

Desprendimiento seroso de neuroepitelio macular bilateral en enfermedad por depósito de cadenas ligeras

Bilateral serous detachment of the neurosensory retina associated with light-chain deposition disease

GIL HERNÁNDEZ MA¹, ABREU REYES P², BAHAYA ÁLVAREZ Y³,
ACOSTA ACOSTA B⁴

RESUMEN

Objetivo/Métodos: Presentamos el caso de un varón de 36 años diagnosticado de enfermedad por depósito de cadenas ligeras (EDCL) que presenta disminución de agudeza visual bilateral.

Resultados/Conclusiones: El paciente presentó un desprendimiento seroso del neuroepitelio macular bilateral, que remitió por completo a los 4 meses. Manteniéndose reaplicada en la actualidad tras haber sido sometido a trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas.

Palabras clave: Desprendimiento seroso, enfermedad por depósito de cadenas ligeras.

ABSTRACT

Objective/Methods: We present the clinic case of a 36-year-old man diagnosed with Light-Chain Deposition Disease (LCDD) and bilateral reduction of visual acuity.

Results/Conclusions: The patient presented a bilateral Serous detachment of the neurosensory retina, which referred completely after 4 months. At the present time his retina remains attached after undergoing autologous transplant of haematopoietic progenitor cells.

Key words: Serous detachment, Light-Chain Deposition Disease.

Hospital Universitario Ntra. Sra. de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

¹ Doctora en Medicina. Adjunto FEA de Oftalmología.

² Licenciado en Medicina. Jefe de Servicio de Oftalmología.

³ Licenciado en Medicina. Residente de tercer año de Oftalmología.

⁴ Licenciado en Medicina. Residente de segundo año de Oftalmología.

Correspondencia:

M.^a Antonia Gil Hernández

Ángel Romero, n.º 7, 4.º N.º 4

38009 Santa Cruz de Tenerife

mgilher@telefonica.net

INTRODUCCIÓN

Se considera desprendimiento seroso de la retina neural cuando se aprecia separación de ésta del epitelio pigmentario retiniano, debido a la acumulación de fluido subretiniano en ausencia de desgarro retiniano o tracción prerretiniana (1).

La EDCL es una gammopatía monoclonal donde hay un depósito de cadenas ligeras (80% tipo Kappa) en diferentes órganos: riñón, hígado, corazón, intestino, bazo, piel, sistema nervioso y médula ósea. La manifestación clínica más común es el compromiso renal, presentándose como proteinuria, síndrome nefrótico o insuficiencia renal.

Las manifestaciones oculares no son frecuentes en esta enfermedad. Se ha publicado la presencia de una maculopatía asociada a paraproteinemia, consistente en un desprendimiento seroso macular acompañado a veces de un desprendimiento de epitelio pigmentario. Se ha definido como maculopatía por inmunogammopatía (2-5). La coriorretinopatía de estos pacientes se ha relacionado con la propia paraproteinemia, el tipo A de personalidad, el uso de corticoides, o una combinación de dichos factores (6).

Presentamos el caso clínico de un paciente con gammopatía y desprendimiento seroso macular bilateral.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 36 años de edad que acude a nuestro servicio de Oftalmología, remitido por el servicio de Hematología, por presentar disminución de agudeza visual bilateral de cinco días de evolución.

El paciente presenta el diagnóstico de Enfermedad por Depósito de Cadenas Ligeras (EDCL) confirmado tras biopsia renal por insuficiencia renal. En el aspirado de médula ósea se apreció infiltración de un 12% de células plasmáticas atípicas.

Había recibido tratamiento corticoideo, ciclos de Dexametasona 40 mg semanales. Tras lo cual presentó metamorfopsia y disminución de la agudeza visual más acusada en el OI.

En la exploración oftalmológica presentaba una agudeza visual de 0,8 a nivel de su OD, y de 0,7 por su OI. La biomicroscopía anterior era normal y en la biomicroscopía posterior apreciamos un desprendimiento seroso que afecta el polo posterior de ambos ojos, aunque más acentuado en OI (fig. 1). Efectuamos una Tomografía de coherencia

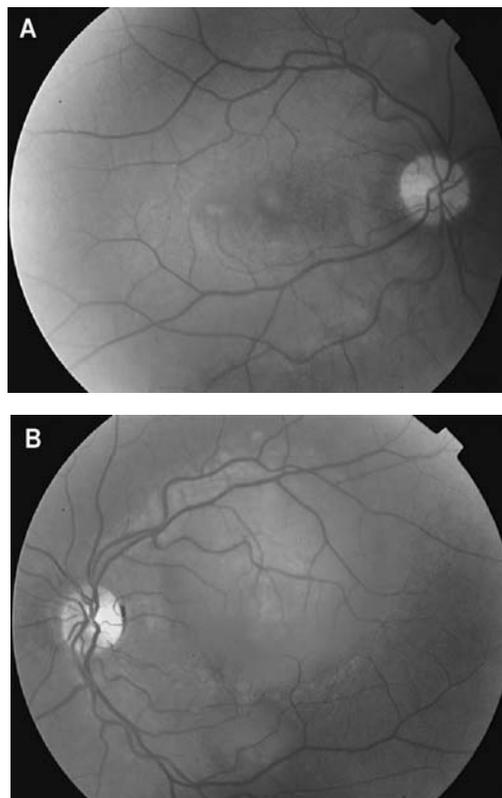


Fig. 1: Aspecto del fondo ocular en el momento del diagnóstico. En las retinografías apreciamos el desprendimiento seroso macular en OD (A) y muy amplio en el OI (B).

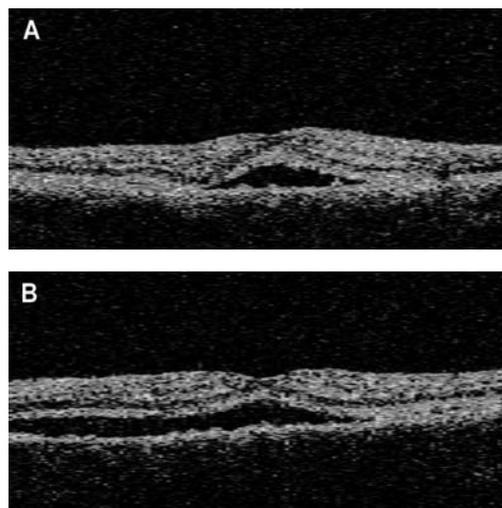


Fig. 2: Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) inicial que confirma el desprendimiento seroso del neuroepitelio macular bilateral. En OD (A) el acumulo de fluido era menos abundante que en OI (B).

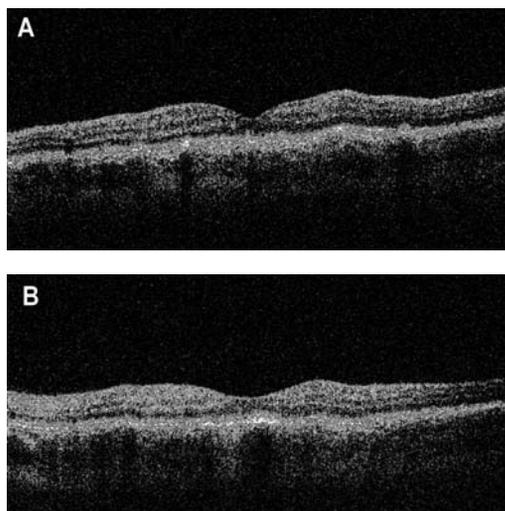


Fig. 3: Imagen de OCT, tras 4 meses del diagnóstico, donde se aprecia la reaplicación del desprendimiento seroso del neuroepitelio macular en OD (A) y OI (B).

óptica (Stratus OCT, Carl Zeiss, Meditec Inc, Dublin CA) que nos confirma un desprendimiento seroso del neuroepitelio macular bilateral (fig. 2). No efectuamos angiografía con fluoresceína debido a su nefropatía.

El paciente fue controlado en nuestro servicio de forma mensual, apreciando remisión del desprendimiento del neuroepitelio tras

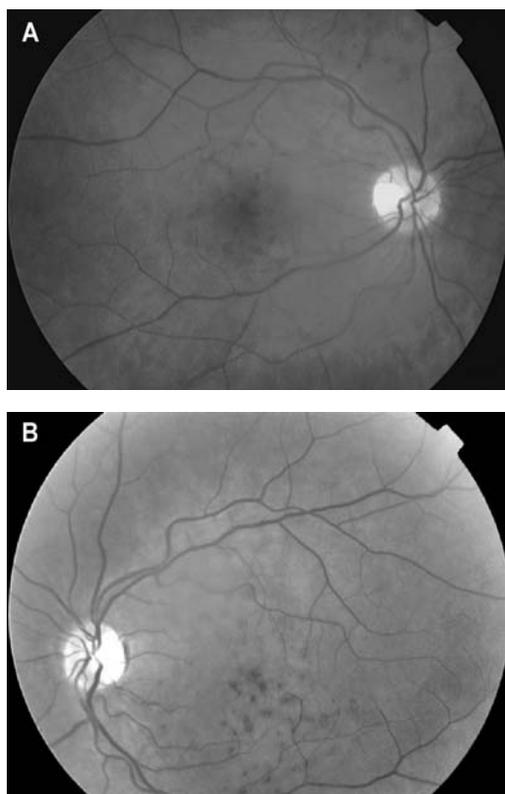


Fig. 4: Retinografías con alteración pigmentaria a nivel polo posterior tras reaplicación del desprendimiento seroso.

cuatro meses de su diagnóstico previo (fig. 3). Manteniéndose la retina reaplicada en la actualidad tras haber recibido trasplante autólogo de células progenitoras hematopoyéticas. Su agudeza visual es de la unidad y en la exploración del fondo ocular destaca un aumento de la pigmentación a nivel del polo posterior de AO (fig. 4).

DISCUSIÓN

El desprendimiento seroso de la retina neurosesorial puede asociarse, aunque no de forma frecuente, a enfermedades sistémicas.

Los mecanismos que intentan explicar esta exudación subretina se basan en la alteración de la perfusión vascular coroidea y cambios en la permeabilidad, esto determina un aumento del fluido intersticial coroideo que se extiende al espacio subretinal.

Estos cambios aparecen en el curso de diferentes patologías: a) Inflammatorias, tales como sarcoidosis, enf. de Vogt- Koyanagi- Harada, enf. de Wegener, artritis reumatoide, enfermedad inflamatoria de Bowel , b) Infecciosas: sífilis, enfermedad por arañazo de gato, infección por por citomegalovirus, c) desordenes que determinan la oclusión aguda de las arteriolas precapilares coroideas, tales como enfermedades del colágeno, coagulopatía intravascular diseminada , hipertensión maligna y/o eclampsia.

El Hiper cortisolismo (exógeno y endógeno), la enfermedad renal y las enfermedades malignas hematológicas (Paraproteinemias y Leucemias) han sido también implicadas en el desarrollo de desprendimiento seroso macular.

La terapia de dichos desprendimientos serosos consiste principalmente en el tratamiento de la enfermedad sistémica.

En el caso de las Gammopatías Monoclonales se ha atribuido a la propia hiperviscosidad como causa de alteración de la microcirculación coroidea y retinal.

En Disproteinemias como la enfermedad de Waldenström, se ha identificado la presencia de Ig M dentro del espacio subretinal (4). Dichas proteínas de alto peso molecular pueden determinar un aumento de la presión oncótica causante de una trasudación desde la retina y coroides. La eliminación de dichas proteínas mediante plasma-

féresis consiguen la normalización de la dinámica de fluidos y la reeplicación de la retina.

En nuestro caso clínico no apreciamos signos de hiperviscosidad a nivel retiniano como aumento de la tortuosidad vascular o presencia de hemorragias. Lo que si estaba presente es el tratamiento previo con dosis altas de corticoides (Ciclos de Dexametasona), tras la supresión de dicha terapéutica y la realización del trasplante autólogo la retina se reeplica. En la actualidad el paciente está en lista de espera para trasplante renal, necesitando la realización de diálisis semanal.

El desprendimiento del neuroepitelio en paraproteinemias puede ser el resultado de la combinación varios factores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wiostko WJ, Pulido JS. Central Serous Chorioretinopathy. En: Yanoff M, Duker JS. Ophthalmology. 2ª ed. Mosby. 2004; 938-41.
2. Ho AC, Benson WE, Wong J. Unusual immunogammopathy maculopathy. Ophthalmology 2000; 107: 1099-1103.
3. Thomas EL, Olk RJ, Markman M, et al. Irreversible visual loss in Waldenström's macroglobulinemia. Br J Ophthalmol 1983; 67: 102-106.
4. Berta A, Beck P, Mikita J. IgM paraprotein in the subretinal fluid of a patient with recurrent retinal detachment and Waldenström's macroglobulinaemia. Acta Med Hung 1985; 42: 179-86.
5. Gass JDM. Dysproteinemia and serous macular detachment. In: Gass JDM, ed. Stereoscopic Atlas of Macular Diseases: Diagnosis and Treatment. 4th ed. St Louis, Mo: Mosby-Year Book Inc; 1997; 198-199.
6. Leys A, Vandenberghe P. Serous Macular Detachments in a Patient With IgM Paraproteinemia: An Optical Coherence Tomography Study. Arch Ophthalmol 2001; 119: 911-913.
7. Cohen SM, Kokame GT, Gass JDM. Paraproteinemias associated with serous detachments of the retinal pigment epithelium and neurosensory retina. Retina 1996; 16: 467-473.