

Coriorretinopatía en birdshot. Reporte de un caso

Dra. Mitzy E. Torres-Soriano, Dr. Gilberto Moreno, Dr. Juan M. Jiménez-Sierra

RESUMEN

La coriorretinopatía en birdshot es una enfermedad bilateral, rara, crónica, que afecta usualmente a mujeres caucásicas entre la cuarta y sexta década de la vida. Está asociada, en 95.7% de los casos, con el HLA A-29. Se caracteriza por la presencia de parches color crema en patrón de tiro de escopeta. Típicamente las lesiones son menores de un diámetro papilar y se encuentran en el polo posterior pudiendo extenderse hacia la periferia. Se puede asociar con edema de papila, adelgazamiento vascular y edema macular quístico.

Palabras clave: Coriorretinopatía, birdshot, HLA A-29.

SUMMARY

Birdshot chorioretinopathy is a rare, chronic, bilateral disease that affects between the 4th and 6th decade of life, usually in Caucasian women, associated with HLA A-29 in 95.7% of the cases. This chorioretinopathy is characterized by the presentation of cream-colored patches with a birdshot pattern, typically less than a disc diameter in size, spread through the posterior pole, along with papilledema, retinal vessel thinning in cystoid macular edema.

Key-words: Coroidoretinitis, Birdshot, HLA A-29.

INTRODUCCIÓN

La coriorretinopatía en birdshot es una entidad clínica crónica bilateral y rara que afecta a personas entre la 4ª y la 6ª década de la vida, usualmente mujeres caucásicas, asociándose en un 95.7% con HLA A-29.

El primer reporte de esta patología fue hecho por Franceschetti y Babel en 1949, quienes la llamaron coroidorretinopatía en "gotas de cera"; el término de retinocoroidopatía en perdigón o birdshot fue acuñado por Ryan y Maumenee en 1980 (1) para describir el patrón de las lesiones de esta enfermedad. Nosotros la denominaremos coriorretinopatía en birdshot ya que hay evidencia histopatológica de que las lesiones primarias se encuentran a nivel de la coroides.

Esta coroidorretinitis se caracteriza por presentar parches color crema con un patrón en perdigonada, típicamente menores a un diámetro de disco, esparcidas por el polo posterior, además de edema de papila, vasos retinianos adelgazados y edema macular cistoide (2).

Los pacientes usualmente se quejan de visión borrosa, fopsias, miodesopsias y posteriormente nictalopía. Casi siempre se puede presentar inflamación vítrea.

El presente artículo tiene como propósito presentar y reportar el caso de un paciente con coriorretinopatía en birdshot.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente femenino de 45 años de edad quien acude a consulta por presentar disminución de la agudeza visual de ambos ojos de tres meses de evolución y de manera progresiva. La paciente contaba con antecedente de insuficiencia vascular y cirugía de várices en 1991, así como una queratotomía radiada en ambos ojos en el mismo año.

A su ingreso la paciente presenta agudeza visual de 20/30 en ojo derecho y 20/40 en ojo izquierdo, PIO de 12 mmHg en OD y de 11 mmHg en OI, ortoposición sin limitación de los movimientos extraoculares. Los anexos así como segmento anterior no presentaban datos patológicos. El cristalino tenía una opacidad cortical ++ en OD y de + en OI, el humor vítreo presentaba células +, y en el fondo de ojo encontramos edema de papila bilateral, lesiones en parche color crema distribuidas alrededor del nervio óptico y que se

Servicio de Retina, Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, Asociación para Evitar la Ceguera en México.

Correspondencia: Dra. Mitzy E. Torres-Soriano. Hospital Dr. Luis Sánchez Bulnes, Asociación para Evitar la Ceguera en México. Vicente García Torres 46, San Lucas, Coyoacan, 04030, México DF. Tel. (55) 1084 1400, e-mail: mitzytorres@yahoo.com

