

Angiografía de campo amplio en la drepanocitosis

Wide-field angiography in sickle cell disease

A. Giménez, C. Huguet, D. Cruz, AM. Marull

Hospital Universitari Doctor Josep Trueta. Girona.

Correspondencia:

Alejandro Giménez Mendoza

E-mail: alejandrogimenez@ias.cat

Resumen

La drepanocitosis o anemia de las células falciformes es un trastorno genético autosómico recesivo importada. Esta patología provoca, entre otras afecciones, alteraciones en la vascularización periférica, con una incidencia del 40% según las series clásicas.

Presentamos una serie de 14 casos con una edad media de 21 años donde la angiografía de campo amplio (WF-AGF) muestra una afectación del 100% de los pacientes. Si bien la isquemia periférica es el hallazgo más frecuente (100%), los shunts (62,5%) y los neovasos (37,5%) también son presentes.

La WF-AGF es fundamental a la hora de valorar los pacientes afectados por drepanocitosis.

Palabras clave: Drepanocitosis. Angiografía. Campo amplio. Retinopatía. Anemia falciforme. Neovasos en abanico.

Resum

La drepanocitosis o anèmia de les cèl·lules falciformes es un trastorn genètic autosòmic recessiu importat. Aquesta patologia provoca, entre d'altres, alteracions a la vascularització perifèrica, amb una incidència del 40% segons les series clàssiques.

Presentem una sèrie de 14 casos, amb una mitjana d'edat de 21 anys, on l'angiografia de camp ampli (WF-AGF) mostra una afectació del 100% dels pacients. Si bé la isquèmia es la troballa més freqüent (100%), els shunts (62,5%) i els neovasos (37,5%) també hi son present.

La WF-AGF es fonamental a l'hora de valorar els pacients afectats per drepanocitosis.

Paraules clau: Drepanocitosis. Angiografia. Camp ampli. Retinopatía. Anèmia falciforme. Neovasos en ventall.

Abstract

Sickle cell disease is an imported recessive autosomic genetic disease. Around 40% of the patients develop, among others, alteration of peripheral vessels of the retina, according to traditional studies.

14 patients, with an average age of 21, are studied with wide-field angiography (WF-AGF). Though peripheral ischemia is present in all patients, shunts (62.5%) and neovessels (37.5%) have also been found.

WF-AGF is a must when managing patients with sickle cell disease.

Key words: Sickle cell disease. Angiography. Wide file. Retinopathy. Neovascularitation.

Introducción

La drepanocitosis o anemia de las células falciformes es un trastorno genético autosómico recesivo, típica de entornos de clima tropical. Dicho trastorno causa una alteración en la composición molecular de la hemoglobina (Hb). Esta polimeriza bajo ciertas situaciones de temperatura o pH sanguíneo. Dicha polimerización altera la forma, permeabilidad y flexibilidad de los eritrocitos, que acaban ocluyendo capilares de bajo calibre. Existen diversas mutaciones de la hemoglobina, que en combinación con la hemoglobina S pueden causar dicha enfermedad. Las formas más graves comprenden las combinaciones SS y S β_0 , aunque hay otras combinaciones con gravedad variable como SC y S β +; cada una con sus particularidades clínicas.

Si bien es originaria de regiones como África subsahariana, centro y Sudamérica, el aumento de los movimientos migratorios ha provocado la aparición de esta alteración genética en nuestro entorno¹. A mayo de 2022, la unidad de eritropatología del H. Trueta ha diagnosticado 80 pacientes de enfermedad de las células falciformes en la provincia de Girona.

Casos clínicos

Se presenta una serie de 14 pacientes afectados por drepanocitosis, visitados entre septiembre de 2021 y mayo 2022. Si bien los pacientes son mayoritariamente nacidos en Cataluña, son hijos de inmigrantes de origen africano, especialmente de la región de Senegal y Gambia. Además. Su edad media es de 21 años (12-34), por lo que estamos delante de una muestra de pacientes jóvenes, donde no nos esperábamos encontrar patología (Tabla 1). La agudeza visual corregida de todos los pacientes era de 1/1 bilateral excepto un ojo de un paciente con 0,9/1.

En una exploración inicial en la consulta se objetivaron 10 alteraciones vasculares inespecíficas (66%), 3 isquemias evidentes (20%) y neovasos en una paciente (6,6%). Si bien estos hallazgos no son extrapolables a ninguna clasificación, se puede deducir una incidencia superior al 27% de isquemia retiniana y complicaciones.

Se obtuvo una angiografía de campo amplio (UWF-FA), mediante Optomap de Optos, de los pacientes mayores de 15 años que acudieron a una segunda visita de control y dieron su consentimiento. Los pacientes se clasificaron según el estadio más avanzado de cualquiera de ambos ojos, según la escala Goldberg.

