

Maculopatía intermedia paracentral aguda asociada a asas vasculares prepapilares

Paracentral acute middle maculopathy associated with prepapillary vascular loops

Jorge A. Sánchez-Ramos^{1*}, Ángeles Y. Hernández-Vázquez², Carla R. Pérez-Montaño²,
Sergio Rojas-Juárez², Abel Ramírez-Estudillo² y Benito Celis-Suazo²

¹Departamento de Retina y vítreo, Instituto de la Visión, Coahuila; ²Departamento de Retina y Vítreo, Fundación Hospital Nuestra Señora de la Luz I.A.P., Ciudad de México. México

Resumen

Objetivo: Describir un caso clínico de maculopatía intermedia paracentral aguda asociada a asas vasculares prepapilares de origen venoso. **Caso clínico:** Mujer de 42 años que acude por presentar un escotoma paracentral inferior del ojo derecho con agudeza visual de 20/25. En la exploración física se observan asas venosas prepapilares. Tanto en los estudios de imagen multimodal como en la tomografía de coherencia óptica se identifica el sitio del área afectada de la mácula, con atrofia focal de la retina a expensas de la capa nuclear interna. **Conclusión:** La maculopatía intermedia paracentral aguda puede ser secundaria a diversas alteraciones de la vasculatura retiniana. Hasta el conocimiento de los autores, no existen reportes previos que describan la asociación entre una maculopatía intermedia paracentral aguda y asas vasculares prepapilares.

Palabras clave: Maculopatía intermedia paracentral aguda. Asas vasculares prepapilares.

Abstract

Objective: To describe a clinical case that associates paracentral acute middle maculopathy and prepapillary vascular loops. **Case report:** This is a 42-year-old woman presenting a lower paracentral scotoma of the right eye with a visual acuity of 20/25. On physical examination, the presence of prepapillary venous loops is observed. Multimodal imaging studies and optical coherence tomography identify the affected macular area, with focal atrophy of the retina. **Conclusion:** Paracentral acute middle maculopathy may be secondary to several retinal vascular alterations. To the best of our knowledge, there are no previous reports that describe the association between paracentral acute middle maculopathy and prepapillary vascular loops.

Keywords: Paracentral acute middle maculopathy. Prepapillary vascular loops.

*Correspondencia:

Jorge A. Sánchez-Ramos

E-mail: jorgesr84@hotmail.com

0187-4519 / © 2020 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 12-06-2019

Fecha de aceptación: 19-11-2020

DOI: 10.24875/RMO.M21000168

Disponible en internet: 13-04-2021

Rev Mex Oftalmol. 2022;96(6):263-266

www.rmo.com.mx

Introducción

La maculopatía intermedia paracentral aguda (PAMM, por sus siglas en inglés), descrita por Sarraf, et al.¹ en 2013 como una variante de la neurorretinopatía macular aguda (NMA)¹, ha sido considerada como una alteración de origen isquémico en los plexos capilares intermedio y profundo de la retina. Se ha descrito en asociación con diversas enfermedades vasculares de la retina, así como con factores extrínsecos a esta^{2,3}.

Las asas vasculares prepapilares (AVP), por su parte, aunque generalmente son asintomáticas, también se han relacionado con eventos retinianos vasoclusivos⁴. Al conocimiento de los autores, no se han descrito casos que asocien la presencia de AVP con PAMM. El objetivo de este trabajo es describir un caso clínico que presenta estas dos afecciones.

Caso clínico

Mujer de 42 años sin antecedentes personales patológicos de importancia. Niega utilizar anticonceptivos orales y no ha sufrido abortos. No refiere tabaquismo. Acude a valoración por presentar un cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por un escotoma paracentral inferior de inicio súbito en el ojo derecho, el cual persiste aunque con menor intensidad.

En la exploración física presenta una capacidad visual de 20/25 en el ojo derecho y 20/20 en ojo izquierdo. En el segmento anterior de ambos ojos se encuentran los medios ópticos transparentes y sin alteraciones, al igual que los reflejos pupilares. En el examen de fondo de ojo se observa, en el ojo derecho, la presencia de AVP. La retina central y periférica sin alteraciones evidentes en ambos ojos.

Se realizó una fluorangiografía retiniana mediante la cual se pudo determinar el origen venoso de las AVP, ya que su llenado ocurre durante la fase venosa (Fig. 1).

En los estudios de imagen multimodal realizados con el equipo Spectralis (Heidelberg Engineering, Alemania) se observan leves cambios en el sector nasal superior a la fóvea que se corresponden entre sí en cada una de las imágenes (Fig. 2).

