

Membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides. Presentación de caso

Choroidal neovascular membrane secondary to angioid streaks. A case report

Roxana María Panadero Vega ¹  , Claudia Beatriz Díaz Matos ¹ , Dra. Yudania Fouces Gutiérrez ² , Dra. Yasley Gamez Fernández ¹ 

¹ Facultad de Medicina No. 1. Universidad de Ciencias Médicas. Santiago de Cuba, Cuba. ² Hospital Clínico Quirúrgico "Juan Bruno Sayas". Santiago de Cuba, Cuba.

Recibido: 22/02/2021
Aceptado: 14/03/2021
Publicado: 28/04/2021

Palabras clave: Estrías angioides; Membrana neovascular coroidea; Pseudoxantoma elástico.

Keywords: Angioidstreaks; Choroidal neovascular membrane; Elasticpseudoxanthoma.

Citar como: Panadero Vega RM, Díaz Matos CB, Fouces Gutiérrez YF, Gamez Fernández Y. Membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides. Presentación de caso. UNIMED. 2021 [citado...];3(1). Disponible en:...

RESUMEN

La membrana neovascular representa la proliferación de neovasos desde la coroides hacia la retina, donde provocan una pérdida visual rápida y severa si hay afectación foveal. Esta es una complicación que aparece asociada a distintos procesos patológicos oculares como son las estrías angioides. Se realizó un estudio de caso de una paciente con pseudoxantoma elástico diagnosticada con membrana neovascular coroidea por estrías angioides; con el objetivo de describir la presentación poco común del mismo. Precisamente por su rara aparición y constituir la complicación más grave de las estrías angioides; propició el interés de proponer la presentación de un caso. Se concluyó que la terapia antiangiogénica en general, y Avastin en particular, han ofrecido resultados muy positivos en el tratamiento de la membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides; siendo importante la sistematización de su seguimiento para un diagnóstico y tratamiento óptimo y precoz.

ABSTRACT

The neovascular membrane represents the proliferation of neovessels from the choroid to the retina, where they cause rapid and severe visual loss if there is foveal involvement. This is a complication that appears associated with

different ocular pathological processes such as angioid streaks. A case study of a patient with elastic pseudoxanthoma diagnosed with choroidal neovascular membrane due to angioid streaks was carried out; with the objective of describing the unusual presentation of it. Precisely because of its rare appearance and constitute the most serious complication of angioid streaks; it propitiated the interest of proposing the presentation of a case. It was concluded that antiangiogenic therapy in general, and Avastin in particular, have offered very positive results in the treatment of choroidal neovascular membrane secondary to angioid streaks; being important the systematization of its follow-up for an optimal and early diagnosis and treatment.

INTRODUCCIÓN

El pseudoxantoma elástico (PXE) es una rara enfermedad multisistémica, más frecuente en el sexo femenino caracterizada por la calcificación y fragmentación progresiva de las fibras elásticas del tejido conectivo blando. Se tiende a manifestar a nivel de la dermis (típico aspecto de «gallina o naranja» en cuello, axilas y otras áreas flexurales), aparato cardiovascular y globo ocular, lo más frecuente en este último son las estrías angioides (EA); y es el conjunto de estos lo que se conoce como síndrome de Grönblad-Strandberg, que puede complicarse desarrollando neovascularización coroidea (NVC). Presenta una herencia variable, siendo la más frecuente la autosómica recesiva ^{1,2,3}. Las lesiones más frecuentes y características son las estrías angioides, que pueden detectarse hasta en el 85 % de los pacientes. Representan roturas y calcificaciones de las fibras elásticas de la membrana de Bruch y del epitelio pigmentario de la retina. Estas EA pueden complicarse y dar lugar a neovascularización coroidea, que puede detectarse en el 72-84 % de estos pacientes, a menudo bilateral, constituyendo una importante causa de pérdida de visión en pacientes con PXE ^{4,5}.

