

1. Malformaciones del segmento posterior

Persistencia de la vasculatura fetal

Coloboma coriorretiniano

Malformaciones papilares

Maculopatía en torpedo

Bibliografía

1. Malformaciones del segmento posterior

Posterior segment malformations

J. Díaz Cascajosa

Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Correspondencia:

Jesús Díaz Cascajosa

E-mail: jesus.diaz@sjd.es

Resumen

Las anomalías del desarrollo del segmento posterior del ojo constituyen una causa poco frecuente de baja visión en la infancia. El oftalmólogo juega un papel clave en la detección de las patologías sistémicas que frecuentemente asocian.

Palabras clave: Coloboma. Persistencia vasculatura fetal. *Morning glory*.

Resum

Les anomalies del desenvolupament del segment posterior de l'ull constitueixen una causa poc freqüent de baixa visió a la infància. L'oftalmòleg juga un paper clau en la detecció de les patologies sistèmiques que sovint associen.

Paraules clau: Coloboma. Persistència vasculatura fetal. *Morning glory*.

Abstract

Developmental anomalies of the posterior segment of the eye are a rare cause of visual impairment in childhood. The ophthalmologist plays a key role in detecting the frequently associated systemic disorders.

Key words: Coloboma. Persistent fetal vasculature. *Morning glory*.

Persistencia de la vasculatura fetal

El síndrome de persistencia de la vasculatura fetal, antiguamente conocido como vítreo primario hiperplásico persistente, es una infrecuente anomalía del desarrollo ocular consistente en un fallo en la regresión de la vasculatura hialoidea.

Figura 1. Persistencia de la túnica *vasculosa lentis*, forma anterior de persistencia de la vasculatura fetal. Se observa la elongación de los procesos ciliares.

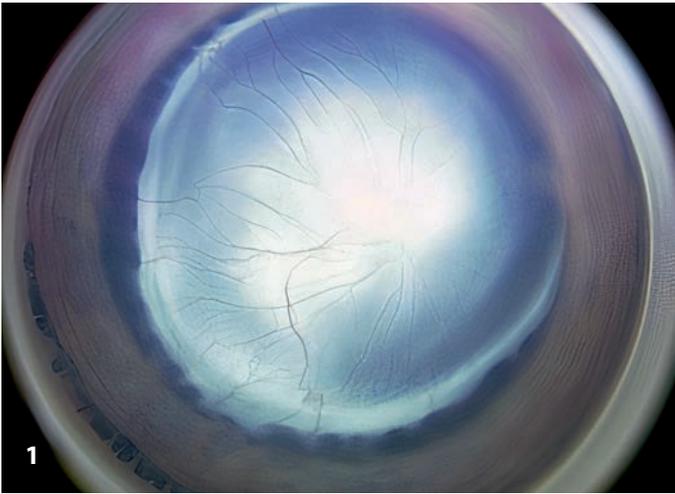


Figura 3. La presencia de elongación de procesos ciliares permite orientar una leucocoria como secundaria a persistencia de la vasculatura fetal.

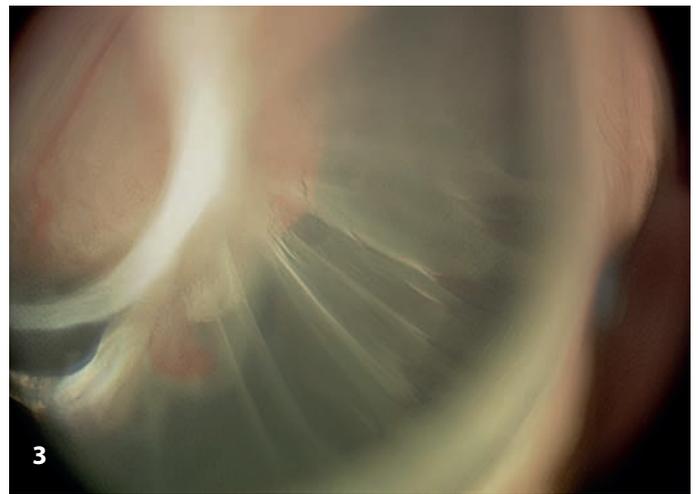
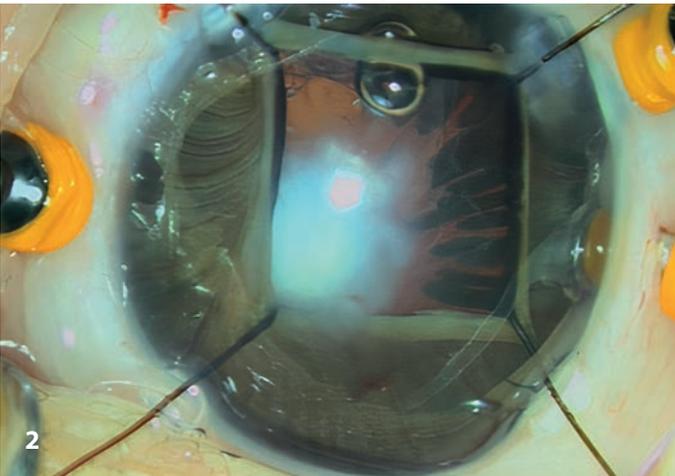
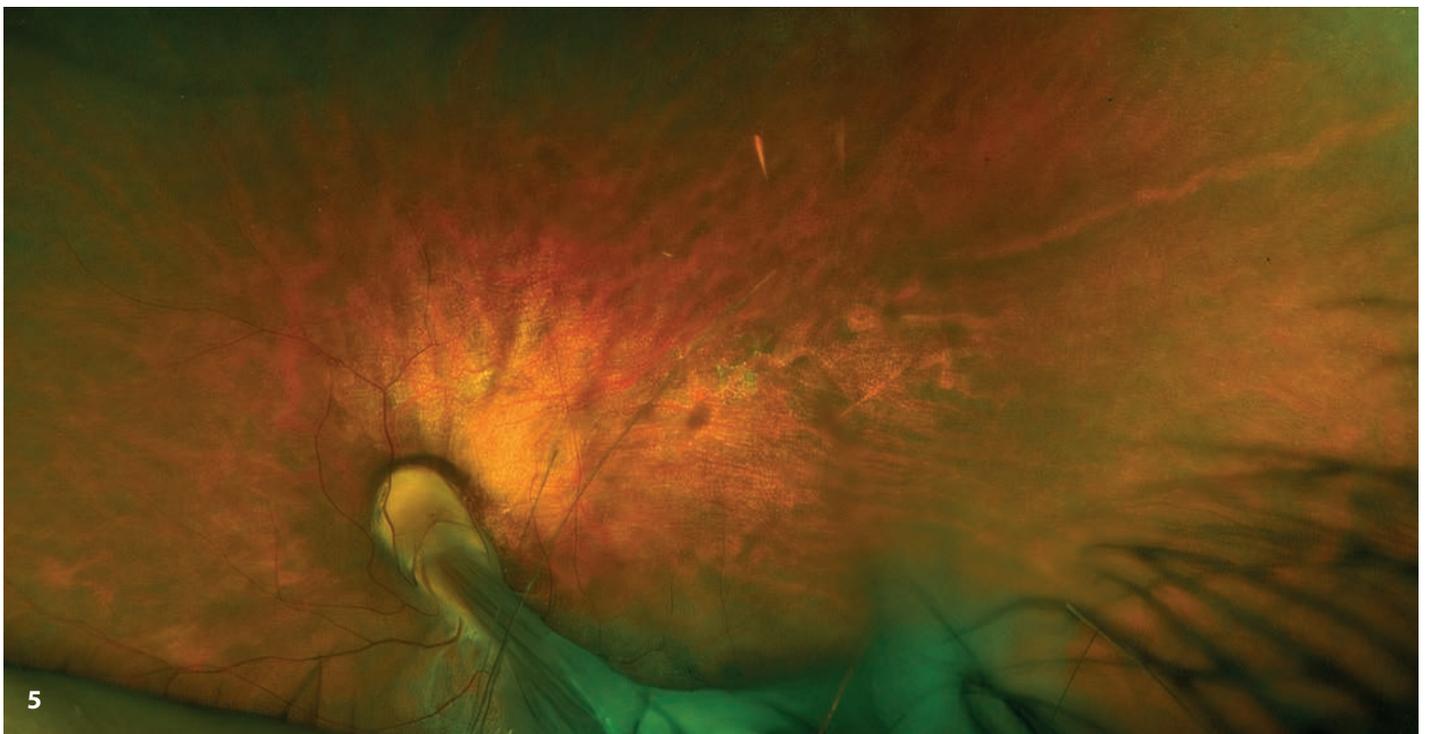


Figura 2. Imagen intraquirúrgica de anomalía de Peters asociada a persistencia de la vasculatura fetal. Se observa el leucoma corneal, la catarata y la elongación de los procesos ciliares. Constituye una muy infrecuente asociación¹.



Figuras 4 y 5. Las formas posteriores de persistencia de la vasculatura fetal constituyen aproximadamente un 12% del total. Las formas mixtas son las más frecuentes².



Figuras 6 y 7. Persistencia de vasculatura fetal mixta. Se observa la coexistencia de displasia de polo posterior en grado variable.

