



## Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología

Print version ISSN 0365-6691

**Arch Soc Esp Oftalmol vol.80 no.1 Madrid Jan. 2005**

<http://dx.doi.org/10.4321/S0365-66912005000100009>

### COMUNICACIÓN CORTA

## DISTROFIA MACULAR ANULAR BENIGNA

### BENIGN CONCENTRIC ANNULAR MACULAR DYSTROPHY

SALINAS ALAMÁN A<sup>1</sup>, SÁDABA ECHARRI LM<sup>1</sup>, CORCÓSTEGUI CRESPO I<sup>2</sup>,  
GARCÍA LAYANA A<sup>1</sup>

#### My SciELO

 Custom services

#### Services on Demand

##### Article

-  Article in xml format
-  Article references
-  How to cite this article
-  Automatic translation
-  Send this article by e-mail

##### Indicators

##### Related links

##### Bookmark

|More

#### RESUMEN

**Casos clínicos:** Se presentan dos casos clínicos afectos de distrofia macular anular benigna. En el primero de ellos pudimos completar la exploración oftalmoscópica y angiográfica con la realización de campimetría. En el segundo caso describimos la existencia de un área de fibrosis yuxtafoveal que refleja la posible aparición de membranas neovasculares coroideas en pacientes con esta forma de distrofia macular.

**Discusión:** La distrofia macular anular benigna es una patología bilateral con características oftalmoscópicas y angiográficas bien definidas y que habitualmente conlleva un pronóstico visual favorable. Excepcionalmente puede asociarse la aparición de neovascularización coroidea que comprometa de forma importante la agudeza visual.

#### Palabras clave:

Distrofia macular anular benigna. Neovascularización coroidea.

#### SUMMARY

**Clinical cases:** Two cases of benign concentric macular dystrophy are described. In one case, ophthalmologic examination, fluorescein angiogram and visual field measurement were performed. The presence of a juxtafoveal fibrosis in the other patient, indicate that choroidal neovascularization may be associated with this type of macular dystrophy.

**Discussion:** Benign concentric macular dystrophy is an entity with well-defined ophthalmoscopic and angiographic characteristics. Usually the prognosis is good. Rarely, choroidal neovascularization can be associated with this macular dystrophy (*Arch Soc Esp Oftalmol* 2005; 80: 45-48).

#### Key words:

Benign concentric macular dystrophy, choroidal neovascularization

Recibido: 2/9/03. Aceptado: 19/1/05.

Departamento de Oftalmología. Clínica Universitaria de Navarra. Universidad de Navarra.

<sup>1</sup> Doctor en Medicina.

<sup>2</sup> Licenciado en Medicina.

Correspondencia:

Ángel Salinas Alamán

Departamento de Oftalmología  
 Clínica Universitaria de Navarra  
 Avda. Pío XII, 36  
 31080 Pamplona (Navarra)  
 España  
 E-mail: [asalin@unav.es](mailto:asalin@unav.es)

## INTRODUCCIÓN

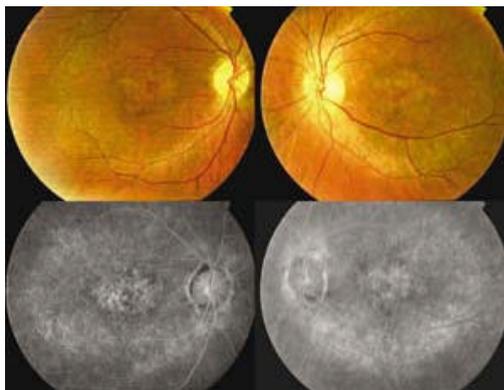
La distrofia macular anular benigna fue descrita en 1974 por Deutman (1). Entre las características de esta enfermedad destaca la existencia de una agudeza visual relativamente bien conservada y la presencia de un defecto concéntrico y bilateral del epitelio pigmentario macular que se traduce en una hiperfluorescencia en forma de anillo por efecto ventana. En estos pacientes, pueden aparecer también alteraciones campimétricas, electroretinográficas y de la visión de los colores, así como adelgazamiento arteriolar retiniano y acúmulos pigmentarios periféricos.

