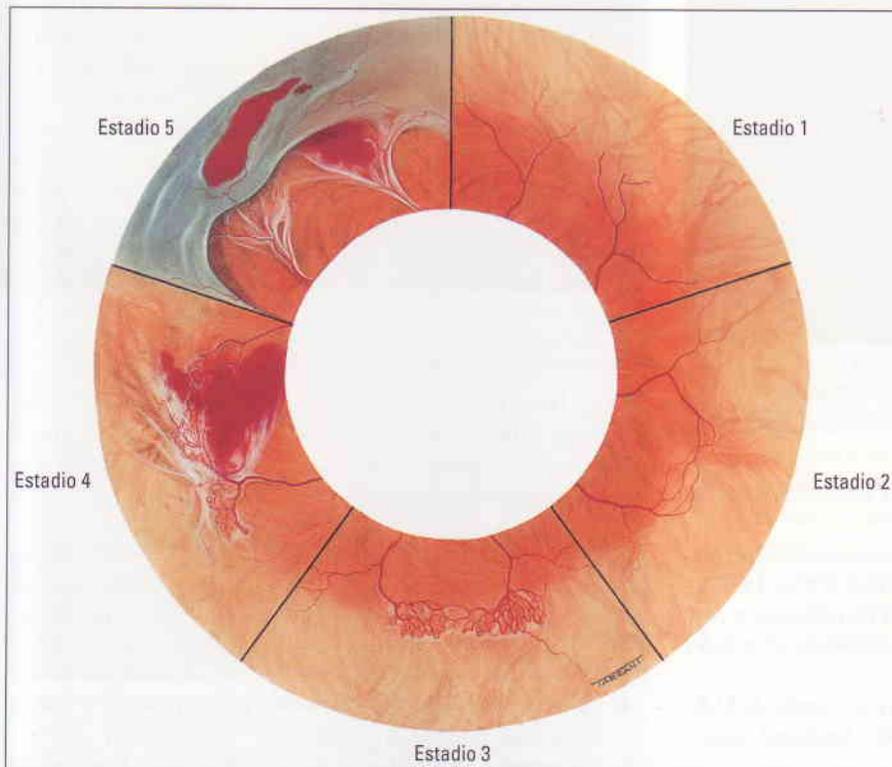
### Tratamiento

1. Puede ser necesaria la **fotocoagulación retiniana periférica** en áreas sin perfusión capilar para inducir la regresión en pacientes con hemorragias vítreas recurrentes. Sin embargo, al contrario que en la RD, los neovasos en la enfermedad de células falciformes tienden a autoinfartarse e involucionar espontáneamente y no suelen precisar tratamiento.
2. La **vitrectomía vía pars plana** para el desprendimiento de retina traccional y/o la hemorragia vítrea persistente suele dar malos resultados.

## Retinopatía no proliferativa

### Lesiones asintomáticas

1. La **tortuosidad venosa** es uno de los primeros signos oftálmicos de enfermedad falciforme y se debe a cortocircuitos arteriovenosos periféricos.
2. **Arteriolas en hilo de plata** en la retina periférica, que representan arteriolas ocluidas previamente.
3. Las **manchas de color salmón** son hemorragias intrarretinianas, rosadas, prerretinianas (Fig. 14.95) o superficiales



**Fig. 14.91**  
Gradación de la retinopatía proliferativa por células falciformes (ver texto).

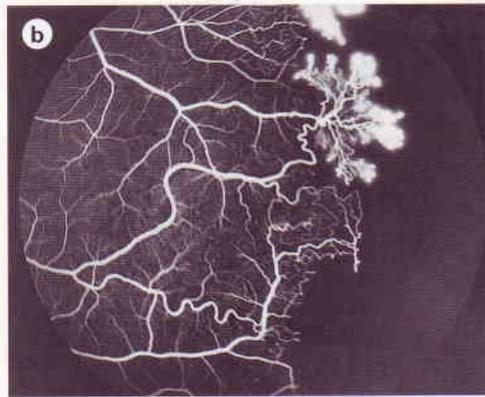
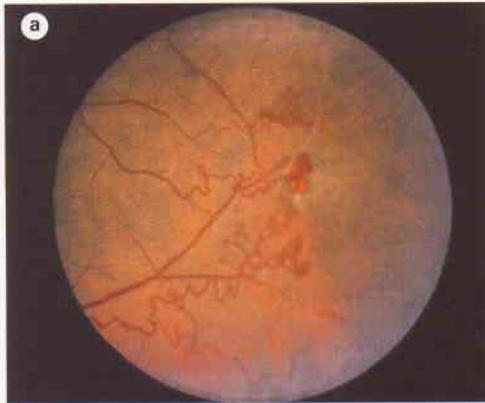


Fig. 14.92

(a) Retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 3; (b) angiografía con fluoresceína en fase precoz que muestra llenado de vasos nuevos («en abanico de mar») y no perfusión capilar retiniana periférica extensa; (c) angiografía con fluoresceína en fase tardía que muestra extravasación de los neovasos.

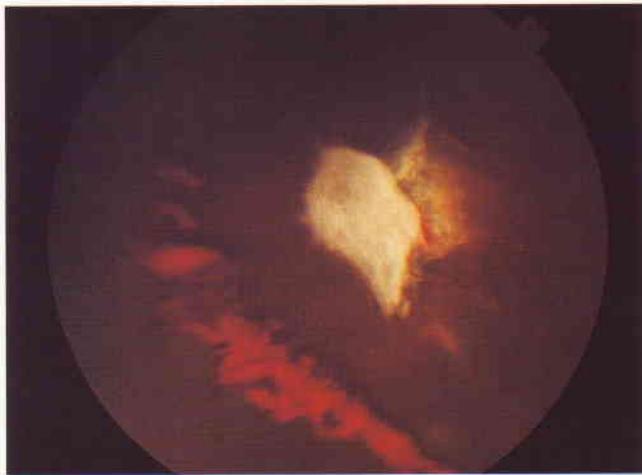
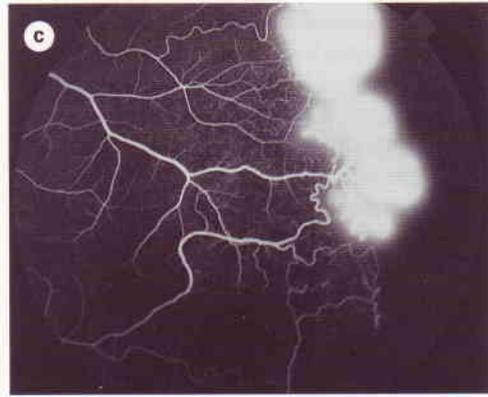


Fig. 14.93

Hemorragia de los neovasos en una retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 4.

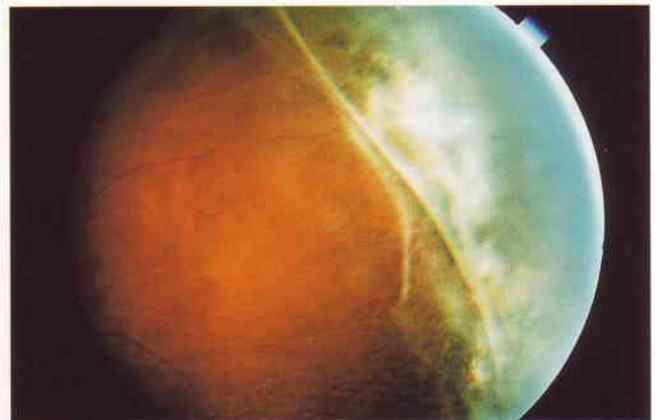


Fig. 14.94

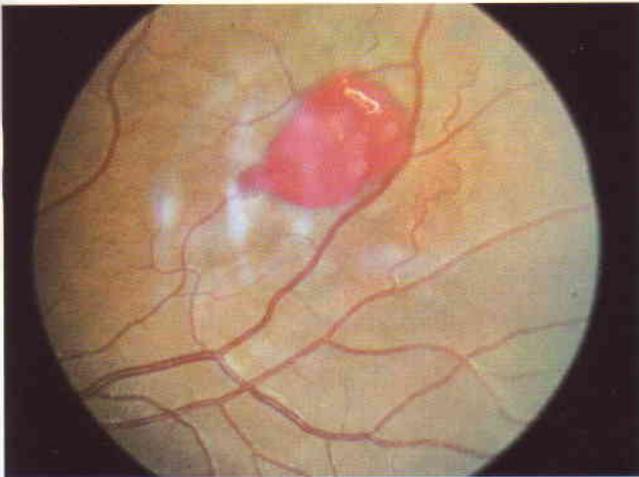
Desprendimiento de retina por tracción periférico en una retinopatía proliferativa por células falciformes en estadio 5.

en el ecuador, y que están al lado de las arteriolas y suelen resolverse sin secuelas.

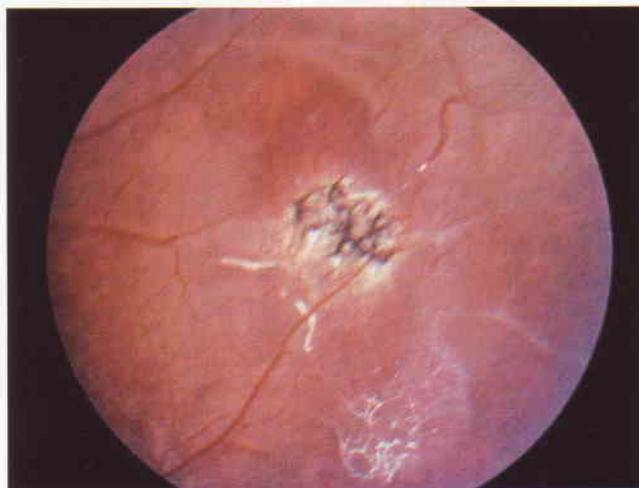
4. Las **quemaduras de sol negras** son manchas de hiperplasia epitelial pigmentaria en la retina periférica (Fig. 14.96).
5. El **signo de la depresión macular** es una depresión ovalada del reflejo macular central brillante debida a atrofia y adelgazamiento de la retina sensorial.
6. Los **agujeros retinianos periféricos** son áreas de blanqueamiento similar a «blanco sin presión» y un signo ocasional (Fig. 14.97).