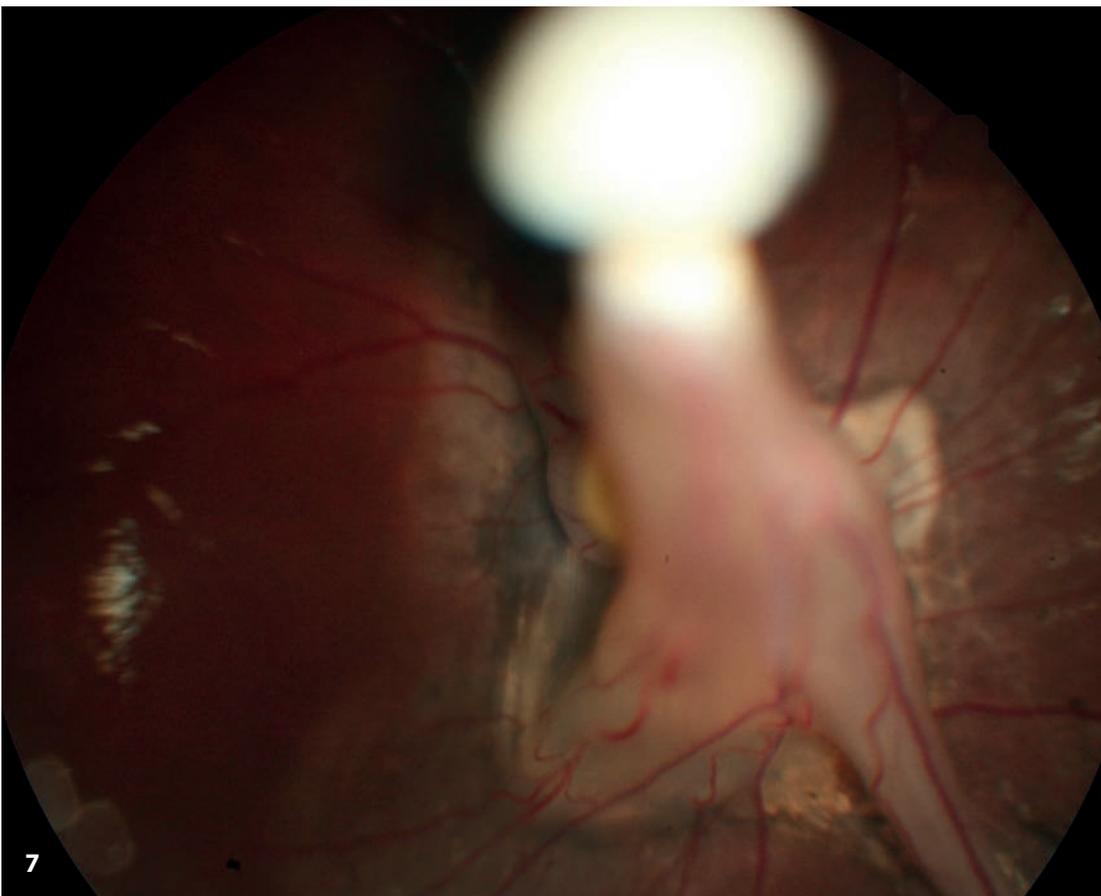
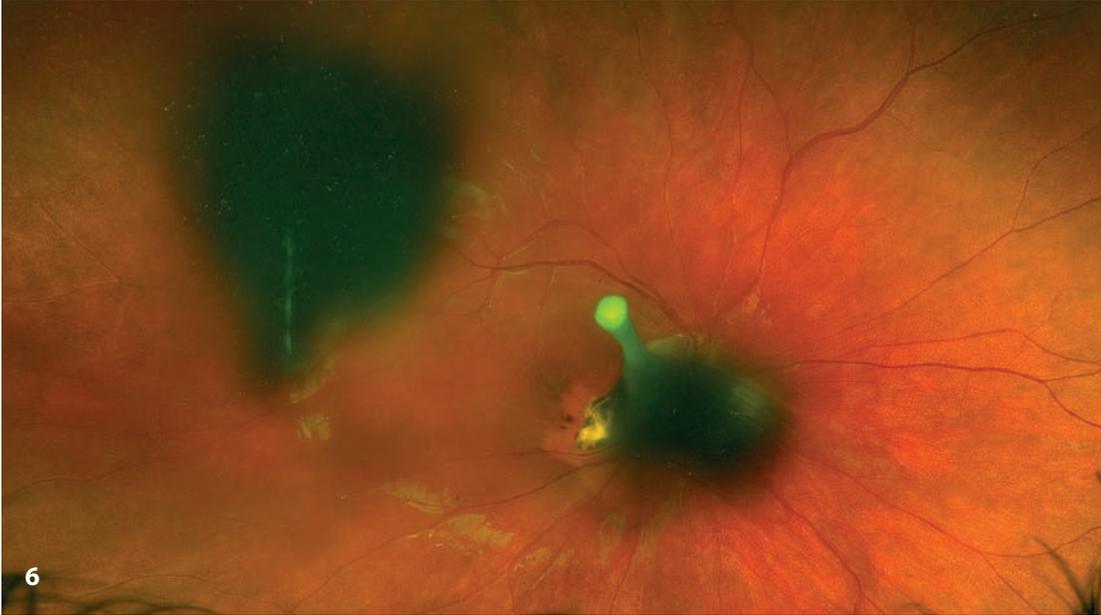


Figura 8. Persistencia de canal de Cloquet, forma menor de persistencia de la vasculatura fetal posterior.

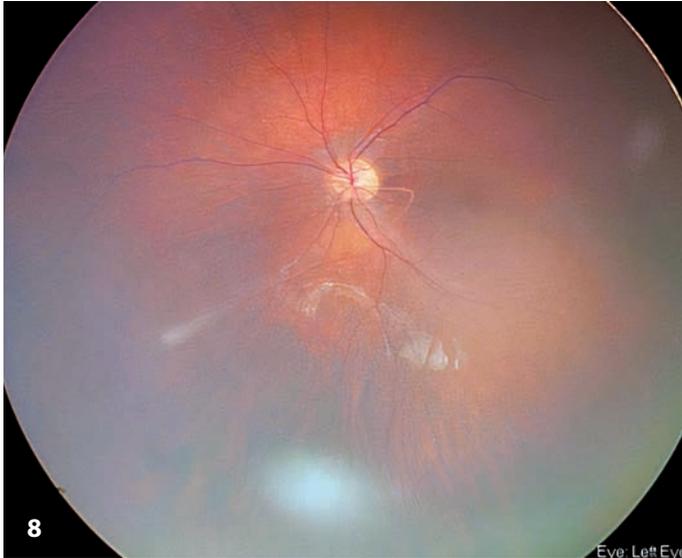
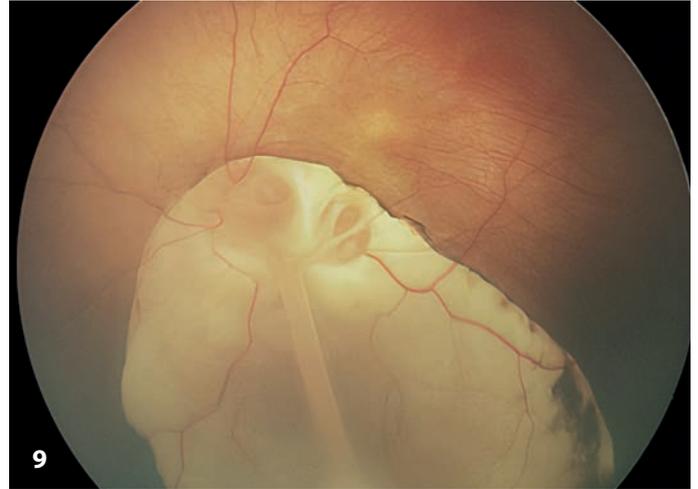


Figura 9. La asociación coloboma-persistencia de la vasculatura fetal puede ser aislada o formando parte del síndrome MPPC (microcórnea, megalolenticono posterior, persistencia de vasculatura fetal y coloboma coriorretiniano)³.



Coloboma coriorretiniano

Los colobomas coriorretinianos aparecen por el cierre anómalo de la fisura embrionaria y pueden ser aislados (de causa genética o no) o constituir una manifestación adicional de diversos síndromes, como el síndrome CHARGE (acrónimo inglés de coloboma, alteraciones cardíacas, atresia de coanas, anomalías genitourinarias y auditivas), el síndrome de Kabuki, el síndrome MIDAS (acrónimo inglés de microftalmia, aplasia dérmica y esclerocórnea)...⁴.

Figura 10. Imagen de campo ultraamplio de coloboma coriorretiniano extenso con afectación papilar.

