

Retinopatía por drepanocitosis

Sickle cell retinopathy

M. Caminal, J. Català, T. Banguira

Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona.

Correspondencia:

Marta Caminal Caramés

E-mail: mcaminal@santpau.cat

Palabras clave: Manchas salmón. Isquemia. Angiografía. Drepanocitosis.

Paraules clau: Taques salmó. Isquèmia. Angiografia. Drepanocitosi.

Key words: Salmon patches. Ischemia. Angiography. Sickle cell disease.

Descripción del caso

Se presenta un varón de 16 años de edad, sin alergias conocidas que durante los últimos meses ha ingresado por múltiples crisis vasooclusivas de dolor en extremidades superiores, abdominal y torácico. En la exploración oftalmológica, la agudeza visual con corrección es de 1 en ambos ojos (AO). En la exploración con lámpara de hendidura destacan algunas interrupciones vasculares conjuntivales en AO, sin otros hallazgos.

En el fondo de ojo se (FO) se observan hemorragias color salmón en retina periférica temporal e inferior del ojo derecho (OD) y en periferia temporal, nasal e inferior de ojo izquierdo (OI) (Figura 1).

Teniendo en cuenta los hallazgos ¿cuál sería la orientación diagnóstica y la prueba complementaria necesaria para completar el estudio?

- a. Leucemia y angio-OCT.
- b. Drepanocitosis y angio-OCT.
- c. Drepanocitosis y Angiografía fluoresceínica (AGF).
- d. Leucemia y AGF.

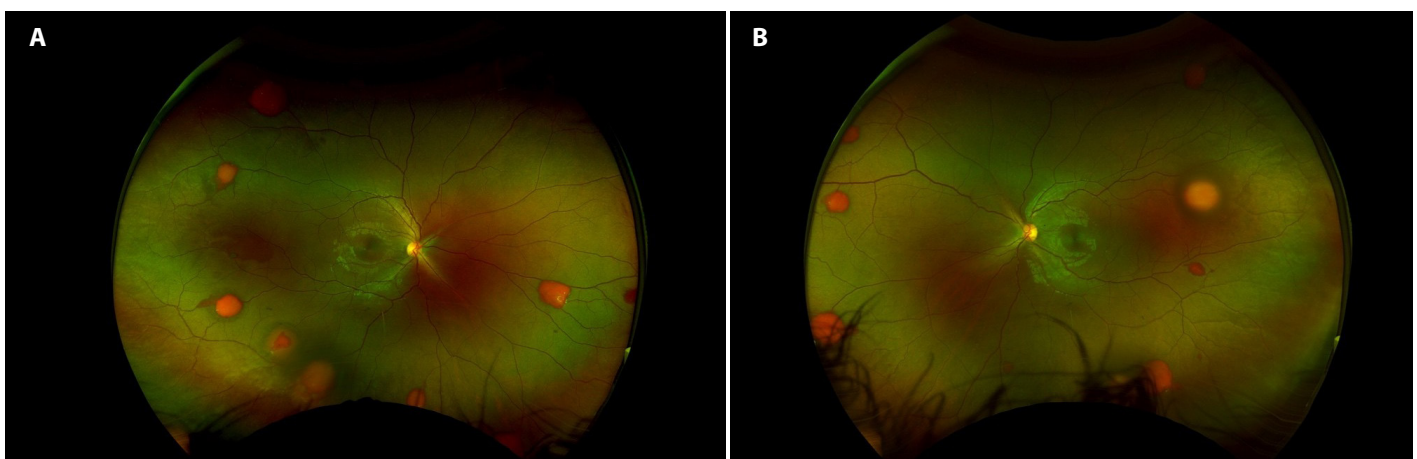


Figura 1. A. Retinografía de campo amplio donde se observan hemorragias color salmón en retina periférica temporal e inferior en ojo derecho. **B.** En periferia temporal, nasal e inferior de ojo izquierdo.

