

RETINA

3. Patología macular

13

Estrías angioides

Marc Menezo Rallo

Hospital Provincial Castellón. Unidad Vítreo-retina.
Instituto Oftalmológico J M Menezo.



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

DEFINICIÓN

Las estrías angioides son lesiones en disposición radial al nervio óptico, resultado de la rotura de la membrana de Bruch que pueden asociarse a presencia de membranas neovasculares coroideas.

EPIDEMIOLOGÍA. FACTORES DE RIESGO

Las estrías angioides las podemos encontrar en diferentes situaciones, como en el Pseudoxantoma elástico (1), anemia de células falciformes, Enfermedad de Paget, elastosis senil cutánea, en patología cardiovascular hipertensiva, en el Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6 y en diversas Hemoglobinopatías (anemia de células falciformes, Talasemia, esferocitosis, Anemia hemolítica adquirida), Acromegalia, Sdr Marfan, Diabetes, Hipercalcinosis, Hiperfosfatemia, Lipomatosis difusa, Síndrome Sturge-Weber, Neurofibromatosis, Esclerosis Tuberosa, Microcomias, epilepsia y calcinosis cutánea.

La causa que con mayor frecuencia se asocia a esta entidad es el Pseudoxantoma elástico (PSXE) afectando a jóvenes adultos, conocido también como Síndrome de Grönblad-Strandberg. Teniendo el 85% de los mismos afectación ocular que se desarrolla a partir de la segunda década de vida. La prevalencia de estrías angioides en estos pacientes es de un 57 a 84% (2). Se trata de una enfermedad que afecta a la piel, al tracto intestinal y a nivel cardiovascular. Se transmite de forma autosómica recesiva siendo el gen alterado ABCC6 en la región cromosómica 16p13.1. Los hallazgos fundoscópicos serían las típicas estrías angioides, la distrofia macular reticular, aspecto macular en forma de «piel de naranja», drusas de papila y desprendimiento de retina exudativo con depósitos amarillentos en la capa IS/OS, pudiendo llegar a producir un depósito viteliforme subretiniano.

Se asocia a membranas neovasculares coroideas (MNVC) en un 72-86% de los casos (3).

Estas estrías angioides (EA) en la enfermedad de Paget aparecen de manera tardía una vez instaurada la enfermedad sistémica (4).

SIGNOS Y SÍNTOMAS

Metamorfopsia y reducción de Agudeza Visual (AV) aparece cuando existe afectación del polo posterior y área macular.

Las estrías presentan una distribución radial y circunferencial al nervio óptico de coloración marrón, gris o rojiza (fig. 1), que no son más que roturas en la membrana de Bruch (MB), provocando un aumento de permeabilidad al paso de fluido. Dicho fenómeno puede permitir la presencia de MNVC con paso de exudación al espacio subretiniano, así como hemorragias maculares (fig. 2). Dicho evento condiciona la reducción de la AV en estos pacientes.

3.13. Estrías angioides

Marc Menezo Rallo



Figura 1: Véase estrías en disposición radial.

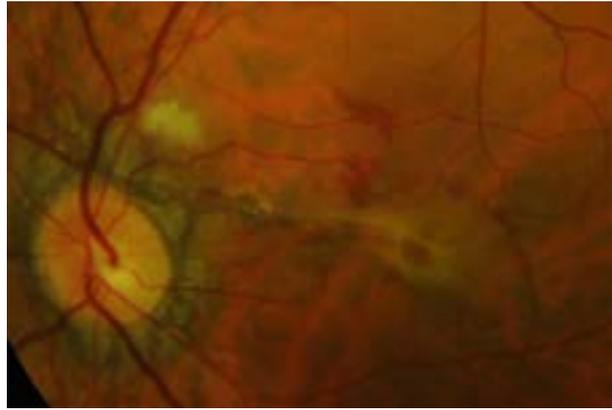


Figura 2: MNVC asociada a estría angioides, con hemorragia y exudación asociada.

En fases tardías y en casos evolucionados se puede advertir una degeneración macular disciforme y presencia de fibrosis subretiniana que afecta de manera irreversible a la AV central (fig. 3).

