

Retinopatía en enfermo con anemia falciforme. A propósito de un caso

Drepanocitic retinopathy. Case report

MARTÍN CARRETERO G¹, LÓPEZ MUÑOZ D¹, ROMERO MARTÍNEZ F¹,
DURBÁN ARMENTERAS R¹, MARTÍN MOLINA J²

RESUMEN

Presentamos los hallazgos clínicos y oftalmoscópicos de un varón de raza negra de 23 años con retinopatía drepanocítica.

Se discuten los factores etiopatogénicos y el aumento de la enfermedad en nuestro medio debido a factores demográficos.

Palabras clave: Retinopatía drepanocítica, anemia falciforme, drepanocitosis.

SUMMARY

We present the clinical and ophthalmoscopic findings of a colored man 23 years old with drepanocitic retinopathy.

The etiopathogenic factors are discussed and the disease increasement due to demographics factors.

Key words: Drepanocitic retinopathy, falciform anemia, drepanocitosys.

INTRODUCCIÓN

La anemia falciforme o drepanocitosis es una hemopatía que se caracteriza por ser una anemia hemolítica, congénita y crónica que afecta mayoritariamente a enfermos de raza negra.

En ella, y a causa de una hemoglobina mutada, existen hematíes anómalos en forma de hoz. La mutación de la Hemoglobina adulta normal por la sustitución en el 6.º péptido en una o ambas cadenas beta, del Ácido Glutámico por: Valina (Hemoglobina S), o Lisina (Hemoglobina C), provoca una poli-

Servicio de Oftalmología del Hospital Torrecárdenas. Almería.

¹ Licenciado en Medicina y Cirugía.

² Doctor en Medicina y Cirugía.

Correspondencia:

Daniel López Muñoz
Avda. La Estación, 16, 6.º B
04005 Almería
España

merización de la molécula cuando se desoxigena: (Desoxihemoglobina).

La menor solubilidad de la forma reducida de esta hemoglobina da lugar a la síntesis de una red gelatinosa de polímeros fibrosos llamados cuerpos tactoides que provocan la deformidad del eritrocito que adopta formas de media luna con brazos alargados: El Drepanocito. Estos cambios provocan dos alteraciones cardinales: La hemolisis producida por un aumento de la fragilidad y el fenómeno de vaso-oclusión por dificultad mecánica para atravesar las paredes de los vasos de pequeño calibre.

Desde el punto de vista semiológico, padecen la enfermedad entre el 0,3 y el 1,5% de los individuos de raza negra homocigotos. Entre el 8 y el 13% son heterocigotos y no la padecen pero la transmiten. Su expresividad es variable, desde sujetos con trastornos leves a graves alteraciones.

Los drepanocitos atraviesan vasos finos con dificultad o no los atraviesan en absoluto. Si la velocidad con que estos hematíes son retirados de la sangre circulante excede a la capacidad de la médula ósea para sustituirlos, aparece una anemia hemolítica. La obstrucción de los vasos por las células falciformes provoca infartos repetidos que afectan a todos los órganos y sistemas con circulación lenta y con tensión de O_2 y pH bajos, especialmente al bazo, pulmones, riñón y cerebro. También se afectan tejidos con pequeñas arteriolas terminales, entre ellos la Cabeza del fémur y los ojos.

Hay varios factores que influyen en la evolución de la drepanocitosis: infecciones, fiebre, deshidratación y disminución del pH.

Son típicas las llamadas crisis drepanocitarias que consisten en una crisis dolorosa o infártica. Se caracterizan por dolor óseo intenso, que puede durar días o incluso semanas que se acompañan de fiebre y donde no hay cambios en la concentración de la hemoglobina.

Estas manifestaciones sistémicas son más frecuentes en casos de pacientes homocigóticos SS, apareciendo más raramente en pacientes heterocigóticos AS o AC salvo en condiciones de severa hipoxia.

Los pacientes SC presentan una anemia moderada y raras crisis drepanocitarias, por el contrario éstas son las formas oculares más severas.

En la afectación ocular, todos los segmentos del ojo pueden verse implicados. En el polo anterior pueden encontrarse modificaciones del aspecto de los capilares conjuntivales, excepcionalmente una atrofia iridiana secundaria a oclusión de los capilares del mismo.

En el polo posterior: el examen del fondo de ojo puede poner en evidencia anomalías que suelen depender del área donde el calibre de las arteriolas se hace más angosto. Así podemos encontrar agregados de glóbulos rojos en los pequeños vasos de la superficie de la papila, o un aspecto brillante de la región perimacular por la afectación de las arcadas perifoveales.

En casos excepcionales puede producirse una embolia de la arteria central de la retina o de alguna de sus ramas principales.

