

# Neurorretinopatía macular aguda: dos casos paradigmáticos\*

M. Pastor Espuig  
D. Hernández Pérez

Dpto de Oftalmología  
Hospital Clínico  
Universitario  
de Valencia

## Resumen

La neurorretinopatía macular aguda (NMA), descrita por primera vez en 1975 por Bos y Deutman, es una patología de origen desconocido muy poco frecuente que suele afectar a mujeres jóvenes. Cursa con la aparición de escotomas paracentrales y/o disminución de la agudeza visual en uno o ambos ojos. La etiología es desconocida aunque en la mayoría de los casos publicados se describe una infección viral previa. El fondo de ojo presenta característicamente unas manchas parafoveolares marronáceas. No existe tratamiento específico y generalmente los defectos del campo visual son permanentes, aunque con el tiempo pueden atenuarse.

## Resum

La neurorretinopatía macular aguda (NMA), descrita per primera vegada en 1975 per Bos i Deutman, és una patologia d'etiologia desconeguda molt poc freqüent que sol afectar a dones joves. Consisteix en l'aparició d'escotomes paracentrales i/o disminució de la visió en un o ambdós ulls. L'etiologia és desconeguda malgrat que en la majoria dels casos es descriu una infecció viral prèvia. El fons de l'ull presenta característicament unes taques parafoveolars marrons. No existeix tractament específic i generalment els defectes del camp visual són permanents, encara que amb els temps poden millorar.

## Summary

The acute macular neuroretinopathy (NMA), first described in 1975 by Bos and Deutman, is a disease of unknown etiology, usually affecting young women. Its onset are paracentral scotomas and/or decreased visual acuity in one or both eyes. The etiology is unknown, although in most reported cases, a previous viral infection is described. Fundus examination typically shows red wedge-shaped parafoveal lesions. There is no specific treatment and usually visual field defects are permanent, although over time they can be alleviated.

## Introducción

La neurorretinopatía macular aguda (NMA) fue descrita por primera vez por Bos y Deutman en 1975<sup>1</sup>. Es una patología infrecuente que se caracteriza por la aparición aguda de escotomas paracentrales en uno o ambos ojos (AO), con pérdida ocasional de agudeza visual. En el fondo de ojo presentan múltiples lesiones maculares petaloides de coloración

marrón-rojizo. Suele afectar a mujeres jóvenes, y aunque su etiología es desconocida, se han descrito diferentes factores de riesgo entre los que se encuentran la infección viral previa, la toma de anticonceptivos orales, y la administración de epinefrina o contraste intravenoso. Presentamos dos casos de NMA que difieren tanto en los factores de riesgo asociados como en su trayectoria hasta el diagnóstico.

Correspondencia:  
Maria Pastor Espuig  
Hospital Clínico Universitario  
de Valencia  
Dpto. de Oftalmología  
Avenida Blasco Ibañez, 17  
46010 Valencia  
E-mail: mapases@comv.es

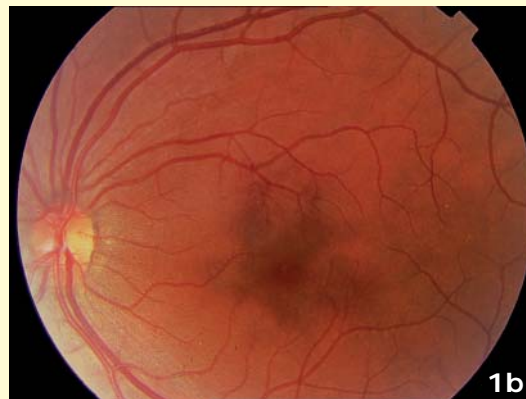
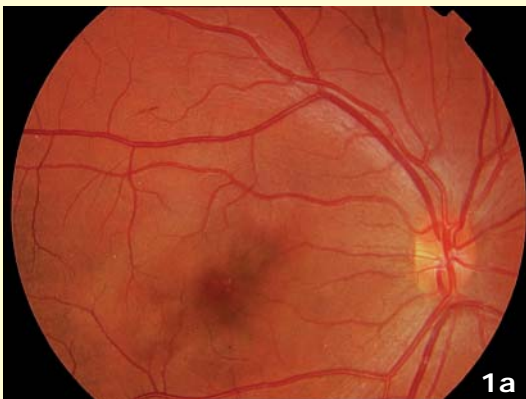
\*El autor ha obtenido una beca de ampliación de estudios concedida por la Sociedad Oftalmológica de la Comunidad Valenciana (SOCV)