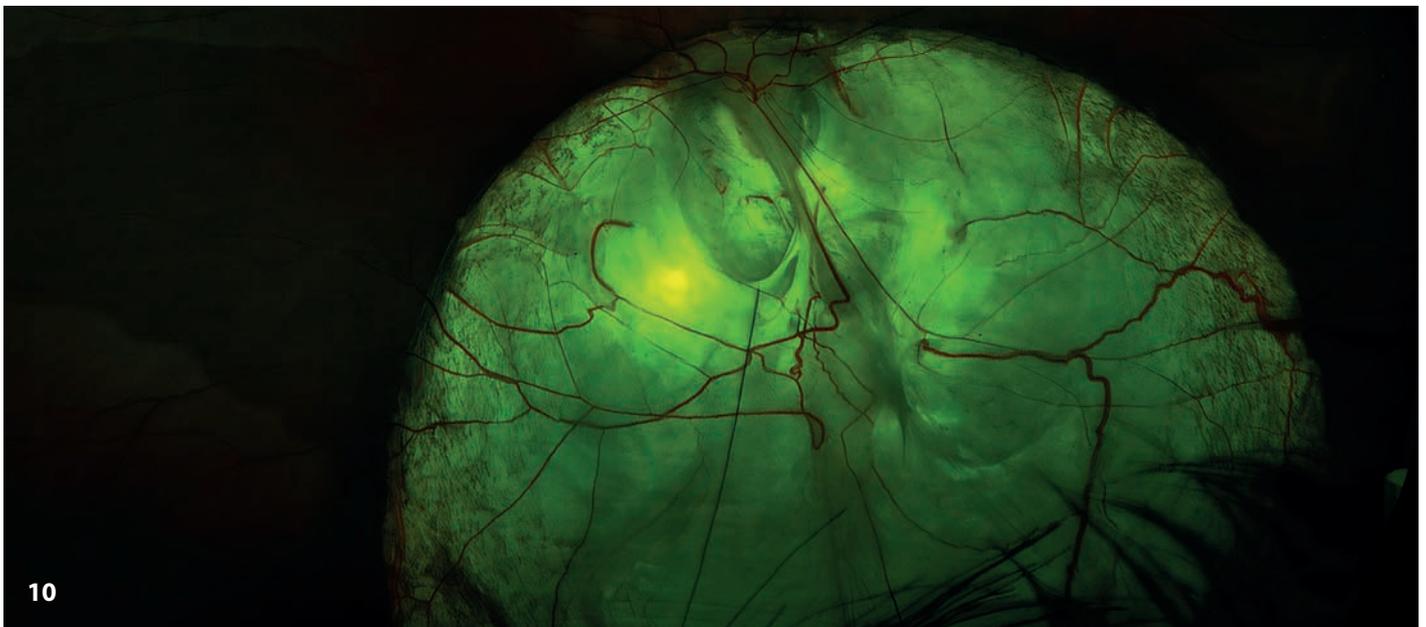


Figura 11. Coloboma coriorretiniano extenso sin afectación papilar ni macular.

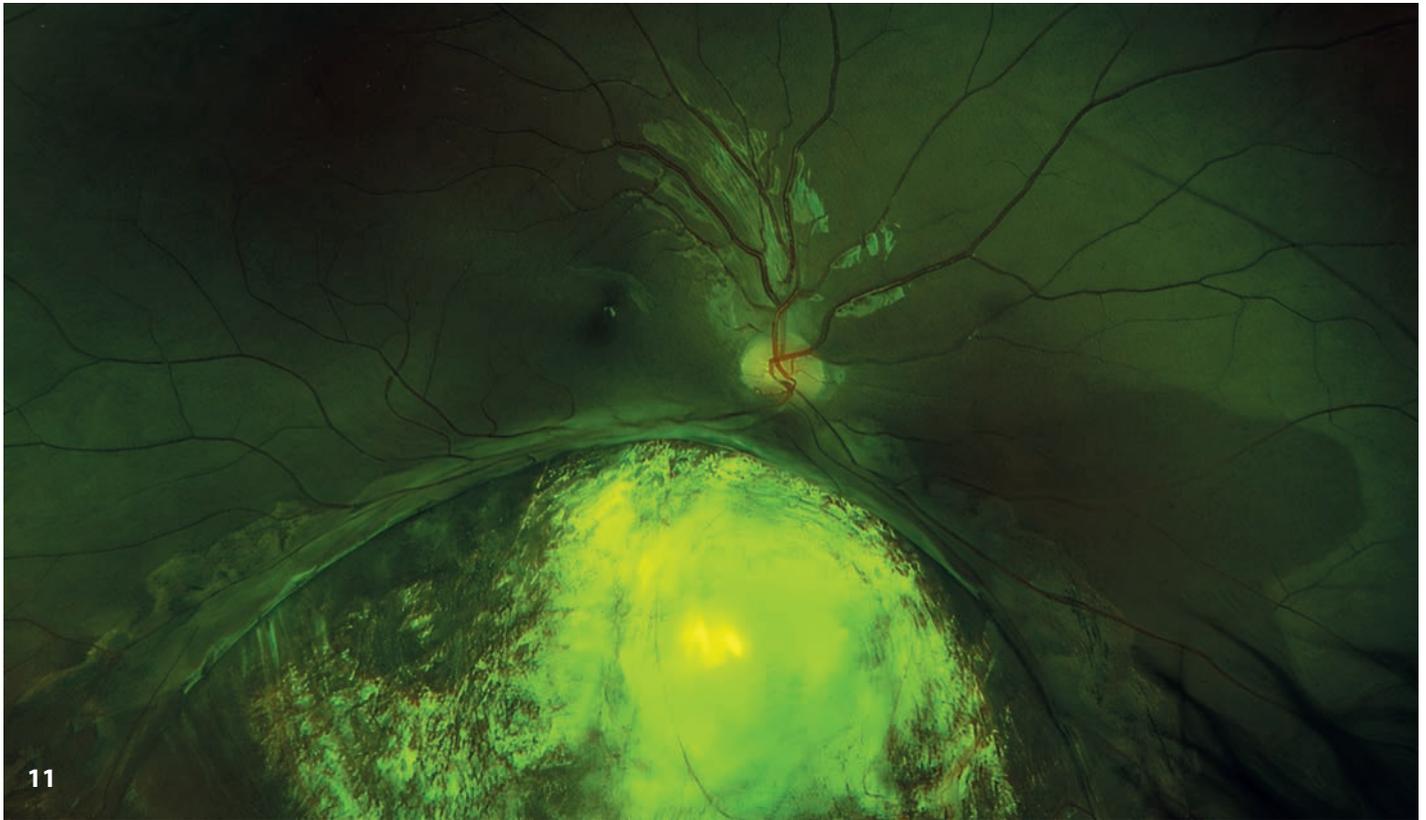


Figura 12. Niño con dos colobomas sin compromiso del polo posterior.

