

6. Desprendimiento de retina

Degeneraciones vitreoretinianas en niños

Desprendimiento de retina traumático

Desprendimiento de retina asociado a retinosquiasis ligada al X

Desprendimiento de retina asociado a malformaciones oculares

Desprendimiento de retina asociado al síndrome de Stickler

Desprendimiento de retina asociado a vitreoretinopatía exudativa familiar

Desprendimiento de retina asociado a la retinopatía del prematuro

Desprendimiento de retina asociado a alta miopía

Desprendimiento de retina exudativo

Bibliografía

6. Desprendimiento de retina

Retinal detachment

A. López de Eguileta Rodríguez

Hospital de Sant Joan de Déu. Esplugues del Llobregat. Barcelona.

Correspondencia:

Alicia López de Eguileta Rodríguez

E-mail: alopezd@hsjdbcn.es

Resumen

El desprendimiento de retina pediátrico (DRP) es una patología rara, de manejo complejo, a menudo relacionada con traumatismos, anomalías congénitas, síndromes genéticos, miopía alta o cirugía ocular previa. Tiene una incidencia anual de 0,38 a 0,69 por 100.000 en la población menor de 20 años, siendo menos frecuentes que en la población general (10 casos por 100.000 habitantes). Los niños no reconocen los síntomas del desprendimiento de retina, por lo que al diagnóstico suelen presentar estados avanzados de enfermedad como afectación macular, vitreorretinopatía proliferativa, signos de cronicidad y mala agudeza visual.

Palabras clave: Desprendimiento de retina pediátrico. Síndrome de Stickler. Vitrectomía pediátrica.

Resum

El desprendiment de retina pediàtric és una patologia rara, sovint relacionada amb traumatismes, anomalies congènites, síndromes genètiques, miopia alta o cirurgia ocular prèvia. Té una incidència anual de 0,38 a 0,69 per 100.000 en la població menor de 20 anys, i són menys freqüents que en la població general (10 casos per 100.000 habitants). Els nens no reconeixen els símptomes del desprendiment de retina, pel que fa al diagnòstic, solen presentar estats avançats de malaltia com afectació macular, vitreorretinopatia proliferativa, signes de cronicitat i mala agudeza visual.

Paraules clau: Desprendiment de retina pediàtric. Síndrome de Stickler. Vitrectomia pediàtrica

Abstract

Pediatric retinal detachment are complex and rare occurrences, often related with trauma, congenital abnormalities, genetic syndromes, high myopia and prior ocular surgery. This pathology has an annual incidence of 0.38 to 0.69 per 100.000 in the population under 20 years, being less common than in general population (10 cases per 100.000 population). Children do not recognize symptoms of retinal detachment, thus at presentation, the detachment goes along with macular involvement, proliferative vitreoretinopathy, chronic duration and poor visual acuity.

Key words: Pediatric retinal detachment. Stickler syndrome. Pediatric vitrectomy.

Degeneraciones vitreoretinianas en niños

Degeneraciones retinianas tróficas

Agujeros tróficos

El agujero trófico es la degeneración retiniana más frecuente, afectando a un 12% de ojos. El 75% se encuentran situados dentro de degeneraciones *lattice*.

Figuras 1 y 2. En los pacientes con coloboma retiniano la frecuencia de agujeros en la periferia de la retina es más mayor que en los bordes del coloboma. El tratamiento se realiza con láser argón alrededor del agujero. En la Figura 1 se observa un agujero en la periferia en un ojo con papila de aspecto colobomatoso. En la Figura 2 se aprecia las huellas de láser argón alrededor del agujero retiniano.

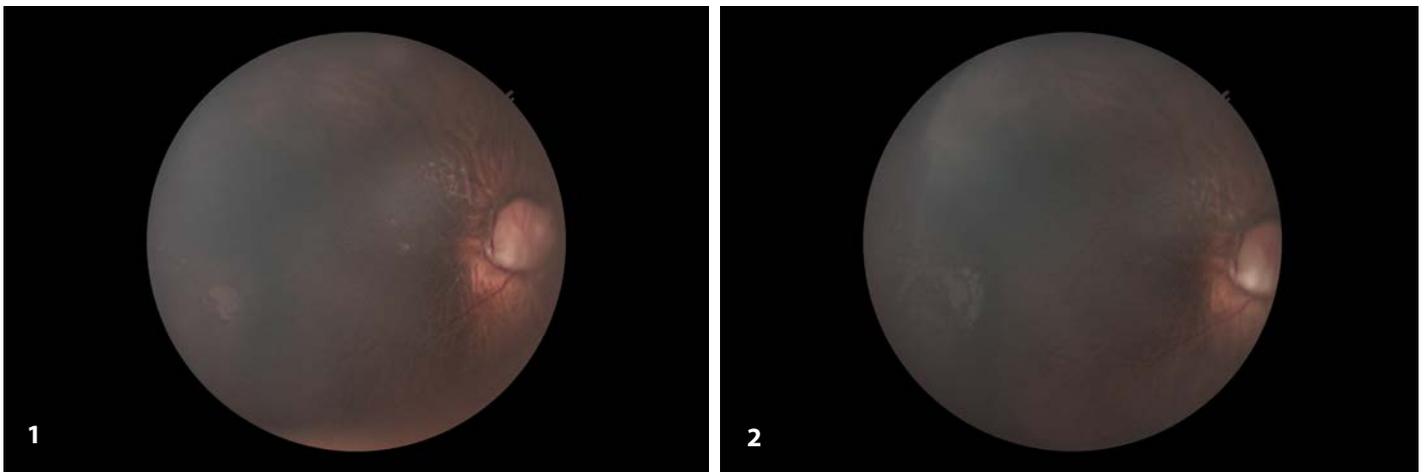
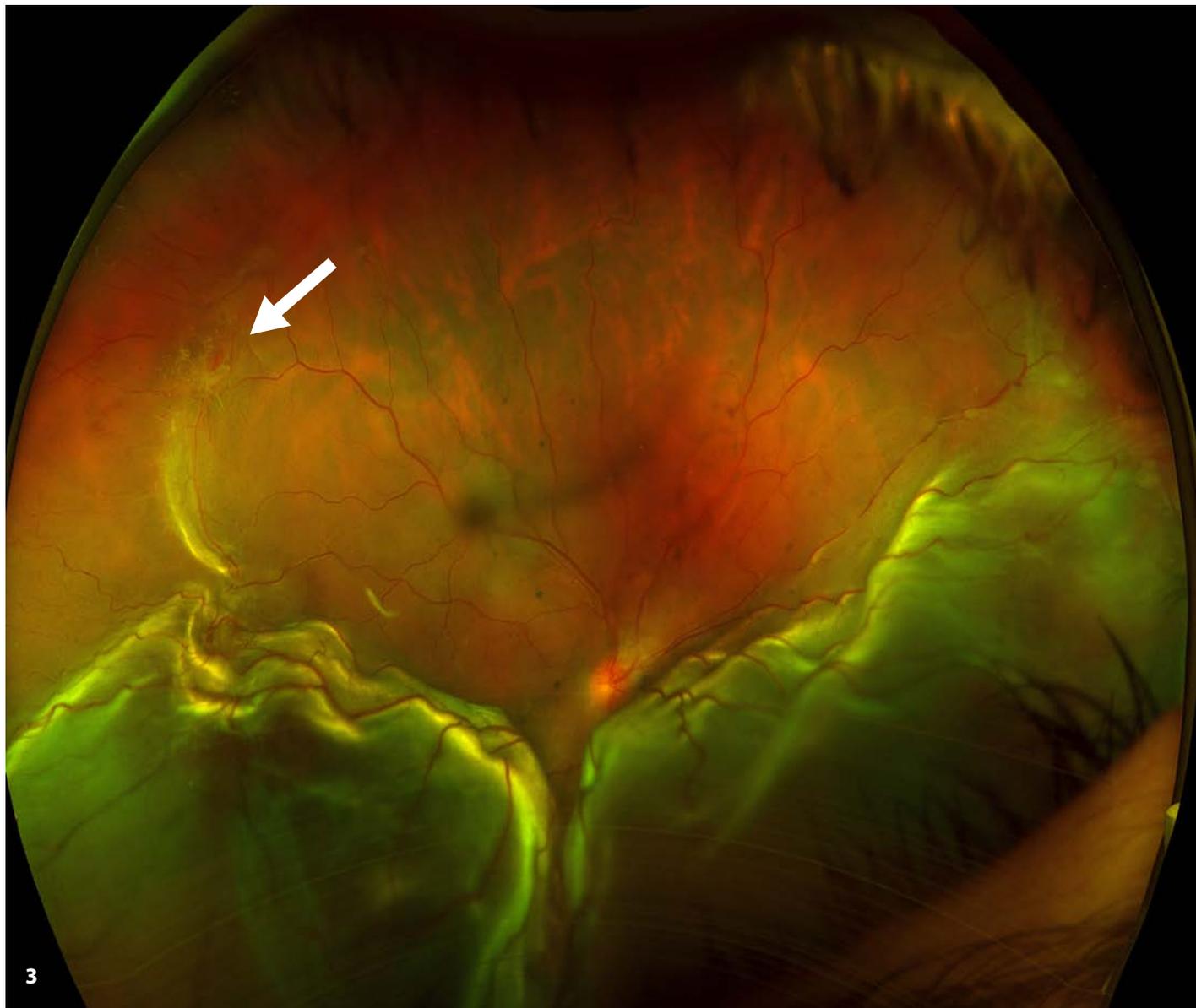
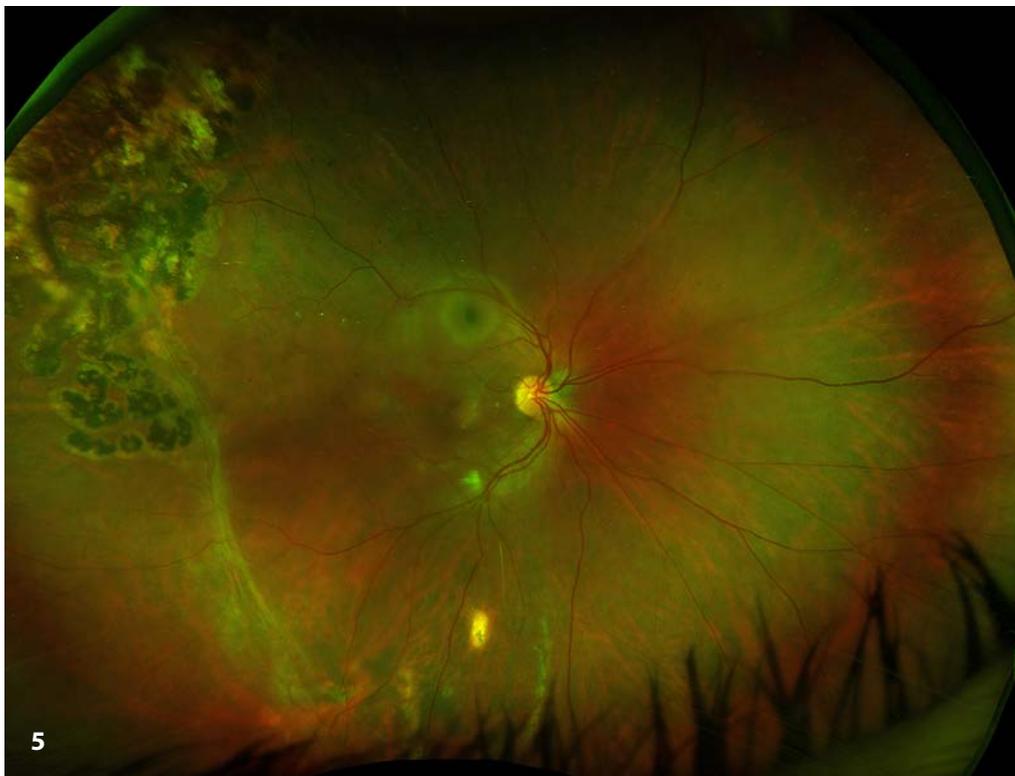


Figura 3. Desprendimiento de retina por agujero trófico temporal superior.



Figuras 4 y 5. Exploración del fondo de ojo al mes y a los 6 meses después de tratamiento con vitrectomía y láser.



Degeneraciones retinianas traccionales

Tuft retiniano

También llamado glomérulo o roseta, constituye un engrosamiento retiniano nodular secundario a tracción crónica.

Figura 6. Tuft nasal inferior indentado, que protruye en la cavidad vítrea. Asocia un riesgo de de 0,18% de desprendimiento de retina regmatógeno.



Desgarro retiniano traccional

Asociados a desprendimiento posterior de vítreo. Requieren tratamiento con láser.

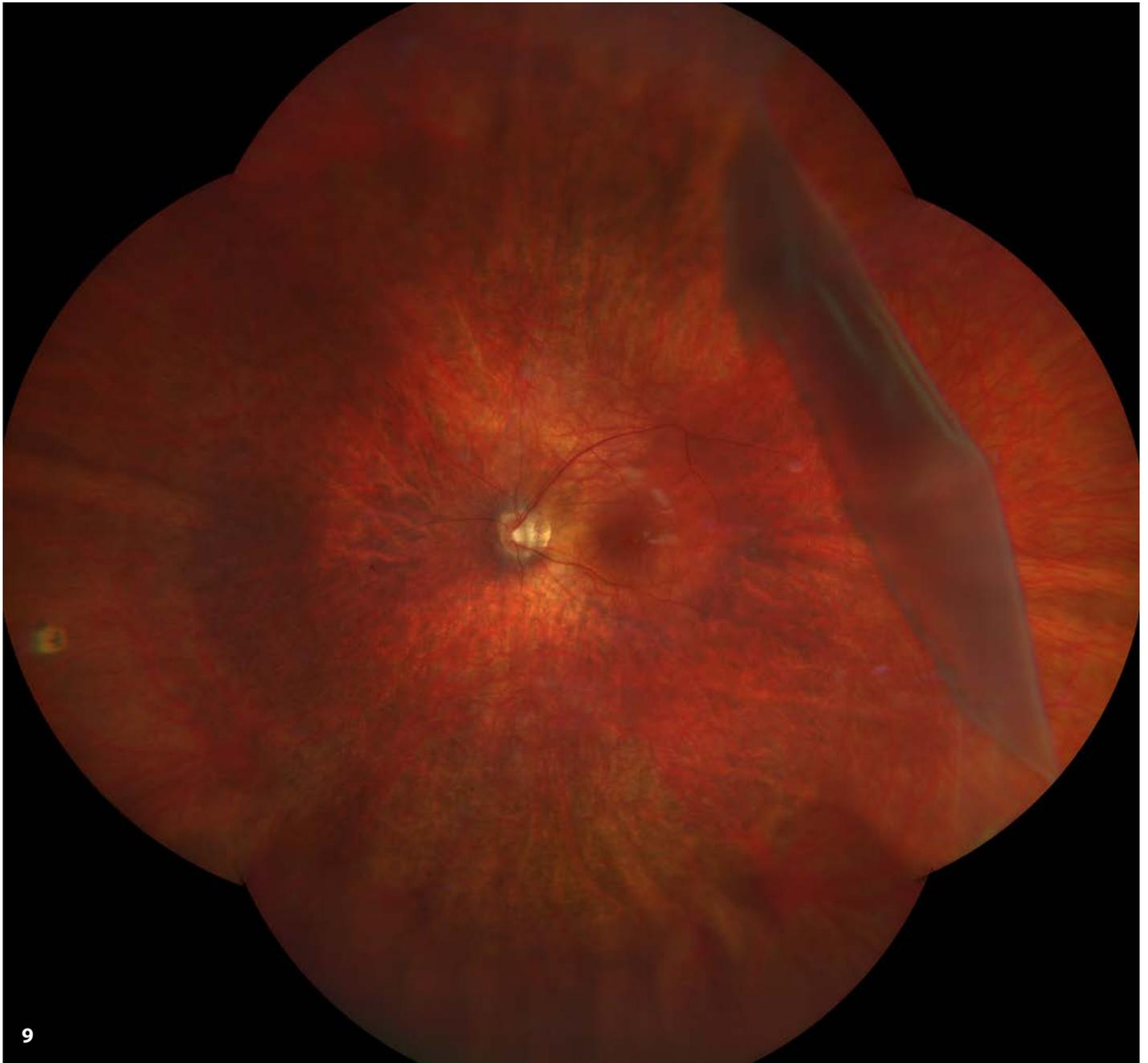
Figuras 7 y 8. Los desgarros retinianos gigantes son una variante de desgarro en herradura que afectan a 90° o más de la circunferencia retiniana. El tratamiento de un DR por desgarro gigante requiere vitrectomía para liberar el vítreo anclado al borde anterior del desgarro.



Diálisis retiniana

La diálisis es una desinserción de la retina en la *ora serrata*, de origen traumático o espontáneo.

Figura 9. En este caso se aprecia una diálisis superior temporal. Habitualmente provocan un desprendimiento de retina de evolución insidiosa, sin desprendimiento de vitreo posterior, generalmente se diagnostica cuando alcanza la zona macular. Requieren tratamiento con cirugía escleral.

