

LIBRO PARA LA FORMACIÓN DE LOS RESIDENTES EN OFTALMOLOGÍA

RETINA

3. Patología macular

3.17

Maculopatía aguda paracentral media

Javier Araiz Iribarren



SOCIEDAD ESPAÑOLA
DE OFTALMOLOGÍA

CONCEPTO

La maculopatía aguda paracentral media, más conocida por «Paracentral acute middle maculopathy» y por su acrónimo PAMM, hace referencia a un hallazgo realizado mediante tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD-OCT). Fue descrito por primera vez en 2013 por Serraf y col. (1) e interpretado como una variante de la neurorretinopatía macular aguda (AMN), descrita en 1975 por Bos y Deutman (2) con afectación de capas más superficiales.

El término PAMM es descriptivo en cuanto a que hace relación a la posición de las lesiones: parafoveales localizadas mediante OCT en la capa nuclear interna (CNI).

Se caracteriza por la apreciación de lesiones de coloración grisácea, múltiples o aisladas, focales o difusas, hiperreflectivas (OCT) a nivel de la CNI en pacientes que presentan una sintomatología aguda de escotoma negativo.

Inicialmente Sarraf (2013) (1) consideró la PAMM como una variante de la AMN y propuso una subclasificación de la AMN:

- Tipo 1 : Banda hiperreflectiva parafoveal (OCT), principalmente a nivel de la CNI (PAMM).
- Tipo 2: Lesiones ubicadas entre las capas Plexiforme Externa (CPE) y Nuclear Externa (CNE).

En la actualidad, AMN y PAMM son consideradas entidades clínicas distintas (3-5).

ETIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

La PAMM es de etiología desconocida. Se piensa que es consecuencia de una isquemia intrarretiniana que afecta preferentemente en los plexos capilares intermedios y profundos localizados en la CNI (3-5). La etiología isquémica de la enfermedad está sustentada por el hallazgo de pérdida de flujo vascular en el plexo capilar profundo en las áreas hiperreflectivas características de la PAMM.

Se presenta con mayor frecuencia en pacientes en torno a la década de los 60 y puede asociarse a varias enfermedades vasculares retinianas: retinopatía diabética, retinopatía hipertensiva, anemia de células falciformes, oclusiones vasculares venosas y arteriales y retinopatía de Purtscher (4,6-12). También puede manifestarse en pacientes jóvenes sanos con una historia clínica sistémica normal.

Se han descrito otros factores de riesgo como el consumo excesivo de cafeína, así como la administración crónica de vasopresores y de anticonceptivos orales.

FISIOPATOLOGÍA

La apreciación de una imagen de PAMM en la OCT puede ser explicada por una isquemia focal de la red capilar de la retina. La localización de la banda hiperreflectiva

característicamente se extiende desde el límite de la CPE hasta el límite más superficial de la CNI, área tributaria del plexo capilar profundo identificable mediante angio OCT (1,3).

CLÍNICA

Síntomas

Los pacientes refieren de manera característica un escotoma paracentral unilateral (más frecuente inferior) de instauración súbita sin otra sintomatología ocular asociada. En ocasiones también pueden acompañarse de una pérdida leve o moderada de agudeza visual (1,3,5).

Signos y exploraciones complementarias

Biomicroscopía de fondo de ojo: Normal salvo un área mal delimitada de decoloración parafoveal (con mayor frecuencia superior).

Autofluorescencia y retinografía «near infrared»: área en forma de cuña grisácea oscura (hipoautofluorescente) parafoveal, mejor delimitada con fotografía «near infrared» (1,3) (figs. 1a y b).

OCT: Las lesiones agudas se muestran como una placa-banda hiperreflectiva a nivel de la CNI con extensión hacia las capas CPI y CPE. Asimismo, es característica una imagen de sombra en capas más externas (consecuencia de la atenuación de la señal) (1,3,12) (fig. 2).

