

7. Patología vascular retiniana

7. Patología vascular retiniana

Retinal vascular diseases

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 patologías vasculares retinianas en niños son muy diferentes a las del adulto. La enfermedad de Coats constituye una de las principales causas de leucocoria en edad pediátrica y se aborda en este capítulo, así como las patologías sistémicas que cursan con isquemia retiniana. Los avances en angiografía fluoresceínica de campo amplio (tanto de contacto como de no contacto) han permitido un mejor conocimiento de estas patologías. La retinopatía del prematuro y los tumores vasculares retinianos se abordan en otros capítulos de este atlas.

Palabras clave: Enfermedad de Coats. *Incontinentia pigmenti*. Drepanocitosis.

Resum

Les patologies vasculars retinianes en nens són molt diferents de les de l'adult. La malaltia de Coats constitueix una de les principals causes de leucocòria en edat pediàtrica i s'aborda en aquest capítol, així com patologies sistèmiques que cursen amb isquèmia retiniana. Els avenços en angiografia fluoresceínica de camp ampli (tant de contacte com de no contacte) han permès un millor coneixement d'aquestes patologies. La retinopatia del prematur i els tumors vasculars retinians s'aborden en altres capítols d'aquest atlas.

Paraules clau: Malaltia de Coats. *Incontinentia pigmenti*. Drepanocitosi.

Abstract

Retinal vascular diseases in children are very different from those in adults. Coats disease is one of the main causes of leukocoria in children and is discussed in this chapter, as well as systemic pathologies that cause retinal ischemia. Advances in wide-field fluorescein angiography (both contact and non-contact) have allowed a better understanding of these diseases. Retinopathy of prematurity and retinal vascular tumors are covered in other chapters of this atlas.

Key words: Coats disease. *Incontinentia pigmenti*. Sickle cell disease.

Figura 1. Enfermedad de Coats. Se observa un desprendimiento de retina total contactando con el cristalino. Las telangiectasias y dilataciones vasculares presentes a la izquierda de la imagen permiten llegar al diagnóstico ante una leucocoria en edad pediátrica.

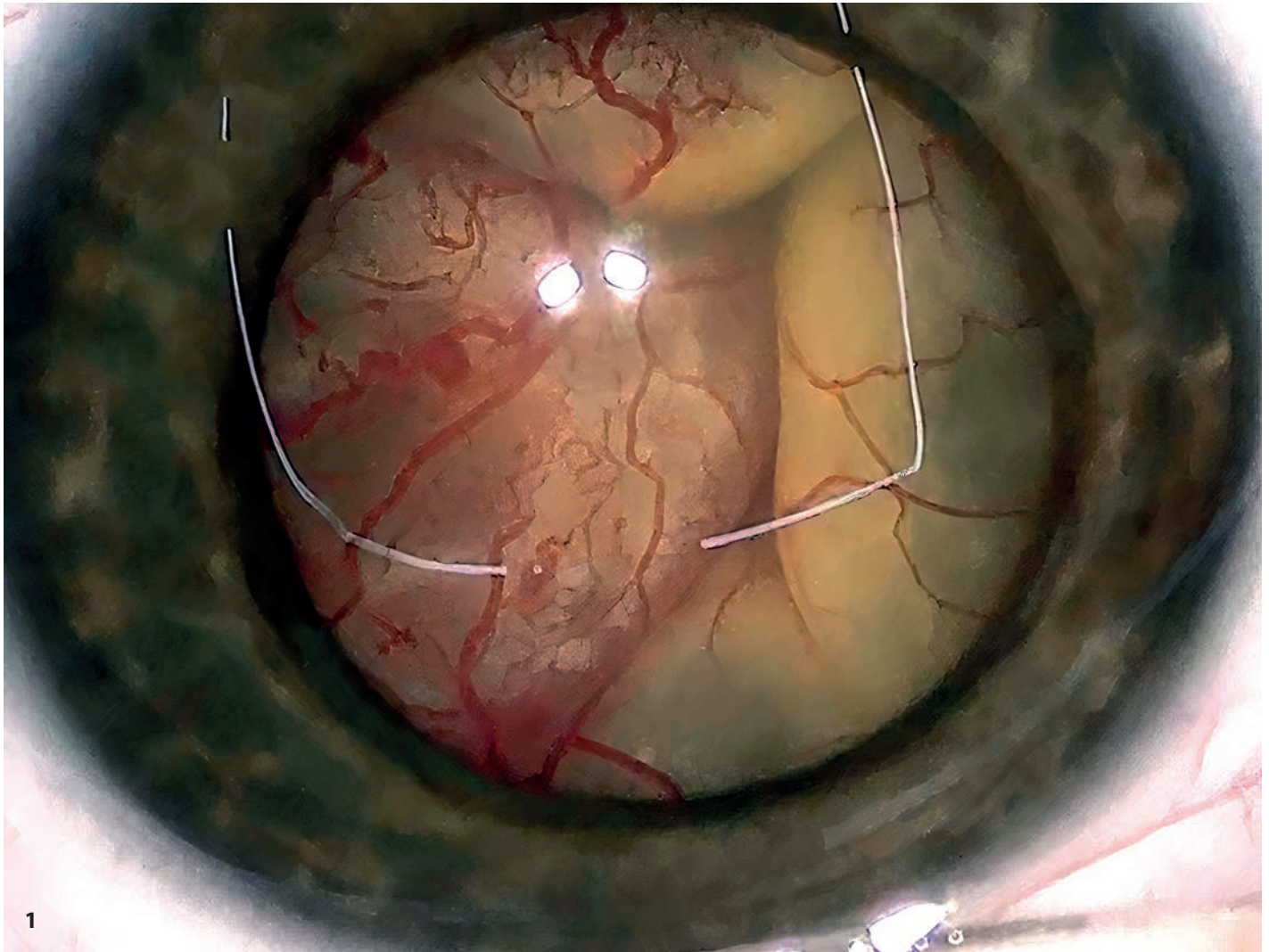


Figura 2. Enfermedad de Coats en estadio 1 de la clasificación de Shields¹, con telangiectasias retinianas sin exudación.

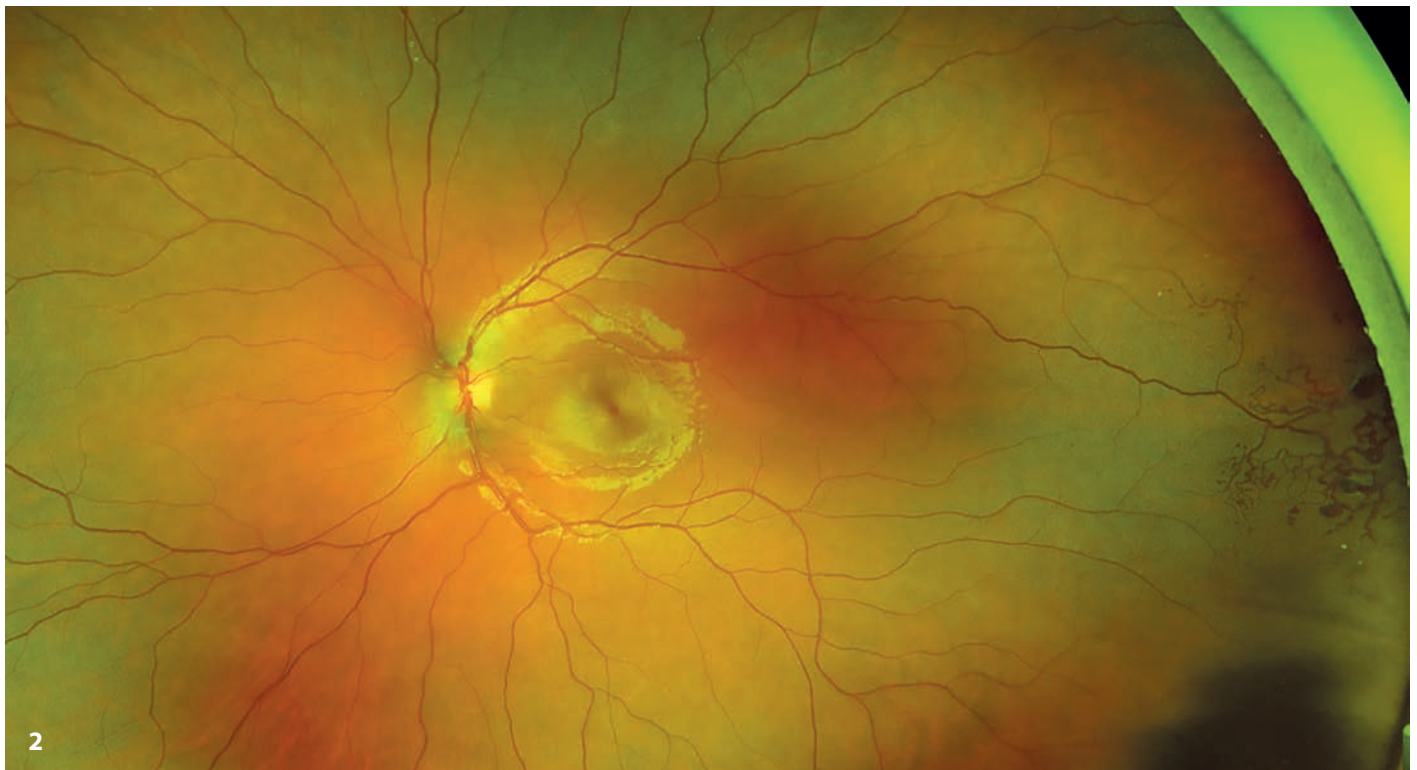


Figura 3. Enfermedad de Coats en estadio 2A con telangiectasias retinianas y exudación extrafoveal.

