Presentación de caso

Foveosquisis miópica asociada al Síndrome de Straatsma

Myopic foveoschisis associated with Straatsma's syndrome

Ceija Molina Cisneros[1*]
Liudmira González Rodríguez[1]
Félix Pérez Paneque[2]

[1]Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer". La Habana, Cuba.
[2]Hospital "Celia Sánchez Manduley". Granma, Cuba.

* Autor para la correspondencia. Correo electrónico: ceijamc@infomed.sld.cu

RESUMEN

Este reporte describe la presentación concomitante de foveosquisis miópica y fibras de mielina en una paciente con miopía elevada. La primera puede ser un hallazgo incidental, pero no infrecuente en pacientes con miopía elevada, y causa pérdida visual central severa. La segunda es infrecuente, y en casos muy raros se presenta asociada a miopía ipsilateral y estrabismo. Ambas entidades deben incluirse en el diagnóstico diferencial de un paciente alto miope con disminución de la visión central. La tomografía de coherencia óptica es el medio auxiliar de elección.

Palabras clave: Foveosquisis miópica; fibras de mielina; Síndrome de Straatsma; tomografía de coherencia óptica.

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

ABSTRACT

This case report describes the concomitant presentation of myopic foveoschisis and myelinated retinal nerve fibers in a patient with elevated myopia. The myopic foveoschisis may be an incidental but not uncommon finding in highly myopic eyes, leading to severe central vision loss. Myelinated retinal nerve fibers are infrequent and in rarely cases they are associated with ipsilateral myopia and strabismus. Both entities should be including as differential diagnosis of central vision loss in high myopia, and optic coherence tomography is the leading as auxiliary test.

Key words: Myopic foveoschisis; myelinated retinal nerve fibers; Straatsma's syndrome; optical coherence tomography.

Recibido: 02/04/2019
Aprobado: 13/05/2019

INTRODUCCIÓN

La alta miopía está caracterizada por elongación excesiva y progresiva del globo ocular, y resulta en una variedad de cambios secundarios del fondo de ojo que pueden provocar daño visual, incluyendo desprendimiento de retina, esquisis macular miópica, agujero macular, neovascularización coroidea y áreas de atrofia coriorretinal.[1,2]

La foveosquisis miópica (MF, por sus siglas en inglés) es bien reconocida como una de las mayores causas de pérdida visual en ojos con alta miopía. El término de retinosquisis foveal miópica fue introducido en el año 1999 por *Takano* y *Kishi* para describir la separación de las capas retinianas internas en la mácula en pacientes con alta miopía y estafiloma posterior. Aunque una condición similar fue descrita por *Calbert Phillips* en el año 1958, el

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

enfoque en la MF solo ganó espacio como una complicación macular independiente bien reconocida en este grupo de pacientes, desde el advenimiento de la tomografía de coherencia óptica (OCT, por sus siglas en inglés). En especial, la OCT de dominio espectral ha mejorado los diagnósticos con exactitud, lo que ha permitido mejor entendimiento de esta entidad y mayores enfoques para su manejo. Incluso, a partir de su aparición se ha propuesto una definición tomográfica de la MF: separación de las capas intrarretinianas, predominantemente las capas externas, en una capa externa más delgada y una capa interna más gruesa, con columnas en puentes hiperreflectivas y destrucción retiniana subsecuente.[3,4]

Los diferentes enfoques para el manejo de la MF en la era del OCT spectral son también revisados con particular énfasis según la opinión de los cirujanos expertos en las variadas técnicas usadas y sus tasas de éxito.[5]

La FM forma parte de una serie de cambios maculares que ocurren en pacientes adultos con miopía mayor de 8 dioptrías, llamada maculopatía miópica. El estafiloma, las estrías de laca, la mancha de Fuch, la membrana neovascular coroidea miópica y la atrofia coriorretiniana miópica son encontrados también con frecuencia en retinografías realizadas en estos pacientes en estudios pilotos.

