

ARTÍCULO ORIGINAL

Observación clínica de la retinosis pigmentaria monocular en 12 años

Twelve year-clinical observation of monocular pigmentary retinosis

Dra. Rásife Freyre Luque,¹ MsC. Sarah M. García Espinosa,² MsC. Melek Dager Salomón,³ MsC. Idalmis García Mayet⁴ y Dra. Miriam Vila Mustelier⁵

¹ Especialista de I Grado en Oftalmología. Instructora. Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria, Santiago de Cuba, Cuba.

² Especialista de II Grado en Oftalmología. Instructora. Máster en Medicina Bioenergética y Naturalista. Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria, Santiago de Cuba, Cuba.

³ Especialista de I Grado en Genética. Instructora. Máster en Atención Integral al niño. Hospital Infantil Sur, Santiago de Cuba, Cuba.

⁴ Especialista de I Grado en Oftalmología y en Medicina General Integral. Instructora. Máster en Medicina Bioenergética y Naturalista. Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria, Santiago de Cuba, Cuba.

⁵ Especialista de I Grado en Oftalmología. Profesora Asistente. Hospital General Docente "Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

Resumen

Se hizo un estudio descriptivo y retrospectivo de 550 pacientes con retinosis pigmentaria, atendidos en el Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria de Santiago de Cuba, desde junio de 1990 hasta igual mes de 2008. Solo 32 de los afectados presentaban la forma atípica de la enfermedad y 4 de ellos, la monocular. La observación clínica se basó en las alteraciones fundoscópicas y electrofisiológicas, así como en el campo y la agudeza visuales en los últimos 12 años. El reconocimiento periódico y minucioso de la retinosis pigmentaria monocular mostró que 5 ó 10 años no son suficientes para el diagnóstico definitivo de esta entidad clínica.

Palabras clave: retinosis pigmentaria, retinosis pigmentaria monocular, campo visual, electrofisiología, agudeza visual, alteraciones fundoscópicas, alteraciones electrofisiológicas

Abstract

A descriptive and retrospective study of 550 patients with pigmentary retinosis, assisted at the Provincial Center for Pigmentary Retinosis in Santiago de Cuba was carried out from June, 1990 to the same month of 2008. Only 32 of the affected patients presented the atypical type of the disease and 4 of them, the monocular type. The clinical observation was based on the funduscopy and electrophysiological

changes, as well as in the visual field and the visual acuity in the last 12 years. The systematic and meticulous recognition of the monocular pigmentary retinosis showed that 5 or 10 years are not enough for the conclusive diagnosis of this clinical entity.

Key words: pigmentary retinosis, monocular pigmentary retinosis, visual field, electrophysiology, visual acuity, fundoscopic changes, electrophysiological changes

INTRODUCCIÓN

La retinosis pigmentaria (RP) monocular integra el grupo de las retinosis pigmentarias atípicas y es una afección unilateral, frecuentemente asintomática, caracterizada por cambios funcionales y fundoscópicos, típicos solamente en el ojo afectado, y electroretinograma (ERG) con normalidad absoluta en el otro ojo.¹

Para diagnosticar esta afección, debe tenerse en cuenta que el período observacional comprende entre 5 y 10 años de evolución.^{2,3}

Las características tan relevantes de la retinosis pigmentaria monocular⁴⁻⁶ y los resultados hallados durante los últimos 12 años de observación clínica y estudios complementarios, en los que un paciente transitó de RP monocular a RP típica, mostró la importancia de su seguimiento, lo cual motivó a la realización de este trabajo.

MÉTODOS

Se hizo un estudio descriptivo y retrospectivo de 550 pacientes con retinosis pigmentaria, atendidos en el Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria de Santiago de Cuba, desde junio de 1990 hasta igual mes de 2008. Solo 32 de los afectados presentaban la forma atípica de la enfermedad y 4 de ellos, la monocular. La observación clínica se basó en las alteraciones fundoscópicas y electrofisiológicas, así como en el campo y la agudeza visuales en los últimos 12 años de este grupo tan característico. También se tuvieron en cuenta otras variables, tales como: edad, color de la piel, sexo y años de diagnóstico.

