

Coriorretinopatía de Birdshot. Diferente carácter evolutivo

Birdshot chorioretinopathy. Different evolutive character

ROCHA CABRERA P¹, PINTO HERRERA C¹, QUIJADA FUMERO E², LOZANO LÓPEZ V¹, LOSADA CASTILLO MJ², RODRÍGUEZ LOZANO B³, SERRANO GARCÍA MA²

RESUMEN

Objetivos y métodos: La coriorretinopatía de Birdshot es una uveítis posterior infrecuente, que se manifiesta por vitritis leve, sin la formación de bancos y copos de nieve, en la que es criterio diagnóstico la aparición de lesiones coroideas hipopigmentadas características. Se describen dos casos de Birdshot y su dificultad diagnóstica inicial.

Resultados: Se estudian dos casos clínicos de coriorretinopatía de Birdshot, con diferente carácter evolutivo, en un caso no se necesita tratamiento médico por la estabilidad de la enfermedad durante años, y en el otro caso, la incorporación del inmunosupresor se realiza imprescindible para el control de la vitritis y la progresión de las lesiones coroideas.

Conclusiones: La coriorretinopatía de Birdshot debe que cumplir unos criterios diagnósticos bien tipificados: la bilateralidad, la presencia de al menos tres lesiones birdshot peripapilares inferior o nasal al nervio óptico por lo menos en un ojo, bajo grado de inflamación en cámara anterior y de vitritis. La positividad del HLA-A29, la vasculitis retiniana y el edema macular cistoide nos puede apoyar el diagnóstico. El seguimiento estrecho de las posibles complicaciones es fundamental.

Palabras claves: coriorretinopatía, Birdshot, uveítis, posterior, HLA-A29.

ABSTRACT

Purpose, material and methods: Birdshot chorioretinopathy is a rare posterior uveitis which is related with mild vitritis, but which does not present formation of snowbanks and snowballs. It is normally diagnosed because of the appearance of characteristic hypopigmented choroidal lesions. We present two cases of Birdshot chorioretinopathy and the problems that we had to diagnose them.

Results: We present two cases of Birdshot chorioretinopathy with different outcomes. The first case does not require medical treatment as the illness remains stable for years. The second patient is given immunosuppressants, as they are necessary to control the vitritis and the progression of the choroidal lesions.

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

¹ Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología.

² Doctor en Medicina. Servicio de Oftalmología.

³ Licenciado en Medicina. Servicio de Reumatología.

Correspondencia:

Pedro Rocha Cabrera

C/ Santo Domingo, 26 - 2º D

Santa Cruz de Tenerife - 38003 Tenerife, España

procha975@yahoo.es

Conclusions: The diagnosis of Birdshot chorioretinopathy must be established according to three criteria: bilaterality, presence of at least three inferior or nasal Birdshot lesions in the optic nerve of at least one eye, and low-grade anterior chamber inflammation and vitritis. Other elements that can support the diagnosis are the positivity of HLA-A29, retinal vasculitis and cystoid macular. Close monitoring of possible complications is essential.

Keywords: chorioretinopathy, Birdshot, uveitis, posterior, HLA-A29.

INTRODUCCIÓN

La coriorretinopatía en perdigonada o Birdshot (CRB) es una entidad clínica rara, que es causa de uveítis posterior. Afecta más frecuentemente a mujeres entre la cuarta y quinta décadas de la vida (1,2), de etiología desconocida pero en la que existe una asociación estrecha con el antígeno tipo HLA-A29 (3,4), aunque existen algunos casos publicados de negatividad para dicho antígeno (menos del 5%) (3,5). La patogénesis de la CRB sigue sin estar esclarecida, existe una importante evidencia que apoya la idea de que es un proceso autoinmune, mediado por las células-T que producen respuesta activa contra el antígeno S de la retina y la proteína de unión interfotorreceptor retinoide (6,7).

Fig. 1: Se observa retinografía de OD en donde se aprecian lesiones coroideas de color cremoso peripapilares y en media periferia, así como alteración del EPR generalizada. Se puede apreciar vitritis leve.

