

## RETINA

### 6. Desprendimiento de retina

#### 6.1

## Retinosquisis: valoración de lesiones periféricas

Isabel Relimpio López, Lourdes Coca Gutiérrez



6.1. Retinosquias: valoración de lesiones periféricas

Isabel Relimpio López, Lourdes Coca Gutiérrez

OBJETIVOS

1. Conocimiento de la patología para diferenciarla de otras entidades similares.
2. Diferenciar los tipos de Retinosquias (RTQ) y su manejo clínico – quirúrgico.

ANATOMÍA/FISIOLOGÍA

La RTQ retiniana es una afección de la retina neurosensorial presentándose como una separación a nivel de sus capas. Existen tres tipos (tabla 1):

1. Retinosquias Congénita ó Juvenil Recesiva Ligada al Sexo.
2. Retinosquias Secundaria: Traccional ó Miópica.
3. Retinosquias Periférica Degenerativa: En procesos seniles en los que se combinarían ambos orígenes, tanto la predisposición hereditaria sin patrón genético cómo algún componente externo.

Tabla 1

RTQ CONGÉNITA LIGADA AL SEXO (1)	RTQ DEGENERATIVA SENIL Ó DEL ADULTO (4,2)	RTQ SECUNDARIAS
95%-100% HOMBRES DESCRITA EN MUJERES (CONSANGUINIDAD) 1-3 AÑOS ALTERACIÓN DEL GEN XL R51 ; CODIFICA LA RETINOSQUINA, ESENCIAL PARA LAS CÉLULAS DE MÜLLER (IMPLICADA EN LA ADHESIÓN CELULAR Y QUE SE EXPRESA EN CÉL. BIPOLARES Y FOTORECEPTORES) Y AFERRO. DISMINUCIÓN DE ONDA S. CASOS AVANZADOS DISMINUYE DNA $\alpha$ y $\beta$ (2)	80% BILATERAL INCIDENCIA IGUAL EN HOMBRES Y MUJERES 1,65-7% A PARTIR DE 40 AÑOS + EDAD MEDIA 61 AÑOS MÁS FRECUENTE EN HIPERMÉTRICOS ETIOLOGÍA DESCONOCIDA. SIN HERENCIA, AR Ó AD DOMINANCIA INCOMPLETA	TRACCIÓN VÍTREA EN GRANDES MIOPES ESTAFILOMAS POSTERIORES RIESGO DE AGUERO MACULAR
MACULOPATÍA BILATERAL (RUEDA DE CARRO- PASOGNOMÓNICO) BAJA VISIÓN DGO: 30/40CT AGP: NO HAY FUGA LESIÓN PARECIDA AL EDEMA MACULAR QUÍSTICO. NO ES DIAGNÓSTICA	MACULA NORMAL ASINTOMÁTICOS INCLUSO EN RQT POSTERIORES NO DESESTABILIZACIÓN POR DVPP Ó CIRUGÍA DE CATARATAS	MACULOPATÍA MIÓPICA Ó TRACCIONAL BAJA VISIÓN EN CASOS AVANZADOS
8% RETINOSQUIAS PERIFÉRICA SEPARACIÓN A NIVEL DE FIBRAS NERVIOSAS Y CÉLULAS GANGLIONARIAS FENÓMENO DE MZOU	SEPARACIÓN VARIABLE, MÁS FRECUENTE ENTRE CAPAS PLEXIFORMES EXTERNAS Y CAPA NUCLEAR. REVISIÓN CADA 1 Ó 2 AÑOS 2 TIPOS: CHALASCENCIA DE DEGENERACIÓN CILIORE. TÍPICA. CAPA PLEXIFORME EXTERNA RETICULAR. CAPA DE FIBRAS NERVIOSAS	SEPARACIÓN A NIVEL DE LA CAPA PLEXIFORME EXTERNA Y DEMÁS CAPAS TAMBIÉN DESCRITO CAVITACIÓN COBIJADA DGO: OCT
CUADRANTE INFEROTEMPORAL, SEPARADA DE OJA SERRATA VELOS VITREOS DEFECTOS EN CAPA INTERNA DEGENERACIÓN DENDRÍTICA ENVAINAMIENTO VASCULAR Y TRACCIÓN DE VASOS	CUADRANTE INFEROTEMPORAL, JUNTO A OJA SERRATA RTQ TÍPICA-LEVANTAMIENTO PLANO, ANTERIOR A ECUADOR RTQ RETICULAR: BULLOSOS, POSTERIOR A ECUADOR, AGUEROS EXTERNOS DGO EXACTO: 30-OCT, OCT CAMPO AMPLIO (2)	RETINOSQUIAS PERIFÉRICAS D/O CON DR
COMPLICACIONES: HEMOTIPOS 40% DESPRENDIMIENTO DE RETINA 22% MEJ 38% ANOMALÍAS EN ÁNGULO: EXUDACIÓN SUBRETINIANA, RUPURA DE POSFOTOSQUIAS (3)	DESPRENDIMIENTO DE RETINA CUANDO EXISTEN ROTURAS EN CAPA INTERNA Y EXTERNA Y PAVILÉQUIDO SUBRETINIANO POCO PROGRESIVO TELANGIECTASIAS, ANEURISMAS, NIJOS VASCULARIZACIÓN, BULLOSOS DE DRIS (6) HEMOTIPOS	DESPRENDIMIENTO DE RETINA