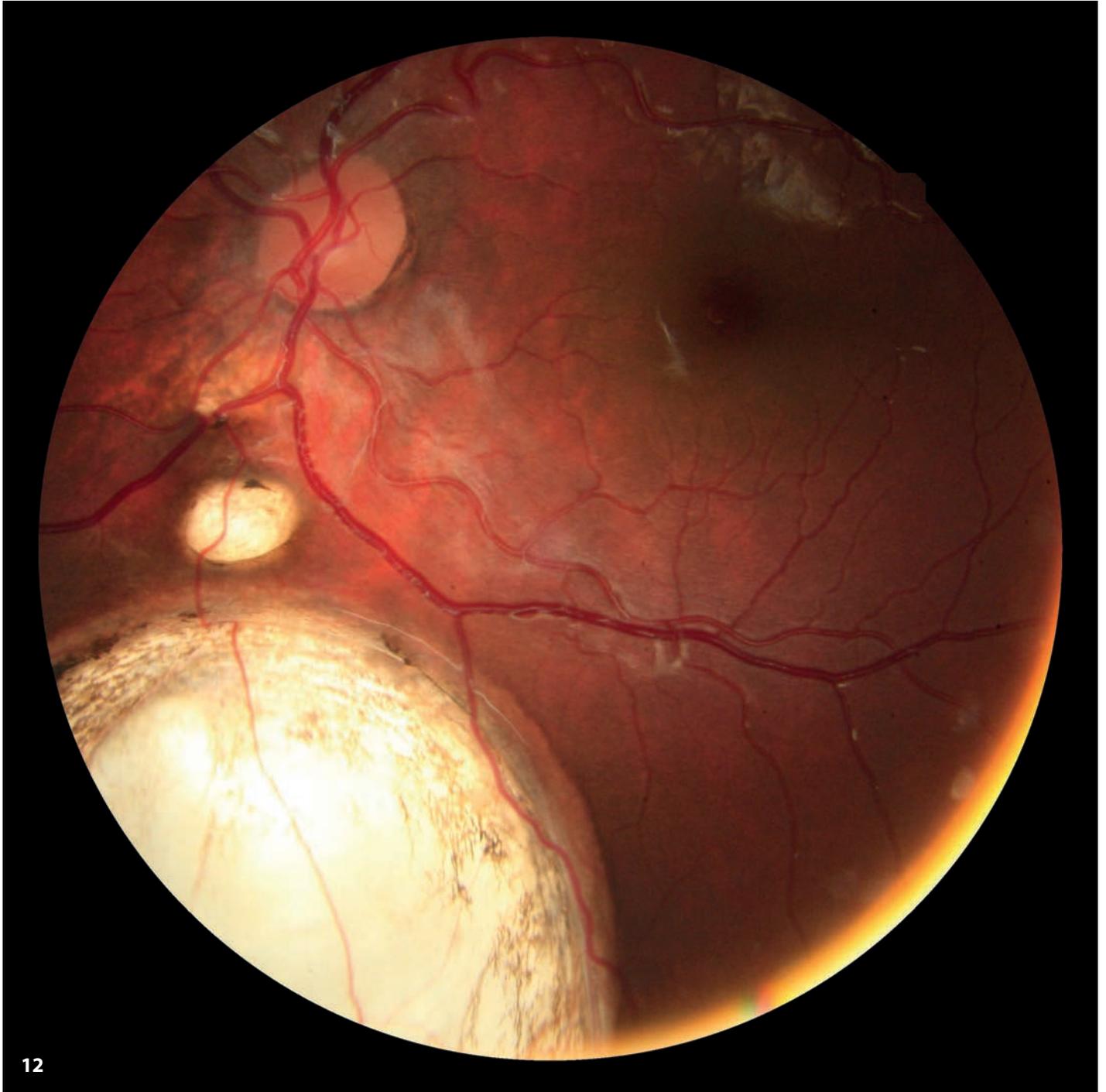
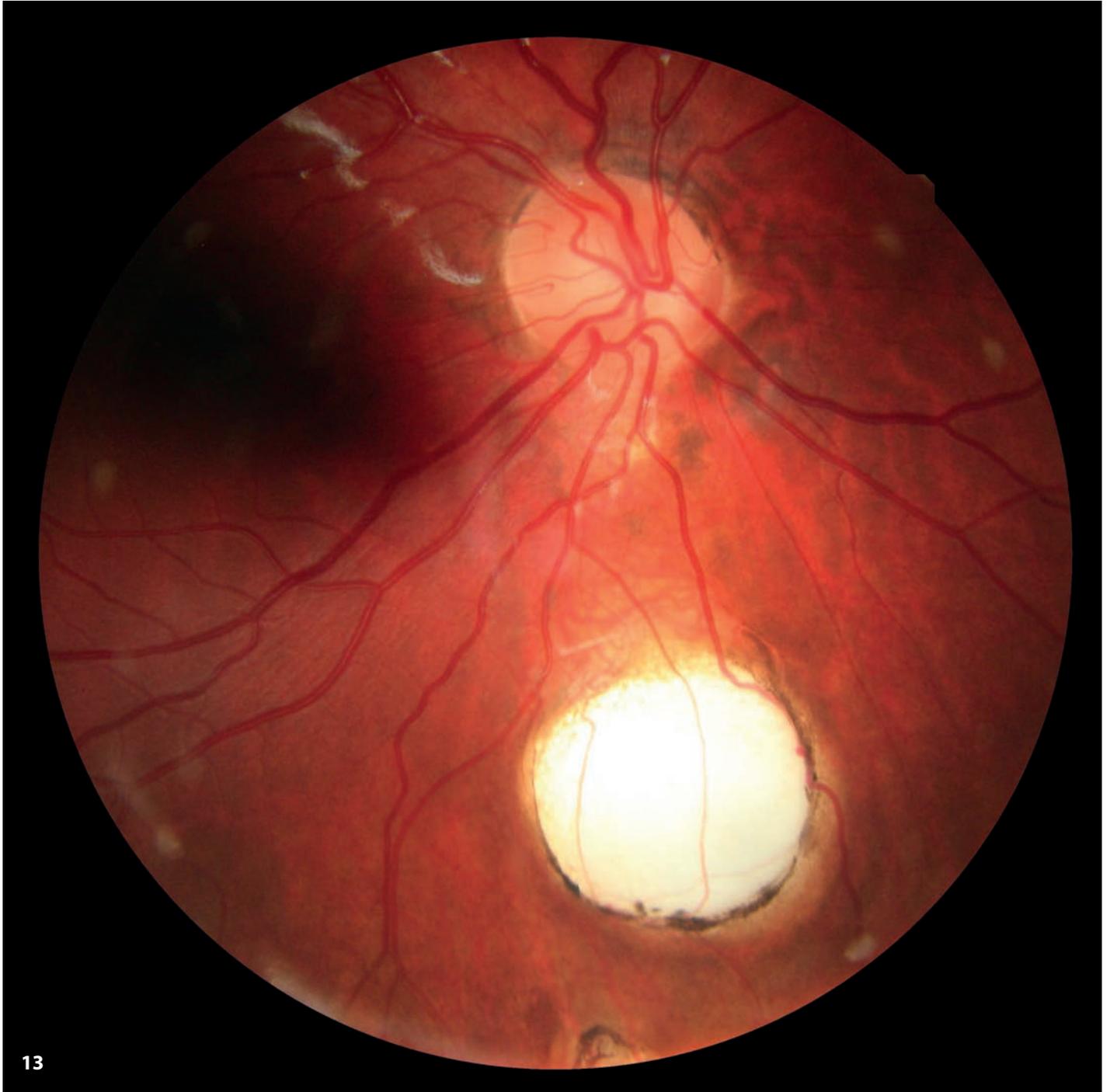
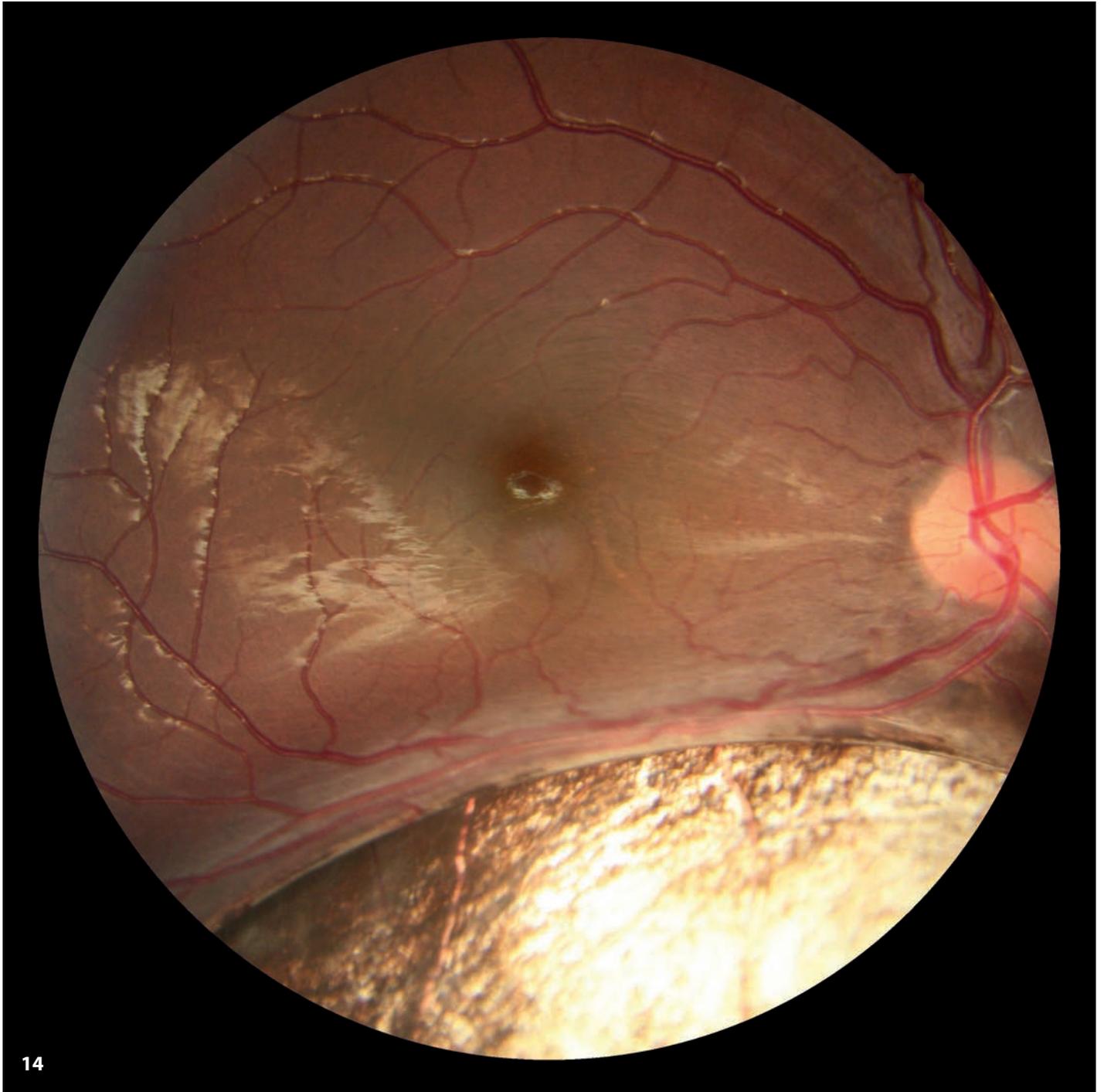


Figura 13. Pequeño coloboma inferior a papila.



13

Figura 14. Coloboma coroideo completo. Obsérvese la ausencia de tejido intercalar en el área del coloboma.