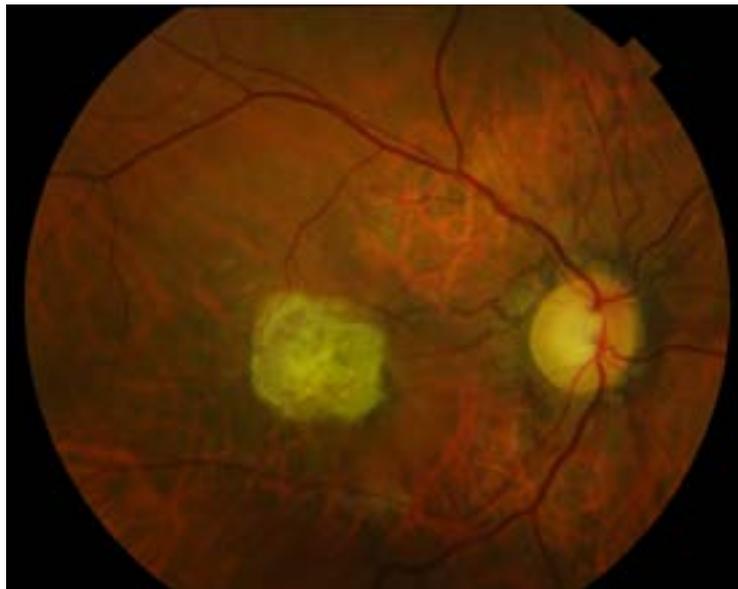


Figura 3: Fibrosis subretiniana con cicatrización aberrante macular.

Estas estrías se desarrollan en la segunda y tercera década de la vida, la aparición de las **MNVC** suele suceder en relación con la presencia de estrías angioides, y aunque se han descrito resoluciones espontáneas de las hemorragias recomendamos su tratamiento preferente sobretodo cuando existe afectación o compromiso macular.

Dichas estrías confieren cierta susceptibilidad a los traumatismos contusos, por lo que se debe recomendar no practicar deportes de contacto o uso de medidas protectoras.

Podemos observar un aspecto de «piel de naranja» en el área macular en forma de pigmentación moteada que puede dificultar la visualización de las estrías angioides.

La **presencia de drusas de papila** se suele observar y resulta complicado el diagnóstico diferencial entre hemorragia y estas, cuando se asocian a hemorragias peripapilares con coexistencia de MNVC.

HISTOLOGÍA Y PATOGÉNESIS

Basándonos en estas roturas de la membrana de Bruch existen diferentes teorías que intentan explicar la etiología de las mismas.

Existe un mecanismo dual, por una parte, existe una anomalía primaria de las fibras que conforman la propia MB y por otro lado existe un depósito excesivo de sales metálicas que aumentan la fragilidad tisular alterando su elasticidad.

Se ha postulado la hipótesis que intentan demostrar la tracción que supone la inserción de la musculatura intrínseca y extrínseca ocular en disposición radial al nervio óptico coincidente con la distribución de las estrías angioides.

Por otra parte, basándonos en las anomalías bioquímicas que le presuponen al PSXE en los que se puede advertir la presencia de fibroblastos y gránulos metacromáticos en cultivos tisulares. Si atendemos a estudios mediante Microscopía Electrónica se demuestra alteraciones en las unidades elásticas, con la presencia de abundante material granulofilamentoso.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Estadios finales de la **distrofia macular disciforme**, con las **estrías lacadas** en el contexto de la **alta miopía** y con las líneas pigmentadas en la Distrofia macular Reticular del EPR.

