CAPÍTULO XII
RETINA MÉDICA

Blanca Ruíz Durán

La retina se puede definir como la más interna de las tres capas del globo ocular. Se extiende desde la ora serrata hasta la papila; como parte del sistema nervioso central es un tejido integrado por neuronas. Se divide en retina neuro sensorial (formada por las capas más internas) y el epitelio pigmentario (capa más externa), donde están los fotorreceptores.

FISIOPATOLOGÍA

Las células más importantes de la retina son los fotorreceptores, que son células especializadas en recibir y transmitir los estímulos luminosos. Existen dos tipos de fotorreceptores: *los conos y bastones*, que se llaman así debido a su forma. La mayor concentración de conos se encuentra en la mácula, y la de los bastones, en retina periférica.

Las células especializadas en la visión cromática y fina son los conos. Para que la visión central se afecte en su totalidad tiene que involucrar completamente al área macular.

Desde el punto de vista funcional existen dos tipos de lesiones; unas que afectan principalmente a la mácula y que sin embargo respetan a la retina periférica, mientras que otras afectan a esta última sin dañar a la mácula.

Los dos tipos de lesiones son muy invalidantes. Como ejemplo de lesión central está la degeneración macular senil, que dañe el área foveal; estos pacientes pueden deambular ya que conservan su visión periférica, pero tienen gran dificultad para leer.

En el caso contrario existen pacientes con enfermedades que afectan a la retina periférica, como la *retinosis pigmentaría*, dichas personas conservan la visión central pero necesitan ayuda para deambular (visión tubular).

TÉCNICAS DE EXAMEN PARA LA EXPLORACIÓN DE FONDO DE OJO

Estas técnicas se describen más ampliamente en otro capítulo de este libro. Aquí solo vamos a hablar someramente de ellas.

La retina se puede explorar con un oftalmoscopio directo o indirecto, o bien con una lámpara de hendidura (biomicroscopio) y lentes de contacto (por ejemplo la lente de tres espejos de Goldman).

La oftalmoscópia directa da una imagen recta y monocular, permite explorar el polo posterior hasta el ecuador dando una imagen real, no invertida, sin estereopsia.

La oftalmoscopia indirecta es de imagen invertida, binocular y ampliada.

También quiero mencionar aquí una técnica muy importante para determinar distintas entidades patológicas de la retina, que es la angiofluoresceingrafía que permite la observación y fotografía de la fluorescencia en los vasos retinianos. Se utiliza un contraste llamado fluoresceína que inyectándose en una vena del brazo tarda unos diez segundos en alcanzar la arteria central y los vasos corioretinianos. Esta prueba proporciona el detalle vascular necesario para el tratamiento con láser de las enfermedades de la retina que lo requieran.

Para la observación del fondo del ojo con el oftalmoscopio directo se intenta primero localizar la papila; como los vasos retinianos se originan todos a partir de la papila, esta última se localiza siguiendo cualquier rama vascular importante hacia su origen común. Debe estudiarse la forma, color y tamaño de la papila, ver sus márgenes y el tamaño de la *cúpula fisiológica* central pálida (por su importancia en el tratamiento del glaucoma).

El área macular se encuentra a dos *diámetros de papila* temporal de borde de la papila. Un reflejo puntiforme señala a la fóvea central.

A continuación se observan los vasos retinianos principales y se sigue su trayecto a lo largo de cada uno de los cuatro cuadrantes (superior, inferior, temporal y nasal). Las venas son más oscuras y más anchas que sus arterias acompañantes.

Es importante determinar en los vasos su color, tortuosidad y calibre, así como lesiones tipo de aneurismas, hemorragias o exudados.

ENFERMEDADES DE LA RETINA

Solamente se van a exponer los procesos más importantes, que se pueden dividir en cuatro apartados:

A) Enfermedades vasculares de la retina.