En este momento tenemos a nuestro alcance procedimientos como la retinografía láser multicolor y la tomografía de coherencia óptica estructural. Un correcto uso combinado de estas técnicas puede incidir en un mejor conocimiento de esta patología, un mejor abordaje

diagnóstico y un tratamiento precoz y adecuado, con el objetivo de alcanzar un mejor resultado visual ^{6,7}.

Etiológicamente pueden ser idiopáticas (25-50 %) o estar asociadas a múltiples enfermedades sistémicas, entre las que se destaca por su frecuencia el pseudoxantoma elástico ⁸. En cuanto a su tratamiento, no precisan más que observación periódica, salvo que exista neovascularización coroidea, en cuyo caso las inyecciones intravítreas de fármacos antiangiogénicos son la terapia de elección en la actualidad ⁹.

Presentamos el caso de una paciente con membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides tratada con Avastin y láserterapia, que tuvo una resolución favorable; constituyendo el primer caso reportado en la provincia de Santiago de Cuba. Por lo anterior planteado el objetivo de esta investigación es describir el protocolo de diagnóstico y tratamiento de una membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides en una paciente con pseudoxantoma elástico.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 35 años de edad, color de piel blanca con antecedentes de pseudoxantoma elástico para lo cual lleva tratamiento con esteroides en crisis. En 2014 fue operada del ojo derecho por desgarro retinal, se le realizó crioterapia. Alrededor de seis meses después acude a la consulta de oftalmología refiriendo visión borrosa en el ojo derecho, y se le diagnosticó membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides; motivo por el cual es remitida al Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pardo Ferrer a la consulta de mácula, donde se evalúa y se trata.

- **Antecedentes Patológicos Personales:** Pseudoxantoma elástico
- **Antecedentes Patológicos Familiares:** No Refiere
- **Hábitos Tóxicos:** No Refiere
- **Reacción Alérgica a Medicamentos:** No Refiere
- **Accidentes:** No Refiere
- **Traumatismo:** No Refiere
- **Transfusiones:** No Refiere

- **Operaciones:** En 2014 fue operada del ojo derecho por desgarro retinial, se le realizó crioterapia.
- **Complicaciones:** No Refiere

Examen Físico:

- **Piel:** Lesiones de múltiples placas confluentes de color amarillo, que forman grandes placas en cuello, axilas, flexuras de brazos y piernas y región periumbilical. La piel en las zonas antes descritas es laxa, blanda y áspera (aspecto de piel de naranja).



Fig.1. Lesiones amarillentas en el cuello

- **Examen Oftalmológico(15/03/2014):**

Al examen oftalmológico se observa mejor agudeza visual corregida (MAVC) en el ojo derecho 0,5 y en el ojo izquierdo 1,0. En los anexos nada a señalar, tensión ocular en el ojo derecho de 12 mmHg y tensión ocular en el ojo izquierdo de 13 mmHg. Segmentos anteriores y medios sin alteraciones en ambos ojos. Reflejos pupilares conservados y motilidad ocular normal en ambos ojos.

Exámenes complementarios:

1. Fondo de ojo (27/03/2014):

En el ojo izquierdo se observa retina aplicada, con estrías angioides que parten del disco en forma radiada en ambos ojos. En el ojo derecho se observa estrías angioides, una hemorragia subretinial con una lesión grisácea en área foveal sin otras alteraciones. Papila de bordes definidos, plana con buena coloración.