Las anomalías más evidentes suelen hallarse en la retina periférica, en el área donde el calibre de las arteriolas se hace más pequeño en su alejamiento de la papila. Podemos ver la enfermedad en diversos estadios: 1) Oclusiones arteriolas periféricas, 2) Anastomosis arteriovenosas periféricas, 3) Neovascularización prerretiniana, 4) Hemorragia vítrea. Por tanto el examen de la retina periférica puede poner en evidencia cualquier aspecto del cortejo semiológico propio de la isquemia retiniana, así pueden percibirse hemorragias rojo-naranja (manchas color salmón), pequeñas lesiones refringentes (manchas iridiscentes), o manchas pigmentarias periféricas (black sunburst).

Los neovasos pueden visualizarse bajo la forma de pequeñas líneas onduladas (sea fans). Estos neovasos prerretinianos pueden ser planos, pero lo más común es que estén sobreelevados, dando lugar a un riesgo importante de fractura y hemorragia vítrea subsiguiente.

En angiografía, las hemorragias y las manchas pigmentarias hacen un efecto pantalla. En estadios más avanzados pueden observarse anastomosis arteriovenosas que delimitan la zona de retina periférica no perfundida.

El déficit de perfusión capilar puede ser importante, afectando a toda o a una gran parte de la periferia retiniana. Los neovasos se visualizan muy bien en la angiografía con formaciones prerretinianas que adoptan la forma de abanico o de paraguas. La mayor parte de las retinopatías son de gravedad moderada. No obstante, las hemorragias vítreas pueden aparecer habitualmente en pacientes que presentan una hemoglobinopatía del tipo SC.

Las formas más severas entre éstas, pueden complicarse con un desprendimiento de retina traccional a veces asociado a desgarrros.

CASO CLÍNICO

Examinamos a un paciente varón, de 23 años, de procedencia subsahariana y de raza negra, que nos es remitido por el servicio de hematología con diagnóstico de anemia falciforme.

El paciente acudió al hospital tras sufrir una crisis con fiebre, dolores óseos y mialgias. El proceso se desencadenó tras estar varias horas trabajando en un invernadero. Tras el oportuno estudio se tipó la enfermedad como drepanocitosis y el incidente como de crisis drepanocitaria. La anamnesis reveló la existencia de crisis similares desde la edad de siete años.

Nos fue remitido para despistaje de patología ocular.

Asintomático oftalmológicamente, la exploración en principio fue anodina con una agudeza visual normal con su corrección, sin anomalías reseñables en polo anterior, y normotensión ocular. El examen del fondo en midriasis reveló un polo posterior normal, pero los hallazgos periféricos mostraban signos evidentes de proliferación neovascular, por lo que se procedió a una exploración angiofluoresceínica con el siguiente resultado:

El polo posterior mantenía una perfusión normal (fig. 1), pero a partir de un determinado nivel y comenzando desde media periferia se apreciaba una zona con intensos signos isquémicos afectando a los 360° del fon-

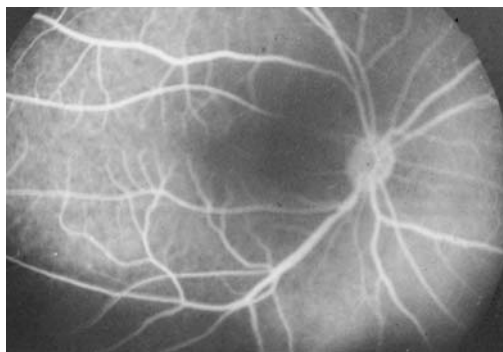


Fig. 1: AFG que muestra una perfusión normal del polo posterior.

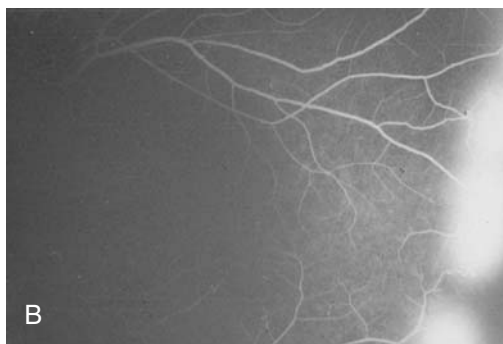
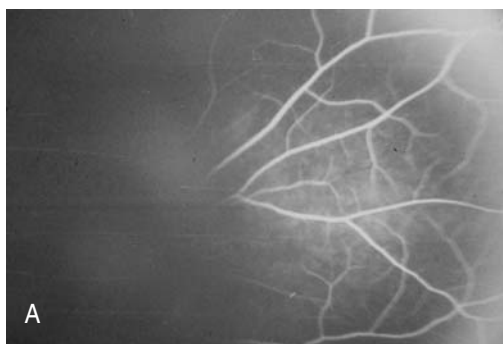


Fig. 2: AFG del mismo ojo donde se aprecian intensos signos isquémicos en los 360° a partir de la media periferia.