1. Retinopatía diabética

2. Oclusiones venosas de la retina
3. Oclusiones arteriales de la retina
4. Retinopatía hipertensiva
5. Retinopatía de la premadurez

B) Enfermedades maculares

1. Degeneración macular asociada a la edad
2. Coroidopatía serosa central
3. Degeneración macular miópica
4. Maculopatía traumática

C) Distrofias retinianas

1. Retinitis pigmentaría
2. Distrofia de los conos
3. Enfermedad de Stardgardt
4. Distrofia viteliforme (enfermedad de Best)
5. Retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X

D) Tumores retinianos

1. Benignos: Angioma retiniano y hamartoma astrocítico
2. Malignos: Retinoblastoma

A. ENFERMEDADES VASCULARES DE LA RETINA.

A.1. Retinopatía diabética

La retinopatía diabética se puede definir como una microangiopatía progresiva que se caracteriza por lesiones y oclusión de los vasos pequeños.

Patogenia

La causa de las lesiones vasculares es la hiperglucemia crónica. Se producen cambios bioquímicos que originan un acúmulo de sorbitol intracelular.

Estas alteraciones (bioquímicas y fisiológicas) dan lugar a *un engrosamiento de la membrana basal del capilar y a una pérdida de pericitos*, que son células contráctiles de la pared capilar situadas en el espesor de la membrana basal y que rodean en parte o en su totalidad a las células endoteliales.

Hay que resaltar que los cambios microvasculares de la retina no se observan en ninguna otra parte del organismo.

Al estar afectada la pared vascular se produce un aumento de la permeabilidad lo cual ocasiona edema de retina y exudados duros (por depósito de lípidos y lipoproteínas extracelulares).

También al estar aumentado el grosor de la pared de los vasos el flujo sanguíneo se enlentece.

Así mismo se producen *alteraciones hematológicas* que son:

- Hipercoagulabilidad con aumento de la viscosidad sanguínea.
- Adhesividad y agregación plaquetária.

Todo ello ocasiona una oclusión capilar con zonas de isquemia y microtrombosis.

La isquemia progresiva es la causa de la fase proliferante de la enfermedad que es la más grave.

Si se profundiza en el estudio de la patogenia y se llegan a conocer los diferentes factores angiogénicos sería posible prevenir este estadío de la enfermedad al utilizar inhibidores específicos del crecimiento capilar.

Epidemiología

En España existen aproximadamente un millón seiscientos mil diabéticos (un 4% de la población).

En la diabetes mellitus insulinodependiente tipo 1 apenas se encuentran lesiones de retinopatía diabética en los primeros diez años de evolución. Entre los diez y quince años sí se ven signos de la enfermedad en el 75% de los casos. A partir de los quince años de evolución la retinopatía diabética proliferante aumenta su incidencia.

En la diabetes mellitus no insulinodependiente a partir de los diez años del inicio de la enfermedad puede estar afectado un 23% de la población, aumentando su incidencia conforme avanza el tiempo.

La prevalencia de la retinopatía diabética disminuye conforme avanza la edad. *Los pacientes jóvenes con diabetes mellitus insulinodependiente avanzan más rápidamente hacia la retinopatía diabética proliferante.*

Clasificación de la retinopatía diabética

A) No retinopatía diabética

B) Retinopatía diabética no proliferativa que se subdivide en:

1. Leve
2. Moderada
3. Severa
4. Muy severa

C) Retinopatía diabética proliferativa

1. Sin características de alto riesgo
2. Con características de alto riesgo
3. Avanzada (estadíos finales)

A) La retinopatía diabética no proliferante se caracteriza por:

- Microaneurismas

- Hemorragias intrarretinianas
- Exudados duros y blandos
- Alteraciones de los capilares en la zona perifoveal
- Edema macular

Los ***microaneurismas*** son la primera lesión visible en la retinopatía diabética. Son dilataciones saculares de la pared del capilar y aparecen como puntos rojos y redondos que se localizan más frecuentemente en el polo posterior aunque pueden estar en toda la retina.

Las hemorragias intrarretinianas se producen por ruptura de microaneurismas, capilares o vénulas. Pueden ser:

- Superficiales: son alargadas o en forma de llama y se localizan en la capa de fibras nerviosas.
- Profundas: son pequeñas, redondeadas y de color más oscuro; se localizan en las capas medias de la retina (son la más frecuentes).

Los exudados duros se producen por un aumento de la permeabilidad vascular; se depositan extracelularmente lípidos y lipoproteínas. Pueden estar aislados o bien se agrupan en forma de anillo o en placas. Pueden estar en cualquier zona de la retina pero se localizan preferentemente en el área macular.

