

Coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica: a propósito de un caso

Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: report of a clinical case

FABELO HIDALGO I¹, QUEZADA PERALTA G¹, FERNÁNDEZ NÚÑEZ C¹,
ABREU GONZÁLEZ R²

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de una mujer de 48 años que acudió a urgencias de oftalmología por escotoma periférico en el ojo derecho de 3 meses de evolución. Se visualizó una lesión en retina periférica que planteó el diagnóstico diferencial de pseudomelanoma de coroides. Gracias a la imagen multimodal se diagnosticó finalmente de coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica (PEHCR).

Discusión: La PEHCR es un cuadro poco frecuente que genera confusión diagnóstica con el melanoma de coroides. Es por ello por lo que conocer sus características y comportamiento clínico, así como su aspecto en las pruebas de imagen es importante a la hora de realizar el diagnóstico diferencial.

Palabras Clave: Hemorragia Retiniana, Neovascularización Coroidea, Melanoma, Enfermedad Coroidea, Diagnóstico Diferencial.

ABSTRACT

Case Report: We present the clinical case of a 48-year-old woman who attended the ophthalmology emergency room due to a peripheral scotoma in the right eye of 3 months of evolution. A lesion in the peripheral retina was visualized that raised the differential diagnosis with choroidal pseudomelanoma. Thanks to multimodal imaging, peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy was finally diagnosed (PEHCR).

Discussion: PEHCR is a rare condition that generates diagnostic confusion with choroidal melanoma. That is why knowing its characteristics and clinical behavior, as well as its appearance in imaging tests, is important when making the differential diagnosis.

Key words: Retinal Hemorrhage, Choroidal Neovascularization, Melanoma, Choroid Disease, Differential Diagnosis.

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Tenerife. España

¹ Licenciado en Medicina/Graduado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Fabelo Hidalgo Isabel

Hospital Universitario Ntra. Sra de La Candelaria. Carretera Del Rosario, 145

38009-Santa Cruz De Tenerife. España

isabelfabelo2010@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La coriorretinopatía exudativa hemorrágica periférica (PEHCR por sus siglas en inglés; Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy) es una entidad clínica rara, caracterizada por un proceso degenerativo que afecta a la retina periférica. Fue descrita por primera vez en 1961, por Reese y Jones, como hematomas periféricos que se encuentran bajo el epitelio pigmentario de la retina (EPR) (1). Sin embargo, no fue hasta 1980 cuando se le dio nombre a esta patología, por parte de Annesley, que definió la entidad como lesiones en coroides y retina periférica asociadas a hemorragias sub-EPR o subretinianas o a exudación subretiniana (2). La PEHCR es una de las entidades que simulan

clínicamente al melanoma de coroides, causa por tanto de pseudomelanoma, por tanto es importante conocer las características que la definen (3).

El objetivo de este artículo es presentar un caso de coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica y analizar las características principales, diagnóstico y tratamiento de esta entidad.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 48 años de edad, que acudió al Servicio de Urgencias de Oftalmología por escotoma periférico de su ojo derecho (OD) percibido como un círculo negro en el campo visual superior. Como antecedentes personales de interés destacaba tiroiditis de Hashimoto, para la cual tomaba levotiroxina. La paciente no era hipertensa ni tomaba tratamiento antiagregante ni anticoagulante. Como antecedentes oftalmológicos de interés la paciente había sido valorada 6 meses antes por miodesopsias y fopsias en OD con diagnóstico de hialosis asteroidea y desprendimiento de vítreo posterior en OD.

A su llegada la paciente presentó una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 1,0 en OD y 0,9 en ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía anterior reveló una leve faoesclerosis en ambos ojos (AO). En el fondo de OD se visualizó hialosis asteroidea y cambios inespecíficos en el EPR a nivel de polo posterior. Asimismo, se evidenció una tumoración no pigmentada sobreelevada por fuera de la arcada vascular temporal inferior, con lesiones puntiformes en su superficie, sin hemorragias retinianas ni exudados (figs. 1 y 2). En el fondo de OI se visualizó una región de atrofia del epitelio pigmentario retiniano en retina temporal superior. La paciente fue derivada para valoración urgente por parte de sección de retina ante la sospecha de posible melanoma de coroides.

En la retinografía de campo amplio de visualizó la masa mencionada anteriormente y se valoró la posibilidad de que su contenido fuera seroso o sero-hemático (fig. 3). En la tomografía de coherencia óptica (OCT) a nivel macular en OD se evidenciaron alteraciones en el EPR tipo drusas (fig. 4). La OCT macular a en OI presentaba alteraciones similares. Por otro lado, la OCT a nivel de la masa del



Fig. 1:
Retinografía
de OD de
polo posterior
con hialosis
asteroidea.