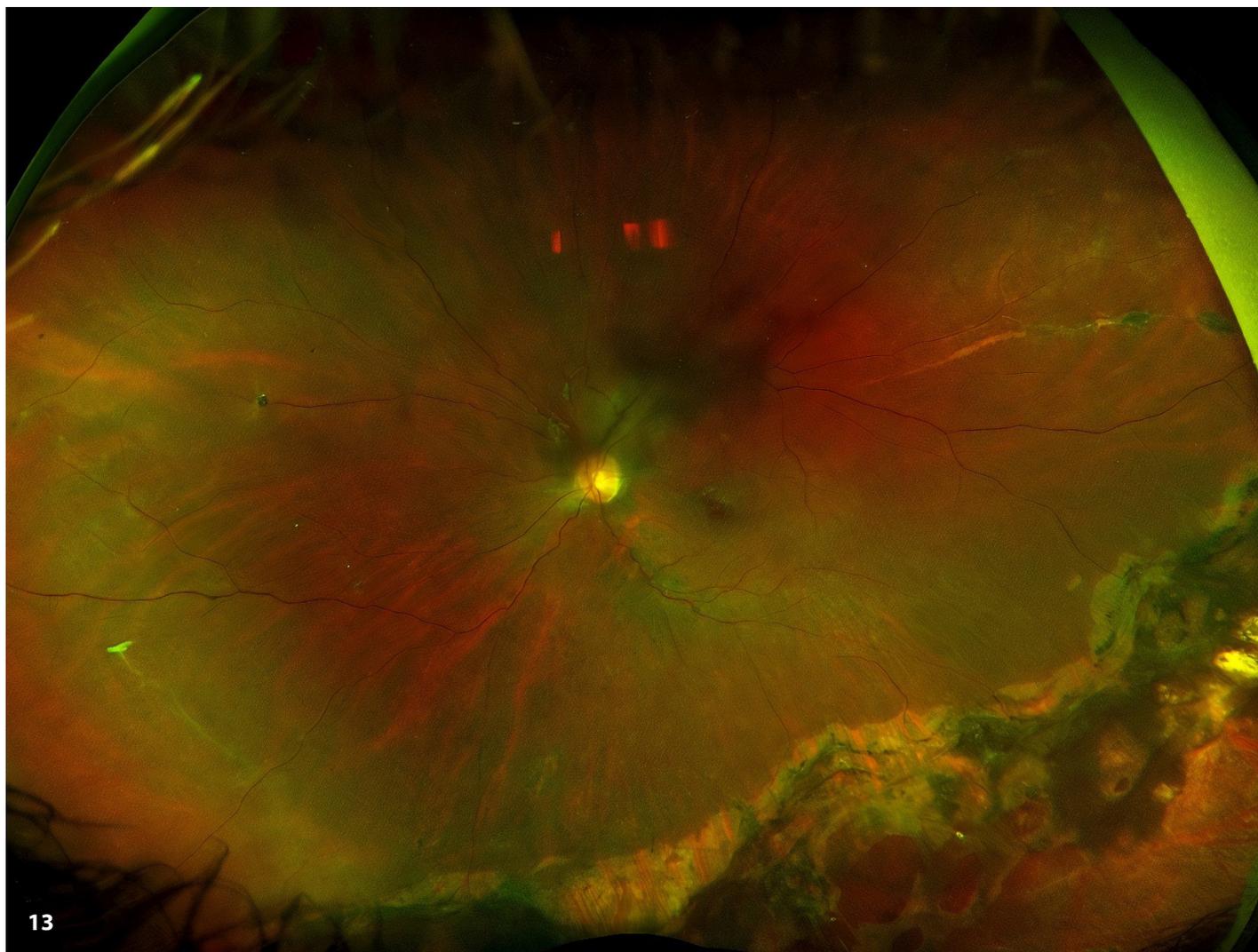


9

Figuras 10 a 12 y Figura 13. Diálisis de retina temporal inferior en ojo izquierdo tratada con cirugía escleral y crioterapia.



Precirugía



Postcirugía

Figuras 14 a 19. Diálisis bilateral idiopática tratada con cirugía escleral.



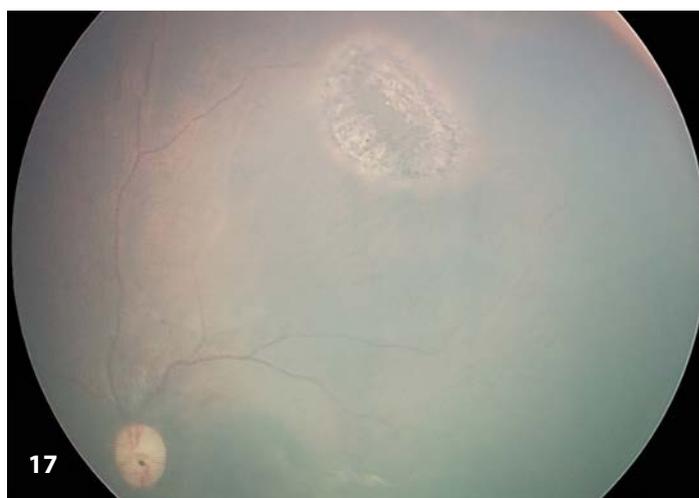
OD Precirugía



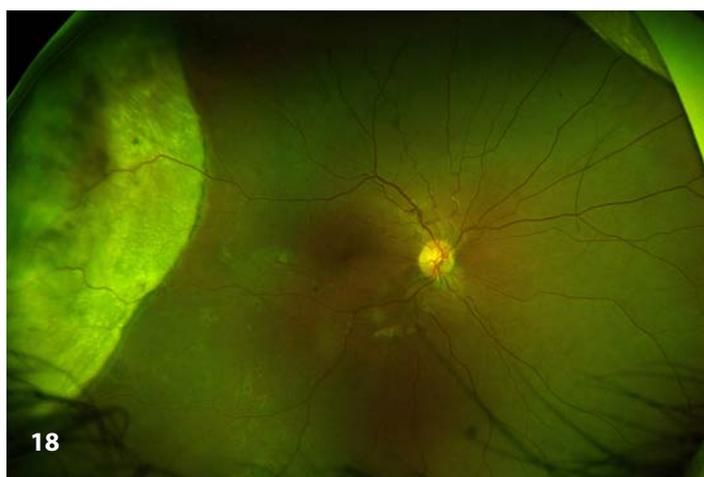
OI Precirugía



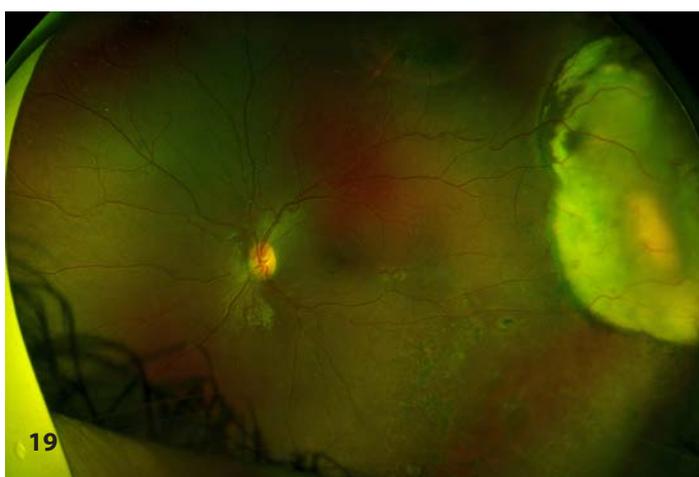
OD Postcirugía



OI Postcirugía



OD 10 años después



OI 10 años después

Degeneraciones retinianas tróficas / traccionales

Blanco sin presión

Áreas de la retina periférica que adoptan un aspecto traslúcido, blanco grisáceo sin indentación escleral.

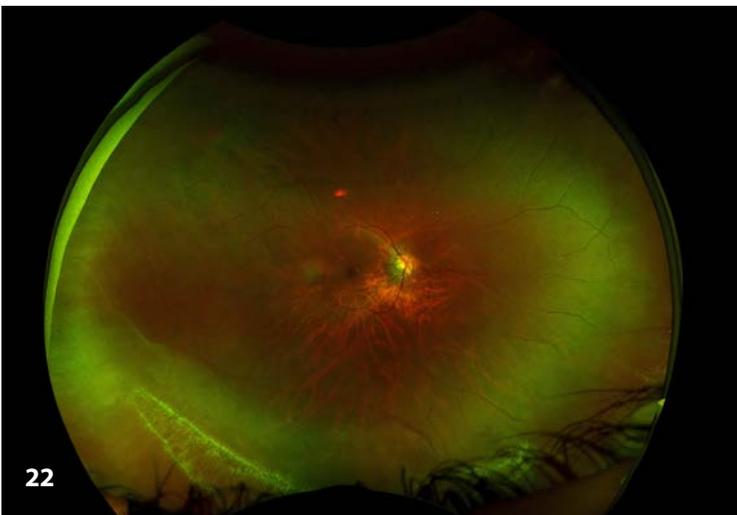
Figuras 20 y 21. Las roturas retinianas, incluidos los desgarros gigantes, se forman a veces siguiendo el borde posterior de una zona de blanco sin presión.



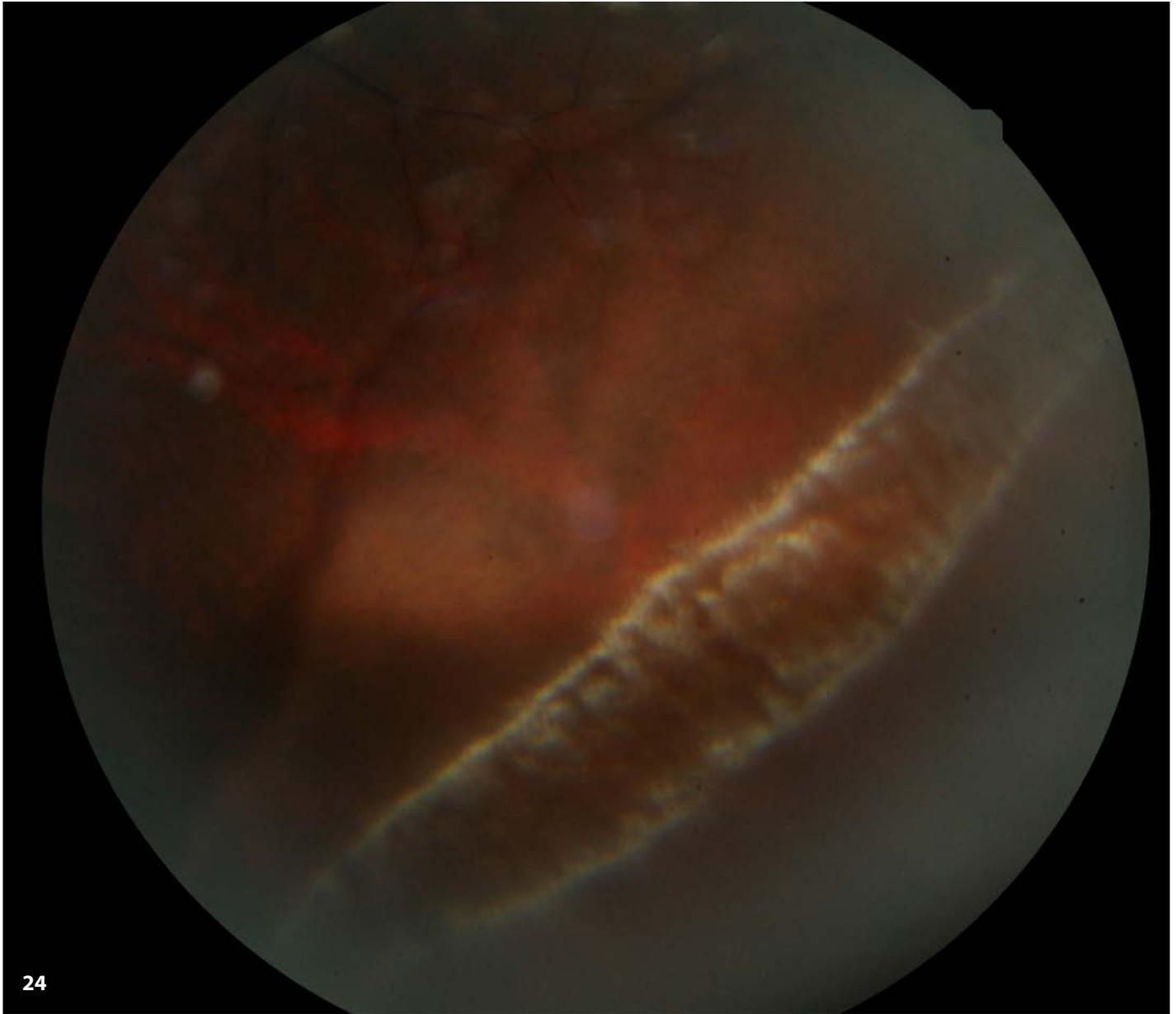
Baba de caracol

Se consideran un subtipo de degeneración *lattice*.

Figuras 22 a 24. Degeneraciones en baba de caracol en retina inferior de niño con alta miopía.



Figuras 22 a 24. Degeneraciones en baba de caracol en retina inferior de niño con alta miopía.



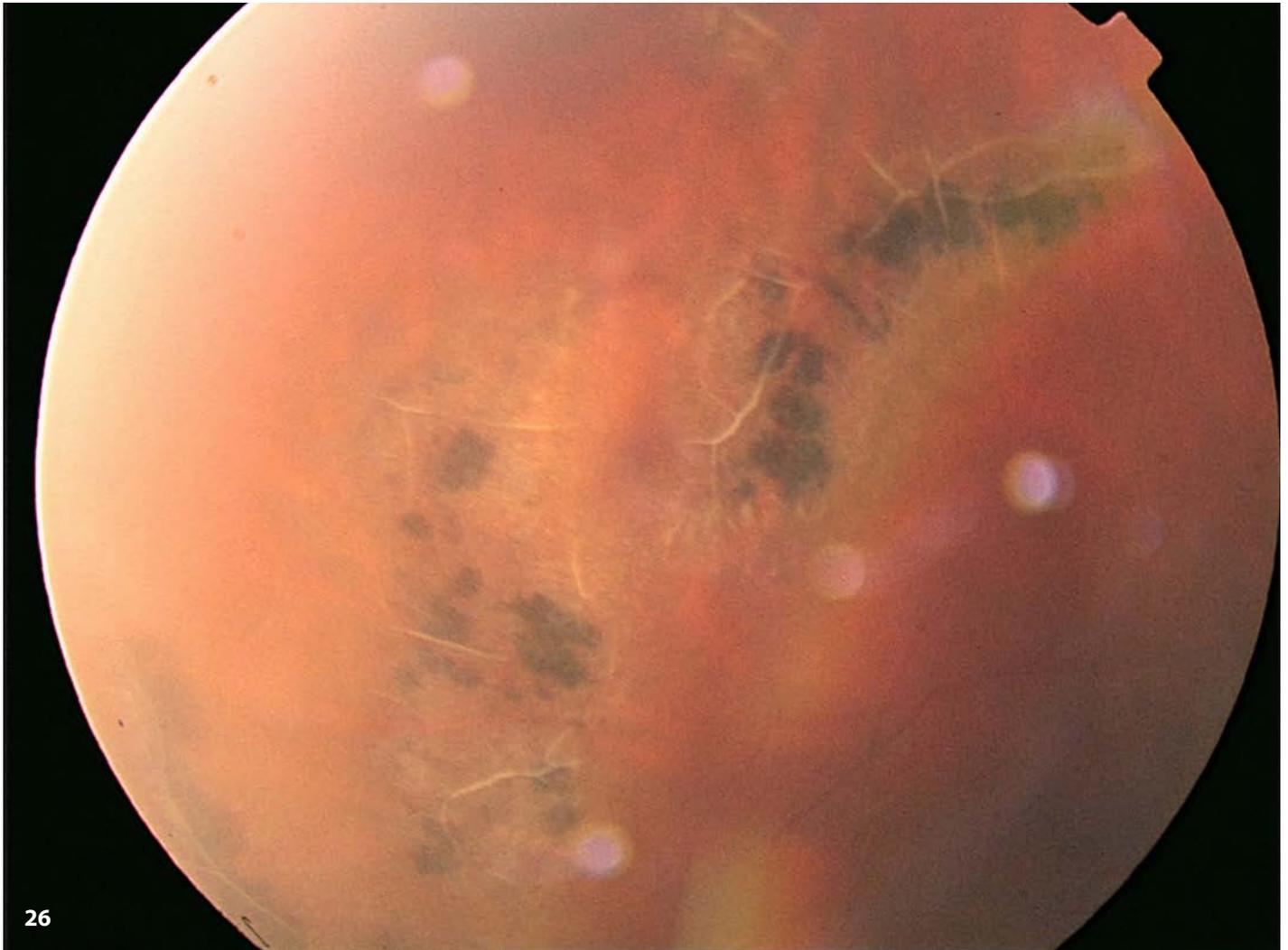
Degeneración tipo *lattice* o en empalizada

Las degeneraciones en empalizada son áreas de adelgazamiento de la retina asociadas a sinéresis vítreo y adhesión más intensa en los bordes de la lesión.