El nivel de separación de dichas capas variará dependiendo del tipo de RTQ.

Alteraciones a nivel del nervio óptico (7) también influirían en la formación de esta enfermedad a nivel del haz Papilo-Macular, cómo ocurre en glaucomatosos, colobomas, foseetas de papila, Sd.de Morning Glory y crecientes miópicos.

## 6.1. Retinosquisis: valoración de lesiones periféricas

Isabel Relimpio López, Lourdes Coca Gutiérrez

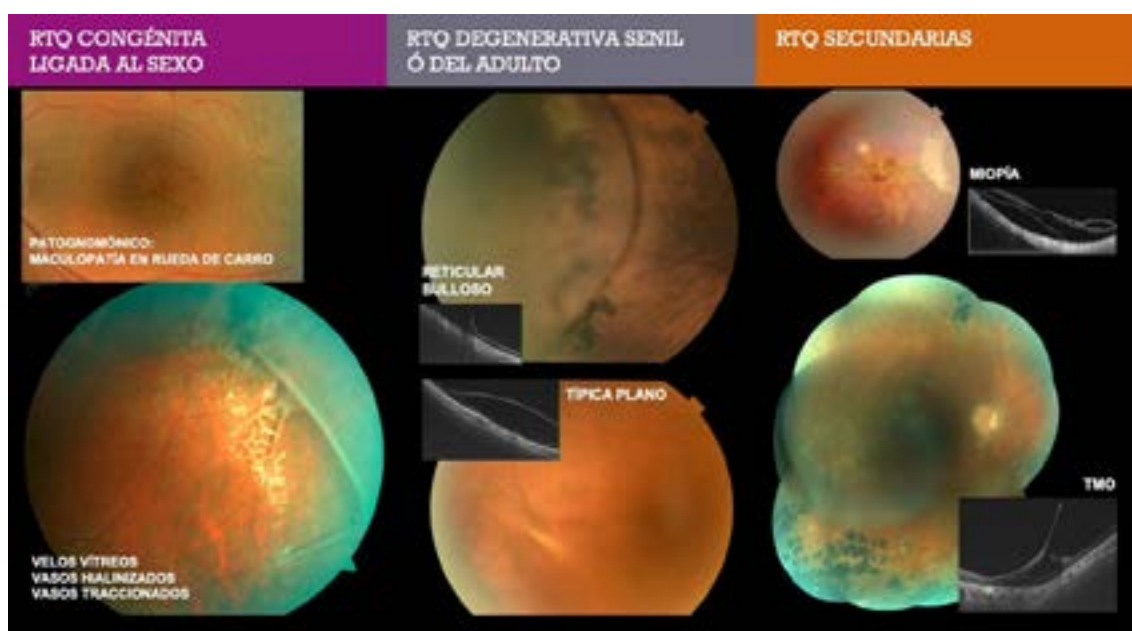


Figura 2: Diferencias entre los tres tipos

**RETINOSQUISIS DEGENERATIVA (1)**

Se presentan en 1,6%-7% entre mujeres y hombres de más de 40 años (8) y bilateral en el 85%.

