

Retinopatía en perdigonada (Birdshot) HLA-A29 negativo

Birdshot chorioretinopathy HLA-A29 negative

JEREZ OLIVERA E¹, CABRERA LÓPEZ F¹, CABRERA MARRERO B¹,
CRESPO LLORDEN A¹, RODRÍGUEZ MELIÁN L¹, CARDONA GUERRA P²

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso clínico de una mujer de 52 años que acudió a la consulta por disminución de agudeza visual de un año de evolución. A la exploración oftalmológica destacaba una vitritis y lesiones coriorretinianas blanquecinas en ambos ojos. El HLA-A29 resultó negativo.

Discusión: La retinocoroidopatía en perdigonada es una uveítis posterior bilateral caracterizada por lesiones hipopigmentadas en el fondo de ojo. Más de un 90% de los casos son positivos para el HLA-A29.

Palabras clave: Retinocoroidopatía en perdigonada, Birdshot, HLA-A29.

ABSTRACT

Case report: We report the case of a 52 year-old-woman with visual acuity decrease for one year. In the ophthalmic examination we observed a vitritis and white chorioretinal spots in both eyes. HLA-A29 was negative.

Discussion: Birdshot chorioretinopathy is a bilateral posterior uveitis characterized by hypopigmented fundus lesions. More than 90% of patients are HLA-A29 positive.

Key words: Birdshot chorioretinopathy, HLA-A29.

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.

¹ Licenciado en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:
Eduardo Jerez Olivera
Hospital Universitario Insular
Servicio de Oftalmología
Avenida Marítima del Sur, s/n
Las Palmas de Gran Canaria

INTRODUCCIÓN

La retinocoroidopatía en perdigonada también conocida como Birdshot, fue descrita por primera vez en 1980 por Ryan y Maumenee como un proceso inflamatorio intraocular crónico caracterizado por lesiones despigmentadas dispersas por el fondo de ojo, vitritis leve y vasculitis. Ya destacaron entonces una fuerte asociación con el gen HLA-A29 y la presencia de cambios electrofisiológicos típicos (1).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso clínico de una mujer de 52 años y raza blanca que acudió a con-

sulta refiriendo picor y quemazón en ambos ojos, fotofobia, cefalea intensa y disminución de agudeza visual (AV) de aproximadamente un año de evolución. Como antecedentes personales tan solo destacaba una cirugía ginecológica por mioma uterino.

A la exploración oftalmológica presentaba una AV corregida de 0,2 en ojo derecho (OD) y de 0,5 en ojo izquierdo (OI). La biomicroscopía resultó dentro de límites normales (DLN) sin signos de inflamación activa con una presión intraocular de 15 mmHg en ambos ojos. Al referirnos al fondo de ojo nos encontramos con vitritis media y snow balls periféricos así como un borramiento papilar más evidente en su OD con una lesión coriorretiniana blanquecina adyacente. En este mismo ojo destacaba un edema macular quístico (EMQ). Igualmente se podían reconocer múltiples lesiones de hipopigmentación subretiniana redondeadas, blanquecinas y profundas distribuidas en ecuador nasal e inferior y área macular (fig. 1).

Se realizó una Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) donde se puso en evidencia el edema macular quístico (305μ) asociado a membrana epirretiniana (MER) en el OD, resultando DLN en el OI (194μ) (fig. 2).

Ante este cuadro clínico se estableció el diagnóstico diferencial entre retinocoroidopatía en perdigonada y uveítis intermedia y se instauró tratamiento con prednisona (1mg/kg) vía oral.

Se solicitaron pruebas complementarias para descartar Sarcoidosis, Tuberculosis y Sífilis así como el antígeno HLA-A29, resultando todas ellas negativas.

En revisiones posteriores se observó una mejoría de la AV de 0,5 en ambos ojos así como una disminución de la vitritis. La OCT de control mostró persistencia del EMQ por lo que se decidió inyectar corticoides subtenonianos. Desde entonces la paciente ha dejado de acudir a consulta.

