

Estudio multimodal de la coroidopatía punctata interna: presentación de un caso y actualización

Multimodal Study of Punctate Inner Choroidopathy: a Case Report and Update

ÁLVAREZ GONZÁLEZ E¹, ESPINOSA BARBERI G^{2,3}, GALVÁN GONZÁLEZ F¹,
HERNÁNDEZ OBREGÓN D¹, PEÑATE SANTANA H¹

RESUMEN

Introducción: La coroidopatía punctata interna es una patología relativamente rara que afecta a mujeres jóvenes y miopes. Presenta carácter inflamatorio y es idiopática. Esta afecta al polo posterior llegando al nivel del epitelio pigmentario de la retina (EPR) y la coroides interna, con buen pronóstico visual en la mayoría de los casos. Nuestro objetivo en este trabajo es presentar un caso típico y describir los principales hallazgos en las diferentes pruebas diagnósticas utilizadas en la práctica clínica habitual.

Casos clínico: Mujer de 58 años de edad con antecedente de miopía de $-2,00$ D en ojo derecho, que desarrolla pérdida de visión, evidenciándose en fondo de ojo lesión blanca bien definida en fase activa, sin signos de neovascularización coroidea en pruebas de imagen. Se trata con administración subtenoniana de glucocorticoides evolucionando favorablemente, con recuperación casi total de visión.

Conclusión: El conocimiento de las características presentadas en las diferentes pruebas diagnósticas nos permite realizar un correcto diagnóstico y seguimiento de esta patología y sus posibles complicaciones, distinguiéndola de otras patologías cuya presentación clínica es similar.

Palabras Clave: coroidopatía punctata interna, neovascularización coroidea, fibrosis subretiniana, síndrome de manchas blancas, tomografía de coherencia óptica

SUMMARY

Introduction: Punctate inner choroidopathy is a relatively rare pathology that affects young myopic women. It is inflammatory and idiopathic. It affects the posterior pole reaching the level of the retinal pigment epithelium (RPE) and the internal choroid, with good visual prognosis in most cases. Our objective in this work is to present a typical case and describe the main findings in the different diagnostic tests used in the usual clinical practice.

¹ Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Gran Canaria, España.

² Institut Català de Retina, Departamento de Glaucoma, Barcelona, España.

³ Escuela de Doctorado y Postgrado, Universidad Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, España.

Correspondencia:
E. Álvarez González

Clinical Case: A 58-year-old woman with a history of myopia of -2.00 D in the right eye, who develops loss of vision, evidencing a well-defined white lesion in the active fund, with no signs of choroidal neovascularization in imaging tests. It is treated with subtenonian administration of glucocorticoids evolving favorably, with almost total vision recovery.

Conclusion: Knowledge of the characteristics presented in the different diagnostic tests allows us to make a correct diagnosis and follow-up of this pathology and its possible complications, distinguishing it from other conditions with a similar clinical presentation.

Key words: Punctate inner choroidopathy, choroidal neovascularization, subretinal fibrosis, white dot syndromes, optical coherence tomography.

INTRODUCCIÓN

La coroidopatía punctata interna (CPI), también llamada coroiditis punctata interna o coroiditis multifocal interna, es una enfermedad de etiología desconocida, que corresponde a una corioretinitis multifocal inflamatoria ideopática (1). Se caracteriza por la presencia de spots pequeños, entre 100-300 micras, de coloración amarillo-grisáceo de bordes bien definidos limitados al polo posterior y distribuidos en un patrón aleatorio, afectando principalmente la retina externa, el EPR y la coroides; en ausencia de signos de inflamación intraocular (1). Puede tener una evolución muy variable con múltiples recurrencias en hasta un tercio de los pacientes (2,3). Actualmente el diagnóstico se lleva a cabo mediante las características clínicas y apariencias de las lesiones activas usando OCT-SD (4). Las pruebas complementarias suelen realizarse para apoyar el diagnóstico, tales como angiografía fluoresceína (AGF), angiografía con verde indocianina (AGVI), autofluorescencia del fondo de ojo (AFF), y OCT-A.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico y describir las características típicas de la PIC en las diferentes pruebas diagnósticas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 58 años de edad que acude por pérdida de visión en OD referida como visión borrosa, constatándose una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,70 (LogMAR). Como antecedentes oftalmológicos destacaba una miopía de $-2,0$ D en OD y operada de cirugía refractiva a los 39 años. La biomicroscopia de segmento anterior no evidenció alteraciones significativas, la presión intraocular

era de 18 mmHg en ambos ojos. La MAVC de OI fue 0,10 (LogMAR) y la exploración no evidenció hallazgos patológicos en segmento anterior.