Es más frecuente en hipermétropes. La degeneración cistoide periférica (microcistoide) está presente en casi todos los adultos y se relaciona con esta patología por su coalescencia en los quistes.

El mayor reto en este tipo de patología es diferenciarlo del desprendimiento de retina (DR). Suelen ser asintomáticos, aunque su localización sea posterior. Su progresión es lenta e infrecuente. En un 70% lo encontramos a nivel inferotemporal, pero puede ir avanzando en 360º anterior al ecuador en la forma Típica y posterior al ecuador en la forma Reticular (menos frecuente). No se afectan por un desprendimiento de vítreo posterior (DDVP) ni por una intervención de cataratas.

Existen 2 tipos que debemos diferenciar:

**A. TÍPICA.** Plano y anterior al ecuador/separación capa plexiforme externa adyacente a ora serrata (fig. 3).

**B. RETICULAR.** Buloso, posterior a ecuador, separación en la capa de fibras nerviosas. posterior a zona cistoide. agujeros externos e internos (fig. 4).

El hecho de que haya agujeros no implica la evolución a DR

**DIAGNÓSTICO**

En la exploración tendemos a sospechar una RTQ cuando la retina es más transparente e inmóvil, sin pliegues ni proliferaciones vitreoretinianas. Pueden observarse líneas de

## 6.1. Retinosquisis: valoración de lesiones periféricas

Isabel Relimpio López, Lourdes Coca Gutiérrez

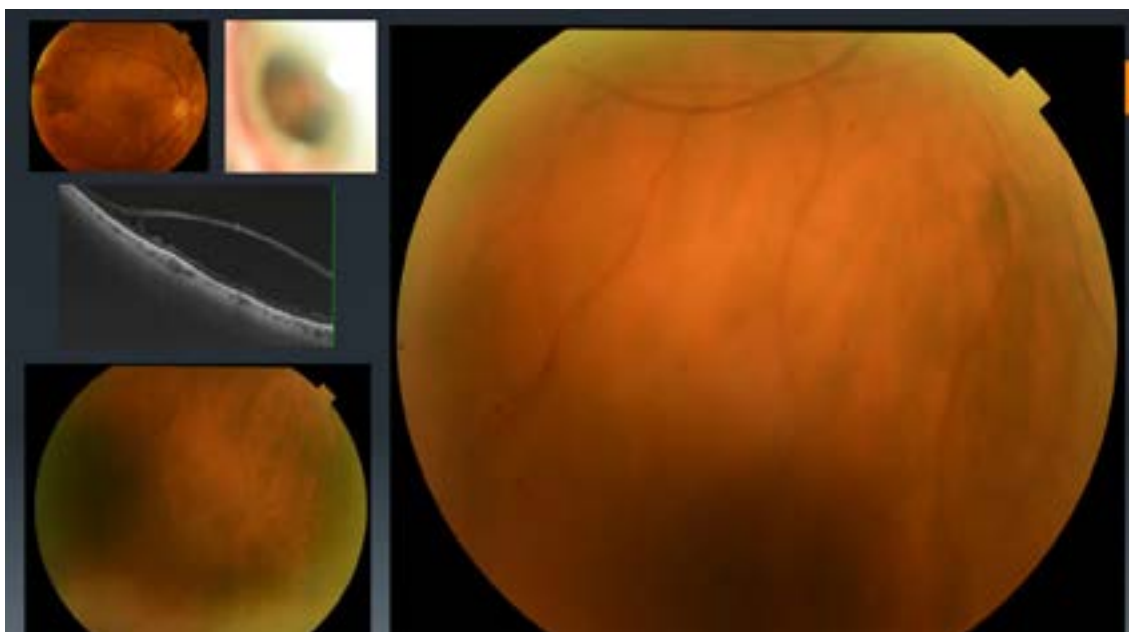


Figura 3: Retinosquisis Típica.