Los exudados blandos (exudados algodonosos) son infartos isquémicos focales de la capa de fibras nerviosas (por oclusión de las arteriolas precapilares).

Son de mayor tamaño que los exudados duros, de color blanquecino y de bordes imprecisos.

En la retinopatía diabética de fondo severa y muy severa además de la oclusión capilar se produce una oclusión arteriolar lo que ocasiona una mayor isquemia.

En esta *forma de la enfermedad* se pueden encontrar:

- Arrosariamiento venoso: es el cambio más importante ya que determina el inicio de la evolución hacia la retinopatía diabética proliferante.
- AMIR (anomalías microvasculares intrarretinianas), en ellas aparecen los capilares dilatados y sinuosos.

Resumiendo se puede decir que las lesiones precursoras de la retinopatía diabética proliferante son el arrosariamiento venoso, en aumento de las hemorragias y los microaneurismas y los AMIR.

B) Retinopatía diabética proliferante.

Se caracteriza por la aparición de neovascularización en el disco óptico o en otras partes de la retina, hemorragias prerretinianas o vítreas, proliferación fibrosa y desprendimiento de retina traccional.

Los neovasos se producen debido a la isquemia; se originan en las zonas

de no perfusión en los tramos venosos. Crecen en primer lugar en la retina pero acaban atravesando la membrana limitante interna y llegan a la hialoides posterior. La proliferación fibrosa aunque puede localizarse en cualquier parte de la retina, es más frecuente que se produzca sobre la papila y las arcadas vasculares formando un anillo fibroso; esta proliferación puede estar aislada o asociada a neovasos.

Cuando se contrae este tejido fibroso, da lugar a hemorragias vítreas (por tracción de los neovasos) o a desprendimiento de retina.

Es importante destacar los periodos de seguimiento en la retinopatía diabética. *A todos los diabéticos se les debe realizar un estudio de fondo de ojo anual. Cuando ya se ha establecido la enfermedad, en la retinopatía diabética leve o moderada se recomienda una revisión entre seis y doce meses.* Al existir un *edema macular está indicado cada seis meses*.

En la retinopatía diabética severa y muy severa el intervalo entre cada revisión se recomienda que sea cada *tres meses*.

Tratamiento

Puede prevenir su incidencia y desarrollo un buen control de la glucemia. Así mismo se aconseja el control de la hipertensión arterial ya que esta acelera la aparición de complicaciones en los diabéticos, como nefropatía, retinopatía, retinopatía y arteriopatía cerebral y periférica. Se debe aconsejar a los pacientes diabéticos suprimir el consumo de tabaco y alcohol, hacer ejercicio y tomar una dieta adecuada.

En el tratamiento farmacológico de la retinopatía diabética se utiliza el dobesilato de calcio (Doxium fuerte) a dosis de 500 mg. cada 12 horas después de las comidas. Su uso ha demostrado la mejora de la agudeza y campo visual y el retraso en la progresión de la retinopatía diabética al disminuir la hiperpermeabilidad capilar, reducir el grado de agregación plaquetaria, descender la hiperviscosidad sanguínea, eliminar radicales libres derivados del oxigeno y a sus efectos protectores sobre la reactividad vascular.

La ticlopidina disminuye el progreso en el número de microaneurismas retinianos pero se necesitan ensayos a largo plazo para comprobar su efectividad en otros niveles de la retinopatía.

Otros fármacos como los inhibidores de la glicación están en estudio; los inhibidores de la aldosa-reductasa no se utilizan debido a sus efectos secundarios y a que tampoco dan resultado.

Entre los hipoglucemiantes la glicazida (sulfamilurea) parece tener un efecto preventivo en la evolución de la retinopatía diabética y especialmente en la proliferante.

El empleo de la *fotocoagulación con láser* es uno de los avances más importantes de la oftalmología. El objetivo del tratamiento es producir una quemadura terapéutica sobre un área previamente seleccionada ocasionando una cicatriz.