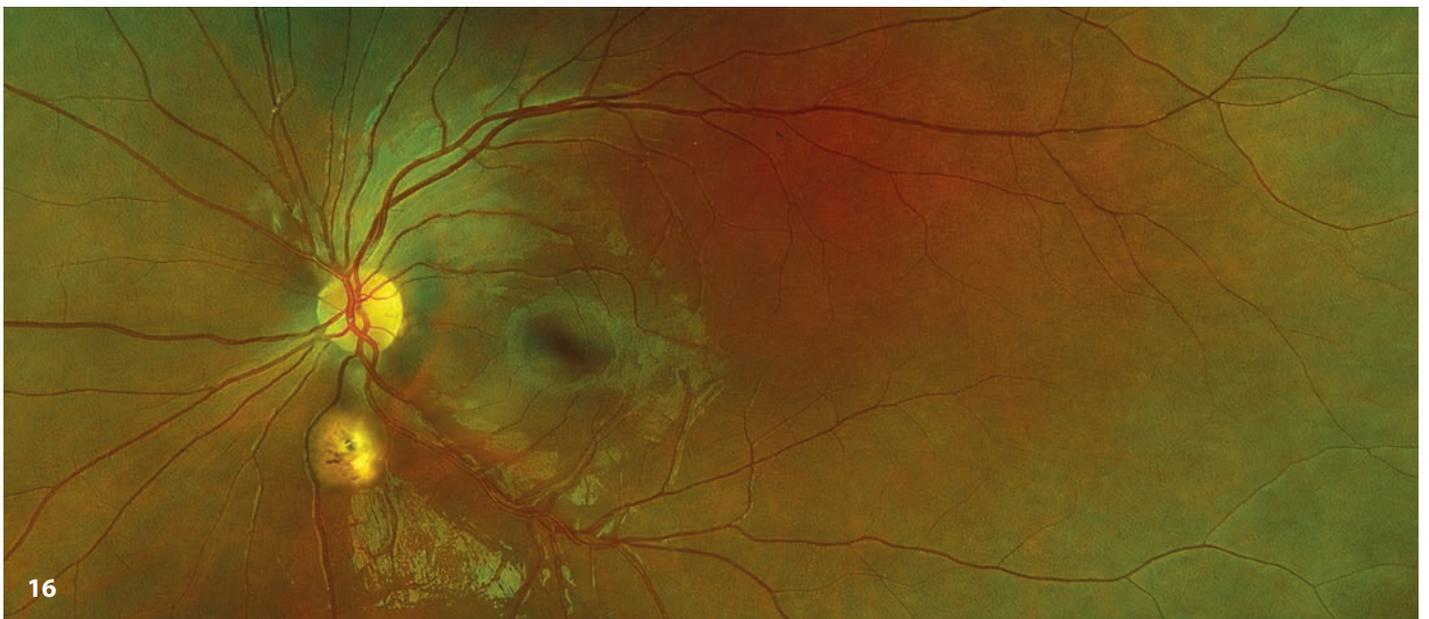


14

Figura 15. Imagen de campo ultraamplio de una niña con coloboma tras la fotocoagulación del agujero retiniano periférico.



Figura 16. Pequeño coloboma ("coloboma frustré") en una niña con síndrome CHARGE.



Figuras 17 a 19. El desprendimiento de retina regmatógeno es una complicación habitual del coloboma. Frecuentemente el agujero primario se encuentra a distancia del mismo.



Figura 20. Imagen de campo ultraamplio de coloboma asociado a persistencia de la vasculatura fetal.



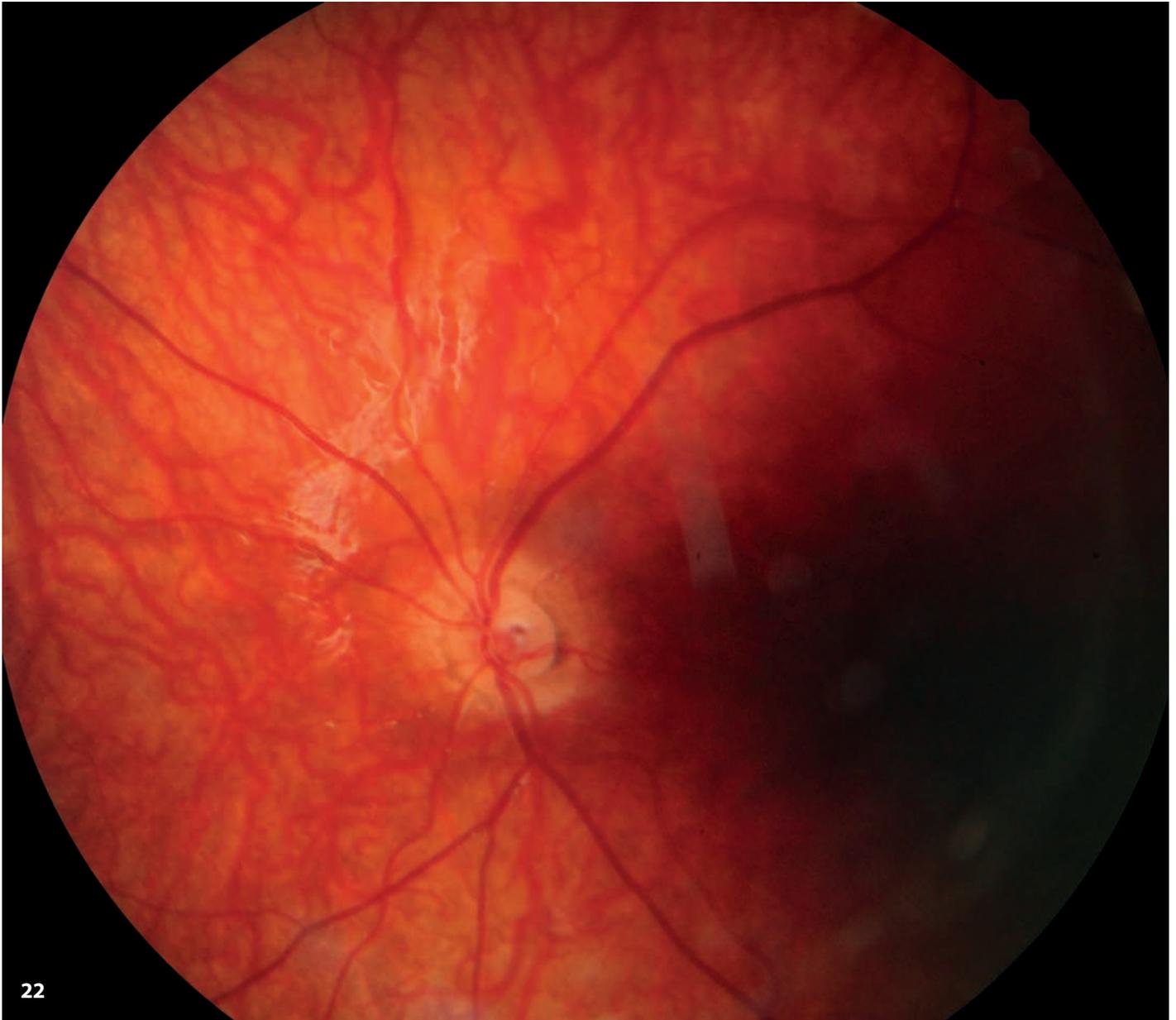
Malformaciones papilares

Las malformaciones de la papila constituyen un hallazgo infrecuente, pero es importante conocerlas, dada su asociación con patología sistémica.

Figura 21. Aplasia de papila. Imagen con retinógrafo de campo amplio de contacto. Se observa el vestigio papilar y la ausencia de vasos retinianos.



Figura 22. Hipoplasia papilar. Se aprecia el signo del doble anillo. Es importante en estos casos descartar anomalías de la línea media cerebral y defectos de hormonas hipofisarias (displasia septoóptica).

