

Epitelitis pigmentaria retiniana aguda. Presentación de tres casos clínicos

P. Romero¹
M. Salvat²
M. Almena²
I. Martínez²

¹Doctor en Medicina
y Cirugía
Jefe de Servicio
de Oftalmología
Profesor asociado
URV

²Licenciado
en Medicina y Cirugía
Médico Adjunto
del Servicio
de Oftalmología
Servicio de
Oftalmología
Hospital Universitario
Sant Joan de Reus
Departamento
de Medicina y Cirugía
Universidad Rovira
y Virgili

Correspondencia:
Pedro Romero Aroca
Ample 55, 1º
43202 Reus. Tarragona
E-mail:
promero@grupsagessa.com

Resumen

Introducción: La EPRA afecta a adultos jóvenes, con lesiones en el fondo de ojo amarillentas y recuperación visual completa entre las 6 y 12 semanas.

Material y métodos: Los autores presentan tres casos clínicos de pacientes, con lesiones compatibles con EPRA que remitieron espontáneamente, en uno de ellos se asociaba tuberculosis pulmonar.

Discusión: Los casos presentados coinciden en la exploración angiográfica descrita, asimismo en los tres casos el EOG está disminuido en la fase aguda de la enfermedad, lo que sugeriría su origen a nivel del epitelio pigmentario de la retina.

Conclusiones: La EPRA al ser una entidad poco conocida con una recuperación visual rápida, puede conllevar un escaso número de diagnósticos.

Resum

Introducció: La EPRA apareix en malalts joves amb lesions al fons d'ull grogues, amb recuperació completa de l'agudesa visual entre les 6 i 12 setmanes.

Material i mètodes: Els autors presenten tres casos clínics amb lesions compatibles amb EPRA que varen remetre espontàniament, el primer d'ells presentava tuberculosi pulmonar.

Discussió: Els casos presentats coincideixen en la exploració angiogràfica descrita, així mateix presenten alteracions en el EOG, en forma de disminució durant la fase activa de la malaltia, el que suggeriria una lesió a nivell del epitelí pigmentari de la retina.

Conclusions: La EPRA al ser una entitat mal coneguda amb una ràpida recuperació de la agudesa visual pot fer que siguin pocs els malalts diagnosticats de la mateixa.

Summary

Introduction: The ARPE affects healthy young adults in the fundus examination there are many lesions with a yellowish aspect, no treatment is required and visual acuity subsides spontaneously.

Methods: The authors present three clinical cases of patients, with ARPE which symptoms subside spontaneously, the first case also presents active pulmonary tuberculosis.

Discussion: The angiographic findings were similar to classic description and the EOG alterations indicate a lesion in the pigment retinal layer.

Conclusion: The ignorance of the entity and the quick recovery of visual loss, may be due to ARPE as an infrequently described macular disorder.

Introducción

La epitelitis pigmentaria retiniana aguda es un síndrome poco frecuente descrito por Krill¹ y Deutman, en 1972^{1,2}. Se presenta en forma de disminución de agudeza visual central en pacientes adultos jóvenes sanos, siendo su etiología desconocida aunque se le ha asociado a enfermedades de origen viral³. En la exploración del fondo de ojo se observan lesiones amarillentas

o grises oscuras rodeadas de un halo despigmentado de 300 a 500 micras de diámetro que, en escaso número (dos a cuatro), aparecen a nivel del polo posterior. En la angiografía fluoresceínica observamos lesiones con un centro hipofluorescente rodeadas de un halo hiperfluorescente en forma de panal de abejas. La resolución del proceso tiene lugar entre las 6 y 12 semanas, con una recuperación de la agudeza visual completa, habiéndose descritos casos de recurrencia¹⁻⁴.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Paciente varón de 47 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que debutó con pérdida de agudeza visual bilateral (AV OD= 0,5 OI= 0,2). En el fondo del ojo pudimos observar varias lesiones amarillentas, difusas en un principio que, posteriormente, se definieron mejor en sus bordes, en número de dos en el ojo derecho y tres en el ojo izquierdo (Figuras 1 y 2).