	Sexo	Nacionalidad	Edad	Genética
1	Femenino	Cataluña	14	HbSS
2	Masculino	Cataluña	29	HbSS
3	Femenino	Cataluña	15	HbSC
4	Femenino	Cataluña	12	HbSS y déficit G6PDH
5	Masculino	Cataluña	31	HbSS
6	Femenino	Cataluña	16	HbSS
7	Femenino	Cataluña	14	HbSS
8	Femenino	Cataluña	12	HbSS
9	Femenino	Cataluña	19	HbSS
10	Femenino	Gambia	30	HbSS
11	Masculino	Cataluña	12	HbSS
12	Masculino	Gambia	34	HbSS
13	Femenino	Colombia	31	HbSB+
14	Masculino	Cataluña	26	HbSS

Tabla 1. Datos demográficos

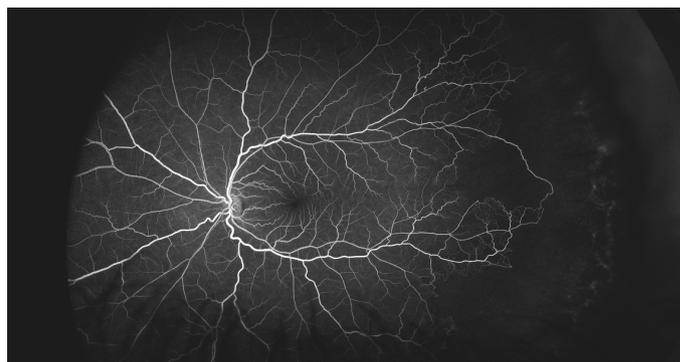


Figura 1. Shunts.

Todos los casos presentaban alteraciones de la vascularización periférica. En 3 pacientes se observó isquemia periférica aislada o grado 1 de Goldberg (37,5%), en 2 pacientes se observaron shunts periféricos evidentes o grado 2 (25%), visibles en la Figura 1, y en 3 pacientes se evidenciaron neovasos periféricos o grado 3 (37,5%), como muestra la Figura 2. Ningún paciente presentó hemovitreo o desprendimiento de retina (grados 4 y 5, respectivamente). En 5 pacientes no se realizó la angiografía de campo amplio por ser menores de 15 años y un paciente no acudió a la cita con angiografía.

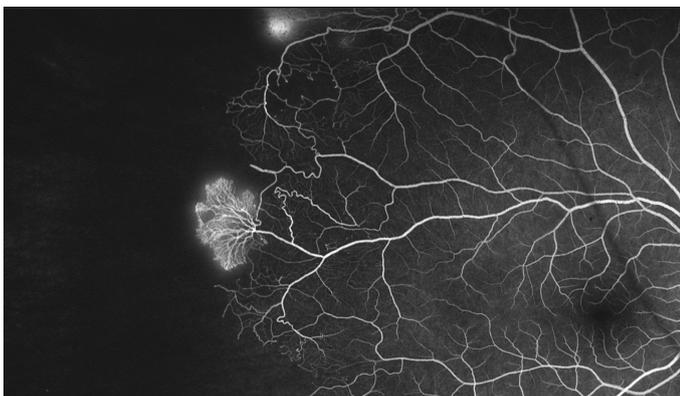


Figura 2. Neovasos en abanico.

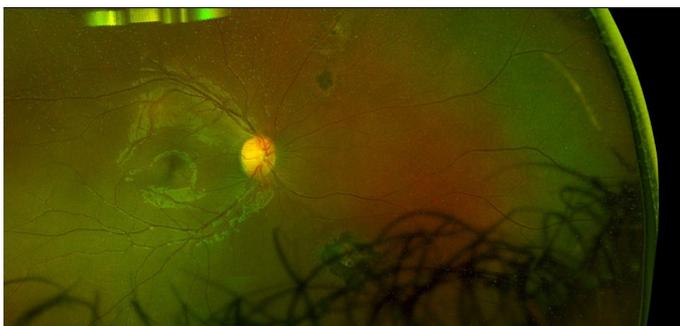


Figura 3. Imagen de lesión tipo sunburst.

También se observaron lesiones del pigmento, como las lesiones en sunburst (Figura 3), pero no forman parte de los criterios para el estadiaje de la enfermedad.

Dos de los pacientes con neovascularización periférica fueron tratados inicialmente con fotocoagulación sectorial, pero la paciente 6 requirió de panfotocoagulación para control de la neovascularización. El resto de los pacientes se encuentran bajo observación en actitud expectante.

Existen diversas limitaciones del estudio. En primer lugar, la clasificación realizada en la consulta no siguió la clasificación de Goldberg puesto que se revisó la historia clínica de forma retrospectiva tras encontrar los primeros resultados patológicos, aunque los siguientes pacientes fueron incluidos de forma prospectiva. La angiografía de campo amplio, siendo una clara mejoría respecto a la angiografía convencional, no llega a explorar el 100% de la retina. Además, cabe mencionar los artefactos habituales por las pestañas en el campo retiniano inferior, especialmente en pacientes con colaboración limitada.