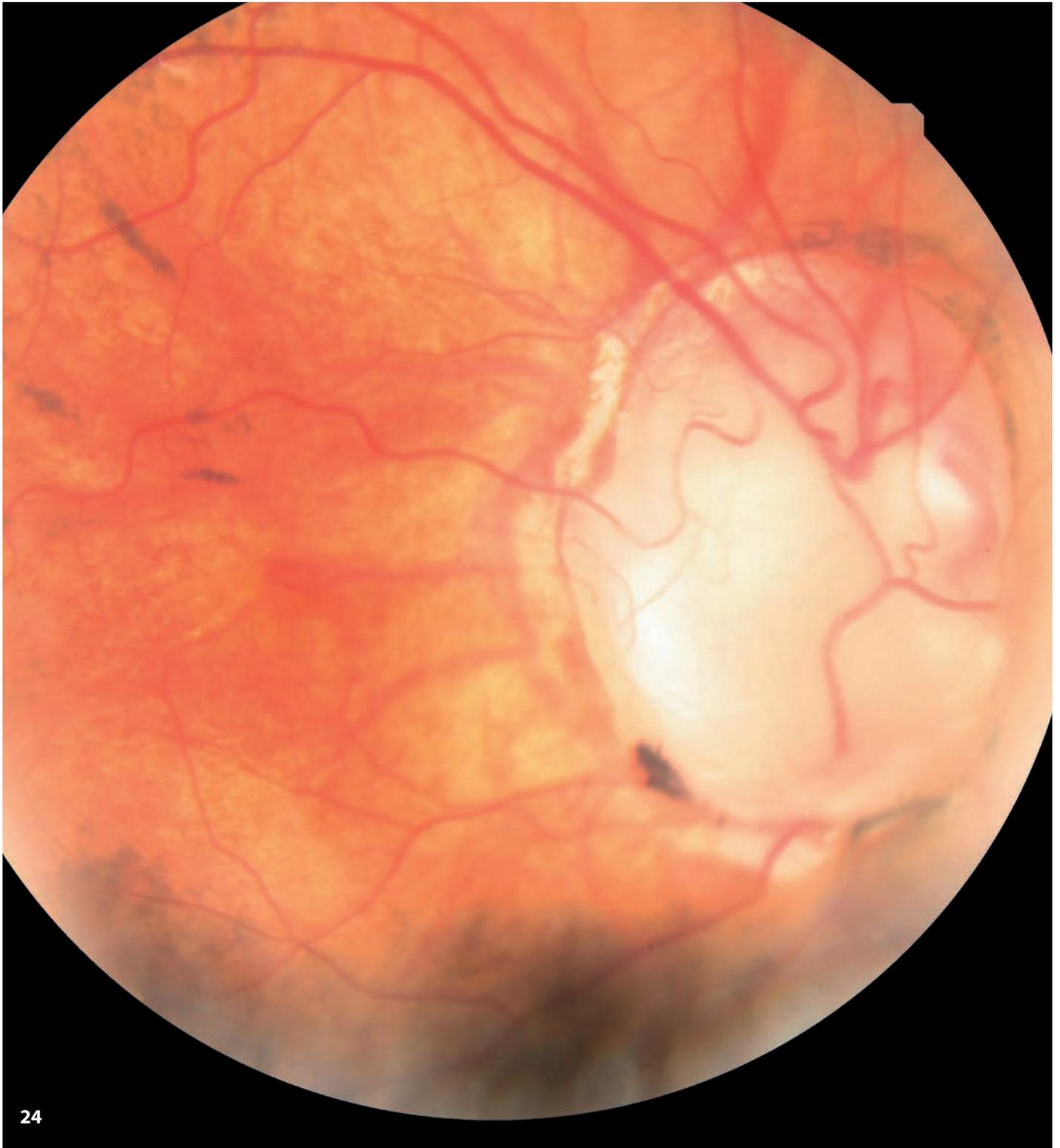


22

Figura 23. Inversión papilar. Puede cursar con defectos campimétricos.



Figura 24. Coloboma papilar.



24

Figura 25. Retinografía de foseta papilar sin desprendimiento de retina asociado.

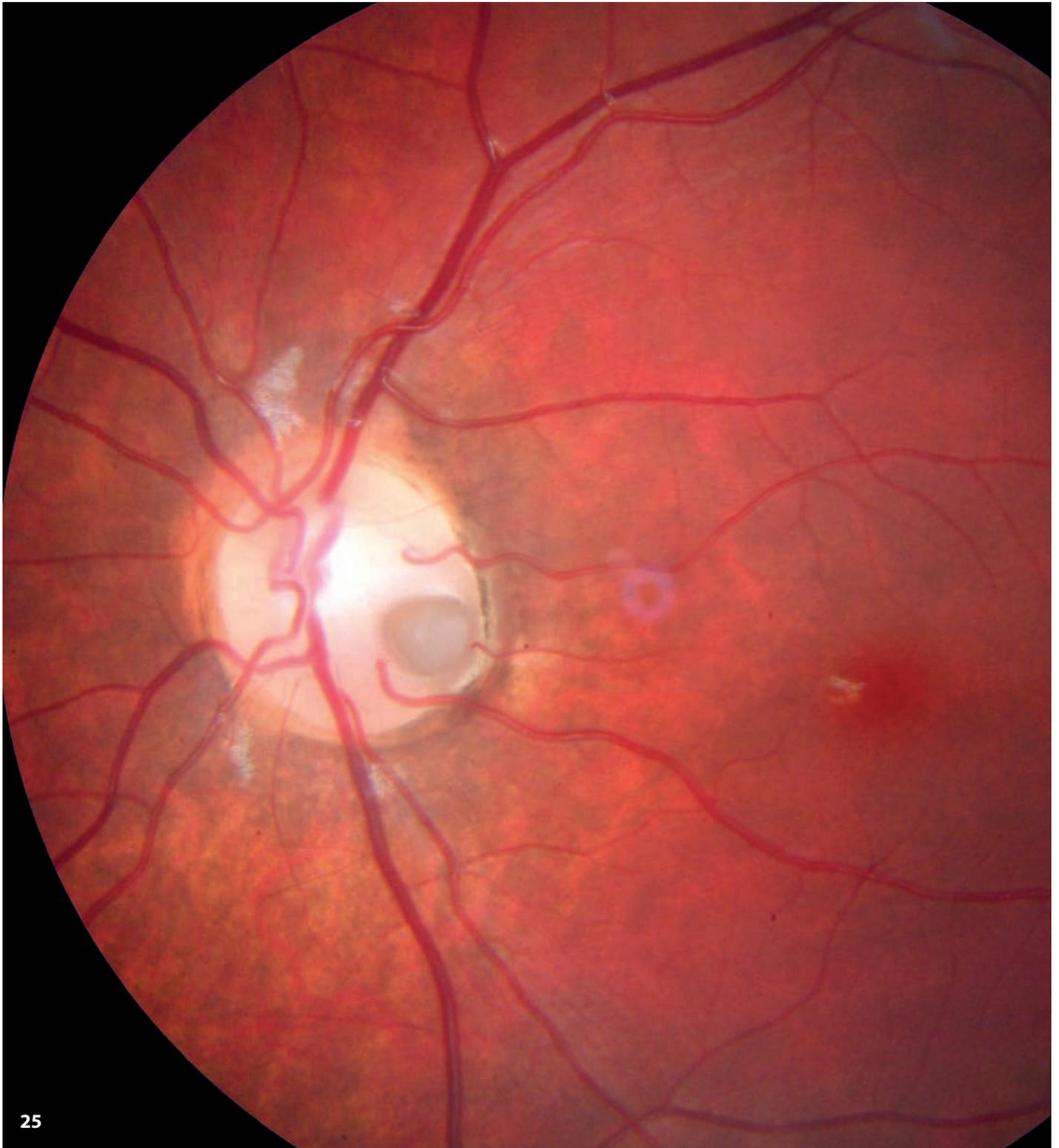
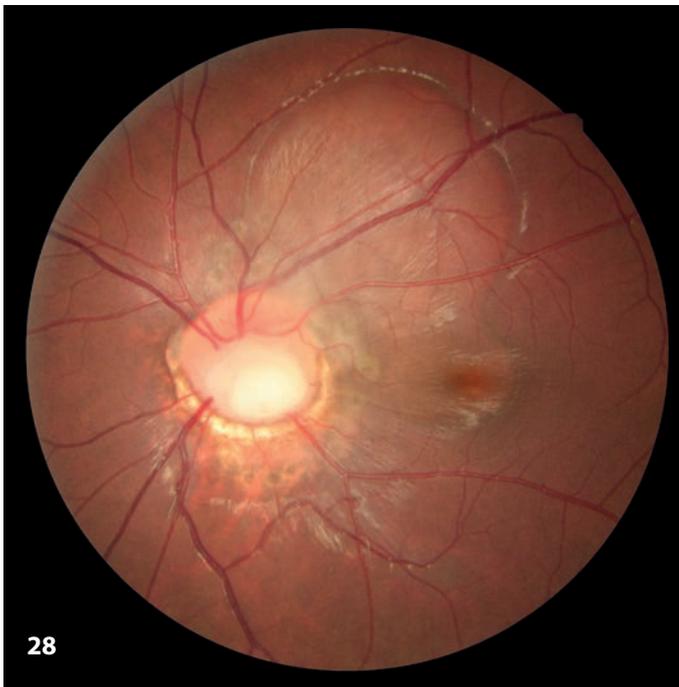
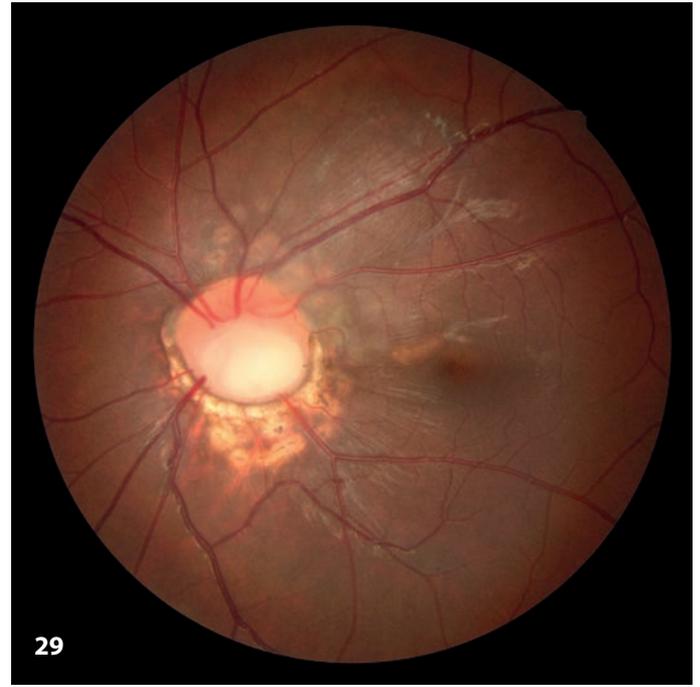
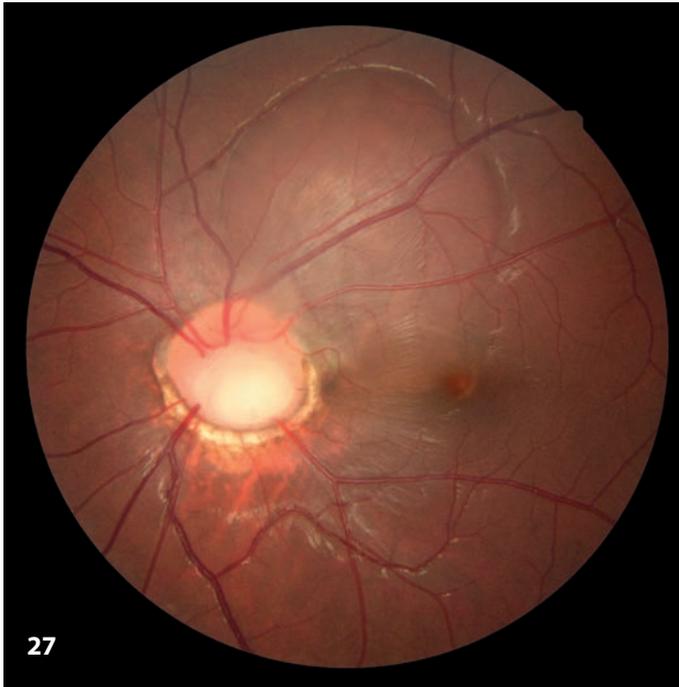


Figura 26. Foseta papilar con desprendimiento exudativo de polo posterior.