Sin embargo, las fibras de mielina se encuentran entre un 0,3 a 0,6 % de la población. En un estudio de población en China se observó una prevalencia de 4 por cada 1 000 ojos, en aproximadamente 7 de cada 1 000 personas. Normalmente la mielina no se extiende al espacio intraocular. La mielinización de la vía visual anterior comienza a los 5 meses de gestación en el cuerpo geniculado lateral y culmina a los 8 meses en el trayecto retrobulbar del nervio óptico. La presencia de fibras de mielinas en el fondo de ojo no tiene preferencia por sexo. En la mayoría de los casos no se afecta la agudeza visual y en casos muy raros se presenta asociada a miopía ipsilateral, estrabismo y ambliopía (Síndrome de Straatsma). Ocasionalmente ha sido reportado en asociación con otras patologías oculares, incluyendo nistagmo, coloboma, aplasia macular, queratocono y membrana epirretinal. Otras de las patologías con las que se asocia son: neurofibromatosis, pupila de Marcus Gunn, vitreorretinopatías, Síndrome de Down y Gorlin.[6]

La mayoría de las publicaciones sobre MF, en la actualidad, han sido serie de casos de centros médicos aislados, enfocados en los aspectos clínicos o quirúrgicos; pero en Cuba no

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

se encontró ningún reporte sobre esta patología asociada al síndrome de mielinización de las fibras nerviosas retinianas (MFNR).

Por tal razón, se presenta un caso de foveosquisis miópica concomitante con el Síndrome de Straatsma, en Cuba, para describir estas entidades como diagnóstico diferencial de disminución severa de la visión central en pacientes con miopía elevada y destacar la importancia de la tomografía de coherencia óptica como medio auxiliar de elección.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 37 años de edad, quien asistió a la consulta de Vítreo - Retina del Instituto Cubano de Oftalmología "Ramón Pando Ferrer", remitida del Servicio de Cirugía Refractiva de la misma institución, con historial de disminución visual de aproximadamente dos año de evolución, del ojo izquierdo (OI), sin buscar atención médica.

En la anamnesis, se recoge que la paciente presentaba desde la niñez mala visión de ambos ojos; peor en el ojo izquierdo (OI), con estrabismo asociado, para lo cual llevó tratamiento con oclusores y el uso de lentes de contacto, con evolución favorable [antecedente de mejor agudeza visual corregida (MAVC) previa]. OD: 1,0 y OI: 0,4). Pero refirió mayor disminución de la visión del OI desde hacía dos años aproximadamente.

Al examen oftalmológico, el ojo derecho (OD) estaba en ortoforia y el OI presentaba una esotropia de 30^0. La MAVC fue de 1,0 en el OD y de 0,3 en el OI, con una refracción de:

OD: + 3,00-0,50 x 80^0 (1,0) y OI: -7,00 – 0,50 x 135^0 (0,3).

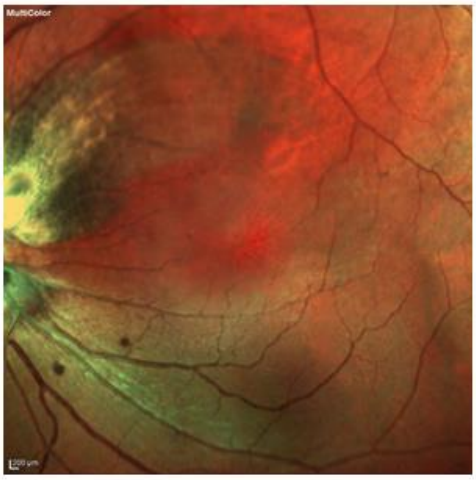
Queratometría: OD: 42,75 x 90^0; 42,50 x 180^0. OI: 43,25 x 90^0; 42,50 x 180^0.

Longitud Axial: OD: 23,05 mm. OI: 27,06 mm.

Al examen del segmento anterior ambos ojos presentaban facoesclerosis. La biomicroscopia del segmento posterior del OD fue normal y en el OI se observó un área blanca, estriada, de bordes plumosos, superficial, a nivel de la capa de fibras nerviosas de la retina, que seguía el recorrido de la arcada temporal superior y partía del disco óptico. Se extendía hacia el sector temporal, asociada a estafiloma posterior.