En el examen fundoscópico del OD se constató una papila oblicua con atrofia yuxtapapilar, una estría de laca que cruzaba la zona central de mácula asociada a lesión vascular yuxtafoveal superior de 200 μ m de diámetro y una lesión superior hipopigmentada redondeada de bordes bien definidos de 300 μ m de diámetro en OD (fig. 1). El Ojo adelfo no presentó hallazgos relevantes.

La OCT-SD reveló en OD una lesión corioidea que atravesaba la membrana de Bruch, invadiendo las capas externas de la retina de manera focal (fig. 2), que en la autofluorescencia era hipoautofluorescente (fig. 3). La AGF mostró una lesión hiperfluorescente puntiforme que persistió en fase venosa temprana y tardía (fig. 4). En OI no se encontraron alteraciones estructurales maculares en OCT-SD, ni disfunciones vasculares en los diferentes tiempos de la AGF.



Fig. 1: OD. Estría de laca y lesión superior temporal hipopigmentada redondeada de bordes bien definidos de 300 μ m de diámetro.

IR 30° ART + OCT 20° (6.1 mm) ART (9) Q: 29 [HR]

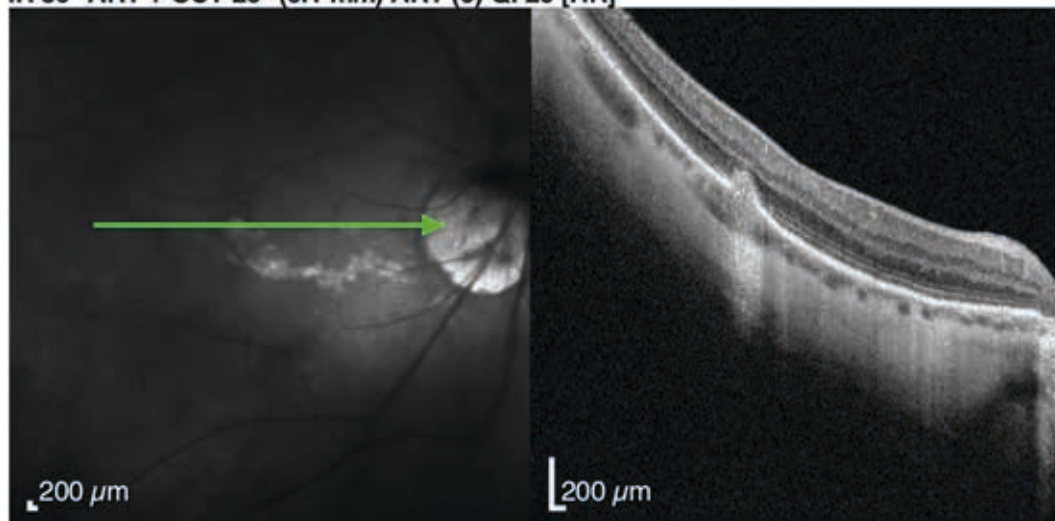


Fig. 2: OCT-SD OD centrada en lesión hipopigmentada, observándose lesión coroidea que atraviesa la membrana de Brush y EPR afectando a capas externas de la retina.

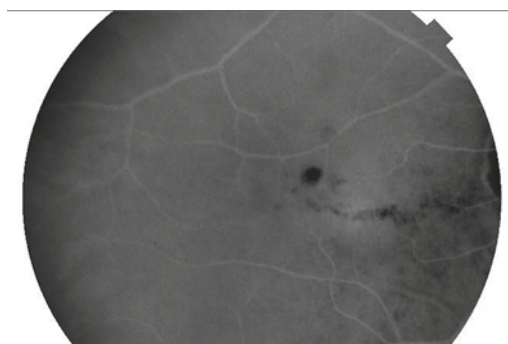


Fig. 3: Autofluorescencia de OD donde se aprecia lesión circular bien definida hipoafluorescente.