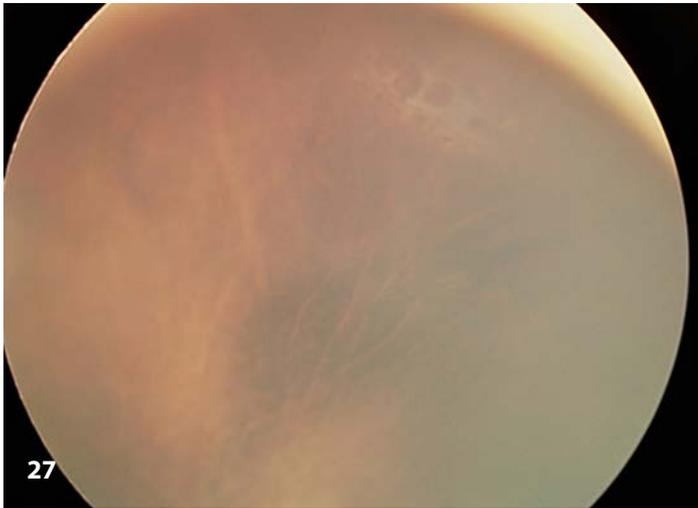
Figura 25. Degeneración *lattice* en zona temporal inferior.



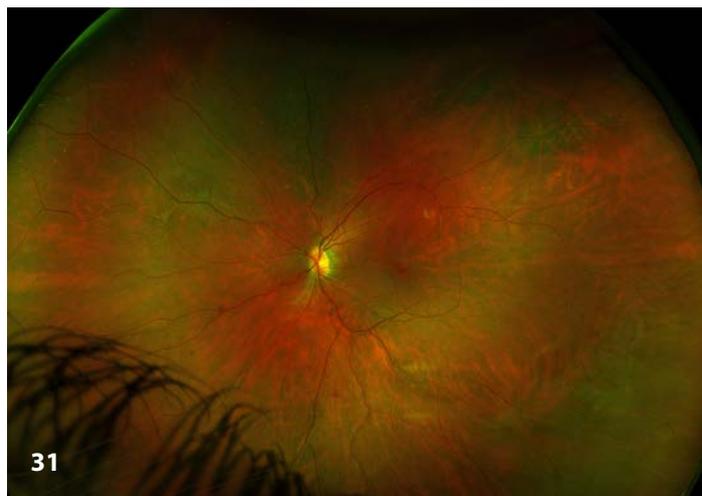
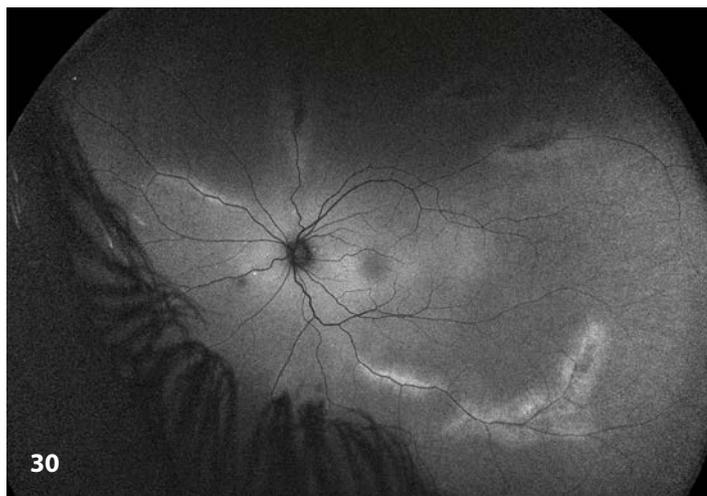
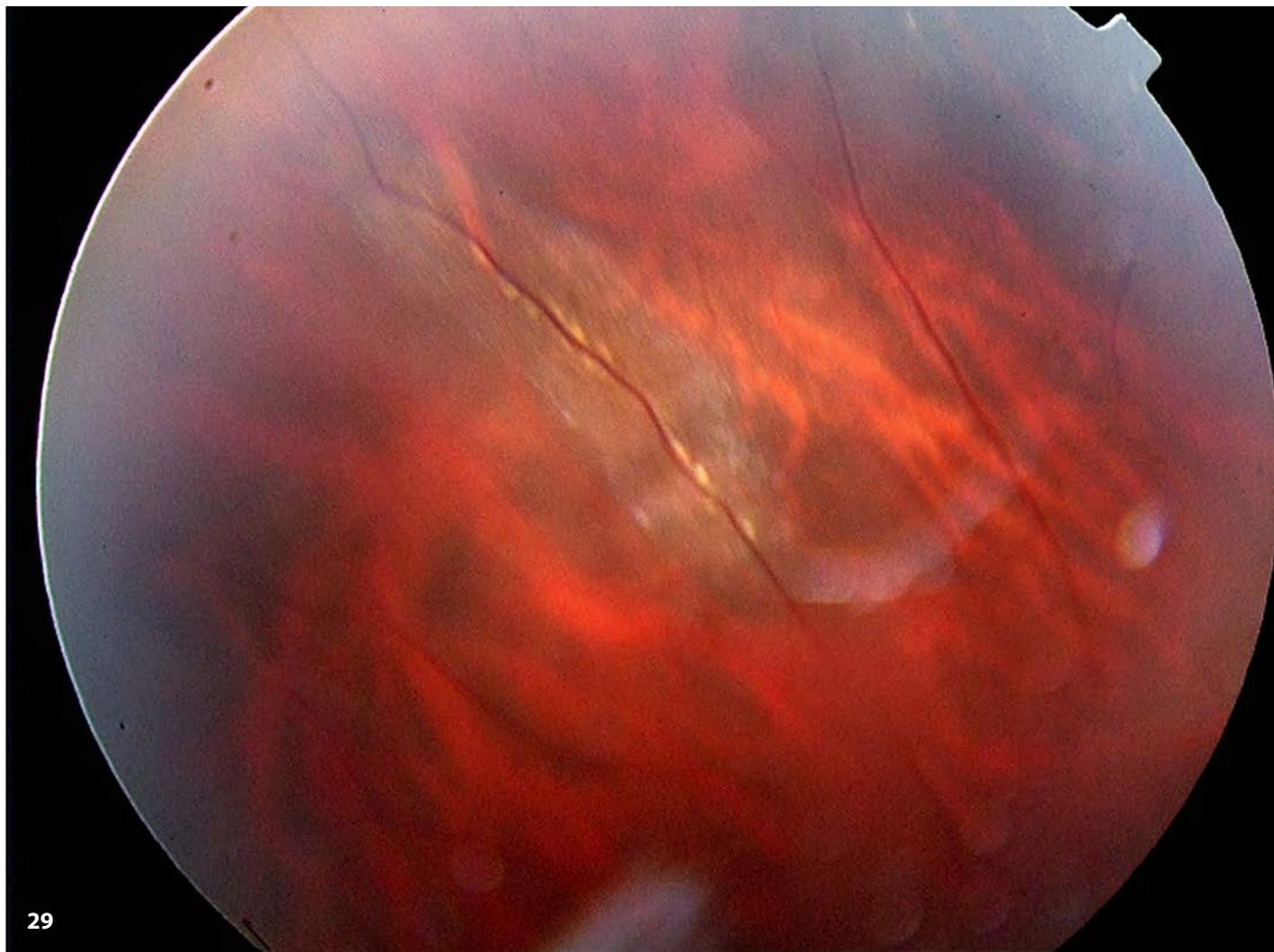
Figura 26. Son típicos los vasos esclerosados que forman una red de líneas blancas.



Figuras 27 y 28. Las *lattices* asintomáticas no requieren tratamiento a menos que existan factores de riesgo, como DR en el ojo contralateral, miopía magna, etc.



Figuras 29 a 31. *Lattice* radiales paravasculares características de la enfermedad de Stickler.



Desprendimiento de retina traumático

Ver capítulo 9 "Traumatología del segmento posterior".

Desprendimiento de retina asociado a retinosquiasis ligada al X

El desprendimiento de retina es una de las complicaciones más temidas en los niños con retinosquiasis ligada al X, aunque su incidencia varía mucho entre diferentes estudios.

Figuras 32 y 33. La retinosquiasis juvenil se caracteriza por una esquiasis macular casi constante y afectación periférica en el 50% de los casos. La herencia es recesiva ligada al X y el gen responsable en la mayoría de los casos es el *RS₁*.

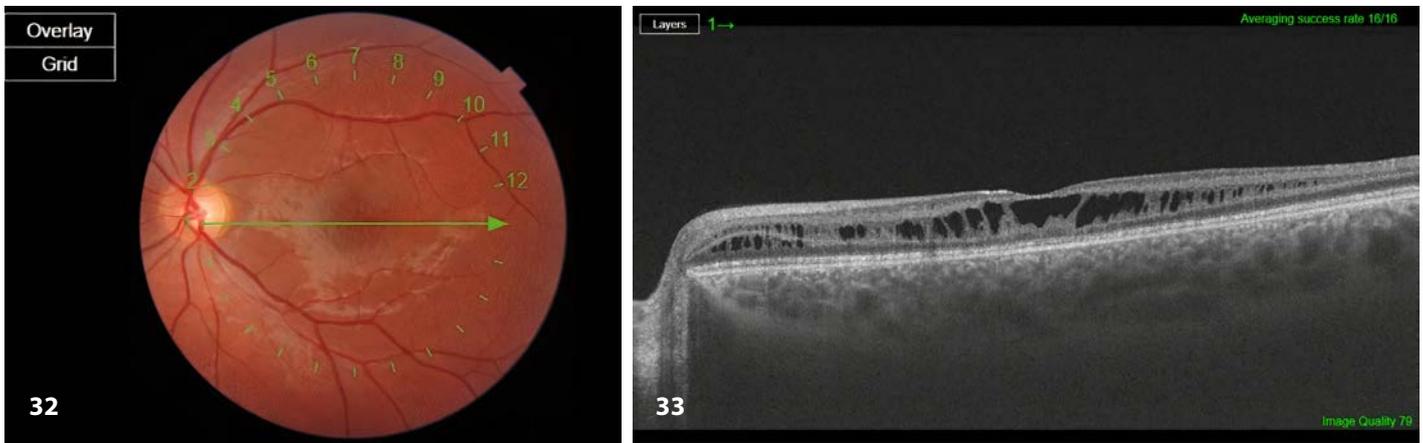


Figura 34. Esquiasis foveal: finas estrías que irradian desde la foveola.



Figuras 35 a 38. La esquisis periférica afecta principalmente a los cuadrantes inferiores.

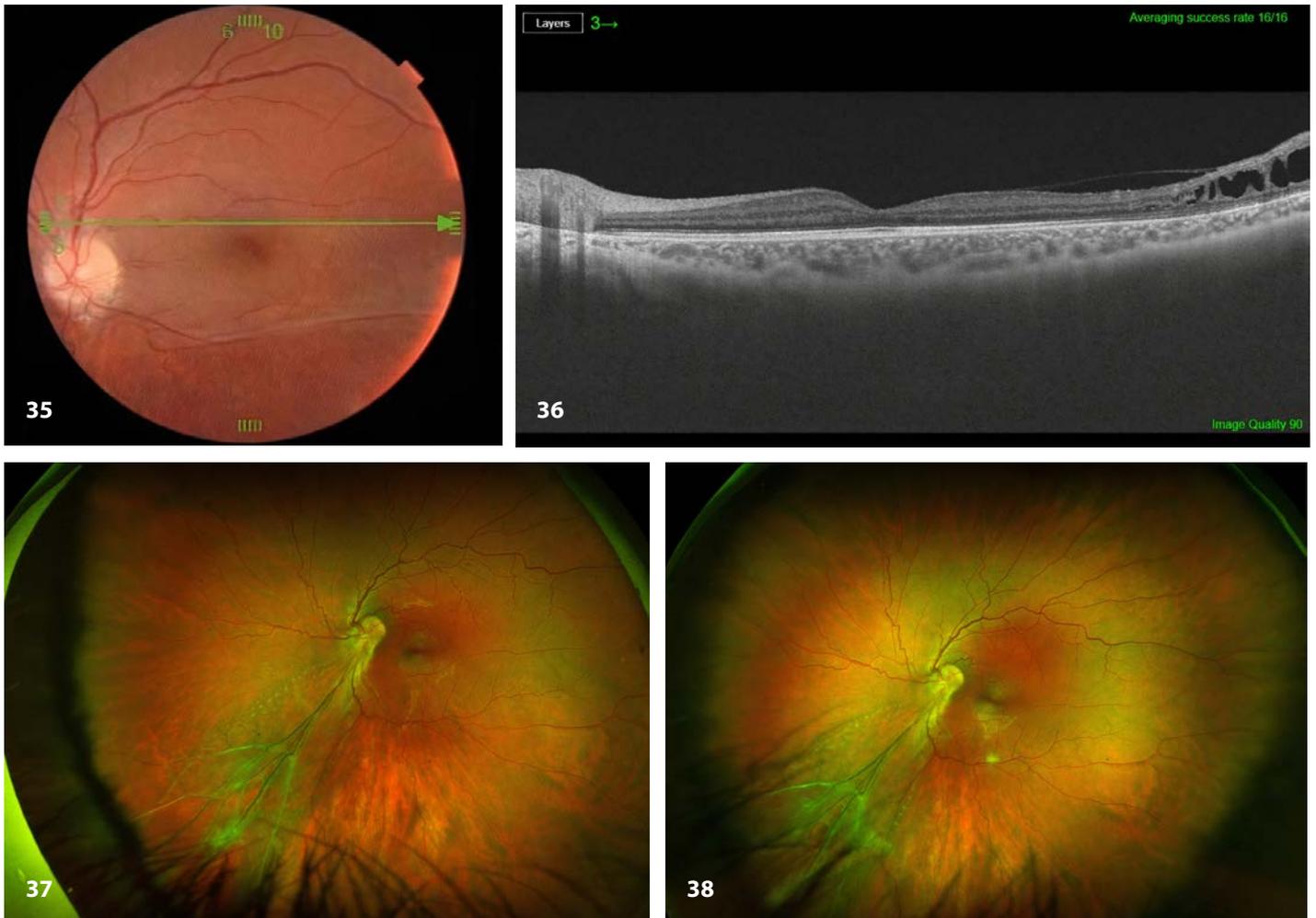
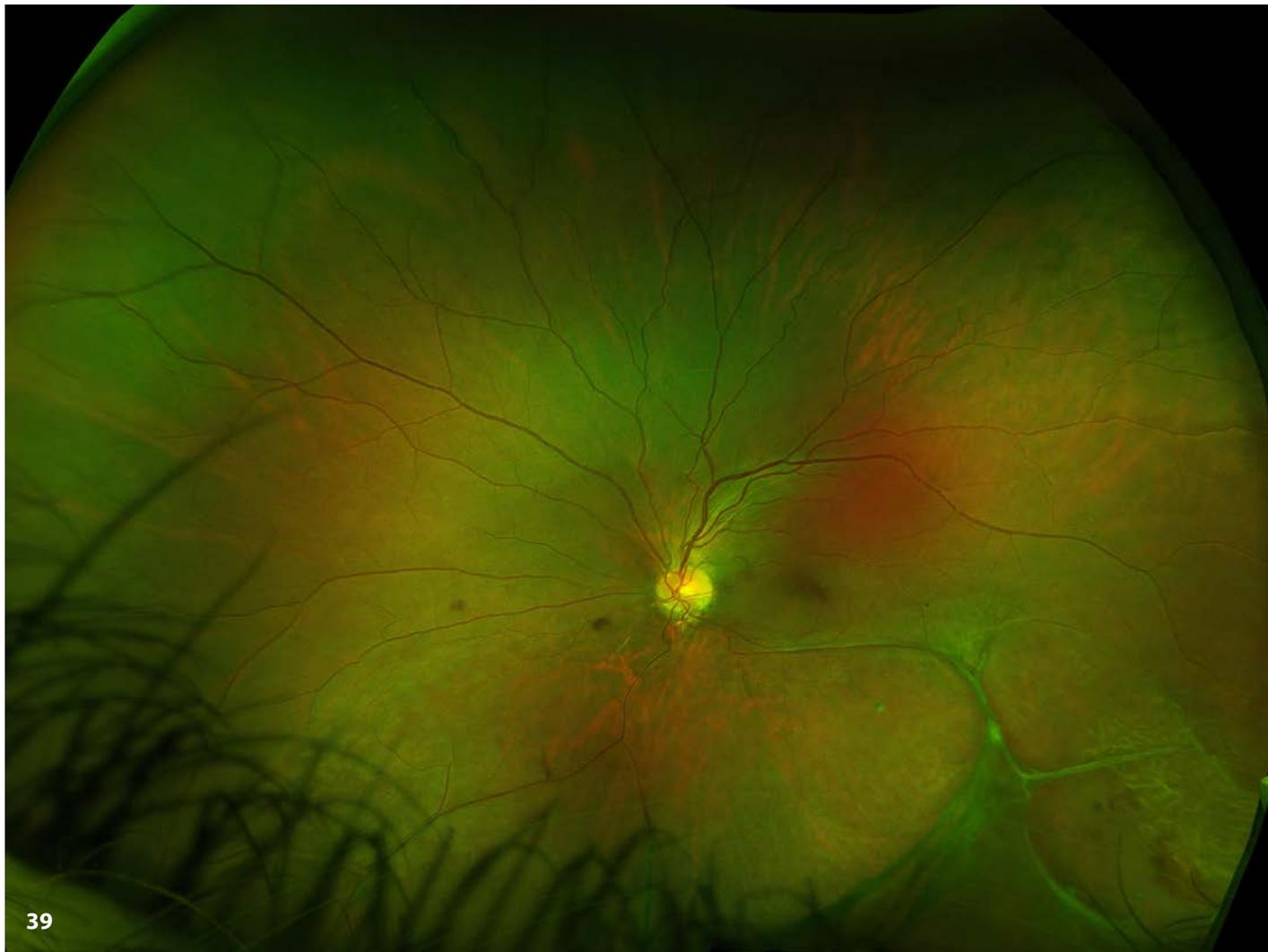


Figura 39. Pueden formarse defectos ovalados en la membrana limitante interna y la capa de fibras nerviosas de la retina pueden fusionarse dejando los vasos retinianos flotando en el vítreo (velos vítreos).