En la retinopatía diabética se emplean fundamentalmente laceres de efecto térmico. La fotocoagulación se consigue por aumento de temperatura en la retina. Se produce vaporización del tejido con necrosis celular, desnaturalización de las proteinas y coagulación intravascular.

La luz se absorbe en los pigmentos oculares que existen en la retina (melanina, hemoglobina y pigmento xantófilo).

Los principales láseres utilizados son los de argón, que es el más usual, kripton, láser de diodo y de estado sólido.

El objeto de la fotocoagulación con láser (focal o en rejilla) en ojos con edema macular clínicamente significativo es reducir de forma importante el riesgo de pérdida visual.

La panfotocoagulación retiniana se debe realizar cuando existe una retinopatía diabética proliferante con características de alto riesgo.

Cuando no se consiguen la regresión de los neovasos o bien hay una hemorragia vítrea el tratamiento indicado es la vitrectomía, de la que se hablará en otro capítulo.

A.2. Oclusiones venosas de la retina

Las oclusiones venosas de la retina son la afección vascular más frecuente después de la retinopatía diabética.

Ocurre en la edad adulta, con una frecuencia igual en ambos sexos.

Generalmente es unilateral, aunque en un pequeño número de casos puede ser bilateral.

Se distinguen dos *tipos*:

- Oclusión de vena central de la retina (OVCR)
- Oclusión de rama venosa de la retina (ORVR)

Etiología

Se produce por tres causas:

1) Por aumento de la viscosidad sanguínea (leucemia, policitemia, diabetes).

2) Por alteración de la pared venosa (enfermedades que causan inflamación de la pared venosa).

3) Por aumento de la presión externa (aumento de la presión intraocular o hipertensión sistémica).

Clínica

El síntoma principal es la disminución progresiva de la agudeza visual.

Al examen del fondo de ojo se observa:

- Hemorragias (más concentradas en polo posterior que en periferia).
- Tortuosidad y dilatación venosa.
- Edema retiniano.

Su pronóstico es variable; depende del grado de *afectación macular* y *del desarrollo de colaterales eficaces* que permitirían cierta recuperación de la agudeza visual.

Las complicaciones más importantes son:

- *Edema macular*.
- *Isquemia con la consiguiente neovascularización*.

Al producirse la neovascularización puede dar lugar a *hemorragia vítrea y a glaucoma neovascular*, que es la complicación más grave que puede ocurrir y que normalmente se produce en un 8% de las oclusiones venosas centrales, pero casi nunca en las de rama venosa.

Tratamiento

No hay ningún tratamiento médico eficaz. Los fibrinolíticos y anticoagulantes no dan resultado.

El único tratamiento eficaz es la *fotocoagulación con láse*r de las zonas isquémicas. En la oclusión venosa central de la retina se realiza una panfotocoagulación y en las oclusiones de rama se trata sectorialmente la zona afectada.

Cuando exista edema macular se realiza fotocoagulación en rejilla del polo posterior.

Previamente a la fotocoagulación ha de realizarse una angiografía para establecer la conveniencia de la misma.

A.3. Oclusiones arteriales retinianas

Se pueden producir por tres *mecanismos* diferentes:

a. Embolización.
b. Estenosis vascular.
c. Compresión.
a) Los *émbolos* según su procedencia pueden ser:
- Cardiacos: por fibrilación auricular, valvulopatía izquierda, prótesis valvulares, trombos murales por infarto de miocardio, endocarditis infecciosas.
- Carotídeos: estenosis carotídea y ateromas.

Los émbolos pueden ser de colesterol, cálcicos o de material fibrinoplaquetario.

Otras causas de embolismo son reacción a medicamentos o a medios de contraste, pancreatitis, litiasis y fracturas óseas (émbolos grasos).

Como factores de riesgo están la hipertensión arterial, diabetes y edad avanzada.

b) *Estenosis vascular* (por inflamación de la pared arterial):
- Arteritis de células gigantes
- Colagenopatías, vasculitis.

c) *Compresión* (por aumento de la presión procedente del exterior):
- Glaucoma agudo por bloqueo angular.
- Inyección intravítrea inadecuada.

Clínica

El cuadro clínico difiere según se trate de una oclusión de la arteria central de la retina o de una oclusión de rama arterial retiniana.

