

Pliegues retinianos congénitos. Presentación de tres casos

Dr. Ariel Prado Serrano,* Dr. Ricardo Languren Gómez,* Dra. Leonor Hernandez Salazar**

RESUMEN

El pliegue retiniano congénito es una alteración poco frecuente caracterizada por una membrana fibrosa localizada desde la papila hasta la región ciliar, usualmente en el cuadrante temporal inferior de la retina; suele ser simétrico en los casos bilaterales y se asocia con persistencia de restos de la arteria hialoidea en el periodo embrionario. Asociado al pliegue hay un desprendimiento de la retina en forma de tienda de campaña que ocasionalmente puede ser extenso.

En el presente trabajo se describen tres diferentes casos de sujetos con pliegues retinianos congénitos asociados con estrabismo secundario, haciendo referencia de sus características clínicas y su etiología embrionaria para conocerlos y establecer el diagnóstico diferencial con otra patología ocular cuyo tratamiento es muy distinto al de esta entidad retiniana.

Palabras clave: Pliegue retiniano congénito, desprendimiento de retina, estrabismo.

SUMMARY

Congenital retinal folds represents an extremely rare ocular fundus condition characterized by fibrous-like membranes localized between the optic disc and the ciliary region in the inferotemporal portion of the eye. In case of a bilateral outcome they tend to be symmetric and they are in association to an incomplete regression of the hyaloid artery during the embryologic period. It is also common an association of the congenital retinal fold with an extensive tent-like complete retinal detachment.

The current paper describes three different cases of subjects having congenital retinal folds in association with secondary strabismus. Clinical and embryologic etiological considerations are mentioned in order to identify and differentiate them from other fundus retinal pathology with different therapeutic approaches.

Key words: Congenital retinal folds, retinal detachment, strabismus.

INTRODUCCIÓN

El pliegue retiniano congénito se conoce desde 1888 cuando Sulzer's hizo la primera observación y referencia de esta entidad (1). Posteriormente fue descrita por varios autores (Salffner, 1902; Heine, 1904; Seefelder, 1908; Farnarier, 1911; Holm, 1923; Hoffmann, 1926).

Esta anomalía fue denominada de diferentes formas (2) – *Bulbus Septatus* (Salffner), quiste retinal (Heine) (3), persistencia del epitelio de la papila óptica o de otras partes del sistema hialoideo, coloboma del cuerpo vítreo (Holm) – pero su naturaleza fue primeramente establecida por Ida Mann (4) y, desde entonces, la incidencia de esta entidad ha mostrado un aumento moderado debido a que se busca e identifica más durante la exploración oftalmológica.

El pliegue retiniano congénito es una alteración que se observa en la clínica oftalmológica con poca frecuencia, pero su conocimiento es de gran importancia para poder diferenciarlo de lesiones tumorales u otras alteraciones retinianas y, aunque no se tienen datos estadísticos precisos de su incidencia, hasta hace algunos años se habían publicado 70 casos en la literatura mundial (5), no existiendo, hasta la elaboración del presente trabajo, información de su incidencia o prevalencia en la población mexicana.

En el presente trabajo se describen tres casos estudiados en la consulta externa de la Unidad de Oftalmología del Hospital General de México y que corresponden a menos de 0.3% de la incidencia de este padecimiento en los últimos 30 años.

* Servicio de Oftalmología Hospital General de México*

** Servicio de Retina Centro Médico Nacional 20 de Noviembre ISSSTE

Correspondencia: Dr. Ariel Prado Serrano. Hospital General de México, Servicio de Oftalmología. Dr. Balmis 144 Col. Doctores. Del Cuauhtémoc México DF. Tels. 50043801. Mail: ariprase@hotmail.com, ariuiamx@yahoo.com.mx

REPORTE DE CASOS

Caso 1

Paciente femenino de 22 años de edad; quien a los 3 años los padres notaron mala visión con el ojo derecho y progresiva desviación del mismo hacia fuera. A los 13 años presentó bocio nodular hiperfuncionante que fue tratado, sin otros antecedentes de importancia en su padecimiento actual.