Figuras 40 y 41. Desprendimiento de retina con componente regmatógeno y traccional en un paciente con retinosquisis ligada al X.

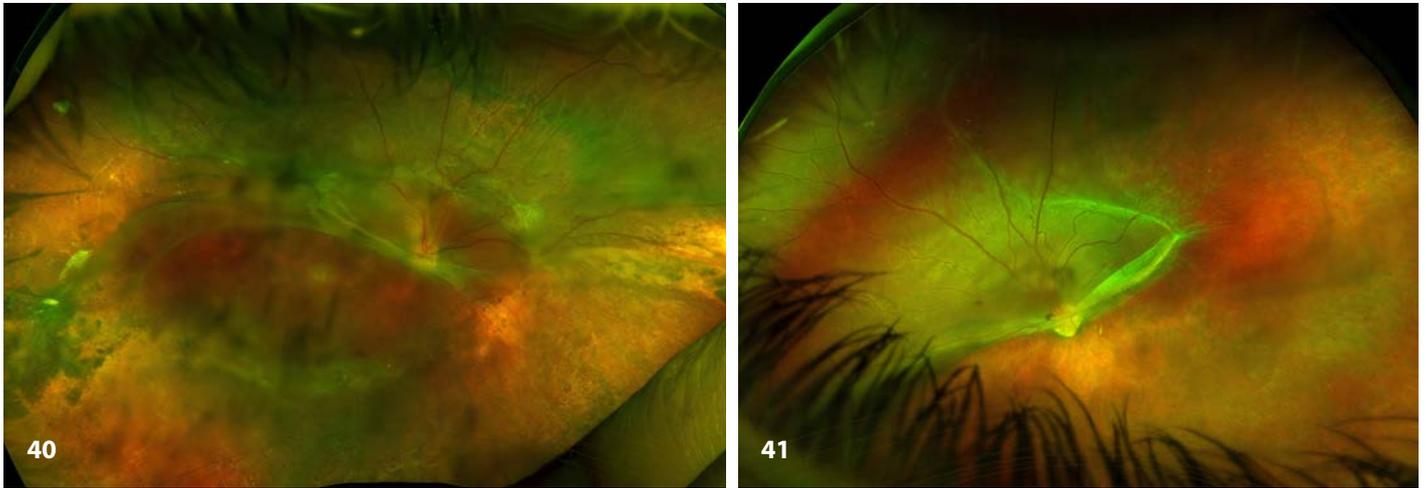
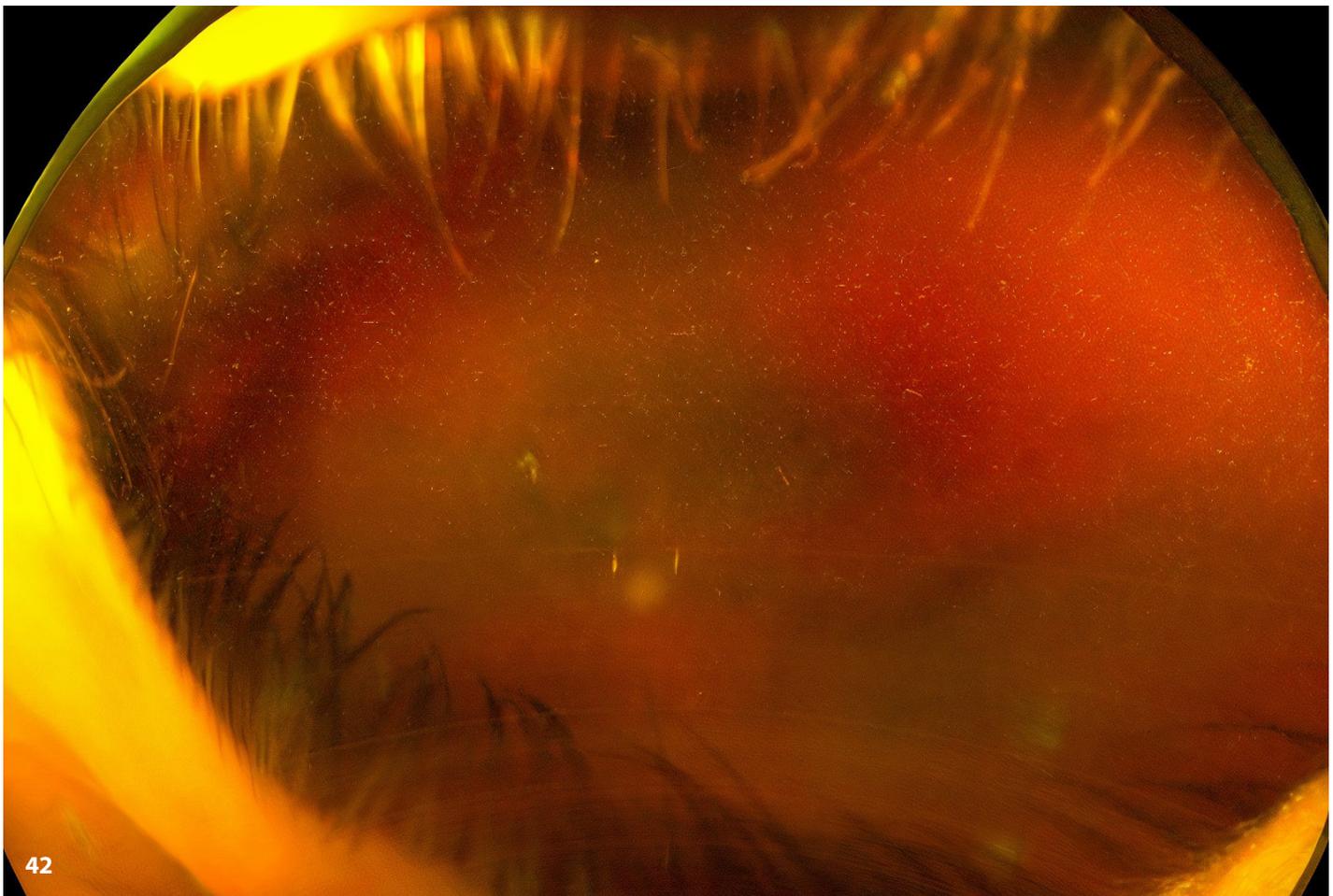


Figura 42. El hemovítreo es una complicación frecuente de la retinosquisis ligada al X, así como sangrados en el interior de la esquisis.

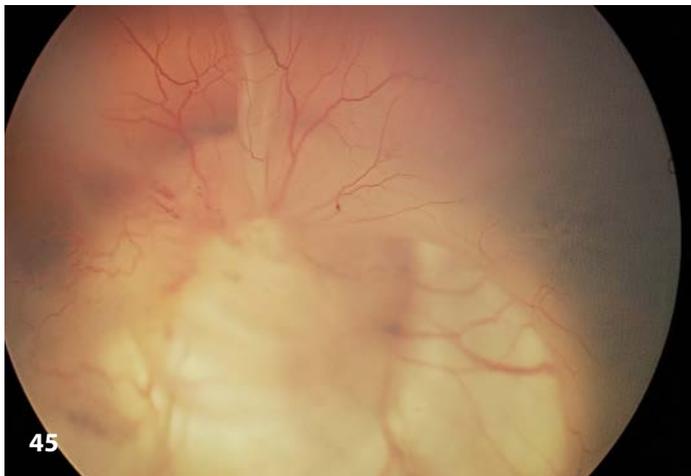
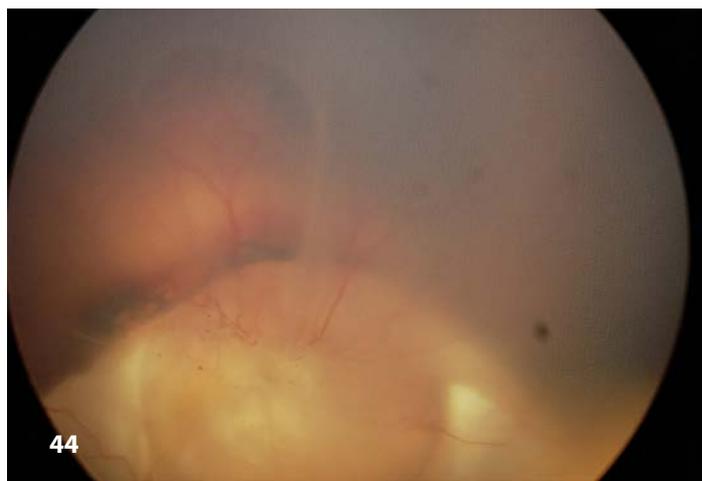


Desprendimiento de retina asociado a malformaciones oculares

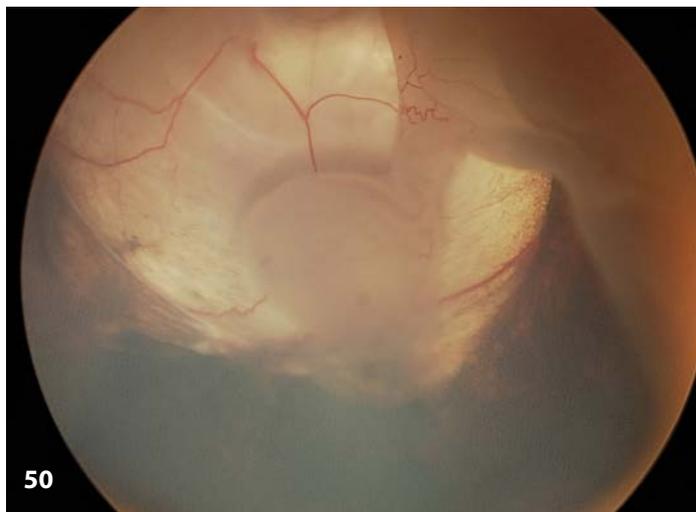
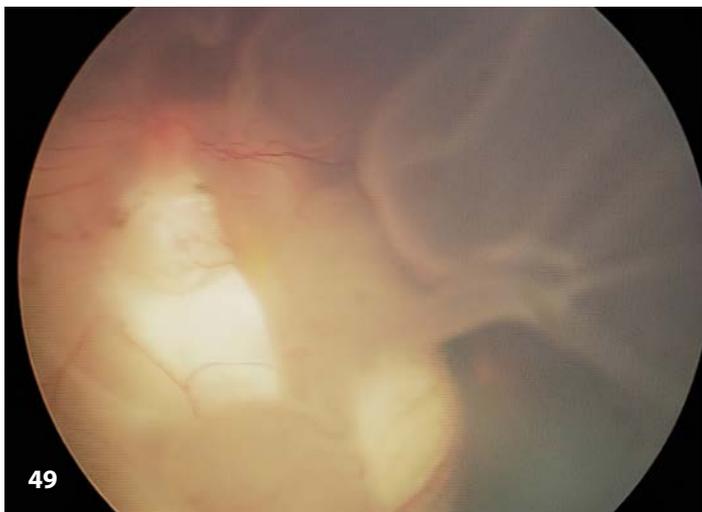
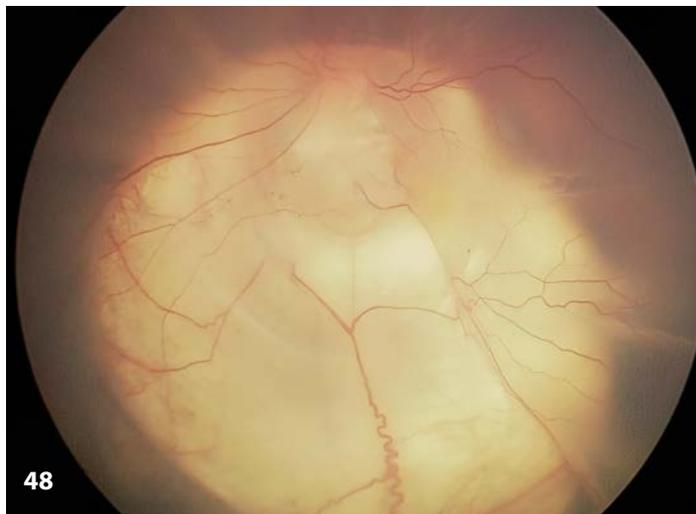
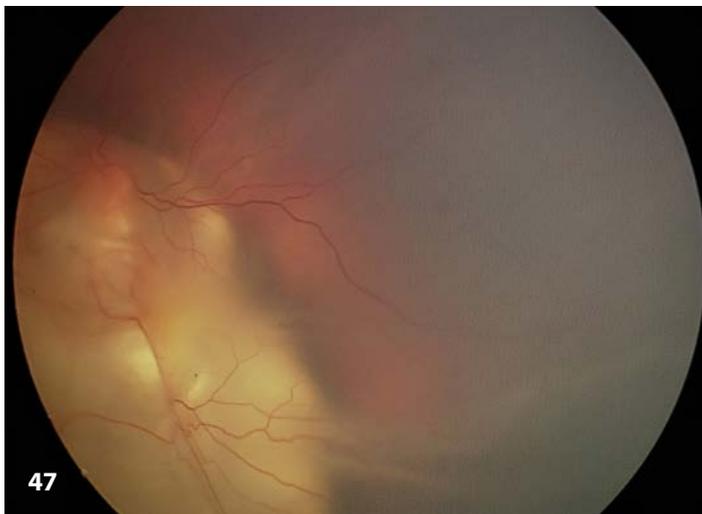
Coloboma coriorretiniano

El coloboma coriorretiniano es consecuencia del cierre incompleto de la fisura embrionaria y presenta un riesgo de desprendimiento de retina de entre un 2 y un 42% según las series publicadas.

Figuras 43 a 46. Desprendimiento de retina total en paciente con coloboma unilateral que afecta a nervio óptico y mácula.



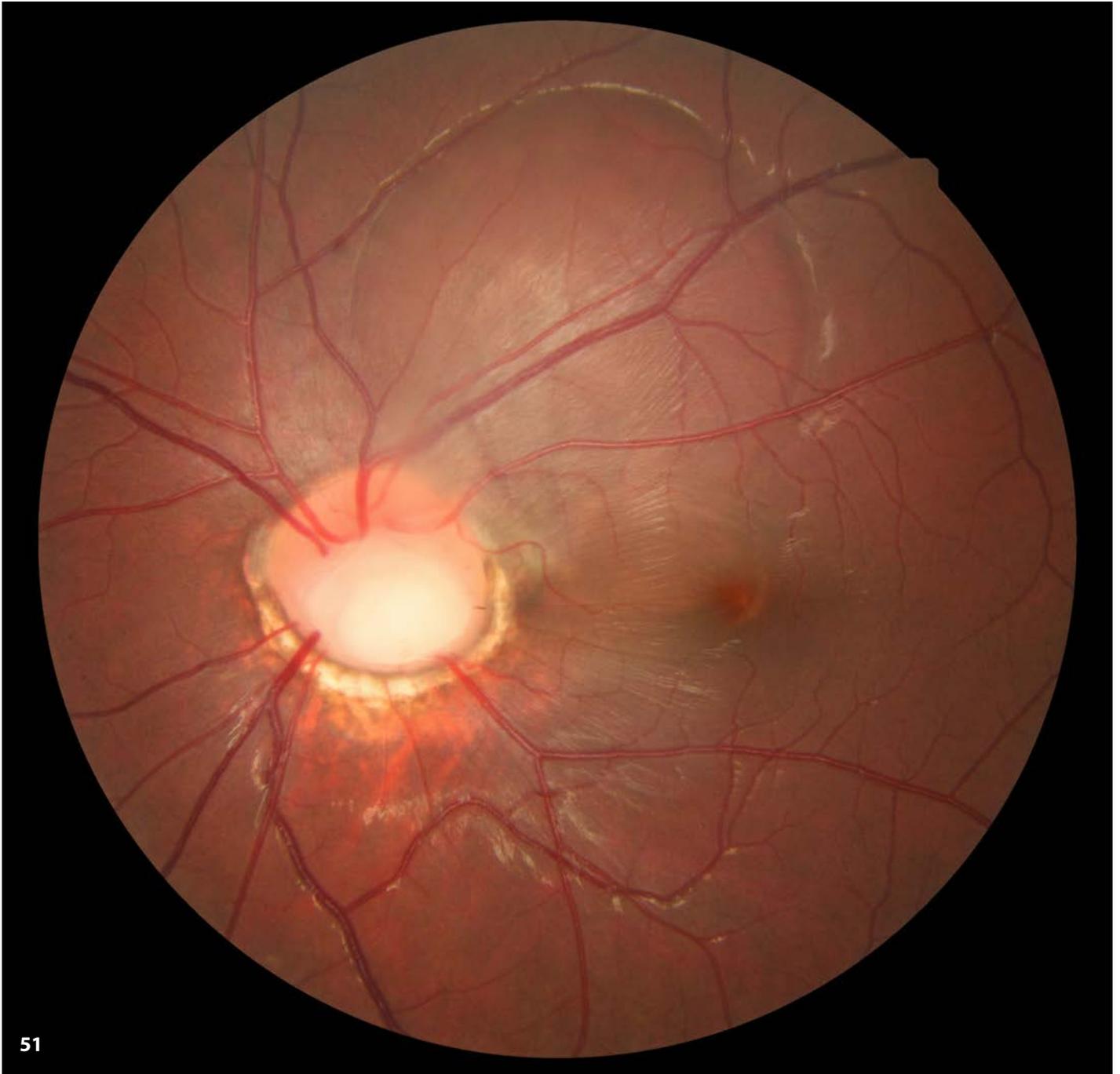
Figuras 47 a 50. Desprendimiento de retina total en paciente con coloboma inferior que afecta nervio óptico y mácula.