Por otro lado, muchos de los inmigrantes de las zonas con drepanocitosis endémica se encuentran en situación precaria. Refieren tener oficios nómadas que les obligan a trasladarse frecuentemente de su domicilio habitual. Es habitual que estos pacientes no acudan a las consultas programadas, ni a las exploraciones relacionadas y únicamente acudan a urgencias cuando presentan dolor por oclusiones vasculares.

Discusión

Las clasificaciones clásicas más extendidas (Goldberg² y Penman³) y guías de práctica clínica⁴ basadas en angiografía convencional refieren una tasa de isquemia aproximada del 40%. De hecho, Penman hizo explícita la limitación de la AGF clásica al no poder observar el límite periférico de la vasculatura en el 50% de los ojos y, de forma secundaria, no observar la retina isquémica en el 54% de los pacientes que desarrollaron retinopatía proliferativa³.

Al igual que en nuestra muestra, la inclusión de la angiografía de campo amplio en la práctica clínica ha resultado en una detección mayor de la retinopatía por drepanocitosis, clasificando el 90% de los pacientes como estadio II o superior y diagnosticando patología no detectada en exploración directa^{5,6}. La incorporación de nuevas tecnologías supone un cambio en el paradigma de la gestión de estos pacientes. De tal manera que actualmente se recomienda iniciar la exploración con angiografía de campo amplio en pacientes en edad pediátrica, a partir de los 9 años en la variante HbSC y 12 años en la HbSS⁷. Asimismo, la manipulación de las imágenes, mediante software permite obtener el índice de isquemia retiniana, biomarcador de progresión de la enfermedad⁸.

Afortunadamente, el 32% de los ojos con retinopatía proliferativa regresan espontáneamente, siendo el mecanismo el autoinfarto de los neovasos la hipótesis más sólida⁹. Por otro lado, la mayoría de hallazgos realizados mediante UWF-FA puede no suponer un cambio en la actitud terapéutica⁶, por lo que hace falta más estudios en este sentido.

Conclusión

La drepanocitosis provoca alteraciones de la vascularización periférica desde edades muy tempranas con una incidencia mayor de lo descrito tradicionalmente. Dicha patología irá en aumento en nuestro entorno, por lo que los protocolos de cribaje, diag-

nóstico, clasificación y tratamiento deben ser actualizados con las nuevas herramientas disponibles. Mientras tanto, el abordaje con angiografía de campo amplio es obligatorio para poder controlar adecuadamente dichos pacientes.

Conflicto de interés

No existen intereses económicos ni conflictos de interés de ninguno de los autores en relación con las herramientas utilizadas.

Bibliografía

1. Piel FB, Hay SI, Gupta S, Weatherall DJ, Williams TN. Global Burden of Sickle Cell Anaemia in Children under Five, 2010–2050: Modelling Based on Demographics, Excess Mortality, and Interventions. *PLoS Med.* 2013;10(7):e1001484. doi:10.1371/journal.pmed.1001484
2. Goldberg MF. Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J Ophthalmol.* 1971;71(3):649-665. doi:10.1016/0002-9394(71)90429-6
3. Penman AD, Talbot JF, Chuang EL, Thomas P, Serjeant GR, Bird AC. New classification of peripheral retinal vascular changes in sickle cell disease. *Br J Ophthalmol.* 1994;78(9):681-689.
4. Yangüela Rodilla J, Azevedo González-Oliva M. Complicaciones oculares. In: *Guía de enfermedad de células falciformes del Grupo de Eritropatología de la Sociedad Española de hematología y Hemoterapia.* Medea, Medical Education Agency S. L.; 2021:161-166.
5. Linz MO, Scott AW. Wide-field imaging of sickle retinopathy. *Int J Retina Vitreol.* 2019;5(Suppl 1):27. doi:10.1186/s40942-019-0177-8
6. Han IC, Zhang AY, Liu TYA, Linz MO, Scott AW. Utility of ultra-widefield retinal imaging for the staging and management of sickle cell retinopathy. *Retina Phila Pa.* 2019;39(5):836-843. doi:10.1097/IAE.0000000000002057
7. Gill HS, Lam WC. A screening strategy for the detection of sickle cell retinopathy in pediatric patients. *J Can Ophthalmol.* 2008;43(2):188-191. doi:10.3129/i08-003
8. Han IC, Linz MO, Liu TYA, Zhang AY, Tian J, Scott AW. Correlation of Ultra-Widefield Fluorescein Angiography and OCT Angiography in Sickle Cell Retinopathy. *Ophthalmol Retina.* 2018;2(6):599-605. doi:10.1016/j.oret.2017.10.011
9. Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Serjeant GR, Bird AC. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy: observations from a cohort study. *Ophthalmology.* 2005;112(11):1869-1875. doi:10.1016/j.ophtha.2005.05.026