DISCUSIÓN

La coriorretinopatía en perdigonada se trata de una uveítis posterior crónica generalmente bilateral y asimétrica que debe su

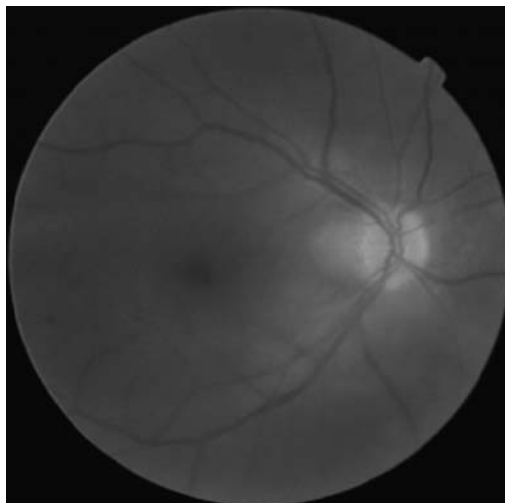


Fig. 1: a: OD:
Vitritis + lesión
coriorretiniana
blanquecina
peripapilar
temporal.

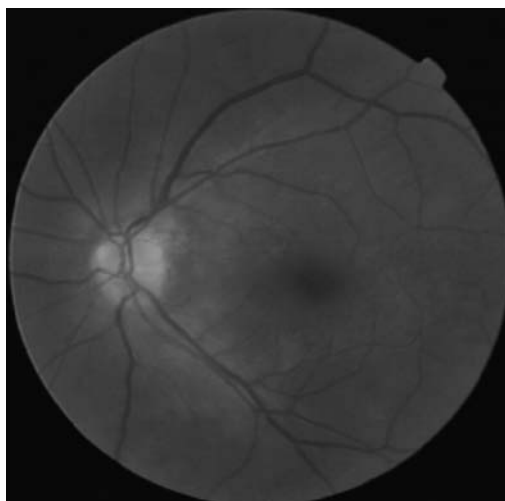


Fig. 1: b: OI:
Vitritis menos
evidente.

nombre a las lesiones hipopigmentadas en fondo de ojo recordando a los impactos de una escopeta. Existen evidencias de una inflamación inicial de la retina interna para posteriormente afectarse la retina externa y la coroides, resultando así las lesiones hipopigmentadas características. Representa aproximadamente el 6-7,9% de los pacientes que sufren uveítis posterior y se trata de la enfermedad que presenta una mayor asociación con los antígenos HLA clase I (2). En un 54-58% de los casos se trata mujeres con una edad media de 50 años y es excepcional por debajo de los 30 años (3).

Más de un 90% de los pacientes resultan positivos para el HLA-A29 con un riesgo relativo estimado entre 50 y 224. La frecuencia del HLA-A29 en la población blanca es de aproximadamente el 7%. La secuenciación genética del HLA clase I ha revelado la presencia de 11 subtipos. El HLA-A29.2 es 20 veces más frecuente que el HLA-A29.1 en la raza caucásica, siendo el resto de los subtipos excepcionales. Algunos estudios concluyen que esta retinocoroidopatía solo afecta a pacientes con el subtipo HLA-A29.2. En Asia donde esta enfermedad es extremadamente rara el HLA-A29.1 es el subtipo predominante en la población². Sin embargo, no se conoce cuál es el papel que juega la molécula HLA en la patogénesis de esta enfermedad.

Los criterios diagnósticos de la coriorrinopatia en perdigonada, establecidos según una conferencia internacional, se basan exclusivamente en factores clínicos, siendo la positividad del HLA-A29 un hallazgo de apoyo, ya que se han descritos casos HLA-A29 negativos (<5%) (tabla I). La sensibilidad de estos criterios es del 97,5% con una especificidad del 100% (4).



Fig. 2: OCT OD: Pérdida de la depresión foveal normal con MER asociada (283 μ).

Los síntomas iniciales son visión borrosa, midesopsias y/o fotopsias así como los signos oculares en el fondo de ojo. Es posible que las lesiones fundoscópicas precedan a los síntomas visuales algunos meses y permanezcan asintomáticas si no se practica al paciente una exploración oftalmológica (1). Se han descrito también alteraciones en la visión cromática y nictalopía. Todas estas alteraciones visuales pueden ir acompañadas de una agudeza visual de la unidad.