## Casos clínicos

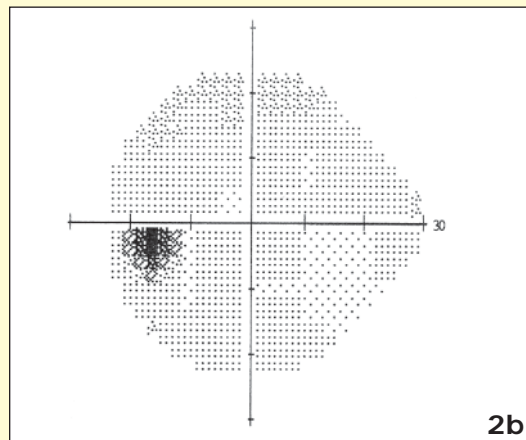
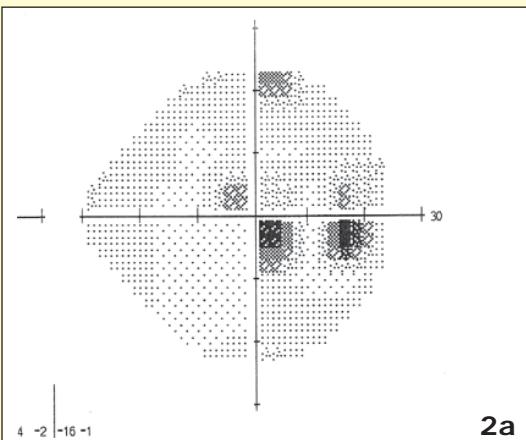
El primer caso clínico trata de una mujer de 22 años que acudió al Servicio de Urgencias de Oftalmología por la aparición brusca de unos escotomas paracentrales en AO de 12 horas de evolución, en el contexto de un proceso febril con síntomas de infección de vías respiratorias altas. Su agudeza visual era de 1 en AO y no presentaba dolor ocular. La motilidad ocular

externa, los reflejos pupilares y la exploración del polo anterior eran normales. En el fondo de ojo (AO) se observaron unas manchas parafoveales confluentes, de bordes poco nítidos y coloración marrón (Figura 1).

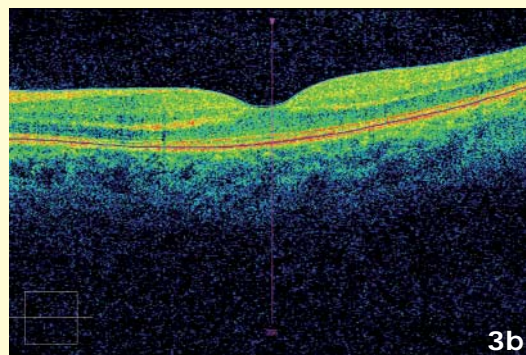
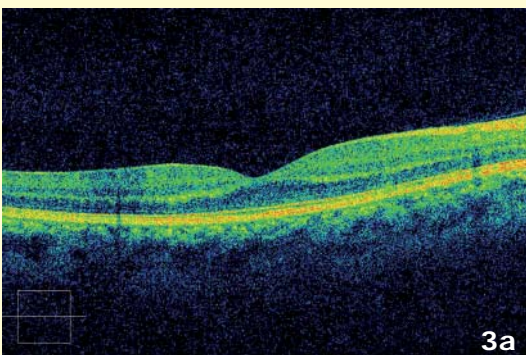
El campo visual del ojo derecho (OD) presentaba dos escotomas centrales y el del ojo izquierdo (OI) era normal (Figura 2). La tomografía de coherencia óptica macular (OCT) (Figura 3), la angiografía con fluoresceína, y el electroretinograma patrón eran