OCT «en face»: Resalta las áreas hiperreflectivas observadas en la OCT estructural y que se corresponden con las lesiones parafoveales (fig. 3).

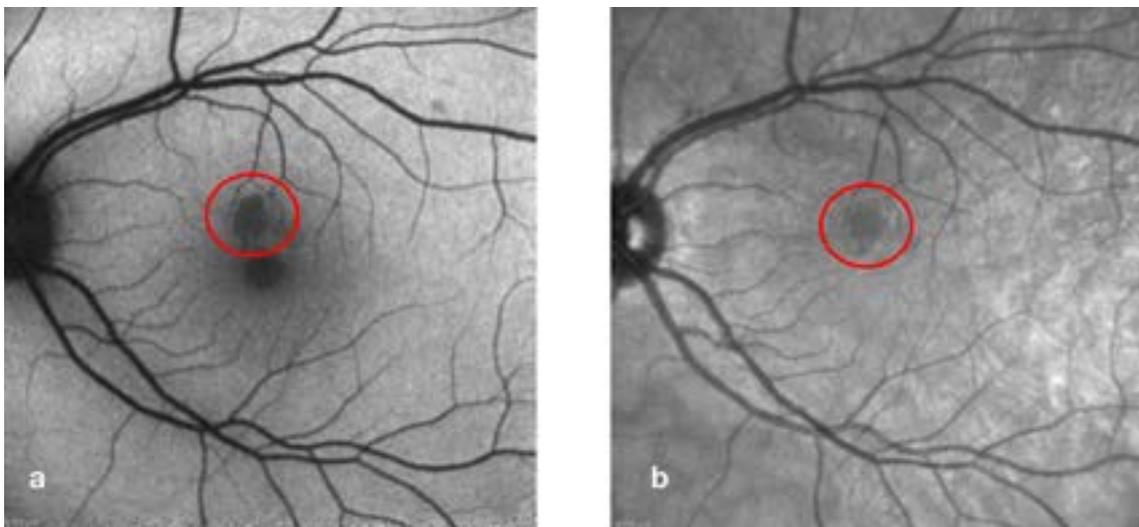


Figura 1a y b: imagen de PAMM mediante autofluorescencia (a) y retinografía «near infrared» (b).

3.17. Maculopatía aguda paracentral media

Javier Araíz Iribarren

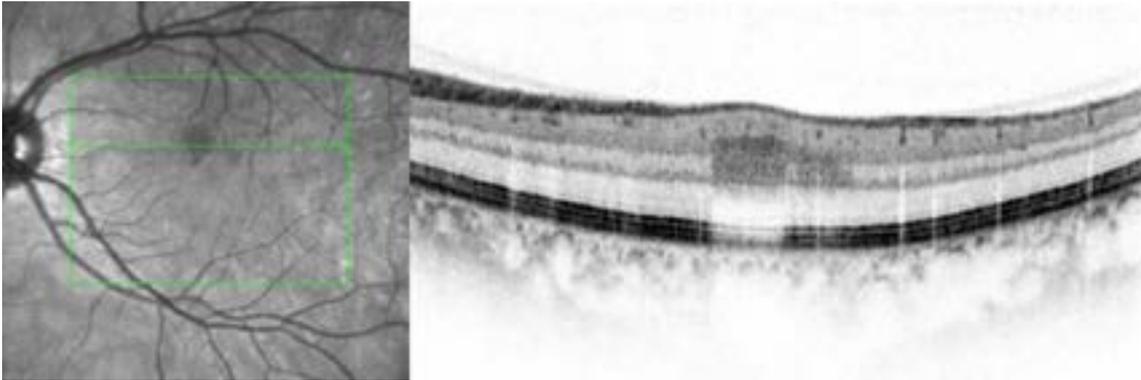


Figura 2: SD OCT estructural: Placa-Banda hiperreflectiva a nivel de la CNI con extensión hacia las capas CPI y CPE. Obsérvese también la imagen de sombra en capas más externas (atenuación).