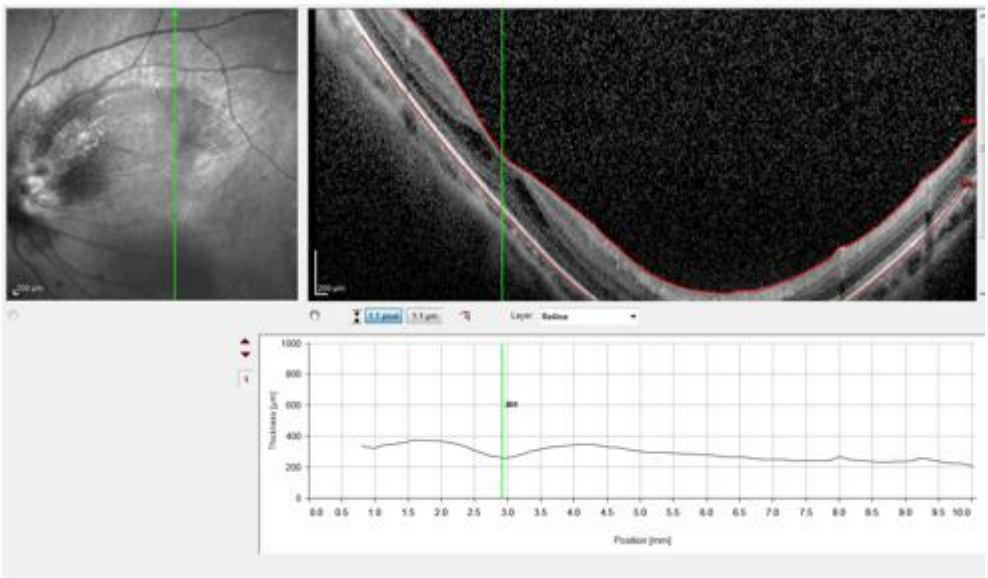
Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

Se le realizaron imágenes con el OCT-SD [Spectralis OCT (HRA + OCT), Heidelberg Engineering GmbH, Germany] con los protocolos de adquisición: MultiColor, autofluorescencia de fondo (FAF, por sus siglas en inglés), *lines* macular 0^0 y 90^0 y grosor macular. Se encontró una imagen hiporreflectiva intrarretiniana, compatible con separación de las capas internas de la retina. Basado en lo anterior, se consideró como diagnóstico una foveosquisis miópica asociada al Síndrome de Straatsma (Fig. 1, 2, 3, 4 y 5).



Fuente: Tomada de Imágenes MultiColor.

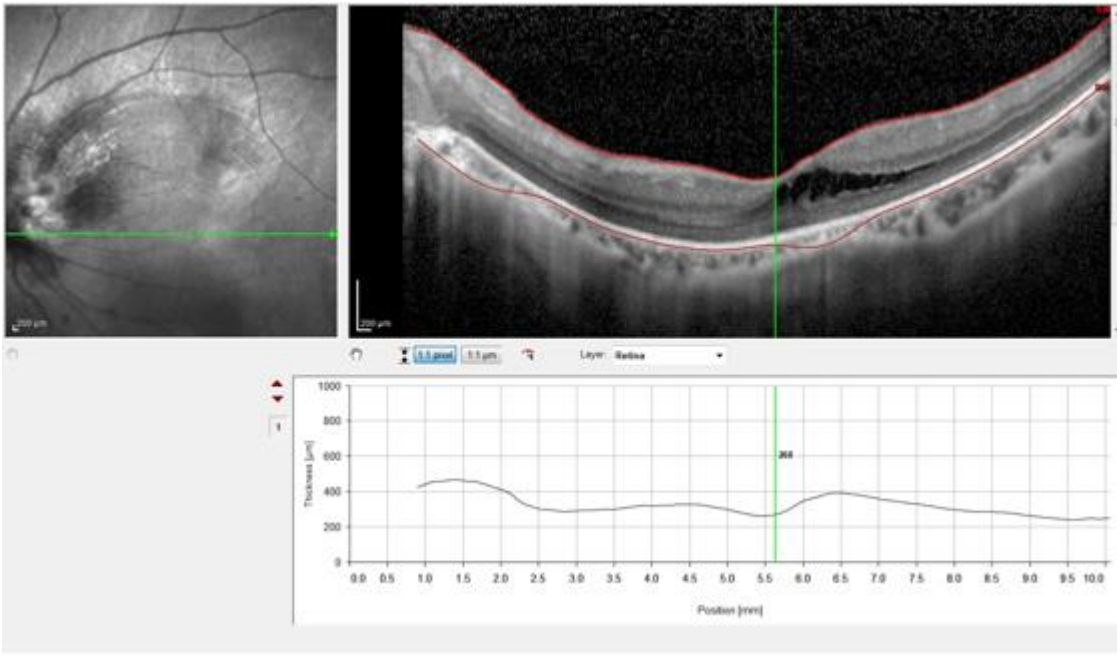
Fig. 1 - Fibras de mielina.



