

Telangiectasia yuxtafoveal idiopática en la infancia. Caso clínico y propuesta de tratamiento

Idiopathic juxtafoveal telangiectasia in childhood. Case report and treatment proposal

LOZANO LÓPEZ V¹, SERRANO GARCÍA MÁ², PINTO HERRERA C¹,
ABREU REYES JA², ROCHA CABRERA P¹

RESUMEN

Caso clínico: Paciente varón de 12 años que es remitido por pérdida de visión en ojo izquierdo, presentando una agudeza visual de 0,4. En fondo de ojo hay exudación, en la tomografía de coherencia óptica edema macular quístico y en la angiofluoresceingrafía microaneurismas y dilataciones saculares perifoveales.

Discusión: Consideramos que es una telangiectasia macular idiopática. Valorando la visión y el componente exudativo, tratamos con implante de dexametasona intravítreo y laserterapia. A las 6 semanas, presenta mejoría del edema, pero presión intraocular de 28 mmHg que cede con tratamiento. A los 4 meses, recidiva el edema, manteniéndose la visión en 0,5 tras 6 meses.

Palabras clave: Telangiectasia, infancia, dexametasona, laser.

ABSTRACT

Case report: 12-year-old male patient, who reports problems to see the blackboard at school presents 0.4 vision in his left eye. In the fundus we find exudation, OCT shows cystoid macular edema and fluorescein angiography reveals microaneurysms and perifoveal saccular dilatations.

Discussion: These symptoms suggest an idiopathic macular telangiectasia. Based on vision and exudative component, we treat with intravitreal implant dexamethasone and laser therapy. At 6 weeks, the edema has improved, but with intraocular pressure of 28 mmHg, which subsides with treatment. At 4 months, the edema relapses and vision remained at 0.5 after 6 months.

Keywords: Telangiectasia, childhood, dexamethasone, laser.

Complejo Hospitalario Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.

¹ Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología.

² Doctor en Medicina. Servicio de Oftalmología.

Correspondencia:

Virginia Lozano López

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias.

Carretera La Cuesta-Taco, s/n.

38320 La Laguna. Tenerife. España

vlozano77@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La telangiectasia macular idiopática (TMI) se caracteriza por cambios telangiectásicos vasculares asociados con lesiones retinianas que abarcan desde aneurismas, depósitos cristalinos, adelgazamiento foveal, hasta desarrollo de membrana neovascular subretiniana.

Aunque la clasificación clásica de la TMI es la de Gass y Blodi (1993) (1), actualmente la clasificación de Yanuzzi et al (2006) (2), distingue tres tipos de TMI: el tipo 1 o aneurismática, el tipo 2 o perifoveal y el tipo 3 u oclusiva (tabla 1).

En ocasiones, el diagnóstico no es fácil, teniendo que diferenciarla de otras entidades como retinopatía diabética, retinopatía por radiación, macroaneurismas arteriales, hemangioma cavernoso retiniano, trombosis venosa de rama o enfermedad de Coats (4). Sin embargo, para algunos autores, la TMI tipo 1 o aneurismática es considerada una variante de la enfermedad de Coats localizada en la mácula (3).

La presentación de este caso tiene un propósito doble: mostrar la presentación infrecuente de una TMI en la infancia, y reflexionar acerca del abordaje en este rango de edad, teniendo en cuenta que no existe un tratamiento de elección y que existen diferentes alternativas terapéuticas.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 12 años que fue remitido con historia de 1 mes de evolución de disminución de agudeza visual (AV) por el ojo izquierdo al ver la pizarra. A la exploración oftalmológica la AV corregida era de

Tabla 1. Clasificación de las telangiectasias maculares idiopáticas. Yanuzzi et al. 2006

	Tipo 1: Aneurismática	Tipo 2: Parafoveal	Tipo 3: Oclusiva
Afectación	Unilateral	Bilateral	Bilateral
Enfermedad sistémica	No	No	Sí
Sexo	Varones jóvenes	No predilección	No predilección
Características	Depósitos lipídicos	Pérdida transparencia retiniana, depósitos cristalinos	Obliteración vascular
OCT	Edema macular quístico	Adelgazamiento retiniano	

1,0 (Snellen) en el ojo derecho (OD) y 0,4 (Snellen) en el ojo izquierdo (OI). En la biomicroscopía del fondo de OI se aprecia importante edema macular quístico (EMQ) con exudación (fig. 1), la OCT tiene un espesor macular de 660 μm (fig. 2) y en la angiografía fluoresceínica se aprecian múltiples aneurismas y anomalías telangiectásicas de los capilares retinianos, asociados con cambios quísticos retinianos con importante exudación (figs. 3 y 4), diagnosticándose al paciente de TMI tipo 1. Siendo el resto de la exploración oftalmológica normal.

Dada la severidad del edema macular (EM) y considerando las opciones terapéuticas se decidió la administración del implante de dexametasona intravítreo (DEX) (Ozurdex[®], Allergan, Irvine, CA, USA) (4), asociando laserterapia con laser argón (3 sesiones con un total de 1.000 impactos, con un tamaño del spot 100 μm , duración 0,05 segundos, potencia 200 mW) en el área de extravasación temporal a la fovea izquierda. Mejorando el EM a 368 μm en el pico de máximo efecto del fármaco.

Presentando el paciente un incremento de la presión intraocular de 28 mmHg en el OI

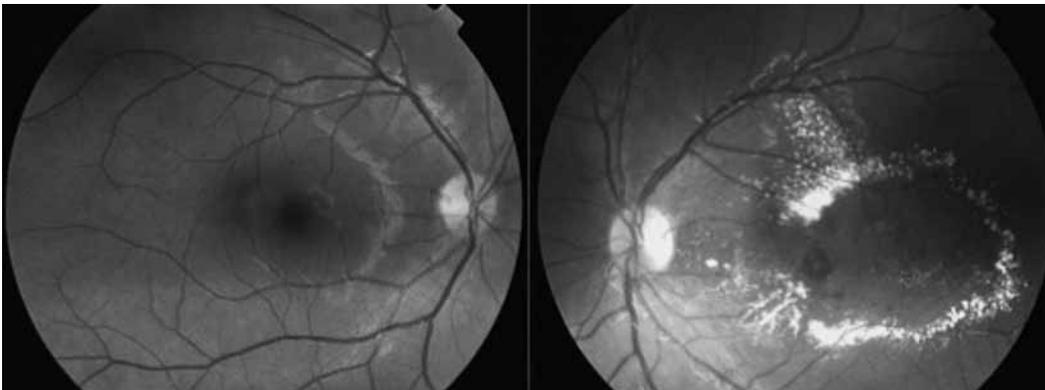


Fig. 1: Imagen de funduscopía.

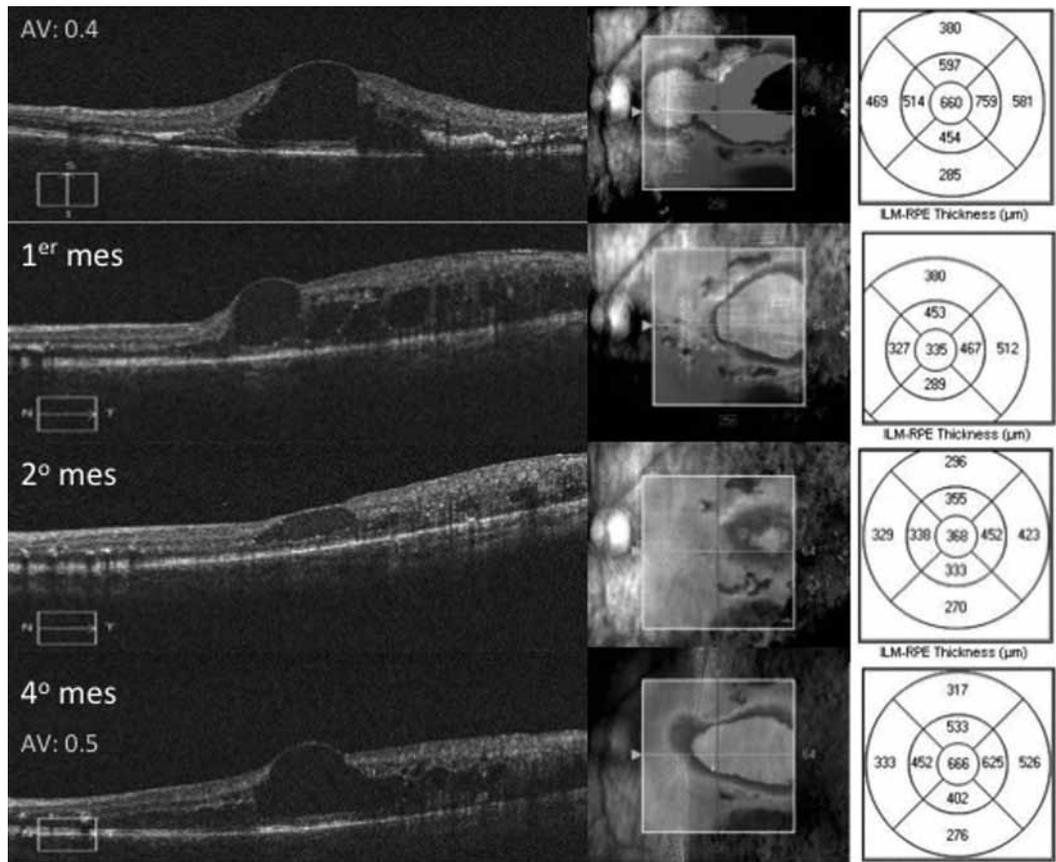


Fig. 2: Evolución del OCT.

a los dos meses de la administración del implante que fue tratado con timolol, teniendo un buen control de la PIO. Se evaluó a los 4 meses el nervio óptico mediante OCT papilar sin que se observara daño (fig. 4).

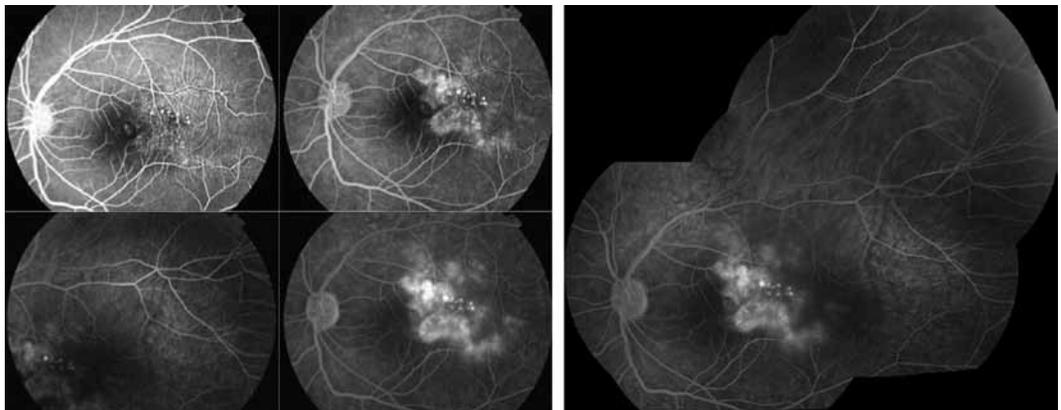
El efecto del DEX se mantuvo durante 4 meses, momento en que el EM recidivó pero la AV se ha mantenido estable en 0,5 (Snellen) tras 6 meses de seguimiento y se

ha reducido de forma significativa la exudación.

DISCUSIÓN

La TMI tipo 1 afecta a varones jóvenes, como nuestro caso, de forma unilateral, caracterizándose por exudación y depósitos li-

Figs. 3 y 4: Angiografía fluoresceína de aneurismas, telangiectasias maculares, exudación, quistes.



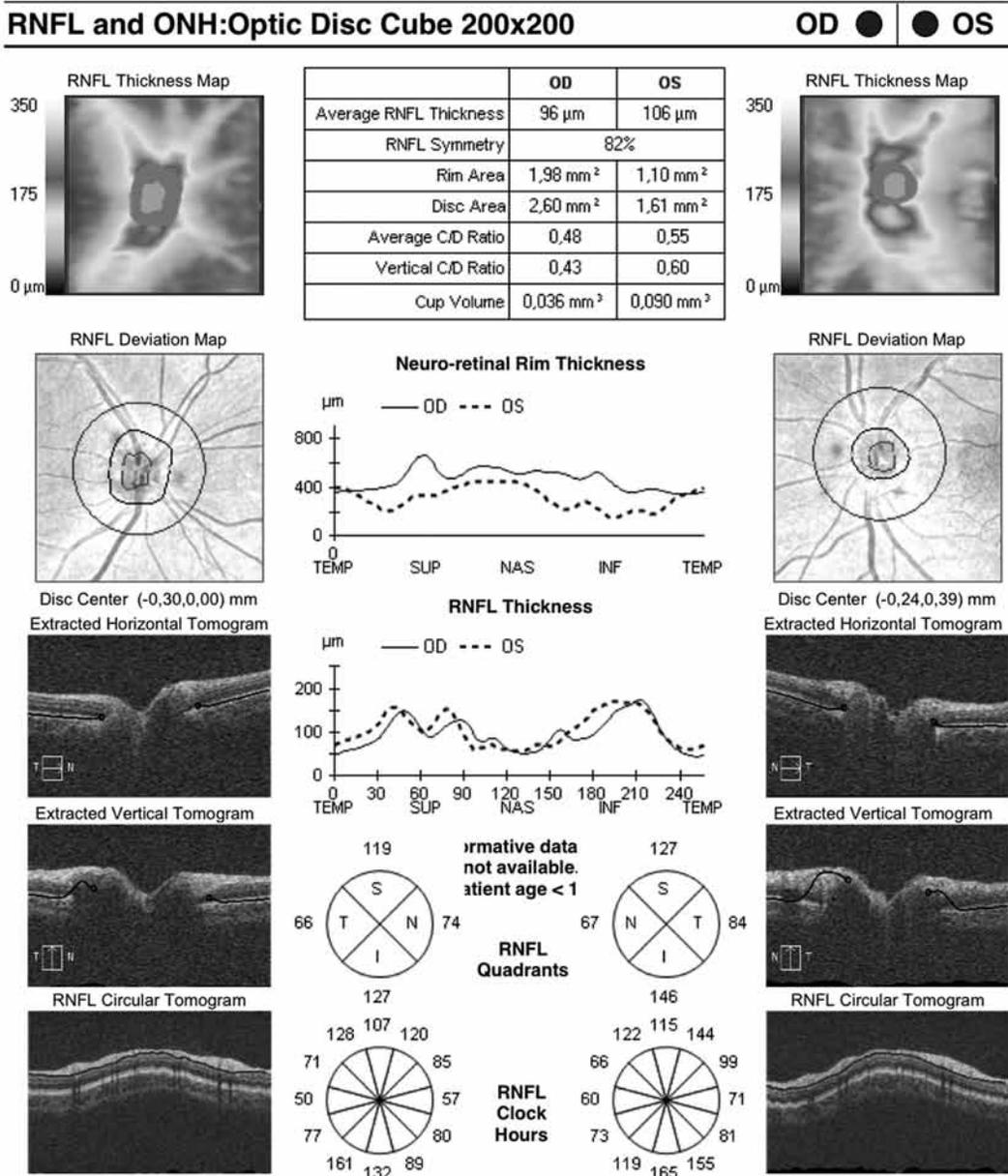


Fig. 5: OCT papilar.

pídicos en área macular. La disminución de la AV de estos pacientes es secundaria al EM. Autores como Yanuzzi consideran la TMI tipo 1 una forma de enfermedad de Coats que afecta a la mácula (2).

El tratamiento de la TMI ha sido en general infructuoso. Hay pequeñas series de casos tratados con triamcinolona intravítrea o láser en rejilla, termoterapia transpupilar, terapia fotodinámica o bevacizumab que disminuye de forma transitoria el EM con efectos variables sobre la AV. Al tratarse de una enferme-

dad bastante rara, los casos recogidos en la literatura son pocos (3).

El DEX está indicado en el tratamiento del EM en oclusión venosa retiniana y uveítis posterior no infecciosa. Siendo bien conocido su efecto antiinflamatorio y su capacidad estabilizadora de la barrera hematorretiniana. Sus efectos secundarios más frecuentes son la hipertensión ocular, controlable habitualmente con tratamiento tópico; y la formación de cataratas, lo que ha limitado su uso en pacientes relativamente jóvenes.

El DEX resulta hasta cinco veces más potente que la triamcinolona y su perfil de seguridad permite una liberación lenta del fármaco con una estabilización de la AV (4). El DEX es una opción de tratamiento en la enfermedad de Coats del adulto asociado a laserterapia posterior, con buen resultado funcional y morfológico al año de seguimiento. Respecto a las TMI, se ha empleado en la TMI tipo 1 en el adulto, alcanzando mejoría de la AV y del EM tras dos implantes, sin presentar efectos secundarios a los 15 meses de seguimiento (6).

En nuestro caso, la combinación de DEX y laserterapia consiguió estabilizar la AV y disminuir el EM. Se produjo hipertensión ocular secundaria al fármaco, que fue controlada con tratamiento tópico hipotensor. La mejoría morfológica y funcional de nuestro paciente se mantuvo durante 4 meses, en cuyo momento se evidenció recidiva del EM pero la AV se ha mantenido estable en 0,5 tras 6 meses de seguimiento.

El DEX parece ser una opción adecuada para el tratamiento de las TMI tipo 1, ya que disminuye la exudación y, como consecuencia, mejora la AV. Su efecto se mantiene durante varios meses, hecho que permite disminuir el número de inyecciones a las que son sometidos los pacientes, en comparación con los anti-VEGF aunque es necesario repetir el tratamiento si recidiva el EM. Además, puede producir incremento de la presión ocular que responde a tratamiento hipotensor tópico o

desarrollo de cataratas. Debemos añadir, que es poca la experiencia que tenemos del uso de este fármaco en la infancia, grupo de edad que presenta un claro reto terapéutico. Se requieren más estudios para evaluar la eficacia y seguridad de este fármaco en el tratamiento de las TMI, sobretodo en la infancia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cahill M, O'Keefe M, Acheson R, Mulvihill A, Wallace D, Mooney D. Classification of the spectrum of Coats' disease as subtypes of idiopathic retinal telangiectasis with exudation. *Acta Ophthalmol. Scand.* 2001; 79: 596-602.
2. Yannuzzi LA, Bardal AMC, Freund KB, Chen KJ, Eandi CM, Blodi B. Idiopathic Macular Telangiectasia. *Arch Ophthalmol.* 2006; 124: 450-460.
3. Roller AB, Folk JC, Patel NM, Boldt HC, Russell SR, Abramoff MD, Mahajan VB. Intravitreal bevacizumab for treatment of proliferative and nonproliferative type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina* 31: 1848-1855, 2011.
4. Sandali O, Akesbi J, Rodallec T, Laroche L, Nordmann JP. Dexamethasone implant for the treatment of edema related to idiopathic macular telangiectasia. *Can J Ophthalmol* 2013; 48: e78-e80.
5. Takayama K, Ooto S, Tamura H. Intravitreal bevacizumab for type 1 idiopathic macular telangiectasia. *Eye.* 2010; 24: 1492-7.
6. Otman S, Jad A, Thibaut R et al. Dexamethasone implant for the treatment of edema related to idiopathic macular telangiectasia. *Can J Ophthalmol* 2013; 48: e78-e80.