**Figura 1.**  
Paciente 1. FO de AO donde se observan las lesiones petaloideas marrónáceas parafoveolares



**Figura 2.**  
Paciente 1. Campo visual inicial de la paciente n°1 donde se observan los escotomas paracentrales en OD



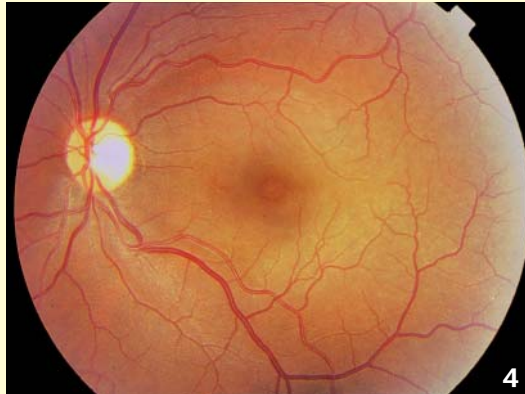
**Figura 3.**  
Paciente 1. OCT macular de ambos ojos donde se observa un perfil y grosor foveolar normal

normales. A los 3 meses del diagnóstico se repitió el campo visual evidenciándose una mejoría en el campo visual del OD. El electroretinograma multifocal (ERG-mf) evidenció una disminución de la amplitud de respuesta en zonas periféricas que coincidían con

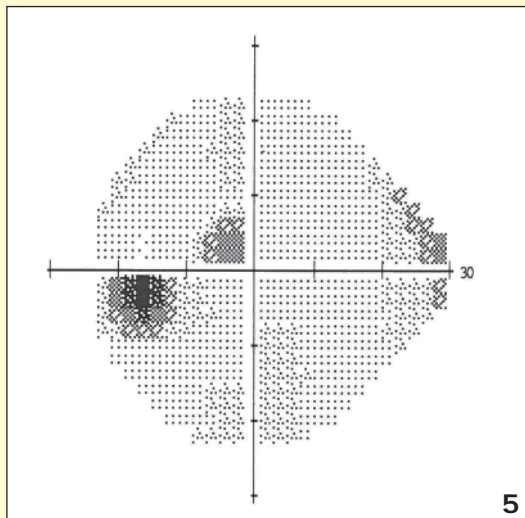
los defectos del campo visual del OD. Después de 9 meses del inicio del cuadro la paciente sigue refiriendo la visión de escotomas pero de menor intensidad.

El segundo caso clínico trata de una mujer de 39 años que consulta por la persistencia de un escotoma en su OI de 2 años de evolución. Su AV era de 1 en OD y 0'9 en OI. En el fondo de ojo (OI) encontramos unas lesiones maculares petaloides parafoveolares anaranjadas (Figura 4). El campo visual evidencia un escotoma paracentral en OI (Figura 5). La OCT (Figura 6), la angiografía con fluoresceína y el electroretinograma patrón eran normales. La paciente asoció la aparición del escotoma con un accidente de tráfico previo. La revisión de la historia clínica revela que sufrió un politraumatismo grave. Intervenida de urgencias, sufrió un shock hipotensivo que requirió la administración intravenosa de epinefrina y una transfusión sanguínea. Ante la sospecha de NMA se solicitó un ERG-mf, que puso de manifiesto una disminución de la respuesta en la zona central en OI y en hemisferio izquierdo (Figura 7).