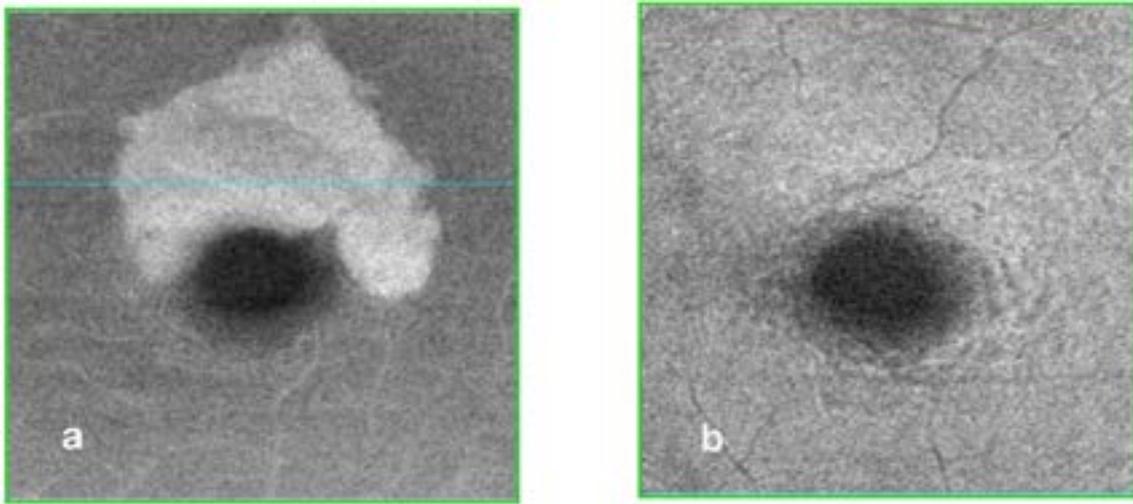


Figura 3: SD OCT en face de capas intermedias de la retina: imágenes «en face» de PAMM en estadios iniciales (a) y una vez resuelta (b), en este caso 3 meses más tarde, una vez resuelto el cuadro clínico.

Angiografía fluoresceínica: No aporta información relevante ya que no tiene capacidad para discriminar la vascularización entre los distintos plexos vasculares de la retina.

Angio-OCT: Aporta imágenes de alta resolución de la vascularización retiniana segmentada por capas. La angio OCT muestra característicamente una pérdida de flujo vascular más acentuada en el plexo capilar profundo en las áreas correspondientes con las zonas hiperreflectivas observadas en la OCT estructural (14-23) (fig. 4).

DIAGNÓSTICO

1. Historia clínica: Antecedentes de patología sistémica asociada y/o de administración crónica de fármacos relacionados con la PAMM.
2. OCT estructural de dominio espectral: es la modalidad de imagen más útil para el diagnóstico de una PAMM (bandas engrosadas hiperreflectivas en la retina media