En la exploración oftalmológica se encontró: AV OD percepción de luz, sin proyección; OI 20/15, exotropia derecha de 20 DP. Segmento anterior: OD conjuntiva normal, córnea transparente, pupila con restos de membrana pupilar y pigmentación fina en cápsula anterior del cristalino, vítreo claro. En el fondo de ojo se observó (Figura 1) un pliegue retiniano que emergía del sector temporal de la papila, se dirigía hacia el cuadrante temporal inferior de la retina hasta llegar a la cápsula posterior del cristalino, (que partía del lado temporal de la papila hacia fuera, abajo y adelante), el cual condicionaba un desprendimiento de retina en tienda de campaña localizado en dicho cuadrante así como cambios pigmentarios en la retina periférica; en el trayecto del pliegue se observaban vasos retinianos; no era posible determinar la localización del área macular (adelgazándose a medida que avanzaba a la parte temporal inferior del cristalino, lo cruzaba posteriormente en el meridiano de las IV y desaparecía en la ora serrata). La papila estaba retráida en dirección al pliegue y sobre éste había vasos retinianos que lo acompañaban en sus 2/3 iniciales. El pliegue fue visible con +5.00 D esféricas. El nivel general del fondo pudo verse sin adición de lentes (Figura 2) y mostró un desprendimiento de retina a lo largo de la banda en forma de “tienda de campaña”, así como cambios proliferativos y pigmentarios de toda la retina).

El ojo izquierdo se encontró sin datos de importancia para el padecimiento actual.

Caso 2

Masculino de 6 años de edad, con antecedente al año de edad de desviación hacia fuera y mala visión del ojo derecho. Fue referido al servicio de oftalmología por sospecharse que se trataba de un caso de retinoblastoma. Sus antecedentes personales y familiares no aportaron datos de interés. A la exploración física oftalmológica el OD reveló exotropia derecha de 10 DP con AV de percepción y proyección de luz. Los medios refringentes fueron transparentes. El ojo izquierdo, con excepción de una pequeña ametropía que corrigió con graduación refractométrica, fue normal.

El fondo de ojo derecho (Figura 3) mostró un grueso pliegue de retina corriendo del lado temporal de la papila hacia los cuadrantes temporales de la retina, discretamente elevado, el cual se abría a manera de abanico del meridiano de las VII al meridiano de las X desde el polo posterior hasta la ora serrata; el pliegue presentaba bandas de fibrosis que provocaban tracción hacia fuera en el meridiano horizonte-



Fig. 1. Apariencia oftalmoscópica del ojo derecho de una mujer de 22 años de edad, que muestra un pliegue retiniano congénito dirigiéndose de la papila hacia el cuadrante temporal inferior. Hay retracción de la papila y vasos retinianos en el pliegue.

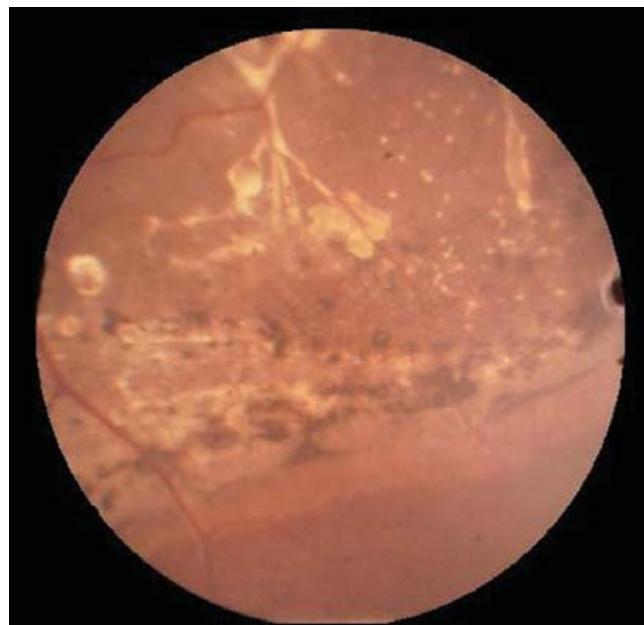


Fig. 2. Aspecto del fondo retiniano correspondiente al caso 1, en el que se observa desprendimiento de retina a lo largo del pliegue; acompañado de cambios proliferativos y pigmentarios.