El síntoma premonitorio es la amaurosis fugax (pérdida momentánea de visión que se recupera pronto). Por ello cuando un paciente ha tenido varios episódios se recomienda estudio por el internista porque puede ser la primera señal de aviso de una enfermedad sistémica importante.

Cuando se establece el cuadro clínico se produce una pérdida brusca de la agudeza visual en las oclusiones de la arteria central; en las oclusiones de rama el cuadro es similar pero se limita a la zona afectada produciéndose un escotoma que suele permanecer.

En las oclusiones centrales en el fondo de ojo se aprecia un blanqueamiento difuso y la presencia de una mancha macular rojo cereza, además de un estrechamiento del calibre vascular.

Posteriormente se produce la atrofia de la retina y también una atrofia de papila óptica.

La agudeza visual persiste disminuida; sólo se puede mantener normal si existen arterias ciliorretinianas que irriguen la mácula.

Tratamiento

Su finalidad es restaurar lo antes posible la circulación retiniana. Consiste en:

- Masaje ocular (para dilatar las arteriolas retinianas).
- Disminución de la presión intraocular (acetazolamida, betabloqueantes tópicos).
- Corticoides sistémicos.
- Medicamentos que mejoren el flujo sanguíneo (inyección retrobulbar de vasodilatadores).

A.4. Retinopatía hipertensiva

En la hipertensión arterial se produce un estrechamiento generalizado de los vasos. Se evidencia mejor en las personas jóvenes: en los mayores es menos evidente por la rigidez que causa la arterioesclerosis.

El fondo de ojo en la retinopatía hipertensiva se caracteriza por:

- *Vasoconstricción*.
- Hemorragias.
- *Estrechamiento arteriolar focal o difuso*.

La hipertensión grave puede dar lugar a edema de papila, por ello es importante el estudio del fondo de ojo en las fases de descompensación de la hipertensión ya que el edema de papila puede cursar sin alteración de la agudeza visual y requiere un tratamiento urgente.

Así mismo puede dar lugar a la obstrucción de las arteriolas precapilares y a la formación de manchas algodonosas. La retinopatía hipertensiva se puede clasificar en cuatro grados según su gravedad. En los estadíos más graves es cuando cursa con hemorragias, manchas algodonosas y edema de papila.

En la retinopatía arterioloesclerótica los cambios se deben al engrosamiento de la pared vascular, el signo aislado de mayor importancia es la presencia de cambios en los cruces arteriovenosos en grado avanzado.

Estos cambios se pueden clasificar según su gravedad en cuatro grados

- Grado 1: atenuación arteriolar.
- Grado 2: se caracteriza por deflexión venosa en los cruces arteriovenosos (signo de Salus).
- Grado 3: se caracteriza por arteriolas en hilo de cobre y cambios evidentes en los cruces arteriovenosos con interrupción de la vena a ambos lados del cruce (signo de Gunn) y deflexión en ángulo recto de las venas.
- Grado 4: arteriolas el *hilo de plata* y cambios más acentuados en los cruces arteriovenosos que pueden incluso llegar a ocluir las ramas venosas (sobre

todo la rama temporal superior que suele ser la más afectada).

Adicionalmente a la hipertensión sistémica pueden ocurrir infartos coroideos isquémicos, neuropatía óptica isquémica y macroaneurismas retinianos.

Estos últimos se caracterizan por una gran dilatación aneurismática entre las tres primeras bifurcaciones de una arteriola principal; la lesión se puede encontrar rodeada por edema o exudados duros circinados; así mismo puede haber una hemorragia vítrea.

El sangrado puede resolverse espontáneamente sin necesidad de ningún tratamiento específico; pero si existe un edema macular que amenace la visión deberá tratarse mediante fotocoagulación.

A.5. Retinopatía de la premadurez

Es una retinopatía vasoproliferativa (debido a la isquemia) que constituye una importante causa de desprendimiento de retina en niños y adultos jóvenes.

Factores de riesgo:

- Bajo peso al nacer (muy frecuente en niños con peso menor de 1300 gr).
- Prematuridad.
- Horas de ventilación (altos niveles de oxígeno).
- Episodios de hipoemia o hipercapnia.
- Fototoxicidad.

Su incidencia ha aumentado al incrementarse la tasa de supervivencia de los niños muy prematuros.

Fisiopatología

La retina permanece avascular hasta el cuarto mes de gestación. La retina temporal es la última en vascularizarse; este proceso se completa en el momento del nacimiento.

Cuando se interrumpe la vascularización normal de la retina (por la premadurez) comienzan a producirse una serie de *fases* que determinan los estadíos de la enfermedad.

- Estadío 1: Se produce una línea de demarcación en la región temporal entre la retina vascularizada y la avascular.
- Estadío 2: La línea de demarcación se hace más prominente y ancha.
- Estadío 3: Se produce proliferación fibrovascular extraretiniana.
- Estadío 4: Desprendimiento parcial de la retina
- Estadío 5: Desprendimiento total de la retina: Se produce una membrana retrocristaliniana que es la causante de la leucocoria (pupila blanca).

Se pueden añadir la dilatación y tortuosidad de los vasos de la retina (enfermedad plus).

Hasta el estadío 3 la enfermedad se puede estabilizar y hacerse regresiva (aunque con secuelas). En los últimos estadíos suene inactivarse quedando secuelas más importantes, como el desprendimiento de retina.

Se aconseja revisar al recién nacido entre la cuarta y sexta semana después del nacimiento, ya que antes no existe evidencia de la enfermedad. Se le explora con la pupila dilatada mediante oftalmoscopia indirecta.

Tratamiento

Se puede realizar:

- Crioterapia o fotocoagulación.
- Cirugía de vítreo y retina.

Los primeros se pueden aplicar hasta el estadío 3 de la enfermedad.

En los estadíos más avanzados se realiza la vitrectomía. En estos casos el pronóstico visual es malo.

B. ENFERMEDADES MACULARES

En este apartado se va a tratar las entidades más importantes, a saber:

- Degeneración macular senil.
- Coroidopatía serosa central.
- Degeneración macular miópica.
- Maculopatía traumática.

El síntoma principal de la patología macular es la alteración de la visión central, en las que se puede producir escotoma, metamorfopspia (que es la alteración de la forma de la imagen) así como macropsia y micropsia (aumento o disminución del tamaño de la imagen).

B.1. Degeneración macular senil

Es un proceso degenerativo y progresivo del epitelio pigmentario retiniano, membrana de Bruch y coriocapilar. Se presenta en pacientes a partir de los 50 o 60 años de edad y es una causa importante de ceguera. Se presenta en dos formas:

- Seca o atrófica.
- Húmeda o exudativa.

Como factores de riesgo además de la edad influye la hipertensión arterial, el tabaquismo y la fototoxicidad.

La lesión que indica el inicio de la enfermedad se llama drusa; las drusas son depósitos hialinos situados entre el epitelio pigmentario retiniano y la membrana de Bruch.

Pueden ser: duras, blandas o mixtas y su número aumenta con el paso de los años.

La forma seca origina una atrofia. La forma exudativa puede originar una membrana neovascular subretiniana.

En cuanto al tratamiento no existe ninguno efectivo en la forma seca.

En las formas exudativas se puede realizar tratamiento con láser siempre cuando su situación sea yuxta o parafoveal.

B.2. Coroidopatía serosa central

Es un desprendimiento seroso de la retina limitado al área macular.

Puede ser debido a un defecto del epitelio pigmentario y como consecuencia de ello se produce un escape de líquido de los coriocapilares que se acumula focalmente.

Ocurre más frecuentemente en varones jóvenes o de edad madura y suele estar relacionado con episodios de estrés.

Los *síntomas* son:

- Visión borrosa.
- Metamorfopsia.
- Escotoma central.

La agudeza visual no suele estar muy disminuida y mejora con lentes esféricos positivos.

Para el diagnóstico es importante realizar la angiofluoresceingrafía, ya que a través de esta técnica se puede localizar donde se produce el punto de fuga y si está en una zona asequible se fotocoagula; el tratamiento con láser acorta la evolución de la enfermedad.

Sin embargo en la mayor parte de los casos se produce una reabsorción espontánea del líquido subretiniano, pero la enfermedad puede ser recurrente en un 20 al 30% de los pacientes.