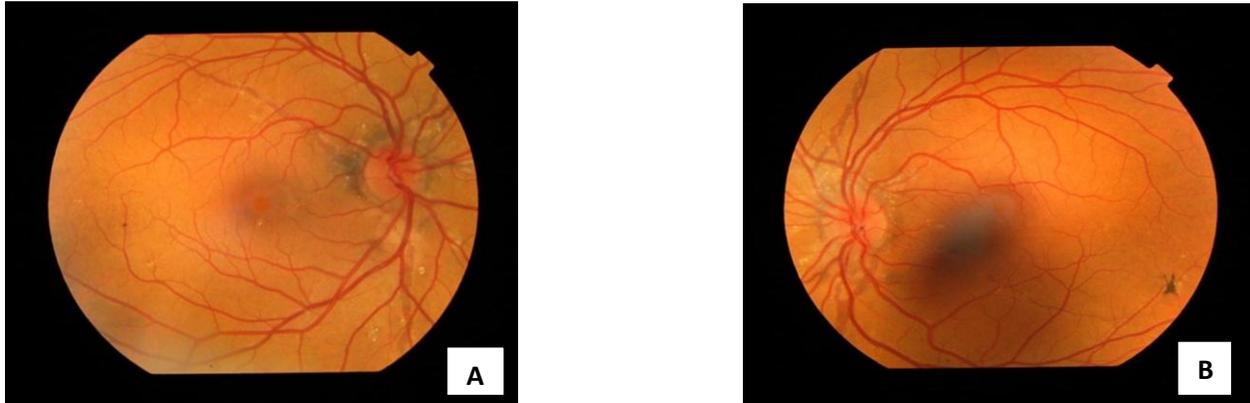


Fig.2. Fondo de ojo: A) Ojo izquierdo B) Ojo derecho

2. Angiografía fluoresceínica (3/07/2015):

En ambos ojos se observaron zonas de hipofluorescencia por bloqueo de las hemorragias; además de líneas hipo e hiperfluorescentes con movilización de pigmento a nivel macular sin difusión de contraste. Lo anterior, fue el diagnóstico compatible con estrías angioides bilaterales y además, complicadas con una membrana neovascular coroidea.

