

RETINA

2. Enfermedades vasculares de la retina

2.10

Retinopatía en trastornos hemoatológicos

Patricia Udaondo Mirete^{1,2}, Carla Villena Alvarado¹

¹ Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia.

² Clínica Aiken, Valencia.



OBJETIVOS

1. Definir e identificar signos o hallazgos retinianos asociados a pacientes con leucemia.
2. Descripción de las manifestaciones retinianas secundarias a alteraciones de la coagulabilidad, principalmente la drepanocitosis o sickle cell retinopathy.

MANIFESTACIONES RETINIANAS SECUNDARIAS A LEUCEMIA

Manifestaciones leucémicas primarias o causadas por infiltración de células blásticas

1. Afectación primaria de coroides: infiltrados amarillentos únicos o múltiples y en asociación a desprendimiento exudativo de retina, el cual muestra características angiográficas semejantes al síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (1).
2. Infiltrados leucémicos retinianos: nódulos blanco-grisáceos de diversos tamaños, descritos en el transcurso de las leucemias crónicas con un elevado número de células blásticas circulantes.
3. Infiltración vítrea: poco descrita.

Manifestaciones secundarias relacionadas con el perfil hematológico

1. *Retinopatía leucémica:*
Presencia de vasos tortuosos y dilatados, envainamiento blanquecino perivascular, hemorragias intrarretinianas y manchas de Roth «hemorragias intrarretinianas de centro blando o en escarapela» (agregados de plaquetas y fibrina o por acúmulos de células leucémicas) y exudados algodonosos en el contexto de un paciente con la enfermedad (fig. 1) (2).



Figura 1: Retinopatía leucémica con exudados aislados y hemorragias intrarretinianas incluyendo manchas de Roth.

2.10. Retinopatía en trastornos hemoatológicos

Patricia Udaondo Mirete, Carla Villena Alvarado

Generalmente es asintomática a no ser que las hemorragias retinianas se localicen en el área macular y la anemia asociada es el factor patogénico principal unido a la disminución en el número de plaquetas y la presencia de células blásticas circulantes en la formación de las hemorragias. Puede encontrarse además microaneurismas, neovascularización periférica y hemorragias preretinianas, subretinianas y vítreas (figs. 2 y 3) (1,3).

2. *Retinopatía hiperleucocitaria aguda*: cuadro oftalmoscópico derivado del aumento de la viscosidad de la sangre provocado por una hiperleucocitosis extrema,



Figura 2: Hemorragia pre-retiniana en la arcada temporal inferior como hallazgo casual en un paciente con leucemia.

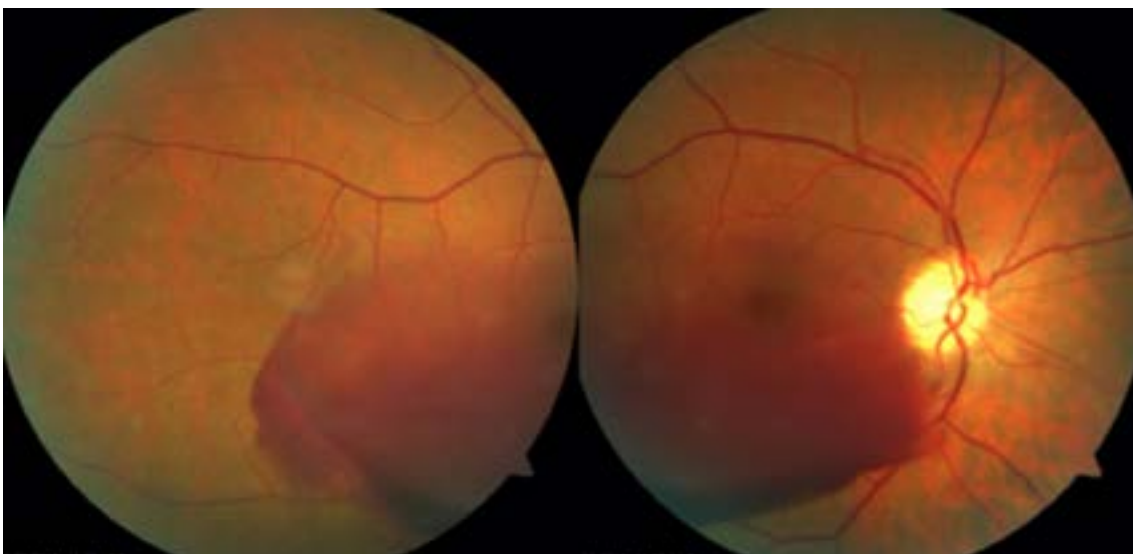


Figura 3: Hemorragia subhialoidea en un paciente con leucemia aguda asociada a plaquetopenia.