B.3. Degeneración macular miópica

En la miopía se produce un alargamiento del globo ocular y como consecuencia de ello hay adelgazamiento y atrofia de la coroides y del epitelio pigmentario en la mácula.

La lesión característica es la llamada mancha de Fuchs en la que se observa la mácula pigmentada y ovalada.

La mayor complicación de la maculopatía miópica es que se produzca una membrana neovascular subretiniana, en este caso se observa una hemorrágia en área macular.

La mayor parte de las veces no se le puede fotocoagular debido a su localización cercana a la fóvea.

B.4. Maculopatía traumática

Se produce por un traumatismo contuso en el segmento anterior del globo ocular. La retina se edematiza en el área macular (edema de Berlin) y adquiere un color blanquecino. También se puede afectar la retina periférica.

Cuando desaparece el edema pueden quedar lesiones residuales en área macular como una cicatriz pigmentada o un agujero macular.

Hay otras lesiones traumáticas que afectan a la mácula como la retinopatía de Purtscher que se produce por graves traumatismos por aplastamiento del organismo y también por pancreatitis aguda; y se caracteriza por placas blanquecinas pericapilares y hemorragia retiniana.

También es interesante mencionar la retinopatía solar en la que se produce un agujero o pseudoagujero en el centro de la fóvea.

C. DISTROFIAS RETINIANAS

Estas enfermedades producen trastornos visuales graves y ceguera.

Son debidas a alteraciones bioquímicas y tienen un carácter hereditario; el defecto bioquímico no se conoce aún pero da lugar a cambios en la morfología de la retina. Se clasifican por su tipo de herencia, las células afectadas o la localización anatómica.

Se caracterizan por pérdida de fotorreceptores de células nerviosas de la retina y de las células del epitelio pigmentario.

Las distrofias tienen una etiología genética. Hoy en día aún no hay tratamiento posible de estas enfermedades. Hay que hacer hincapié en la prevención y rehabilitación.

Para la prevención es importante el consejo genético y realizar estudios familiares exhaustivos.

Estos pacientes con distrofias pueden presentar otros problemas oculares como miopía o cataratas, que se pueden tratar.

El diagnóstico diferencial se puede realizar basándose en la genética molecular; por este procedimiento se pueden analizar distrofias que clínicamente no se distingan.

En estas enfermedades son muy importantes las pruebas electrofisiológicas para su detección y evaluación. Los estímulos visuales comienzan en la retina y terminan en la corteza occipital; por medio de estas pruebas se determina el estado funcional de la retina.

Estas pruebas electrofisiológicas son la electrorretinografía, la electrooculografía y la prueba de potenciales visuales.

C.1. Retinosis pigmentaria

Es una enfermedad hereditaria, de carácter autosómico recesivo en la mayor parte de los casos, aunque también puede ser autosómica dominante o ligada al cromosoma X.

Se caracteriza por:

- Degeneración pigmentaria en espículas en retina periférica.
- Estrechamiento de las arteriolas retinianas.
- Papila cérea.

La lesión histopatológica consiste en una pérdida de fotorreceptores, atrofia del epitelio pigmentario de la retina y de coriocapilares.

Sus *síntomas* son:

- Ceguera nocturna (hemenalopía).
- Disminución progresiva de la visión periférica.

Los signos y síntomas suelen aparecer en la edad adulta. La afectación ocular es bilateral y simétrica.

Diagnóstico

Aparte de la sintomatología y exploración del fondo ocular son importantes:

- Campimetría (constricción concéntrica).
- Electrorretinograma (reducido o anulado).

En cuanto al tratamiento no existe ninguno eficaz y ha de limitarse al consejo genético y al empleo de medios auxiliares para la visión escasa.

C.2. Distrofia de los conos

Es una enfermedad de herencia autosómica dominante limitada al área macular, afectando a los conos, con defectos de la visión de color y pérdida de la agudeza visual.

La periferia retiniana está respetada en general.

En la angiografía aparece la lesión en ojo de buey (un anillo de despigmentación rodeando a una zona central pigmentada). La despigmentación es debida a la ausencia de fotorreceptores.

C.3. Enfermedad de Stardgardt

En ella está afectado sobre todo el epitelio pigmentario retiniano con alteraciones estructurales en el área macular (lesiones de color blanco amarillo de forma y tamaño variables).

El síntoma fundamental es una pérdida de la agudeza visual central (escototoma) manteniéndose la visión periférica.

La angiograía fluoresceínica es importante para ejercer el diagnóstico. El electrorretinograma es normal.

C.4. Distrofia viteliforme (enfermedad de Best)

Es una enfermedad hereditaria de carácter autosómico dominante que comienza en la infancia y se caracteriza por una lesión en forma de yema de huevo en ambas regiones maculares.

A veces se absorbe el material en yema de huevo quedando una cicatriz extensa de la mácula.

C.5. Retinosquisis juvenil ligada al cromosoma X

Debido al carácter ligado al cromosoma X la enfermedad sólo la tienen los varones.

Se produce una separación de las capas de las fibras nerviosas de la retina, por lo que el epitelio pigmentario no está afectado, en la mácula hay una lesión quística por lo cual la agudeza visual está disminuida.

D. TUMORES INTRAOCULARES

Se pueden *clasificar* en:

- Benignos (angioma retiniano y hamartoma astrocítico).
- Malignos (retinoblastoma).

Los angiomas retinianos capilares son formaciones de color rosado, bilaterales a menudo y endofíticos, excepto los yuxtacapilares que son exofíticos.

Se pueden asociar con hemangioblastoma cerebeloso, carcinoma renal y feocromocitoma, también con quistes renales.

Al relacionarse los angiomas retinianos con otras afecciones sistémicas y tumores, se constituye la enfermedad de Von Hippel-Lindau, que es una enfermedad de herencia dominante.

La agudeza visual se puede afectar por hemorragia o exudación de los vasos.

Su tratamiento es mediante fotocoagulación o crioterápia. Además estos pacientes se les debe realizar una exploración sistémica y neurológica, así como realizar consejo genético de las familias afectadas.

Los hamartomas astrocíticos son tumores blanquecinos retinianos y de la papila óptica poco frecuentes.

Se relacionan con la esclerosis tuberosa (enfermedad de Bourneville) y con la neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinghausen).

Son congénitos; pueden aumentar de tamaño y calcificarse.

En general son asintomáticos y no se les realiza ningún tratamiento.

Del retinoblastoma (tumor maligno) se habla en otro capítulo.

Únicamente reseñar que el tumor pasa inadvertido hasta que avanza lo suficiente para producir una pupila blanca, que se denomina leucocoria y en estos casos hay que hacer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades como son:

- Retinopatía del prematuro.
- Persistencia del vítreo primario.
- Catarata.

En los dos primeros casos la leucocoria se produce por una membrana densa retrolental estando el cristalino transparente.

Otras causas menos frecuentes que producen leucocoria son la displasia retiniana y la incontinencia pigmenti.

Bibliografía

Sergio Bonafonte y Charles A. García. Retinopatía diabética. Mosby/Doyma Libros S.A. 1996: 63-84.
Julián García Sánchez. Oclusiones Vasculares Retinianas. Editores Médicos S.A. 1999: 5-17.
Daniel G. Vaughan, Taylor Asbury y Paul Riordan-Eva. Oftalmología General. Editorial El Manual Moderno S.A. México 1997: 49-224.
Wolfgang Hammertein. Distrofias Retinianas (Atlas para el Diagnóstico Diferencial). Editorial Marban. Madrid 1993: 21-59.
J.W. Gittinger Jr. Y G.G. Asdourian. Problemas Clínicos en Oftalmología. Salvat Editores S.A. Barcelona: 116-133.
Jack J. Kanski. Oftalmología Clínica. Edición Española. Ediciones Doyma S.A. Barcelona 1985.
David J. Spalton, Roger A. Hitching y Paul A. Hunter. Atlas de Oftalmología Clínica. 1ª Edición española de la 2ª edición en inglés. Mosby División de Times Mirror de España S.A. Madrid 1955.
Hugo Quiroz. Retina (diagnóstico y tratamiento). McGraw – Hills (Inter-americana).
Michels. Desprendimiento de retina. Mosby.