Describimos dos casos clínicos en los que encontramos características compatibles con el diagnóstico de distrofia macular anular benigna. En uno de ellos destaca la existencia de un área de fibrosis yuxtafoveal que refleja la posible aparición de membranas neovasculares coroideas en pacientes con ésta forma de distrofia macular.

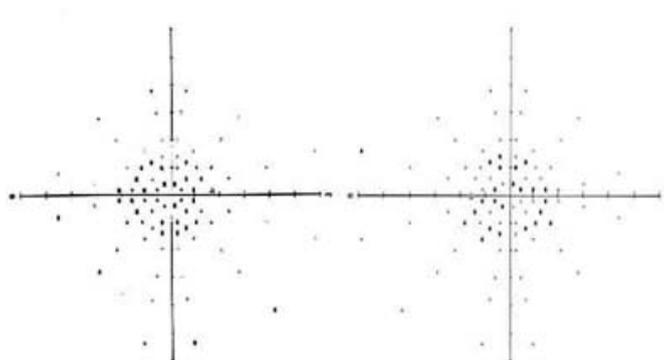
## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Varón de 50 años que refiere dificultad para la visión próxima. Su agudeza visual con corrección óptica era de 0,8 con su ojo derecho y de 0,6 con su ojo izquierdo. En la exploración del polo posterior, observamos en ambos ojos la presencia de un árbol arterial retiniano adelgazado, alteración del epitelio pigmentario retiniano (EPR) en región macular y acúmulos pigmentarios aislados en retina periférica (fig. 1). La campimetría mostraba un escotoma paracentral en ambos ojos (fig. 2). En el test de Farnsworth-Munsell aparecía una tritanopia bilateral. En la angiografía fluoresceínica (AGF), se observaba una hiperfluorescencia bilateral por efecto ventana compatible con imagen angiográfica en « ojo de buey» (fig. 1).



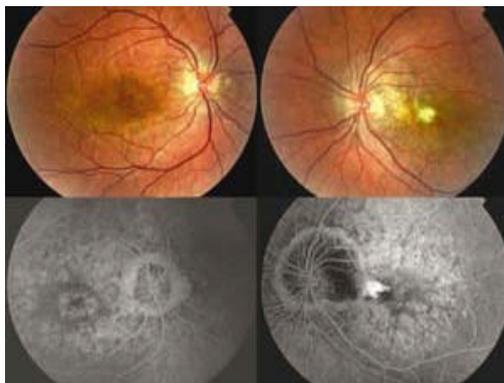
**Fig. 1.** Retinografía y angiografía fluoresceínica de ambos ojos correspondientes al caso 1.



**Fig. 2.** Campo visual completo (120°) de ambos ojos correspondiente al paciente del caso 1. Se observa la presencia de un escotoma paracentral bilateral.

### Caso 2

Mujer de 36 años de edad que aquejaba una marcada disminución de agudeza visual con su O.I. de un año de evolución. Su agudeza visual era de 1 con su O.D. y de 0,1 con su O.I. En el segmento posterior encontramos una alteración bilateral del EPR en la región macular. En su O.I., aparecía un área de fibrosis de localización yuxtafoveal ([fig. 3](#)). El test de Farnsworth-Munsell era normal. Finalmente, la AGF reveló la existencia en ambos ojos de hiperfluorescencia en forma de anillo por efecto ventana, y la hiperfluorescencia más marcada en la región de fibrosis yuxtafoveal del O.I. ([fig. 3](#)).



**Fig. 3.** Retinografía y angiografía fluoresceínica de ambos ojos correspondientes al caso número 2. En el ojo izquierdo se observa la presencia de una lesión cicatricial con aspecto de fibrosis y de localización yuxtafoveal.

### DISCUSIÓN

La distrofia macular anular fue inicialmente descrita como una entidad de herencia autosómica dominante (1). No se pudo determinar si nuestros casos obedecían a un patrón hereditario o si se trataba de casos esporádicos, ya que no fue posible revisar personalmente el fondo de ojo de los familiares de nuestros pacientes.

