

CENTRO DE REFERENCIA NACIONAL DE RETINOSIS PIGMENTARIA
HOSPITAL CLÍNICO QUIRÚRGICO DOCENTE
"DR. SALVADOR ALLENDE"

**Retinosis pigmentaria monocular. Un caso poco común.
Unilateral pigmentary retinitis. An uncommon case.**

Nieves I. Lugo Santos (1), Idalia Triana Casado (2), Raisa Hernández Baguer (3).

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de sesenta años, remitida al Centro de Referencia Nacional de Retinosis Pigmentaria en febrero de 2000 por la oftalmóloga de su municipio. Al interrogatorio se recogió el dato de disminución visual del ojo izquierdo, principalmente de noche y en ambientes mal iluminados de más de 20 años de evolución, antecedentes personales de trombosis venosa retiniana (oculares) y rinitis alérgica (generales) y familiares de diabetes mellitus e hipertensión arterial. En el examen oftalmológico del ojo izquierdo se constató la disminución visual (0,6 cc), opacidad subcapsular posterior del cristalino, vítreo celular y con flóculos, papila cérea, vasos con diámetro disminuidos, atenuación del brillo foveal, coroides visible y pigmentos a forma de osteoblastos en los cuatro cuadrantes retinianos. El examen del ojo derecho resultó normal. Investigaciones evolutivas (en 10 años) mostraron perimetría de Goldman con reducción concéntrica del campo visual, electroretinograma estandarizado no registrable, electrocugrama con índice de Arden disminuido y sensibilidad al contraste en 0,3. Los exámenes complementarios de rutina no arrojaron alteraciones y las pruebas serológicas para enfermedades infecciosas fueron negativas. Se realizó el diagnóstico diferencial con la retinosis pigmentaria típica y otras formas atípicas, así como con otras retinopatías pigmentarias secundarias.

Palabras clave: RETINITIS PIGMENTOSA/diagnóstico.

1. Especialista de 2do Grado en Oftalmología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Instructora.
2. Especialista de 2do Grado en Oftalmología. Máster en Salud Pública. Profesora Auxiliar.
3. Especialista de 2do Grado en Oftalmología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Auxiliar.

INTRODUCCIÓN

En 1865, Pedraglia describió un caso de retinitis pigmentosa (RP) con una presentación completamente atípica, afectaba sólo un ojo, comprobado después de 25 años de seguimiento de forma histológica (1).

Desde entonces existe controversia acerca de si puede o no ser una distrofia de retina unilateral. Se describen una serie de criterios para confirmar una RP monocular, RPM, (2):

1. Presencia en el ojo afectado de cambios funcionales y oftalmológicos de una RP típica.
2. Ausencia en el otro ojo de síntomas y signos de RP.
3. Periodo de observación mayor 5 años que permita comprobar que el ojo contralateral no presenta la enfermedad.
4. Exclusión de toda posible causa inflamatoria en el ojo afecto.

Joseph publica un caso y, en su revisión, sólo existen 45 reportados hasta esa fecha (3). Kolb y Galloway reportan tres casos más y un total de 27 publicados entre 1865 y 1962, muchos de ellos basados en datos clínicos (4). Después de la aparición del electroretinograma (ERG) y del electrocugrama (EOG) se han adicionado otros 52 casos en la literatura mundial, siempre se afirma que es necesario para un correcto diagnóstico excluir toda posibilidad de etiología infecciosa (5-6).

Lo poco frecuente de esta particularidad (8,6%) en el país, dentro del total de 493 pacientes con RP atípicas (sectorial, paravenosa y sin pigmento) según los datos recogidos al cierre de 2009 (7), motivó

la publicación del presente caso que se atiende en el Centro de Referencia Nacional de Retinosis Pigmentaria (CRNRP) desde hace 11 años.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de sesenta años de edad, remitida al CRNRP en febrero de 2000 por la especialista de Oftalmología de su municipio.

Al interrogatorio la paciente refirió disminución visual por el OI, principalmente de noche y en ambientes mal iluminados de más de 20 años de evolución, agudizada en los últimos años, que le provocaba que tropezara con personas y objetos ubicados a su izquierda.

Se recogieron como antecedentes patológicos trombosis venosa de la retina OI (rama nasal superior) 30 años atrás y rinitis alérgica (personales) y diabetes mellitus e hipertensión arterial (familiares). No se recogen datos sobre consanguinidad o RP.

Al examen oftalmológico se recogen los siguientes datos:

- Agudeza visual mejor corregida (AVmc), (Snellen): OD +0.50 (1,0); OI -5.00 (0,6).
- Sentido cromático: sin alteraciones AO.
- PIO: OD 16 mmHg; OI 18 mmHg.
- Anexos y segmento anterior: sin alteraciones AO.
- Gonioscopia: ángulo abierto grado IV AO.
- Medios: OD sin alteraciones; OI: opacidad subcapsular posterior del cristalino, vítreo celular y con flóculos.
- Fondo de ojo: OD sin alteraciones; OI papila ligeramente cérea, vasos disminuidos de calibre globalmente, disminución del brillo foveal, coroides visible, pigmentos a forma de osteoblastos en los cuatro cuadrantes. (Figura No.1)
- Motilidad ocular: normal AO.

Investigaciones:

- Perimetría Goldman (evolutiva): año 2000 OD normal (sumas 6 y 9); OI reducción concéntrica entre 5 y 10° (suma 6) y entre 10 y 20° (suma 9) y año 2008 OD normal (sumas 6 y 9); OI reducción concéntrica 5° (suma 6) y a 10° (suma 9). (Figura No.2)
- ERG estandarizado (años 2000 y 2007 con resultados similares): OD normal; OI no registrable. (Figura No.3)
- EOG (año 2004): OD índice de Arden normal; OI índice de Arden disminuido. (Figura No.4)
- Test de Sensibilidad al Contraste VCTS 6000 y 6500 (año 2003): OD 1,0; OI 0,3. (Figura No.5)
- Exámenes complementarios de rutina: sin alteraciones.
- Pruebas serológicas para sífilis, tuberculosis, VIH y toxoplasmosis: negativas.

DISCUSIÓN

La RPM, como su nombre lo indica, es una distrofia de retina que afecta un solo ojo. Para poder afirmar que se está en presencia de un caso, se deben descartar todas las posibles etiologías infecciosas, así como tener la certeza de que los síntomas y signos se encuentran ausentes por completo en el ojo contralateral. El ERG estandarizado y el EOG son muy útiles para el diagnóstico correcto de esta afección (8).

La Escuela Cubana de Retinosis Pigmentaria, fundada por el Profesor Dr.C Orfilio Peláez Molina, incluye la RPM como una forma clínica atípica de esta enfermedad, por lo que ante un caso con estas características, se realiza un estudio exhaustivo en base al Protocolo de Diagnóstico que rige todos los centros de RP del país, como son la historia clínica individual, la perimetría y el ERG estandarizado, donde se constata que la enfermedad es detectable en uno de los ojos y el contralateral es normal. En estos casos, el chequeo completo se realiza cada cinco años para saber si se presentan variaciones, además del estudio familiar, para precisar las personas en riesgo según tipo de herencia.

El presente caso en particular, no refiere antecedentes familiares de RP, ni ciegos de causa desconocida, continúa con un OD normal mientras el OI presenta las características evolutivas típicas

de la enfermedad lo que permite afirmar que se está en presencia de una RPM del OI, después de un seguimiento de 10 años.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La forma típica de la RP muestra un cuadro clínico como el descrito en AO. Dentro de las variantes atípicas, la sin pigmento se acompaña de una respuesta eléctrica no detectable de forma bilateral, la forma sectorial, donde solo se encuentran las características de atenuación de los vasos y los pigmentos como espícula ósea en un solo cuadrante de la retina, también es bilateral además de registrarse un ERG subnormal, mientras que, en la paravenosa, que guarda todos los requerimientos de la forma típica, los pigmentos oscuros siguen el trayecto de los vasos (9).

Se realiza además con las retinopatías pigmentarias secundarias a sífilis, tuberculosis, toxoplasmosis, SIDA, etc. ya que la paciente no tiene antecedentes al respecto y los estudios serológicos fueron negativos.

CONCLUSIONES

Después de un seguimiento de 10 años y realizado el diagnóstico diferencial se concluye el caso como una retinosis pigmentaria monocular del OI.

ABSTRACT

The case of a sixty year-old feminine patient is presented, remitted the pigmentary retinosis Reference National Center in February of 2000 for the ophthalmologist of its municipality. To the interrogation the fact of visual decrease was picked up for the left eye, mainly at night and in not well illuminated sets of more than 20 years of evolution, personal antecedents of central retinal vein thrombosis and allergic rhinitis (general) and family of diabetes mellitus and arterial hypertension. In the ophthalmological exam the visual decrease was verified for the left eye (0,6 wc), opacity later subcapsular of the crystalline lens, vitreous cellular and with floccules, papilla waxy, diminished glasses of caliber, attenuation of the foveal shine, visible choroids and pigments like bony cells form in the four quadrants of the retina. The exam of the right eye was normal. The evolutionary investigations (during 10 years) showed Goldman perimeter results concentric reduction of the visual field, electroretinography standardized no registerable, electroculumgraphy with Arden's index diminished and sensibility to the contrast in 0,3 at left eye. The complementary exams of routine didn't throw alterations and the serological tests for infectious diseases were negative. It was carried out the differential diagnosis with the typical pigmentary retinosis and other atypical forms, as well as with secondary retinitis.

Key words: RETINITIS PIGMENTOSA/diagnosis.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Grisanti S, Diestelhorst M, Lebek J, Walter P, Heimann K. Unilateral pigmentary degeneration of the retina associated with heterochromia iridis. Report of Department for Vitreoretinal Surgery, University Eye Clinic. Cologne; 1998.
2. Chen H, Wu D, Huang S, Jiang F. Unilateral retinitis pigmentosa with amblyopia in the fellow eye. Arch Clin Exp Ophthalmol. 2006; 244(12):1701-4.
3. Joseph A. Unilateral retinitis pigmentosa. Arch Ophthalmol. 2007; 125(2):160-4.
4. Kolb N, Galloway D. Unilateral retinitis pigmentosa. Curr Opin Neurol. 2006; 19(6):565-71.
5. Farrell DF. Unilateral retinitis pigmentosa and cone-rod dystrophy. Clin Ophthalmol. 2009; 3:263-70.
6. Spadea L, Magni R, Rinaldi G, Dragani T, Bianco G. Unilateral retinitis pigmentosa: Clinical and electrophysiological report of four cases chairs of Ophthalmology. Milan: University of L'Aquila, Milan and Trieste. Milan: University of L'Aquila, Milan and Trieste; 1998.
7. García O, Herrera M. Informe del Grupo Nacional de Retinosis Pigmentaria. Taller Nacional. Holguín; 2010.
8. Joseph A. Unilateral retinitis pigmentosa. Arch Ophthalmol. 2007; 125(2):160-4.
9. Moreno Perdomo N. Diagnóstico diferencial. En: Peláez Molina O. Retinosis pigmentaria. Experiencia cubana. La Habana: Científico-Técnica; 1997. p . 135-58.

ANEXOS

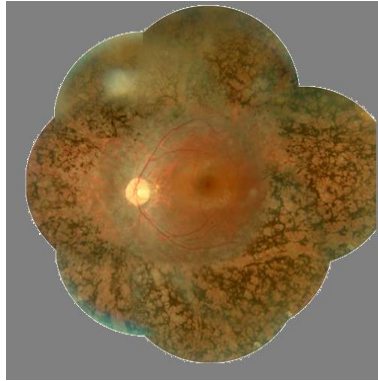


Figura No. 1. Retinofoto del OI.