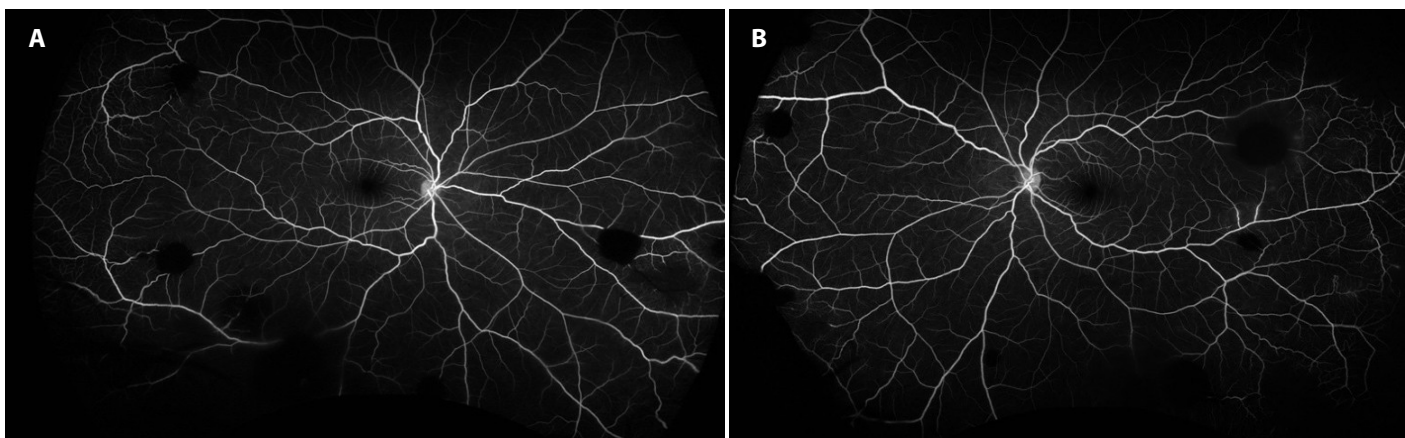


Figura 2. A. Angiografía con fluoresceína donde se observan un efecto pantalla en las zonas de hemorragia y se descartan áreas de isquemia o neovasos, en ojo derecho y **B.** Ojo izquierdo.

Respuesta correcta: c

El diagnóstico de sospecha es una drepanocitosis o enfermedad de células falciformes, un trastorno hereditario caracterizado por la alteración cualitativa de la estructura de la hemoglobina (Hb)¹. La mutación más frecuente da lugar a una HbS, que combinada de forma homocigota produce anemia de células falciformes o enfermedad drepanocítica SS. Otros tipos menos frecuentes son la beta-talasemia falciforme o la enfermedad drepanocítica SC. Ésta última tiene una mayor asociación con la retinopatía².

Estas hemoglobinopatías confieren una estructura anómala a los eritrocitos en forma de hoz o media luna en condiciones de desoxigenación o estrés, produciendo una disminución de la deformabilidad de éstos, flujo sanguíneo estancado en las arteriolas precapilares de la retina e isquemia retiniana¹. Los hallazgos típicos de la retinopatía por drepanocitosis son tortuosidad vascular retiniana, "manchas de salmón" (hemorragias superficiales debajo de la membrana limitante interna), oclusiones vasculares periféricas con anastomosis arteriovenosas y áreas de isquemia³. En algunos casos puede aparecer neovascularización en el margen posterior del área isquémica en forma de abanico de mar (*sea fan*) y se han descrito complicaciones como hemovítreo o desprendimiento de retina traccional o regmatógeno^{3,4}. Además, podemos encontrarlos con vasos conjuntivales en forma de "coma", en "sacacorchos" o interrumpidos⁴.

El diagnóstico se basa en los hallazgos típicos en el FO, junto con el antecedente patológico de anemia falciforme o diagnóstico

confirmado con análisis de sangre y electroforesis³. La retinografía de campo amplio y la AGF son pruebas de gran utilidad para evaluar la vascularización arterial y la presencia de áreas de isquemia y neovascularización en estos pacientes. La AGF de campo amplio ofrece una imagen extensa de la retina periférica que permite detectar signos precoces de la retinopatía por drepanocitosis, por lo que sigue siendo el *gold estándar*⁵. La AGF detecta la falta de perfusión capilar, neovascularización y fuga de contraste, especialmente en la periferia retiniana. La angio-OCT es una alternativa no invasiva que proporciona información sobre la microvascularización retiniana, pero no puede detectar la fuga vascular y tiene una visualización periférica limitada. La angio-OCT puede aportar información detallada sobre los plexos vasculares superficial y profundo^{4,5}. Así pues, la AGF sigue siendo esencial para evaluar la isquemia y la neovascularización, mientras que la angio-OCT es valiosa para detectar cambios en la microvascularización tempranos, lo que hace que ambas técnicas sean complementarias. En este paciente la AGF muestra un efecto pantalla en la zona de las hemorragias y se descartan neovasos o zonas de isquemia (Figura 2). El tratamiento sistémico reduce la progresión y aparición de alteraciones oculares, pero en algunos casos es necesario realizar fotocoagulación o anti-VEGF, ante la aparición de isquemia o neovasos.

Bibliografía

1. Kavanagh PL, Fasipe TA, Wun T. Sickle Cell Disease: A Review. *JAMA*. 2022;328(1):57-68.

2. Bonanomi MT, Cunha SL, de Araújo JT. Funduscopic alterations in SS and SC hemoglobinopathies. Study of a Brazilian population. *Ophthalmologica* 1988;197:26-33.
3. Abdalla Elsayed MEA, Mura M, Al Dhibi H, Schellini S, Malik R, Kozak I, et al. Sickle cell retinopathy. A focused review. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2019;257(7):1353-64.
4. Gutiérrez Benítez L, Biarge Gallardo G, Salcedo Mafka EE, Asaad M. Retinopatía por células falciformes. *Revisión. Annals d'Oftalmologia*. 2021;29(2):43-50.
5. Dinah C, Greystoke B, Mueller I, Talks J. Action on sickle cell retinopathy: the time is now. *Eye (Lond)*. 2022;36(6):1138-9.