tal, poco levantado, casi plano al nivel de la retina; después de un corto trayecto se abría a manera de abanico hacia el ecuador cristaliniano, sin llegar a él, alcanzando por su límite superior la altura del meridiano de las X y por su parte inferior entre las 7 y las 8 horas. En la parte media de éste

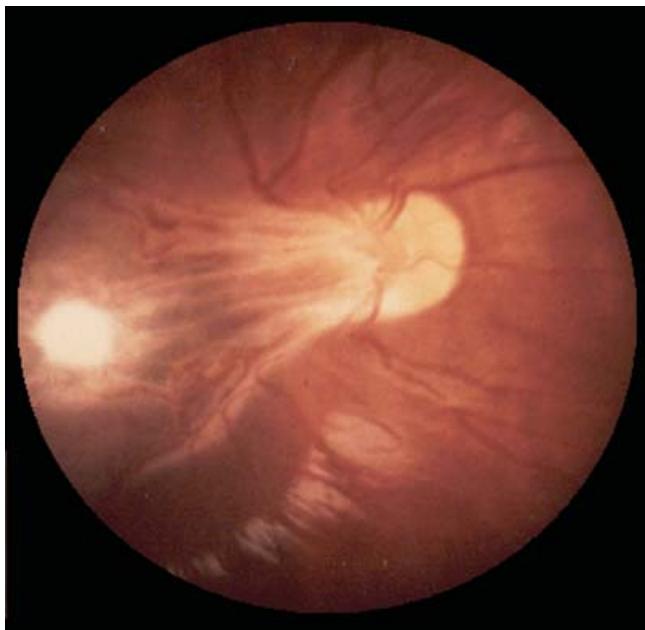


Fig. 3. Fondo de ojo derecho de un niño de 6 años de edad en el cual se aprecia un ancho pliegue de la retina de origen congénito, que partiendo de la pupila se dirige horizontalmente al sector temporal. Se ven en su superficie vasos retinianos y vasos embrionarios persistentes

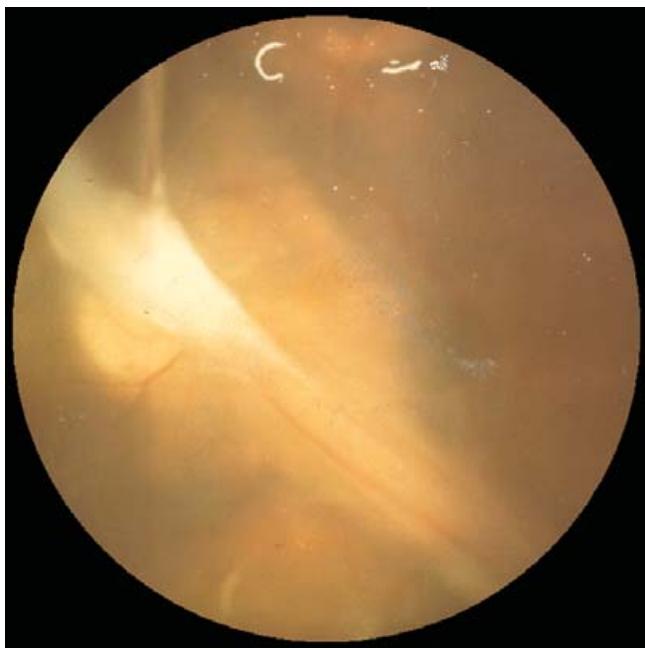


Fig. 4. Aspecto oftalmoscópico de un pliegue de retina congénito que, como una banda de tejido blanquecino, parte de la papila hacia el cuadrante temporal inferior. Se observan en su superficie vasos retinianos y dos pequeñas expansiones dirigiéndose al cuadrante nasal superior.

ensanchamiento había una mancha blanquecina y bandas fibrosas de tracción que la unían con la papila. Se observaron vasos retinianos en los bordes del pliegue y vasos embrionarios persistentes, adheridos a su superficie.