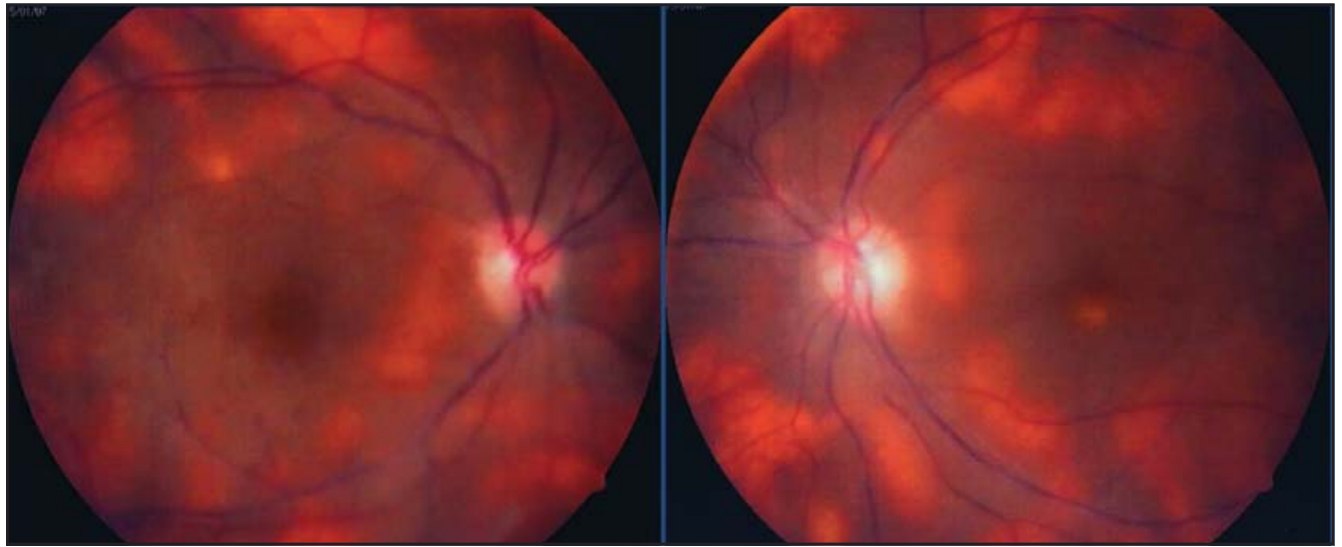


Fig.1. Lesiones hipopigmentadas en patrón de perdigonada (birdshot), múltiples, bilaterales, ubicadas en la coroides, distribuidas alrededor del nervio óptico. Palidez de la papila y leve tortuosidad vascular.

dirigen radialmente hacia la periferia (Figura 1). La angiografía con fluoresceína mostró hipofluorescencia tardía en áreas hipopigmentadas y edema macular cistoide en ojo izquierdo (Figura 2). El electroretinograma presentó disminución de amplitud de la onda b en todas sus fases (Figura 3). La paciente no recibió tratamiento y permanece estable.

DISCUSIÓN

La coriorretinopatía en birdshot es una enfermedad infrecuente, su incidencia es 0.6 a 1.5% de todos los pacientes con uveítis y de 6 a 7.9% de pacientes con uveítis posterior. Aunque no hay estudios que describan la prevalencia de la