En la angiografía fluoresceínica se apreciaron múltiples puntos hiper-fluorescentes desde la fase coroidea sin aumentar a lo largo de la misma, en ambos ojos de tamaño inferior a 100 micras en el polo posterior de ambos ojos, observándose dos lesiones en cada ojo con centro hipofluorescente y halo hiperfluorescente en forma de panal de abejas, que permanece estable durante las distintas fases de la angiografía (Figuras 1 y 2). A través del cam-

po visual realizado mediante campímetro tipo Humphrey con el programa 30.2 se pudieron observar escotomas focales centrales en ambos ojos. Las pruebas electrofisiológicas mostraron: PEV y ERG normales en ambos ojos y el EOG fue anormal en ambos ojos (índice de Arden de 164 para el ojo derecho y 137 para el ojo izquierdo). En la analítica sistémica realizada se le detectó la presencia de PPD positivo de 27x21,8 mm de diámetro en la zona de induración y en la radiografía de tórax una lesión nodular en el ápex derecho. La citología del esputo fue positiva para *Mycobacterium Tuberculosis*.

El paciente fue sometido a tratamiento sistémico mediante tres tuberculostáticos isoniacida (H) 5 mg/Kg; rifampicina (R) 10 mg/Kg y pyrazinamida (Z) 25 mg/Kg. La recuperación visual sucedió a las 8 semanas de evolución con visión unidad en ambos ojos, permaneciendo en la angiografía practicada lesiones con centro hipopigmentado rodeado de un halo de hiperfluorescencia.

Figura 1.

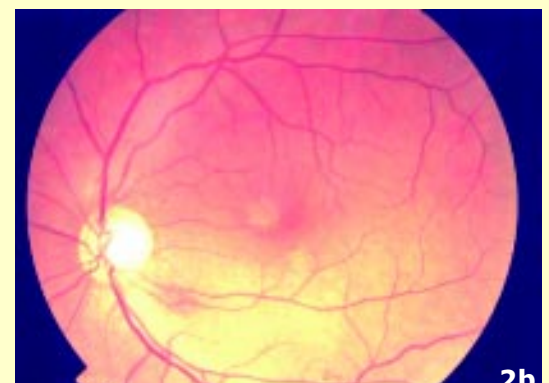
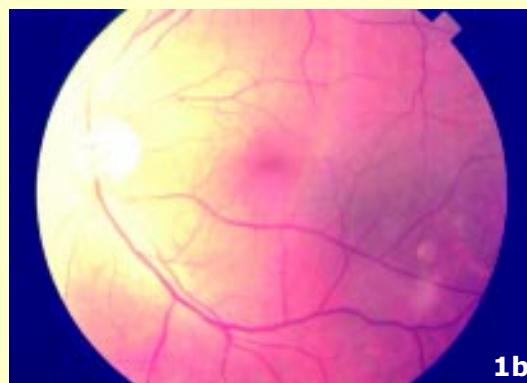
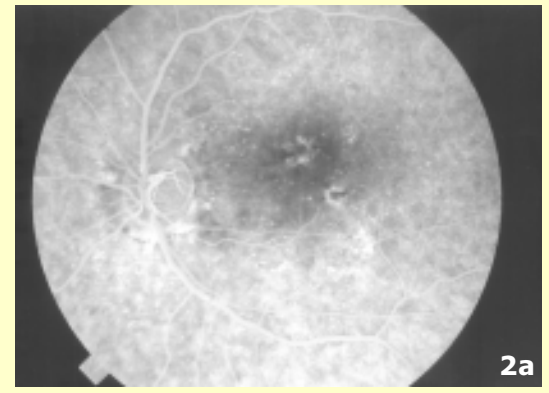
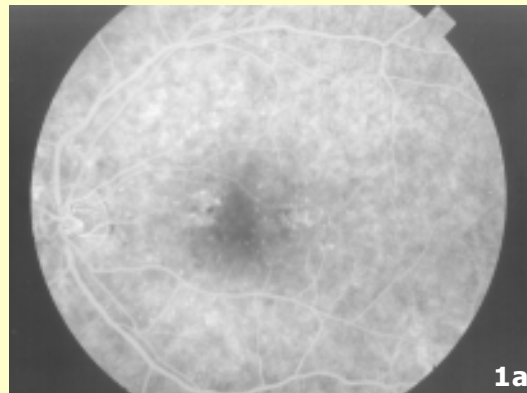
Figura 1a. Angiografía fluoresceínica del ojo derecho del primer caso clínico

Figura 1b. retinografía del ojo derecho del primer caso clínico

Figura 2.