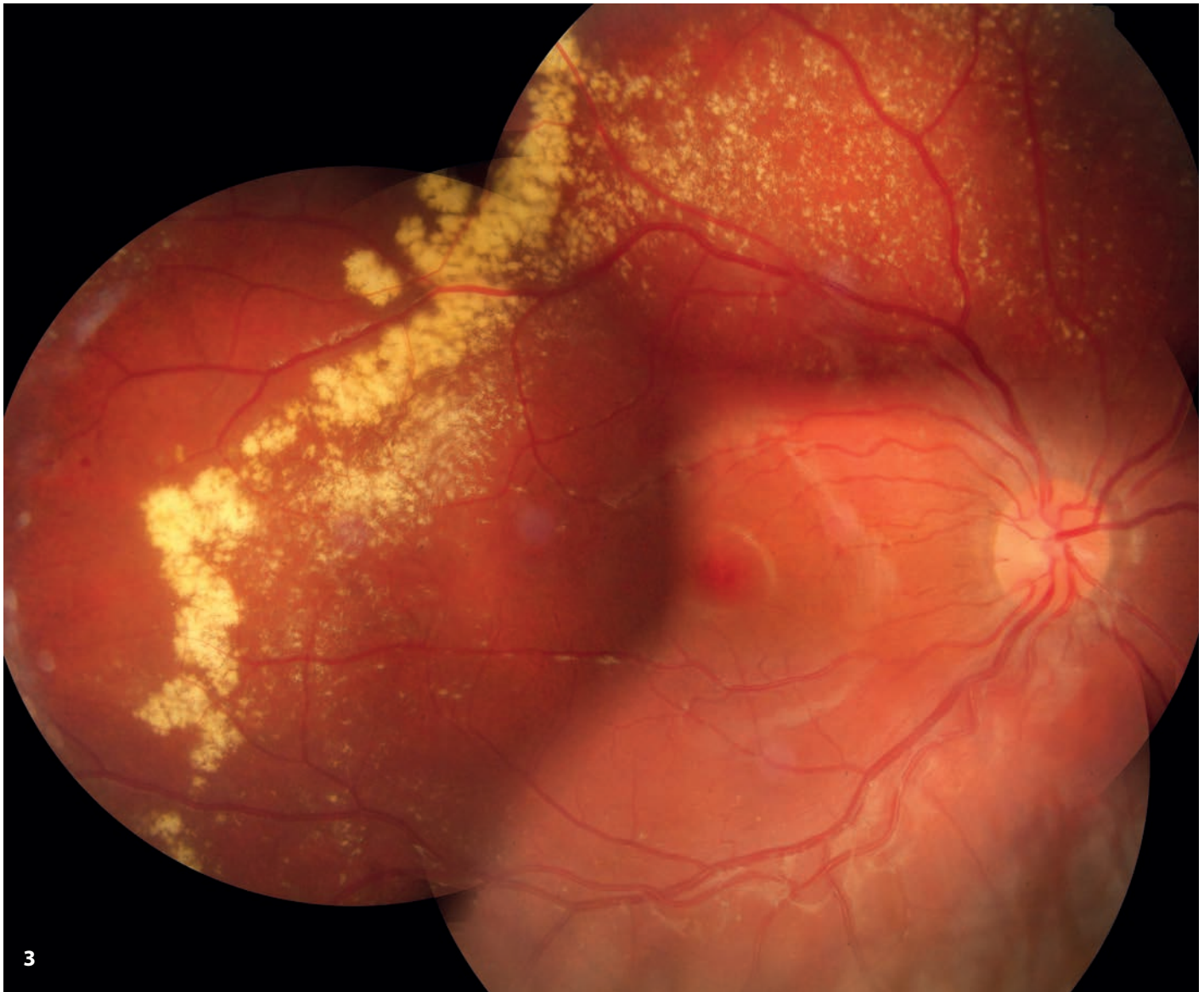


Figura 4. Enfermedad de Coats en estadio 2B con telangiectasias retinianas y exudación foveal.

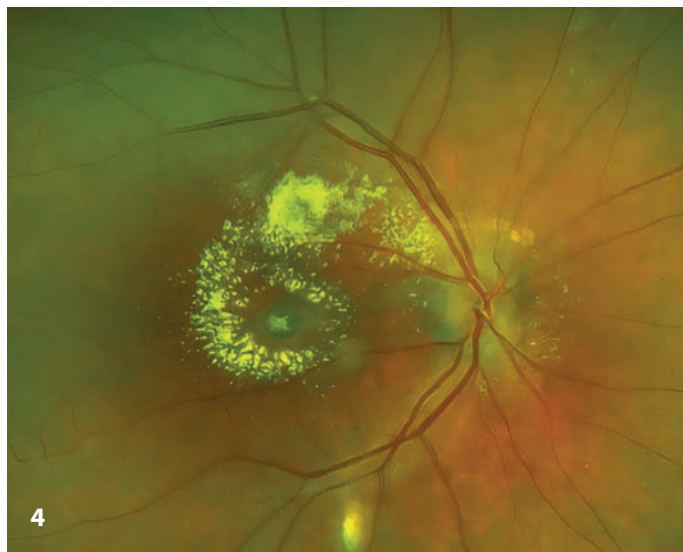


Figura 5. Retinografía de contacto de enfermedad de Coats en estadio 2B con telangiectasias retinianas observadas mediante indentación escleral y exudación foveal.

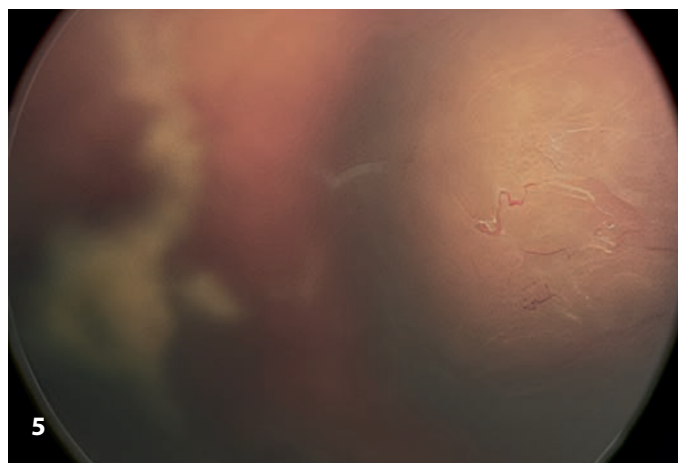
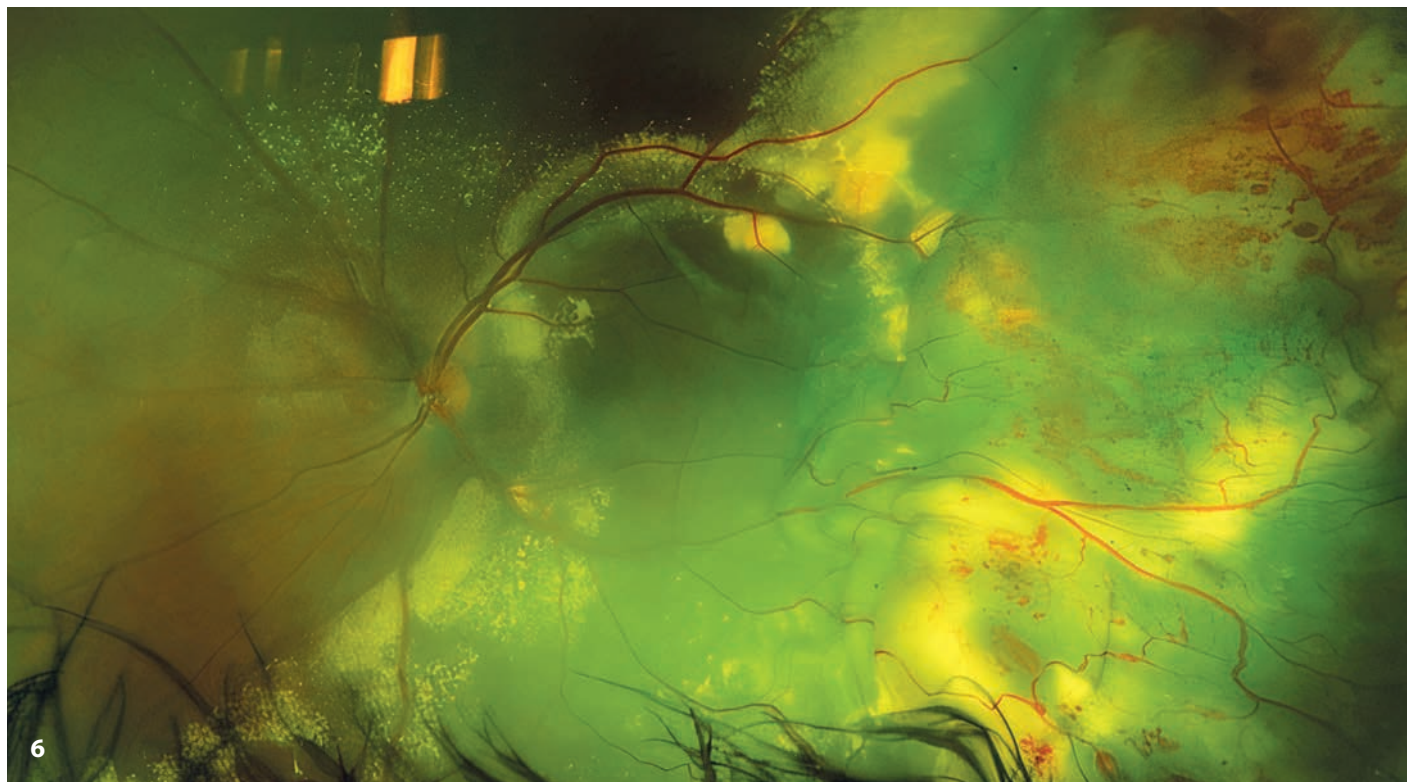
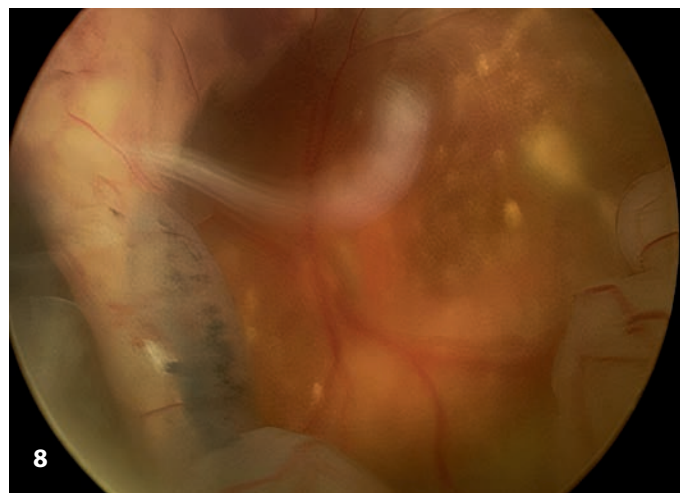
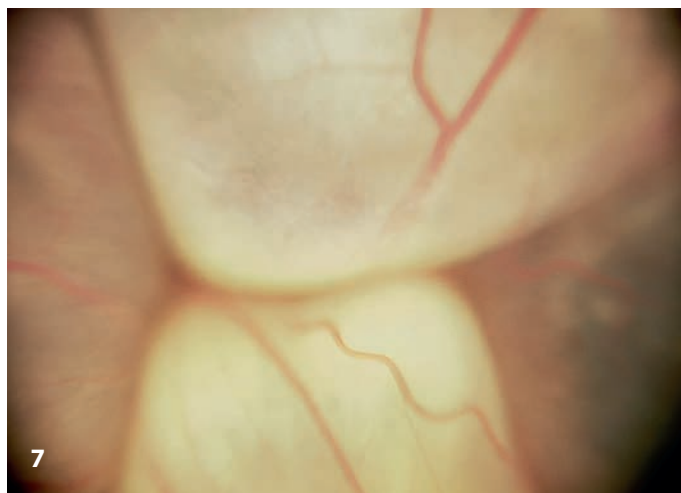


Figura 6. Retinografía de campo ultraamplio de enfermedad de Coats en estadio 3A2. El estadio 3 se define por la presencia de desprendimiento de retina, siendo 3A sectorial (3A1 sin afectación foveal, 3A2 con afectación foveal) y 3B total¹.



