



Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología

Print version ISSN 0365-6691

Arch Soc Esp Oftalmol vol.78 no.1 Madrid Jan. 2003

<http://dx.doi.org/10.4321/S0365-66912003000100011>

COMUNICACIÓN CORTA

DISTROFIA FOVEOMACULAR VITELIFORME DEL ADULTO

ADULT-ONSET FOVEOMACULAR VITELLIFORM DYSTROPHY






SALINAS ALAMÁN A¹, SÁDABA ECHARRI LM², GARCÍA LAYANA A¹

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 cuatro casos clínicos de distrofia foveomacular viteliforme del adulto (DFMVA). En dos casos pudimos completar la exploración realizando tomografía óptica de coherencia. Uno de los pacientes evolucionó hacia la desaparición espontánea del depósito subfoveal en su ojo derecho, acompañándose esto de una importante disminución de la AV del mismo ojo.

Discusión: La distrofia foveomacular se caracteriza por la presencia de lesiones redondeadas, bilaterales, de color amarillento y localización subfoveal. Las imágenes de tomografía óptica de coherencia, muestran la existencia de una lesión redondeada que afecta al epitelio pigmentario y a las capas más externas de la retina neurosensorial.

Palabras clave:

Distrofia foveomacular viteliforme del adulto, tomografía óptica de coherencia.

SUMMARY

Clinic cases:

Four cases of adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy are shown. In two cases we were able to complete the exploration under optical coherence tomography. One of the patients developed spontaneous disappearance of the subfoveal deposit in her right eye along with an important decrease in her visual acuity.

Discussion: Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy is characterized by yellowish round-shaped bilateral, lesions in the subfoveal area. Optical coherence tomography reveal the presence of a slightly elevated lesion which affects the retinal pigment epithelium and the external layers of neurosensory retina (*Arch Soc Esp Oftalmol* 2003; 78: 47-50).

Key words:

Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy, optical coherence tomography.

Recibido: 30/4/02. Aceptado: 28/10/02.

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

¹ Doctor en Medicina.

² Licenciado en Medicina.

Correspondencia:

Ángel Salinas Alamán

Departamento de Oftalmología

Clínica Universitaria de Navarra
Avda. Pío XII, 36
31080 Pamplona (Navarra)
España
E-mail: asalinas@unav.es

INTRODUCCIÓN

El término distrofia foveomacular del adulto fue utilizado por primera vez en 1974 por Gass, para describir una entidad clínica de herencia autosómica dominante y comienzo en la edad adulta; caracterizada por la presencia en ambos ojos de lesiones redondeadas de color amarillento y localización subfoveal. La imagen angiográfica clásica es una hiperfluorescencia en anillo que rodea una zona central hipofluorescente. En su evolución, no suele ocasionar un gran deterioro de la agudeza visual y presenta características electrofisiológicas que permiten establecer el diagnóstico diferencial con otras patologías.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Mujer de 44 años de edad que acude a consulta refiriendo escotoma paracentral con ojo izquierdo. Su AV era de 0,8 con el ojo derecho (OD) y 0,3 con el ojo izquierdo (OI). A la exploración fundoscópica encontramos en ambas máculas la presencia de una lesión redondeada de color amarillento y localización subfoveal. La angiografía fluoresceínica (AGF) mostraba en dichas lesiones un anillo hiperfluorescente con hipofluorescencia central por efecto pantalla. El test de colores Farnsworth-Munsell resultó ser normal. El electrooculograma (EOG) y electroretinograma (ERG) que realizamos eran también normales.

Caso 2

Paciente varón de 77 años que acude a consulta por presentar disminución de AV para lejos. A la exploración presenta una AV de 0,7 con OD y de 0,9 con OI. En ambos ojos observamos la presencia de una lesión macular bilateral redondeada compatible con el diagnóstico de distrofia foveomacular viteliforme del adulto ([fig. 1](#)).



Fig. 1. Fotografía en color que muestra la presencia en ambos ojos del paciente número 2 de dos pequeñas lesiones redondeadas de color amarillento y de localización subfoveal.

Caso 3

Mujer de 42 años de edad que acude a nuestro Servicio con el diagnóstico previo de lesiones retinianas sin filiar. Presenta una AV de 0.1 con OD y de 0.5 con OI. El EOG y el ERG se encontraban dentro de la normalidad. En la región macular encontramos una lesión redondeada bilateral, que en la AGF muestra una hiperfluorescencia en anillo (fig. [2](#) y [3](#)).



Fig. 2. Retinografía de ambos ojos del paciente número 3, que muestra la presencia en ambas regiones foveales de lesiones de color amarillento rodeadas de un halo de hiperpigmentación.



Fig. 3. Angiografía fluoresceínica que corresponde al paciente número 3. En la imagen correspondiente al ojo derecho aparece con más claridad la presencia de un anillo hiperfluorescente por efecto ventana que rodea una zona central hipofluorescente (efecto pantalla).

Caso 4

Mujer de 72 años que acude por presentar miodesopsias con ambos ojos. La agudeza visual era de 0,4 con OD y de 0,5 con OI. Presentaba lesiones foveolares redondeadas bilaterales y cuya AGF era compatible con el patrón de distrofia foveomacular. La agudeza visual permaneció estable durante los tres primeros años de seguimiento. Posteriormente desapareció espontáneamente el depósito subfoveal de su OD, acompañándose esto de una disminución importante en la AV del mismo ojo hasta llegar a una AV de 0,05 (figs. 4-6).

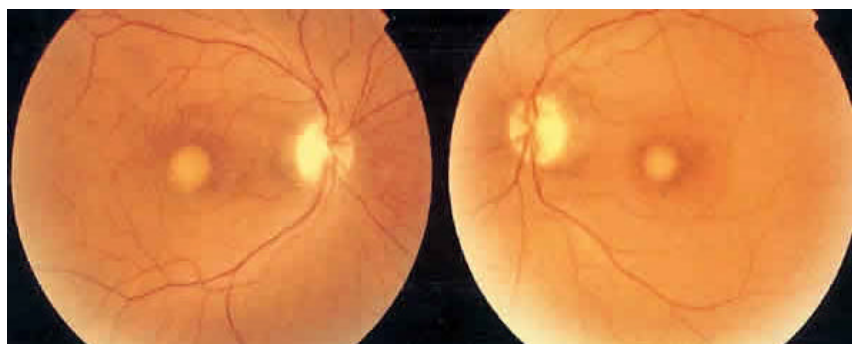


Fig. 4. Retinografía de ambos ojos del paciente número 4 en las que se aprecia la lesión bilateral, redondeada, amarillenta y de localización subfoveal.

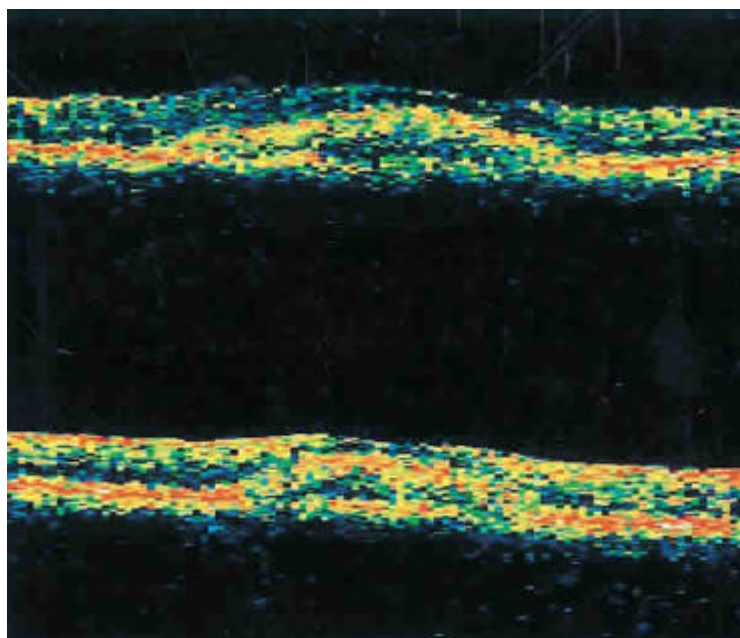


Fig. 5. Tomografía óptica de coherencia (paciente número 4). OD arriba y OI abajo. La imagen sobreelevada corresponde a la lesión. Se mantiene al menos parcialmente la banda hiperreflectante correspondiente al epitelio pigmentario. Adelgazamiento de la retina neurosensorial encima de la lesión.

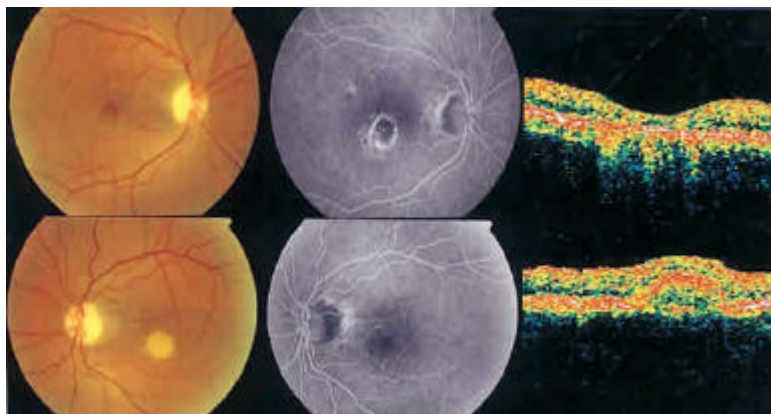


Fig. 6. Parte superior y de izquierda a derecha: retinografía, angiografía y tomografía óptica de coherencia del OD (paciente número 4), tras haberse reabsorbido espontáneamente el depósito subfoveal. Parte inferior, retinografía, angiografía y tomografía óptica de coherencia del OI del mismo paciente.

DISCUSIÓN

La edad en el momento del diagnóstico osciló en nuestros pacientes entre los 42 y los 77 años. En todos los casos encontramos una afectación bilateral. Tres de nuestras pacientes eran mujeres y uno varón.

La clínica de inicio consiste habitualmente en una ligera disminución de la AV. Con menos frecuencia son la metamorfopsia o las fopsias los síntomas iniciales. Encontramos asimismo, casos asintomáticos. En general, la agudeza visual en los pacientes afectados de DFMVA suele ser buena en el momento del diagnóstico y sufre un moderado deterioro a lo largo de los años. Siendo la atrofia coriorretiniana y la neovascularización coroidea que pueden sobrevenir, las dos principales causas de que se produzca un deterioro visual importante (1).

La imagen que se observa en el fondo de ojo es típicamente una lesión bilateral, redondeada de color amarillento y de localización subfoveal (figs. 1, 2 y 4).

El patrón angiográfico clásico consiste en una imagen de hiperfluorescencia en anillo que rodea una zona central hipofluorescente. Entre nuestros pacientes, encontramos este patrón claramente definido en el caso n.º 3 (fig. 3).

Habitualmente, las pruebas electrofisiológicas arrojan resultados normales o mínimamente alterados. El hecho de que el electrooculograma sea normal, es fundamental para establecer el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Best, caracterizada por una disminución significativa del índice de Arden. Entre nuestros pacientes comprobamos la normalidad de los parámetros electrofisiológicos en los casos 1 y 3. Asimismo, la edad del paciente también es fundamental para establecer el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Best, puesto que un paciente con esta enfermedad no se encuentra ya en estadio viteliforme a partir de los 40 años.

Las características histopatológicas de esta enfermedad han sido descritas previamente, incluyendo examen con microscopía electrónica. Se identifica un depósito de material PAS (+) localizado entre el epitelio pigmentario de la retina (EPR) y la membrana de Bruch, encontrándose también una atrofia del propio EPR y de las capas nuclear externa y de fotorreceptores (2,3).

La tomografía óptica de coherencia (OCT) es una herramienta útil para el estudio in vivo de las degeneraciones retinianas hereditarias. Nosotros realizamos OCT en dos de nuestros pacientes (casos 2 y 4).

Hemos encontrado únicamente una descripción previa de OCT correspondiente a un paciente con DFMVA (4). Nosotros encontramos una banda de alta reflectividad, redondeada, sobreelevada por encima de un área hiporreflectante. Se mantiene, al menos parcialmente por debajo de la lesión, la banda hiperreflectante que corresponde al EPR. Por encima de la lesión se observa una retina neurosensorial adelgazada (fig. 5).

La disminución espontánea del tamaño de la lesión, también ha sido descrita anteriormente (5). Sin embargo, es llamativo que en el caso n.º 4 de nuestra serie encontremos una desaparición prácticamente completa del depósito amarillento y que esto se acompañe de una disminución severa de la AV. En la AGF obtenida tras la desaparición oftalmoscópica de la lesión, vemos que se mantiene el anillo hiperfluorescente por efecto ventana mientras que ha desaparecido la hipofluorescencia central por efecto pantalla. Asimismo la imagen de OCT demuestra la desaparición del acúmulo hiperreflectante que observábamos previamente por encima del EPR (fig. 6). Probablemente se trate de una evolución hacia la atrofia coriorretiniana que como ya se ha descrito previamente aparece en edades avanzadas, con frecuencia de forma unilateral y asociada a una importante disminución de la AV (1,5).

BIBLIOGRAFÍA

1. Lim JI, Enger C, Fine SL. Foveomacular Dystrophy. Am J Ophthalmol 1994; 117: 1-6. [[Links](#)]
2. Patrinely JR, Lewis RA, Font RL. Foveomacular vitelliform dystrophy, adult type. A clinicopathologic study including electron microscopic observation. Ophthalmology 1985; 92: 1712-1718. [[Links](#)]
3. Dubovy SR, Hairston RJ, Schatz H, Schachat AP, Bressler NM, Finkelstein D, Green WR. Adult-onset foveomacular pigment epithelial dystrophy. Clinicopathologic correlation of three cases. Retina 2000; 20: 638-649. [[Links](#)]
4. Yamaguchi K, Yoshida M, Kano T, Itabashi T, Yoshioka Y, Tamai M. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy with retinal folds. Jpn J Ophthalmol 2001; 45: 533-537. [[Links](#)]
5. Fishman GA, Trimble S, Rabb MF, Fishman M: Pseudovitelliform macular degeneration. Arch Ophthalmol 1977; 95: 73-76. [[Links](#)]

© 2012 *Sociedad Española de Oftalmología*

Travessera de Gràcia, 17-21
Tel: 932 000 711
08021 Barcelona



oftalmologia@elsevier.com