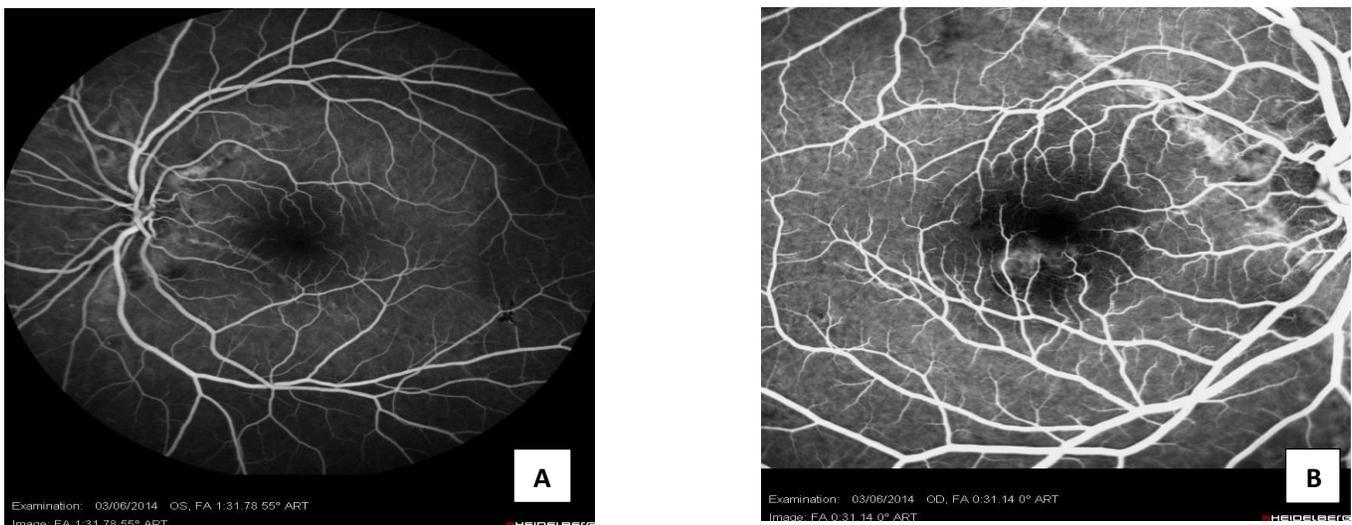


Fig.3. Angiografía fluoresceínica: A) Ojo izquierdo B) Ojo derecho

Con el resultado de los anteriores exámenes complementarios, la valoración clínica y oftalmológica realizada se llegó al diagnóstico de que la paciente con pseudoxantoma elástico era portador de una membrana neovascular coroidea secundaria a estrías angioides, por lo que requiere de diagnóstico rápido y tratamiento precoz. El desarrollo tecnológico actual de los medios oftalmológicos permite realizar el diagnóstico, a través de la angiografía fluoresceínica y la tomografía de coherencia óptica.

DISCUSIÓN

La paciente fue remitida al Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pardo Ferrer a la consulta de mácula, donde se evalúa; y se trata con inyección intravítrea de Avastin (dos dosis) y láser terapia, lleva seguimiento de esta consulta cada tres meses en este centro, con muy buenos resultados.

En la paciente han estado presentes todas las manifestaciones propias de la enfermedad, incluyendo las afectaciones oculares. La toma cutánea, que ocurre en el 70 al 80 % de los casos, con piel arrugada, tamaño variable y color marfil anaranjado, bilaterales, simétricas en porciones laterales del cuello, nuca y pliegues de flexión, se constataron en nuestra paciente. Los signos oculares están asociados al 90 % de los casos y tienen gran importancia diagnóstica. Se señalan las estrías angioides, hemorragias retinianas y focos de atrofia coroidea ¹⁰.

La principal y más grave complicación de las estrías angioides la constituyen las membranas neovasculares subretinianas, siendo, además, la principal causa de ceguera en estos enfermos. Para establecer el diagnóstico de las estrías o de sus complicaciones resulta imprescindible el estudio oftalmoscópico y angiográfico ¹⁰.

Del 50 al 85 % de los pacientes con pseudoxantoma elástico tiene evidencia clínica de los hallazgos retinianos, pero que se manifieste la ceguera completa es raro. La importancia de las estrías angioides reside en el desarrollo tardío de neovascularización coroidea, que originan mayoritariamente membranas subfoveales clásicas. La patogénesis del desarrollo de estas membranas es semejante a la de la membrana neovascular coroidea existente en la retinopatía miópica: a través de las roturas en la membrana de Bruch penetran los vasos de la coroides hacia el epitelio pigmentario de la retina y el espacio subretiniana ¹¹.

El diagnóstico es clínico, mediante la observación del fondo de ojo. También es muy útil la autofluorescencia, donde se observa fácilmente el patrón radial de las estrías. La angiografía fluoresceínica o con verde de indocianina es útil cuando se sospecha una MNV asociada¹².

El tratamiento con antiangiogénicos, como el Avastin en este caso, presenta buena tolerancia, estabilización y mejoría de la agudeza visual. La paciente recuperó la visión y actualmente tiene 1,0 de mejor agudeza visual corregida (MAVC), lo cual es relevante y satisfactorio de este caso.

CONCLUSIONES

Las estrías angioides son una entidad asintomática que se diagnostica en revisiones oftalmológicas de rutina o como hallazgo incidental al acudir por otra patología ocular. La membrana neovascular coroidea es su complicación más grave, que causa la pérdida visual. La tecnología está proporcionando cada vez mejores instrumentos para lograr una mejor diagnóstico y tratamiento de estas lesiones.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA:

RMPV: Concepción y diseño del estudio. Participó en la concepción, análisis y discusión de la información, en la revisión, corrección y aprobación del manuscrito. **CBDM:** Se encargó de la redacción del manuscrito, y en la revisión, corrección y aprobación del manuscrito. **YFG y YGF:** Se encargó de la descarga de las referencias bibliográficas, y en la revisión, corrección y aprobación del manuscrito.