Caso 3

Masculino de 11 años de edad, con historia de mala visión con el ojo derecho notada cuatro años antes, y desviación del mismo ojo hacia fuera y arriba de tres años de evolución. Sin antecedentes personales y familiares relacionados con el padecimiento.

Al examen físico ocular ojo derecho con desviación hacia fuera y arriba de 25 D y 15 D respectivamente, con AV de percepción y proyección de luz. Los medios transparentes fueron normales. Ojo izquierdo sin patología.

En el estudio del fondo de ojo derecho (Figura 4) se observó un grueso pliegue de retina que se extendía de la porción superotemporal de la papila, como una banda de tejido blanquecino, hacia el sector temporal de la retina, llegando a la cápsula posterior del cristalino; además de otros dos pliegues que emergían del sector nasal de la papila dirigiéndose al cuadrante nasal superior de la retina por debajo y delante del borde temporal inferior del cristalino, pasando a la ora serrata. Los vasos retinianos fueron visibles en su superficie a todo lo largo del pliegue. Partiendo también de la papila había dos bandas fibrosas que en un corto trácto se dirigían al sector nasal superior. El pliegue fue visto con + 4.00 D esféricas.

DISCUSIÓN

El pliegue retiniano congénito es una formación de aspecto fibroso que se extiende desde la papila a la región ciliar (1), usualmente en el cuadrante temporal inferior de la retina, simétricamente en los casos bilaterales y típicamente asociada con persistencia de restos de la arteria hialoidea (2, 3), pero no en forma invariable en la línea de la fisura embrionaria (6). Sin embargo, cualquier parte de la retina puede estar involucrada y no es rara una dirección vertical (2, 6). En casos excepcionales, el origen no está en la papila óptica sino en la retina vecina (7). Asociado con el pliegue hay un desprendimiento de la retina en forma de tienda de campaña que ocasionalmente puede ser extenso (8). En la gran mayoría de los casos una arteria hialoidea persistente o alguna de sus ramas corre a lo largo de la cresta del pliegue, pero se han reportado casos donde éstas pueden no ser vistas (9, 10). También puede haber vascularización adicional por ramas de la arteria central de la retina que se desarrollaron en el pliegue a partir de la papila (11).

El pliegue es frecuentemente bilateral y se presenta en ojos que, por otra parte, son normales (5). Con frecuencia se ven formas menos extensas de pliegues retinianos debidas a un fenómeno natural pero transitorio durante el cierre de la fisura embrionaria (10). Durante el periodo de desarrollo activo, la capa interna de la copa óptica tiende a crecer más que la capa externa y posteriormente no se realiza una perfecta aposición de las capas; dando como resultado la formación de estos pliegues (11).

La etiología del pliegue retiniano congénito es muy discutida. Ida Mann (1935) (2) considera que su origen es pri-

mitivo, ciertamente antes de la formación del vítreo secundario y a menudo tan temprano como en la etapa de 13 mm, justamente cuando la hendidura se está cerrando y las capas de la retina no están totalmente diferenciadas (9-11). Las peculiaridades de la región de la hendidura pueden modificarse por el pliegue. La causa primaria parece deberse a una persistencia de los vasos hialoideos y de aquellos elementos del vítreo primario que llegan a unirse con un área de la capa interna de la capa óptica, que evita el desarrollo del vítreo secundario. Solamente antes de la formación está el vítreo primario en contacto con la retina (10), y la persistencia localizada de este contacto puede ocasionar, ya sea una tracción del resto hialoideo y del canal de Cloquet fuera de su posición normal, una tracción hacia arriba de la retina como un pliegue, o ambas simultáneamente (11, 12).

Otras teorías que se han dado para explicar la etiología del pliegue son:

1. Adhesiones de tejido conectivo entre la túnica vascular del cristalino y la región ciliar que, al retraerse, causan un desprendimiento de la retina en forma de tienda de campaña (2).
2. El pliegue representa una hipertrofia del tejido glial de la papila de Bergmeister's (13).
3. La anomalía ha sido ocasionalmente encontrada en asociación con lesiones que sugieren inflamación fetal (11, 13), hipótesis poco probable por la falta de diferenciación de toda la retina.
4. El pliegue representa una forma leve o frustrada de fibroplasia retro lenticular (10, 14).
5. Por persistencia de la vaina glial que rodea los vasos hialoideos y cuyo máximo desarrollo se alcanza durante el quinto mes para desaparecer posteriormente (15), y por lo que a medida que el ojo se desarrolla estos tejidos anormalmente persistentes se pondrían tensos, siendo desplazados por el vítreo primario el cual es empujado hacia el centro (8).

Se considera que, aun cuando todos los casos no tienen la misma etiología, la primera explicación es la más aceptable aunque tal vez no enteramente satisfactoria. Una situación que puede ser desechara es que el defecto primario sea una hipertrofia del tejido neural o que los restos hialoideos y la proliferación glial estén asociados con aberraciones del desarrollo y no necesariamente con factores etiológicos primarios (10, 12).

Fue principalmente Weve (1935 y 1938) (1) quien atrajo la atención a la naturaleza genética del pliegue falciforme. Él observó esta anomalía en gemelos homocigotos de cuatro años de edad y supuso la presencia de un gen autosómico recesivo. La frecuencia de padres consanguíneos parece suponer esta teoría. Otros autores (Mann, 1935 y Theodore, 1940) (2) son de la misma opinión. Sorsby, sin embargo, llama la atención al hecho que (con pocas excepciones) sólo los hombres parecen ser los afectados, pensando que la posibilidad de herencia ligada al sexo no puede ser descartada (3, 6). A favor de esto se encuentra el hecho que una

familia descrita por Weve (1935) mostró coexistencia de pliegue falciforme con pseudo-glioma, que está ligado al sexo (1). El hecho que dos de los cuatro casos descritos por Theodore y Ziporkes afectaron mujeres no descarta la herencia ligada al sexo, ya que la penetrancia del gen es a veces muy fuerte en mujeres portadoras (2, 12, 13).

El examen histológico muestra que la prominencia es un pliegue de retina atraído hacia adentro (7). Sólo la capa interna de la copa óptica está envuelta en el pliegue, no siendo afectado el epitelio pigmentario (8). No sólo en el pliegue sino en toda la retina puede haber proliferación displásica que sugiere un disturbio del crecimiento de la capa interna de la copa óptica en un estadio temprano (10). Éste deja por fuera alguna sugerencia de que la anomalía es al inicio un desprendimiento traumático o una inflamación localizada (9). El haber sido demostrada su presencia en fetos de cuatro meses, también deja por fuera su asociación con la retinopatía del prematuro (10). Con frecuencia se hallan rosetas retinianas y otros tipos de diferenciación anómala (11).

No es común encontrar gruesos defectos en el ojo, pero sí pueden asociarse cataratas congénitas y ocasionalmente un pseudoglioma o un desprendimiento de retina en el otro ojo o en alguno de sus descendientes. Han sido reportados grados avanzados de deficiencia mental o microcefalia (5, 6).

Consideraciones embriológicas

Los principales puntos de importancia embriológica a ser considerados son:

1. La naturaleza del tejido que compone el pliegue.
2. La relación del pliegue con la arteria hialoidea.
3. La posición del pliegue.

La naturaleza del tejido en el pliegue

En todos los casos que han sido examinados microscópicamente, el pliegue está compuesto por una reduplicación de la retina (membrana limitante interna y conos y bastones inclusive) sin envolver el epitelio pigmentario. La estructura retiniana es a veces desordenada, las capas están imperfectamente diferenciadas y hay frecuente presencia de rosetas. No se puede dudar en cualquiera de los casos, que el pliegue está formado enteramente por la capa interna de la copa óptica (10).

La relación del pliegue con la arteria hialoidea

Aquí también en todos los casos examinados microscópicamente y en muchos de aquellos vistos clínicamente hay evidencia de unión de la arteria hialoidea o de una de sus ramas a la cúspide del pliegue. En algunos casos esto es únicamente un simple hilo. Sin embargo, Badtke no considera que la arteria hialoidea esté necesariamente adherida al pliegue (2).

Posición del pliegue

Esta es variable. El pliegue no puede tener conexión primaria con la fisura fetal, aunque puede a veces ocupar la posición de ésta. Puede aparentemente ocurrir en cualquier me-

ridiano, pero de acuerdo con los casos de Weve's (14) y de Ida Mann (8), hay una marcada predilección por el cuadrante temporal inferior, externo a la línea de la fisura; y en todos ellos la papila está envuelta. No existen aquí estructuras normales capaces de determinar esta posición, ni hay grandes vasos del vítreo embriogénico. A la fecha no es posible dar razón alguna. La teoría enunciada anteriormente, que la condición consiste esencialmente en una adhesión anormal del vítreo primario a la pared interna de la copa óptica con impedimento de la formación del vítreo secundario en ese lugar, parece ser consistente con el hallazgo clínico. Ello explica la presencia de vasos de vítreo embriogénico en el borde libre del pliegue y está de acuerdo con los tres tipos de casos descritos, a saber, aquellos que el pliegue se extiende todo el trayecto desde la papila a la ora serrata, aquellos en que se extiende sólo parte del camino pero los vasos van sobre él y aquellos en que la región de la hendidura es envuelta (13).

La causa de la adhesión es oscura. No hay signos de cambios inflamatorios, pero no pueden ser excluidas las hemorragias en un estadio temprano. Las teorías de inflamación fetal o de su asociación con la retinopatía del prematuro, como ya fue visto, son poco probables (10).

En algunos casos de la serie de Weve's una forma atípica de pigmentación retiniana (puntos circulares y crecientes de pigmento en la región ecuatorial y alrededor de la papila) ocurre en pacientes con estos pliegues retinianos y en otros miembros de la misma familia. En muchos pacientes hay miopía, y a veces ausencia de pigmento con dificultad en distinguir los vasos retinianos de los coroideos. El hallazgo común de porciones persistentes del sistema sanguíneo hialoideo se han definido como una entidad independiente. La única probable relación del pliegue retiniano podría ser con un desprendimiento retiniano congénito y con un pseudo-glioma de desarrollo. En los casos reportados, dos fueron del género masculino y uno del femenino. En todos los casos se observaron ramas de los vasos retinianos en la superficie del pliegue y en uno de ellos evidencia clínica de persistencia de restos de la arteria hialoidea, recordando que esta patología se trata de una variedad posterior de persistencia de vítreo primario (11-13).

En los tres casos la lesión fue unilateral y el ojo afectado el derecho, siendo constante, desde temprana edad, la exotropia consecutiva y la pérdida de la función visual.

Es importante mencionar que estos pliegues retinianos no deben confundirse ni por su topografía o evolución, con membranas epirretinianas que se presentan con otras alteraciones oculares: enfermedad oclusiva vascular retiniana, retinopatía de células falciformes, diabetes mellitus, enfermedades inflamatorias intraoculares, traumatismos oculares contusos o con heridas penetrantes con hemorragias vítreas, todo tipo de cirugía ocular especialmente extracción de catarata y cirugía de desprendimiento de retina, láser o crioterapia para desgarros retinianos, tumores intraoculares como angiomas retinianos y hamartomas, telangiectasias, macroaneurismas arteriolares retinianos y retinosis pigmentaria (10-14).

En realidad, estas membranas se tratan como una forma de proliferación vitreoretiniana (15). Son idiopáticas cuando se forman en ojos sanos sin enfermedad ocular asociada ni antecedentes y pueden ocurrir en gente joven e incluso ser congénitas como los casos reportados, aunque su localización y topografía son diferentes (16).

Clínicamente la membrana epirretiniana macular tiene aspecto de celofán (14). Al contraerse, produce pliegues en la superficie retiniana, los vasos se ven tortuosos y en ocasiones pueden verse traccionados hacia el centro de la membrana que si está excéntrico, puede traccionar la fóvea. A veces se desarrollan pequeñas hemorragias y en ocasiones se produce edema retiniano en membranas de larga evolución (15). La tracción de las membranas puede producir bloqueo del flujo axoplásico lo que produce exudados algodonosos, que mejoran después de la remoción de la membrana (16). La filtración vascular extensa produce también coloración blanquecina de la retina, aspectos oftalmoscópicos que, en conjunto o separadamente, no se observaron en los casos reportados (17).

CONCLUSIONES

El pliegue retiniano congénito es una anomalía poco frecuente en el Servicio de Oftalmología del Hospital General de México, no existiendo información epidemiológica sobre su prevalencia en población mexicana y tampoco habiéndose aclarado satisfactoriamente su etiología.

Los pliegues retinianos generalmente se desarrollan en el sector temporal de la retina y en particular en el cuadrante temporal inferior, aunque pueden presentarse en cualquier dirección. No parece haber conexión primaria con la fisura fetal, pero puede ocasionalmente ocupar la posición de ésta. Solamente la capa interna de la copa óptica es envuelta en el pliegue, el epitelio pigmentario no es afectado. Se les ha atribuido una herencia ligada al sexo y afectar la mayoría de las veces al sexo masculino siendo importante su adecuada visualización oftalmoscópica y entendimiento diferenciándolos de otra patología ocular cuyo tratamiento es distinto al de esta entidad retiniana.

REFERENCIAS

1. Duke-Elder S, Dobree J. Diseases of the Retina. En: Duke-Elder S. System of Ophthalmology. St Louis, CV Mosby, 1967. Vol 10.
2. Hedges T, Leopold I. Parallel retinal folds: their significance in orbital space taking lesions. Arch Ophthalmol 1959; 62:353.
3. Newell F. Choroidal folds. Am J Ophthalmol 1973; 75:930.
4. Bullock J, Egbert P. Experimental choroidal and retinal folds. Am J Ophthalmol 1974; 78:618.
5. Cangemi E, Trempe C, Walsh J.: Retinal and choroidal folds. Am J Ophthalmol 1978; 86:380.
6. Shields J, Shields C, Rashid R. Clinicopathologic correlation of choroidal folds: Secondary to massive cranioorbital hemangiopericytoma. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 1992; 8:62.

7. Barishak Y. Embryology of the eye and its adnexae. *Dev Ophthalmol* 1992; 24:1.
8. Ashton N. The mode of development of the retinal vessels in man. En: Cant JS (ed.): *William MacKenzie Centenary Symposium on the Ocular Circulation in Health and Disease*, St Louis, CV Mosby, 1969. p 7-17.
9. Mann I. *Developmental Abnormalities of the Eye*. Philadelphia, JB Lippincott, 1957.
10. Goncalves A, Cruysberg JR, Draaijer RW y cols. Vitreous hemorrhage and other ocular complications of a persistent hyaloid artery. *Doc Ophthalmol* 1996; 92:55.
11. Cogan D. Congenital anomalies of the retina. *Birth Defects* 1971; 7:41.
12. Auerbach V. Inborn errors of metabolism originating in the eye. En: Harley R (ed.). *Pediatric Ophthalmology*. Philadelphia, WB Saunders, 1975. p 548-563.
13. Kroll A, Norton E. Regression of choroidal folds. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1970; 74:515.
14. Steuhl K, Gisbert R, Weidle E. Clinical observations concerning choroidal folds. *Ophthalmologica* 1985; 190:219.
15. Friberg T, Grove A. Choroidal folds and refractive errors associated with orbital tumors: An analysis. *Arch Ophthalmol* 1983; 101:598.
16. Nettleship E. Peculiar lines in the choroid in a case of postpapillitic atrophy. *Trans Ophthalmol Soc* 1984; 167.
17. Alvarado P, Meyran J. Septum retinae. *Boletín HONSL* 1947; 3:271-272.