

## RETINOSQUISIS CONGÉNITA

por

David del ROSARIO CEDRÉS

*RESUMEN ESPAÑOL:* Por su baja frecuencia de presentación se describe un caso de retinosquisis congénita bilateral en una niña de pocos meses de edad y su evolución en el transcurso de un año.

*RÉSUMÉ FRANÇAIS:* A cause de sa basse fréquence de présentation on décrit un cas de rétinoshisis congénitale bilatérale chez une petite fille de quelques mois et son évolution ou cours d'une année.

*ENGLISH SUMMARY:* Because of its infrequent appearance a case of congenital retinoschisis in a child of a few months is described and her evolution in one year.



FIGURA 1

Imagen oftalmoscópica inversa del ojo izquierdo. Se observa como la retina levantada forma una bolsa delante de la papila.

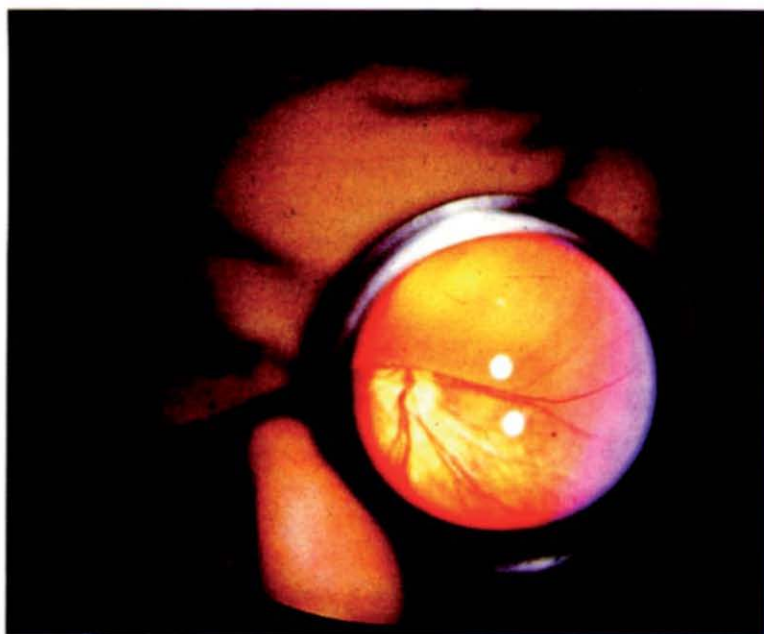


FIGURA 2

Imagen oftalmoscópica inversa del ojo derecho. La retina levantada hace menos relieve que en el otro ojo, pudiendo visualizarse la papila.

## CASO CLINICO

*Resumen de la historia*

Paciente hembra de ocho meses de edad remitida por el Servicio de Pediatría, dado que, en una revisión de la consulta de Puericultura, se le observó un estrabismo convergente.

*Antecedentes familiares:*

- padre de 32 años, vive sano.
- madre de 26 años, vive sana VDRL +
- abuelos paternos y maternos sin antecedentes de interés.

*Antecedentes personales:*

Historia obstétrica y neonatal normal. Durante la gestación, la madre no tomó medicamentos ni estuvo expuesta a radiaciones. Parto a término y eutócico. Peso al nacer de 3.150 gr. No sufrió anoxia. La exploración general solo pone de manifiesto un deficiente estado de nutrición.

*Exploración oftalmológica:*

- Agudeza visual: no se puede practicar acuimetría, pero se observa una falta de atención hacia los objetos que se mueven
- Motilidad intrínseca: normal en ambos ojos.
- Motilidad extrínseca: estrabismo convergente incoordinado. Incoordinación.
- Polo anterior: córneas transparentes sin alteraciones en forma y tamaño. Iris pigmentado, pupila redonda y centrada.