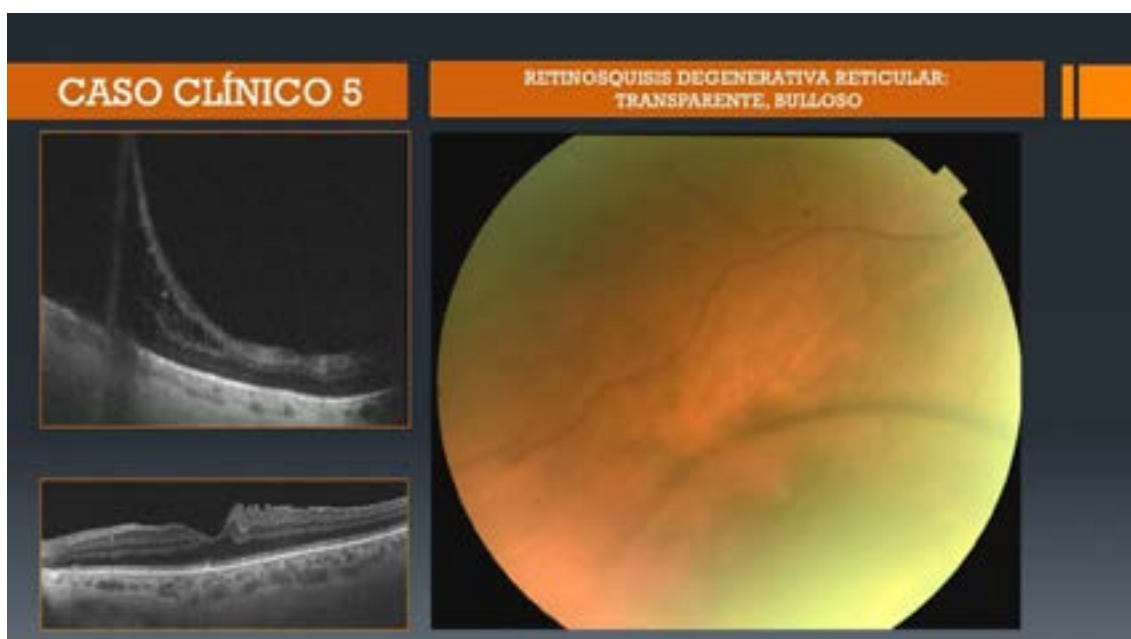


Figura 4: Retinosquisis Reticular.

demarcación e incluso cambios pigmentarios subretinianos. La indentación escleral y el Laser Argón sobre el epitelio pigmentario puede ayudarnos a diferenciar también RTQ del DR, aunque el blanqueamiento de estos impactos no sea uniforme (8).

- La OCT (SD-OCT) nos dará el diagnóstico diferencial con el DR de forma exacta. Para un alcance periférico preferiblemente el de campo amplio o el sistema de visualización SL SCAN-1, TOPCON utilizando una lente de tres espejos (5,9).
- LA Ecografía (ECO) es de poca utilidad, a menos que sea una de alta resolución, donde podríamos distinguir las capas retinianas (3).