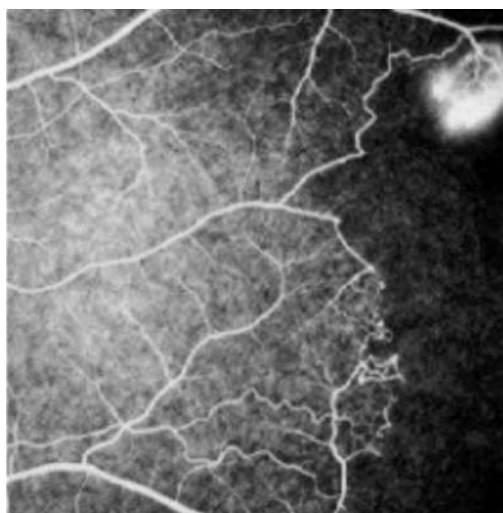
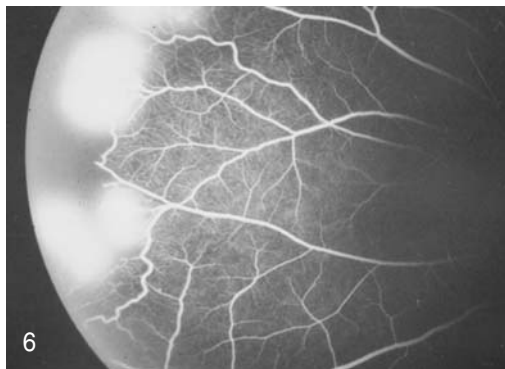
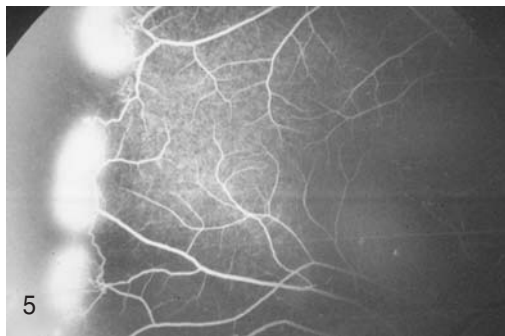
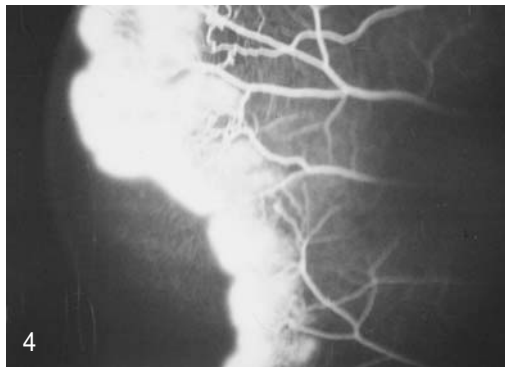


Fig. 3: AFG donde se observan shunts arterio-venosos.



Figs. 4-8: AFGs que muestran la abundancia de penachos neovasculares en forma de sombrilla o abanicos.

do (figs. 2a y 2b). El área isquémica tenía un límite bastante preciso que coincidía con la disminución del grosor de los capilares. Podían apreciarse claramente shunts arteriovenosos en el límite de la isquemia (fig. 3). Existían abundantes penachos neovasculares en forma de sombrilla o abanico (figs. 4-8).

DISCUSIÓN

No existe un verdadero diagnóstico diferencial ante una rarefacción capilar periférica asociada a una neovascularización prerretiniana en pacientes de raza negra. El aspecto angiográfico puede confundirse con una Enfermedad de Eales o una arteritis retiniana con dilatación arterial múltiple. La drepanocitosis es igualmente una de las etiologías clásicas de las estrías angioides.

En cuanto a las alteraciones del polo anterior por su banalidad no precisan tratamiento.

El tratamiento de la patología retiniana es el propio de la isquemia retiniana. Una vez detectada mediante angiografía fluoresceínica se debe proceder, siempre que la transparencia de los medios lo permita, a la fotocoagulación con láser Argón para silenciar las áreas afectadas. La neovascularización prerretiniana debe ser tratada mediante fotocoagulación del territorio isquémico adyacente. La modalidad del tratamiento es comparable a la de una fotocoagulación panretiniana, con impactos entre 200 y 500 micras de spot, de 0,1 segundos de duración y con una intensidad moderada. Este tratamiento resulta preferible a la oclusión directa del vaso nutricio de la membrana neovascular.

Las hemorragias intravítreas obligan raramente a practicar una vitrectomía, ya que en la mayoría de los casos puede esperarse a su resolución espontánea para poder fotocoagular.