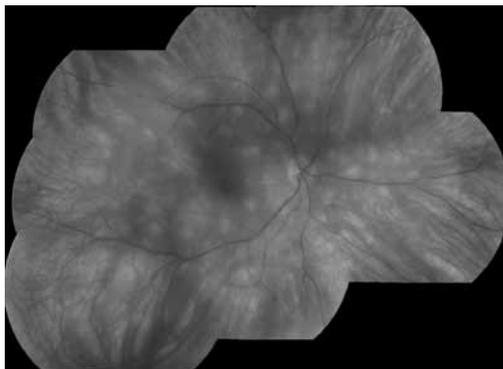
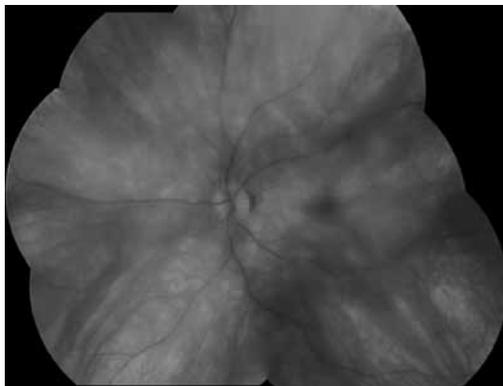


Fig. 2: Retinografía de ojo izquierdo. Lesiones coroideas con despigmentación generalizada, vitritis más intensa que ojo contralateral.



Esta enfermedad produce alteración del campo visual progresiva, reducción de las respuestas en las pruebas de electrofisiología, tanto en el electroretinograma (ERG) como en el electrooculograma (EOG), y cambios estructurales comprobados mediante Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) (8-10).

Los cambios que se pueden observar en el campo visual son la alteración periférica, la disminución de la sensibilidad generalizada, el aumento de la mancha ciega y escotomas centrales o paracentrales (11-15). Algunos pacientes pueden desarrollar alteraciones en el ERG de forma precoz en el curso de la enfermedad y otros no la desarrollan hasta mucho más tarde (16). El EOG puede mostrar una disminución de los Ratios de Arden, que pueden representar la disfunción epitelio pigmentario de la retina (16).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se describen dos pacientes con coriorretinopatía en perdigonada o de Birdshot con diferente carácter evolutivo.

Caso clínico 1: mujer de 52 años de edad, acude por disminución progresiva de agudeza visual (AV) de un año de evolución. La AV por el ojo derecho (OD) es de 0,9 y por su ojo izquierdo (OI) es de 0,8. La biomicroscopia bilateral es normal sin actividad uveítica en cámara anterior, la presión intraocular es de 12 mmHg y la OCT macular no muestra edema macular en ambos ojos, en el fondo de ojo se evidencia lesiones coroideas ovales despigmentadas, confluentes, distribuidas en polo posterior y media periferia, así como vitritis leve bilateral más intensa en OI (figs. 1 y 2).

Se realiza angiografía por fluoresceína, en donde se pueden apreciar lesiones hipofluorescentes en tiempo precoz e hiperfluorescentes en tiempos tardías en ambos ojos (fig. 3). El verde indocianina muestra las lesiones hipofluorescentes que siguen siendo visibles en fases tardías.

Se solicita analítica para despistaje de enfermedades autoinmunes, infecciosas, pruebas de electrofisiología (ERG y EOG) y tipaje HLA. El resultado del ERG informa de disminución de la amplitud de la onda b bilateral, así como EOG disminuido a expensas del pico escotópico. El antígeno HLA-A29 es positivo. En el campo visual se observa disminución global generalizada de la sensibilidad media. Se pauta tratamiento inicial con prednisona vía oral e introducción de ciclosporina con estabilización posterior de la coriorretinopatía bilateral y de la actividad uveítica.

Caso clínico 2: mujer de 68 años de edad. Con antecedentes personales de safenectomía izquierda, polimialgia reumática en tratamiento con 4 mg de metilprednisolona, uveítis anterior aguda leve y posterior recurrente bilateral desde 1976, diagnosticada de coriorretinopatía Birdshot en otro centro.

La AV es de 0,6 por su OD y de 0,7 por su OI. La biomicroscopía evidencia facoesclerosis bilateral, la tonometría es de 12 mmHg en OD y de 14 mmHg en OI, en el fondo de ojo se observan las lesiones coriorretinianas en fase inactiva compatibles con coriorretinopatía tipo Birdshot sin vitritis actual en ambos ojos (fig. 4). En la OCT macular no se observa edema macular bilateral. El campo visual refleja disminución de la sensibilidad media y alteración periférica. El estudio sistémico resulta positivo para el HLA-A29, negativo para el resto, excepto la PCR, con valor de 7 mg/dl compatible con la polimialgia reumática que presenta la paciente.