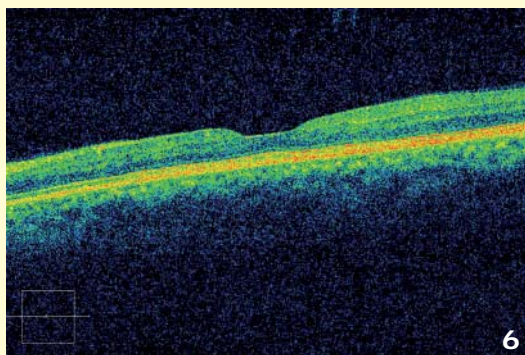
**Figura 4.**  
Paciente 2. FO OI  
donde se observan  
lesiones anaranjadas  
parafoveolares



**Figura 5.**  
Paciente 2. Campo visual  
OI donde se observa el  
escotoma paracentral



**Figura 6.**  
Paciente 2. OCT macular  
OI normal



## Discusión

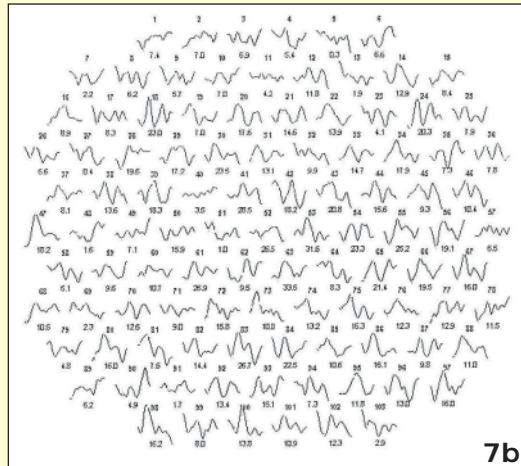
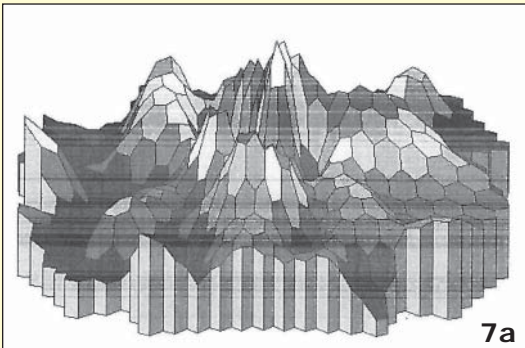
El principal factor de riesgo relacionado con la NMA es la infección viral previa a la aparición de sintomatología visual (escotomas y/o disminución leve de la agudeza visual). También se ha descrito tras cefaleas, cuadros hipotensivos, traumatismos, toma de anticonceptivos orales, tras la administración de epinefrina o contraste intravenoso y en pacientes tomadores de grandes cantidades de cafeína<sup>1-4</sup>.

El primer caso que presentamos ejemplifica la evolución típica de la NMA: mujer joven, fumadora, en tratamiento con anticonceptivos orales, y con un proceso gripal concomitante.

En el segundo caso el diagnóstico se realiza retrospectivamente, en base a los hallazgos clínicos y a la anamnesis. En un principio la paciente restó importancia al defecto visual frente a las lesiones traumáticas que sufrió en el accidente de tráfico, y sólo cuando éstas mejoraron (pero persistía la sintomatología visual) se decidió a consultar.

La NMA tras la administración de epinefrina se ha descrito en 5 pacientes<sup>3</sup>. En la mayoría de estos casos, la aparición de los escotomas se dio en menos de 24 horas. Suele ser bilateral, asimétrico y estable en el tiempo. La vasoconstricción de los vasos retinianos que produce la epinefrina explicaría, según algunos autores, la sintomatología<sup>2</sup>. Sin embargo, existen otros autores que abogan por una reacción inmuno-





**Figura 7.**  
Paciente 2. ERG-mf donde se observa la alteración central OI

lógica de la epinefrina contra los fotorreceptores como origen de la NMA<sup>5</sup>.