3.17. Maculopatía aguda paracentral media

Javier Araiz Iribarren

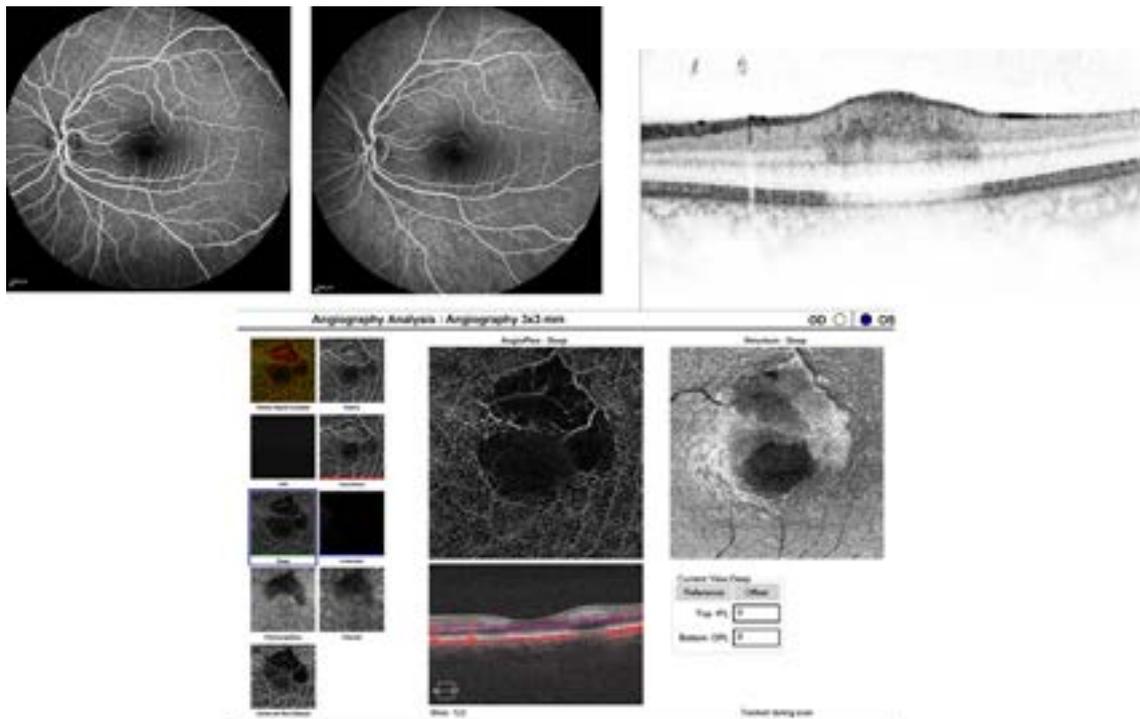


Figura 4: angiografía fluoresceínica de un paciente con PAMM (a, b). Los tiempos precoces y tardíos muestran un patrón vascular normal. La OCT estructural muestra claramente una banda hiperreflectiva a nivel de la CNV (c). La angio OCT (d) revela un área de isquemia parafoveal superior en el plexo vascular profundo.

características y diagnósticas de esta patología). Asimismo, aporta información valiosa acerca de la resolución de la enfermedad (fig. 5).

3. Autofluorescencia y retinografía «near infrared»: útiles para excluir otras causas de isquemia macular y junto con la OCT estructural contribuyen a confirmar el diagnóstico.

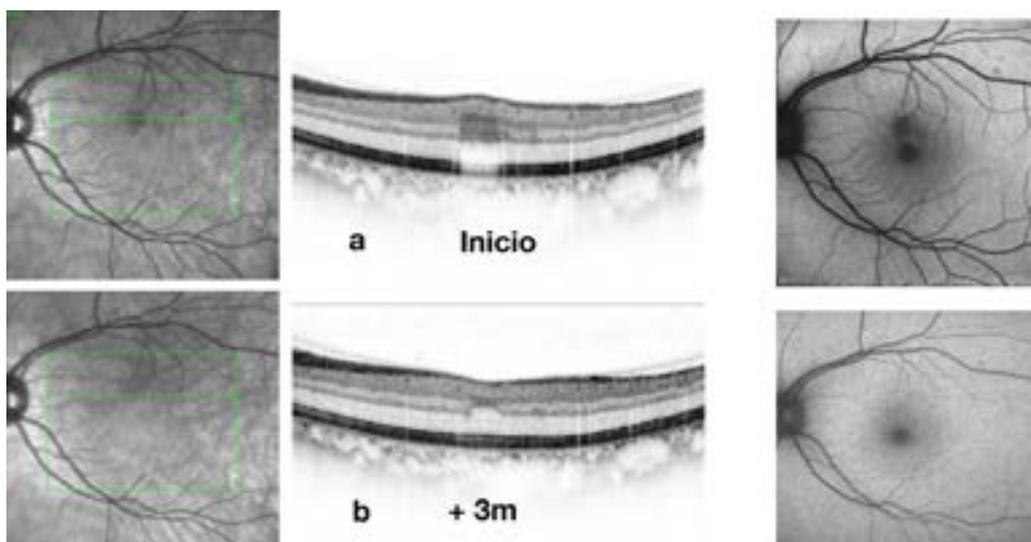


Figura 5: Evolución de la PAMM. Se aprecia la imagen característica inicial (a) y la reducción de la banda hiperreflectiva en el plazo de unos meses (b), en este caso acompañada clínicamente de una reducción del escotoma paracentral. La autofluorescencia muestra también una normalización del patrón de autofluorescencia (Imagen inferior derecha) respecto a la inicial (imagen superior derecha).

4. OCT «en face» y angio-OCT: Útiles para corroborar el diagnóstico y sobre todo para valorar la evolución de la enfermedad.
5. Angiografía fluoresceínica: No útil en esta patología, ya que, al no discriminar entre los distintos plexos capilares de la retina, puede presentar un patrón vascular normal sin evidenciar un retraso en el llenado o una oclusión vascular (figs. 4a y b).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial principal es con la AMN. La AMN es una entidad mucho más rara (100 casos descritos en los últimos 40 años) que afecta típicamente a mujeres jóvenes (30-40 años) sin patología sistémica asociada.

A diferencia de la PAMM, las bandas hiperreflectivas observadas mediante OCT en la AMN se ubican ligeramente por debajo de la unión de la CPE y CNE, pudiendo asociarse a una alteración (interrupción) de las zonas de los elipsoides y de las líneas de interdigitación, las cuales podrían explicar los escotomas permanentes que presentan algunos pacientes, en comparación con los pacientes afectados de PAMM (11,22-23).

MANEJO

Aunque la PAMM puede ser idiopática y manifestarse en individuos jóvenes y sanos, es imprescindible realizar una historia detallada y un estudio sistémico para descartar factores de riesgo anteriormente mencionados, así como otros factores extrínsecos como fármacos (anfetaminas, vasopresores, cafeína, anticonceptivos orales) o pródromos virales (infecciones de vías respiratorias altas, vacunas gripales) (1,4).

TRATAMIENTO

No se conoce tratamiento específico de la enfermedad.

Es imprescindible el control de patologías y factores de riesgo asociados y la suspensión de fármacos que pudieran ser causa o estar relacionados con la PAMM.

PRONÓSTICO

Aunque la resolución completa del escotoma haya sido descrita, lo más frecuente es una evolución hacia una mejoría parcial del escotoma paracentral. La pérdida significativa de agudeza visual es poco frecuente.

MENSAJES CLAVE

1. El diagnóstico de PAMM primariamente es descriptivo y representa una variedad de maculopatías isquémicas.
2. La PAMM se caracteriza por:
 - Lesiones blanco grisáceas parafoveales.
 - Hiperreflectividad de capas internas de la retina mediante OCT estructural a nivel de las lesiones parafoveales.
 - Área de no perfusión vascular en el plexo vascular en las zonas parafoveales afectas evidenciadas mediante angio-OCT.
3. La historia clínica y las exploraciones mediante imagen multimodal (OCT estructural, angio OCT, autofluorescencia y «near infrared»)- son de gran utilidad para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad.
4. No se conoce tratamiento específico de esta enfermedad.
5. Importante el control de factores de riesgo.
6. Aunque la pérdida grave de agudeza visual es rara, con frecuencia permanece un escotoma paracentral menos acusado que el referido inicialmente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarraf D, Rahimy E, Fawzi AA, Sohn E, Barbazetto I, Zacks DN, Mitra RA, Klanchnik JM, Jr., Mrejen S, Goldberg NR, Beardsley R, Sorenson JA, Freund KB. Paracentral acute middle maculopathy: a new variant of acute macular neuroretinopathy associated with retinal capillary ischemia. *JAMA Ophthalmol* 2013; 131(10): 1275-1287. <https://PubMed.gov/23929382>. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2013.4056.
2. Bos PJ, Deutman AF. Acute macular neuroretinopathy. *Am J Ophthalmol*. 1975; 80(4): 573-584.
3. Rahimy E, Kuehlewein L, Sadda SR, Sarraf D. Paracentral Acute Middle Maculopathy: What We Knew Then and What We Know Now. *Retina* 2015; 35(10): 1921-1930. <https://PubMed.gov/26360227>. DOI: 10.1097/iae.0000000000000785.
4. Chen X, Rahimy E, Sergott RC, Nunes RP, Souza EC, Choudhry N, Cutler NE, Houston SK, Munk MR, Fawzi AA, Mehta S, Hubschman JP, Ho AC, Sarraf D. Spectrum of Retinal Vascular Diseases Associated with Paracentral Acute Middle Maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2015; 160(1): 26-34. e21. <https://PubMed.gov/25849522>. DOI: 10.1016/j.ajo.2015.04.004.
5. Dansingani KK and K. Freund B. Paracentral Acute Middle Maculopathy and Acute Macular Neuroretinopathy: Related and Distinct Entities. *Am J Ophthalmol* 2015. 1-2 (Editorial).
6. Bailey Freund KSDMWYL. Retinal Vascular Disease. *The Retinal Atlas*. Philadelphia: Elsevier; 2017; chapter 6; p. 493-650.
7. Rahimy E, Sarraf D, Dollin ML, Pitcher JD, Ho AC. Paracentral acute middle maculopathy in nonischemic central retinal vein occlusion. *Am J Ophthalmol* 2014; 158(2): 372-380.e371. <https://PubMed.gov/24794089>. DOI: 10.1016/j.ajo.2014.04.024.
8. Yu S, Wang F, Pang CE, et al. Multimodal imaging findings in retinal deep capillary ischemia. *Retina* 2014; 34: 636-646.
9. Ilginis T, Keane PA, Tufail A. Paracentral acute middle maculopathy in sickle cell disease. *JAMA Ophthalmol* 2015;133: 614-616.
10. Yu S, Pang CE, Gong Y, et al. The spectrum of superficial and deep capillary ischemia in retinal artery occlusion. *Am J Ophthalmol* 2015; 159: 53-63.