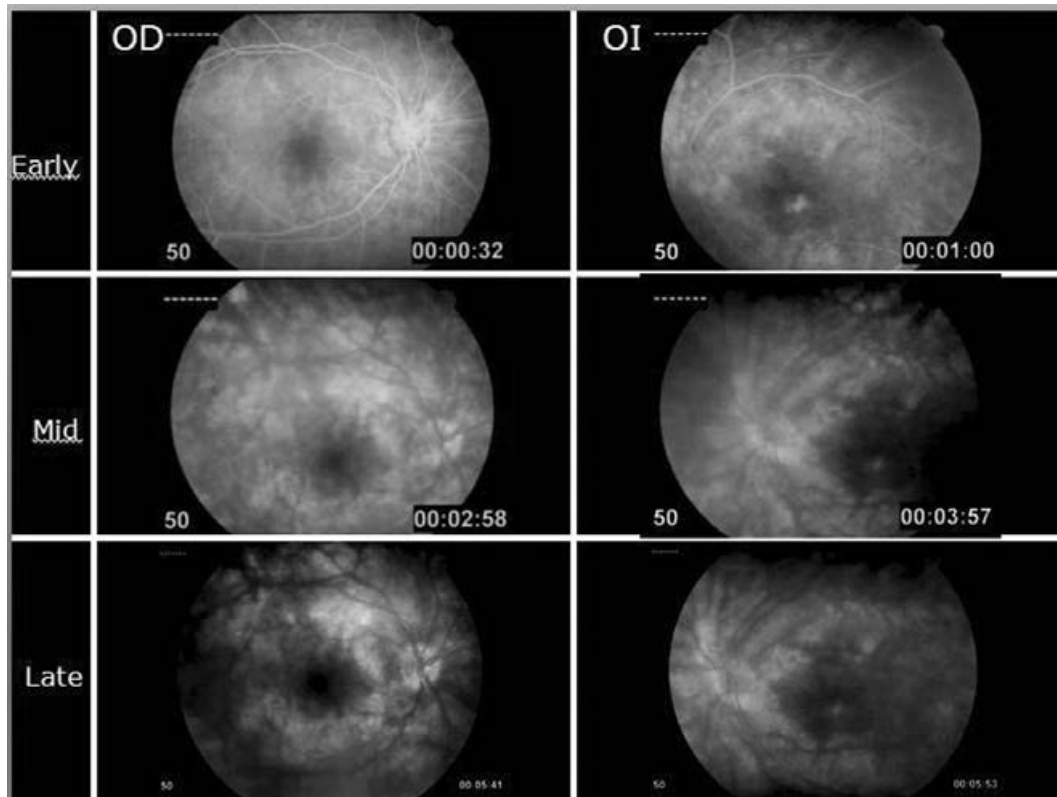


Fig. 2. La angiografía con fluoresceína muestra hiperfluorescencia tardía en las áreas hipopigmentadas según las fotos clínicas del fondo de ojo.