RESULTADOS

Las dos pacientes cumplen criterios diagnósticos consensuados por el «grupo internacional de trabajo Birdshot Retinochorioidopathy» (UCLA Conference Center, Lake Arrowhead, California, October 15 to 17, 2002) (17), estos criterios están basados en criterios clínicos, la bilateralidad es una característica requerida, la presencia de «lesiones birdshot», que son lesiones a nivel de la coroides hipopigmentadas, habitualmente redondas u ovals, que suelen estar alrededor de la papila óptica, cercanas al área peripapilar y nasal inferior, en número en uno de los ojos, pudiendo estar asimétricamente dispuestas. La vitritis

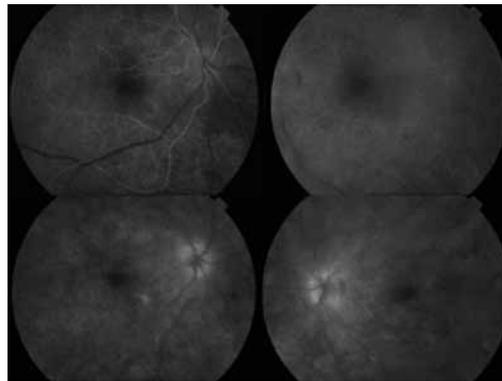


Fig. 3:
Angiografía por Fluoresceína: en la parte superior de la figura se pueden observar los tiempos precoces de ambos ojos, apreciándose lesiones hipofluorescentes. En la parte inferior de la figura en tiempos tardíos, las lesiones coroideas marcan un patrón hiperfluorescente.

está presente en las dos pacientes desde el debut de la enfermedad, la segunda paciente nos refiere antecedente de actividad uveítica posterior en el pasado, aunque en la actualidad no la presenta, todo esto fundamenta otro criterio diagnóstico de la enfermedad. La uveítis anterior puede existir, hecho acontecido en el pasado en la segunda paciente y ésta no suele provocar complicaciones en cámara anterior.

Las dos pacientes presentan antígeno HLA-A29 positivo, fuertemente asociado a la presencia de coriorretinopatía tipo Birdshot (3,4), pero no en todos los casos está presente. Otros hallazgos que apoyan el diagnóstico, pero sin ser criterios diagnósticos, que no aparecen en nuestras pacientes, son la presencia de vasculitis y edema macular quístico. El debut de la enfermedad acontece a edades diferentes en las dos pacientes, la primera debuta a los 52 años y la segunda a los 31 años.

CONCLUSIONES

La edad de la paciente, hace que nos encontremos en diferentes estadios de la misma enfermedad, por lo que el tratamiento en cada momento es diferente, la primera paciente se encuentra en fase activa en el momento que acude a consulta, la segunda por su edad se ha producido la estabilización del cuadro inflamatorio ocular, está descrita la posible inactividad a los 3-4 años del debut (3), la enfermedad es de curso crónico, con

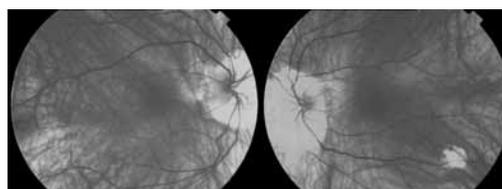


Fig. 4:
Retinografía ambos ojos: se pueden visualizar lesiones coroideas inactivas y grandes áreas de hipopigmentación, confiriendo un patrón vitiliginoso descrito por Gass, en fase inactiva.

períodos de remisión completa, en la que pueden aparecer progresivamente nuevas lesiones e ir confluyendo, con atrofia macrocópica como aparecen en la funduscopia de la segunda paciente.

Ninguna de las dos, realiza complicaciones retinianas, como son: el edema macular quístico, la membrana epirretiniana, la membrana neovascular y la atrofia óptica. Las pacientes reciben tratamiento de forma precoz desde el diagnóstico, por lo que las complicaciones se han minimizado (18-20). Como ahorrador de corticoides en la primera paciente, el uso de la ciclosporina controla la actividad inflamatoria de esta enfermedad, siendo un fármaco eficaz (3). En casos refractarios, la terapia biológica puede ser una alternativa eficaz (21-23). La segunda paciente recibe corticoides vía oral a bajas dosis, pero por la polimialgia que presenta. Las pacientes están instruidas para que cualquier anomalía que se presente en su visión, acudan de forma precoz a la consulta, por lo que concluimos en que el seguimiento estrecho de las posibles complicaciones es fundamental.