En los casos descritos en la literatura, predomina aunque no es constante, la existencia de defectos en el eje azul-amarillo (1,2). Uno de nuestros pacientes no presentaba alteración en la visión de los colores, mientras que en el otro paciente confirmamos la existencia de tritanopia.

El defecto campimétrico más comúnmente descrito en ésta enfermedad, son los escotomas centrales y paracentrales (2).

En la exploración fundoscópica, la presencia de una alteración concéntrica del EPR de la región macular, es la característica más típica de la distrofia macular anular. También pueden observarse acúmulos pigmentarios granulares o espiculados de localización periférica, así como adelgazamiento arteriolar. Uno de nuestros pacientes (caso 1), presentaba estas dos últimas características oftalmoscópicas. La AGF, muestra una hiperfluorescencia de morfología circular debida al efecto ventana correspondiente al área de atrofia de EPR.

La imagen de «mácula en ojo de buey», plantea el diagnóstico diferencial entre diversas entidades clínicas. La retinopatía por antipalúdicos de síntesis se caracteriza por la aparición de «mácula en ojo de buey» en el contexto de una ingesta de cloroquina o hidroxiclороquina. La distrofia de conos es otra de las entidades clínicas a descartar. En este caso, algunos síntomas y signos clínicos como fotofobia, defecto severo de la visión de los colores y electroretinograma fotópico muy alterado, ayudan al diagnóstico. Otras enfermedades maculares con las que se plantea el diagnóstico diferencial como la enfermedad de Stargardt, manifiestan desde una edad temprana una marcada disminución de la agudeza visual.

La conservación de una relativamente buena agudeza visual es una característica señalada de la distrofia macular anular benigna. Nuestro caso número 1, con una edad de 50 años, conservaba una buena agudeza visual en ambos ojos. La paciente del caso 2, presentaba una AV de la unidad con su O.D. y la baja AV del O.I. parece justificada por la presencia adquirida de fibrosis yuxtafoveal.

En todo caso, el término «benigna» que da nombre a esta enfermedad, debe ser tomado con cautela. Ya que el propio Deutman describió 10 años después de su artículo original, la evolución de los casos inicialmente descritos mostrando cómo alguno de ellos había evolucionado hacia una distrofia tapetoretiniana más generalizada con disminución progresiva de la agudeza visual (3).

La presencia de membranas neovasculares coroideas, ha sido descrita con anterioridad en asociación con diversas formas de distrofia macular como Enfermedad de Best, distrofia reticular, distrofia foveomacular viteliforme del adulto o distrofia de Sorsby (4,5). Sin embargo, no hemos encontrado en la literatura ninguna referencia previa a la asociación de neovascularización coroidea y distrofia macular anular benigna. La fibrosis yuxtafoveal existente en el O.I. de la paciente del caso n.º 2 que presentamos, en relación con la clínica de metamorfopsias y disminución de la agudeza visual de un año de evolución que refería la paciente, es en nuestra opinión compatible con el diagnóstico de fibrosis cicatricial secundaria a neovascularización coroidea.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Deutman AF. Benign concentric annular macular dystrophy. Am J Ophthalmol 1974; 78: 384-396.
2. Coppeto J, Ayazi S. Annular macular dystrophy. Am J Ophthalmol 1982; 93: 279-284.
3. van den Biesen PR, Deutman AF, Pinckers AJ. Evolution of benign concentric annular macular dystrophy. Am J Ophthalmol 1985; 100: 73-78.
4. Feist RM, White MF Jr, Skalka H, Stone EM. Choroidal neovascularization in a patient with adult foveomacular dystrophy and a mutation in the retinal degeneration slow gene (Pro 210 Arg). Am J Ophthalmol 1994; 118 : 259-260.
5. Holz FG, Haimovici R, Wagner DG, Bird AC. Recurrent choroidal neovascularization after laser photocoagulation in Sorsby? s fundus dystrophy. Retina 1994; 14: 329-334.

---

© 2012 *Sociedad Española de Oftalmología*

Travessera de Gràcia, 17-21

Tel: 932 000 711

08021 Barcelona



[oftalmologia@elsevier.com](mailto:oftalmologia@elsevier.com)