### Lesiones sintomáticas

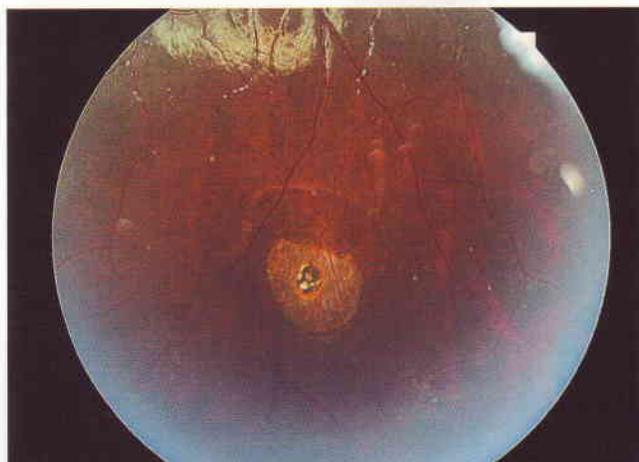
1. La **oclusión arteriolar macular** se produce aproximadamente en el 30% de los pacientes.
2. La **OACR** aguda es rara.
3. La **oclusión venosa retiniana**, debida a una viscosidad aumentada, es poco frecuente.
4. La **oclusión vascular coroidea** puede producirse ocasionalmente, en especial en niños.
5. Las **estriás angioides** se ven en una minoría de pacientes.



**Fig. 14.95**  
Hemorragia prerretiniana (mancha salmón) en una retinopatía por células falciformes.



**Fig. 14.96**  
Hiperplasia periférica del EPR (quemadura de sol negra) en una retinopatía por células falciformes.



**Fig. 14.97**  
Agujero retiniano periférico y una zona de blanqueamiento superior en una retinopatía por células falciformes.

### Lesiones no retinianas

1. Las lesiones **conjuntivales** se caracterizan por segmentos vasculares de color rojo oscuros aislados y en forma de coma o espiral. Afectan a los vasos de pequeño calibre y se localizan más a menudo en la zona inferior.
2. Las lesiones del **iris** consisten en áreas circunscritas de atrofia isquémica, generalmente en el extremo pupilar y que se extienden hacia el collarete. A veces se puede observar rubeosis.

## Retinopatía de la prematuridad

### Introducción

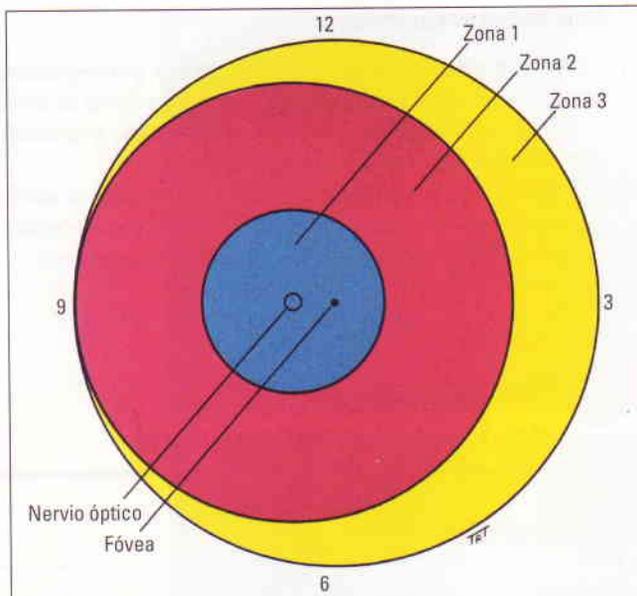
La retinopatía de la prematuridad (RP) es una retinopatía proliferativa que afecta a los recién nacidos pretérmino de bajo peso al nacer que a menudo han estado expuestos a ambientes con altas concentraciones de oxígeno. La retina es la única entre los tejidos que no posee vasos sanguíneos hasta el cuarto mes de gestación, momento en el cual emanan complejos vasculares desde los vasos hialoideos en el nervio óptico y crecen hacia la periferia. Estos vasos alcanzan la periferia nasal después de los 8 meses de gestación, aunque no alcanzan la periferia temporal hasta alrededor de 1 mes después del parto. Esta retina temporal vascularizada de forma incompleta es particularmente sensible a la lesión por el oxígeno, especialmente en el niño pretérmino.

### Retinopatía de la prematuridad activa

#### Gravedad

La gravedad de la RP activa puede determinarse de acuerdo con (a) *localización*, (b) *extensión*, (c) *estadios* y (d) *enfermedad «plus»* de la forma siguiente:

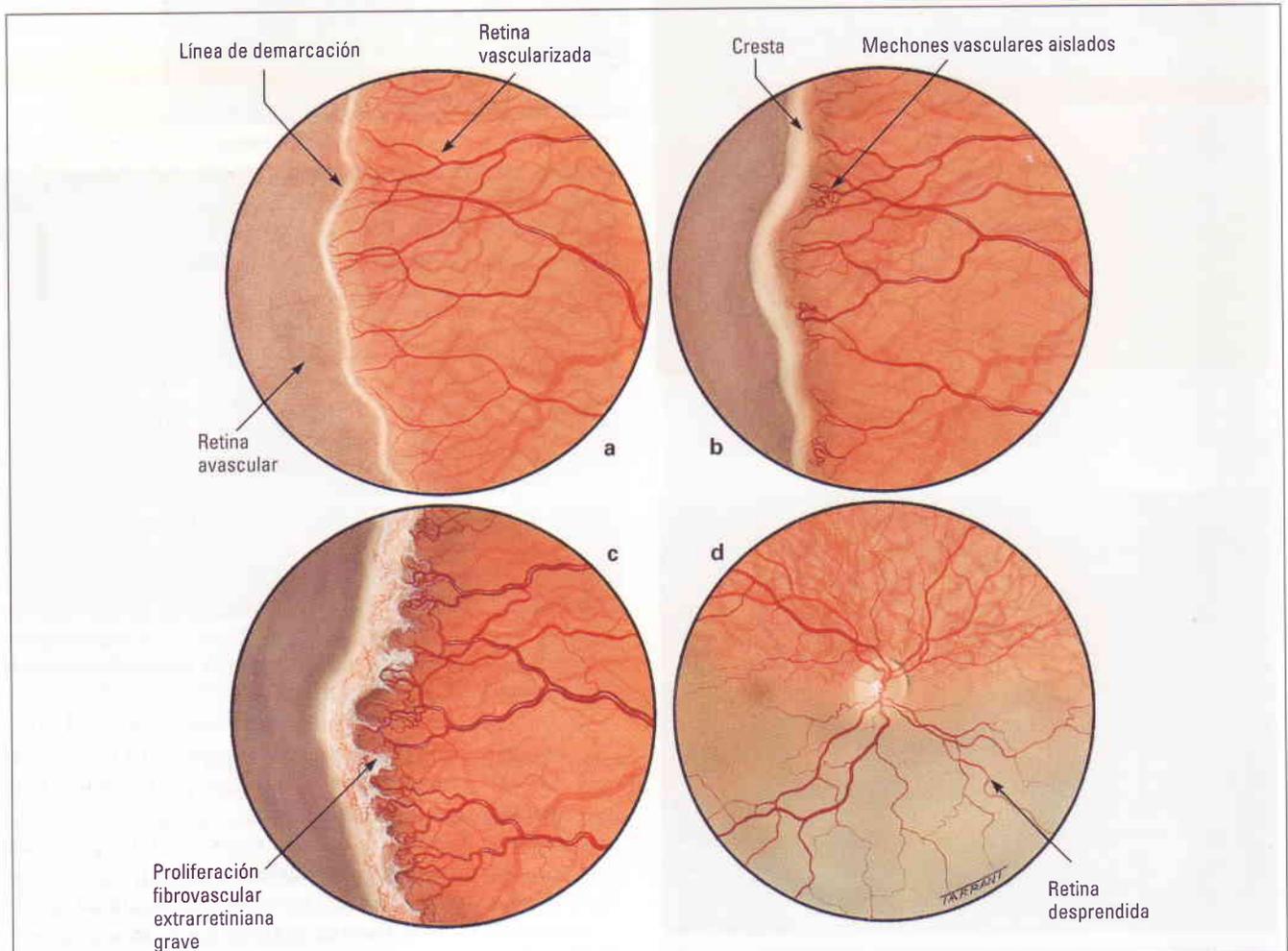
1. La **localización** se determina según tres zonas centradas en la papila óptica (Fig. 14.98).
  - a. La **zona 1** está limitada por un círculo imaginario cuyo radio es dos veces la distancia desde el disco a la mácula.
  - b. La **zona 2** se extiende concéntricamente desde el extremo de la zona 1 hasta un punto tangencial a la ora serrata nasal y alrededor de un área cercana al ecuador temporal.
  - c. La **zona 3** consta de una zona residual temporal en forma de media luna por delante de la zona 2.
2. La **extensión** de la afectación está determinada por el número de horas de la esfera del reloj que están afectadas.
3. **Estadios**
  - a. **Estadio 1** (línea de demarcación). El primer signo patognomónico de RP activa es el desarrollo de una línea del-



**Fig. 14.98**  
Gradación de la retinopatía de la prematuridad (ver texto).

gada, tortuosa y de color blanco-gris que discurre más o menos paralela a la ora serrata, que separa la retina periférica inmadura avascular de la retina posterior vascularizada (Fig. 14.99a). La línea es más prominente en la periferia temporal y puede tener ramificaciones anormales de vasos sanguíneos que se dirigen a ella.