Tomada de: OCT-SD.

Fig. 2 - Estafiloma posterior.

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES



Tomada de: OCT-SD.

Fig. 3 - Foveosquisis macular.

Fig. 4 - Fibras de mielina. Imagen de Autofluorescencia.

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

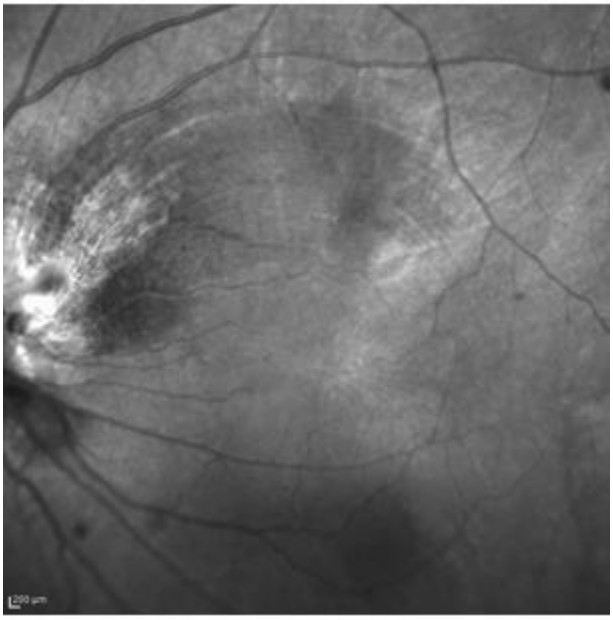


Fig. 5 - Fibras de mielina. Imagen de infrarrojo.

DISCUSIÓN

La foveosquisis miópica es una condición propia de la miopía patológica, que se genera en parte, según algunos investigadores, por la presencia de tracción vitreomacular, tanto anteroposterior, como tangencial; esto probablemente relacionado con rigidez de la membrana limitante interna.

Se sugiere que la maculosquisis miópica, la esquisis foveal y la vitreosquisis en la miopía elevada deben entrar todas dentro de la familia de la maculopatía miópica (MTM).[4] Se encuentra en el 9 % de los pacientes con miopía degenerativa o patológica y estafiloma posterior. En el 50 % de los pacientes puede progresar como agujero macular y desprendimiento de retina dentro de un plazo de dos años.

Han sido múltiples los tratamientos quirúrgicos que se han descrito hasta la actualidad.[7]

Gracias a la aparición del OCT, su diagnóstico es sencillo y se puede realizar el seguimiento posquirúrgico de los casos que lo ameriten.[8,9,10,11,12,13,14]

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

Las fibras nerviosas mielinizadas constituyen generalmente un hallazgo de exploración oftalmológica porque son asintomáticas. Raramente evolucionan, presentan regresión o desaparición, lo que se puede observar después de una neuritis óptica, enfermedades vasculares isquémicas, entre otras.