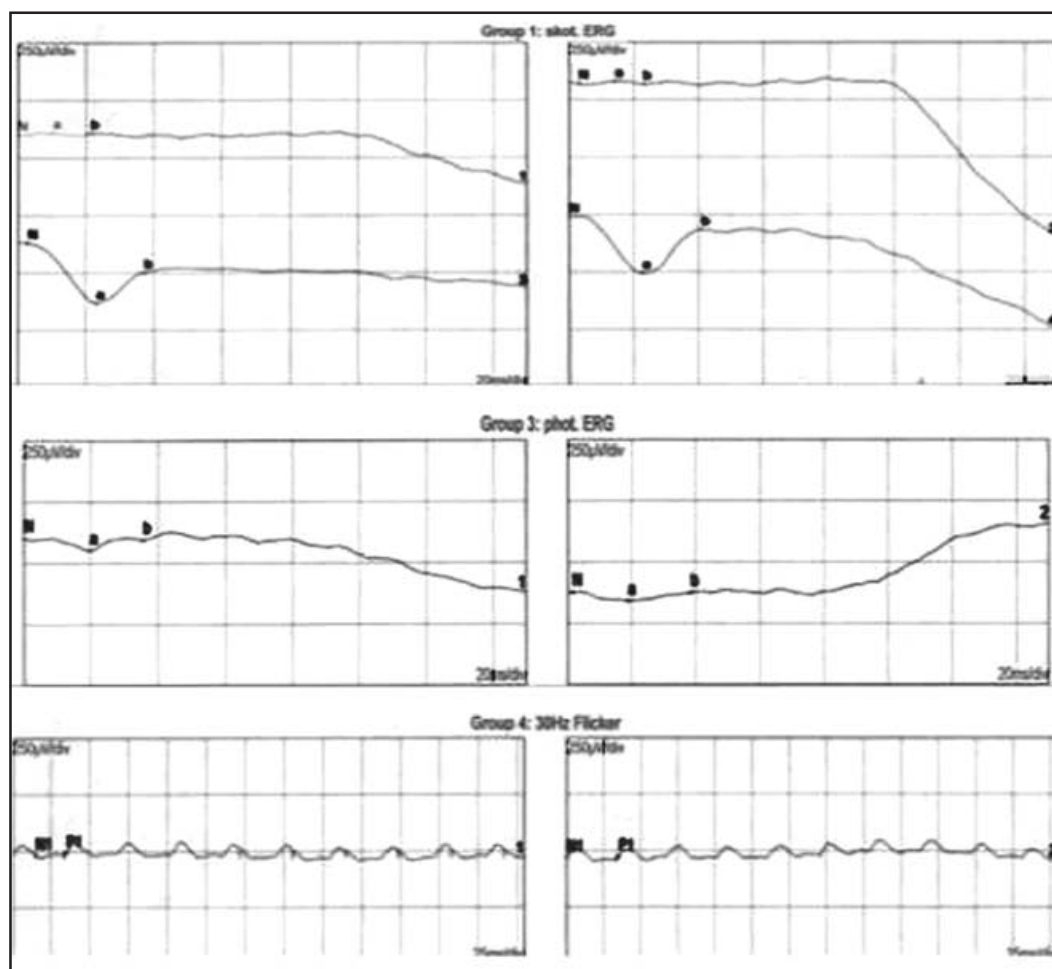


Fig. 3. El electroretinograma estándar muestra disminución de la amplitud de la onda b en todas sus fases.

enfermedad, en una población al Norte de California, un paciente con birdshot fue diagnosticado entre 731.898 personas (0.14 casos x 100000 personas).

A pesar de varios estudios publicados y reportes de casos, la enfermedad permanece pobremente entendida. La etiología es desconocida, se ha asociado al HLA A 9 (95.7%) y se ha relacionado con un proceso autoinmune. En estudios de histopatología se han encontrado focos de linfocitos T CD8 +, T CD4 +, linfocitos B, en coroides y alrededor de vasos retinianos (2).

Con respecto a los criterios diagnósticos, se basan en los hallazgos clínicos; un requerimiento absoluto son las lesiones tipo birdshot en ambos ojos, son lesiones hipopigmentadas, redondas u ovaladas, ubicadas en coroides externa, de $\frac{1}{4}$ a $\frac{1}{2}$ de un diámetro de disco, alrededor del nervio óptico y que se pueden extender radialmente hacia la periferia. Se necesita un mínimo de tres lesiones ubicadas nasal e inferior al nervio óptico para hacer el diagnóstico, además de la presencia de inflamación intraocular de bajo grado tanto en segmento anterior ($\leq 1+$) como en segmento posterior (vitrítis $\leq 2+$) (3).

Es importante diferenciar las lesiones típicas de esta enfermedad para realizar el diagnóstico y descartar los princi-

pales diferenciales, entre los cuales se encuentran, el síndrome de puntos blancos evanescentes, la epiteliopatía placoid multifocal aguda, la coroiditis multifocal, el síndrome de Vogt Koyanagi Harada, el linfoma intraocular, la sarcoidosis, la sífilis y la tuberculosis (4).

Las indicaciones para inicio de tratamiento no han sido establecidas. Se ha reportado el uso de corticosteroides periocular, oral, intravítreo y de inmunosupresores como la ciclosporina y la azatioprina (2).

En el caso presentado no indicamos tratamiento debido a que la paciente no presentaba complicaciones como edema macular, permaneciendo estable durante el tiempo de seguimiento. Poco se conoce acerca de la evolución natural de los pacientes no tratados; se piensa que hay varios espectros de la enfermedad, uno relativamente estable y otro con deterioro progresivo.

CONCLUSIONES

La coriorretinopatía en birdshot es una forma de uveítis posterior caracterizada por lesiones coroides en patrón de tiro de escopeta, muy bien definidas en la literatura, que está

fuertemente asociada con HLA A 29, aunque este último no es criterio absoluto para realizar el diagnóstico. Sin embargo, su escasa incidencia y la falta de una etiopatogenia clara dificultan la búsqueda de un tratamiento óptimo para una enfermedad que típicamente afecta a pacientes en la edad media de la vida y en los cuales la incidencia de ojos con ceguera legal a los 10 años es de casi un 40% (4). Debemos esperar para ver el efecto que las últimas incorporaciones al arsenal terapéutico oftalmológico (inmunomoduladores, inserts intraoculares de corticoides) pueden tener sobre el curso de esta enfermedad.

REFERENCIAS

1. Ryan SJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1980; 89:31-45.
2. Shah KH y cols. Birdshot Chorioretinopathy. *Surv Ophthalmol* 2005; 50: 519-541.
3. Levinson RD y cols. Research Criteria for the Diagnosis of Birdshot Chorioretinopathy: Results of an International Consensus Conference. *Am J Ophthalmol* 2006; 141:185-187.
4. Aranda A y cols. Coriorretinopatía en perdigonada (Birdshot). *Annals d'Oftalmología* 2005; 13 (3):141-149.