CONFLICTOS DE INTERÉS:

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

FINANCIACIÓN:

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo del presente artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Parolini B, Alkabes M, Baldi A, Pinackatt S. et al. Visual recovery after autologous retinal pigment epithelium and choroidal patch in a

- patient with choroidal neovascularization secondary to angioid streaks: long-term results. Retin Cases Brief Rep[Internet]. 2016[citado 2020 Abr 22] ; 10(4): 368-2. Disponible en: <http://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26679062/>
2. Bojorquez Yañez MI, Hinojosa Arias DE, Sepúlveda Tinejero LH, Tornero Jiménez A. et al. Estrías angioides: reporte de caso. Rev Med [Internet]. 2017[citado 2020 Abr 22] ; 8.9(1): 103–6. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=75662>
 3. FadouaA, Berraho A. et al. Aspectangiographique des stries angioides compliquees de neovascularisation choroidienne bilaterale. Pan African Med J[Internet]. 2015[citado 2020 Abr 22] ; 21(200): [aprox. 1.p.] . Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/281548151 Aspect angiographique des stries angioides compliquees de neovascularisation choroidienne bilaterale](https://www.researchgate.net/publication/281548151_Aspect_angiographique_des_stries_angioides_compliquees_de_neovascularisation_choroidienne_bilaterale)
 4. Yildirim R, Dikkaya F, Arici C. et al. Corneal Viscoelastic Properties in Patients with Angioid Streaks. Current Eye Research[Internet]. 2016 [citado 2020 Abr 22] ; 41(3):299-304. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/02713683.2015.1023461>
 5. Tatlipinar S, Sahan B, Altunsoy M. CometLesions in Patients with Pseudoxanthoma Elasticum. Turk J Ophthalmol [Internet]. 2015 [citado 2020 Abr 22] ; 45(6): 268-70. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27800246/>
 6. Jeng KW, Wheatley HM. Intravitreal triamcinolone acetone treatment of tamoxifen maculopathy with associated cystoid macular edema. Retin Cases Brief Rep[Internet]. 2015 [citado 2020 Abr 22] ; 9(1):64-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25383850/>

7. Shinkai A, Saito W, Yuki Hashimoto Y, Ishida S. Improvements in visual acuity and macular morphology following cessation of anti-estrogen drugs in a patient with antiestrogen maculopathy resembling macular telangiectasia type 2: a pathogenic hypothesis. *BMC Ophthalmology* [Internet]. 2019 [citado 2020 Abr 22]; 19(267): [aprox. 3.p.]. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1186/s12886-019-1280-1>
8. Marchese A, Parravano M, Rabiolo A. et al. Optical coherence tomography analysis of evolution of Bruch's membrane features in angioid streaks. *Eye (London)* [Internet]. 2017[citado 2020 Abr 22]; 31(11):1600-5 . Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28622313/>
9. Petrovic A, Pournaras JAC Unusual Post-Traumatic Subretinal Hemorrhages Reveal Angioid Streaks. *Klin Monbl Augenheilkd* [Internet]. 2015[citado 2020 Abr 22]; 232(4):581-2. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25902130/>
10. Siham Ch, Rajae D. Stries angioides et pseudoxanthoma élastique. *Pan African Medical Journal* [Internet]. 2015 [citado 2020 Abr 22] ; 20(250): [aprox. 1.p.] . Disponible en: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/20/250/full/>
11. de Carlo T E, Romano A, Waheed NK, Duker JS. . A review of optical coherence tomography angiography (OCTA). *International Journal of Retina and Vitreous* [Internet]. 2015[citado 2020 Abr 22] ; 1(5): [aprox. 2 .p.] . Disponible en: <https://journalretinavitreous.biomedcentral.com/articles/10.1186/s40942-015-0005-8>
12. Araiz Iribarren J, Ruiz Moreno JM. Casos clínicos en Oftalmología. Problemas diagnósticos en patología retinocoroidea [Internet]. Badalona: Sociedad Española de Retina y Vítreo (SERV); 2016[citado 2020 Abr 22] . Disponible en: https://serv.es/wp-content/pdf/Libro_SERV-2016.pdf