

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto

A. Aranda Yus¹
M. Ferran Fuertes¹
JM. Vázquez Dorrego²

¹Hospital Clínic
i Provincial
de Barcelona

²Hospital Municipal
Badalona

Resumen

Presentamos el caso clínico de una paciente sin ningún antecedente familiar conocido que acude a nuestro servicio por disminución de la agudeza visual de 4 meses de evolución. Tras las pruebas pertinentes se etiquetó el cuadro de distrofia foveomacular viteliforme del adulto. En la presente comunicación se repasa el diagnóstico diferencial y pronóstico de esta patología.

Resum

Presentem el cas clínic d'una pacient sense cap antecedent familiar conegut que consulta per disminució de l'agudeza visual de 4 mesos d'evolució. Després de les proves pertinents es va etiquetar el quadre de distrofia foveomacular viteliforme de l'adult. A la present comunicació es repasa el diagnòstic diferencial i pronòstic d'aquesta patologia.

Summary

The aim of this communication is to present a clinical case of a patient without previous family disease known. She came at our service because he had a diminution of her visual sharpness. It had evolved for 4 months. After interviews and examinations, we diagnosed her as an adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. In this communication, we revise the differential diagnostic and the prognosis of this pathology.

Caso clínico

Paciente mujer de 59 años que acude a consulta por disminución de la agudeza visual (AV) de ambos ojos (AO) de cuatro meses de evolución. No presentaba ningún otro antecedente patológico de interés. La AV de AO en el momento de la exploración era de 0.7 sin mejoría con estenopecico. El segmento anterior y la PIO fueron normales. El fondo de ojo reveló lesiones maculares subretinianas de color blanquecino-amarillento asimétricas (Figuras 1 y 2).

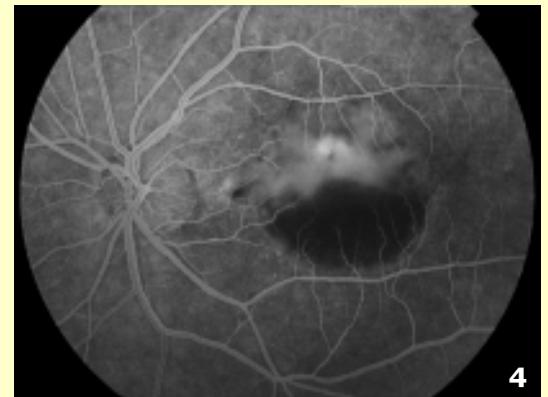
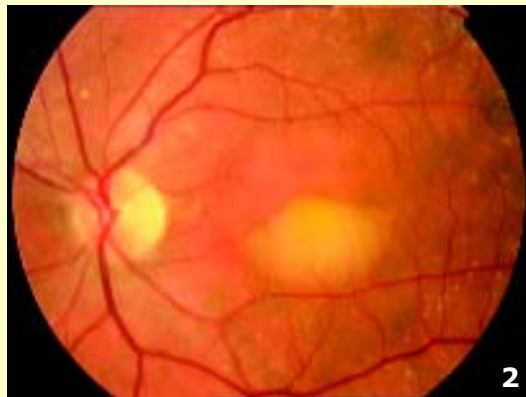
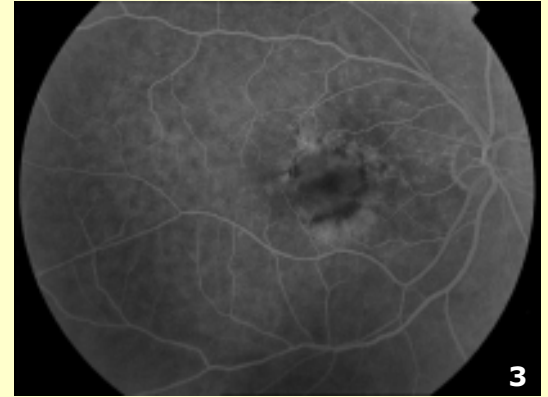
Se procedió a su estudio mediante rejilla de Amsler, campo visual, test de Farnsworth-Munsell, electrooculograma y angiografía fluoresceínica.

El campo visual nos mostró un escotoma central relativo en ambos ojos, mayor en el ojo izquierdo. El electrooculograma resultó levemente subnormal, siendo totalmente anodino el test de Farnsworth. En la angiografía fluoresceínica pudimos observar unas lesiones maculares heterogéneas con un centro hipofluorescente rodeado de un anillo hiperfluorescente

Correspondencia:
Alberto Aranda Yus
Servicio de Oftalmología
Hospital Clínic i Provincial
Villaruel, 170
08036 Barcelona
E-mail:
albertoarandaj@hotmail.com

Figuras 1 y 2.
Lesiones maculares subretinianas de aspecto viteliforme

Figuras 3 y 4.
Imagen angiográfica heterogénea, hipo e hiperfluorescentes



fundamentalmente en el ojo derecho, patrón bastante característico de la patología a la cual nos referimos (Figuras 3 y 4).

Discusión

La distrofia viteliforme del adulto se hereda de forma autosómica dominante. Parece existir un moderado predominio del sexo femenino y las manifestaciones de este cuadro suelen concentrarse entre la cuarta y sexta década, en pacientes que hasta ese momento suelen estar asintomáticos.

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto debe ser diferenciada fundamentalmente con la distrofia viteliforme de Best y del desprendimiento del epitelio pigmentario o de la coriorretinoparria serosa central entre otras. De la distrofia viteliforme de Best se

diferencia por el tamaño de las lesiones maculares, que en este tipo es menor, por la tendencia de la distrofia de Best a adquirir una configuración en pseudohipopion, y porque el índice de Arden del EOG es invariablemente patológico en el Best, mientras que en la distrofia viteliforme del adulto es normal o minimamente subnormal¹. En este caso podemos entrar en duda por el aspecto en pseudohipopion en la Figura 2, aunque el electrooculograma nos descartó claramente la distrofia viteliforme de Best.

No existe tratamiento alguno para este cuadro, aunque se ha descrito la disminución espontánea del tamaño de la lesión².

Conclusiones

Ante un paciente con un fondo de ojo sugestivo, debe incluirse en el diagnóstico diferencial esta patología

aunque no pueden objetivarse casos familiares conocidos.

Aunque no existe tratamiento alguno para este cuadro, ni tampoco profilaxis para evitar la aparición en la descendencia de los pacientes afectados³, su pronóstico es relativamente bueno. La evolución suele ser hacia una pérdida lenta de AV central, manteniendo una visión útil la mayor parte de casos descritos. Raramente suelen aparecer complicaciones evolutivas (fundamentalmente membranas neovasculares coroideas⁴).

Bibliografía

1. Amzallag T. Distrophie maulaire vitelliforme de l'adulte. Maladie de Gass. Les dystrophies héréditaires de la macula. *Bulletin des Sociétés d'Ophthalmologie de France*. Rapport annuel. Numéro spécial 1991;187-96.
2. Fishman GA, Trimble S, *et al.* Pseudovitelliform macular degeneration. *Arch Ophthalmol* 1977;95:73-6.
3. Sabates R, Pruett RC, *et al.* Pseudovitelliform macular degeneration. *Retina* 1982;2:197:205.
4. Lim JI, Enger C, *et al.* Foveolomacular Dystrophy. *Am J Ophthalmol* 1994;117:1-6.