Figuras 7 y 8. Enfermedad de Coats en estadio 3B predrenaje y postdrenaje transescleral del desprendimiento de retina. La presencia de glaucoma definiría el estadio 4.



Figuras 9 y 10. Retinografías de contacto en lactantes con enfermedad de Coats. Se observan las telangiectasias y aneurismas típicos de la enfermedad. Es imprescindible la realización de ecografía en estos casos para descartar la presencia de calcio intraocular típica del retinoblastoma.

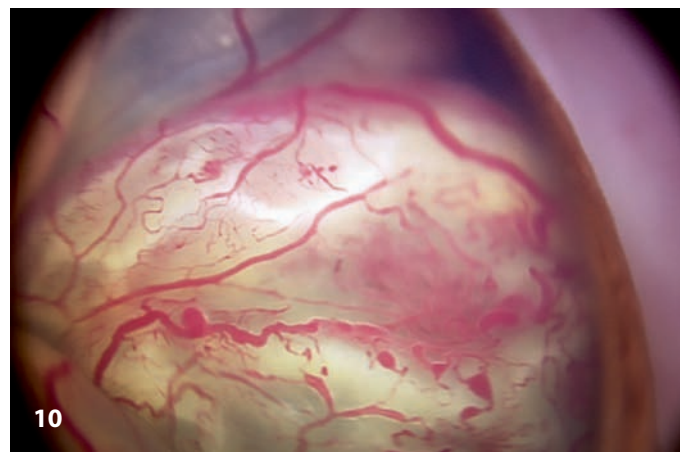
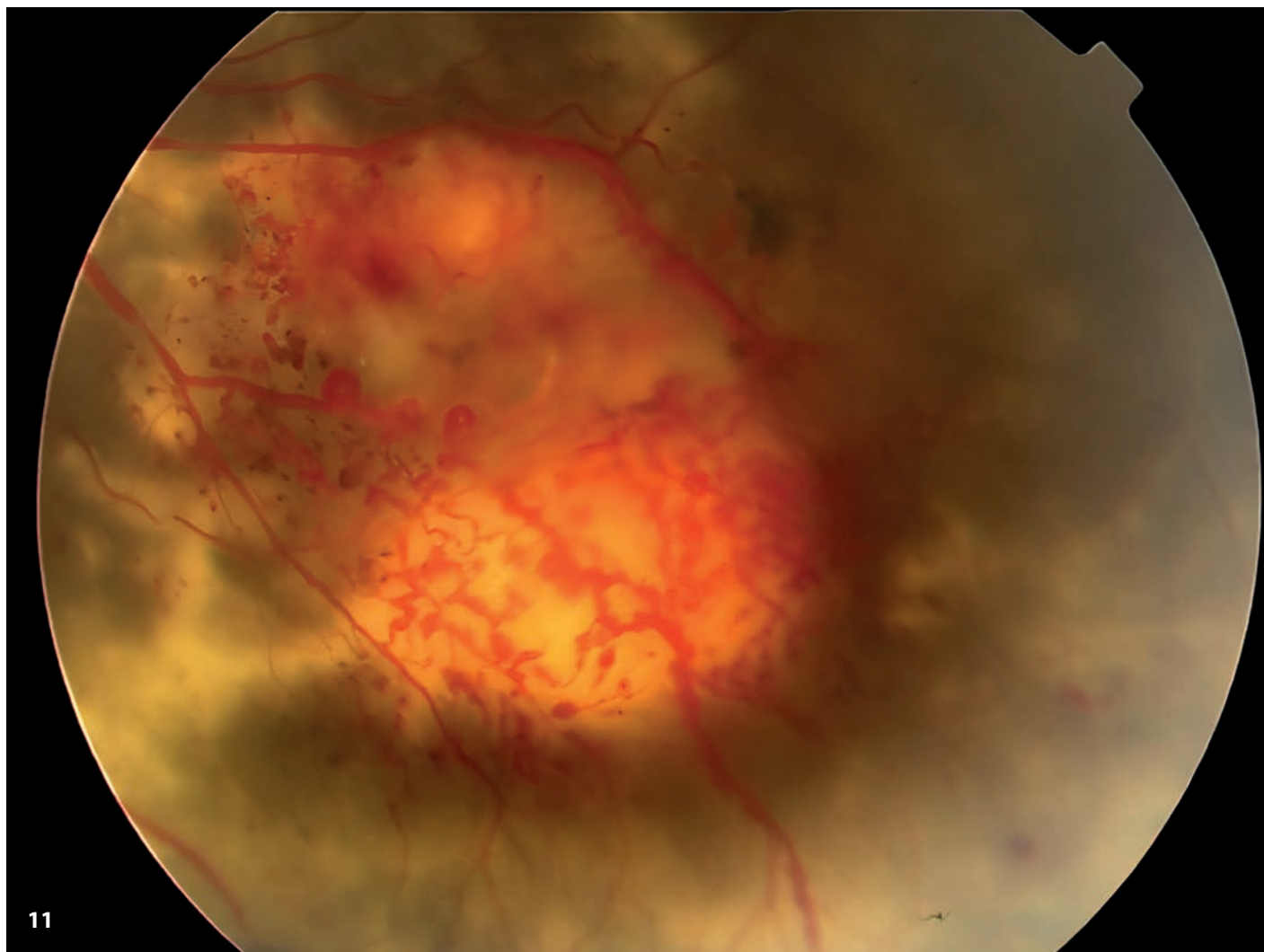
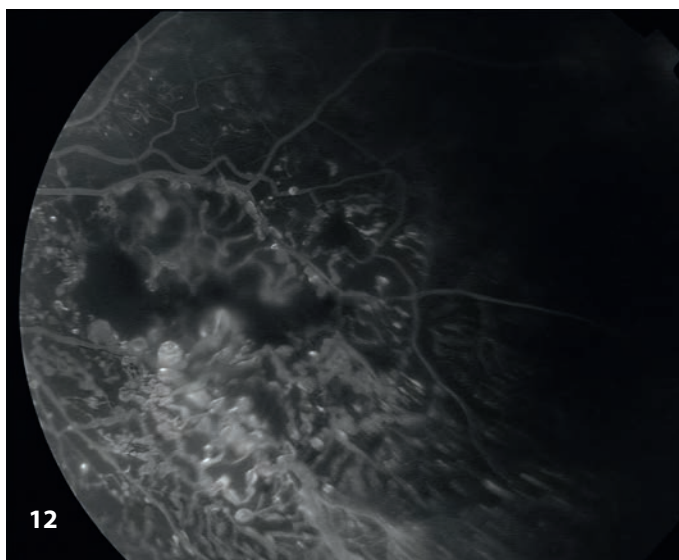


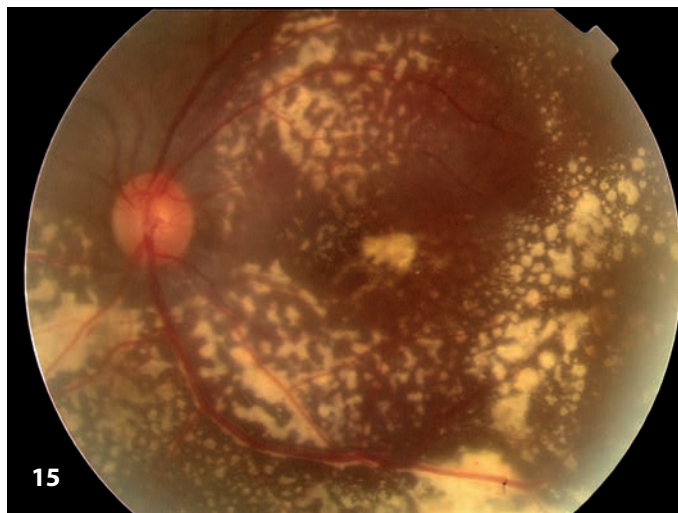
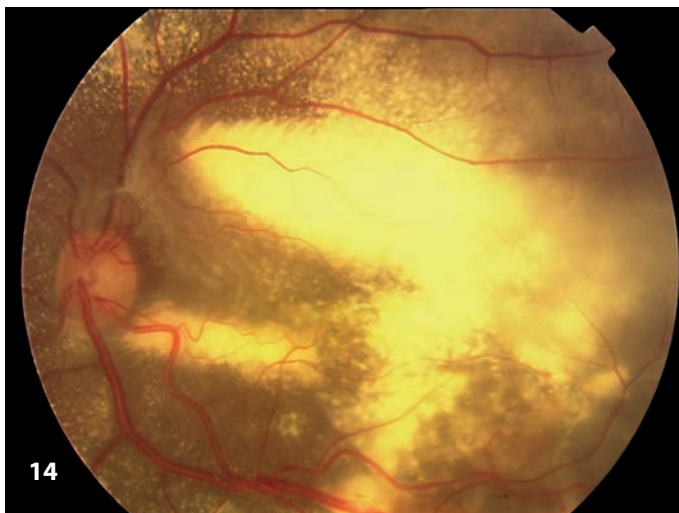
Figura 11. Tumor vasoproliferativo en la periferia retiniana en un niño con enfermedad de Coats. No es infrecuente observar lesiones pseudotumorales periféricas o tumores vasoproliferativos² en esta enfermedad.