En cuanto al fondo de ojo nos encontramos con múltiples lesiones de hipopigmentación subretiniana, redondeadas u ovaladas, blanquecinas o color crema y de un cuarto a un medio de diámetro papilar. Parten de forma radial desde la papila extendiéndose obligatoriamente inferior y nasal a ésta, pudiendo llegar a ser confluentes dando lugar a grandes áreas geográficas de hipopigmentación. Es raro encontrarlas en estadios muy iniciales. Parece tratarse de acúmulos de linfocitos a nivel de la coroides que también podemos encontrar en la vasculatura y a nivel de la cabeza del nervio óptico (5). Podríamos establecer una clasificación de las mismas según su morfología, cantidad, localización y grado de pigmentación. Esto último se ha correlacionado con el grado de visión borrosa y nictalopía (1).

Tabla I. Recidivas por grupos de tratamiento

Características obligatorias	<ol style="list-style-type: none"> 1. Afectación bilateral 2. Presencia de al menos tres «lesiones birdshot» peripapilares inferonasales a papila en un ojo 3. Leve inflamación segmento anterior 4. Leve inflamación segmento posterior
Hallazgos de apoyo	<ol style="list-style-type: none"> 1. HLA A-29 positivo 2. Vasculitis retiniana 3. Edema macular quístico
Criterios de exclusión	<ol style="list-style-type: none"> 1. Precipitados queráticos 2. Sinequias posteriores 3. Infección, neoplasia u otra enfermedad inflamatoria con lesiones coroideas

Los estudios electrofisiológicos muestran alteraciones típicas en el electroretinograma de estos pacientes. Una onda b más pequeña de lo normal con una atenuación de la onda a que indica una disfunción de la postfoto-transducción, no siendo este hallazgo patognomónico de la coriorretinopatía en perdigonada (2).

La pérdida de visión se debe fundamentalmente a edema macular quístico, neuropatía o atrofia óptica, opacidades vítreas, membranas epirretinianas o neovascularización subretiniana. También se ha descrito una disminución de agudeza visual secundaria a trombosis venosa consecuencia de la vasculitis que pueden sufrir estos pacientes. Se trata de una vasculitis bilateral y difusa que afecta fundamentalmente a los vasos retinianos principales. En 1988 Priem y Oosterhuis hacen referencia a una mayor asociación entre coriorretinopatía en perdigonada y oclusión venosa con respecto a población sana de la misma edad. Se han barajado dos hipótesis al respecto: la inflamación granulomatosa retiniana alrededor de la venas y en la coroides subyacente o la mayor incidencia de trastornos cardiovasculares que presentan estos pacientes (hipertensión arterial, patología coronaria o infartos) (6).

Según las series analizadas hasta un 20% de estos pacientes pueden llegar a desarrollar una ceguera legal después de años de seguimiento (2).

No existen criterios bien establecidos de cuando empezar a tratar a estos pacientes aunque parece claro que es necesario cuando la agudeza visual cae por debajo de 0,5. Los corticoides han sido durante años la primera línea de actuación ya sea orales, intravenosos

o recientemente intravítreos. En aquellos casos donde son necesarias altas dosis también se ha ensayado con inmunosupresores tales como azatioprina, micofenolato mofetil, ciclofosfamida, metrotexato o ciclosporina. En pacientes con inflamación activa parecen de utilidad, sin embargo se cuestiona su uso en aquellos con estados avanzados de atrofia. Por tanto, la instauración precoz de tratamiento inmunosupresor supone un beneficio a largo plazo para los pacientes con retinocoroidopatía en perdigonada.

Presentamos este caso clínico dada la baja frecuencia de esta patología en pacientes HLA-A29 negativo (<5%).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lim L, Harper A, Guymer R. Choroidal lesions preceding symptom onset in birdshot chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol* 2006; 24: 1056-1057.
2. Monnet D, Brézin A. Birdshot chorioretinopathy. *Curr Opin Ophthalmol* 2006; 17: 545-550.
3. Levinson R, Gonzales C. Birdshot retinochoroidopathy: immunopathogenesis, evaluation and treatment. *Ophthalmol Clin N Am* 2002; 12: 343-350.
4. Levinson R, Brézin A, Rothova A et al. Research criteria for the diagnosis of birdshot chorioretinopathy: results of an international consensus conference. *American Journal of Ophthalmology* 2006; 141: 185-187.
5. Holder G, Robson A, Pavesio C. Electrophysiological characterisation and monitoring in the management of birdshot chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol* 2005; 89: 709-718.
6. Fajnkuchen F, Giraud C, Gatinel D et al. Central retinal vein occlusion in birdshot retinochoroidopathy. *Arch Ophthalmol* 2002; 120: 987-989.