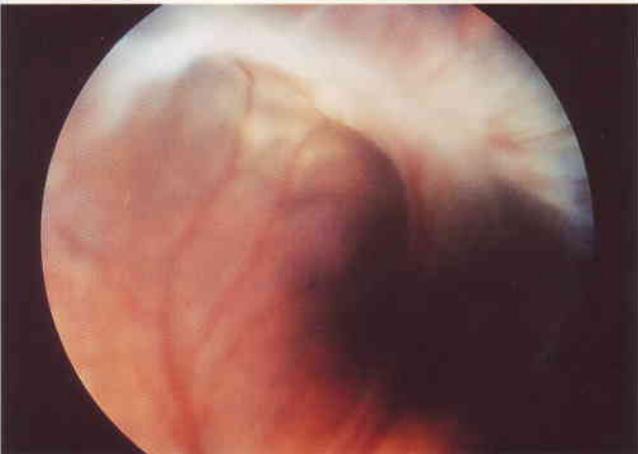
- b. **Estadio 2** (cresta). Si la RP progresa, la línea de demarcación se convierte en una cresta de tejido elevada que representa un cortocircuito mesenquimatoso que une venas y arterias (Figs. 14.99b y 14.100). Los vasos sanguíneos entran en la cresta y se pueden ver pequeños mechones neovasculares aislados por detrás de ella.
- c. **Estadio 3** (cresta con proliferación fibrovascular extrarretiniana). A medida que la enfermedad progresa, la cresta se vuelve rosada como resultado del desarrollo de una proliferación fibrovascular a lo largo de la superficie de la retina y dentro del vítreo (Figs. 14.99c y 14.101). Esto suele asociarse con dilatación y tortuosidad de los vasos sanguíneos retinianos por detrás del ecuador. La hemorragia retiniana es frecuente, y puede producirse hemorragia vítrea. La incidencia más elevada de este estadio es alrededor de la edad posconcepcional de 35 semanas.



**Fig. 14.99**  
Progresión de la retinopatía de la prematuridad (ver texto).



**Fig. 14.100**  
Cresta elevada en el estadio 2 de una retinopatía de la prematuridad. (Cortesía de J. Arnold.)



**Fig. 14.101**  
Cresta con proliferación fibrovascular extrarretiniana extensa en el estadio 3 de una retinopatía de la prematuridad.

- d. El **estadio 4** (desprendimiento de retina subtotal) se debe a proliferación fibrovascular progresiva (Fig. 14.99d). El desprendimiento, que empieza en la periferia extrema y se extiende hacia el centro, se produce típicamente cuando el niño tiene unas 10 semanas de vida.
- e. El **estadio 5** se caracteriza por desprendimiento de retina total.

**NB:** Aunque los signos clínicos de la RP suelen tardar varias semanas en presentarse, la enfermedad raramente progresa desde el estadio 1 hasta el estadio 4 en pocos días. Aproximadamente en el 80% de los recién nacidos la RP regresa espontáneamente, dejando pocos o ningún resto. La regresión espontánea puede ocurrir incluso en los pacientes con desprendimientos de retina parciales.

### Otras consideraciones

1. La **enfermedad plus** significa tendencia a la progresión y se caracteriza por lo siguiente:
- Imposibilidad de dilatación de la pupila, asociada con engrosamiento vascular grosero del iris.
  - Desarrollo de opacidad vítrea.
  - Dilatación de las venas y tortuosidad de las arterias en el fondo de ojo posterior (Fig. 14.102).
  - Aumento de la hemorragia prerretiniana y vítrea.
- Cuando existen estos cambios, se añade un signo plus al número del estadio.



**Fig. 14.102**  
Dilatación vascular en una retinopatía de la prematuridad, enfermedad «plus».

2. La **enfermedad umbral** se define como la existencia de 5 horas de la esfera del reloj contiguas u 8 horas de la esfera del reloj no contiguas de neovascularización extrarretiniana (estadio 3 de la enfermedad) en la zona 1 o la zona 2, asociada con enfermedad plus, y es una indicación de tratamiento.

### Detección

Los ojos de todos los niños nacidos a las 31 semanas o antes o con un peso inferior a los 1.500 g, deben estudiarse para detectar la RP. Sin embargo, el examen antes de las 31 semanas de edad gestacional tiene un valor muy limitado porque las pupilas son difíciles de dilatar y la visualización del fondo de ojo está dificultada por una turbidez vítrea causada por la túnica vascular del cristalino. Por lo tanto, el estudio de los recién nacidos prematuros debe hacerse entre las 6 y las 7 semanas de edad posnatal o a las 34 semanas de edad posconcepcional (la que se alcance primero), pero no antes de las 5 semanas de edad posnatal, para detectar el inicio de la enfermedad umbral. La revisión posterior debe realizarse a intervalos de 2 semanas, hasta que la vascularización retiniana alcanza la zona 3. Los niños que tienen otras complicaciones sistémicas, como hemorragia intra-

ventricular, presentan un mayor riesgo de RP. Las pupilas en un niño pretérmino deben dilatarse con ciclopentolato al 0,5% con o sin fenilefrina al 2,5%.

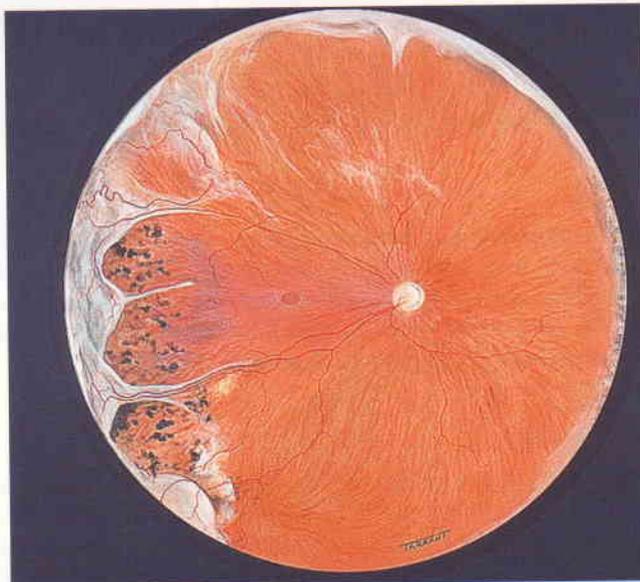
### Tratamiento

1. Se recomienda la **ablación** de la retina inmadura avascular con crioterapia o fotocoagulación con láser en niños con enfermedad umbral. Esto tiene éxito en el 85% de los casos, pero el resto progresa a desprendimiento de retina a pesar del tratamiento.
2. La **cirugía vitreoretiniana** para el desprendimiento de retina traccional suele tener una mala evolución visual.

### Retinopatía de la prematuridad cicatricial

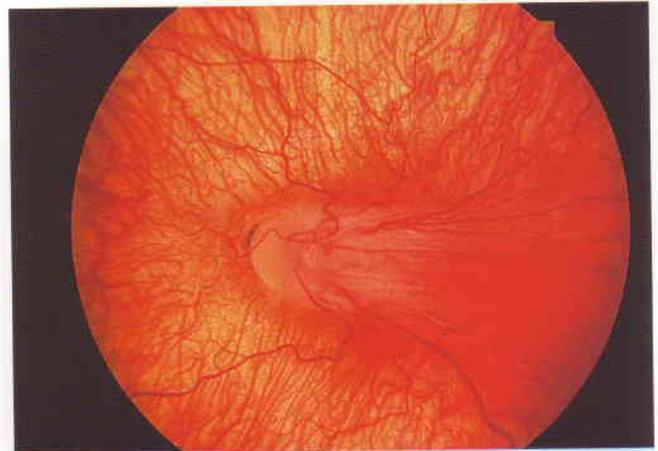
Alrededor del 20% de los recién nacidos con RP activa presentan complicaciones cicatriciales, que pueden ser inocuas o extremadamente graves. En general, cuanto más avanzada está o más posterior es la enfermedad proliferativa en el momento de la involución, más graves son las secuelas cicatriciales.

- El **estadio 1** se caracteriza por miopía asociada con alteración pigmentaria retiniana periférica mínima y opacidad en la base vítrea.
- El **estadio 2** muestra fibrosis vitreoretiniana temporal (Fig. 14.103) con arrastre de la mácula (Fig. 14.104), lo que puede provocar una seudoesotropía, debido a la exageración resultante del ángulo kappa (*ver* Capítulo 16).

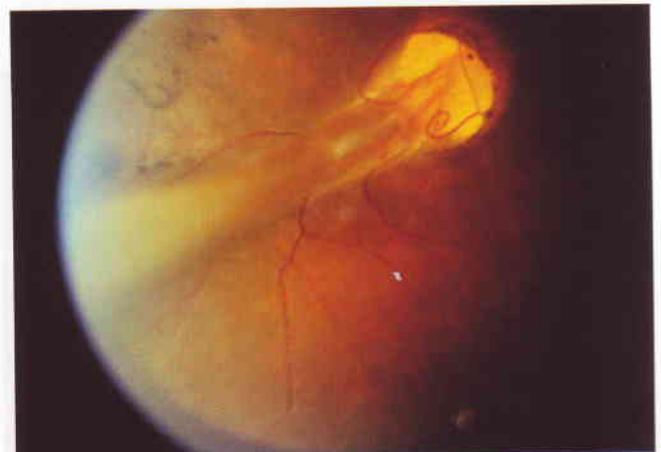


**Fig. 14.103**  
Proliferación fibrosa periférica y cambios pigmentarios con tracción de los vasos sanguíneos temporales en una retinopatía de la prematuridad cicatricial.