Figuras 12 y 13. Angiografía fluoresceínica mediante retinógrafo de contacto en niños con enfermedad de Coats.



Figuras 14 y 15. Exudación lipídica submacular masiva en un niño con enfermedad de Coats prefotocoagulación y postfotocoagulación y crioterapia periféricas.



Figuras 16 a 19. Distintos casos de enfermedad de Coats en fase cicatricial tras el tratamiento.

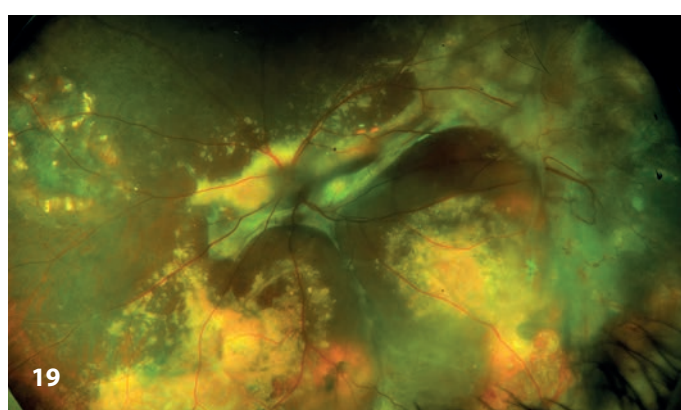
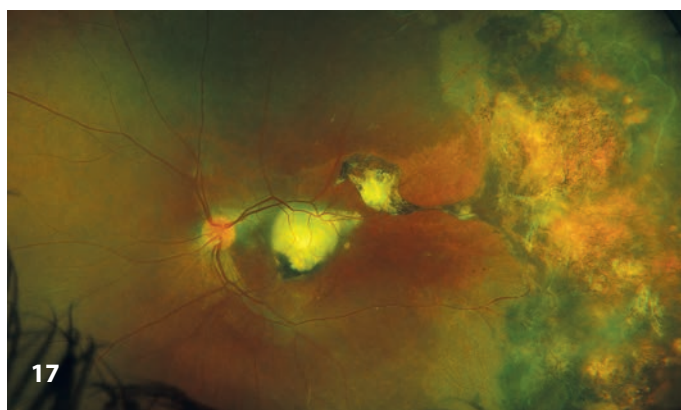
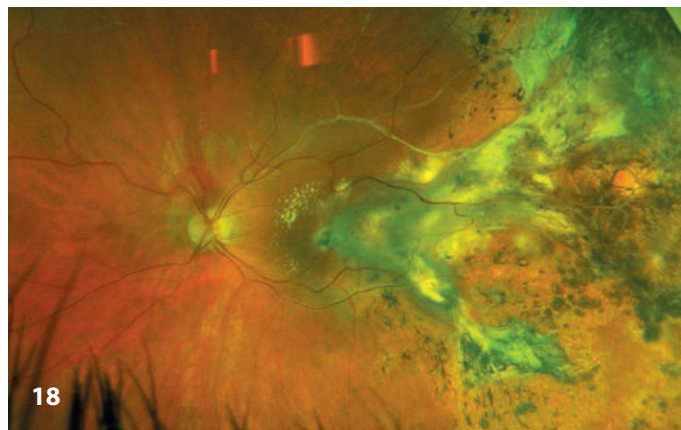
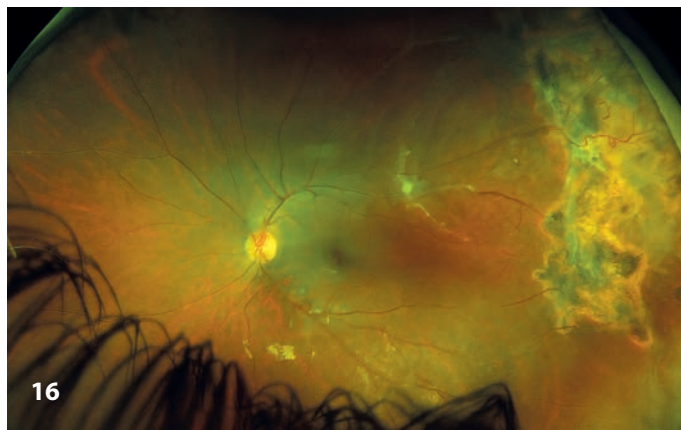
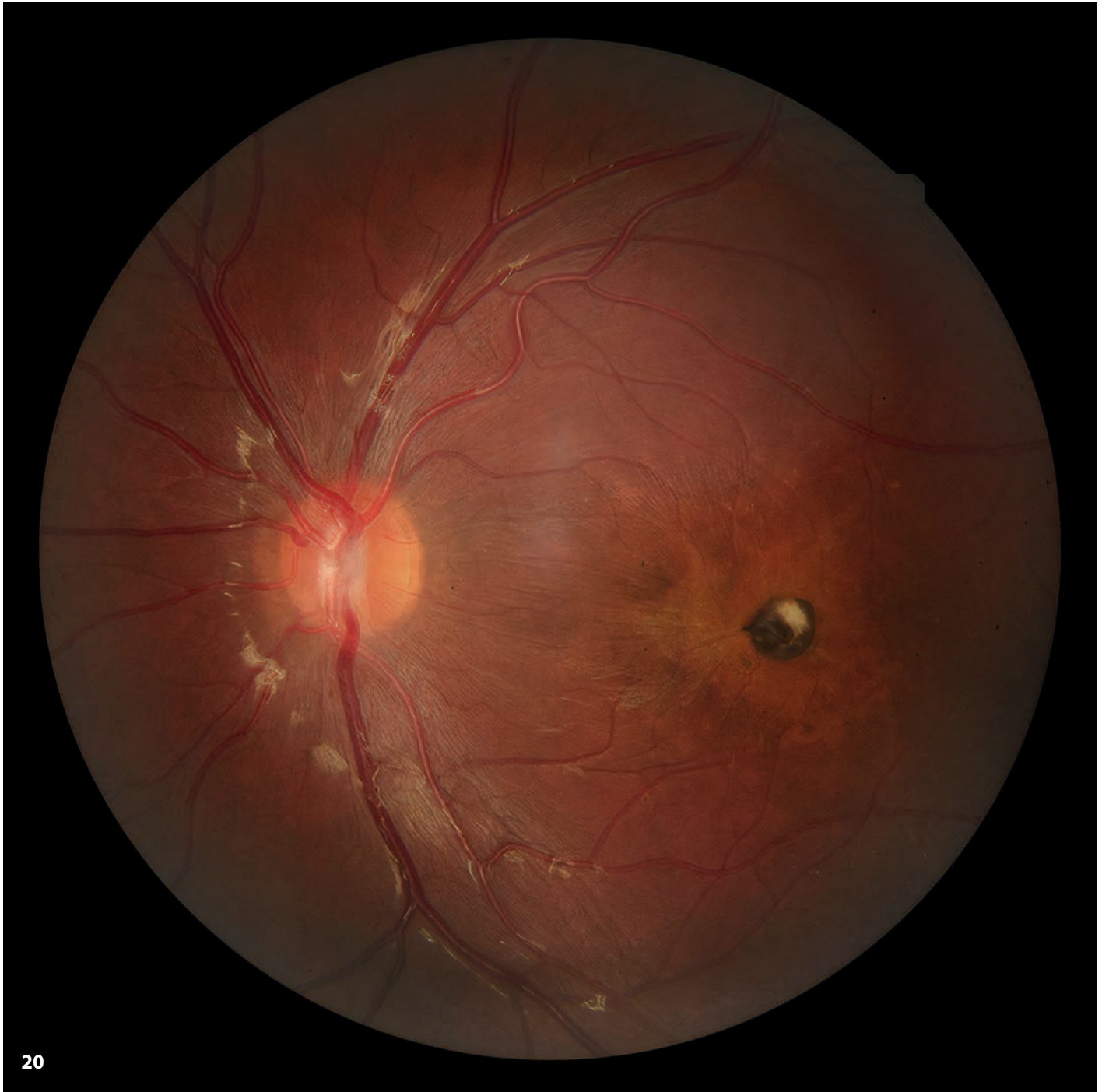


Figura 20. Imagen de pseudogranuloma macular en un niño con enfermedad de Coats tras la resolución de la exudación submacular después del tratamiento.



20

Figuras 21 y 22. Retinografía y angiografía fluoresceínica de campo ultraamplio en un adolescente con drepanocitosis. Se observan neovasos activos en la periferia temporal superior y “manchas asalmonadas” inferiores a los mismos.