BIBLIOGRAFÍA

- Ryan SJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1980; 89: 31-45.
- Smith RL, Baarsma GS, de Vries J, et al. Classification of 750 consecutive uveitis patients in the Rotterdam Eye Hospital. *Int Ophthalmol* 1993; 17: 71-6.
- Shah KH, Levinson RD, Yuy F, et al. Birdshot Chorioretinopathy. *Surv Ophthalmol* 2005; 50: 519-541.
- Levinson RD, Gonzales CR. Birdshot retinochoroidopathy: immunopathogenesis, evaluation, and treatment. *Ophthalmol Clin N Am* 2002; 15: 343-350.
- Jerez Olivera E., Cabrera López F., Cabrera Marrero B. Retinopatía en perdigonada (Birdshot) HLA-A29 negativo. *Arch. Soc. Canar. Oftal.* 2007; 18.
- Nussenblatt RB, Mittal KK, Ryan S, et al. Birdshot retinochoroidopathy associated with HLA-A29 antigen and immune responsiveness to retinal S-antigen. *Am J Ophthalmol* 1982; 94: 147-58.
- Boyd SR, Young S, Lightman S. Immunopathology of the noninfectious posterior and intermediate uveitides. *Surv Ophthalmol* 2001; 46: 209-33.
- Thorne JE, Jabs DA, Kedhar SR, et al. Loss of visual field among patients with birdshot chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol.* 2008; 145: 23-28.
- Monnet D, Levinson RD, Holland GN, et al. Longitudinal cohort study of patients with birdshot chorioretinopathy, III: macular imaging at baseline. *Am J Ophthalmol.* 2007; 144: 818-828.
- Holder GE, Robson AG, Pavesio C, et al. Electrophysiological characterization and monitoring in the management of birdshot chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol.* 2005; 89: 709-718.
- Fuerst DJ, Tessler HH, Fishman GA, et al: Birdshot retinochoroidopathy. *Arch Ophthalmol* 102: 214-9, 1984.
- Gasch AT, Smith JA, Whitcup SM: Birdshot retinochoroidopathy. *Br J Ophthalmol* 83: 241-9, 1999.
- Gass JD: Vitiliginous chorioretinitis. *Arch Ophthalmol* 99: 1778-87, 1981.
- Priem HA, De Rouck A, De Laey JJ, et al: Electrophysiologic studies in birdshot chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 106: 430-6, 1988.
- Priem HA, Oosterhuis JA: Birdshot chorioretinopathy: clinical characteristics and evolution. *Br J Ophthalmol* 72: 646-59, 1988.
- Hirose T, Katsumi O, Pruett RC, et al: Retinal function in birdshot retinochoroidopathy. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 69: 327-37, 1991.
- Ralph D. Levinson, Antoine Brezin, Aniki Rothova. Research Criteria for the Diagnosis of Birdshot Chorioretinopathy: Results of an International Consensus Conference. *Am J Ophthalmol* 2006; 141: 185-187.
- Thorne JE, Jabs DA, Peters GB, et al. Birdshot retinochoroidopathy: ocular complications and visual impairment. *Am J Ophthalmol* 2005; 140: 45-51.
- Becker MD, Wertheim MS, Smith JR, Rosenbaum JT. Longterm follow-up of patients with birdshot retinochoroidopathy treated with systemic immunosuppression. *Ocul Immunol Inflamm* 2005; 13: 289-93.
- Kiss S, Ahmed M, Letko E, Foster CS. Long-term follow-up of patients with birdshot retinochoroidopathy treated with corticosteroid-sparing systemic immunomodulatory therapy. *Ophthalmology* 2005; 112: 1066-71.
- Rothova A, Berendschot TT, Probst K, et al. Birdshot chorioretinopathy: long-term manifestations and visual prognosis. *Ophthalmology* 2004; 111: 954-9.
- Sobrin L, Huang JJ, Christen W, et al. Daclizumab for treatment of birdshot chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol* 2008; 126: 186-91.
- Pichaporn Artornsombudh, Ofelya Gevorgyan, Abhishek Payal et al. Infliximab Treatment of Patients with Birdshot Retinochoroidopathy. *Ophthalmology* 2013; 120: 588-592.