Figura 2a. Angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo del primer caso clínico

Figura 2b. retinografía del ojo izquierdo del primer caso clínico



Caso clínico 2

Paciente varón de 42 años de edad que presenta pérdida de agudeza visual unilateral en el ojo izquierdo (AV OD=1 OI=0,1). En el fondo de ojo se observaron pequeñas lesiones amarillentas puntiformes maculares.

En la angiografía fluoresceínica se observaron en el ojo izquierdo dos puntos hiper-fluorescentes desde la fase coroidea sin aumentar a lo largo de la misma de un tamaño de 300 micras, con centro hipofluorescente y halo hiperfluorescente en forma de panal de abejas, que permanece estable durante las distintas fases de la angiografía (Figura 3). En el campo visual central se apreciaron escotomas focales. La exploración de los PEV y ERG fueron normales siendo anormal el EOG (índice de Arden=128).

La agudeza visual se recuperó alcanzando la unidad, a las 5 semanas de iniciarse el episodio dejando pequeñas lesiones puntiformes pigmentadas en la

mácula y permaneciendo estable la imagen de la angiografía fluoresceínica.

Caso clínico 3

Paciente varón de 44 años de edad que presentó de forma unilateral pérdida de agudeza visual en el ojo izquierdo (AV OD= 1 OI= 0,05). En el fondo de ojo se observaron pequeñas lesiones amarillentas de 200 micras maculares.

En la angiografía fluoresceínica se apreciaron en el ojo izquierdo varias lesiones en el área macular con centro hipofluorescente y halo hiperfluorescente en forma de panal de abejas, que permanece estable durante las distintas fases de la angiografía (Figura 4). La exploración de los PEV y ERG fueron normales siendo anormal el EOG (índice de Arden=117).

La agudeza visual se recuperó alcanzando la unidad a las 7 semanas de iniciarse el episodio, dejando

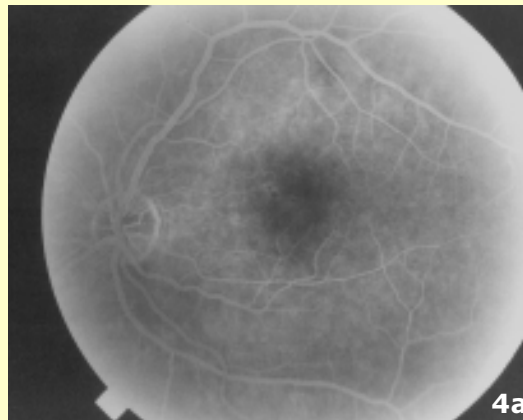
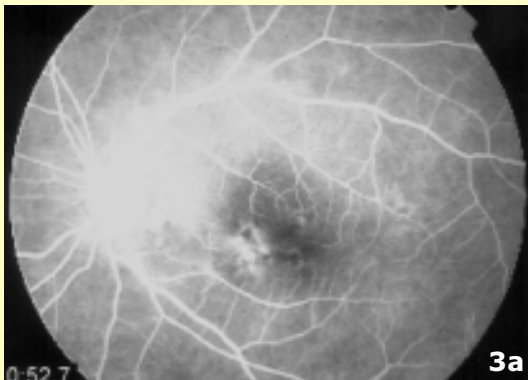


Figura 3.
Figura 3a. Angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo del segundo caso clínico
Figura 3b. retinografía del ojo izquierdo del segundo caso clínico

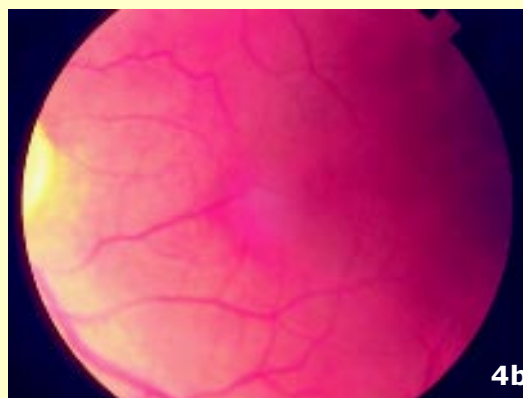


Figura 4.
Figura 4a. Angiografía fluoresceínica del ojo izquierdo del tercer caso clínico
Figura 4b. retinografía del ojo izquierdo del tercer caso clínico

pequeñas lesiones puntiformes pigmentadas en la mácula y permaneciendo estable la imagen de la angiografía fluoresceínica.