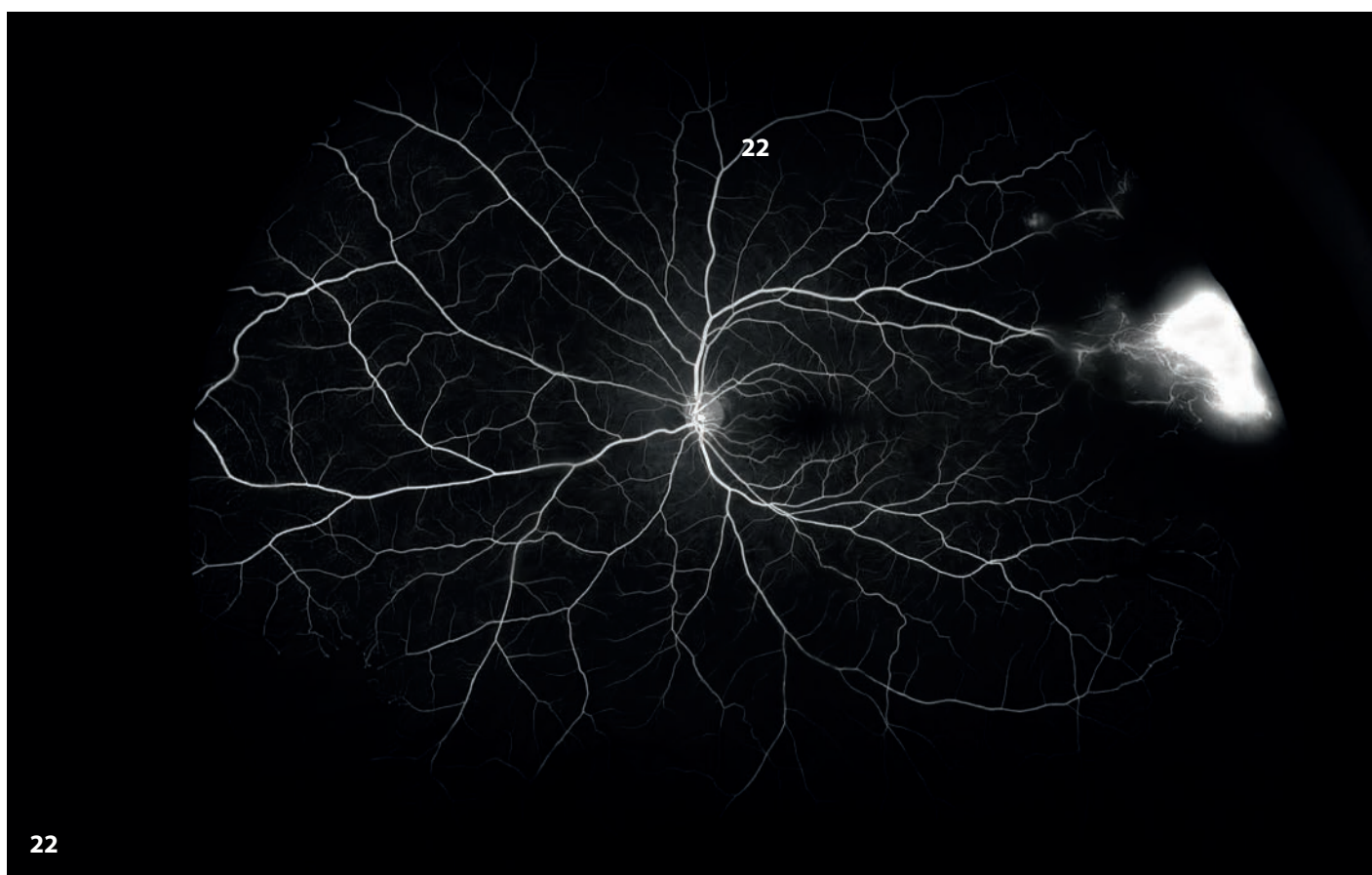
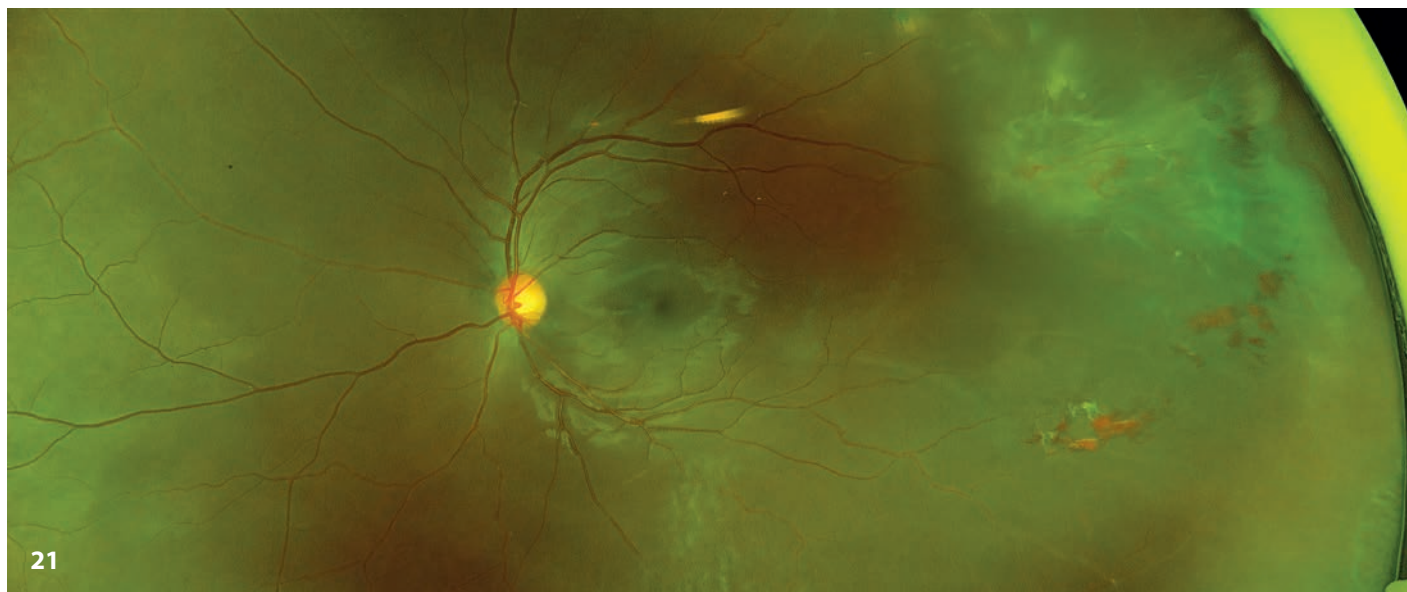


Figura 23. Angiografía fluoresceínica (AGF) en un niño con drepanocitosis. Se evidencian *stops* vasculares en la periferia temporal sin neovascularización asociada. La AGF permite detectar áreas de isquemia no evidentes en la exploración fundoscópica.

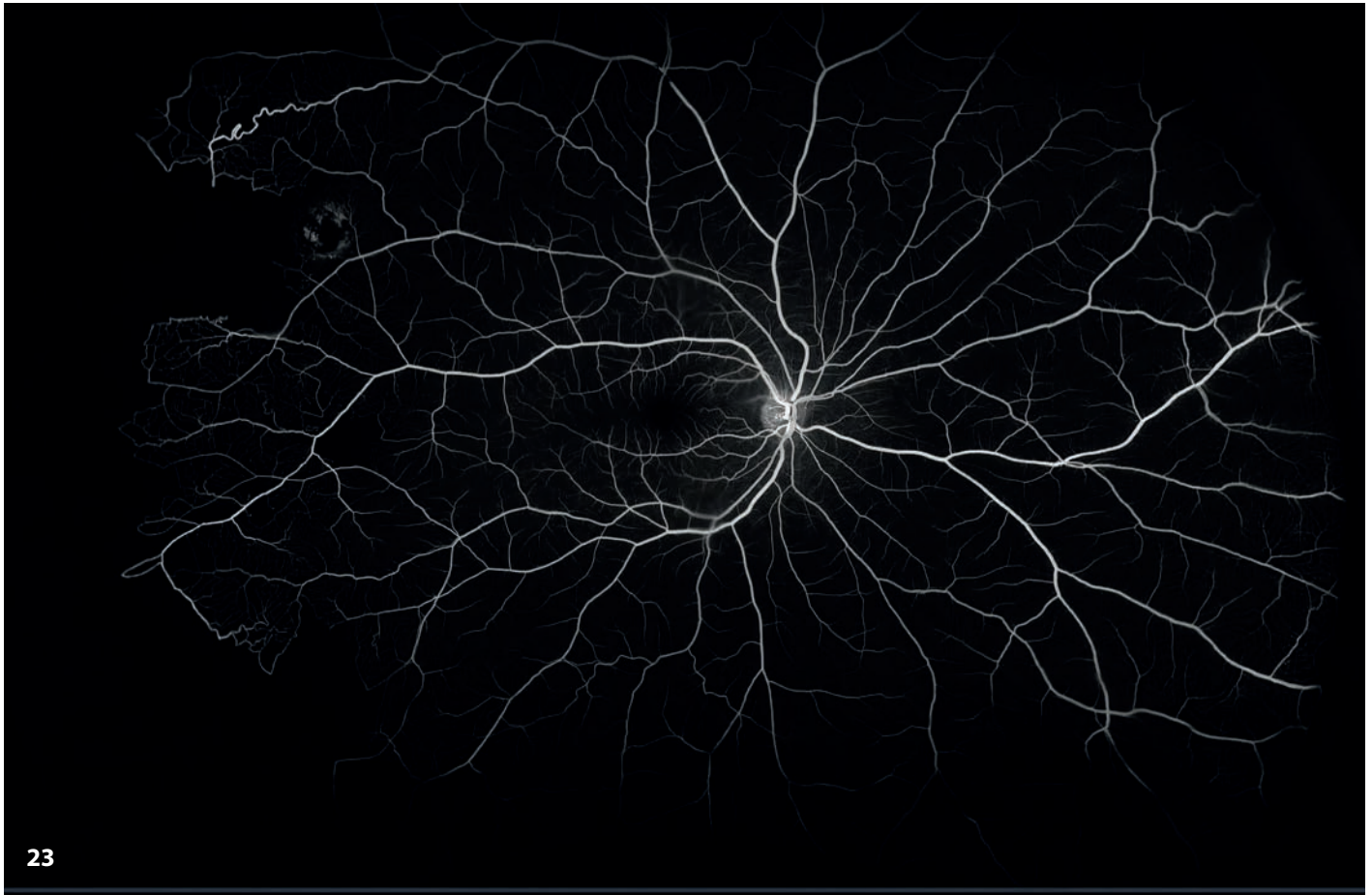
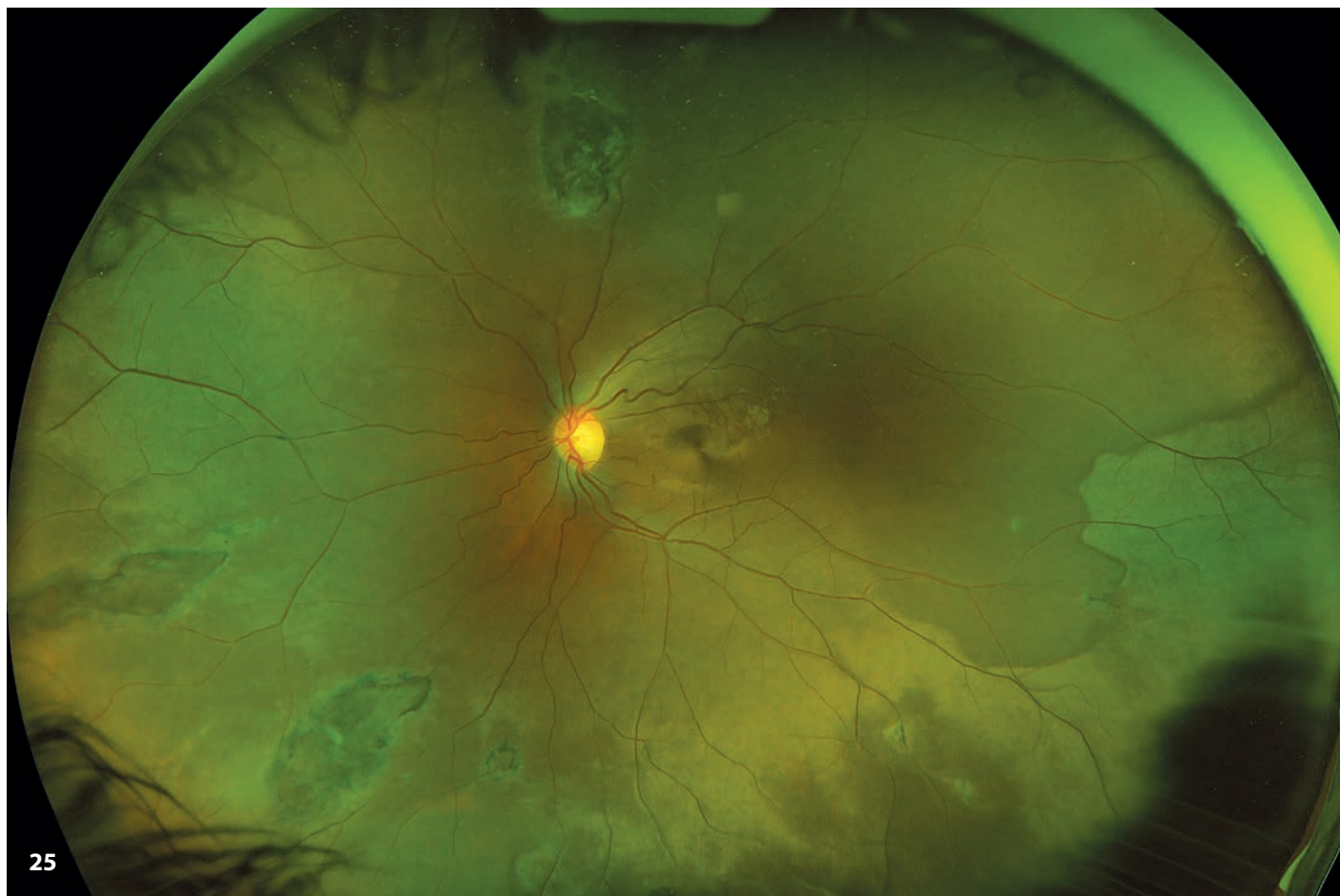