La MFNR es más común en ojos miopes, como se presentó en este reporte, que en hipermétropes; y cuando ocurre en estos últimos, es en el ojo con error refractivo más bajo. La miopía ha sido reportada en estudios previos del 35 al 58 % en estos pacientes y un 83 % con refracción de hasta 6 dioptrías.[6]

Straatsma y otros describen que estos pacientes presentan con frecuencia ambliopía y miopía axial, las cuales forman la triada del Síndrome de Straatsma, con una prevalencia del 0,03 al 10 %, lo que está en concordancia con otros autores, quienes argumentan igual planteamiento porque estimula el crecimiento del globo ocular, interfiere con la visión y desarrolla ambliopía, causada, a su vez, por la pérdida de transparencia retiniana.[15,16,17]

La repercusión en la agudeza visual que produce la MFNR es variable y está influenciada por su localización y la coexistencia o no de otra patología ocular. Si el área de mielinización es extensa o si involucra la mácula, la función visual es peor y los pacientes pueden presentar con más frecuencia miopía axial severa, con ambliopía.[18] En el caso que se presentó, la paciente tenía una ambliopía anisometrópica y estrabismo; pero, a pesar de eso, alcanzó durante su desarrollo visual una agudeza visual mejor corregida de la unidad en el OD y 0,4 en el OI porque recibió tratamiento oclusivo y corrección óptica con lentes de contacto desde su niñez, lo que demuestra que el respeto de la mácula por las fibras de mielina, el área pequeña que ocupaban y la no presencia de un alto grado de anisometropía (se considera un promedio de -13,00 D), influyeron en el resultado visual final de la paciente, como está descrito en la literatura.[19] Pero, además, lleva a otra inferencia: que la presencia de la foveosquisis miópica fue la que empeoró la visión central de la paciente en los últimos años; y que por las características fundoscópicas descritas, no se le hizo el diagnóstico clínico, sino que este fue a través del uso del OCT- SD como medio auxiliar.

P*arulekar* y otros autores han postulado que existe MFNR adquirida y puede ocurrir como respuesta a la ruptura de la lámina cribosa, como por ejemplo, en un glioma de la cabeza del nervio óptico.[20, 21]

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

Teniendo en cuenta lo anterior, se podría dudar si la existencia de la MFNR en este caso es primaria o adquirida, porque no existe la evidencia médica, ni la referencia verbal por parte de la paciente, ni escrita en la historia clínica, de su presencia desde la niñez; pero no se recogieron antecedentes personales de enfermedad que pudiera haber provocado la aparición de fibras de mielina de forma adquirida, lo que hizo inferir que eran de causa primaria, pero que no se había hecho su diagnóstico anteriormente.

Se ha reportado su presencia en diferentes miembros de una misma familia, lo que sugiere que un factor genético podría jugar un papel importante. Es posible que entre familiares sea más común de lo que se ha publicado.

El síndrome de Straatsma es una enfermedad que no se diagnostica con mucha frecuencia, probablemente porque no se conocen las características clínicas que lo integran; sin embargo, es muy importante tenerlo presente como diagnóstico diferencial por el impacto visual que provoca en los que lo padecen.

Conclusiones

La foveosquisis macular puede concomitar con el Síndrome de Straatsma y provocar pérdida severa de la visión central. La tomografía de coherencia óptica puede explicar los síntomas visuales de los pacientes en ojos con alta miopía, e incluso mostrar alteraciones en casos asintomáticos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Teberik K, Kaya M. Retinal and Choroidal Thickness in Patients with High Myopia without Maculopathy. Pak J Med Sci. 2017;33(6):1438-43. doi: 10.12669/pjms.336.13726

2. Nıshıda Y, Fujıwara T, Imamura Y, Lıma LH, Kurosaka D, Spaide RF. Choroidal Thickness and Visual Acuity in Highly Myopic Eyes. Retina. 2012;32(7):1229-36. doi:10.1097/IAE.0b013e318242b990

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

3. Cicinelli MV, Pierro L, Gagliardi M, Bandello F. Optical coherence tomography and pathological myopia: An update of the literature. Int Ophthalmol. 2015;35(6):897-902.