## 6.1. Retinosquisis: valoración de lesiones periféricas

Isabel Relimpio López, Lourdes Coca Gutiérrez

- La Autofluorescencia (AF) nos mostraría una Hipofluorescencia, de moderada a intensa, en la zona de la RTQ, de tres tipos: i) Parcheada, ii) Confluente y iii) Granular. La vascularización se vería acentuada, pero en menor grado que con el INFRAROJO (IR). La Hiperfluorescencia nos indicaría donde existe líquido intra y subretiniano, o sea, el borde de la RTQ. (8)  
El IR es útil para diferenciar las roturas externas e internas y la imagen de la RTQ sería Hiporreflectiva e Hiperreflectiva cuando hay líquido como en la AF (8).
- La Angiofluoresceingrafía (AGF) con todas las pruebas anteriores tendría menos utilidad, a menos que quisiéramos diagnosticar neovascularización.

## CUADROS CLÍNICOS DE LA RETINOSQUISIS (4)

- RETINOSQUISIS + ROTURAS: Asintomático. No implica el DR, aunque existan roturas en ambas capas. Se hará el seguimiento cada 2 años.
  - Las roturas internas son pequeñas y pueden pasar desapercibidas.
  - Las roturas externas son hasta de 3 discos papilares. Suelen estar en ecuador y cuando tienen los bordes enrollados sobre sí mismos se ven con nitidez (11-24%) (fig. 5).
- RETINOSQUISIS + DR: Raramente sintomático si existe extensión posterior. No existen roturas internas por lo que el líquido solo puede emigrar subretiniano. No suele progresar. El DR puede ser reversible cuando se estabiliza el equilibrio entre las dos cavidades por la capacidad de bombeo del Epitelio Pigmentario (9). Revisión cada 6 meses.  
CARACTERÍSTICAS: Roturas en las capas externas/ diferente color y alturas/ línea profunda y amarilla en la capa interna/ pigmento si es antiguo. 2 ó 3 características da el diagnóstico (fig. 6) (10).



Figura 5: Retinosquisis + Roturas.

## 6.1. Retinosquisis: valoración de lesiones periféricas

Isabel Relimpio López, Lourdes Coca Gutiérrez

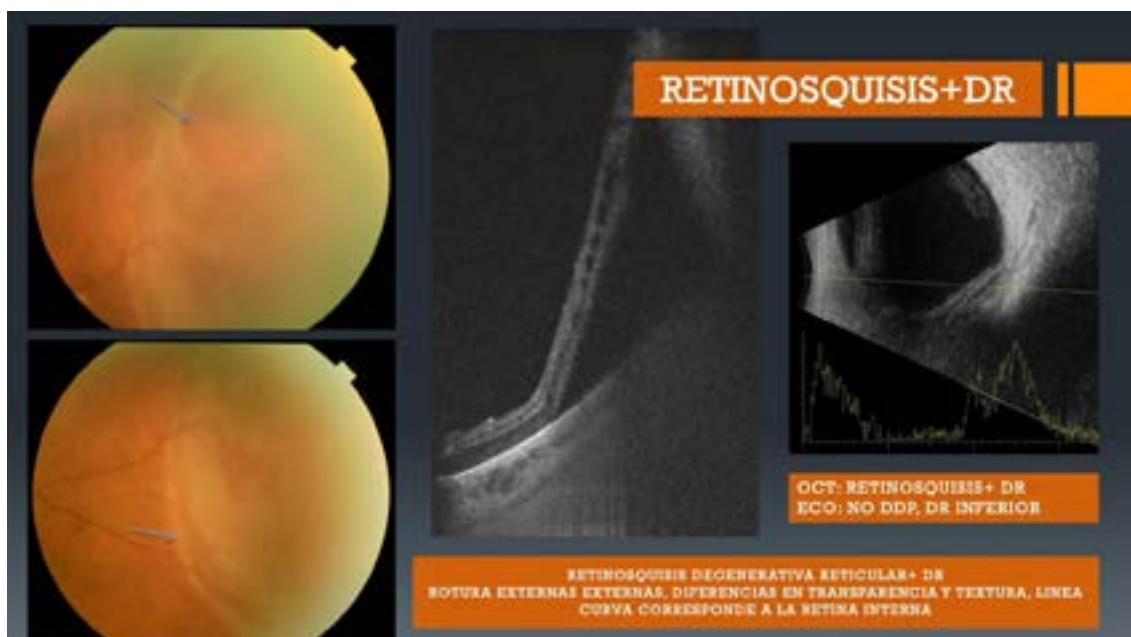


Figura 6: Retinosquisis Degenerativa Reticular.