Foseta óptica

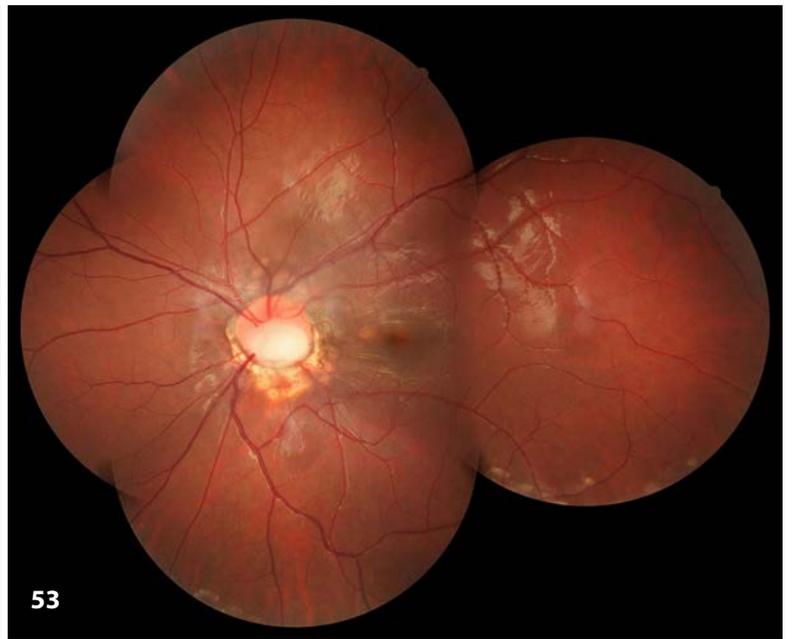
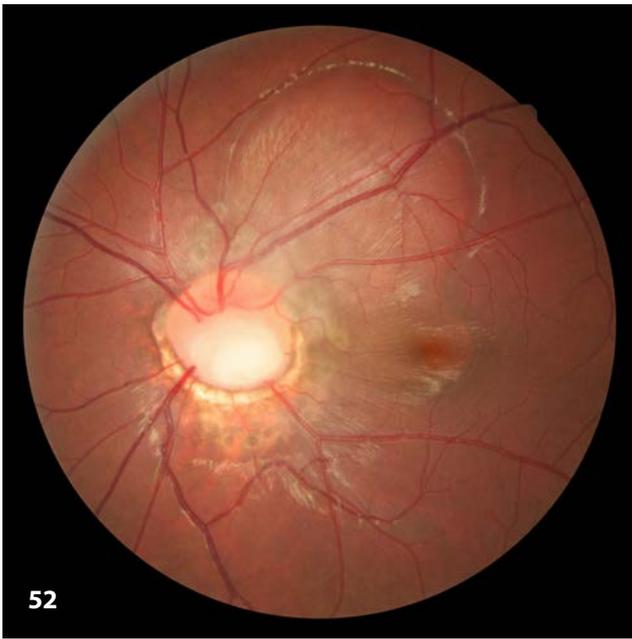
El 10-15% de las fosetas ópticas son bilaterales, y se localizan en la zona temporal de la papila. El desprendimiento seroso macular aparece en alrededor de la mitad de los ojos con fosetas.

Figura 51. Foseta colobomatosa con desprendimiento de retina exudativo bilobulado con afectación macular.



51

Figuras 52 y 53. Una opción de tratamiento es el láser peripapilar, en la zona temporal. En la Figura 52 el láser estaba recién aplicado, y persiste por tanto el DR, mientras que la Figura 53 es meses posterior al tratamiento y se observan impactos cicatriciales de láser y resolución del DR.



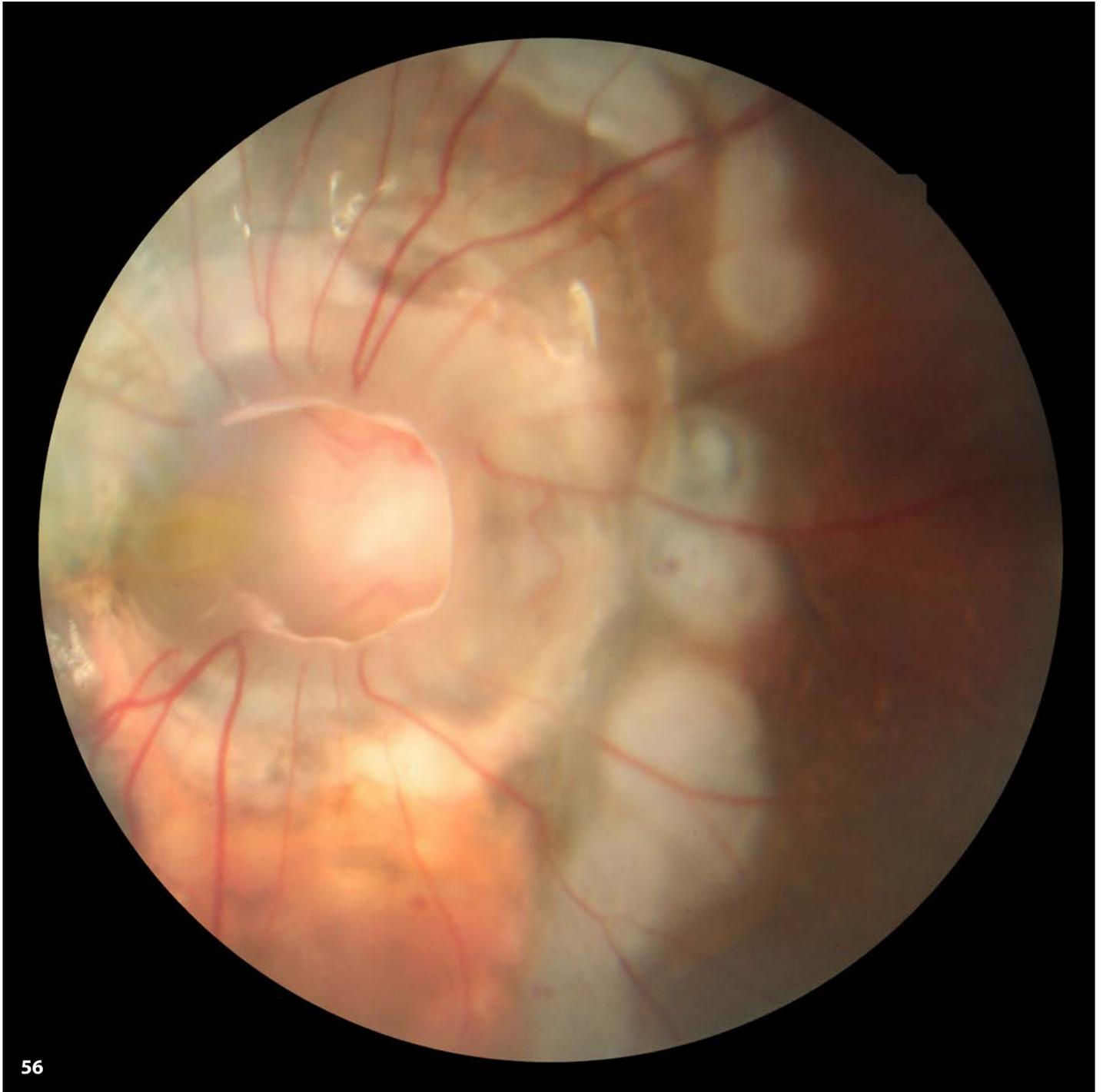
Anomalia de *morning glory*

La anomalia de *morning glory* es una displasia congénita del nervio óptico generalmente unilateral caracterizada por una papila grande con excavación en forma de embudo rodeada por un anillo de tejido coriorretiniano anormal. Además, la papila presenta un tejido fibrogliial central, debido a la persistencia de vestigios de vasos hialoideos, y los vasos retinianos emergen del borde de la excavación siguiendo un patrón radial.

Figuras 54 y 55. Hasta un 30-40% de los casos de *morning glory* presentan desprendimiento de retina durante su evolución.

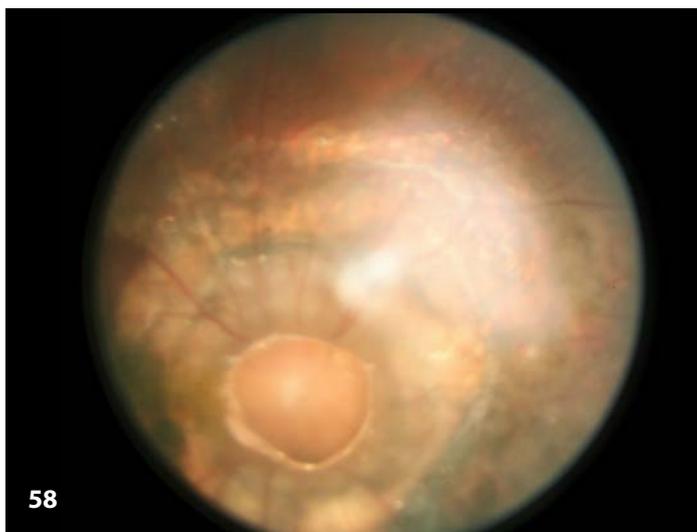
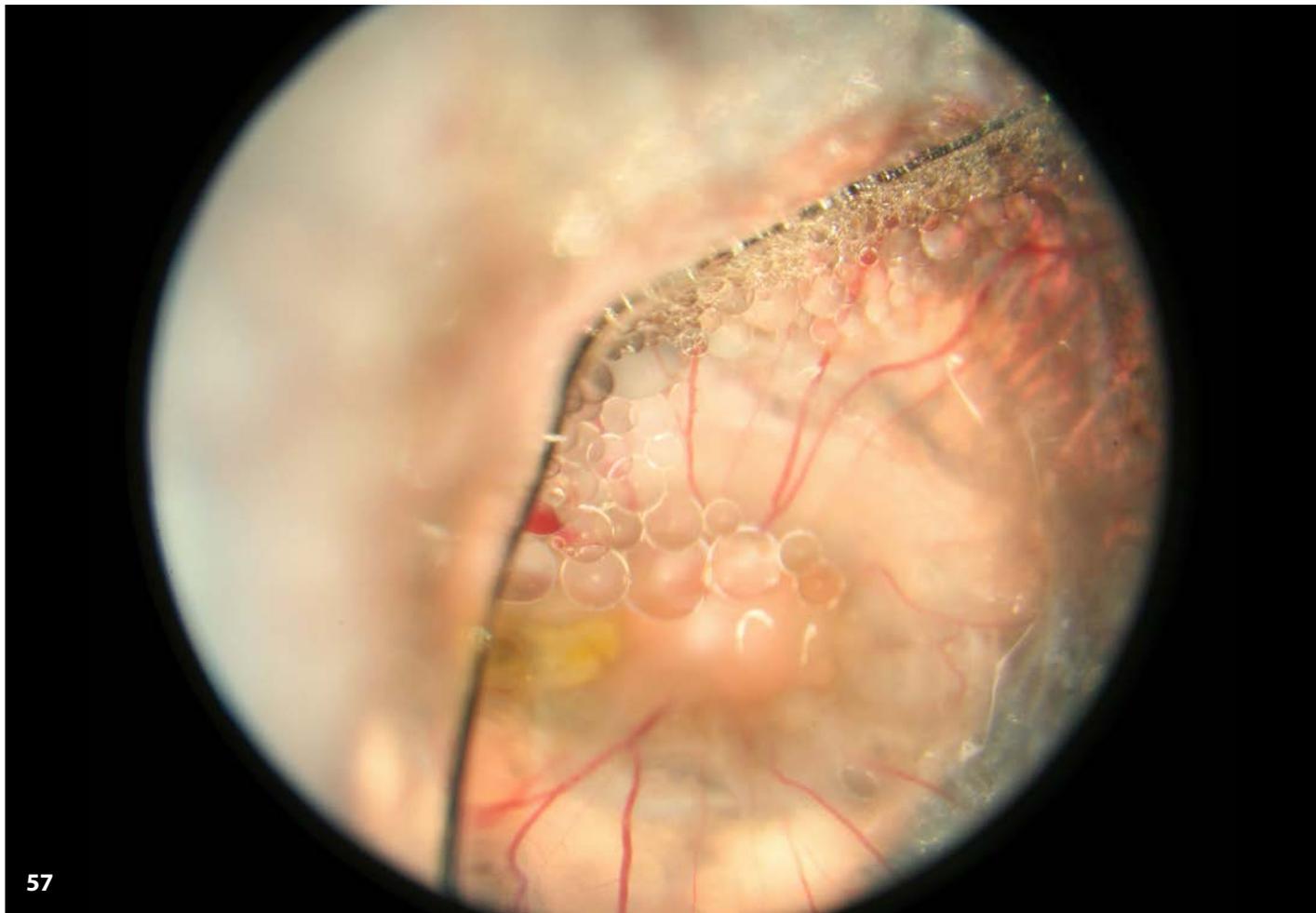


Figura 56. El tratamiento inicial del desprendimiento de retina puede ser conservador mediante láser peripapilar, al igual que en la fovea óptica.



56

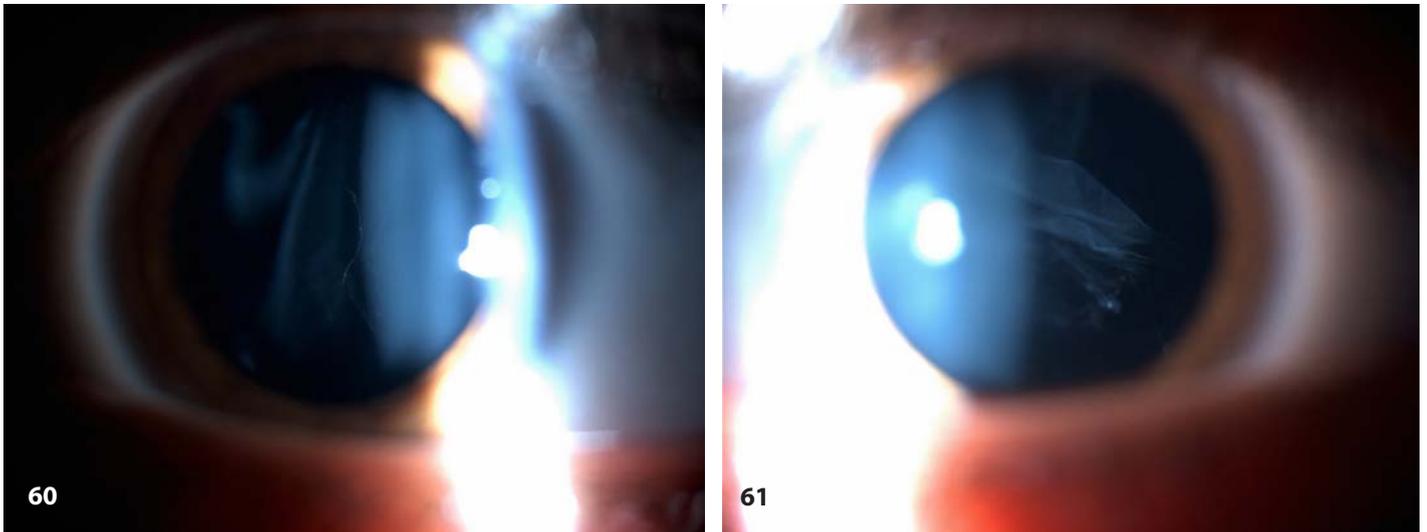
Figuras 57 a 59. En caso de que no se resuelva el DR está indicada la vitrectomía. El uso de aceite de silicona es controvertido por el riesgo de migración a ventrículos cerebrales.



Desprendimiento de retina asociado al síndrome de Stickler

El síndrome de Stickler se hereda de forma autosómica dominante, y constituye la causa más frecuente de DR pediátrico.