Figura 24. "Mancha asalmonada" en niño con drepanocitosis. Se observan depósitos birrefringentes en zonas de resolución de hemorragias previas.



24

Figura 25. Imagen de campo ultraamplio de adolescente con drepanocitosis. Se observa, a nivel temporal, zonas de blanco y oscuro sin presión (véase capítulo 10, Miscelánea). En la parte superior a la papila y en la periferia nasal inferior, se aprecian lesiones hiperpigmentadas clásicamente descritas como *black sunburst* o “rayos solares negros”³, típicas de esta enfermedad hematológica.



Figuras 26 y 27. Retinografía y angiografía fluoresceínica de campo ultraamplio en una niña con *incontinentia pigmenti*. Se observa la persistencia de vasculatura fetal posterior y *stops* vasculares en la periferia temporal. Se trata de una patología ligada al cromosoma X y que asocia a la isquemia retiniana alteraciones cutáneas y malformaciones dentales⁴.

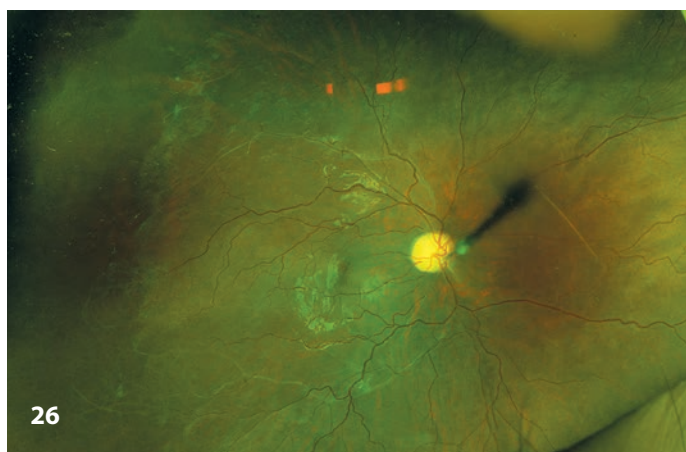
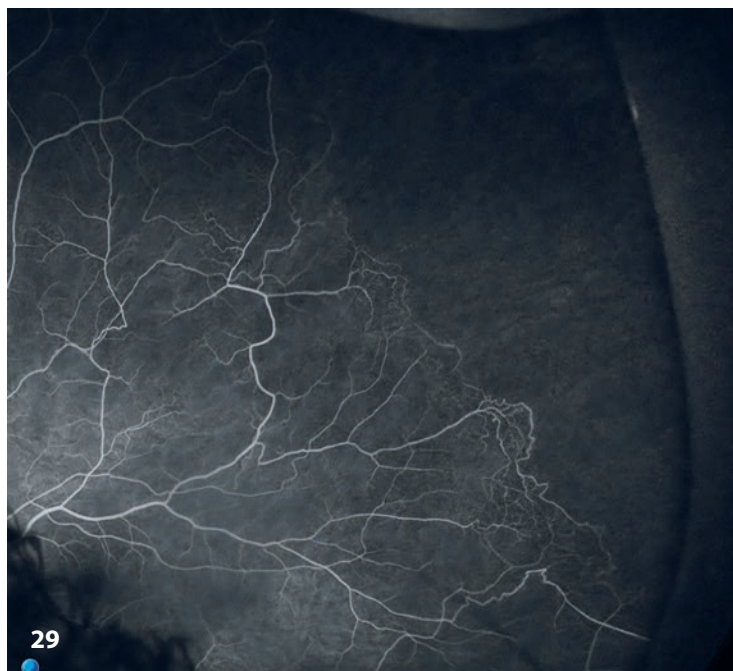


Figura 28. *Incontinentia pigmenti* tras la fotocoagulación de áreas isquémicas.



Figuras 29 y 30. Angiografía fluoresceínica con retinógrafo de contacto y de campo ultraamplio. Estas técnicas permiten detectar áreas isquémicas no evidentes en la exploración fundoscópica en la *incontinentia pigmenti*⁵.



Figuras 31 y 32. Vitreorretinopatía exudativa familiar. La tracción retiniana (o *dragging*) hacia la zona temporal y el pliegue falciforme son consecuencias de la proliferación vascular secundaria a la isquemia retiniana periférica. Esta patología forma parte del espectro de las patologías asociadas al gen *NDP* (al igual que la enfermedad de Norrie⁶) y también se aborda en el capítulo 5 dedicado a distrofias retinianas.

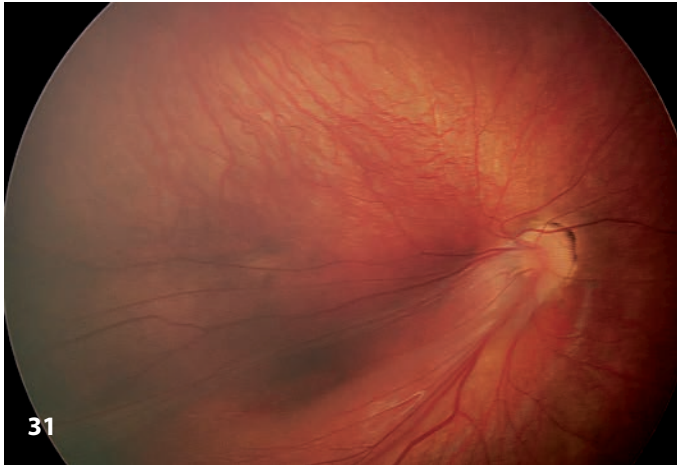
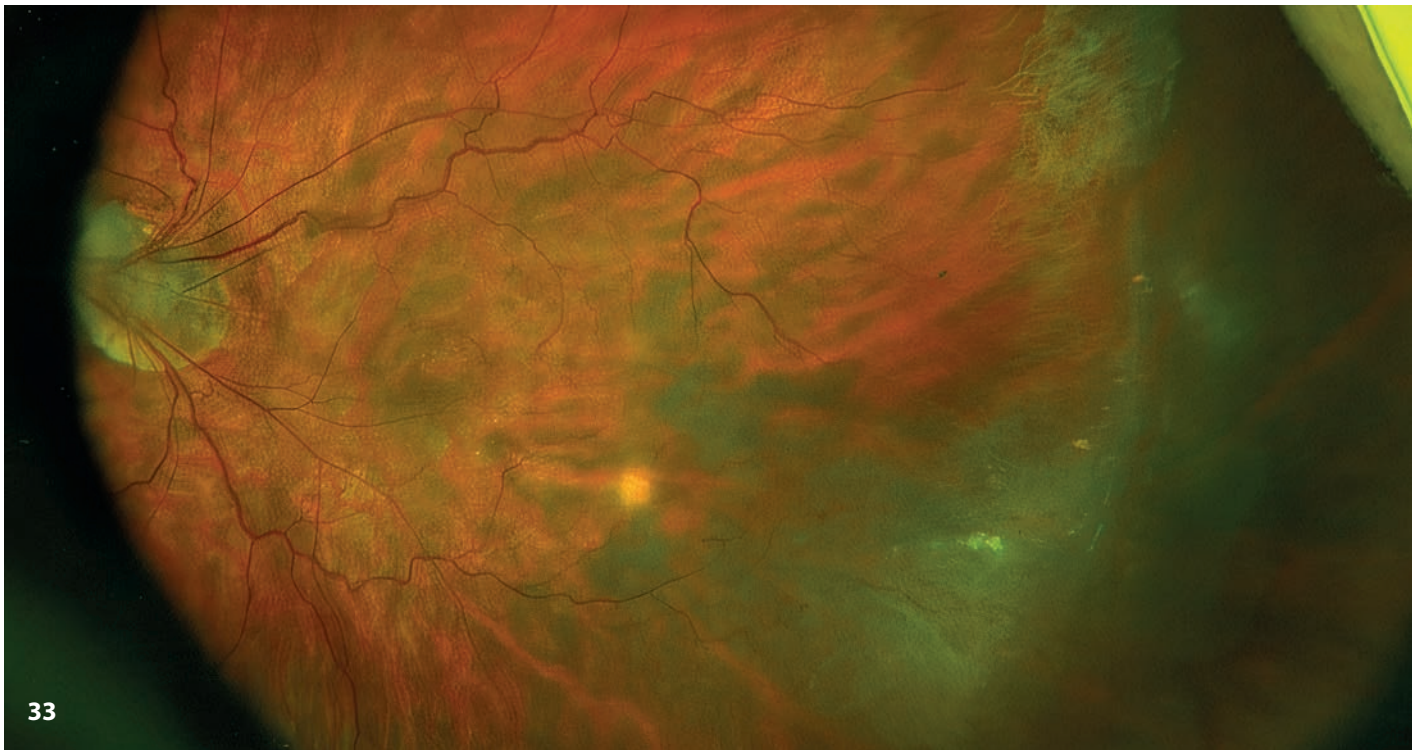