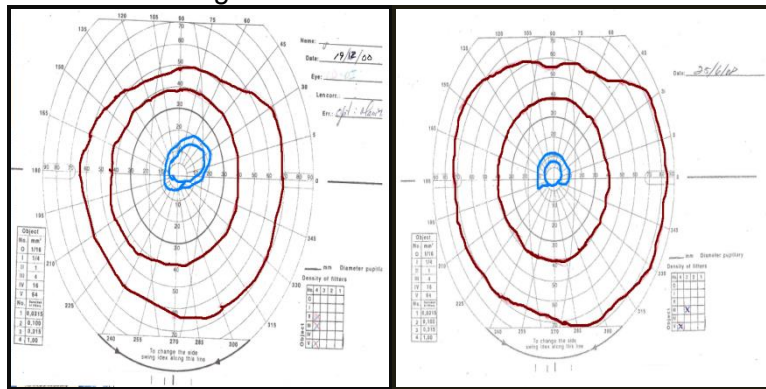


Figura No. 2. Perimetría Goldman años 2000 y 2008.

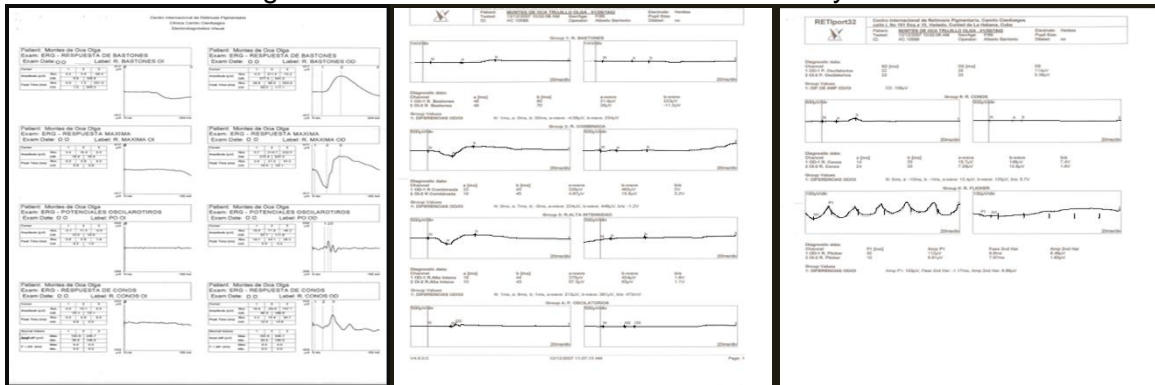


Figura No. 3. ERG estandarizado años 2000 y 2007.

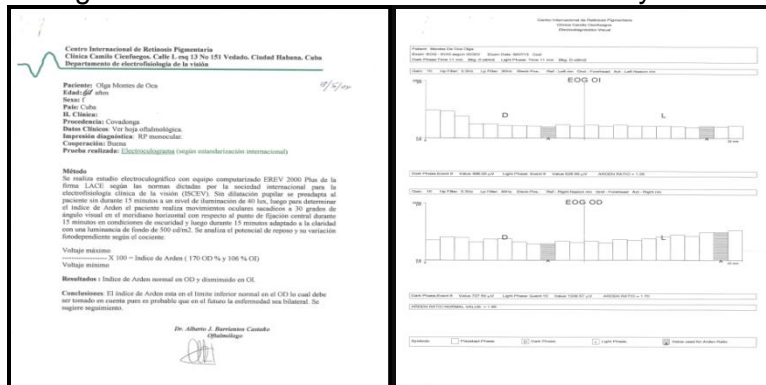


Figura No. 4. EOG año 2004.

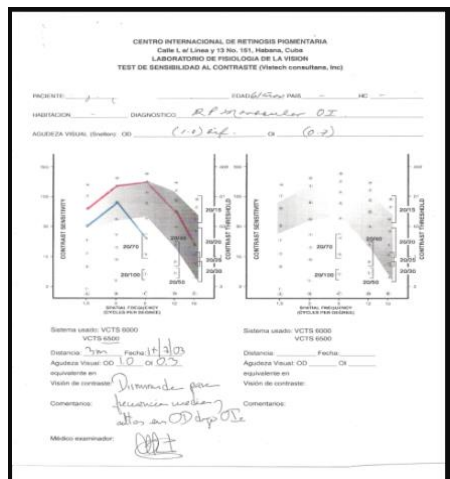


Figura No. 5. Test de Sensibilidad al Contraste año 2003.