3.17. Maculopatía aguda paracentral media

Javier Araiz Iribarren

11. Tsui I, Sarraf D. Paracentral acute middle maculopathy and acute macular neuroretinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2013; 44: S33-S35.
12. Rahimy E, Sarraf D. Paracentral acute middle maculopathy spectral-domain optical coherence tomography feature of deep capillary ischemia. *Curr Opin Ophthalmol* 2014; 25: 207-212. <https://PubMed.gov/24614148>. DOI: 10.1097/icu.0000000000000045.
13. Maltsev DS, Kulikov AN, Burnasheva MA, Chhablani J. Prevalence of resolved paracentral acute middle maculopathy lesions in fellow eyes of patients with unilateral retinal vein occlusion. *Acta Ophthalmol* 2020; 98(1): e22-e28. <https://PubMed.gov/31347293>. DOI: 10.1111/aos.14196.
14. Nemiroff J, Phasukkijwatana N, Sarraf D. Optical Coherence Tomography Angiography of Deep Capillary Ischemia. *Dev Ophthalmol* 2016; 56: 139-145. <https://PubMed.gov/27022753>. DOI: 10.1159/000442806.
15. Nemiroff J, Kuehlewein L, Rahimy E, Tsui I, Doshi R, Gaudric A, Gorin MB, Sadda S, Sarraf D. Assessing Deep Retinal Capillary Ischemia in Paracentral Acute Middle Maculopathy by Optical Coherence Tomography Angiography. *American Journal of Ophthalmology* 2016; 162: 121-132.e121. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ajo.2015.10.026>.
16. Sridhar J, Shahlaee A, Rahimy E, Hong BK, Khan MA, Maguire JI, Dunn JP, Mehta S, Ho AC. Optical Coherence Tomography Angiography and En Face Optical Coherence Tomography Features of Paracentral Acute Middle Maculopathy. *Am J Ophthalmol* 2015; 160(6): 1259-1268.e1252. <https://PubMed.gov/26386158>. DOI: 10.1016/j.ajo.2015.09.016.
17. Pecen PE, Smith AG, Ehlers JP. Optical Coherence Tomography Angiography of Acute Macular Neuroretinopathy and Paracentral Acute Middle Maculopathy. *JAMA Ophthalmol* 2015; 133(12): 1478-1480. <https://PubMed.gov/26513596>. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2015.4100.
18. Shah A, Rishi P, Chendilnathan C, Kumari S. OCT angiography features of paracentral acute middle maculopathy. *Indian J Ophthalmol* 2019; 67(3): 417-419. <https://PubMed.gov/30777975>. DOI: 10.4103/ijo.IJO_1249_18.
19. Kulikov AN, Maltsev DS, Leongardt TA. Retinal microvasculature alteration in paracentral acute middle maculopathy and acute macular neuroretinopathy: a quantitative optical coherence tomography angiography study. *Retin Cases Brief Rep* 2018; 10.1097/icb.0000000000000709. <https://PubMed.gov/29443808>. DOI: 10.1097/icb.0000000000000709.
20. Christenbury JG, Klufas MA, Sauer TC, Sarraf D. OCT Angiography of Paracentral Acute Middle Maculopathy Associated with Central Retinal Artery Occlusion and Deep Capillary Ischemia. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2015; 46(5): 579-581. <https://PubMed.gov/26057763>. DOI: 10.3928/23258160-20150521-11.
21. Trese MG, Thanos A, Yonekawa Y, Randhawa S. Optical Coherence Tomography Angiography of Paracentral Acute Middle Maculopathy Associated with Primary Antiphospholipid Syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2017; 48(2): 175-178. <https://PubMed.gov/28195622>. DOI: 10.3928/23258160-20170130-13.
22. Casalino G, Arrigo A, Romano F, Munk MR, Bandello F, Parodi MB. Acute macular neuroretinopathy: pathogenetic insights from optical coherence tomography angiography. *Br J Ophthalmol* 2019; 103(3): 410-414. <https://PubMed.gov/29844084>. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2018-312197.
23. Lee SY, Cheng JL, Gehrs KM, Folk JC, Sohn EH, Russell SR, Guo Z, Abramoff MD, Han IC. Choroidal Features of Acute Macular Neuroretinopathy via Optical Coherence Tomography Angiography and Correlation with Serial Multimodal Imaging. *JAMA Ophthalmol* 2017; 135(11): 1177-1183. <https://PubMed.gov/28973538>. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2017.3790.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. Con respecto a la PAMM, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es verdadera?

- a) Es más frecuente su presentación en torno a la sexta década.
- b) Se considera una variante de la neurorretinopatía macular aguda.
- c) Habitualmente no se asocia a enfermedades vasculares de la retina.
- d) La pérdida de agudeza visual es un hallazgo característico y habitualmente es permanente.
- e) Todas las anteriores son ciertas.

2. Con respecto a la PAMM, es cierto que:

- a) El diagnóstico se realiza fundamentalmente en base a la clínica manifestada por el paciente (escotomas paracentrales y pérdida de visión).
- b) Afecta fundamentalmente a la capa nuclear interna.
- c) Es característico encontrar bandas hiporreflectivas en la retina media mediante OCT de dominio espectral.
- d) 1 y 2 son ciertas.
- e) Ninguna de las anteriores es cierta.