- El **estadio 3** muestra fibrosis periférica más grave con contractura y un pliegue retiniano falciforme (Fig. 14.105).
- El **estadio 4** muestra un anillo parcial de tejido fibrovascular retrolental con desprendimiento de retina parcial.



**Fig. 14.104**  
Tracción temporal de la mácula en una retinopatía de la prematuridad cicatricial.

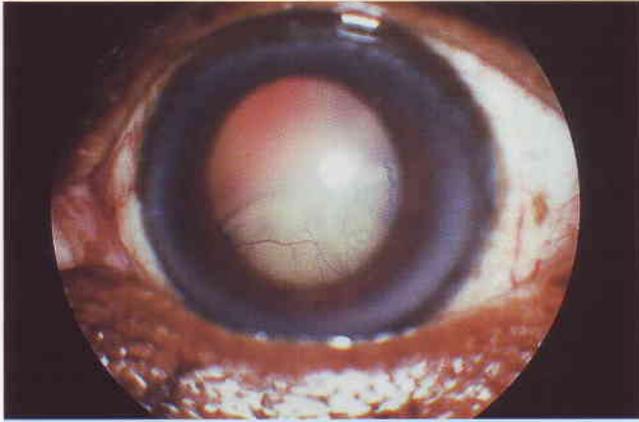


**Fig. 14.105**  
Pliegue vitreoretiniano falciforme con tracción inferotemporal de la retina en una retinopatía de la prematuridad cicatricial.

- El **estadio 5** muestra un anillo completo de tejido fibrovascular retrolental con desprendimiento de retina total (Fig. 14.106), un cuadro previamente conocido como «fibroplasia retrolental». Puede producirse glaucoma de ángulo cerrado secundario debido a pérdida de profundidad progresiva de la cámara anterior causada por un movimiento hacia delante del diafragma iris-cristalino y el desarrollo de sinequias anteriores. El tratamiento es extirpación del cristalino y vitrectomía anterior.

### Macroaneurisma arterial retiniano

Un macroaneurisma arterial retiniano es una dilatación localizada de una arteriola retiniana que suele ocurrir en los tres pri-

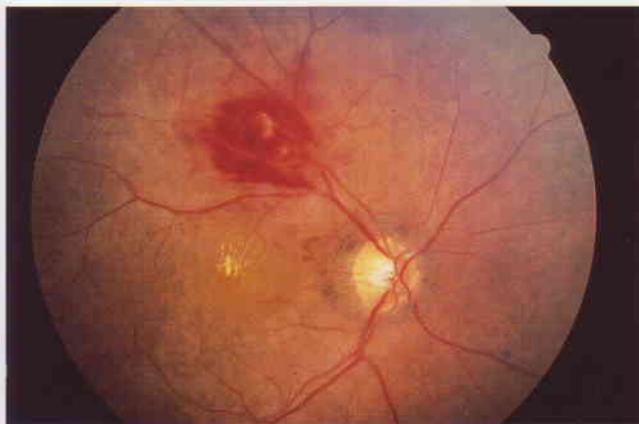


**Fig. 14.106**  
Desprendimiento de retina total en una retinopatía de la prematuridad.

meros órdenes del árbol arterial. Tiene una predilección por las mujeres ancianas hipertensas y afecta a un ojo en el 90% de los casos.

### Signos clínicos

1. La **presentación** puede ser de una de las tres formas siguientes:
  - Detección casual en un paciente asintomático.
  - Afectación insidiosa de la visión central debida a edema macular y formación de exudados duros.
  - Pérdida visual brusca como resultado de una hemorragia vítrea, lo cual es poco frecuente.
2. **Fondo de ojo**
  - Dilatación arteriolar sacular o fusiforme, que se localiza más frecuentemente en una bifurcación o un cruce arteriovenoso a lo largo de las arcadas vasculares temporales. El aneurisma puede aumentar varias veces el tamaño de la arteria.
  - Hemorragia retiniana asociada en el 50% de los casos (Fig. 14.107).



**Fig. 14.107**  
Macroaneurisma de la arteria retiniana con hemorragia localizada.

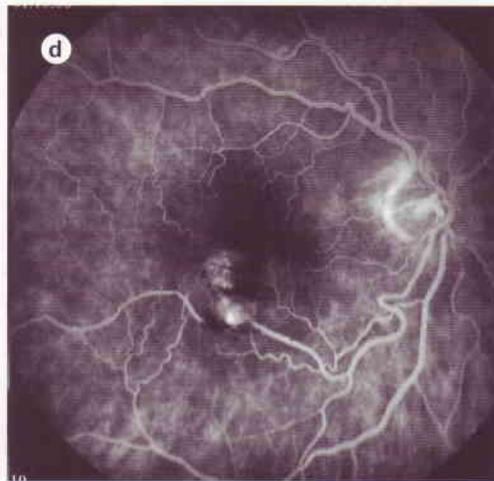
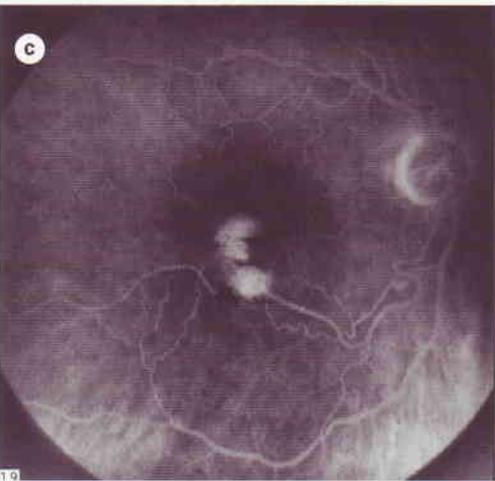
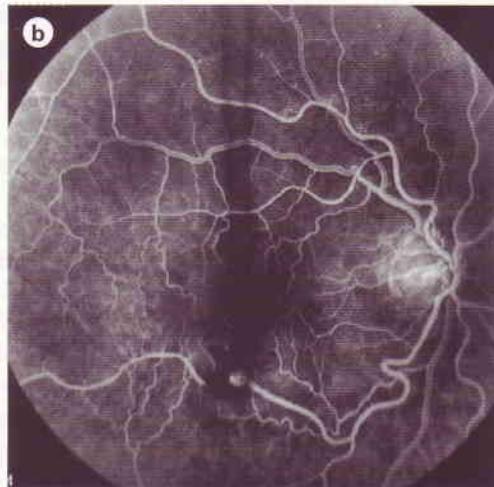
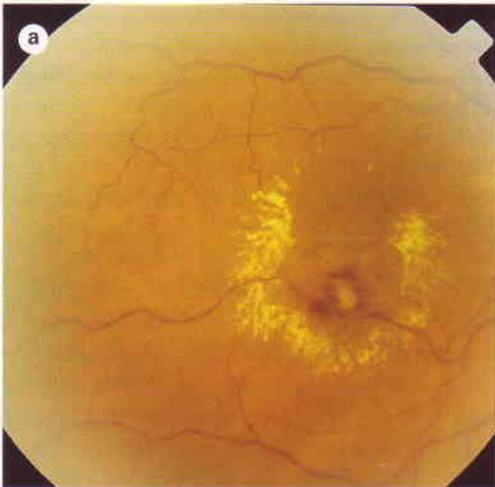
- Pueden existir múltiples macroaneurismas a lo largo de la misma arteriola u otra diferente.
3. Los hallazgos de la **AGF** dependen de la permeabilidad de la lesión y de la presencia de hemorragia asociada. El aspecto típico es el de un llenado uniforme inmediato del macroaneurisma (Fig. 14.108b) con extravasación tardía (Fig. 14.108c y d). El llenado incompleto es el resultado de la obliteración parcial o completa de la luz por trombosis.
  4. **Evolución**
    - La involución espontánea después de trombosis y fibrosis es muy frecuente. Esto puede suceder antes o después de la aparición de extravasación o hemorragia (Fig. 14.109).
    - Rotura con hemorragia (Fig. 14.110), que puede ser subretiniana, intrarretiniana, prerretiniana o vítrea. En estos casos la lesión subyacente puede pasar por alto y no se hace el diagnóstico.
    - La extravasación crónica que da lugar a edema retiniano con acumulación de exudados duros en la fovea es frecuente y puede causar pérdida permanente de la visión central (ver Fig. 14.108a).