Se intenta realizar refracción por esquiascopia tras midriasis farmacológica pero no se consigue porque el reflejo del fondo de ojo aparece descompuesto en dos mitades de diferente refracción. Se decide continuar la exploración bajo anestesia general con el siguiente resultado: con oftalmoscopio a imagen directa se enfocan los cuadrantes superiores de ambas retinas con  $-10$  D., siendo su aspecto normal. Los cuadrantes inferiores se visualizan mal, no encontrándose en el mismo plano, como si de un desprendimiento de retina se tratase. Con oftalmoscopia binocular de imagen inversa puede verse como las retinas de ambos cuadrantes inferiores se encuentran desprendidas formando a manera de una gran ampolla que se extiende desde la papila a la extrema periferia. La hoja interna—desprendida—de la retina, que formaría el techo de la ampolla, es sumamente fina y transparente y está vascularizada por los vasos centrales de la retina. Se encuentra como a tensión, sin presentar pliegues ni movilidad, a diferencia de un desprendimiento completo de retina (Figs. 1 y 2).

La imagen oftalmoscópica parecía corresponder, en ambos ojos, a un quiste retiniano unilocular congénito que hemos catalogado como una forma de retinosquisis congénita.

## COMENTARIOS

La retinosquisis consiste en un desdoblamiento o bilaminación de la

retina que produce la elevación de una lámina interna, por la formación de una cavidad llena de líquido en su interior (DUKE-ELDER y DOBRE, 1967). El sinónimo "quiste retiniano" o "retina quística" se aplica a la misma enfermedad, aunque el término de "quiste" se interpreta en este caso como cavidad rellena de líquido, y no en el sentido estricto anatomopatológico.

No existe unanimidad respecto a la clasificación de la retinosquisis pero se describen las siguientes variedades clínicas:

- *Congénita*: presente desde el nacimiento. Suele ser hereditaria autosómica recesiva o ligada al cromosoma X. Esta última forma solo ha sido descrita en varones.
- *Juvenil*: aparece entre la segunda y cuarta décadas de la vida, siempre en varones, afectando a la retina temporal inferior, con frecuencia de forma bilateral. Suele ser asintomática y descubrirse en una exploración oftalmoscópica de rutina.
- *Senil*: también llamada degenerativa. Se presenta sobre todo a partir de los cuarenta años, aunque puede hacerlo antes.

#### *Anatomía patológica*

Se desconoce la patogenia de las formas congénitas y juveniles. En esta última, la progresión del desdoblamiento produce una diálisis que causa, por un mecanismo no bien aclarado, un desprendimiento de retina. (RICHARDSON, 1973).

En la forma senil los diversos autores coinciden en afirmar que el desdoblamiento se produce por confluencia de las lesiones de una degeneración microquística periférica, localizada junto a la ora serrata.

Los microquistes se originan en las capas plexiforme externa y granulosa interna y a veces, en la de células ganglionares. Los pequeños quistes quedan separados por finos tabiques de glía o restos celulares cuya ruptura origina coalescencia entre los mismos y por lo tanto, progresión del desdoblamiento.

En la forma congénita la evolución suele ser progresiva con grave afectación del vítreo y de la mácula. Aunque se han descrito regresiones espontáneas de las retinosquisis, la complicación más constante es el desprendimiento de retina.

Respecto al tratamiento de la retinosquisis existen dos tendencias:

- Expectante. En caso de progresión se realiza retinopexia preventiva.
- Intervencionista: Aplicando el mismo tratamiento que en un desprendimiento de retina.

#### EVOLUCION

En nuestro caso hemos seguido la evolución de la paciente durante casi un año sin observar modificaciones en el ojo derecho, pero sí en el izquierdo, donde ha habido una paulatina regresión, estando la retina reaplicada a unos tres diámetros papilares por debajo de la papila y observándose un mayor aplanamiento de la retina, sin que hayan aparecido hasta el momento alteraciones en vítreo o en mácula.

#### BIBLIOGRAFIA

- RICHARDSON, J. Brit. J. Ophthal. **57**, 34-40 (1973).
- DUKE-ELDER, S. Brit. J. Ophthal. **33**, 388-394 (1949).
- PIÑERO CARRION, A. "Tratamiento del desprendimiento de la retina". Ed. Publicaciones Universidad de Sevilla. Sevilla. 1974.