Figuras 27 a 29. Foseta colobomatosa con desprendimiento de retina asociado. Se observa la desaparición progresiva del levantamiento macular tras la fotocoagulación peripapilar. En los últimos años, se han propuesto múltiples técnicas para tratar el desprendimiento de retina asociado a foseta⁵.



Figuras 30 a 32. Anomalia de *morning glory*. Se observa la disposición radial de los vasos y la existencia de tejido fibrogliial prepapilar. Es importante descartar la existencia de encefalocele basal en estos casos.

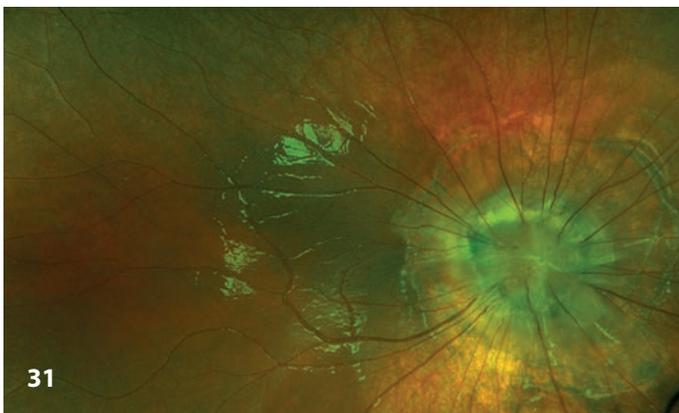
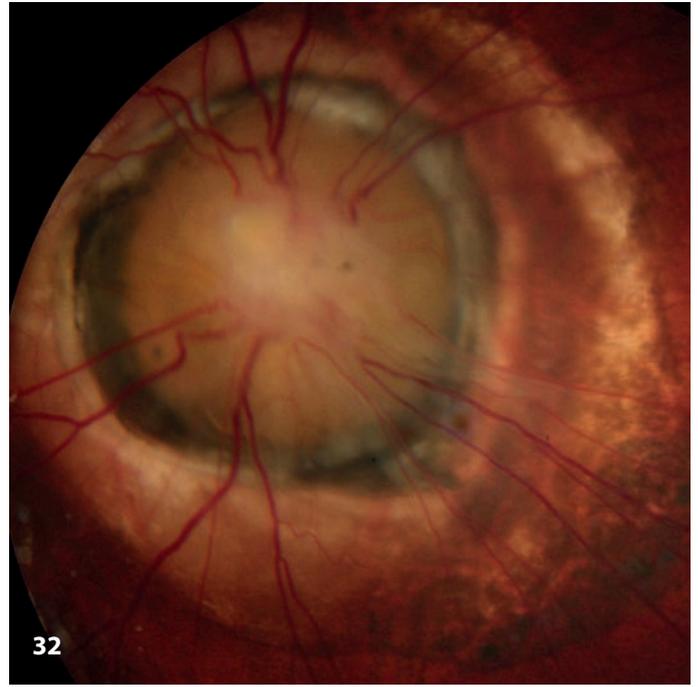
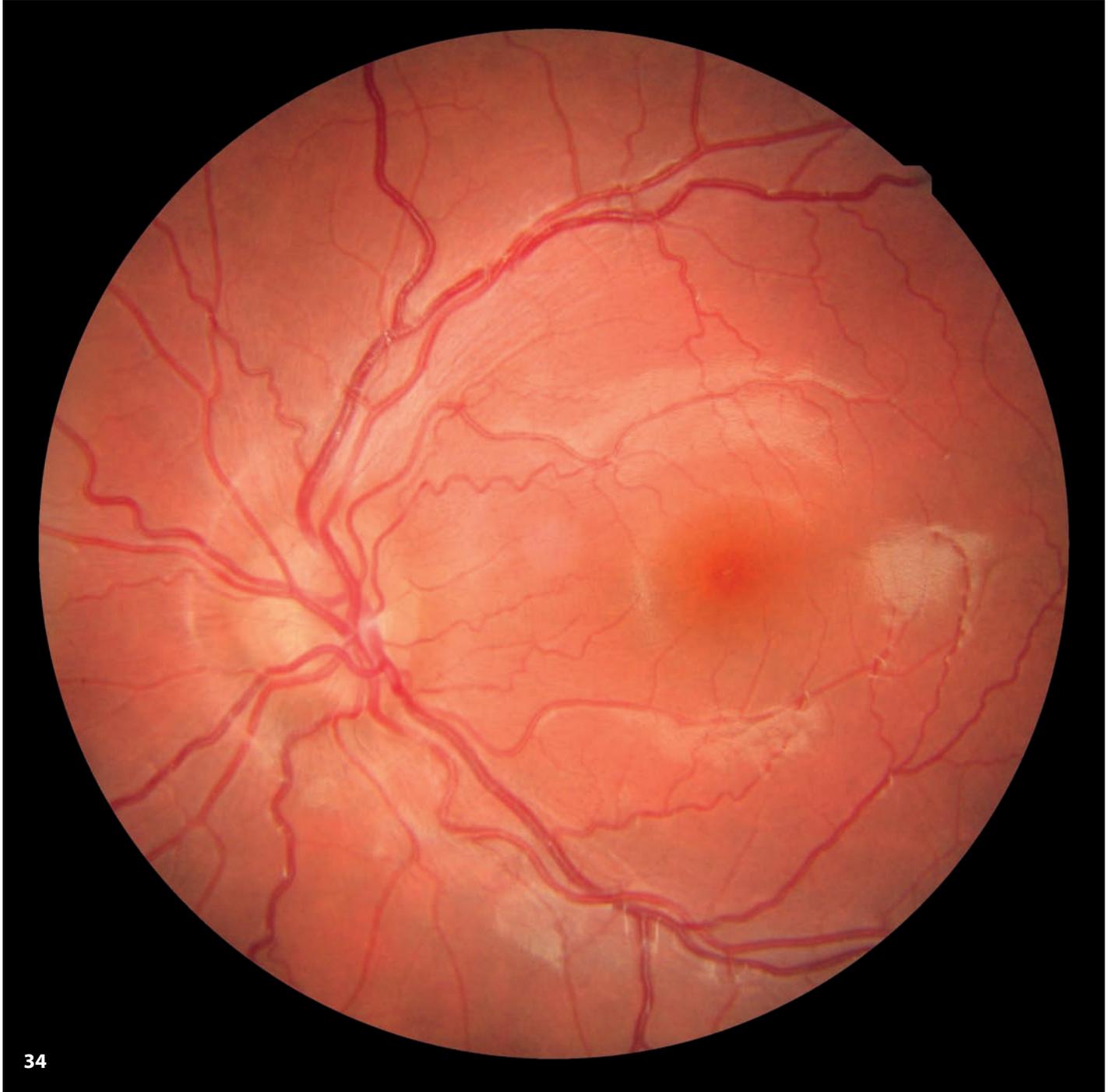


Figura 33. Anomalia de *morning glory* con desprendimiento de retina exudativo asociado.



Figura 34. Drusas de papila. Generalmente constituyen un hallazgo casual y pueden ponerse de manifiesto mediante ecografía o autofluorescencia.



34

Figura 35. Membrana neovascular subretiniana fibrosada secundaria a drusas de papila. La neovascularización peripapilar es un hallazgo relativamente frecuente en las drusas papilares⁶.