Cuando la hemorragia vítrea es irreductible puede recurrirse a la crioterapia transescleral de la retina periférica, aunque esta técnica tiene detractores que avisan del aumento de la fibrosis vítrea inducida por la congelación y el aumento del riesgo de desprendi-

miento traccional de la retina. Estos últimos abogan por practicar una vitrectomía y endofotocoagulación si la hemorragia vítrea impide la fotocoagulación durante un período superior a cuatro meses.

En los casos de desprendimiento traccional de la retina deberá recurrirse siempre a la vitrectomía.

En los últimos treinta años muchos avances han reducido la incidencia de pérdida visual debida a esta retinopatía. El uso de la laserterapia y de las técnicas de vitrectomía han mejorado el pronóstico enormemente.

El desarrollo de técnicas para detectar precozmente los factores de riesgo tales como la hipoxia o la aparición de neovasos en su fase inicial permite un tratamiento selectivo de los pacientes con alto riesgo.

Serán precisas investigaciones para determinar los factores celulares y reológicos que contribuyen a la oclusión vascular, así como el establecimiento de medidas terapéuticas encaminadas a reducir la falciformación y las oclusiones secundarias a ésta.

Se revelan potencialmente esperanzadoras modalidades de tratamiento por los hematólogos tales como el incremento de los niveles de hemoglobina F para reemplazar las cadenas b-globinas, que estabilizan la membrana RBC, reducir los niveles de ISC, y disminuir la adhesividad de las células falciformes

Hay en la actualidad diversas terapéuticas farmacológicas que se han mostrado eficaces, entre ellas la más prometedora es el uso de metabolitos tales como el butirato de sodio y análogos.

Nos ha parecido conveniente la exposición de este caso dado que en la actual situación social, los movimientos inmigratorios (y en el caso que nos ocupa los subsaharianos), nos hacen ver y tratar patologías que hasta ahora resultaban infrecuentes en nuestro medio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anemia drepanocítica. Una patología emergente en nuestro país. Dr. Emilio Monteagudo Montesinos. Hospital Infantil La Fe. Valencia.
2. Drepanocitosis: Situación actual en España.

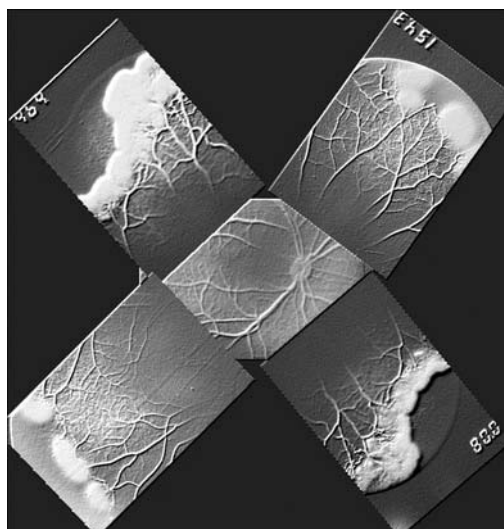


Fig. 8.

3. Registro Español de drepanocitosis en niños. Dra. Ángeles Cantalejo. Hospital Gregorio Marañón. Madrid.
4. Manejo básico extrahospitalario de la anemia falciforme. Dr. Joaquín Duarte. Hospital de la Plana. Villarreal (Castellón).
5. Angiografía fluoresceínica y láser. F Gómez Ulla. B. Corcóstegui. LXIV ponencia de la SEO 1988
6. Dean J, Schechter AN. Sick cell anemia: molecular and cellular bases of therapeutic approaches. *N Engl J Med* 1978; 299: 752.
7. Stevens TS, Busse B, Lee C et al. Sickling hemoglobinopathies: macular and perimacular vascular abnormalities. *Arch Ophthalmol* 1974; 92: 455.
8. McLeod GS, Goldberg MF, Luty GA. Dual-perspective analysis of vascular formations in sickle cell retinopathy. *Arch Ophthalmol* 1993; 111: 1234.
9. Serjeant BE, Mason KP, Condon PI et al. Blood rheology and proliferative retinopathy in sickle cell-haemoglobin C disease. *Br J Ophthalmol* 1984; 68: 325.
10. Fox PD, Dunn DT, Morris JS, Serjeant GR. Risk factors for proliferative sickle retinopathy. *Br J Ophthalmol* 1990; 74: 172.
11. Talbot JF, Bird AC, Serjeant GR, Hayes RJ. Sickle cell retinopathy in young children in Jamaica. *Br J Ophthalmol* 1982; 66: 149.
12. Penman AD, Talbot JF, Chuang EL et al. New classification of peripheral retinal vascular changes in sickle cell disease. *Br J Ophthalmol* 1994; 78: 681.
13. Jampol LM, Ebroon DA, Goldbaum MH. Peripheral proliferative retinopathies: an update on angiogenesis, etiologies and management. *Surv Ophthalmol* 1994; 38: 519.