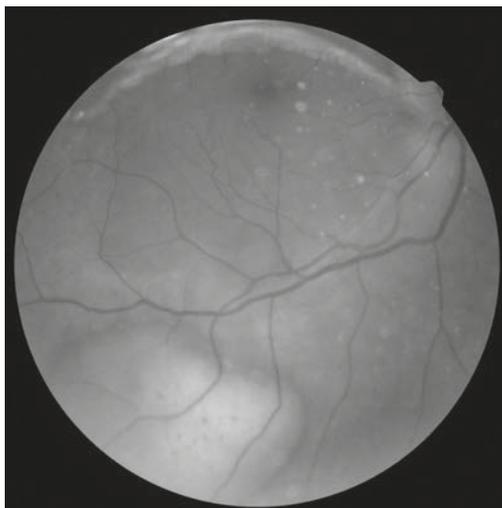


Fig. 2:
Retinografía de
OD de cuadrante
temporal inferior
con masa
sobreelevada no
pigmentada.

OD presentaba un desprendimiento cupuliforme del EPR (fig. 5).

En cuanto a la ecografía en modo B en OD se visualizó una masa de aspecto sólido, inferior, de contenido heterogéneo, sin visualización de ángulo kappa. No se visualizó excavación en el tejido uveal subyacente ni silencio posterior.

Dadas las características de la lesión en las pruebas complementarias se diagnosticó a la paciente de coriorretinopatía hemorrágica exudativa periférica, realizando seguimiento en las consultas de la sección de retina.

DISCUSIÓN

La PEHCR es una entidad poco conocida debido a su baja incidencia y a la falta de estandarización en su descripción clínica. En general se describe como una enfermedad degenerativa que presenta manifestaciones de tipo hemorrágicas y exudativas en la periferia retiniana. Se presenta típicamente en pacientes mujeres y de edad avanzada, con una media de edad de 80 años, y un rango de 57-97 años en la serie de casos de mayor tamaño descrita hasta la fecha (3). Otra serie de casos publicada por Vandefonteyne et al. describió un rango de 43-95 años, con una media de 77 años (4), por tanto, si bien afecta predominantemente en edad avanzada, no se puede descartar en pacientes de menor edad.



Fig. 3: Retinografía de campo amplio de OD.

En cuanto a las comorbilidades asociadas, se ha visto asociación con condiciones crónicas como la hipertensión arterial, el uso de anticoagulantes y diabetes mellitus, si bien es verdad que estas patologías se presentan de manera frecuente en pacientes de edad avanzada (5).

La asociación de la PEHCR con cambios maculares típicos de la degeneración macular asociada a la edad se ha reportado hasta en aproximadamente la mitad de los casos sea en el ojo con PEHCR o en el contralateral, por lo que hallar alteraciones tipo drusas y atrofia en estos pacientes es habitual (6,7).

Los pacientes afectados de PEHCR son frecuentemente asintomáticos debido a que las

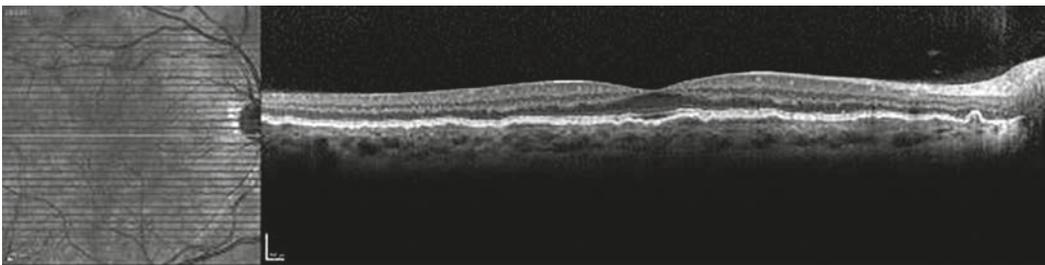


Fig. 4: Tomografía de coherencia óptica Spectralis macular de OD con cambios en EPR tipo drusas.

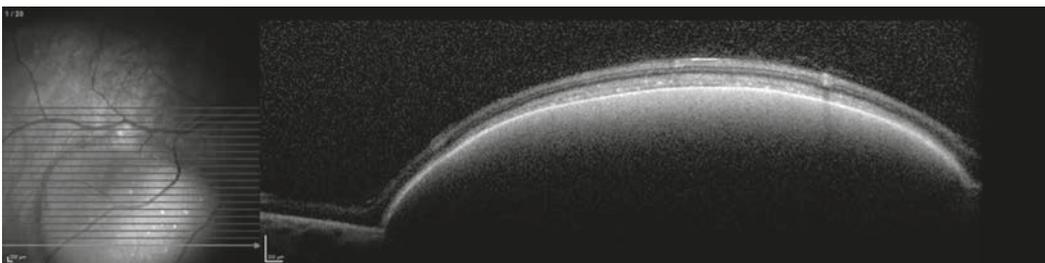


Fig. 5: Tomografía de coherencia óptica Spectralis de OD a nivel de masa con desprendimiento cupuliforme del EPR.