El diagnóstico requiere de una presentación clínica compatible, los defectos en el campo visual y las lesiones petaloides de color marrón-anaranjado en el fondo de ojo que se deben corresponder con los defectos paracentrales del campo visual. En los diferentes estudios publicados se presentan algunas discordancias en cuanto a las pruebas realizadas y los hallazgos encontrados. En general la angiografía con fluoresceína, con verde de indocianina y el ERG son normales. La OCT macular puede mostrar una banda hiperreflectiva supraadyacente a la banda correspondiente al EPR y los fotorreceptores<sup>6</sup>, aunque algunos autores describen otros hallazgos a este nivel como un adelgazamiento<sup>7</sup>, o un aumento de la separación entre la banda hiperreflectiva de los fotorreceptores y la del EPR<sup>8</sup>. El ERG-mf no es imprescindible realizarlo aunque consigue localizar el defecto de la retina central cuando el ERG patrón es normal.

La lesión parece localizarse a nivel de la capa externa de la retina neurosensorial, según sugieren los hallazgos encontrados en la OCT y en el ERG-mf, más concretamente a nivel de los fotorreceptores<sup>8-11</sup>. No hay unanimidad, en cambio, respecto a la fisiopatología de la enfermedad. Las diferentes formas de presentación y la asociación a diferentes factores de riesgo, refleja distintos mecanismos lesivos y diferentes grados de afectación de la mácula.

Esto puede hacernos pensar que podemos estar frente a una sintomatología común de diferentes afecciones. El hecho de que la NMA sea una enfermedad descrita recientemente y con muy pocos casos descritos en

la literatura dificulta la investigación en este sentido. Además el desconocimiento del mecanismo patogénico, la ausencia de criterios universalmente aceptados y la falta de pruebas complementarias determinantes para su diagnóstico, hacen de esta patología una gran desconocida.

La NMA parece ser una patología más frecuente de lo que un principio podría suponerse. Su reciente aparición, su aparente inocuidad, y el desconocimiento por parte de los médicos, hacen que sea una patología de difícil diagnóstico.

Los diagnósticos retrospectivos como en nuestro caso, son difíciles de realizar si no se tiene en cuenta la existencia de esta patología y sus factores de riesgo como la administración de epinefrina.

Sería interesante que se publicaran en la literatura nuevos casos de NMA con diagnóstico retrospectivo, ya que ayudaría a conocer la incidencia real de esta patología, sus causas y su fisiopatología.

## Bibliografía

1. Bos PJ, Deutman AF. Acute macular neuroretinopathy. *Am J Ophthalmol.* 1975;80:573-84.
2. Kerrison JB, Pollock SC, Biousse V, Newman NJ. Coffee and doughnut maculopathy: a cause of acute central ring scotomas. *Br J Ophthalmol.* 2000;84: 158-64.
3. Turbeville SD, Cowan LD, Gass JD. Acute macular neuroretinopathy: a review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2003;48:1-11.

4. El-Dairi M, Bhatti MT, Vaphiades MS. A Shot of Adrenaline. *Surv Ophthalmol.* 2009;54:618-24.
5. Desai UR, Sudhamathi K, Natarajan S. Intravenous epinephrine and acute macular neuroretinopathy. *Arch Ophthalmol.* 1993;111:1026-7.
6. Feigl B, Hass A. Optical coherence tomography (OCT) in acute macular neuroretinopathy. *Acta Ophthalmol. Scand.* 2000;78:714-6.
7. Shukla D, Aurora A, Ambatkar S, Ramasamy K, Perumalsamy n. Optical Coherence tomography findings in acute macular neuroretinopathy. *Eye.* 2005;19:107-8.
8. Chan WM, Liu DT, Tong JP, Law RW, Lam Ds. Longitudinal findings of acute macular neuroretinopathy and optical coherence tomography. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2005;33:439-42.
9. Raj K. Maturi, MD; Minzhong Yu, PhD; Derek T. Multifocal Electroretinographic: Evaluation of Acute Macular Neuroretinopathy. *Arch Ophthalmol.* 2003;121:1068-9.
10. B K Monson, P B Greenberg, E Greenberg. High-speed, ultra-high-resolution optical coherence tomography of acute macular neuroretinopathy. *Br J Ophthalmol.* 2007;91:119-20.
11. Watzke RC, Shults WT. Annular macular neuroretinopathy and multifocal electroretinographic and optical coherence tomographic findings. *Retina.* 2004;24:772-5.