DIAGNÓSTICO Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

- Examen funduscópico compatible, así como la **Autofluorescencia** (5) demuestra formaciones hipoauto-fluorescentes en disposición radial con puntos hiperauto-fluorescentes en los bordes de las estrías (fig. 4).
- La **angiografía fluoresceínica (AGF)** comportan fluorescencia irregular en fases arteriales que persiste pasada la fase venosa. Dicha fluores-

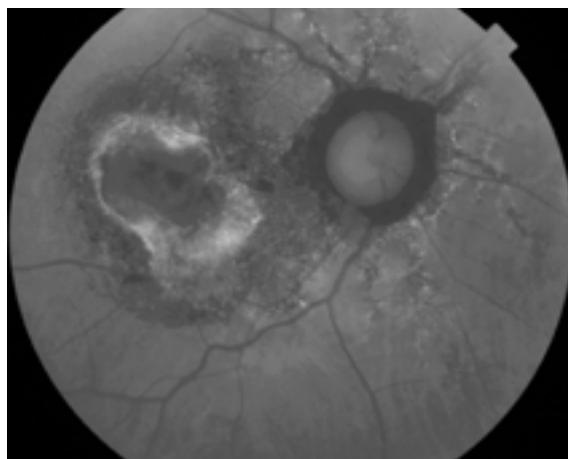


Figura 4: Autofluorescencia: disposición radial lesiones digitales centrifugas, hipofluorescentes, con márgenes granulares hiperauto-fluorescentes.

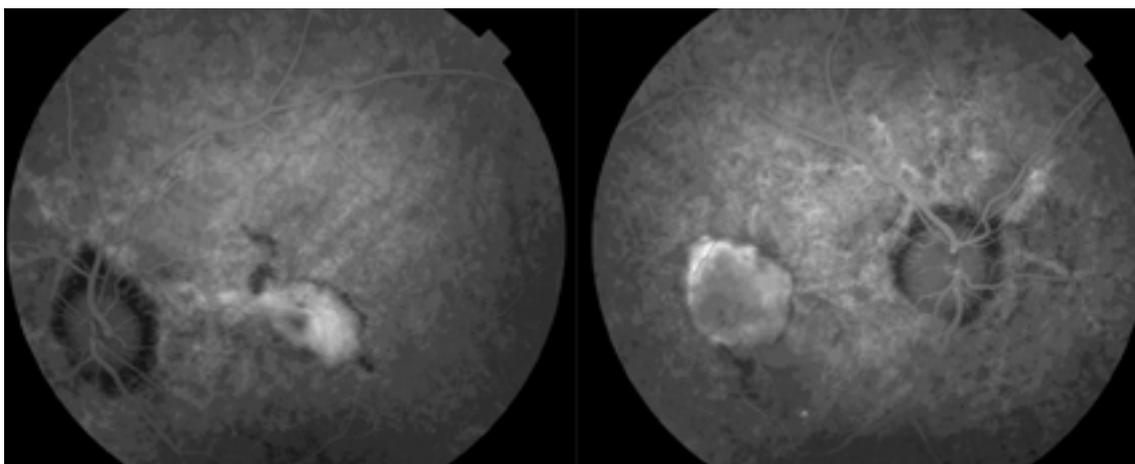


Figura 5: AGF: lesiones que captan contraste, de manera variable en función del estado del EPR. Útil para el diagnóstico MNVC tipo II.

cencia es irregular y variable en función del grado de pigmento asociado o atrofia coriocalilar. Se aprecia fuga de contraste en las roturas y ayuda a demostrar las MNVC activas (fig. 5).

- **Verde Indocianina**, se advierte de manera más evidente la presencia de estrías con una mayor sensibilidad comparada con la AGF. Se aprecian como lesiones hiperfluorescentes.
- **Campo visual** normal, excepto cuando existe afectación central como cualquier maculopatía.
- **Visión de Colores** resulta afectada cuando existe afectación macular.
- **Adaptación a la oscuridad** normal, **ERG** normal, **EOG** normal, siendo anormal en casos avanzados.
- **OCT**, evidencia la rotura de la MB en las EA (fig. 7), siendo la herramienta principal para el diagnóstico estructural de la MNVC, la presencia de fluido intraretiniano y subretiniano, así como la presencia de puntos hipereflectivos (fig. 6) sobretodo en pacientes con MNVC activa asociada (6).