Se han descrito tratamientos con éxito como laserterapia, crioterapia en desgarros externos, cirugía clásica con alguna complicación macular por deformación de la mácula debido al Explante, teniendo que extraerlo.

Las técnicas actuales de Vitrectomía parecen ser una técnica que resuelve el problema cuando precisa intervención de una forma satisfactoria.

- DR REGMATÓGENO PROGRESIVO EN RETINOSQUISIS:

0,05% de los pacientes. Sintomáticos y progresivos que precisarán cirugía (4,10).

1. VITRECTOMÍA POSTERIOR: Roturas Externas Posteriores + DDVP. Realizando una Retinotomía puntual atravesando el espesor retiniano completo para asegurarnos el drenaje completo ó realizando una Retinectomía de la retina interna con la precaución de no realizarla de espesor completo visualizando las capas externas tratándolas con laser.
2. CIRUGÍA CLÁSICA: Roturas Externas + NO DDVP.

## VIDEOS



Vídeo 1.



Vídeo 2.

## RECORDAR

Normalmente son cuadros asintomáticos y bilaterales sin diferencia de sexo.

La exploración con casco binocular + indentación nos ayuda para el diagnóstico, así como el blanqueamiento del laser. Confirmar con SD- OCT & OCT campo amplio.

Sólo si se ven signos de progresión en un DR + Retinosquiasis estaría indicada la cirugía y no por la localización de la lesión pues lo normal es que no progresen ó incluso regresen (9,10).

## BIBLIOGRAFÍA

1. R.S. Molday, U.Kellner, B.H.F.Weber. X-linked Juvenile Retinosquiasis: clinical diagnosis, genetic analysis and molecular mechanisms. *Progress in retinal and Eye research* 2012; 31: 195-212.
2. Brand Bowling, et al. Kanski. *Clinical ophthalmology*. Eight Edition. Cap.16: 690-692.
3. A. Agarwal, S. Fan, A Invernizzi et al. Characterization of retinal structure and diagnosis of periferal acquired retinoschisis using high-resolution ultrasound b-scan. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2016 Jan; 254(1): 69-75.
4. Andrew P.Schachat, et al. *Ryan's retina*, Sixth Edition. Volume III part 1.section 1.100. Degenerative Retinosquiasis: 1850-1855.
5. Choudhry N, Golding, J.,Manry, M.W., & Rao, R.C. Ultra-Widefield Steering- Based Spectral-Dominain Optical Coherence Tomography Imaging of the Retinal Periphery. *Ophthalmology* 2016 June; 123(6): 1368-1374.
6. Geraldine R. Slean, Arthur D. et al. Neovascularization of the iris in Retinoschisis. *Am J Ophthalmol Case Rep*. 2017.sep.7.99-101.
7. Arranz-Márquez, E, Jarrín Hernández A. Pastor & García Gil Bebernabé, J. Retinosquiasis y Desprendimiento Neurosensorial peripapilar asociado a glaucoma focal avanzado. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*. 2016; 92(10): 495-498.
8. Natalie T. Huang et al. Comparing fundus Autofluorescence and infrared imaging findings of periferal retinoschisis, schisis detachment and retinal detachment. *Am J Ophthalmol Case Rep* 2020 junio 18. <https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2020.100666>.
9. Marilette Stehouwer Senile Retinosquiasis versus Retinal Detachment, the additional value of periferal retinal OCT scans (SL Scan-1,Topcon). *Acta Ophthalmologica* 2014. doi:10.1111/aos.12121
10. N.E.Byer et al. Perspectives on the management of the complications of senile retinosquiasis. *Eye* 2002 jul;16 (4): 359-64.review.