2.10. Retinopatía en trastornos hemoatológicos

Patricia Udaondo Mirete, Carla Villena Alvarado

superior a $200 \times 10^9/L$, instaurada con cierta rapidez, como ocurre en la fase de brote blástico de la forma mieloide crónica (4).

La exploración del fondo de ojo muestra múltiples hemorragias bilaterales y simétricas en los cuatro cuadrantes retinianos, así como dilatación y tortuosidad venosa y edema de la papila. Es característico que se encuentren las hemorragias intrarretinianas «de centro blanco» descritas en la retinopatía leucémica.

3. *Retinopatía isquémico-proliferante periférica*: secundaria al aumento sostenido del número de leucocitos circulantes, característico de las leucemias crónicas, que conduce a un estado de hiperviscosidad sanguínea crónica.

Esta retinopatía representa la respuesta inespecífica de la retina a la isquemia periférica derivada del estasis sanguínea, por hiperviscosidad, en la microcirculación a ese nivel y es posible encontrar diversos signos como la aparición de microaneurismas retinianos periféricos, cierre capilar angiográfico, neovascularización retiniana periférica y neovascularización peripapilar con aparición de hemorragias vítreas (5).

Manejo: en el caso del oftalmólogo lo principal es informar de los hallazgos al hematólogo y plantear un seguimiento y únicamente en el caso de hemorragias subhialoides, vítreas o pre-retinianas importantes donde la visión esté comprometida se podría valorar vitrectomía vía pars plana o hilioidectomía con Yag pero hay que tener en cuenta la coagulación del paciente que suele estar comprometida por lo que en un primer caso se recomienda la observación de cerca y evolución antes de plantear cirugía (6).

Manifestaciones secundarias a complicaciones del tratamiento antileucémico

1. *Infecciones oportunistas en pacientes neutropénicos*: la afectación retiniana por el citomegalovirus y por el virus del herpes simple, herpes zóster y virus del sarampión pueden provocar retinitis de tipo necrotizante en estos pacientes (1).
Las infecciones por hongos tienen una especial importancia y trascendencia clínica en la enfermedad y, aunque persiste un predominio de la incidencia de micosis producidas por diversas especies de *Cándida* y *Aspergillus*, existen otros agentes causales denominados patógenos emergentes, como *Coccidioides immitis*, *Aspergillus terreus*, y *Scedosporium inflatum* o *prolificans*, entre otros que se caracterizan por su amplia resistencia a los antifúngicos convencionales y por su capacidad de producir endoftalmitis y coriorretinitis aisladas o acompañando a infecciones diseminadas (1).
2. *Toxicidad directa de la quimioterapia y radioterapia antileucémica*: pueden aumentar la frecuencia y severidad de la retinopatía, lo cual requiere de tratamiento con fotocoagulación panretiniana si existe neovascularización (7,8).

ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES O DREPANOCITOSIS

En inglés recibe el nombre de sickle cell retinopathy y es una anomalía de los glóbulos rojos (drepanocitos o eritrocitos falciformes) que cursa con alteración de la circulación que favorece las obstrucciones vasculares.

Hallazgos en retina: oclusiones venosas, tortuosidad venosa, estrías angioides, alteraciones del epitelio pigmentario (EPR) por la reabsorción de hemorragias, isquemia periférica que puede derivar en neovascularización retiniana, hemorragia vítrea e incluso desprendimiento de retina. Un hallazgo característico es la aparición de una «placa de salmón» que suele localizarse en periferia y estar bien delimitada y que surge tras una oclusión; suelen reabsorberse y dejar manchas o cicatrices de hipertrofia del EPR (9).

Estadios:

1. Oclusiones arteriales periféricas.
2. Anastomosis periféricas.
3. Neovascularización en los límites de las áreas no perfundidas.
4. Hemorragia vítrea.
5. Desprendimiento de retina.

Por último, las complicaciones y su manejo están relacionadas con la aparición de neovascularización retiniana asociada a las áreas de isquemia y el riesgo de hemorragias vítreas acompañadas o no de desprendimiento de retina. Si se realiza el diagnóstico en los estadios 1 a 3 lo ideal es la realización de láser argón en las áreas de isquemia asociado o no a terapia intravítrea con inhibidores del factor vascular endotelial (VEGF). En los estadios 4 y 5 será necesario realizar cirugía; vitrectomía vía pars plana asociando el pelado de membranas epiretinianas si las hubiera, endolaser y realizando endotaponamientos con gas o silicona según el caso (10).

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Ophthalmology. Clinical and basic science course: Intraocular inflammation and Uveitis. 2014-2015. San Francisco: The Eye MD Association; 2014.
2. Acuña Pardo A, Pérez Tejeda AA, Brizuela Guillén I, Rodríguez Casales M, Estévez Miranda Y, Rúa Martínez R. Hallazgos fundoscópicos en pacientes portadores de Leucemia. Rev Misión Milagro [Internet]. 2009 Mar [citado 2016 May 21]; 3(1).
3. Kanski JJ. Oftalmología Clínica. 8va ed. España: Elsevier S.A; 2016.
4. Bengoa A, Julve A, Moreno L, Izquierdo C, Lago MD, Sáenz N, et al. Manifestaciones oftalmológicas de enfermedades sistémicas. En: Gutiérrez Díaz A. Atlas en urgencias en Oftalmología: Esteve. Barcelona: Editorial Glosa; 2003. P.74-6.
5. Ahn ES, Tarabishy AB, Schachat AP. Posterior Pole Manifestations of Hematologic Diseases. New York: Springer; 2013.
6. Baccarani M, Cortes J, Pane F, Niederwieser D, Saglio G, Apperley J, et al. Chronic myeloid leukemia: An update of concepts and management recommendations of European LeukemiaNet. J Clin Oncol. 2009; 27: 6041-51.

2.10. Retinopatía en trastornos hemoatológicos

Patricia Udaondo Mirete, Carla Villena Alvarado

7. Campos-Campos LE, Mendoza-Altamirano L, Pérez Casillas RX, Beauregard-Escobar AM, Calderón Alvarado LM. Alteraciones oculares en pacientes pediátricos con leucemia aguda. Rev Mex Oftalmol [Internet]. 2004 Nov-Dic [citado 2016 Abr 7]; 78(6): [Aprox. 3p.].
8. García Concha Y, Pérez González H, Campo Díaz C. Manifestaciones oftalmológicas en leucemia. Rev Ciencias Médicas vol.20 no.5 Pinar del Río [citado 2016 set-oct].
9. Abdalla Elsayed MEA, Mura M, Al Dhibi H, Schellini S, Malik R, Kozak I, Schatz P. Sick cell retinopathy. A focused review. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2019 jul; 257(7): 1353-1364.
10. Yawn BP, Buchanan GR, Afeniyi-Annan AN, Ballas SK, Hassell KL, James AH, Jordan L, Lanzkron SM, Lottenberg R, Savage WJ, Tanabe PJ, Ware RE, Murad MH, Goldsmith JC, Ortiz E, Fulwood R, Horton A, John-Sowah J. Management of sickle cell disease: summary of the 2014 evidence-based report by expert panel members. JAMA. 2014 Sep 10; 312(10): 1033-48.

PREGUNTA TIPO TEST

(pulse en la flecha para comprobar las respuestas)

1. La estructura ocular más frecuentemente invadida por células blásticas en la enfermedad leucémica es

- a) Conjuntiva.
- b) Vítreo.
- c) Glándula lagrimal.
- d) Coroides.
- e) Retina.

2. Respecto a las manifestaciones de la leucemia en retina es verdadero o falso

- a) Las manchas de Roth son características tanto en la retinopatía hemorrágica como leucocitaria aguda.
- b) La dilatación venosa es un signo precoz de la retinopatía leucémica.
- c) La retinopatía isquémico-proliferante es secundaria a hiperviscosidad sanguínea de rápida instauración.
- d) La retinitis necrotizante se considera una complicación del tratamiento antileucémico.
- e) La afectación coroidea primaria muestra características angiográficas semejantes al Vogt-Koyanagi-Harada.

3. Es mas probable encontrar envainamiento blanquecino perivascular en la variante de afectación leucémica

- a) Retinopatía hemorrágica.
- b) Retinopatía hiperleucocitaria aguda.
- c) Retinopatía isquémico-proliferante.
- d) Toxicidad por quimioterapia.
- e) Toxicidad por radioterapia.

4. Los siguientes son estadios de la drepanocitosis ocular verdadero o falso:

- a) Neovascularización.
- b) Edema macular.
- c) Anastomosis periféricas.
- d) Oclusiones arteriales periféricas.
- e) Desprendimiento de retina.