En fases cicatriciales con fibrosis subretiniana nos permite ver su extensión tanto en profundidad como ver la proximidad a la fóvea, para ello resulta útil el modo en-face del A-OCT. La A-OCT, resulta de utilidad a la hora de diagnosticar la MNVC activa o quiescente, así como descartar presencia de fibrosis subretiniana.

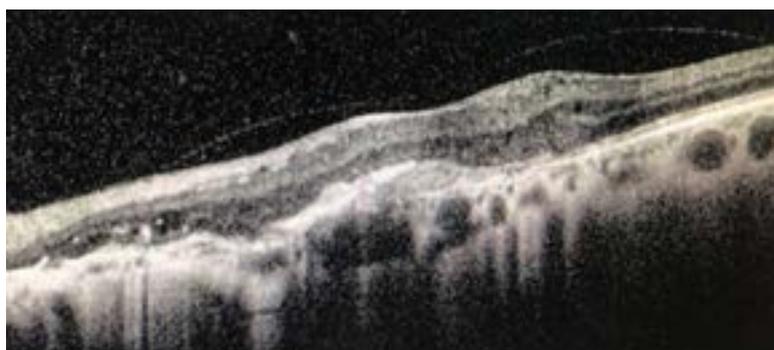


Figura 6: Roturas de la MB en disposición radial a la papila (flecha).

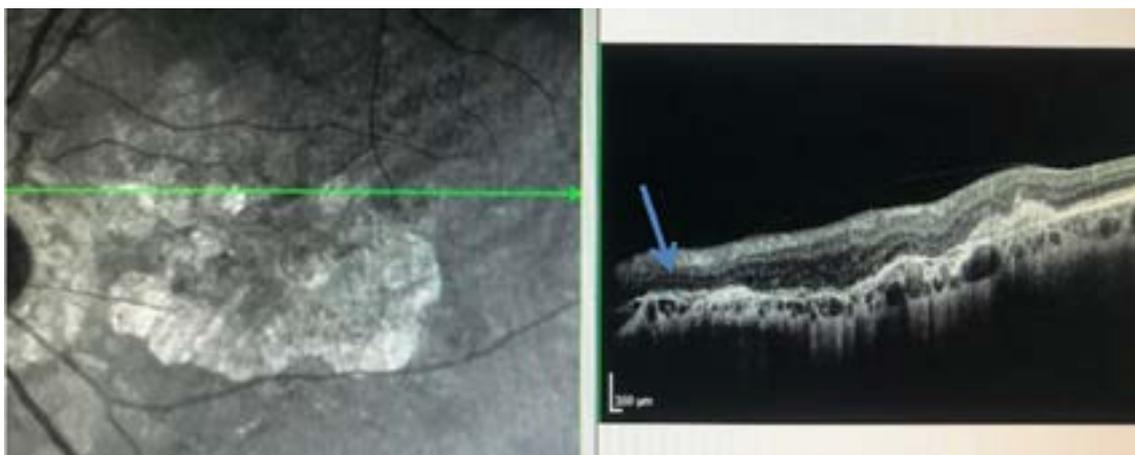


Figura 7: Presencia de Puntos hipereflectivos en capas más externas y fluido intraretiniano.

TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

El tratamiento está dirigido a las consecuencias de la presencia de la MNVC. Por tanto, el manejo de la estría angioides en sí sería observacional con controles mediante OCT y Amsler domiciliario.

En cuanto al tratamiento actual de la MNVC se basa en pautas mediante los diferentes antiVEGF disponibles, aunque se han utilizado en el pasado tanto el Argón laser en lesiones extrafoveolares, así como la Terapia Fotodinámica (TFD) con resultados visuales variables.

Analizando la experiencia descrita en la literatura y en nuestro centro hacemos referencia al uso de Ranibizumab (7) como destaca la serie de casos Julien Tilleul (8) con una estabilización o mejora AV 62,9% con una media de $9,9 \pm 7,2$ inyecciones anuales con un seguimiento de 4 años.

Existe evidencia de mejora de AV con el uso de Aflibercept en pauta treat and extend, demostrando su eficacia en monoterapia en diferentes artículos, también se ha empleado como fármaco en segunda línea tras la no respuesta al Ranibizumab. Por último, también se ha empleado Bevacizumab fuera de indicación con buena respuesta terapéutica.

También existen trabajos que demuestran la eficacia de las terapias combinadas TFD (25 Jul/cm²) + Ranibizumab (0,5 mg), con una estabilidad en la AV en 9 de 10 ojos, con un seguimiento de un año en pacientes nave (9).

MENSAJES CLAVES A RECORDAR

1. Las estrías angioides se asocian a diferentes colagenosis, siendo la más frecuente el Pseudoxantoma elástico.
2. Pueden ser causa de presencia de MNVC en pacientes de temprana edad, con afectación bilateral y asimétrica.

3. La Autofluorescencia nos ayuda a valorar la extensión de la propia estría, y tanto al AGF como A-OCT nos descartará la presencia de MNVC tanto activa como quiescente.
4. Responden a terapias antiangiogénicas y su comportamiento es similar a las MNVC asociadas a DMAE.

BIBLIOGRAFÍA

1. Finger RP, Issa PC, Ladewig MS, Götting C, Sxliska C, Scholl HPN, Holz FG. Pseudoxanthoma elasticum: genetics, clinical manifestations and therapeutic approaches. *Surv Ophthalmol* 2009; 54: 272-85.
2. Dabbs TR, Skjodt K. Prevalence of angioid streaks and other ocular complications of Paget's disease of bone. *Br J Ophthalmol* 1990; 74: 579-82.
3. Georgalas I, Papconstantinou D, Koutsandrea C, Kalantzis G, Karagiannis D, Georgopoulos G, et al. Angioid streaks, clinical course, complications, and current therapeutic management. *Ther Clinical Risk Mgmt* 2009; 5: 81-9.
4. Clarkson JG. Paget's disease and angioid streaks: One complication less? *Br J Ophthalmol* 1991; 75: 511.
5. Sawa M, Ober MD, Freund KB, Spaide RF. Fundus autofluorescence in patients with pseudoxanthoma elasticum. *Ophthalmology* 2006; 113: 814-20.
6. Issa PC, Finger RP, Holz FG, Scholl HPN. Multimodal imaging including spectral domain OCT and confocal near infrared reflectance for characterization of outer retinal pathology in pseudoxanthoma elasticum. *IOVS* 2009; 50: 5913-8.
7. Vadala M, Pece A, Cipolla S, Monteleone C, Ricc F, Boscia F, Cilino S. Angioid streak-related choroidal neovascularization treated by intravitreal ranibizumab. *Retina* 2010; 30: 903-90.
8. Tilleul J, Mimoun G, Querques G, Puche N, Zerbib J, Lalloum F, Srour M, Souied EH. Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization in angioid streaks: Four-Year Follow-up. *Retina* 2016; 36: 483-91.
9. Artunay O, Yuzbasioglu E, Rasier R, Sengul A, Senel A, Bahcecioglu H. Combination treatment with intra- vitreal injection of ranibizumab and reduced fluence photodynamic therapy for choroidal neovascularization secondary to angioid streaks: preliminary clinical results of 12-month follow-up. *Retina* 2011; 10: 1-8.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. Respecto al diagnóstico de las Estrías Angioides, ¿que afirmación es FALSA?

- a) El estudio mediante Verde indocianina presenta mayor sensibilidad respecto a la AGF convencional.
- b) En la OCT podemos advertir roturas del EPR, así como presencia de MNVC tanto activa como quiescente.
- c) Se ha demostrado que el uso de AntiVEGF resulta eficaz en regímenes similares a los utilizados en la DMAE.
- d) Las pruebas electrofisiológicas tienen valor pronóstico en la evolución de la enfermedad.
- e) La Autofluorescencia pone en evidencia la alteración radial del EPR, en forma de lesiones hipoautofluorescentes.

2. Las Estrías Angioides, no se asocian a lo siguiente:

- a) Pseudoxantoma elástico.
- b) Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 6.
- c) Alteración en cromosoma 16.
- d) Lupus Eritematoso sistémico.
- e) Hipertensión arterial.