Discusión

La epitelitis pigmentaria retiniana aguda es un trastorno extremadamente poco frecuente, siendo escasas las descripciones realizadas en la literatura. Afecta a adultos jóvenes más frecuentemente de forma unilateral (casos dos y tres), si bien se han descrito casos bilaterales (caso primero) que afectan el área macular con pérdida de agudeza visual que se recupera de forma espontánea sin tratamiento¹⁻⁵. Para algunos autores sería un paso intermedio hacia otras formas de afectación del epitelio pigmentario de la retina⁶, si bien actualmente se la considera una entidad clínica propia⁷.

La lesión histológica que tiene lugar en esta patología se hallaría a nivel del epitelio pigmentario de la retina, siendo ésta la causa de la inusual hipofluorescencia intensa en la angiografía fluoresceínica. Con la resolución del proceso agudo las lesiones oftalmoscópicas se hacen menos evidentes, permaneciendo las lesiones angiográficas visibles, aunque hayan desaparecido los síntomas clínicos de pérdida de agudeza visual. Los casos presentados en el presente artículo coinciden en la exploración angiográfica descrita, sobre todo para los casos primero y segundo donde es evidente la similitud. Asimismo, en los tres casos el EOG está disminuido en la fase aguda de la enfermedad, lo que sugeriría su origen a nivel del epitelio pigmentario de la retina.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las siguientes entidades:

- síndrome de múltiple de puntos blancos evanescentes
- coroidopatía punteada interna
- epiteliopatía placoide multifocal
- neuroretinopatía aguda macular

Si bien los tres casos que presentamos son varones adultos jóvenes, la EPRA no tiene predilección por ningún sexo en concreto, afectando de manera indistinta en hombres y mujeres.

El caso 1 tiene como particularidad la afectación bilateral del mismo, ya que en la EPRA es más fre-

cuente la afectación unilateral. Igualmente este paciente presentaba tuberculosis pulmonar activa que requirió tratamiento con tuberculostáticos. En la literatura revisada no está descrita ninguna asociación entre ambas patologías, por lo cual los autores creemos que su aparición es casual.

A nivel oftalmoscópico hemos podido observar en los tres casos la pigmentación de las lesiones retinianas, si bien ésta tiene lugar en forma de pequeños puntos hiperpigmentados con halos amarillentos, los cuales no afectan en la agudeza visual final siendo la unidad en los tres casos.

Conclusión

La epitelitis pigmentaria retiniana aguda aún siendo una entidad mal conocida, no es tan infrecuente como podríamos pensar, ya que los autores del presente estudio han podido diagnosticar tres casos clínicos en poco espacio de tiempo, su desconocimiento así como la benignidad de la misma en lo que refiere a recuperación de agudeza visual puede hacer que no se diagnostiquen correctamente los pacientes con esta entidad.

Bibliografía

1. Krill AE, Deutman AF. Acute retinal pigment epithelitis. *Am J Ophthalmol* 1972;74:193-205.
2. Deutman AF. Acute retinal pigment epithelitis. *Ophthalmologica* 1975;171:361-4.
3. Luttrull JK. Acute retinal pigment epithelitis. *Am J Ophthalmol* 1995;120:389-91.
4. Chitum ME, Kallina RE. Acute retinal epithelitis. *Ophthalmology* 1987;94:1114-9.
5. Padillo P, Fernández-Reyes L, Julve A, Fernández MC. Epitelitis retiniana aguda: síntomas poco frecuentes en un caso clínico. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2000;75:51-4.
6. Piermarocchi S, Corradini R, Midena E, Segato T. Correlation between retinal pigment epithelitis and central serous chorioopathy. *Ann Ophthalmol* 1983;15:425-8.
7. Prost M. Long-term observations of patients with acute retinal pigment epithelitis. *Ophthalmologia* 1989;199:84-9.