Figura 33. Stops vasculares periféricos y proliferación fibrovascular secundaria en el síndrome de Adams-Oliver. Las lesiones retinianas en este síndrome pueden ser idénticas a las de la vitreorretinopatía exudativa familiar⁷. Suelen hallarse además malformaciones en extremidades y aplasia *cutis* congénita.



Figuras 34 y 35. Oclusiones venosas bilaterales panfotocoaguladas asociadas a glaucoma neovascular terminal en el ojo izquierdo secundarias a déficit de adenosina deaminasa 2 (ADA2). El déficit de ADA2 se ha asociado a vasculitis y a oclusiones vasculares retinianas, especialmente en niños y adultos jóvenes⁸.

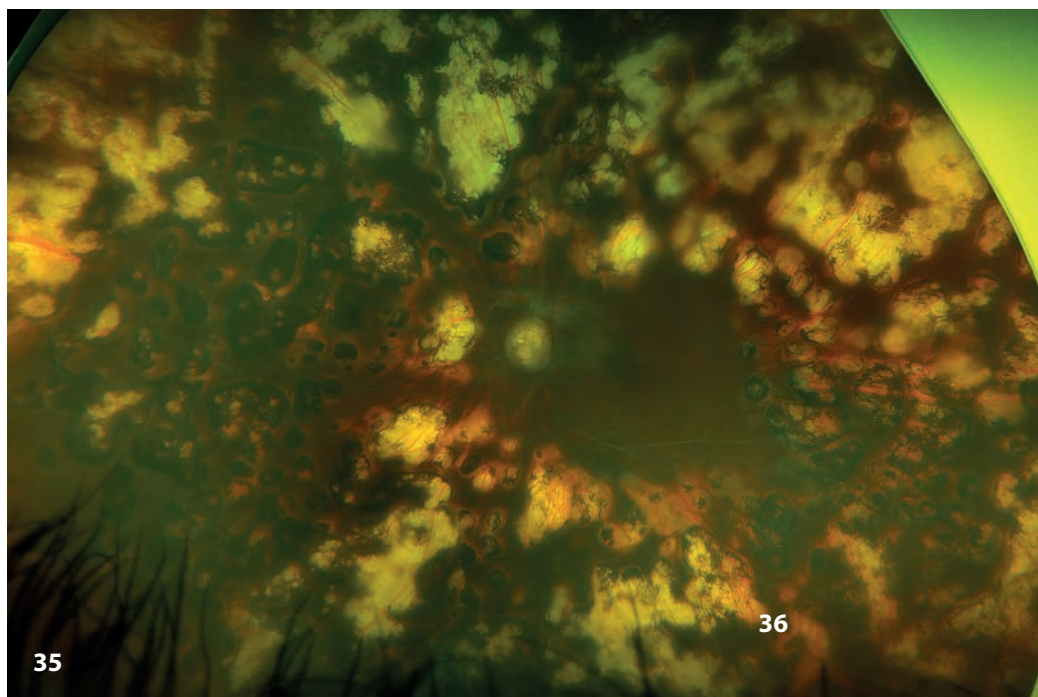
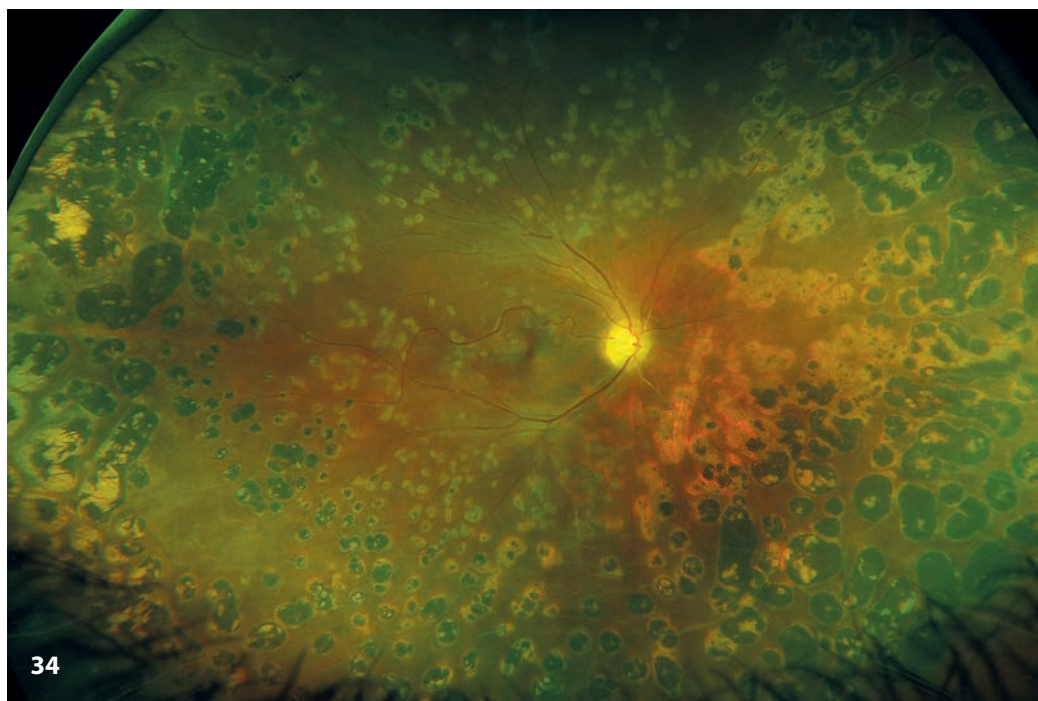
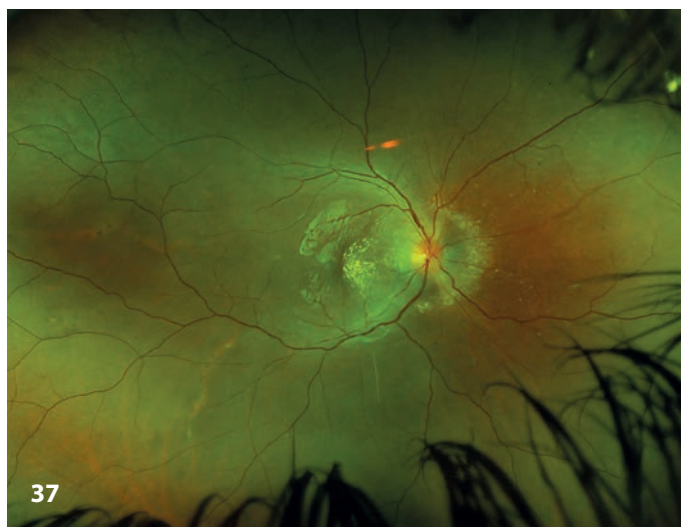


Figura 36. Oclusión de la arteria central de la retina tras una embolización de angiofibroma nasofaríngeo.



Figuras 37 y 38. Coroidopatía hipertensiva en una niña con paraganglioma secretor de catecolaminas. Se evidencian exudados duros peripapilares con estrella macular en el ojo derecho. Se observan además estrías de Siegrist (que se postula que son secundarias a infartos fibrinoides de grandes vasos coroideos⁹) y manchas de Elschnig.



Figuras 39 y 40. Manifestaciones retinianas de debut leucémico en la infancia.

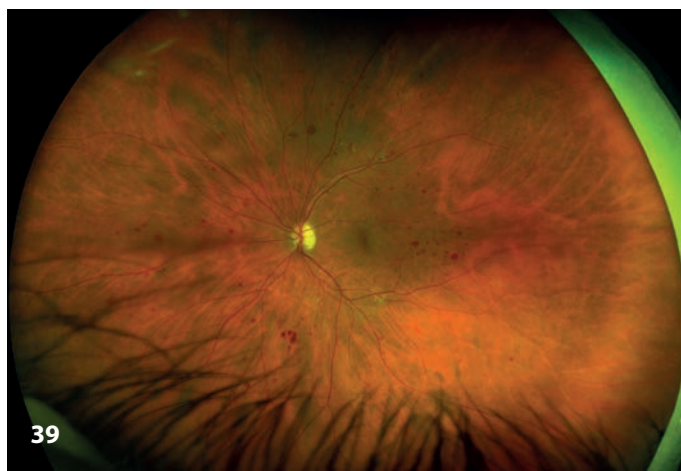


Figura 41. Síndrome de Sturge-Weber. Se observa la malformación vascular coroidea (también denominada hemangioma corioideo difuso¹⁰) en el polo posterior y anastomosis venosas retinianas en la semiperiferia.