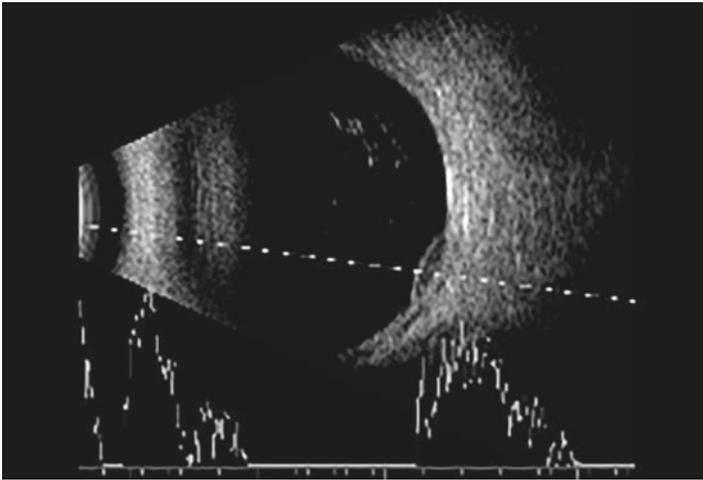


Fig. 6: Ecografía de OD.

lesiones se encuentran en periferia. Los síntomas que pueden aquejar estos pacientes incluyen pérdida de agudeza visual (AV), miodesopsias y fotopsias, escotomas y metamorfopsias. La causa más habitual de pérdida de AV es la hemorragia vítrea (8). Además de la hemorragia vítrea, la variedad de lesiones que se pueden objetivar en la PEHCR incluye desprendimientos hemorrágicos o exudativos del EPR, desprendimientos exudativos retinianos, hemorragias subretinianas, exudación lipídica y roturas en el EPR (9,10). De todas ellas, la más frecuentemente hallada es el desprendimiento hemorrágico del EPR (4). Estas lesiones se pueden presentar como lesiones aisladas o lesiones múltiples, y es habitual que afecten a más de un cuadrante, típicamente, afectan a los cuadrantes temporales, especialmente al cuadrante temporal inferior (5). La implicación bilateral de esta patología se ha descrito hasta en un 30% de los casos, y puede corresponder a lesiones en estadios diferentes de la evolución natural de la PEHCR (3,11). Características clínicas como la presencia de drusas, o lesiones bilaterales, pueden ayudarnos a la hora de realizar el diagnóstico diferencial con el melanoma de coroides.

El diagnóstico de la PEHCR es fundamentalmente clínico. Debido a su similitud clínica con el melanoma de coroides, son entidades frecuentemente confundidas. En un estudio que analizó las causas de pseudomelanomas, fue la segunda patología más frecuente, después del nevus de coroides (12). Saber distinguir estas dos entidades es importante con el objetivo de evitar tratamientos e inter-

venciones innecesarias, y para ello la imagen multimodal retiniana puede ser extremadamente útil.

La OCT a nivel macular central informa sobre la posibilidad de extensión central del fluido o hemorragia subretiniana o sub-EPR, por lo que es importante su realización para descartar estos eventos. Además, como se ha mencionado anteriormente, es frecuente encontrar drusas, alteraciones del EPR y atrofia a nivel del polo posterior (4).

La ultrasonografía o ecografía muestra típicamente lesiones heterogéneas en forma de domo con fluido subretiniano o sub-EPR. Es típico encontrar la presencia de «retraction cleft». Es importante tener en cuenta que la PEHCR no presenta excavación coroidea ni vascularización visible en la Eco-B (3).

En cuanto a la AGF, lo más habitual es encontrar un bloqueo de la fluorescencia coroidea debido a las hemorragias, además de un defecto ventana e hiperfluorescencia periférica debido a la atrofia del EPR (8). Se ha descrito una red de neovascularización coroidea periférica hasta en un 3-34,7% de los casos (6,13). La AGF nos ayuda con el diagnóstico diferencial con el melanoma, pues en caso del melanoma, es típico encontrar vascularización intrínseca con signo de la doble circulación (8).