En la imagen infrarroja se observa una zona oscura, delimitada en el sitio de la lesión, en la cual puede verse, en un corte de tomografía de coherencia óptica (TCO), un adelgazamiento retiniano a expensas de pérdida de la capa nuclear interna (Fig. 3).

Ante la buena agudeza visual de la paciente y la cronicidad de su padecimiento, se decidió mantener en vigilancia, pero la paciente no regresó para el seguimiento.

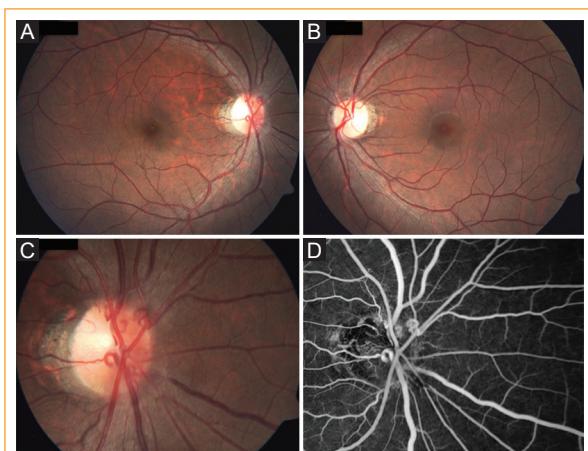


Figura 1. **A:** fotografía del polo posterior del ojo derecho, sin alteraciones retinianas aparentes. A nivel del nervio óptico se observan asas prepapilares. **B:** fotografía del polo posterior izquierdo, de características normales. **C:** acercamiento del nervio óptico en el que se observan con mayor detalle las asas prepapilares. **D:** fluorangiografía retiniana que permite identificar el origen venoso de las asas prepapilares.

Discusión

La PAMM se diagnostica cada vez con mayor frecuencia gracias a los estudios de imagen de alta resolución, como la TCO. Aunque se ha considerado como parte de la NMA, algunos autores sugieren que se trata de afecciones distintas que comparten algunas características^{2,5,6}.

La NMA se ha descrito asociada a factores de riesgo de tipo sistémico, como hipertensión o hipotensión arterial, hipovolemia, ingesta de cafeína, medicamentos vasoconstrictores, migraña, daño por compresión orbital, infecciones de vías respiratorias, posterior a la vacuna H1N1, leucemia, dengue, colitis ulcerativa, insuficiencia renal, anemia, trombocitopenia y estados de hiperoagulabilidad^{5,6}.

En la imagen de TCO se observa una línea hiperreflejante entre las capas plexiforme externa y nuclear externa durante su fase aguda, con el subsecuente adelgazamiento de esta última y alteraciones en la línea elíptope^{1,3}. Debido a estos cambios, algunos autores consideran que el evento isquémico tiene su origen en el plexo capilar profundo^{1,6}, pues de acuerdo con el trabajo de Stone, et al.⁷ el plexo capilar profundo aporta un 10-15% de oxigenación a los fotorreceptores.

En cambio, en la PAMM, las alteraciones en la TCO se han descrito en las capas nuclear interna y plexiforme externa, con la subsecuente atrofia de la capa nuclear

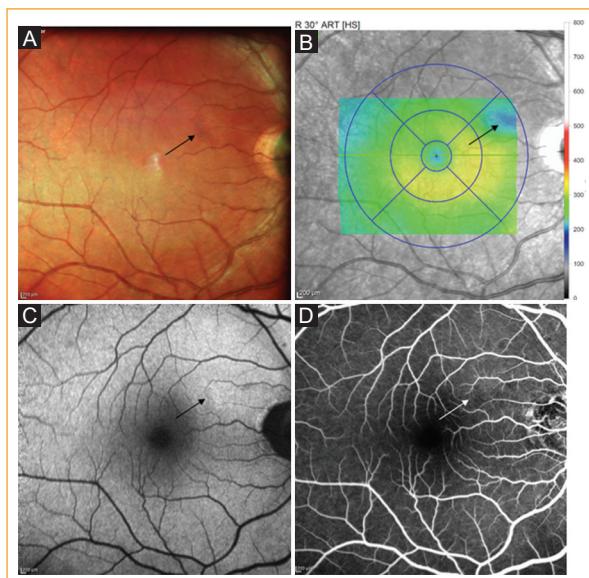


Figura 2. **A:** imagen multicolor en la que se observa una pequeña zona oscura y delimitada a nivel parafoveal superior (flecha). **B:** en el mapa de elevación puede verse un adelgazamiento sectorial que corresponde al sitio de la lesión (flecha). **C:** imagen de autofluorescencia que muestra una zona hiperautofluorescente en el sitio de la lesión (flecha). **D:** fluorangiografía retiniana en fase venosa media, que muestra una zona ligeramente hipofluorescente por falta de llenado con un aparente aumento de los espacios intercapilares (flecha).

interna en la etapa crónica, debido probablemente a que la zona de isquemia se presenta en el plexo capilar intermedio^{1,6}. En cuanto a los factores de riesgo, se ha relacionado con alteraciones vasculares retinianas, como retinopatía diabética, retinopatía hipertensiva, retinopatía de Purtsher, vasculitis retiniana, oclusiones de arteria y vena retinianas, y retinopatía de células falciformes^{2,5}.

Los estudios de imagen multimodal son de gran utilidad, ya que se han descrito algunas alteraciones características en los pacientes con PAMM. La imagen infrarroja se considera uno de los estudios de mayor sensibilidad para identificar el sitio afectado del plexo capilar, observándose un área oscura que con el tiempo tiende a desvanecerse².

En la imagen de autofluorescencia se ha descrito una zona hipofluorescente en la etapa aguda de la enfermedad¹, aunque en etapas tardías, al existir una atrofia retiniana localizada con la subsecuente pérdida de pigmentos maculares (luteína y zeaxantina) que normalmente absorberían la luz de longitud de onda corta utilizada en la autofluorescencia (488 nm),

puede manifestarse como una zona hiperautofluorescente, como en el caso de nuestra paciente⁶.

La fluorangiografía retiniana suele ser de poca utilidad, pues aunque permite evaluar el plexo vascular superficial es insuficiente para diferenciarlo del intermedio y del profundo. Una herramienta diagnóstica muy útil en estos casos es la TCO-angiografía⁸, que permite evaluar el flujo de los plexos capilares profundos; sin embargo, no contábamos con esta herramienta al momento del diagnóstico y la paciente no acudió más a su seguimiento.

Por otra parte, las AVP son anomalías congénitas de la vasculatura retiniana muy poco frecuentes. En general son asintomáticas y suelen ser un hallazgo durante la exploración física, aunque también se han descrito asociadas a oclusiones vasculares, amaurosis fugax, hemorragia vítreas, hemorragia subretiniana, hipema y macroaneurismas⁴. Las AVP pueden ser de origen arterial o venoso, y la fluorangiografía retiniana es de utilidad para identificar su origen dependiendo del tiempo de llenado durante el estudio⁴.

Al no encontrar ninguna otra causa de la PAMM, consideramos que puede haber sido secundaria a las AVP. Se desconoce el mecanismo exacto por el cual las AVP pueden dar origen a oclusiones vasculares de la retina, aunque se considera que el «enrollamiento» vascular es lo que genera esta obstrucción, además de ocasionar una disminución en el flujo vascular⁹.

Si bien no observamos en el estudio de TCO la clásica banda hiperrefléctica en la capa nuclear interna, sí vimos un adelgazamiento retiniano a expensas de la capa nuclear interna localizado a nivel de la lesión identificada en los demás estudios de imagen. Creemos que esto se debe al tiempo de evolución, ya que la paciente refiere que su sintomatología inició 6 meses antes de acudir a la consulta, por lo que al momento de realizar los estudios ya se encontraba en fase atrófica.

Entre los diagnósticos diferenciales de patologías que cursan con escotomas paracentrales de inicio súbito en personas jóvenes se encuentran el síndrome de puntos blancos evanescentes (SPBE), la epiteliotipia placoide multifocal pigmentada posterior aguda (EPMPPA) y la maculopatía aguda idiopática unilateral (MAIU); sin embargo, en todas ellas la afección se presenta en las capas externas de la retina y con características fluorangiográficas y tomográficas distintas a las de nuestra paciente. Se ha propuesto la denominación de retinopatía macular externa aguda (AMOR, por sus siglas en inglés) como nomenclatura alternativa a la NMA, con la intención de enfatizar que las capas internas de la retina se encuentran respetadas¹⁰.