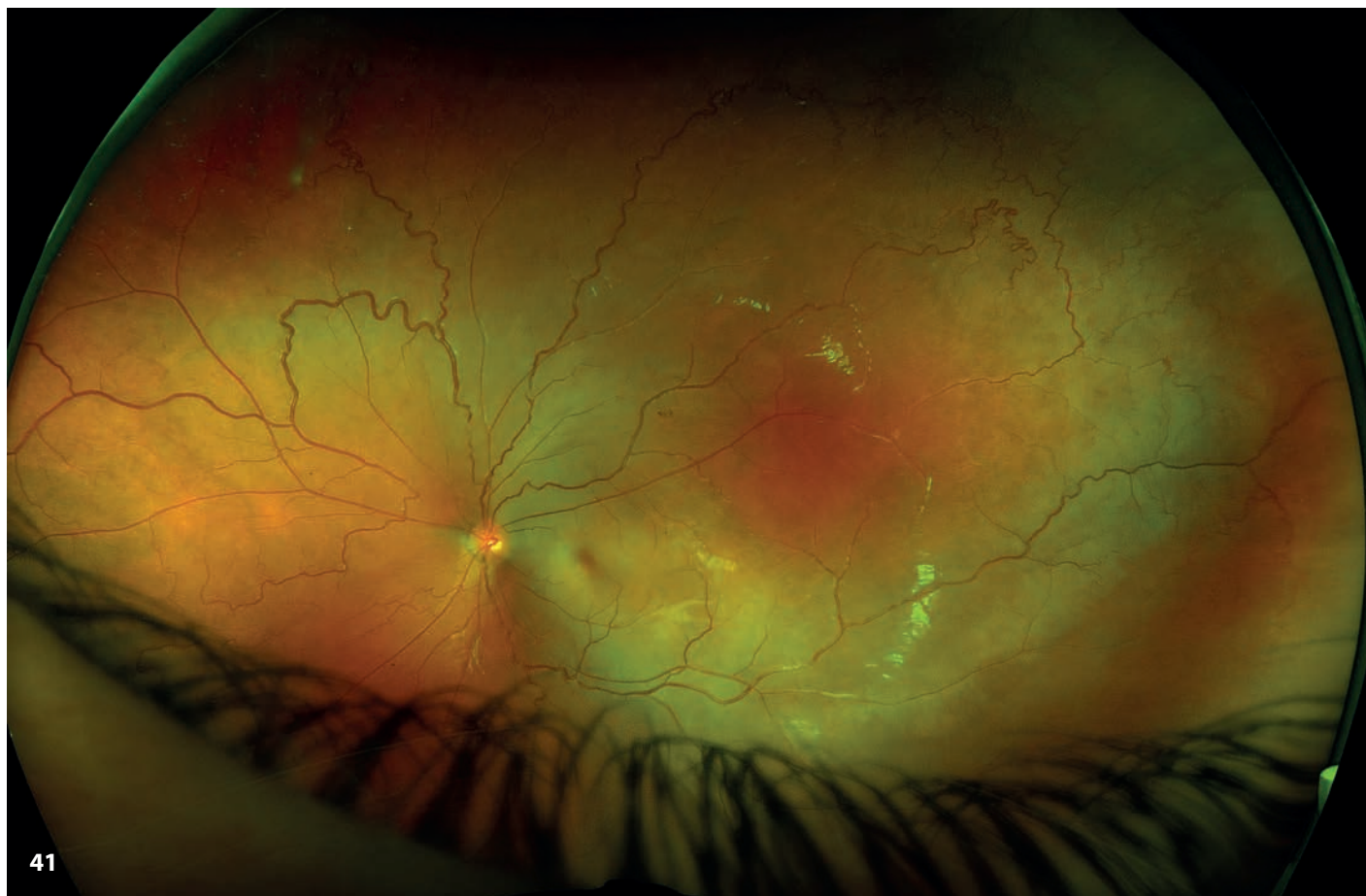
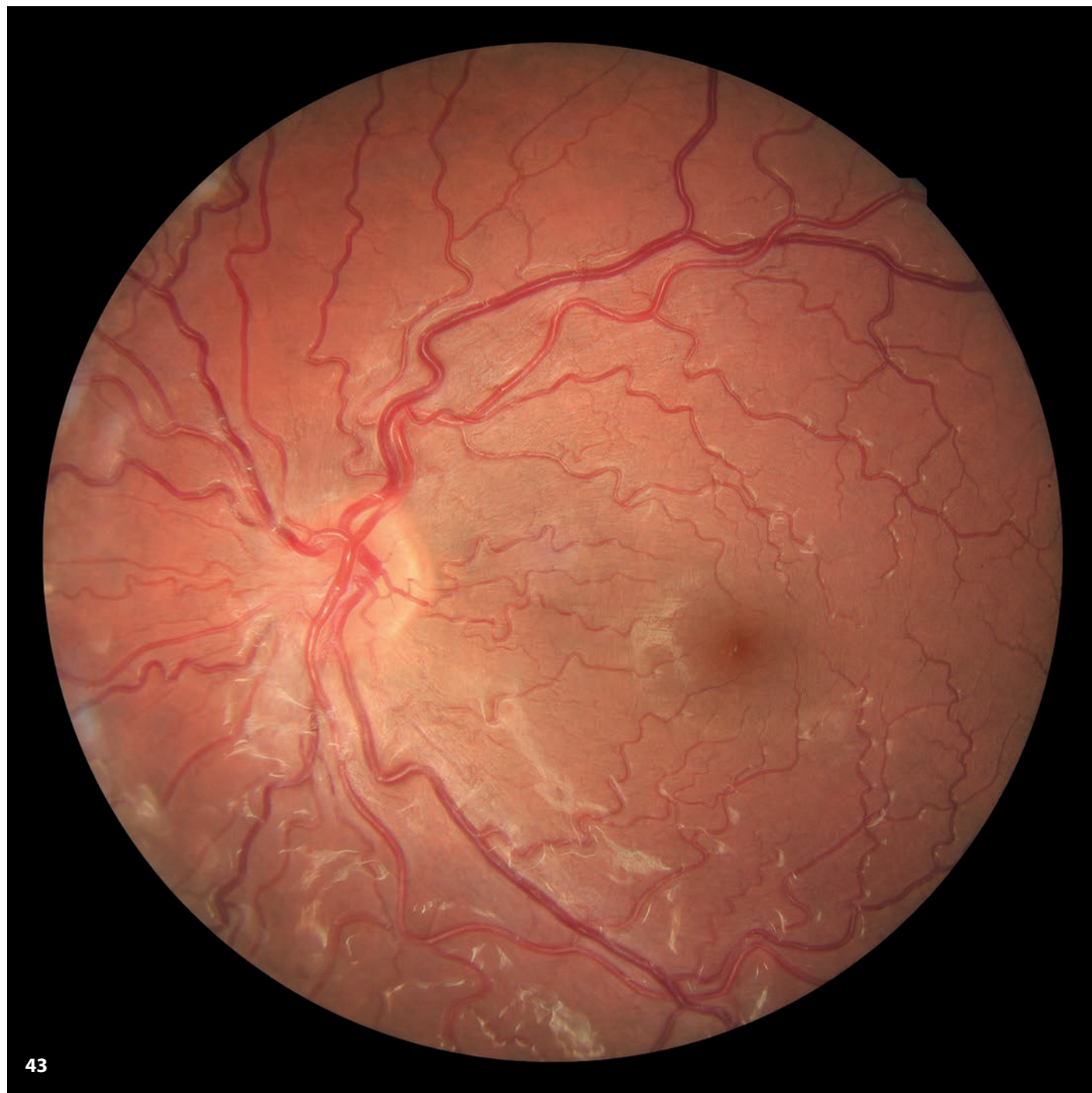


Figura 42. Colaterales papilares y en el polo posterior en el síndrome de Wyburn-Mason.



42

Figura 43. Tortuosidad arteriolar retiniana. Puede darse de forma aislada o en el contexto de la *familial retinal arteriolar tortuosity* (tortuosidad arteriolar retiniana congénita). Se han descrito casos asociados a mutaciones en el gen COL4A1¹¹.



43

Bibliografía

1. Sen M, Shields CL, Honavar SG, Shields JA. Coats disease: An overview of classification , management and outcomes. *Indian J Ophthalmol* . 2019;67(6):763-71.
2. Shields JA, Reichstein D, Mashayekhi A, Shields CL. Retinal vasoproliferative tumors in ocular conditions of childhood. *JAAPOS*. 2012;16(1):6-9.
3. De Almeida Oliveira DC, Carvalho MO, Do Nascimento VM, Villas-Bôas FS, Galvão-Castro B, Goncalves MS. Sick cell disease retinopathy: characterization among pediatric and teenage patients from northeastern Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2014;36(5):340-4.
4. Peng J, Zhang Q, Long X, Zhang J, Huang Q, Li Y, *et al*. Incontinentia pigmenti-associated ocular anomalies of paediatric incontinentia pigmenti patients in China. *Acta Ophthalmol*. 2019;97(3):265-72.
5. Temkar S, Azad S V, Chawla R, Damodaran S, Garg G, Regani H, *et al*. Ultra-widefield fundus fluorescein angiography in pediatric retinal vascular diseases. *Indian J Ophthalmol*. 2019;67(6):788-94.
6. Wawrzynski J, Patel A, Badran A, Dowell I, Henderson R. Spectrum of Mutations in NDP Resulting in Ocular Disease; a Systematic Review. *Front Genet*. 2022;13:884722.
7. Alsulaiman AM, Alsulaiman HM, Almousa A, Alsulaiman SM. Adams Oliver syndrome: A mimicker of familial exudative vitreoretinopathy. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2020;19:100715.
8. Xu Y, Shan Y, Hu Y, Cao J, Wang Y, Lou L, *et al*. Case Report: An Adult Patient With Deficiency of Adenosine Deaminase 2 Resembled Unilateral Frosted Branch Angiitis. *Front Med*. 2021;8:642454.
9. Puri P, Watson AP. Siegrist's streaks: a rare manifestation of hypertensive choroidopathy. *Eye*. 2001;15(Pt 2):233-4.
10. Wu Y, Huang L, Liu Y, Xu L, Guo W. Choroidal alterations of Sturge-Weber syndrome secondary glaucoma and non-glaucoma port-wine stain patients distinguished by enhanced depth imaging optical coherence tomography. *BMC Ophthalmol*. 2020;20(1):477.
11. Zenteno JC, Crespí J, Buentello-Volante B, Buil JA, Bassaganyas F, Vela-Segarra JI, *et al*. Next generation sequencing uncovers a missense mutation in COL4A1 as the cause of familial retinal arteriolar tortuosity. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2014;252(11):1789-94.