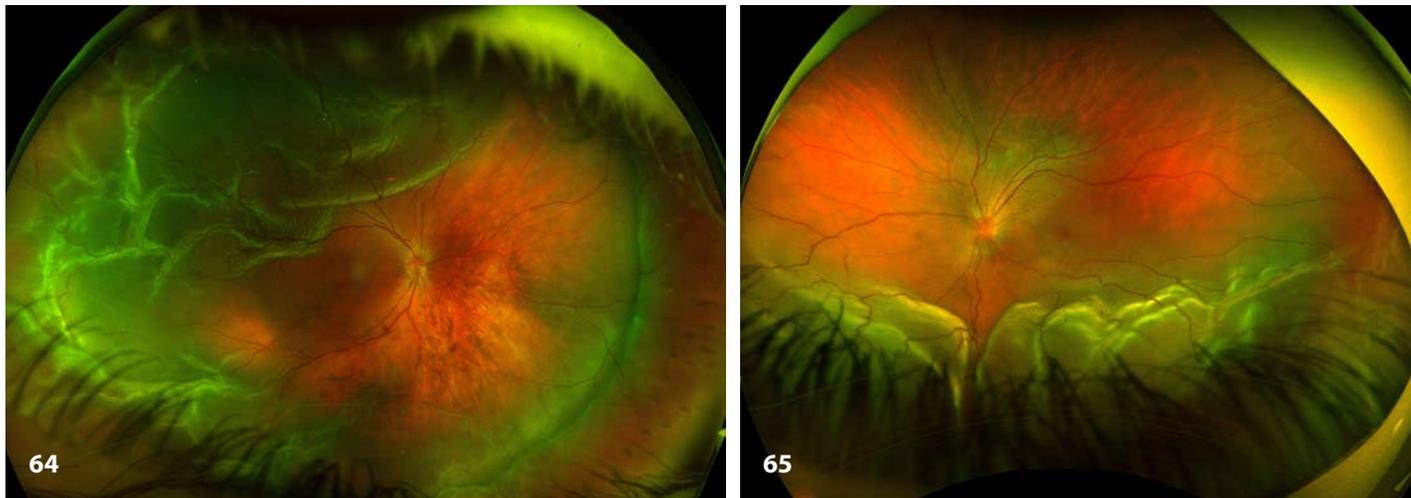
Figuras 60 y 61. Las lagunas de vitreo vacío y el vitreo anterior pseudo-membranoso son características de la enfermedad.



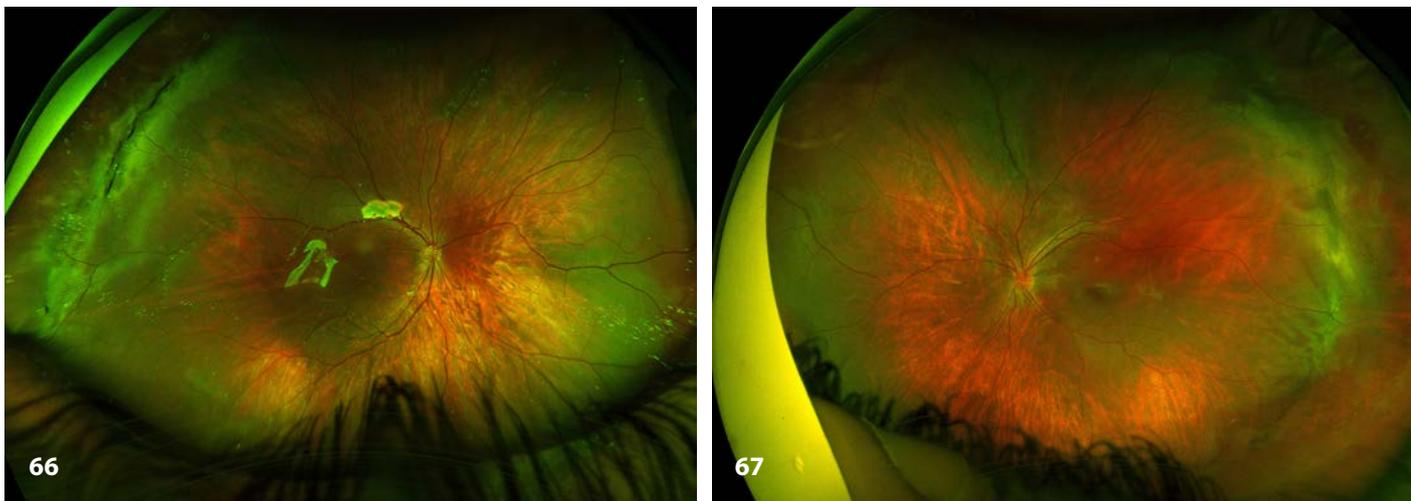
Figuras 62 y 63. Degeneraciones pigmentadas perivasculares radiales características del síndrome de Stickler. El tratamiento con láser argón profiláctico es controvertido.



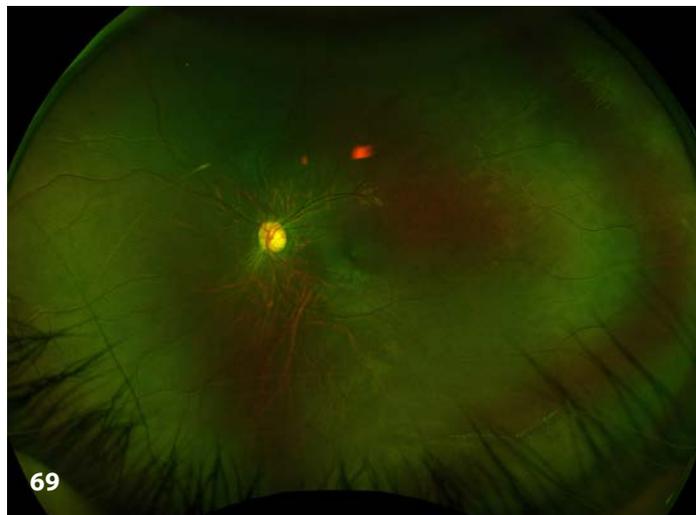
Figura 64 y 65. Se produce DR aproximadamente en el 50% de los casos en la primera década de la vida, a menudo como consecuencia de desgarros múltiples o gigantes que pueden afectar ambos ojos.



Figuras 66 y 67. El tratamiento quirúrgico representa un reto. Si se localiza un desgarro único claramente, puede estar indicada la cirugía escleral. Muchos casos suelen requerir vitrectomía.



Figuras 68 y 69. Desprendimiento de retina en un ojo y degeneraciones paravasculares radiales en empalizada en ojo contralateral.



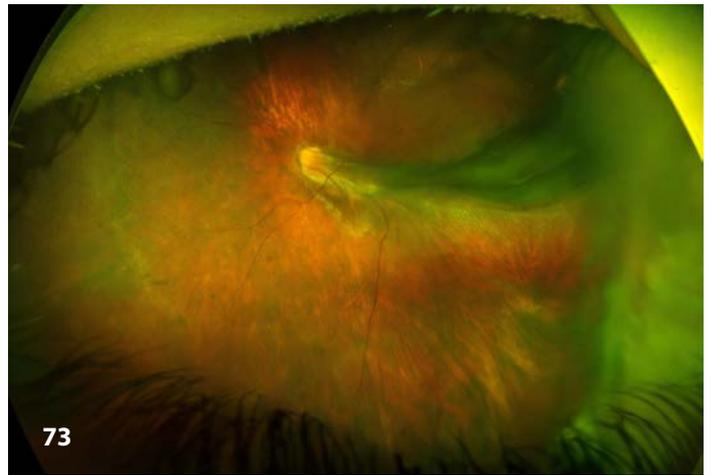
Figuras 70 y 71. Se realizó cirugía combinada escleral y vitrectomía en el ojo con DR, y se realizó panfotocoagulación profiláctica 360° en el ojo contralateral.



Desprendimiento de retina asociado a vitreorretinopatía exudativa familiar

La vitreorretinopatía exudativa familiar (VREF) es una distrofia vítreo-retiniana hereditaria que puede asociar desprendimiento de retina traccional. Se trata en más profundidad en el capítulo 5 "Distrofias y degeneraciones retinianas".

Figuras 72 y 73. Desprendimiento de retina bilateral traccional en zona temporal en niño con VREF.



Desprendimiento de retina asociado a la retinopatía del prematuro

El estadio 4 de la retinopatía del prematuro se define por la aparición de desprendimiento de retina tal y como se detalla en el capítulo 2 "Retinopatía de la prematuridad".

Figura 74. Los pacientes con retinopatía del prematuro presentan adhesiones vítreoretinianas anómalas en zonas tratadas con láser. Pueden presentar DR traccionales.

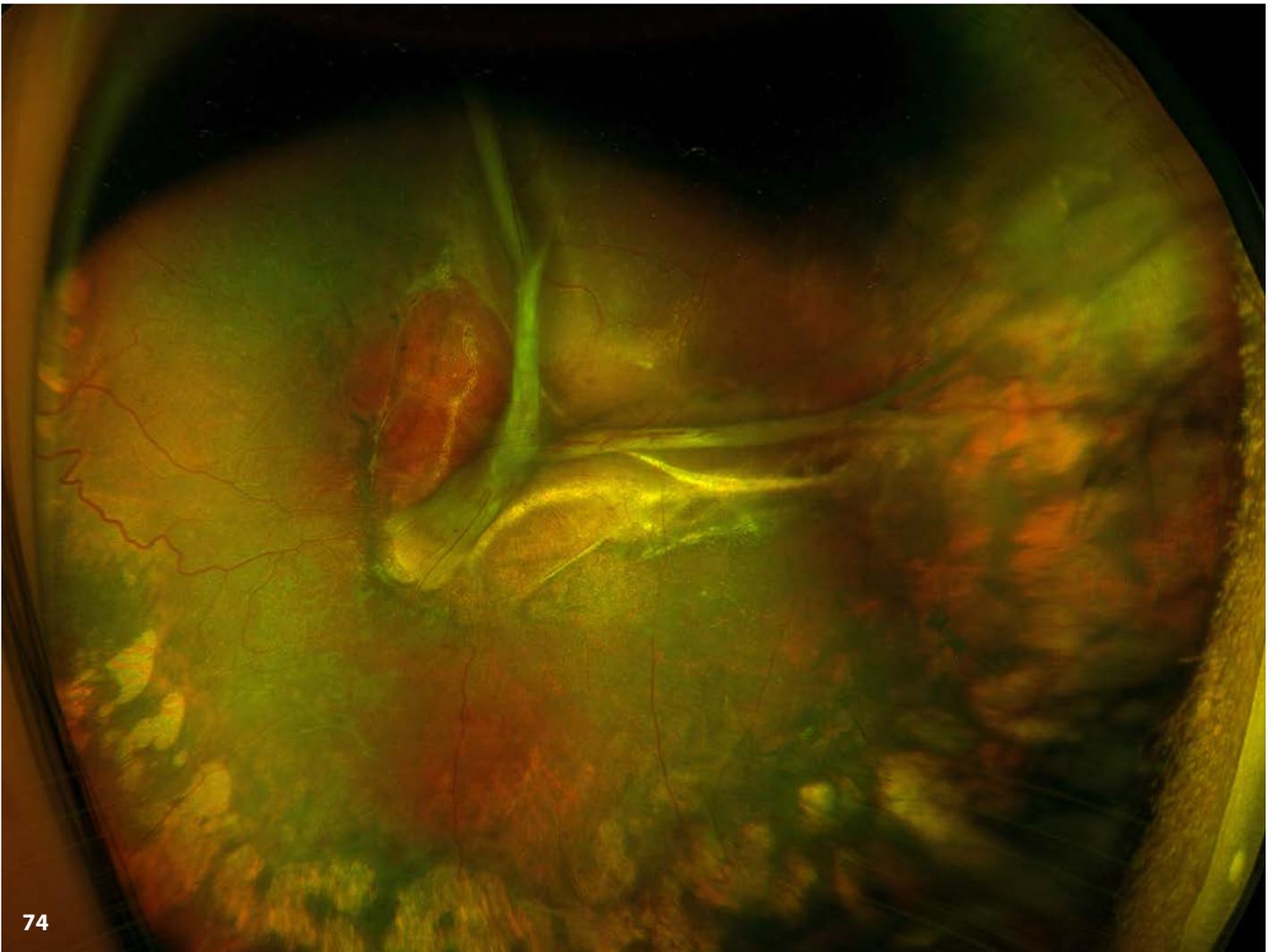
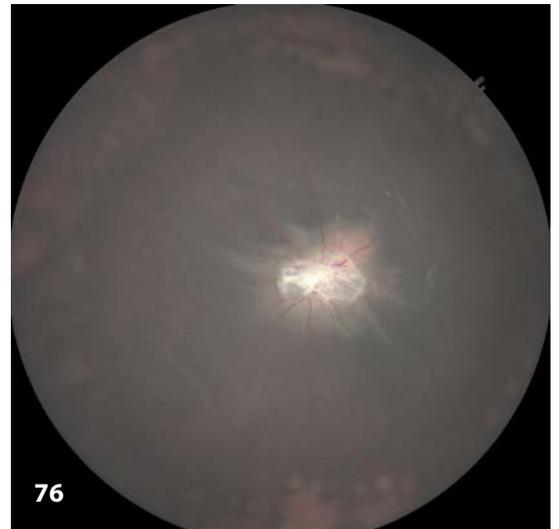
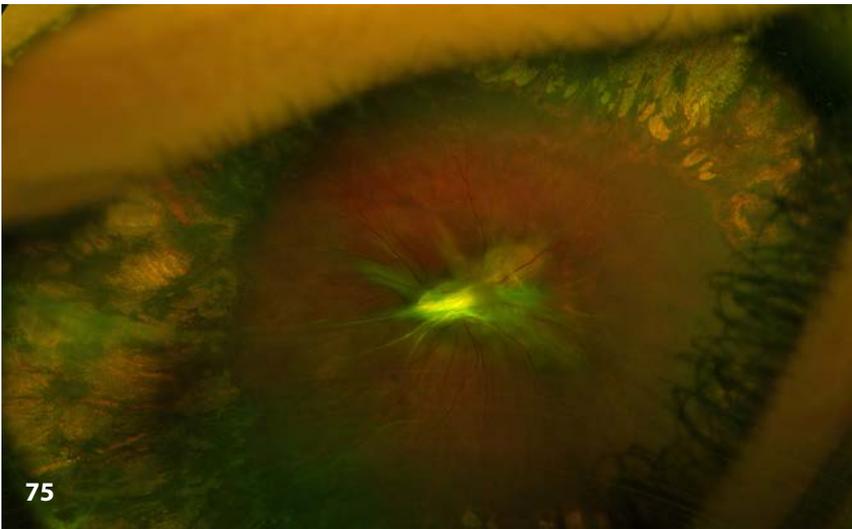
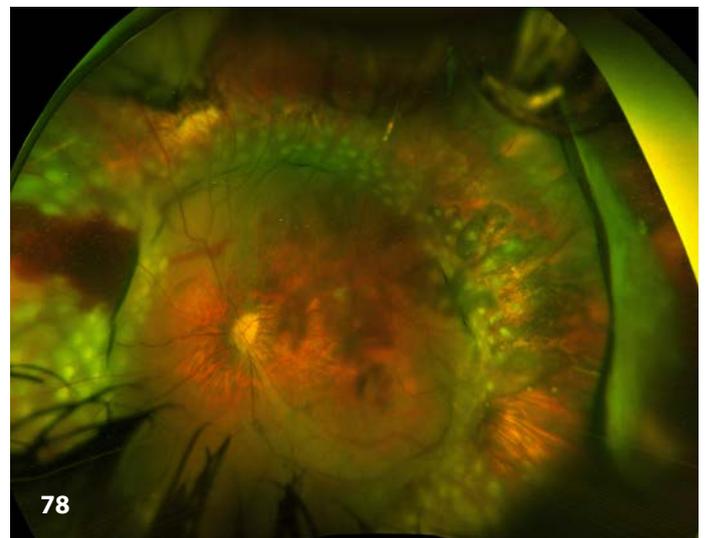
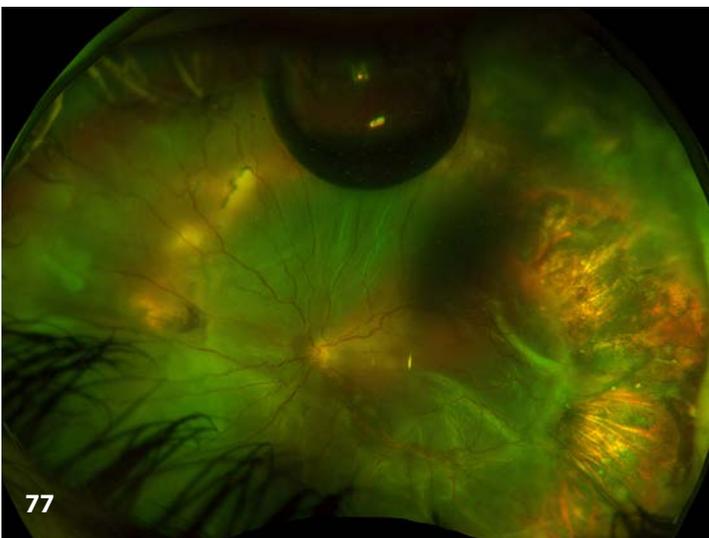


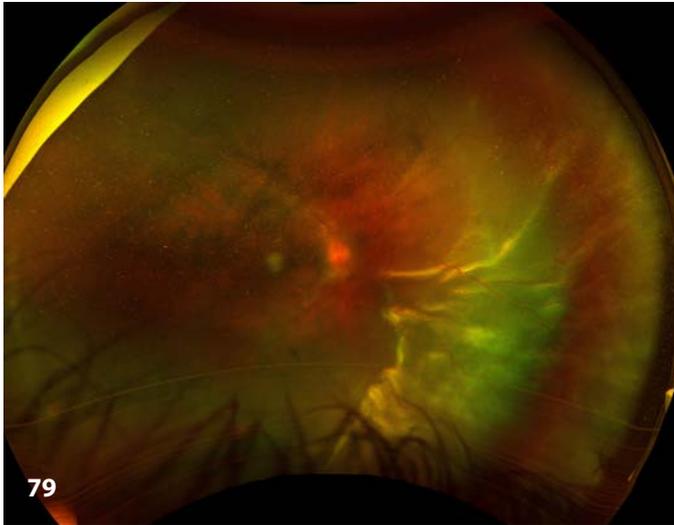
Figura 75 y 76. Lactante de 8 meses con desprendimiento de retina traccional bilateral, posterior a tratamiento con láser 360°. Se realizó vitrectomía primero del ojo derecho (Figura 75), y se consigue aislar la fibrosis prepapilar y aplicar la retina.



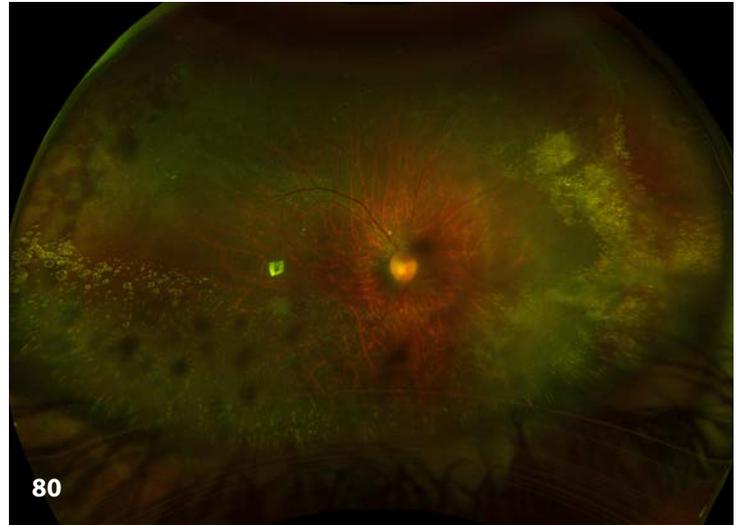
Figuras 77 y 78. DR regmatógeno en un paciente de 12 años, con previa panfotocoagulación 360 por retinopatía del prematuro. Tras fracaso de la primera cirugía combinada mediante vitrectomía + cerclaje precisó reintervención con aceite de silicona.



Figuras 79 y 80. Desprendimiento de retina con componente traccional y regmatógeno. Se realizó vitrectomía e inyección de silicona.



Precirugía

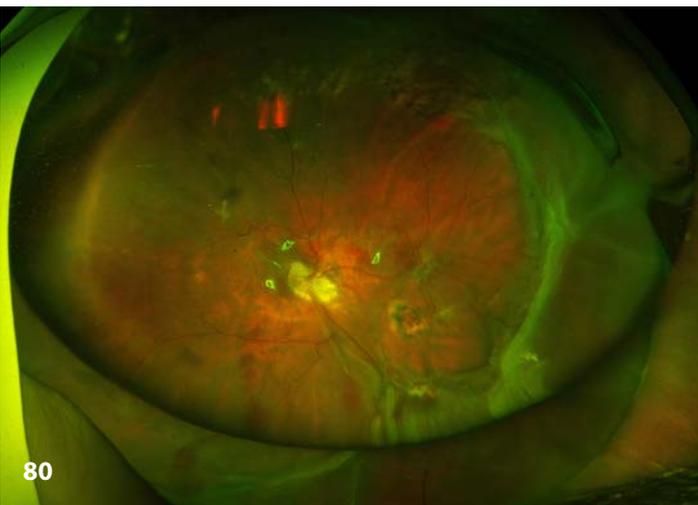


Postcirugía

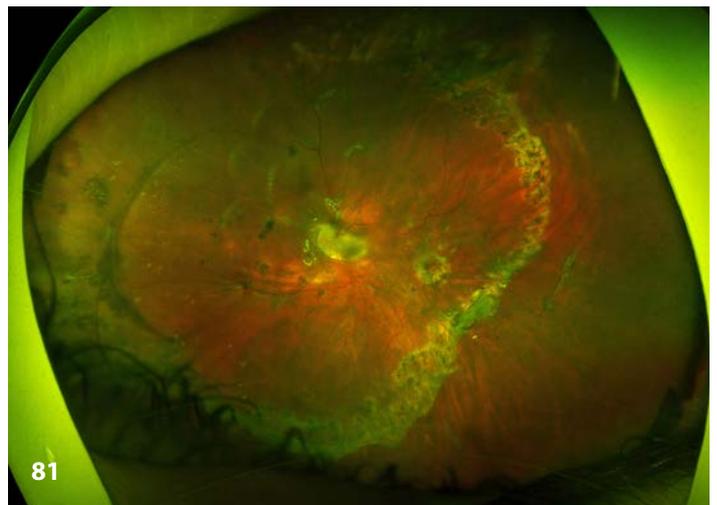
Desprendimiento de retina asociado a alta miopía

Los miopes con más de 6 dioptrías presentan riesgo elevado de DR regmatógeno.

Figuras 81 y 82. Este paciente presentó un desprendimiento de retina asociado a tracción vitreomacular inferior. Durante la cirugía fue necesario realizar una retinectomía temporal.



80



81

Desprendimiento de retina exudativo

Desprendimiento de retina asociado a la enfermedad de Coats

La enfermedad de Coats consiste en la aparición de vasos telangiectásicos y dilataciones vasculares en retina periférica que pueden ocasionar desprendimiento de retina exudativo (véase capítulo 7 "Patología vascular retiniana").

Figura 83. Desprendimiento de retina exudativo total.

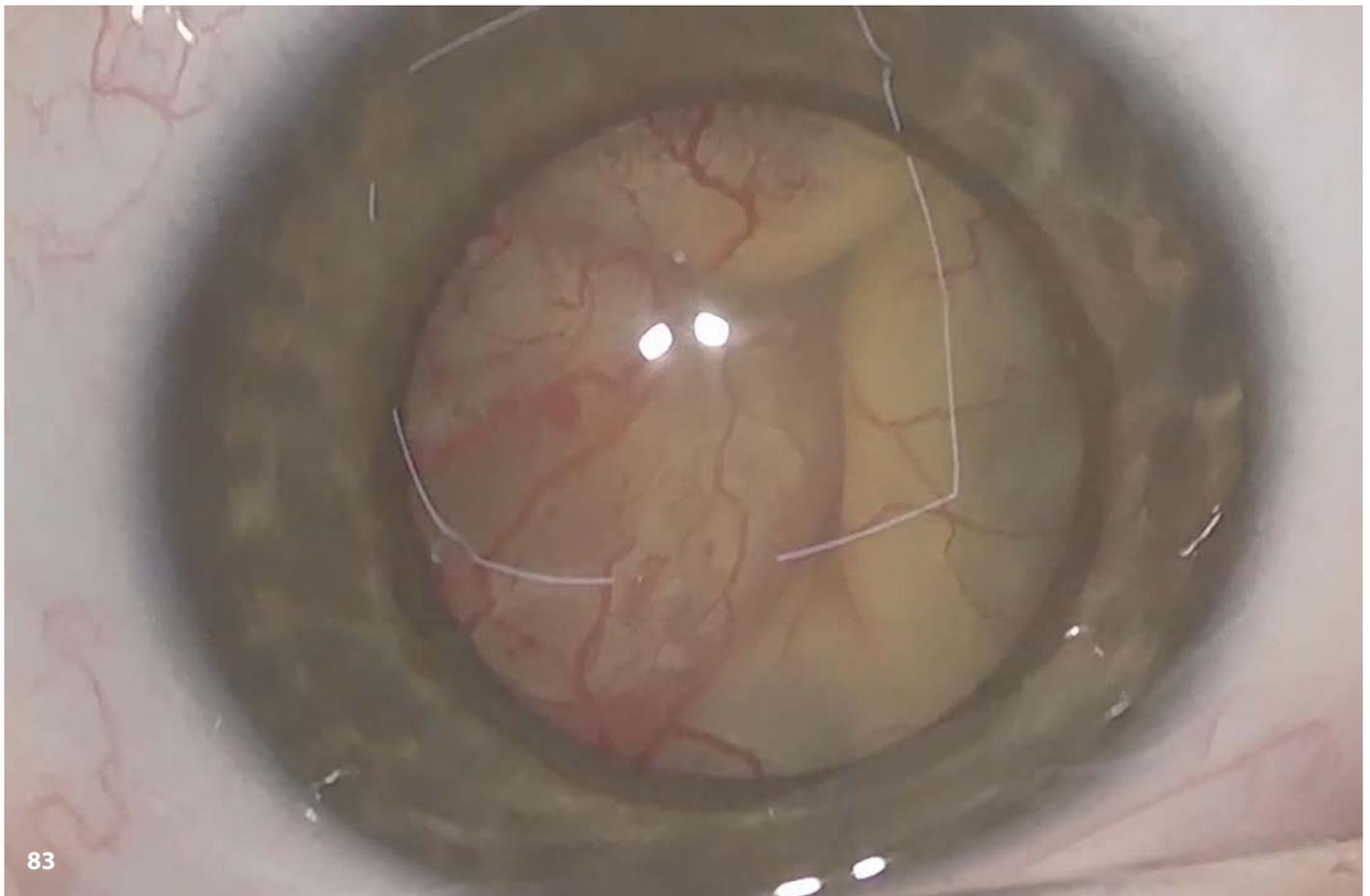
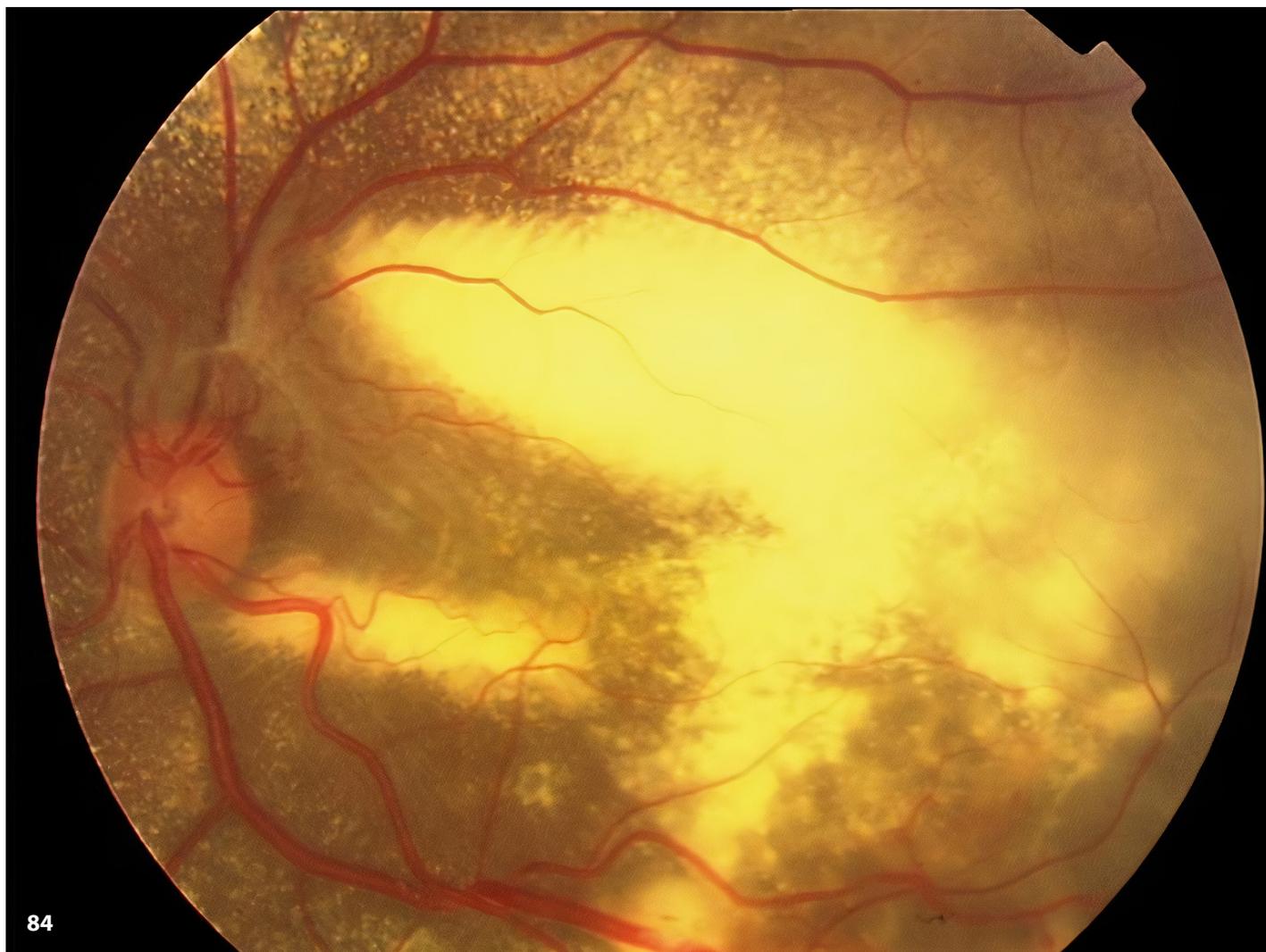


Figura 84. Exudación en polo posterior.



84

Figura 85. Telangiectasias retinianas y exudación subretiniana características.



85

Figura 86. Desprendimiento de retina exudativo, telangiectasias y aneurismas retinianos.

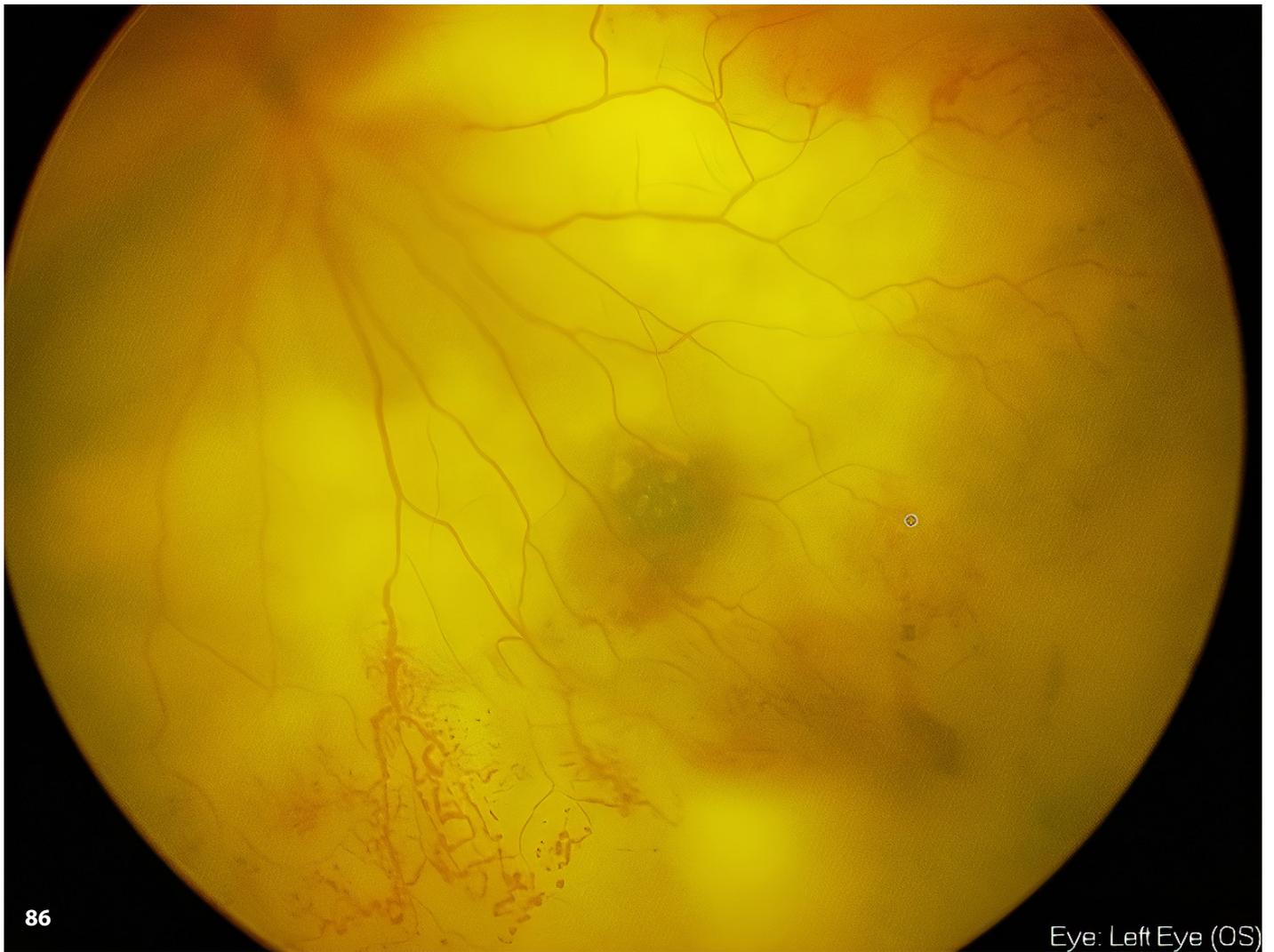


Figura 87. La angiografía con fluoresceína muestra hiperfluorescencia de las telangiectasias retinianas, áreas de falta capilar, hipofluorescencia en las áreas de exudación retiniana.