DISCUSIÓN

La PIC representa una enfermedad relativamente rara, con una incidencia estimada de entre 0,4-1,6 nuevos casos por millón de habitantes/año según datos obtenidos de estudios en Reino Unido y Estados Unidos (5,6). Algunas series poblacionales describen esta patología como un enfermedad que típicamente afecta a mujeres en un 90%, con una media de edad de 30 años (15-55 años), 97% de predominancia por la raza blanca y 85% con antecedente de miopía con un error refractivo medio de $-7,00\text{ D}$ [$-14,00 \pm 4,00\text{ D}$] (2-7), siendo nuestra paciente mayor a la media de edad reportada, y con un error refractivo menor. La patogénesis es poco conocida. Típicamente agrupada dentro del llamado «Síndrome de Puntos Blancos» proponiendo una causa autoinmune en el contexto de una susceptibilidad poligénica ante un estímulo ambiental (2). Hasta el 26% de los casos reporta antecedentes familiares de alguna enfermedad au-

Ante estos hallazgos se decidió tratar con 1 dosis de acetato de triamcinolona 40 mg/ml subtenoniano en OD. Un mes después la MAVC en OD fue de 0,48 (LogMAR), asociada a una reducción en el tamaño de la lesión con recuperación del EPR y afectación residual en capas externas de la retina (fig. 5). No se evidenciaron indicios de neovascularización coroidea (NVC).

A los 4 meses la paciente presentó una MAVC en OD de 0,18 (LogMAR).

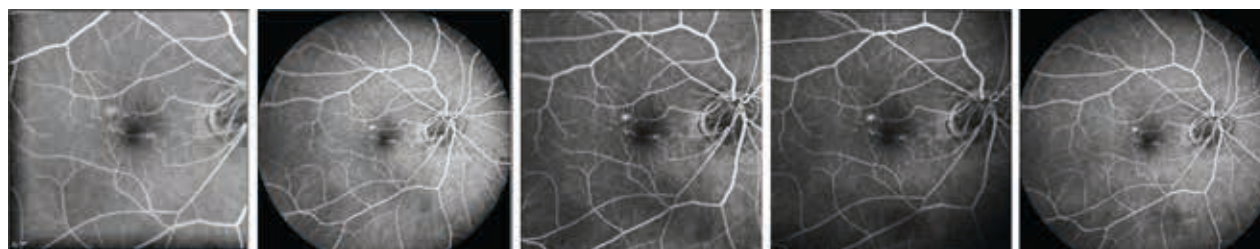


Fig. 4: AGF. En fase arterio-venosa muestra lesión coroidea hiperfluorescente puntiforme que persiste en fase venosa temprana y tardía.

IR 30° ART + OCT 20.0° (6.4 mm) ART (8) Q: 16 [HR]

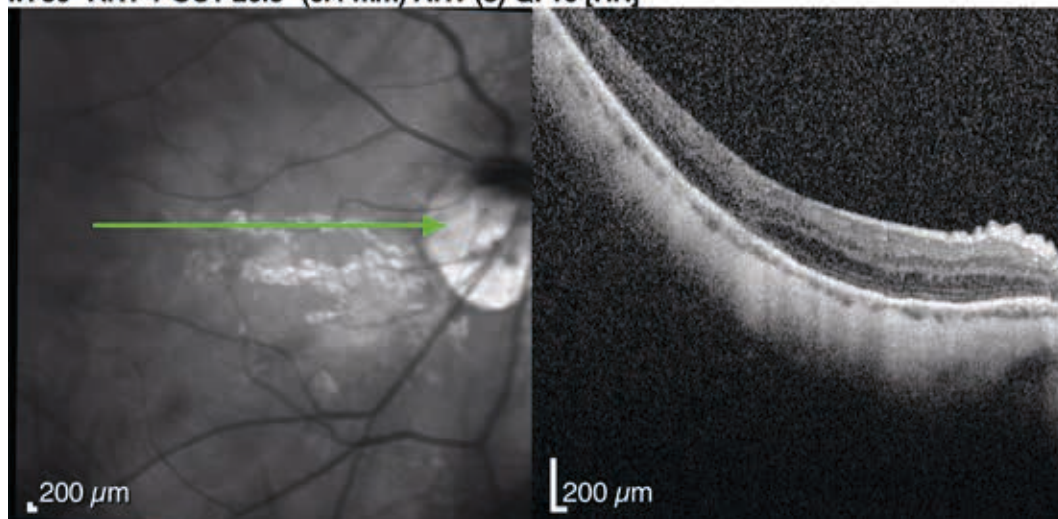


Fig. 5: OCT-SD 1 mes posterior a administración de Acetato de Triamcinolona. Se puede apreciar disminución de lesión coroidea con recuperación del EPR y afectación focal de capas externas de la retina.

toimmune y hasta un 13% tiene antecedente personal de enfermedad autoinmune (2,8). Las principales complicaciones relacionadas con el pronóstico visual son la presencia de fibrosis subretiniana (FSR) y la neovascularización coroidea (NVC), demostrándose la presencia de VEGF en esta última (9).

Los principales síntomas de presentación son: escotomas (91%), visión borrosa (86%), fotopsias (73%), miodesopsias (69%), fotofobia (69%), metamorfopsias (65%) y pérdida de visión periférica (26%) (2). Los signos fundoscópicos incluyen spots amarillo-grisáceos bien definidos de entre 100-300 μ m distribuidos en patrón aleatorio afectando a retina externa, EPR y coroides interna pudiendo asociarse a desprendimiento de retina neurosensorial. No existe asociación con inflamación intraocular, y pueden observarse cicatrices corioretinianas atróficas en el sitio de las lesiones activas previas (1,2,10).

Para el diagnóstico y seguimiento es necesaria la realización de pruebas complementarias, cada una presentando características típicas según la fase en que se encuentre la lesión (1):

1. AGF: En fase arteriovenosa se muestran lesiones coroideas hiperfluorescentes puntiformes con o sin NVC. Las áreas hiperfluorescentes corresponden a lesiones que continuarán persistiendo en fase venosa temprana y tardía (fig. 4). La presencia de NVC es demostrada como una zona de hipofluorescencia rodeando una zona de hiperfluores-

cencia en fase venosa temprana asociada con fuga en la fase venosa tardía (1,11,12).

2. Angiografía con verde indocianina (1,12): Muestra áreas de hipocianescencia a nivel coroideo tanto en fases tempranas como en las tardías, reflejando lesiones coroideas que presumiblemente representan áreas de hipoperfusión (1).

3. OCT: lesiones con elevación de EPR que fluctúan con la actividad de la enfermedad y señales hipereflectivas sub-EPR con indemnidad de la membrana de Bruch. Los hallazgos encontrados en OCT varían en función de la etapa (1,4,13):

Etapa 1: Mínima irregularidad en capa nuclear externa.

Etapa 2: Lesión representada por elevación hipereflectiva focal del EPR con disrupción de la interface de los segmentos internos y externos de los fotorreceptores.

Etapa 3: La lesión atraviesa el EPR formando un nódulo en forma de joroba corioretiniano con reflectividad aumentada bajo la capa plexiforme externa. Puede estar asociado con consecuente disrupción de la membrana de Bruch, como la encontrada en nuestra paciente al momento del diagnóstico (fig. 2).

Etapa 4: Las lesiones regresan de manera retrograda con pérdida de la capa de fotorreceptores y coroides interna. Resulta en una hernia en forma de V de la capa plexiforme externa y retina interna dentro de la coroides (excavación coroidea focal).

Etapa 5: Hay pérdida de fotorreceptores alrededor de la lesión. A menudo visto como

atenuación de la membrana limitante externa, como se aprecia al final del seguimiento de nuestra paciente (fig. 5).

4. Autofluorescencia del fondo de ojo: Se observan spots hipoautofluorescentes con márgenes hiperautofluorescentes que desaparecen cuando la lesión regresa. Las lesiones atróficas se muestran hipoautofluorescentes (1).

5. Angio-OCT: puede evidenciar entre actividad inflamatoria y NVC. El grosor coroideo puede ser utilizado para monitorizar la etapa de la enfermedad. El grosor aumenta hacia la fase activa alcanzado un pico durante la etapa 3, luego disminuye en etapas posteriores debido a la atrofia de las capas externas de la retina alcanzando un mínimo menor a lo medido en la etapa 1 (1,14).

Es importante realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías incluidas en el síndrome de manchas blancas, que puedan presentar signos clínicos similares tales como: coroiditis multifocal con panuveítis, síndrome de presunta histoplasmosis ocular, síndrome de fibrosis subretiniana difusa, epitelopatía con pigmentos placoides multifocales posteriores aguda y síndrome de múltiples manchas blancas evanescentes.

El tratamiento abarca un amplio rango de actitudes terapéuticas que incluyen la observación en casos determinados, el uso de glucocorticoides tópicos y/o sistémicos, fármacos ahorradores de corticoides, terapia fotodinámica y terapia antiangiogénica (1,15). El uso de Láser focal y cirugía submacular han sido reemplazados por las nuevas terapias dada la alta tasa de recurrencias observada tras estos tratamientos (5,16).

El pronóstico visual depende de la localización de la lesión y del desarrollo de complicaciones como la NVC y FSR. Muchos pacientes evolucionan de forma favorable llegando a una MAVC de 0,30 o mayor, como lo observado en el seguimiento de nuestra paciente.

CONCLUSIÓN

La PIC es una enfermedad poco frecuente que suele afectar a mujeres jóvenes y miepes de raza blanca, cuya presentación clínica puede ser indistinguible de otras patologías incluidas en el síndrome de manchas blan-

cas, por lo que resulta necesario conocer las características típicas presentadas en las diferentes pruebas diagnósticas para realizar un diagnóstico y seguimiento adecuado, así como también poder detectar complicaciones de forma oportuna mejorando el pronóstico con un tratamiento precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ahnood, D., Madhusudhan, S., Tsaloumas, M. D., Waheed, N. K., Keane, P. A., & Denniston, A. K. (2017). Punctate inner choroidopathy: a review. *survey of ophthalmology*, 62(2), 113-126.
2. Gerstenblith AT, Thorne JE, Sobrin L, et al. Punctate inner choroidopathy: a survey analysis of 77 persons. *Ophthalmology*. 2007; 114(6): 1201-1204. doi:10.1016/j.ophtha.2006.10.047.
3. Perentes Y, Van Tran T, Sickenberg M, Herbolt CP. Subretinal neovascular membranes complicating uveitis: frequency, treatments, and visual outcome. *Ocul Immunol Inflamm*. 2005; 13(2-3): 219-224.
4. Thompson, I. A., Caplash, S., Akanda, M., Sabbagh, O., Choan, B., Cheng, S. K., ... & Sen, H. N. (2020). Optical Coherence Tomography Angiography Changes in Choroidal Vasculature following Treatment in Punctate Inner Choroidopathy. *Ocular Immunology and Inflammation*, 1-7.
5. Brown J Jr, Folk JC, Reddy CV, Kimura AE. Visual prognosis of multifocal choroiditis, punctate inner choroidopathy, and the diffuse subretinal fibrosis syndrome. *Ophthalmology*. 1996; 103(7): 1100e5.
6. Jones NP. The Manchester Uveitis Clinic: the first 3000 patients epidemiology and casemix. *Ocul Immunol Inflamm*. 2015; 23(2): 118e26.
7. Essex RW, Wong J, Fraser-Bell S, et al. Punctate inner choroidopathy: clinical features and outcomes. *Arch Ophthalmol*. 2010; 128(8): 982e7.
8. Atan D, Fraser-Bell S, Plskova J, et al. Punctate inner choroidopathy and multifocal choroiditis with panuveitis share haplotypic associations with IL10 and TNF loci. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2011; 52(6): 3573e81.
9. Shimada H, Yuzawa M, Hirose T, Nakashizuka H, Hattori T, Kazato Y. Pathological findings of multifocal choroiditis with panuveitis and punctate inner choroidopathy. *Jpn J Ophthalmol*. 2008; 52(4): 282e8.
10. Watzke RC, Packer AJ, Folk JC, Benson WE, Burgess D, Ober RR. Punctate inner choroidopathy. *Am J Ophthalmol*. 1984; 98(5): 572e84.
11. Amer R, Lois N. Punctate inner choroidopathy. *Surv Ophthalmol*. 2011; 56(1): 36e53.

12. Levy J, Shneck M, Klemperer I, Lifshitz T. Punctate inner choroidopathy: resolution after oral steroid treatment and review of the literature. *Can J Ophthalmol.* 2005; 40(5): 605e8.
13. Zhang X, Zuo C, Li M, Chen H, Huang S, Wen F. Spectral-domain optical coherence tomographic findings at each stage of punctate inner choroidopathy. *Ophthalmology.* 2013; 120(12): 2678e83.
14. Levison AL, Baynes KM, Lowder CY, Kaiser PK, Srivastava SK. Choroidal neovascularization on optical coherence tomography angiography in punctate inner choroidopathy and multifocal choroiditis. *Br J Ophthalmol* 2016.
15. Arrevola, L., Acero, M. A., & Peral, M. J. (2019). Two-Year Outcome of Aflibercept for the Treatment of Choroidal Neovascularization in Punctate Inner Choroidopathy. *Case reports in ophthalmology*, 10(1), 24-31.
16. Olsen TW, Capone A Jr, Sternberg P Jr, Grossniklaus HE, Martin DF, Aaberg TM Sr. Subfoveal choroidal neovascularization in punctate inner choroidopathy. Surgical management and pathologic findings. *Ophthalmology.* 1996; 103(12): 2061e9.