La angiografía con verde de indocianina (ICGA) puede mostrar en algunos casos lesiones hiperfluorescentes similares a pólipos que recuerdan a la vasculopatía coroidea polipoidea (8). Estos hallazgos descritos en AGF y ICGA son motivo de controversia respecto a la etiología y origen de la PEHCR, pues típicamente se ha considerado que representa una variante periférica de la DMAE, más recientemente, se ha sugerido que esta patología comparte fisiopatología más bien con la vasculopatía coroidea polipoidea (14).

La mayoría de las PEHCR se resuelven de manera espontánea sin necesidad de tratamiento. Las lesiones evolucionan a áreas de atrofia, fibrosis o hiperplasia del EPR, y debido a que no producen compromiso visual, basta con observar la evolución del paciente periódicamente. Sin embargo, en algunos casos las lesiones progresan hacia polo posterior precisando de tratamiento. Respecto a su manejo, se ha descrito el uso de fotocoagulación láser o crioterapia con el objetivo de prevenir la extensión de lesiones hacia la mácula.

Por otro lado, el uso de inyecciones intravítreas de anti-factor de crecimiento endotelial (Anti-VEGF) ha demostrado ser efectivo para la estabilización y regresión de las lesiones. Alforja et al. trataron la neovascularización y el fluido subretiniano asociado a PEHCR con bevacizumab con buenos resultados, si bien es verdad que se precisa de más estudios para definir el tratamiento de elección(4,5,8,15). En algunos casos se ha precisado de vitrectomía para resolver hemovítreos persistentes o desprendimientos retinianos hemorrágicos (16).

CONCLUSIONES

La PEHCR es un cuadro poco frecuente que genera confusión diagnóstica con el melanoma de coroides. Es por ello que conocer sus características y comportamiento clínico, así como su aspecto en las pruebas de imagen es importante a la hora de realizar el diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reese AB, Jones IS. Hematomas Under the Retinal Pigment Epithelium. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1961; 59: 43-79.
2. Annesley WH, Jr. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1980; 78: 321-64.
3. Shields CL, Salazar PF, Mashayekhi A, Shields JA. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy simulating choroidal melanoma in 173 eyes. *Ophthalmology.* 2009; 116(3): 529-35.
4. Vandefonteyne S, Caujolle JP, Rosier L, Conrath J, Quentel G, Tadayoni R, et al. Diagnosis and treatment of peripheral exudative haemorrhagic chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol.* 2020; 104(6): 874-8.
5. Alsakran WA, Alshamrani AA, Alzahrani YA. Variable Presentations of Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2019; 253-6.
6. Mantel I, Schalenbourg A, Zografos L. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: polypoidal choroidal vasculopathy and hemodynamic modifications. *Am J Ophthalmol.* 2012; 153(5): 910-22.e2.
7. Huang J, Gajewski A, Cesaro T, Messina C, Mega JV, Jr., Sellechio J. Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy in Patients With Nonexudative Age-Related Macular Degeneration. *Fed Pract.* 2017; 34(5): 20-2.
8. Badawi AH, Semidey VA, Magliyah M, Al-Dhibi H. Updated Systematic Review and Clinical Spectrum of Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2020; 27(1): 4-9.
9. Kumar V, Janakiraman D, Chandra P, Kumar A. Ultra-wide field imaging in peripheral exudative haemorrhagic chorioretinopathy (PEHCR). *BMJ Case Rep.* 2015 Dec 15; 2015: bcr2015213628. doi: 10.1136/bcr-2015-213628. PMID: 26670902; PMCID: PMC4680322.
10. Kumar V, Tewari R. Giant retinal pigment epithelium rip in a patient with peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy. *Indian J Ophthalmol.* 2019; 67(7): 1164-5.
11. Mazal Z. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy. *Cesk Slov Oftalmol.* 2019; 75(2): 80-4.
12. Shields CL, Manalac J, Das C, Ferguson K, Shields JA. Choroidal melanoma: clinical features, classification, and top 10 pseudomelanomas. *Curr Opin Ophthalmol.* 2014; 25(3): 177-85.
13. Mashayekhi A, Shields CL, Shields JA. Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a variant of polypoidal choroidal vasculopathy? *J Ophthalmic Vis Res.* 2013. p. 264-7.
14. Goldman DR, Freund KB, McCannel CA, Sarraf D. Peripheral polypoidal choroidal vasculopathy as a cause of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a report of 10 eyes. *Retina.* 2013; 33(1): 48-55.
15. Cebeci Z, Dere Y, Bayraktar Ş, Tuncer S, Kır N. Clinical Features and Course of Patients with Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy. *Turk J Ophthalmol.* 2016; 46(5): 215-20.
16. Semidey VA, Al Taisan AA, Schatz P, Taskintuna I, Mura M. Surgical Management of Hemorrhagic Retinal Detachment Secondary to Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2021; 28(1): 57-9.