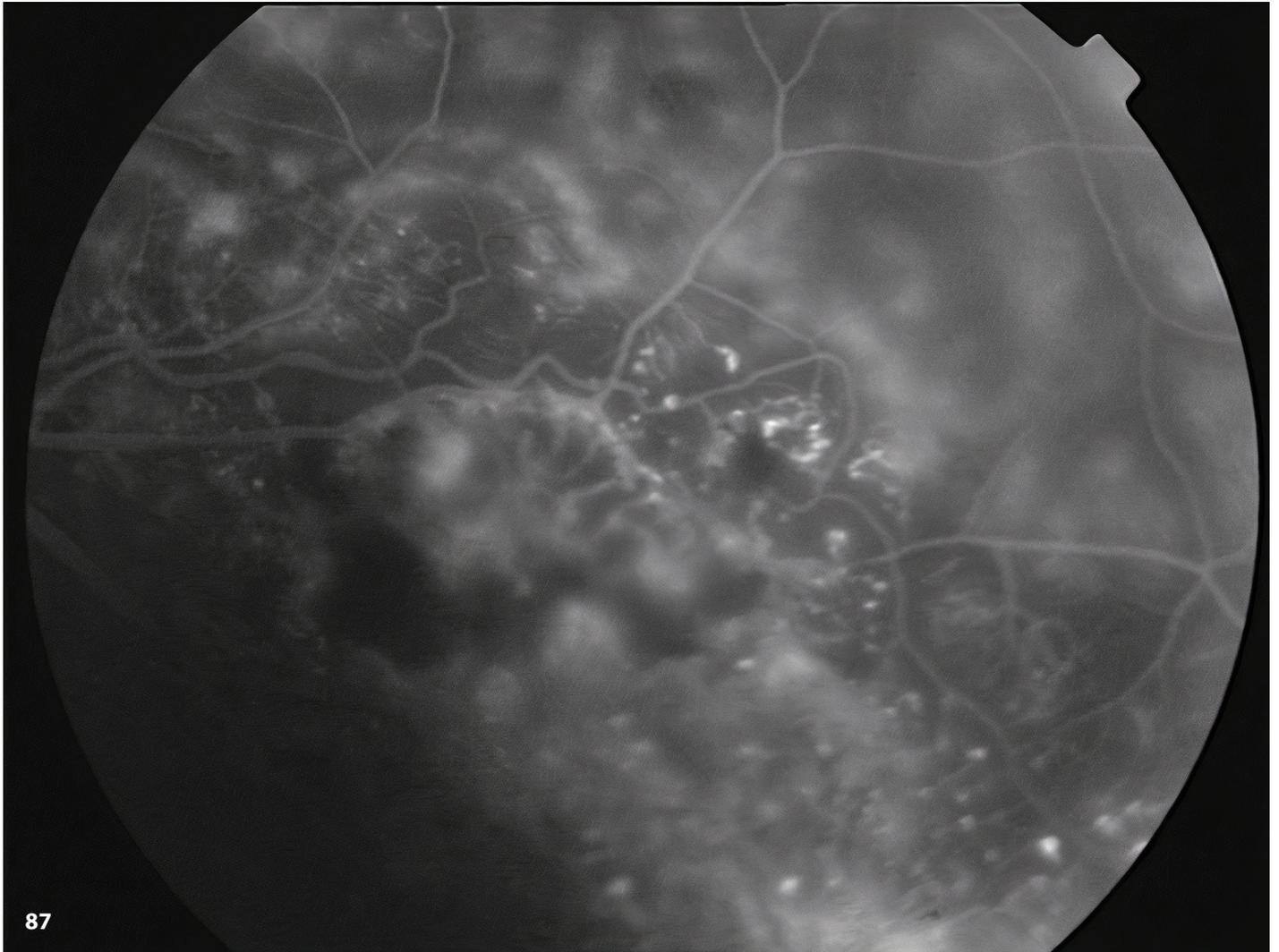
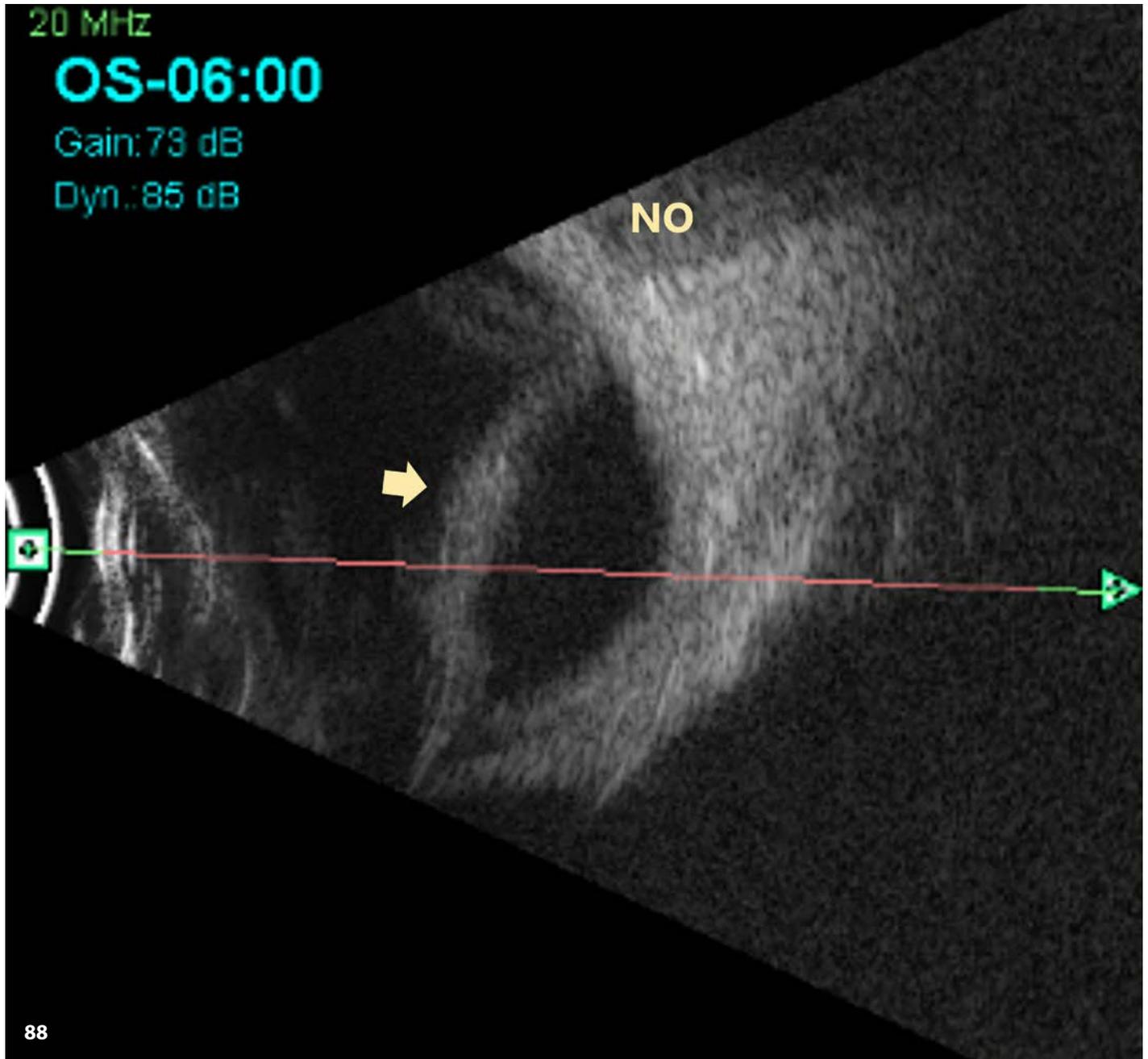


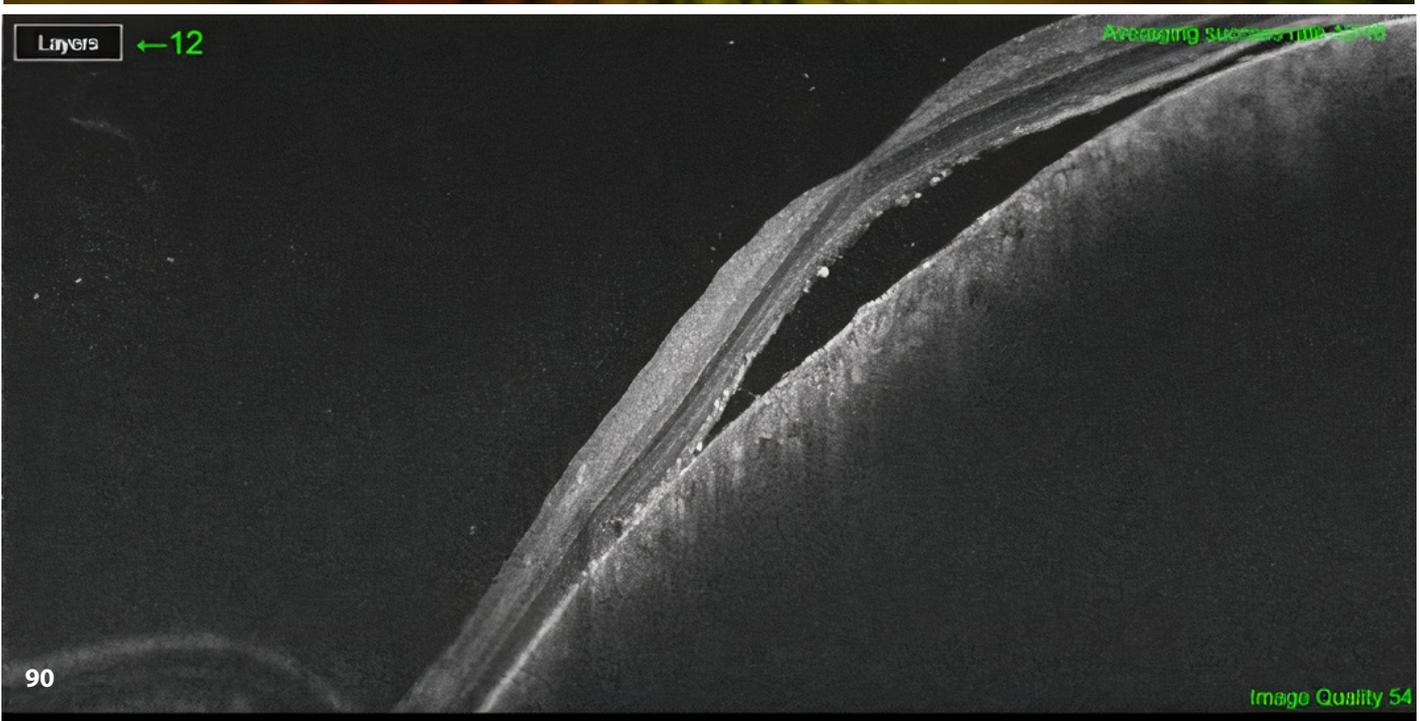
Figura 88. En la ecografía en modo B se observa un desprendimiento de retina exudativo.



Desprendimiento de retina asociado a la malformación vascular coroidea difusa

La malformación vascular coroidea o hemangioma capilar difuso de coroides es típico en la enfermedad de Sturge-Weber y puede ocasionar desprendimiento de retina exudativo.

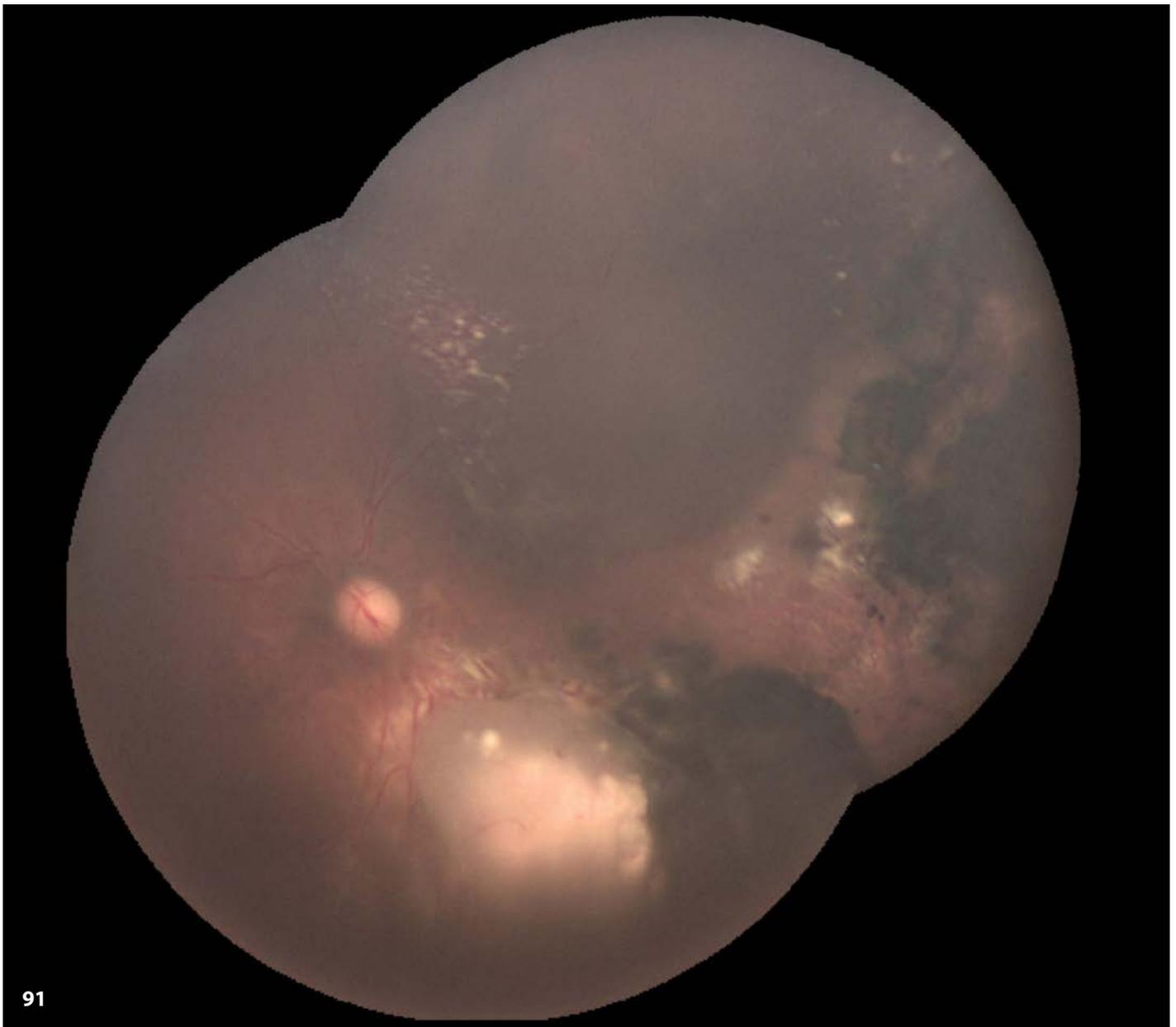
Figuras 89 y 90. Malformación vascular coroidea difusa con fluido subretiniano asociado en polo posterior.



Desprendimiento de retina asociado al retinoblastoma

El retinoblastoma suele asociar desprendimiento de retina exudativo, aunque no es excepcional la aparición postcirugía de DR regmatógeno.

Figura 91. Desprendimiento de retina regmatógeno asociado a retinoblastoma. El tumor principal se localiza en zona inferior, y este paciente presentó un agujero de la retina adyacente al tumor. Se realizó cirugía escleral y crioterapia.



91

Bibliografía

1. Read SP, Aziz HA, Kuriyan A, Kothari N, Davis JL, Smiddy WE, Flynn HW Jr, Murray TG, Berrocal A. Retinal detachment surgery in a pediatric population: Visual and Anatomic Outcomes. *Retina*. 2018 Jul;38(7):1393-1402.
2. Coussa RG, Sears J, Traboulsi EI. Stickler syndrome: exploring prophylaxis for retinal detachment. *Curr Opin Ophthalmol*. 2019 Sep;30(5):306-313.
3. Retinal Detachment in X-Linked Retinoschisis. Lee Y, Oh BL. *N Engl J Med*. 2020 Mar 19;382(12):1149.
4. Sen M, Shields CL, Honavar SG, Shields JA. Coats disease: An overview of classification, management and outcomes. *Indian J Ophthalmol*. 2019 Jun;67(6):763-71.
5. Elaraoud I, Ch'ng S, Karl D, Kalogeropoulos D, Chavan R, Sharma A. Management of retinal detachment in retinoblastoma with globe conserving treatment. *J Curr Ophthalmol*. 2018 Sep 22;31(1):43-48.
6. Hartnett ME (2020) *Pediatric Retina*. 3rd ed. LWW