### Tratamiento

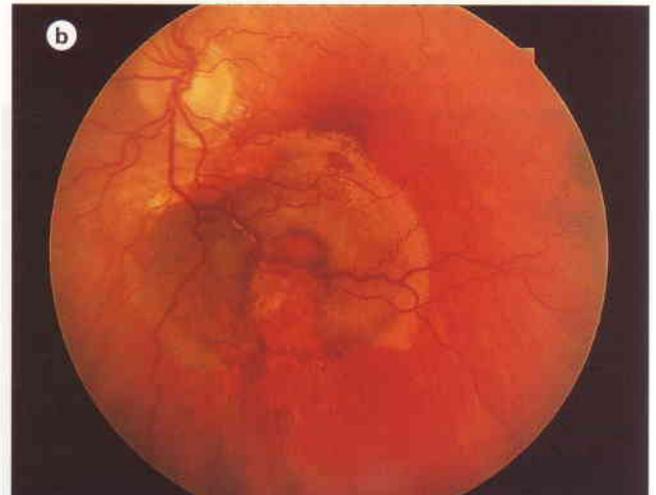
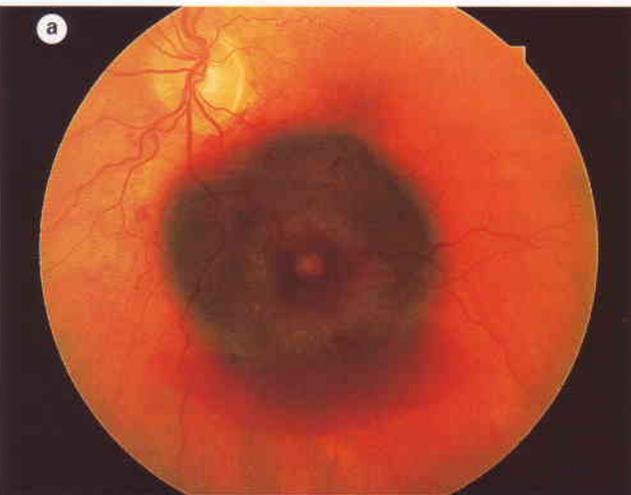
1. La **observación** para prever la involución espontánea está indicada en los ojos con buena agudeza visual en los que la mácula no se ve amenazada y los que presentan hemorragia vítrea leve sin edema o exudación importantes.
2. La **fotocoagulación con láser** se puede considerar si el edema o los exudados duros amenazan o afectan a la fovea (Fig. 14.111a), especialmente si hay un deterioro visual documentado. Los impactos del láser pueden aplicarse directamente sobre la lesión, alrededor de ella o ambos (Fig. 14.111b). La absorción del edema y los exudados duros puede tardar varios meses.
3. La **hialidotomía con láser YAG** se puede considerar en los ojos con grandes hemorragias prerretinianas no absorbibles que se superponen a la mácula con el fin de dispersar la sangre en la cavidad vítrea, a partir de la cual se puede absorber más rápidamente.

### Diagnóstico diferencial

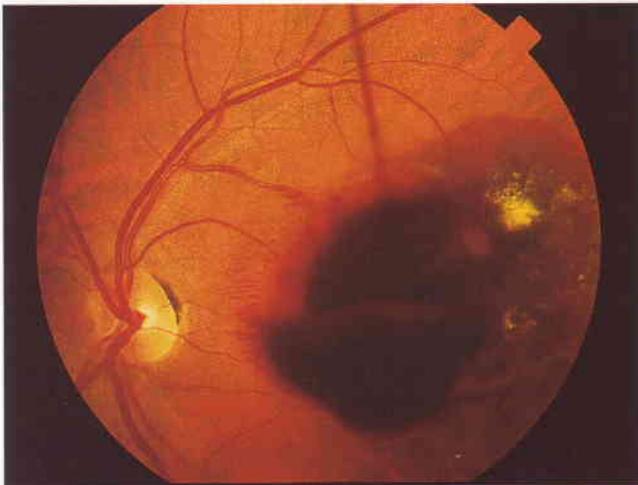
1. **Exudados duros en el polo posterior**
  - Retinopatía diabética de base.
  - Degeneración macular asociada a la edad exudativa.
  - Antigua oclusión de una rama venosa retiniana.
  - Telangiectasia retiniana.
  - Pequeño hemangioma capilar retiniano.
  - Retinopatía por radiación.
2. **Hemorragias retinianas o subretinianas profundas en el polo posterior**
  - Neovascularización coroidea.
  - Retinopatía de Valsalva.
  - Vasculopatía coroidea polipoidea idiopática.
  - Traumatismo ocular cerrado.
  - Melanoma corioideo.
  - Síndrome de Terson asociado con hemorragia subaracnoidea.

**Fig. 14.108**

(a) Extravasación de macroaneurisma de la arteria retiniana con una pequeña hemorragia y exudados duros alrededor; (b) angiografía con fluoresceína en fase venosa precoz que muestra llenado; (c) fase venosa tardía que muestra extravasación tardía; (d) fase tardía que muestra extravasación posterior. (Cortesía de S. Milewski.)

**Fig. 14.109**

(a) Hemorragia subretiniana asociada con macroaneurisma de la arteria retiniana; (b) después de involución espontánea y absorción de la sangre.



**Fig. 14.110**  
Hemorragia subretiniana y prerretiniana asociada con macroaneurisma de la arteria retiniana. (Cortesía de S. Milewski.)

## Telangiectasia retiniana primaria

Las telangiectasias retinianas primarias son un grupo de anomalías vasculares retinianas raras, idiopáticas, congénitas o adquiridas, caracterizadas por dilatación y tortuosidad de los vasos sanguíneos retinianos, aneurismas múltiples, extravasación y depósito de exudados duros. Las telangiectasias retinianas afectan al lecho capilar, aunque las arteriolas y las vénulas pueden resultar también afectadas. Las malformaciones vasculares suelen progresar y volverse sintomáticas posteriormente en la vida como resultado de hemorragia, edema o exudación lipídica. Las

telangiectasias primarias y secundarias deben diferenciarse entre sí; las últimas se asocian con una enfermedad sistémica de base, como la diabetes. Según la gravedad, las telangiectasias retinianas primarias se pueden dividir en: (a) *telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática*, (b) *aneurismas miliares de Leber* y (c) *enfermedad de Coats*. Algunos autores consideran que los aneurismas miliares de Leber son una forma localizada y más leve de la enfermedad de Coats.

### Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática

La telangiectasia yuxtafoveolar idiopática es un cuadro raro, congénito o adquirido, que se puede dividir en los siguientes tipos.

#### Grupo IA: telangiectasia parafoveal unilateral

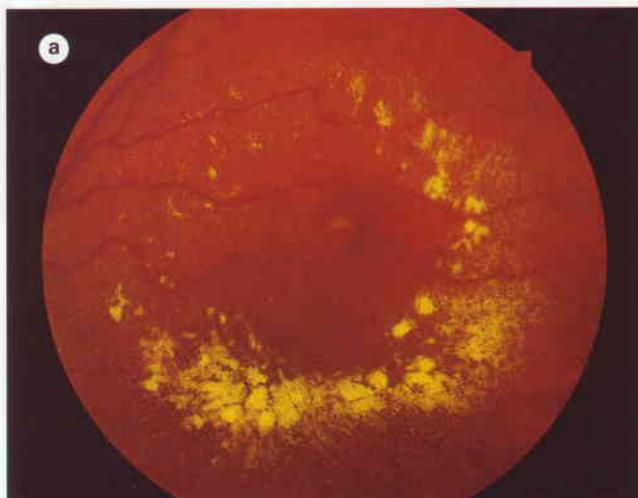
Afecta típicamente a hombres de mediana edad.

1. La **presentación** es con visión borrosa leve o moderada.
2. **Signos.** Telangiectasia, aproximadamente de 1,5 diámetros papilares de superficie, temporal a la fovea y frecuentemente asociada con exudados duros (Fig. 14.112a y b).
3. La **AGF** muestra dilatación capilar (Fig. 14.112c) y extravasación tardía (Fig. 14.112d).
4. El **tratamiento** con fotocoagulación con láser de las zonas de extravasación puede resultar beneficioso para evitar la pérdida visual.

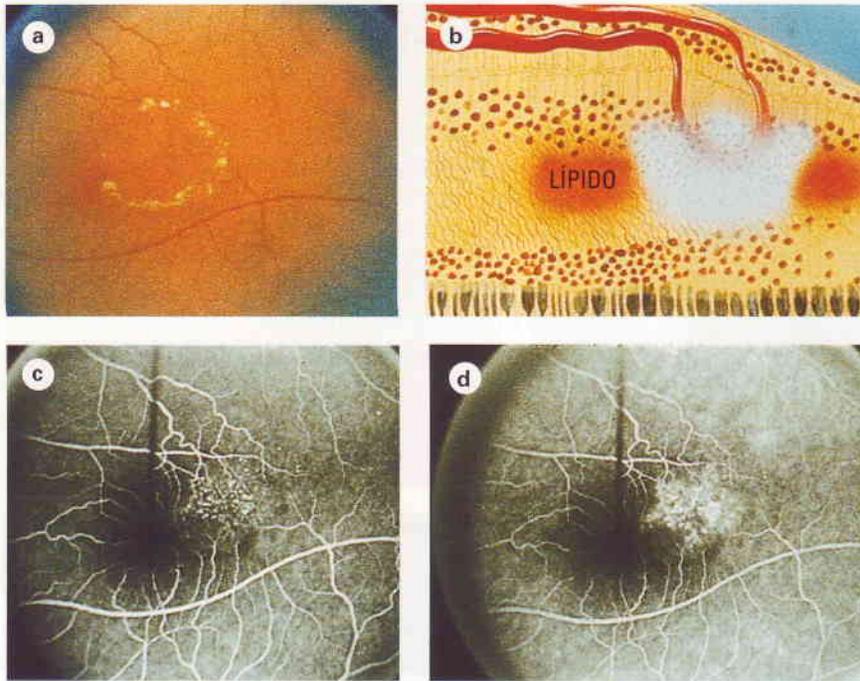
#### Grupo IB: telangiectasia parafoveal unilateral

Afecta típicamente a hombres de mediana edad.

1. La **presentación** es con visión borrosa leve.
2. **Signos.** Telangiectasia confinada a una hora de la esfera del reloj en el extremo de la ZAF (Fig. 14.113a y b).



**Fig. 14.111**  
(a) Extravasación de macroaneurisma de la arteria retiniana con exudados duros que afectan a la fovea; (b) aspecto inmediatamente después de fotocoagulación con láser.

**Fig. 14.112**

Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática: grupo 1A (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

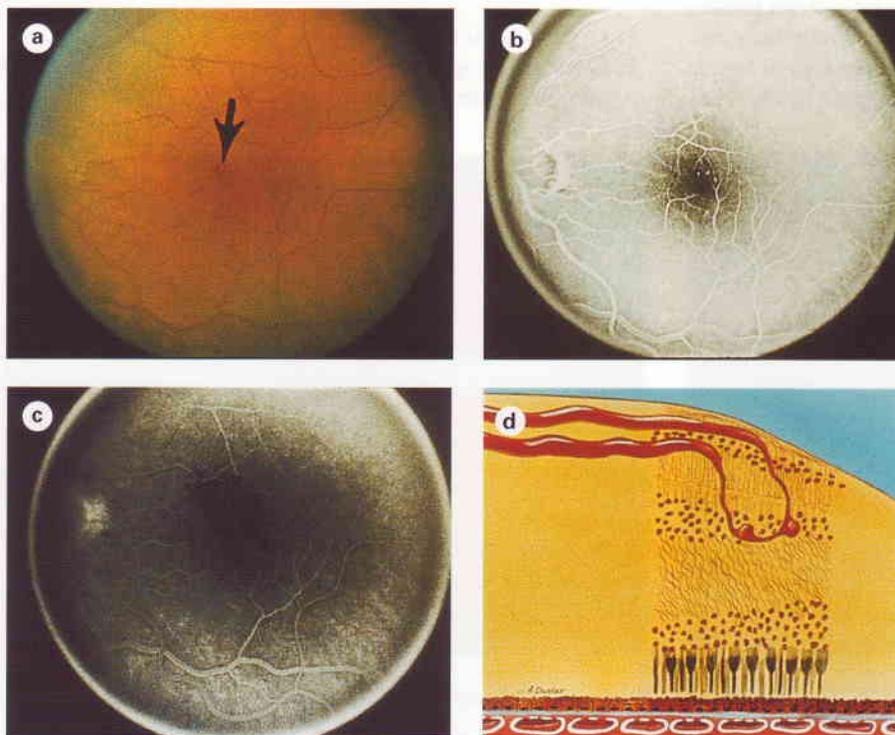
3. La **AGF** muestra ausencia de extravasación (Fig. 14.113c).
4. No requiere **tratamiento** y el pronóstico es bueno.

### Grupo 2: telangiectasia parafoveal bilateral

1. La **presentación** es en la quinta o sexta décadas de la vida con trastorno leve y lentamente progresivo de la visión central.

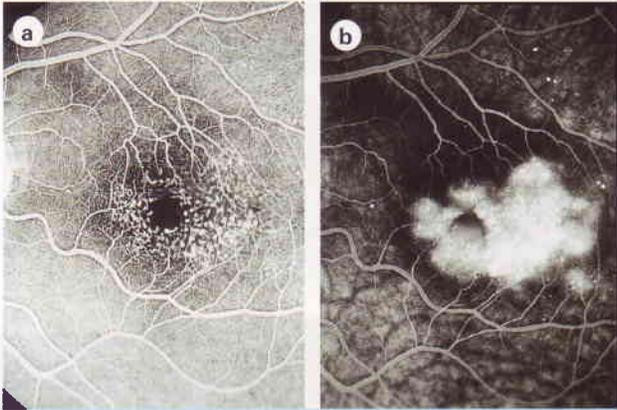
### 2. Signos

- Telangiectasia simétrica, con un área de un disco o menos, que afecta a toda o parte de la retina parafoveolar sin exudados duros, pero frecuentemente asociada con placas estrelladas de hiperplasia del EPR.
- Pueden existir múltiples destellos de puntos blancos yuxtafoveolares y pequeños depósitos solitarios centrales amarillos.

**Fig. 14.113**

Telangiectasia retiniana yuxtafoveolar idiopática: grupo 1B (ver texto). (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

3. La **AGF** muestra dilatación capilar por fuera de la ZAF (Fig. 14.114a) y extravasación tardía (Fig. 14.114b).
4. El **pronóstico** es reservado debido a la aparición de atrofia de la fovea secundaria y ocasionalmente NVC. La fotocoagulación con láser puede resultar beneficiosa en los pacientes con NVC, pero no en otro caso.



**Fig. 14.114**  
Telangiectasia retiniana yuxtafoveal idiopática: grupo 2 (ver texto).

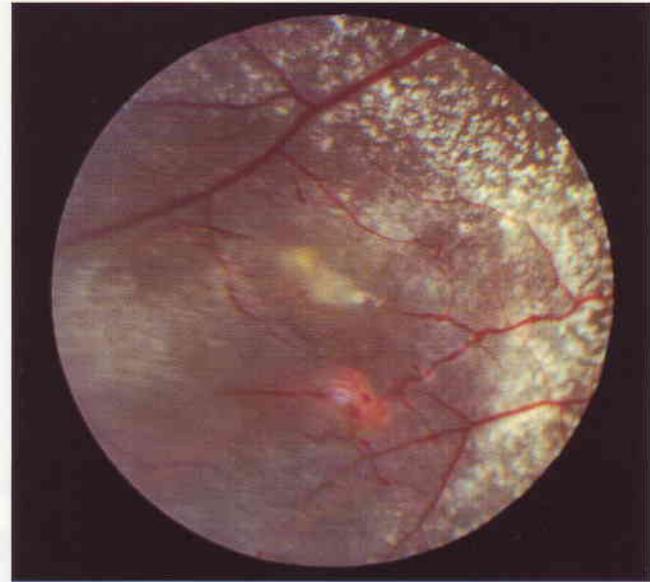
### Grupo 3: telangiectasia perifoveal bilateral y oclusión capilar

Es la forma más grave y se presenta típicamente en la sexta década de la vida.

1. La **presentación** es con pérdida progresiva y lenta de la visión central.
2. **Signos**
  - Dilatación aneurismática marcada de los capilares terminales y oclusión progresiva de los capilares alrededor de la fovea.
  - Puede existir atrofia óptica.
3. La **AGF** muestra ensanchamiento de la ZAF pero ausencia de extravasación.
4. El **pronóstico** suele ser malo.

### Aneurismas miliares de Leber

1. La **presentación** es en la edad adulta con afectación unilateral de la visión central.
2. **Signos**
  - Dilatación fusiforme y sacular de vénulas y arteriolas, que afecta habitualmente a la periferia retiniana temporal (Fig. 14.115).
  - La extravasación crónica da lugar a la formación de exudados duros intrarretinianos que pueden afectar a la mácula.
3. La **AGF** durante la fase precoz destaca las anomalías vasculares y muestra zonas de falta de perfusión retiniana (Fig. 14.116b). La fase tardía muestra extravasación (Fig. 14.116c).



**Fig. 14.115**  
Lesiones periféricas en unos aneurismas miliares de Leber.

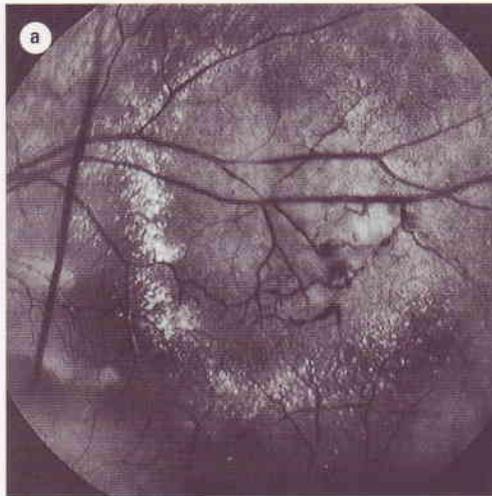
4. El **pronóstico** depende de la extensión de la afectación de la fovea por los exudados duros en el momento del diagnóstico (Fig. 14.117a).
5. El **tratamiento** mediante ablación de las anomalías vasculares con fotocoagulación con láser puede ser beneficioso si se aplica precozmente (Fig. 14.117b).

### Enfermedad de Coats

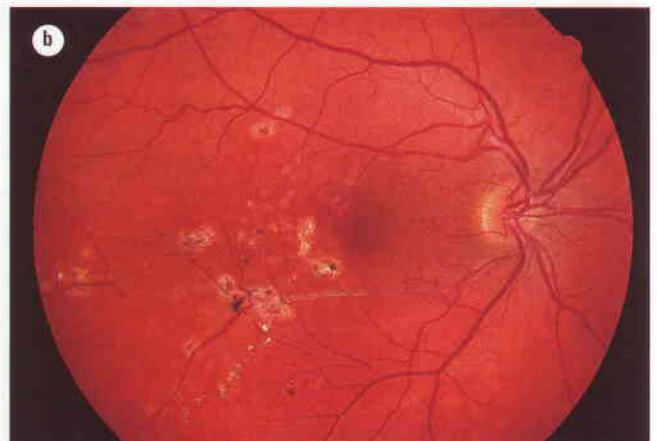
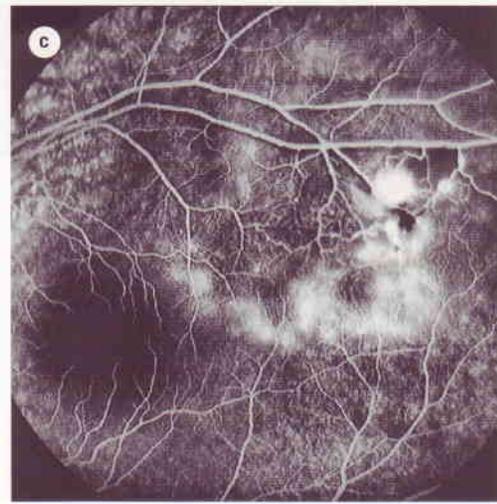
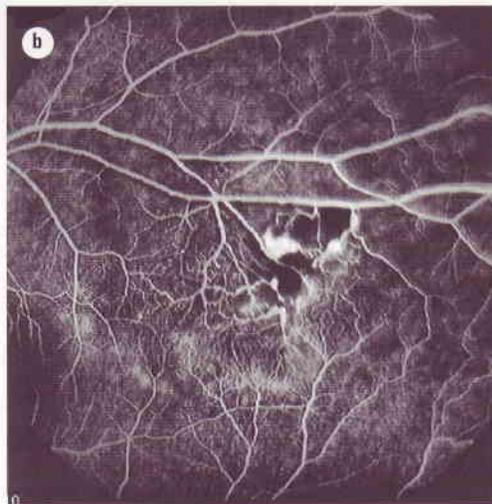
La enfermedad de Coats es la forma más grave de telangiectasia retiniana. Suele ser unilateral, afecta típicamente a chicos jóvenes y puede causar una pérdida visual grave por desprendimiento de retina exudativo.

#### Signos clínicos

1. La **presentación** es típicamente en la primera década de la vida (edad promedio de 5 años) con pérdida visual, estrabismo o un reflejo blanco en el fondo de ojo (leucocoria) (Fig. 14.118).
2. **Signos** (en orden cronológico)
  - Telangiectasia retiniana, generalmente en los cuadrantes inferior y temporal entre el ecuador y la ora serrata, y a veces posterior al ecuador hacia las arcadas vasculares (Fig. 14.119).
  - Exudado amarillento intra y subretiniano (Figs. 14.120 y 14.121a), que a menudo afecta a áreas remotas de las anomalías vasculares, especialmente la mácula.
3. Las **complicaciones** son desprendimiento de retina exudativo, rubeosis iridis, glaucoma, uveítis y ptisis bulbi.
4. La **AGF** destaca la telangiectasia subyacente. Se observan tortuosidad, formación de aneurismas y falta de perfusión con bloqueo variable de la fluorescencia corioidea de base por los exudados duros (Fig. 14.121b).

**Fig. 14.116**

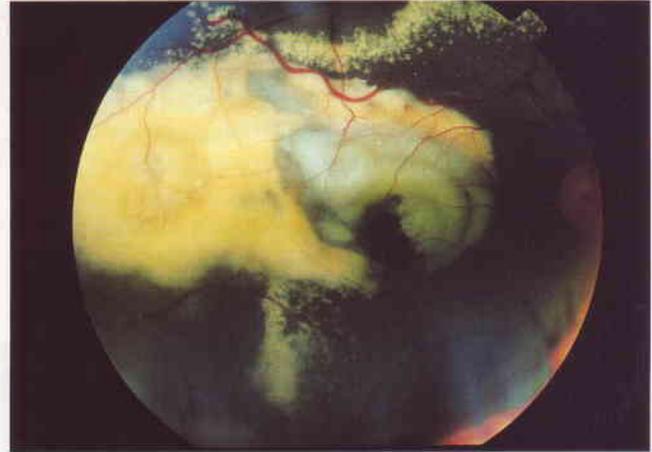
(a) Fotografía sin rojo de unos aneurismas miliares de Leber; (b) angiografía con fluoresceína que muestra dilatación venosa focal y no perfusión; (c) angiografía con fluoresceína tardía que muestra extravasación. (Cortesía de S. Milewski.)

**Fig. 14.117**

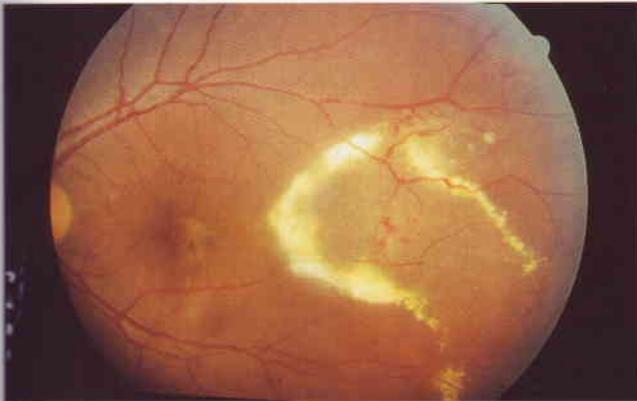
(a) Exudados duros en unos aneurismas miliares de Leber; (b) absorción de exudados duros después de fotocoagulación con láser. (Cortesía de S. Milewski.)



**Fig. 14.118**  
Pupila blanca (leucocoria) en una enfermedad de Coats avanzada.



**Fig. 14.120**  
Exudación subretiniana extensa en una enfermedad de Coats avanzada.



**Fig. 14.119**  
Cambios vasculares y exudados en una enfermedad de Coats precoz.

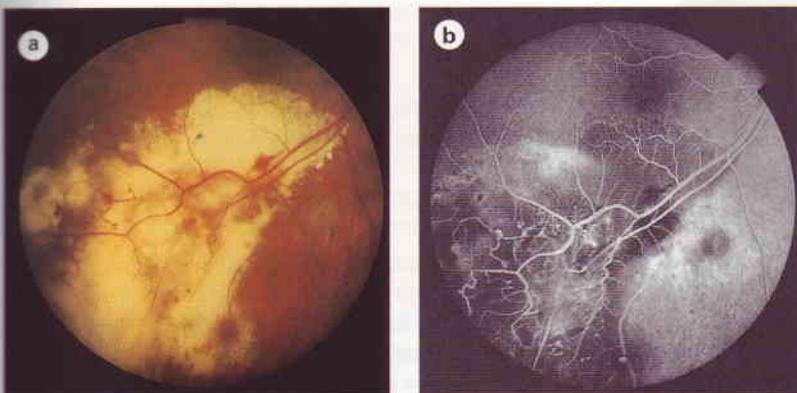
5. La **ecografía** en los casos con desprendimiento de retina total es útil para excluir retinoblastoma exofítico.
6. El **diagnóstico diferencial** excluye otras causas de leucocoria unilateral y desprendimiento de retina en niños como retinoblastoma de inicio tardío, toxocariasis, *incontinentia pigmenti* y hemangioma capilar retiniano.

### Tratamiento

1. **Observación** en los pacientes con enfermedad leve que no compromete la visión y en los que tienen un ojo no doloroso con desprendimiento de retina total en los que no hay esperanza de recuperar la visión útil.
2. **Fotocoagulación** de las zonas de telangiectasia en los ojos con exudación pero que no tienen desprendimiento de retina o es muy poco profundo.
3. **Crioterapia**, con el método de doble congelación-descongelación, cuando el desprendimiento de retina es lo suficientemente poco profundo para permitir la aproximación del criodo a la telangiectasia.
4. **Cirugía vitreoretiniana** en los ojos con desprendimiento de retina profundo inaccesible para la crioterapia.

## Retinopatía por radiación

La retinopatía por radiación puede aparecer después del tratamiento de tumores intraoculares mediante terapia en placa (bra-



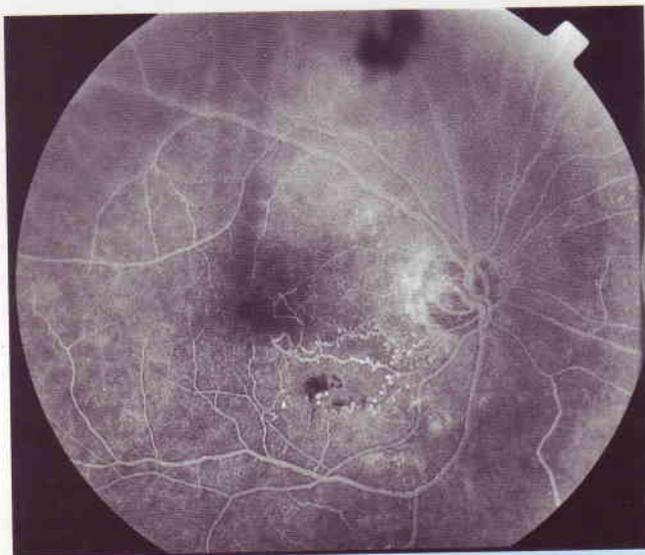
**Fig. 14.121**  
(a) Enfermedad de Coats; (b) angiografía con fluoresceína que muestra anomalías vasculares y bloqueo de la fluorescencia de base por exudados duros. (Cortesía de S. Milewski.)

quiterapia) o irradiación con un haz externo de neoplasias malignas sinusales, orbitarias o nasofaríngeas.

**1. Presentación.** El intervalo de tiempo entre la exposición y la aparición de la lesión retiniana es variable e impredecible, aunque habitualmente es entre 6 meses y 3 años.

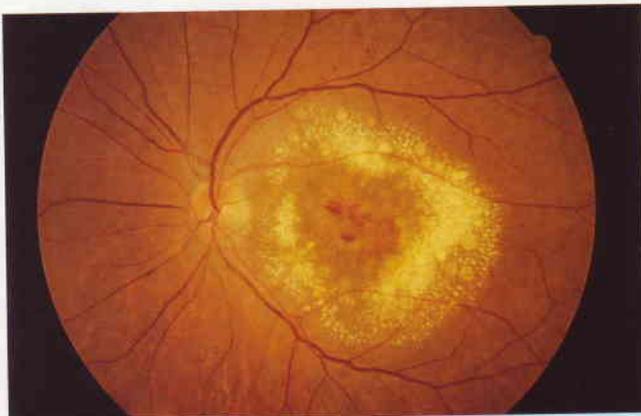
**2. Signos** (en orden cronológico)

- Oclusión capilar discreta con aparición de canales colaterales y microaneurismas, que se ven mejor con AGF (Fig. 14.122).



**Fig. 14.122**  
Angiografía con fluoresceína de una retinopatía por radiación precoz que muestra no perfusión capilar retiniana focal asociada con cambios microvasculares. (Cortesía de S. Milewski.)

- Edema macular, exudados duros y hemorragias retinianas en llama (Fig. 14.123).
- Papilopatía, oclusión arteriolar amplia y exudados algodonosos.



**Fig. 14.123**  
Retinopatía por radiación grave con edema macular y exudados duros.

- Retinopatía proliferativa y desprendimiento de retina traccional.

**3. El tratamiento** mediante fotocoagulación con láser puede ser beneficioso para el edema macular y la retinopatía proliferativa. La papilopatía se trata con corticoides sistémicos.

**4. El pronóstico** depende de la gravedad de la afectación. Los signos de mal pronóstico son papilopatía y retinopatía proliferativa, que pueden dar lugar a hemorragia vítrea y desprendimiento de retina traccional.

## Retinopatía de Purtscher

La retinopatía de Purtscher está causada por lesión microvascular con oclusión e isquemia asociadas con (a) *traumatismo craneal grave*, (b) *lesión por compresión torácica*, (c) *embolismo* (grasa, aire o líquido amniótico) y (d) *enfermedades sistémicas* (pancreatitis aguda, carcinoma pancreático, conectivopatías, linfomas, púrpura trombocitopénica idiopática y después de trasplante de médula ósea).

**1. Signos.** Múltiples placas retinianas blancas y superficiales, parecidas a grandes exudados algodonosos, a menudo asociadas con hemorragias peripapilares superficiales (Fig. 14.124).



**Fig. 14.124**  
Retinopatía de Purtscher.

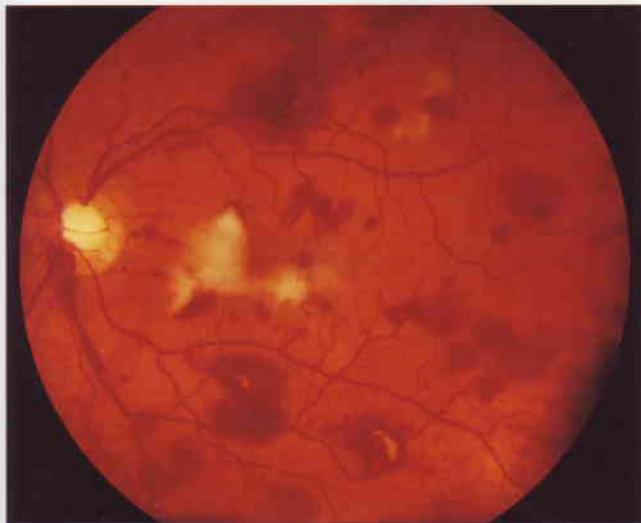
- La **AGF** muestra falta de perfusión capilar variable y bloqueo de la fluorescencia coroidea de base por hemorragias y edema.
- El **tratamiento** de la causa subyacente es deseable pero no siempre posible.
- El **pronóstico** es reservado porque aunque los cambios agudos del fondo de ojo suelen resolverse en algunas semanas, aproximadamente en el 50% de los casos se produce una afectación visual variable permanente como resultado de la lesión macular o del nervio óptico.

## Retinopatía en las discrasias sanguíneas

### Anemia

Las anemias son un grupo de trastornos caracterizados por disminución en el número de hematíes circulantes o en la cantidad de hemoglobina en cada célula, o ambas cosas. Los cambios retinianos en las anemias suelen ser inocuos y raramente tienen importancia diagnóstica.

1. La **retinopatía** se caracteriza por hemorragias, que pueden tener centros blancos (manchas de Roth), exudados algodonosos y tortuosidad venosa (Fig. 14.125).



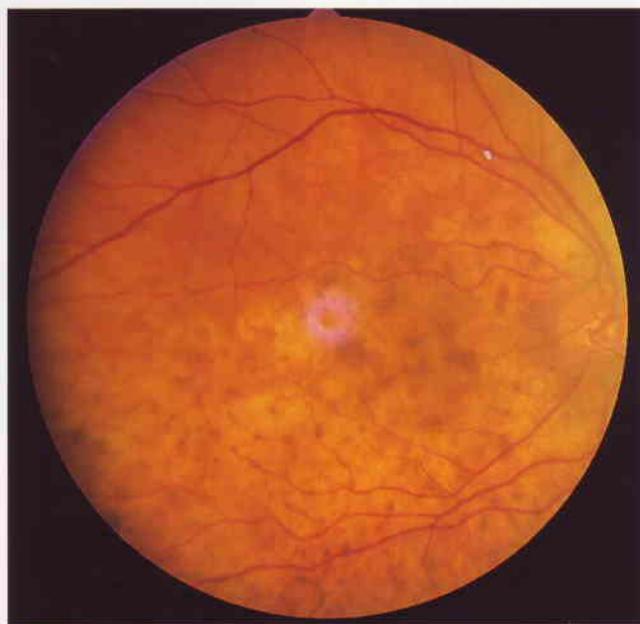
**Fig. 14.125**  
Retinopatía en una anemia grave con manchas de Roth.

- La duración y el tipo de anemia no influyen en la aparición de estos cambios, que son más frecuentes con trombocitopenia coexistente.
  - Puede haber hemorragias en llama y exudados algodonosos en ausencia de otras anomalías hematológicas.
  - La tortuosidad venosa retiniana parece relacionada con la gravedad de la anemia.
  - Las manchas de Roth corresponden a trombos de fibrina que ocluyen vasos sanguíneos rotos. También pueden producirse en la endocarditis bacteriana y leucemia.
2. La **neuropatía óptica** con escotomas centrocecales se puede producir en pacientes con anemia perniciosa. Si no se trata con suplementos de vitamina B<sub>12</sub>, puede producirse una atrofia óptica permanente. La anemia perniciosa también puede causar demencia, neuropatía periférica y degeneración combinada subaguda de la médula espinal caracterizada por enfermedad de la columna posterior y lateral.

### Leucemia

Las leucemias son un grupo de trastornos neoplásicos caracterizados por la proliferación anormal de los leucocitos. La afectación ocular se ve con más frecuencia en la forma aguda que en la crónica, y puede resultar afectada prácticamente cualquier estructura ocular. Sin embargo, es importante diferenciar la infiltración leucémica primaria bastante rara de los cambios secundarios más frecuentes como los asociados con anemia, trombocitopenia, hiperviscosidad e infecciones oportunistas.

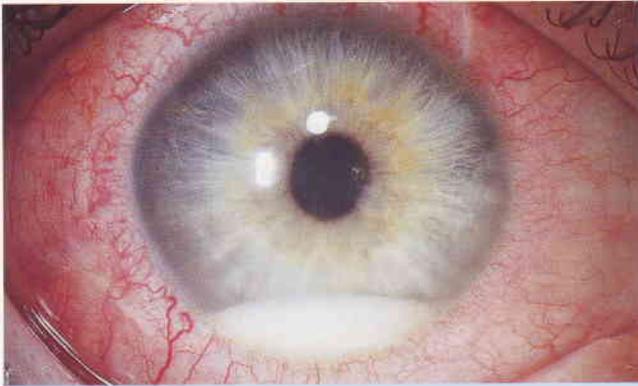
1. La **retinopatía** es relativamente frecuente. Los hallazgos son similares a los de la anemia con hemorragias en llama, manchas de Roth y exudados algodonosos. Estos últimos pueden deberse a infiltración leucémica o ser secundarios a anemia o hiperviscosidad. La neovascularización retiniana periférica es un signo ocasional de leucemia mieloide crónica. Raramente puede existir epitelopatía pigmentaria leucémica caracterizada por un fondo de ojo en manchas de piel de leopardo secundaria a infiltración coroidea (Fig. 14.126).



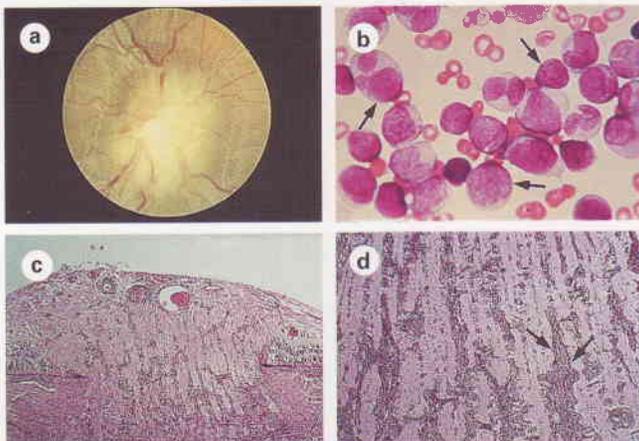
**Fig. 14.126**  
Fondo de ojo en «manchas de piel de leopardo» en una leucemia crónica.

### 2. Otros signos oculares

- Afectación orbitaria, especialmente en niños (*ver* Fig. 17.79).
- Engrosamiento del iris, iritis y seudohipopión (Fig. 14.127).
- Hemorragia subconjuntival espontánea e hipema.
- Neuropatía óptica debida a infiltración del nervio óptico (Fig. 14.128).



**Fig. 14.127**  
Seudohipopión en una leucemia aguda.



**Fig. 14.128**  
Infiltración del nervio óptico en una leucemia linfocítica aguda. (a) La infiltración de la cabeza del nervio óptico da lugar a elevación de color gris-blanco; (b) extensión de sangre que muestra linfoblastos; (c) elevación de la papila debida a infiltración por células leucémicas; (d) sección a gran aumento del nervio óptico retrolaminar que muestra infiltración leucémica. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

## Estados de hiperviscosidad

Los estados de hiperviscosidad son un grupo diverso de trastornos raros caracterizados por aumento de la viscosidad sanguínea, debido a policitemia o la presencia de proteínas plasmáticas anormales como en la macroglobulinemia de Waldenström y el mieloma. La retinopatía se caracteriza por dilatación venosa, segmentación y tortuosidad, y hemorragias retinianas (Fig. 14.129).



**Fig. 14.129**  
Gran dilatación venosa y hemorragias en la hiperviscosidad.