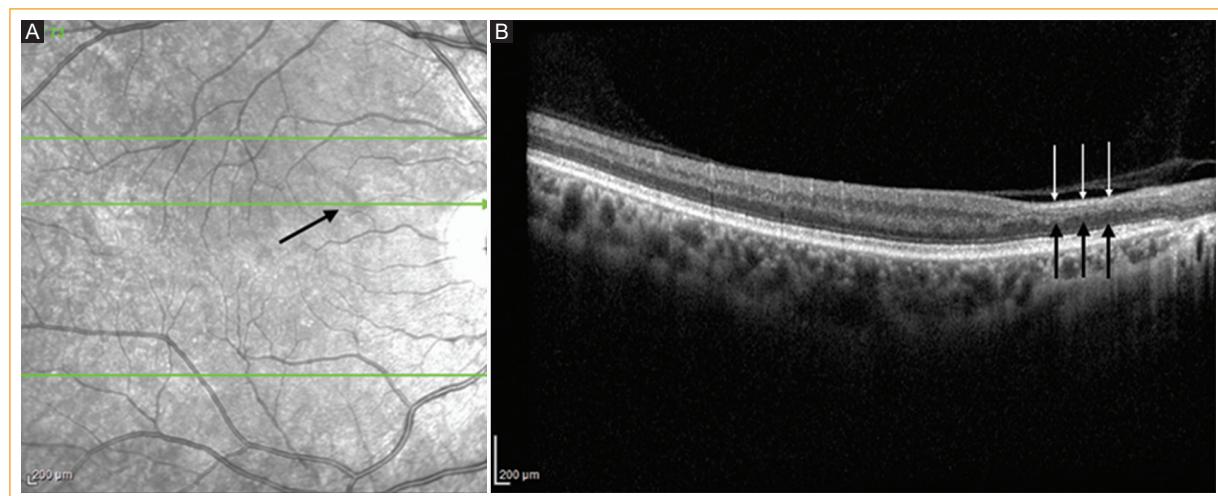


Figura 3. A: imagen infrarroja del área macular. Nótese una zona oscura paracentral superior en el sitio de la lesión (flecha). B: corte de tomografía de coherencia óptica en el sitio de la lesión identificada. Se observa un adelgazamiento retiniano con pérdida de la capa nuclear interna (flechas).

En general, el pronóstico visual de los pacientes con PAMM es bueno; aunque el escotoma suele permanecer, en muchos casos existe una resolución parcial. Hasta el momento no se conoce ningún tratamiento efectivo. Se recomienda estudiar a los pacientes de manera sistémica para identificar posibles factores de riesgo, así como un seguimiento periódico para documentar la evolución de la enfermedad⁵.

Conclusión

La PAMM puede ser secundaria a diversas alteraciones vasculares de la retina. Hasta el conocimiento de los autores, no existen reportes previos de AVP asociadas a PAMM. Es necesario seguir identificando los factores de riesgo asociados a esta patología, ya que los síntomas pueden ser inespecíficos y los hallazgos en los estudios de imagen pueden pasar desapercibidos si no se buscan de manera intencionada.

Financiamiento

Ninguno.

Conflictos de intereses

Ninguno.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han

realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Sarraf D, Rahimy E, Fawzi AA, Sohn E, Barbazetto I, Zacks DN, et al. Paracentral acute middle maculopathy: a new variant of acute macular neuroretinopathy associated with capillary ischemia. *JAMA Ophthalmol.* 2013;131:1275-87.
2. Rahimy E, Kuehlewein L, Sadda SR, Sarraf D. Paracentral acute middle maculopathy. What we knew then and what we know now. *Retina.* 2015;35:1921-30.
3. Chen X, Rahimy E, Sergott RC, Nunes RP, Souza EC, Choudhry N, et al. Spectrum of retinal vascular diseases associated with paracentral acute middle maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 2015;160:26-34.e1.
4. Akaiba K, Mitamura Y, Katome T, Semba K, Egawa M, Naito T. Pre-papillary vascular loops complicated by suspected macroaneurysm rupture. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2014;2014:157242.
5. Bhavsar KV, Lin S, Rahimy E, Joseph A, Freund KB, Sarraf D, et al. Acute macular neuroretinopathy: a comprehensive review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2016;61:538-65.
6. Munk MR, Jampol LR, Cunha Souza E, de Andrade GC, Esmaili DD, Sarraf D, et al. New associations of classic acute macular neuroretinopathy. *Br J Ophthalmol.* 2016;10:389-94.
7. Stone J, van Driel D, Valter K, Rees S, Provis J. The locations of mitochondria in mammalian photoreceptors: relation to retinal vasculature. *Brain Res.* 2008;1189:58-69.
8. Dansingani K, Inoue M, Engelbert M, Freund KB. Optical coherence tomographic angiography shows reduced deep capillary flow in paracentral acute middle maculopathy. *Eye (Lond).* 2015;29:1620-4.
9. Limaye SR, Tang R.A, Pilkerton A.R. Cilioretinal circulation and branch arterial occlusion associated with preretinal arterial loops. *Am J Ophthalmol.* 1980;89:834-9.
10. Yeh S, Hwang TS, Weleber RG, Watzke RC, Francis PJ. Acute macular outer retinopathy (AMOR): a reappraisal of acute macular neuroretinopathy using multimodality diagnostic testing. *Arch Ophthalmol.* 2011;129:365-8.