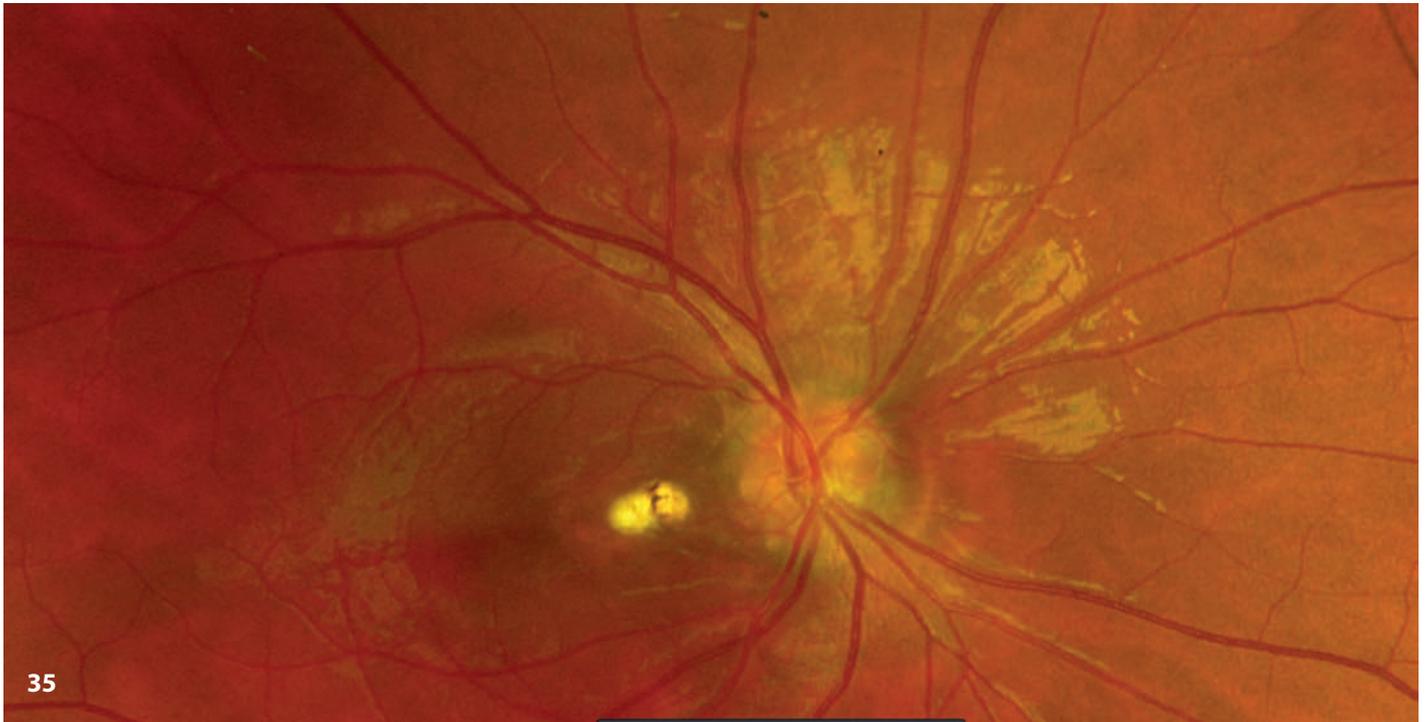
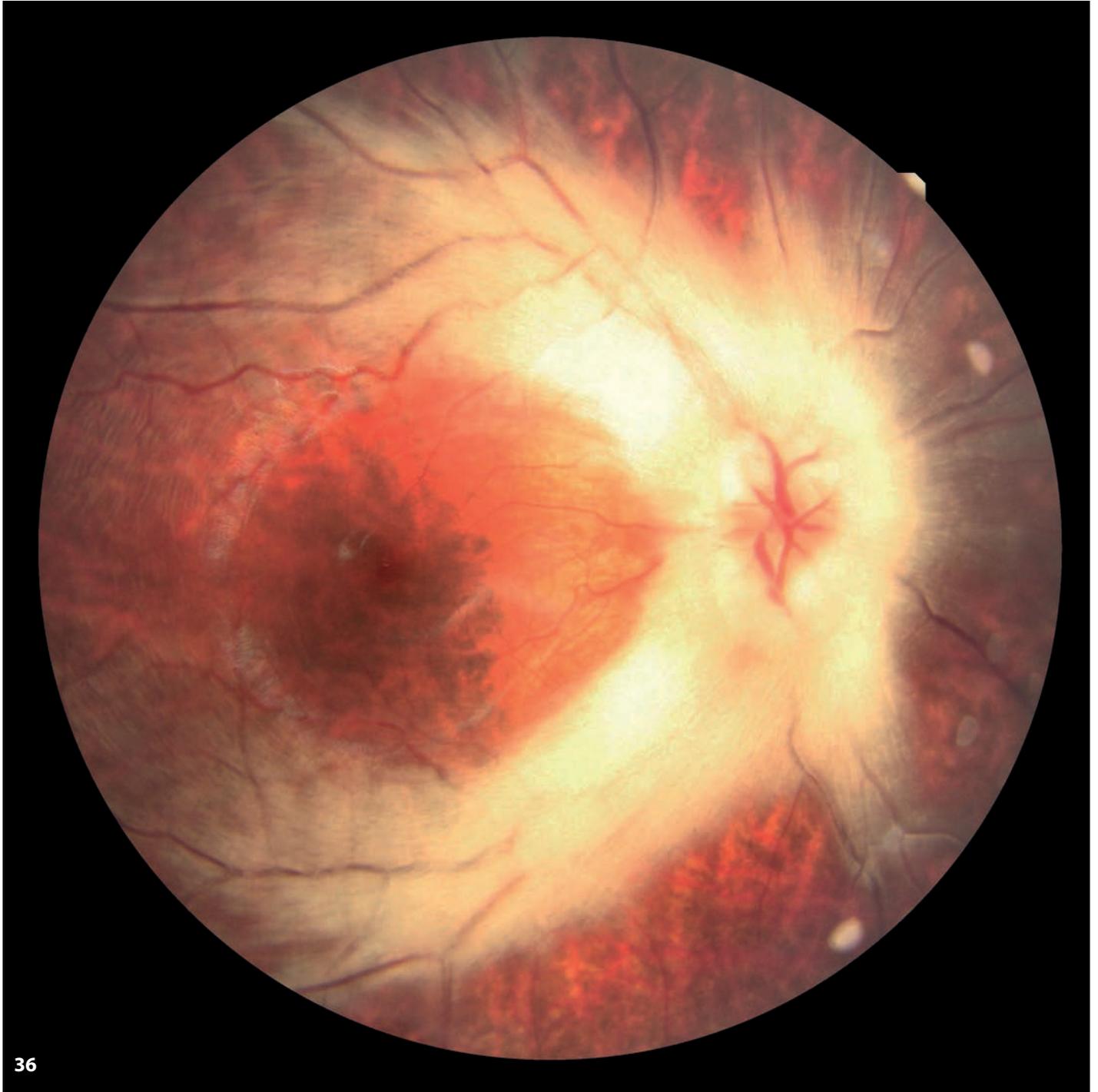


Figura 36. Presencia de fibras de mielina. Pueden asociarse a miopía alta y ambliopía difícilmente recuperable.

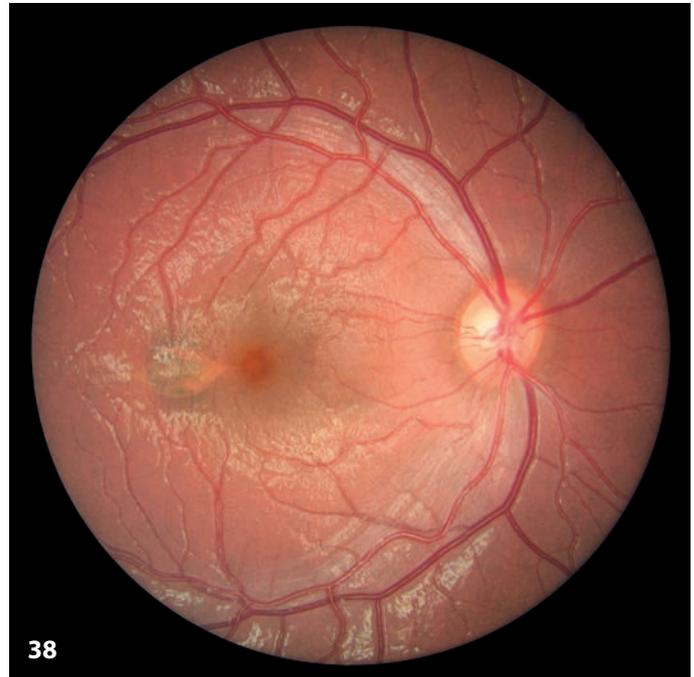


36

Maculopatía en torpedo

La maculopatía en torpedo es un infrecuente hallazgo sobre el que aún se discute si clasificar como un defecto del desarrollo embrionario o un tumor hipopigmentado. Generalmente es asintomático y no progresivo.

Figuras 37 y 38. Maculopatía en torpedo.



Bibliografía

1. Muslubas IS, Hocaoglu M, Arf S, Karacorlu M. A case of morning glory syndrome associated with persistent hyperplastic primary vitreous and Peters' anomaly. *GMS Ophthalmol Cases*. 2017;7.
2. Chen C, Xiao H, Ding X. Persistent fetal vasculature. *Asia-Pacific J Ophthalmol*. 2019;8(1):86-95.
3. Rothfield LD, Cernichiaro-Espinosa LA, Alabiad CR, McKeown CA, Tran K, Chang TC, *et al*. Microcornea, posterior megalolenticonus, persistent fetal vasculature, chorioretinal coloboma (MPPC) syndrome: Case series post vitrectomy. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2019;14:5-9.
4. Lingam G, Sen AC, Lingam V, Bhende M, Padhi TR, Xinyi S. Ocular coloboma - a comprehensive review for the clinician. *Eye*. 2021;35(8):2086-109.
5. Chatziralli I, Theodossiadis P, Theodossiadis GP. Optic disk pit maculopathy: Current management strategies. *Clin Ophthalmol*. 2018;12:1417-22.
6. Duncan JE, Freedman SF, El-Dairi MA. The incidence of neovascular membranes and visual field defects from optic nerve head drusen in children. *J AAPOS*. 2016;20(1):44-8.