4. Atta Allah HR1, Omar IAN1, Abdelhalim AS. Assessment of Posterior Segment Using Spectral Domain OCT in Highly Myopic Eyes. Open Ophthalmol J. 2017;11:334-45.

5. Gohil R, Sivaprasad S, Han LT, Mathew R, Kiousis G, Yang Y. Myopic foveoschisis: a clinical review. Eye (Lond). 2015;29(5):593-601.

6. Campos- Jiménez F, Prado-Serrano A, Camas-Benítez JT. Síndrome de Straatsma. Caso familiar de mielización de fibras nerviosas. Rev Mex Oftalmol. 2014;88(1):1-60.

7. Kumar A, Ravani R, Mehta A, et al. Outcomes of microscope- integrated intraoperative optical coherence tomography - guided center - sparing internal limiting membrane peeling for myopic traction maculopathy: a novel technique. Int Ophthalmol. 2018;38(4): 1689-96.

8. Hernández da Mota SE. Cambios tomográficos en el seguimiento posoperatorio de la foveosquisis miópica. Rev Mex Oftalmol. 2016;90(2):77-80.

9. Gaucher D, Haouchine B, Tadayoni R, Massin P, Erginay A, Benhamou N, Gaudric A. Long-term follow-up of high myopic foveoschisis: Natural course and surgical outcome. Am. J Ophthalmol. 2007;143(3):455-62.

10. Sayanagi K, Morimoto Y, Ikuno Y, Tano Y. Spectral-domain optical coherence tomographic findings in myopic foveoschisis. Retina. 2010;30(4):623-8.

11. Shimada N, Ohno-Matsui K, Baba T, Futagami S, Tokoro T, Mochizuki M. Natural course of macular retinoschisis in highly myopic eyes without macular hole or retinal detachment. Am J Ophthalmol. 2006;142(3):497-500.

12. Sun CB, Liu Z, Xue AQ, Yao K. Natural evolution from macular retinoschisis to full-thickness macular hole in highly myopic eyes. Eye (Lond) 2010;24(12):1787-91. doi: 10.1038/eye1.2010.123

13. Shin JY, Yu HG. Visual prognosis and spectral-domain optical coherence tomography findings of myopic foveoschisis surgery using 25-gauge transconjunctival sutureless vitrectomy. Retina. 2012;32(3):486-92. doi: 10.1097/IAE.0b013e31822058d1

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

14. Ikuno Y, Sayanagi K, Ohji M, Kamei M, Gomi F, Harino S, Fujikado T, Tano Y. Vitrectomy and internal limiting membrane peeling for myopic foveoschisis. Am J Ophthalmol. 2004;137(4):719-24.

15. Straatsma BR, Heckenlively JR, Foos RY, Shahinian JK. Myelination of the rat retina by transplantation of oligodendrocytes into 4- day old host. Exp Neurol. 1991; 113(3):291-300.

16. Schmidt D, Meyer JH, Brandi- Dohrn J. Wide- spread myelinated nerve fibers of the optic disc: do they influence the development of myopia? Int Ophthalmol. 1996-1997; 20(5):263-8.

17. Ellis GS, Frey T, Gouterman RZ. Myelinated nerve fibers, axial myopia and refracttory amblyopia: an organic disease. J Pediatr Ophthalmol Strab. 1987;24(3):111-9.

18. Kreidl KO, Lin DY, Egbert JE. Myelination of the macula associated with disabling photophobia. Arch Ophthalmol. 2003;121(8):1204-5.

19. López Felipe D, Méndez Sánchez TJ. Síndrome de mielinización de fibras nerviosas retinales, miopía y ambliopía. Rev Cubana Oftalmol. 2013;1(26):668-78.

20. Parulekar MV, Elston JS. Acquired retinal myelination in neurofibromatosis 1. Arch Ophthalmol. 2002;120(5):659-61.

21. Metha JS, Raman J, Gupta N, Sinha A. Retinal vascular anomalies in acquired myelinated nerve fibers. Acta Ophthalmol Scand. 2003;81(3):311-2.

Conflicto de intereses

Los autores del presente artículo declaran que no tienen conflicto de intereses.

Esta obra está bajo una licencia https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES