

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

RETINA

3. Patología macular

3.10

Enfermedad paquicoroidea

Jorge Ruiz Medrano



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

OBJETIVOS

- Conocer la definición de paquicoroides.
- Conocer los hallazgos principales de esta patología con imagen multimodal.
- Familiarizarse con las distintas entidades que componen el espectro paquicoroideo.

DEFINICIÓN

El término paquicoroides ha sido acuñado de forma reciente y trata de englobar a un conjunto de enfermedades del polo posterior que comparten una serie de signos clínicos, entre los que destaca una marcada dilatación vascular venosa de la coroides, que lleva consigo un adelgazamiento de la coriocapilar suprayacente (1). Estas alteraciones pueden conducir con el tiempo a distintas modificaciones patológicas de la retina externa y el epitelio pigmentario de la retina (EPR) y afectar la visión de los pacientes que la padecen.

Originalmente definido como un engrosamiento anormal y permanente de la coroides (el prefijo pachy- significa grueso), el concepto de paquicoroides ha ido evolucionando en los últimos años. El estudio de la coroides ha dado un gran salto en la última década, pasando de la información que nos aportaba la ecografía (baja definición) (2,3), la angiografía fluoresceínica (FA, siempre condicionada por el efecto barrera del EPR) (4,5) o el verde de indocianina (ICG, que no aporta cortes transversales que nos permitan estudiar sus capas), al desarrollo de la tomografía de coherencia óptica (OCT) de alta penetración con tecnologías como el Enhanced Depth Imaging (EDI) y los OCT Swept Source (SS-OCT). Gracias a estos últimos hemos sido capaces de definir cómo es una coroides normal y de encontrar alteraciones en la misma (6-8). Es importante conocer la anatomía normal de la coroides (9) y sus capas a la hora de definir qué es un coroides gruesa, o los cambios de volumen relativos entre las diferentes capas de la misma.

Un engrosamiento de la coroides por sí solo no permite designar un caso dentro del espectro de alteraciones paquicoroideas. Existen una serie de enfermedades, generalmente de origen inflamatorio que cursan con un marcado engrosamiento de la coroides, entre las que encontramos el Vogt-Koyanagi-Harada, la enfermedad de Behcet, la psoriasis o la espondilitis anquilosante (10). Además, pacientes como los niños (11) o aquellos que sufren de queratocono (12) muestran también valores estadísticamente mayores de grosor coroideo. De esta manera la definición actual del término paquicoroides es la de «un engrosamiento focal o difuso de la coroides acompañado de una marcada atenuación y reducción de flujo de las capas más internas (13), generalmente sobre venas coroideas dilatadas» (14), que afecta principalmente a la capa de Haller, una definición morfológica del que es un estado patológico y que puede tener implicaciones funcionales. Angiográficamente veremos una dilatación venosa acompañada de hiperpermeabilidad vascular, junto con defectos focales o difusos a nivel del epitelio pigmentario (fig. 1).

3.10. Enfermedad paquicoroidea

Jorge Ruiz Medrano

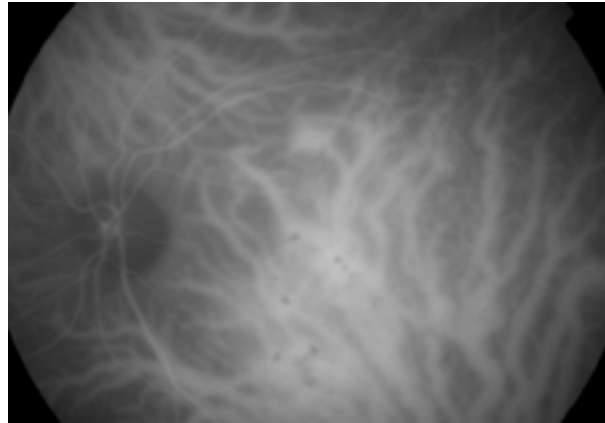


Figura 1: Angiografía con verde de indocianina en la que se aprecia una gran dilatación de vasos coroideos con aumento de la permeabilidad vascular en la zona macular.

FORMAS DE PRESENTACIÓN

Coriorretinopatía serosa central

La coriorretinopatía serosa central (CSC) es una enfermedad caracterizada por desprendimientos serosos de la retina neurosensorial y/o del EPR que afecta a la retina central en la mayoría de los casos. Los pacientes cursan con una pérdida variable de agudeza visual, metamorfopsia, reducción de la sensibilidad escotópica y pueden desarrollar membranas neovasculares (MNV) secundarias en casos crónicos (fig. 2). Los casos con afectación extramacular suelen ser asintomáticos.

Fue descrita originalmente por von Graefe en el siglo XIX (15) y afecta de forma más frecuente a hombres (5:1) entre la 3.ª y 5.ª década de la vida. Se ha relacionado con

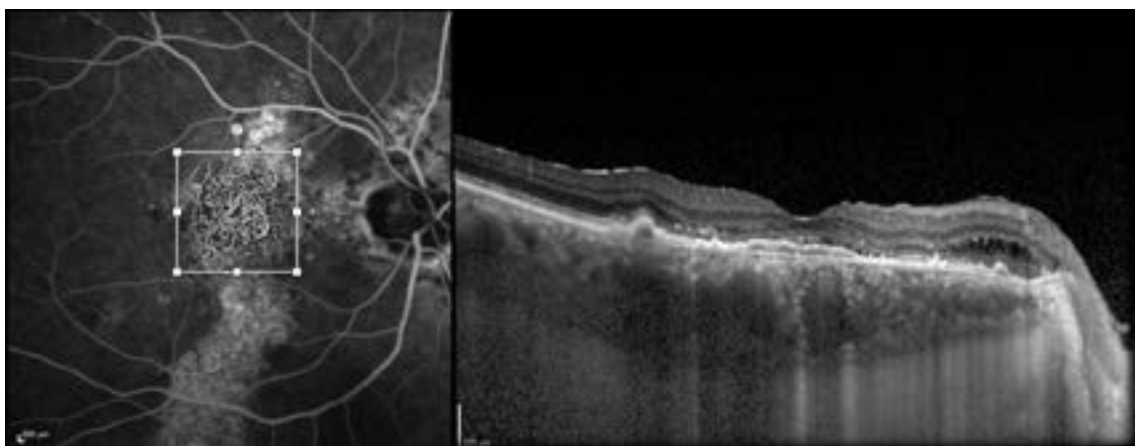


Figura 2: Paciente afecto de una coriorretinopatía serosa central crónica. Las pruebas angiográficas ponen en evidencia el daño crónico a nivel del epitelio pigmentario, en forma del clásico tracto descendente gravitacional. La imagen de angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT) pone de manifiesto la presencia de una membrana neovascular (MNV). La imagen de OCT estructural (derecha) muestra un gran engrosamiento coroideo, con una llamativa dilatación de los grandes vasos, con práctica desaparición de la coriocapilar a ese nivel. Se observa un desprendimiento plano e irregular del epitelio pigmentario, que alberga la MNV.

personalidad tipo A, siendo más frecuente en caucásicos y más agresiva en pacientes de origen latino y asiático (16). Su patogénesis no está del todo resuelta. Las teorías más aceptadas, basadas en el análisis angiográfico la relacionan con alteraciones vasculares como la vasodilatación y la hiperpermeabilidad coroidea o una disfunción a nivel del EPR. Niveles altos de glucocorticoides y catecolaminas, el *Helicobacter pylori* y la influencia genética también han sido relacionados con la CSC (16).

Puede mostrar un curso agudo o crónico, con distintas clasificaciones propuestas a lo largo de los años, la más reciente publicada por Chhablani en representación de un comité internacional de expertos (17). Los casos crónicos se asocian a una afectación difusa del EPR, muerte de fotorreceptores y mayor frecuencia de membrana neovascular.

Son múltiples las publicaciones que refieren un grosor coroideo incrementado en pacientes con CSC (16), siendo además mayor en ojos sintomáticos que en ojos adelfos asintomáticos (18). También se ha descrito un lumen vascular estadísticamente mayor que en coroides normales y parece que el engrosamiento coroideo de estos pacientes es a expensas de la capa de Haller (19). De la misma manera parece haber una mayor proporción de estroma/luz vascular en la coroides interna en posible relación con la inflamación asociada a esta patología.

Vasculopatía coroidea polipoidea/Neovascularización aneurismática tipo I

La vasculopatía coroidea polipoidea (PCV) idiopática fue descrita por Yannuzzi en 1990 a partir de sus observaciones de «desprendimientos exudativo-hemorrágicos peripapilares en una cohorte de mujeres de mediana edad, mayoritariamente de raza negra» (20). La angiografía con verde de indocianina permite identificar ramificaciones neovasculares con dilataciones aneurismáticas terminales (originalmente denominadas pólipos) (1), que son los responsables del componente exudativo de la enfermedad (fig. 3).

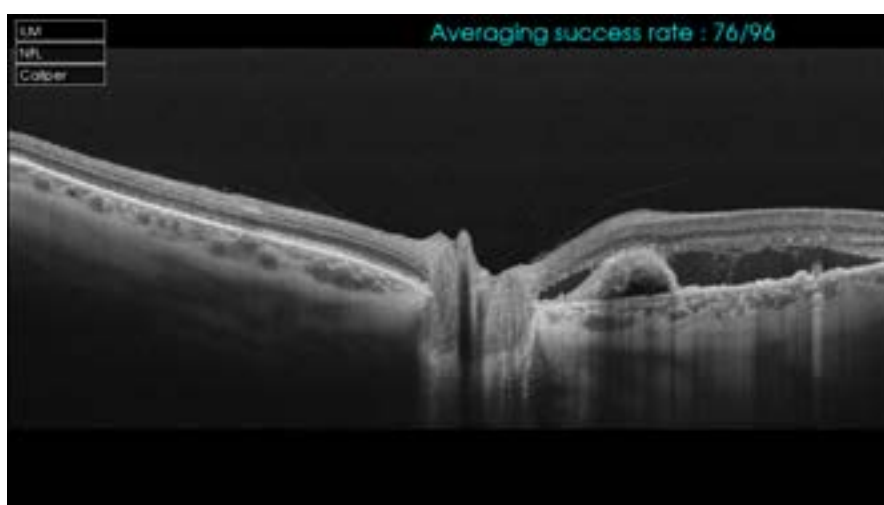


Figura 3: Paciente diagnosticado de vasculopatía coroidea polipoidea/membrana neovascular aneurismática tipo I en el que se aprecia un desprendimiento neurosensorial peripapilar en presencia de un desprendimiento de epitelio pigmentario con estructuras vasculares en su interior.

Generalmente con mejor pronóstico visual que otras formas de degeneración macular asociada a la edad (DMAE), muestra un curso remitente-recurrente, que puede presentar una resolución espontánea por una teórica trombosis del aneurisma. Una de las hipótesis es que puedan estar originados por MNV no exudativas de tipo I en casos de neovascularopatía paquicoroidea de larga evolución (21), que serían las responsables del desarrollo de más aneurismas con el tiempo.

Epiteliopatía pigmentaria paquicoroidea (PPE)

Originalmente descrita por Warrow (22), hace referencia a cambios en el EPR que ocurren en el polo posterior sobre zonas de engrosamiento coroideo. En su mayoría asintomáticos, estos cambios se habían descrito en ojos adelfos de pacientes con historia de CSC unilateral. Los autores describen que un porcentaje significativo de pacientes sin antecedente de desprendimiento neurosensorial presentaban este tipo de alteraciones en uno o en ambos ojos.

A menudo, estos pacientes son diagnosticados por error de DMAE o distrofia en patrón (1). Muestran una reducción de la teselación del polo posterior, con alteraciones generalmente extrafoveales y en pacientes jóvenes. Con el tiempo pueden desarrollar MNV de tipo I sin que necesariamente hayan sufrido de forma previa desprendimientos neurosensoriales, por lo que son considerados una forma frustrada de CSC por algunos autores.

La FA muestra un patrón disperso de hipofluorescencia con zonas de hiperfluorescencia que coinciden con las alteraciones en forma de engrosamiento o hiperplasia del epitelio pigmentario identificadas en la imagen de OCT. Estas lesiones coinciden con zonas de hiperpermeabilidad coroidea en ICG, que suele mostrar dilataciones vasculares de la capa de Haller.

Neovascularopatía paquicoroidea (PNV)

Descrita por Freund como la aparición de una MNV tipo I sobre una PPE (23). Estos pacientes son más jóvenes que los que padecen DMAE y muestran ausencia de drusas, en el contexto de paquicoroides (1), pudiendo asociarse también estructuras aneurismáticas. Autores como Fung, diferencian esta entidad de la MNV secundaria a una CSC crónica estableciendo en el caso de esta última una clara secuencia temporal entre el desarrollo de signos clínicos y la aparición de una MNV con un intervalo medio en ambos sucesos de 139 meses (24).

Aunque muestran signos angiográficos similares a los de una CSC crónica complicada con una MNV como la hiperpermeabilidad difusa o alteraciones a nivel del EPR, la PNV no muestra el clásico desprendimiento neurosensorial ni los tractos descendentes más típicos de la CSC. Se puede apreciar el complejo neovascular por debajo del epitelio pigmentario en ICG, siendo muy útil en este tipo de membranas la angiografía OCT (fig. 4).

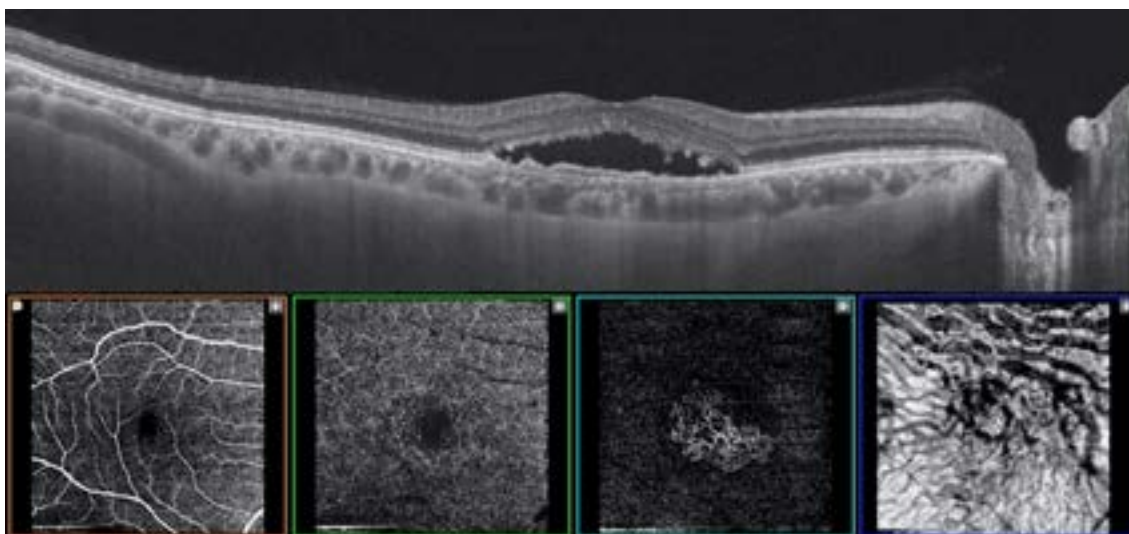


Figura 4: Imagen multimodal de un paciente con neovascularización paquicoroidea. En la tomografía de coherencia óptica (OCT, arriba) observamos un desprendimiento plano e irregular del epitelio pigmentario acompañado fluido subretiniano y de una clara dilatación de la capa de Haller. Las imágenes de OCT angiografía muestran imágenes a nivel de retina superficial, profunda, epitelio pigmentario y coroides (de izquierda a derecha). Las dos últimas ponen en evidencia la presencia de un complejo neovascular y una gran dilatación de vasos coroideos a nivel macular respectivamente.

Excavación focal coroidea

La excavación focal coroidea (FCE) hace referencia a zonas localizadas de marcado adelgazamiento coroideo en el contexto de cambios típicos de paquicoroides (engrosamiento de coroides externa/adelgazamiento de CC) en pacientes en los que se descarta la presencia de estafiloma o ectasia posterior, que suelen mostrar una miopía moderada. Inicialmente fue descrita en relación con CSC o PCV de forma esporádica, y recientemente ha sido asociada con más variantes del espectro paquicoroideo. Son diagnosticadas por norma general en la 4ª o 5ª década de la vida, sin mostrar preferencia de género. La clínica que manifiestan los pacientes con este tipo de lesión puede ir desde los casos asintomáticos hasta el desarrollo de visión borrosa o metamorfopsias (1).

La herramienta más útil para el diagnóstico de estos casos, que apenas muestran sutiles alteraciones pigmentarias sobre zonas de menor teselado coroideo en funduscopia, es la OCT, ya que muestra de forma clara la alteración de perfil de coroides y EPR, con dos patrones diferentes: en el primero de ellos la retina y el EPR acompañan a la coroides en toda su curvatura en la zona de excavación; en el segundo puede observarse una separación entre fotorreceptores y EPR con un espacio hiporreflectivo entre ellos, teóricamente de fluido subretiniano.

Los pacientes con FCE pueden desarrollar MNV secundarias, tanto de tipo I como de tipo II, generalmente confinadas a la zona de excavación, con signos de hiperpermeabilidad coroidea en ICG que hace plausible su relación etiológica con la enfermedad paquicoroidea.

Síndrome paquicoroideo peripapilar

De forma reciente y aunque los propios autores lo ponen en entredicho, una nueva entidad ha sido descrita dentro del espectro de enfermedad paquicoroidea, el denominado síndrome paquicoroideo peripapilar (PPS) (25). En estos pacientes, generalmente hombres y de mayor edad media que aquellos que sufren CSC, se observa un engrosamiento relativo de la coroides nasal en relación a la temporal, con la presencia de fluido sub- e intrarretiniano asociado, con origen en la zona peripapilar. La ICG demuestra la presencia de paquivasos e hiperpermeabilidad coroidea en la región, junto con alteraciones a nivel de epitelio pigmentario, con mínima fuga en FA en el disco óptico, lo que hace importante diferenciar esta entidad de enfermedades inflamatorias con las que puede tener características en común (25).

RESUMEN

- Paquicoroides no es siempre sinónimo de engrosamiento coroideo.
- Hacer referencia a una dilatación de los grandes vasos de la coroides, con un compromiso de la coriocapilar.
- Como consecuencia se pueden producir alteraciones en el EPR y la retina externa y dar lugar a complicaciones como la MNV.
- Existen diferentes formas de presentación dentro de este espectro de enfermedades que incluyen CSC, PPE, PNV, PCV, FCE y el síndrome paquicoroideo peripapilar.
- El tratamiento de esta enfermedad está generalmente limitado al de sus complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cheung CMG, Lee WK, Koizumi H, Dansingani K, Lai TYY, Freund KB. Pachychoroid disease. *Eye*. 2019; 33(1): 14-33. doi:10.1038/s41433-018-0158-4.
2. Mundt G, Hughes W. Ultrasonics in ocular diagnosis. *Am J Ophthalmol*. 1956; 41: 488-498.
3. Goldberg MF, Hodes BL. Ultrasonographic diagnosis of choroidal malignant melanoma. *Surv Ophthalmol*. 1977; 22(1): 29-40.
4. Hyvarinen L, Maumenee AE, George T, Weinstein GW. Fluorescein angiography of the choriocapillaris. *Am J Ophthalmol*. 1969; 67(5): 653-666.
5. Novotny H, Alvis D. A method of photographing fluorescence in circulating blood of the human eye. *Tech Doc Rep SAMTDR USAF Sch Aerosp Med*. 1960; 60-82: 1-4.
6. Ruiz-Medrano J, Flores-Moreno I, Peña-García P, et al. Analysis of Age-Related Choroidal Layers Thinning in Healthy Eyes Using Swept-Source Optical Coherence Tomography. *Retina*. 2017; 37(7). doi:10.1097/IAE.0000000000001347.
7. Ruiz-Medrano J, Flores-Moreno I, Montero JA, Duker JS, Ruiz-Moreno JM. Morphologic features of the choroidoscleral interface in a healthy population using swept-source optical coherence tomography. *Am J Ophthalmol*. 2015; 160(3): 596-601.

3.10. Enfermedad paquicoroidea

Jorge Ruiz Medrano

8. Ruiz-Medrano J, Flores-Moreno I, Peña-García P, Montero JA, Duker JS, Ruiz-Moreno JM. Macular choroidal thickness profile in a healthy population measured by swept-source optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2014;55(6):3532-3542. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/sites/entrez?Db=pubmed&DbFrom=pubmed&Cmd=Link&LinkName=pubmed_pubmed&LinkReadableName=RelatedArticles&IdsFromResult=24845638&ordinalpos=3&itool=EntrezSystem2.PEntrez.Pubmed.Pubmed_ResultsPanel.Pubmed_RVDocSum.
9. Nickla DL, Wallman J. The multifunctional choroid. *Prog Retin Eye Res*. 2010; 29(2): 144-168. doi:10.1016/j.preteyeres.2009.12.002.THE
10. Maruko I, Iida T, Sugano Y, et al. Subfoveal choroidal thickness after treatment of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Retina*. 2011; 31(3): 510-517. doi:10.1097/IAE.0b013e3181eef053.
11. Ruiz-Moreno JM, Flores-Moreno I, Lugo F, Ruiz-Medrano J, Montero J, M. A. Macular choroidal thickness in normal pediatric population measured by Swept-Source Optical Coherence Tomography. *Investig Ophthalmology Vis Sci*. 2012; 54: 353-359.
12. Gutierrez-Bonet R, Ruiz-Medrano J, Peña-García P, et al. Macular choroidal thickening in keratoconus patients: Swept-source optical coherence tomography study. *Transl Vis Sci Technol*. 2018; 7(3). doi:10.1167/tvst.7.3.15
13. Gal-Or O, Dansingani KK, Sebrow D, Dolz-Marco R, Freund KB. Inner Choroidal Flow Signal Attenuation in Pachychoroid Disease. *Retina*. 2018; 38(10): 1984-1992. doi:10.1097/iae.0000000000002051
14. Sakurada Y, Fragiotta S, Leong BCS, Parikh R, Hussnain SA, Freund KB. Relationship Between Choroidal Vascular Hyperpermeability, Choriocapillaris Flow Density, and Choroidal Thickness in Eyes With Pachychoroid Pigment Epitheliopathy. *Retina*. 2019; 1. doi:10.1097/iae.0000000000002635
15. Von Graefe A. Ueber centrale recidivierende retinitis. *Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1866; 12: 211-215.
16. Daruich A, Matet A, Dirani A, et al. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new pathophysiology hypothesis. *Prog Retin Eye Res*. 2015; 48:82-118. doi:10.1016/j.preteyeres.2015.05.003
17. Chhablani J, Cohen FB. Multimodal Imaging-Based Central Serous Chorioretinopathy Classification. *Ophthalmol Retin*. 2020; 4(11): 1043-1046. doi:10.1016/j.oret.2020.07.026.
18. Unterhuber A, Povazay B, Hermann B, Sattmann H, Chavez-Pirson A, Drexler W. In vivo retinal optical coherence tomography at 1040 nm-enhanced penetration into the choroid. *Opt Express*. 2005; 13: 3252-3258.
19. Guyer D, Yannuzzi LA, Slakter JS. Digital indocyanine-green videoangiography of occult choroidal neovascularization. *Ophthalmology*. 1994; 101: 1727-1737.
20. Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy (IPCV). 1990. *Retina*. 2012;32 Suppl 1: 1-8. doi:10.1097/iae.0b013e31823f992a.
21. Cheung CMG, Lai TYY, Ruamviboonsuk P, et al. Polypoidal Choroidal Vasculopathy: Definition, Pathogenesis, Diagnosis, and Management. *Ophthalmology*. 2018; 125(5): 708-724. doi:10.1016/j.ophtha.2017.11.019.
22. Warrow DJ, Hoang Q V., Freund KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*. 2013; 33(8): 1659-1672. doi:10.1097/IAE.0b013e3182953df4.
23. Pang CE, Freund KB. Pachychoroid neovascularization. *Retina*. 2015; 35(1): 1-9. doi:10.1097/IAE.0000000000000331.
24. Fung AT, Yannuzzi LA, Freund K. Type 1 (Sub-Retinal Pigment Epithelial) Neovascularization in Central Serous Chorioretinopathy Masquerading As Neovascular Age-Related Macular Degeneration. *Retina*. 2012; 1: 1. doi:10.1097/IAE.0b013e3182680a66.
25. Phasukkijwatana N, Freund KB, Dolz-Marco R, Al-Sheikh M, Keane PA, Egan CA, Randhawa S, Stewart JM, Liu Q, Hunyor AP, Kreiger A, Nagiel A, Lalane R, Rahimi M, Lee WK, Jampol LM SD. Peripapillary Pachychoroid Syndrome. *Retina*. 2018; 38(9): 1652-1667.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. Acerca de la definición de paquicoroides:

- a) Se asocia en todos los casos a un engrosamiento de la coroides.
- b) Se asocia a engrosamiento de la coriocalilar.
- c) Se asocia a un engrosamiento de los grandes vasos coroides.
- d) Los cambios a nivel del EPR son infrecuentes.
- e) Puede desarrollar complicaciones como MNV.

2. Acerca de la coriorretinopatía serosa central:

- a) Es más frecuente en mujeres.
- b) El hallazgo más característico es el desprendimiento de la retina neurosensorial macular.
- c) Se acompaña dilatación vascular coroidea en la angiografía fluoresceínica.
- d) Los casos crónicos se asocian a membranas neovasculares de tipo II.
- e) Los ojos adelfos no muestran engrosamiento coroideo.

3. Acerca de la vasculopatía coroidea polipoidea/MNV tipo I aneurismática:

- a) Es típica de varones jóvenes caucásicos.
- b) Puede resolverse de forma espontánea.
- c) La afectación es generalmente central.
- d) Tiene un peor pronóstico visual a largo plazo que otras formas de DMAE.
- e) La red vascular que conforma la membrana puede dar origen a más de un pólipo con la evolución del caso.