Durante el período de observación clínica de estos 4 pacientes, se realizaron controles sistemáticos cada 6 meses tanto en el ojo afectado, como en el sano.

RESULTADOS

De los 4 pacientes con retinosis pigmentaria monocular, incluidos en la serie, 3 pertenecían al sexo femenino y 1 al masculino y todos tenían edades entre 35 y 60 años. En relación con el color de la piel, 2 eran negros, uno, blanco y el otro, mestizo. De ellos, 2 fueron observados y seguidos clínicamente por 12 años; y los 2 restantes, por 7 y 4 años, respectivamente.

La agudeza visual (AV) fue de 1,00 en los ojos sanos y en los afectados fluctuó entre 0,02 y 0,4 con sus cristales (csc).

Los fondos de ojos realizados a estos pacientes, mostraron papilas céricas, pigmentos finos y alargados, en formas de espículas óseas; máculas de aspectos degenerativos; zonas de pérdidas de epitelio pigmentado de la retina y, en uno de ellos, se observó excavación papilar 0,5, con rechazo nasal de vasos (**figura**).

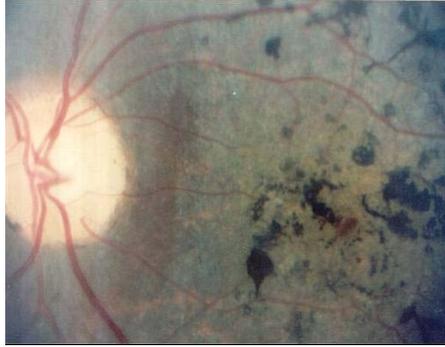


Figura. Fondo de ojo (*retinosis pigmentaria monocular*)

Todos los ERG en los ojos afectados fueron no registrables y en los ojos sanos, normales.

Los campos visuales en los ojos afectados presentaron reducción entre 5 y 10 grados y se mostraron normales en el otro ojo.

En relación con los estudios genéticos (árbol genealógico), se demostró que no tenían un patrón definido, según la clasificación de la Escuela Cubana de Retinosis Pigmentaria.⁷

Resultó interesante la evolución de una paciente que luego de 12 años de observación clínica, el ojo supuestamente sano, mostró disminución de la visión a 0,6 csc. En el fondo de ojo realizado también se observaron cambios y se manifestaron la papila ligeramente cérea, la presencia de algunos pigmentos finos y redondos en media periferia, así como la ausencia del brillo foveal. El electrorretinograma transitó de normal a muy subnormal y el campo visual presentó reducción concéntrica hasta los 40 grados (**tabla 1a-1b**).

Tabla 1a. *Caracterización clínica de la retinosis pigmentaria monocular*

Características	Pacientes		
	Primero	Segundo	
Edad	42	60	
Sexo	M	F	
Color de la piel	M	N	
Años de diagnóstico y observación	4	7	
AV	OD	1,00	0,1 csc
	OI	0,4	1,0 csc
	OD	Normal	- Papila con excavación 0,5, cérea. - Pigmentos finos y alargados en forma de espículas óseas, en todos los cuadrantes.
Fondo de ojo		- Papila cérea. - Pigmentos en forma de espículas óseas en media periferia.	- Papila con excavación 0,5 y rechazo nasal de vasos. - Mácula sin brillo. - No hay pigmentos.
	OI	- Mácula con degeneración en baba de caracol. - Esclerosis vascular severa.	
	OD	Normal	No registrable
ERG	OI	No registrable	Normal
	OD	Normal	Reducción entre 5 y 10 grados
CV	OI	Reducción entre 5 y 10 grados	Normal

Tabla 1b. *Caracterización clínica de la retinosis pigmentaria monocular*

Características	Pacientes		
	Tercero		Cuarto
Edad	35		44
Sexo	F		F
Color de la piel	N		B
Años de diagnóstico y observación		1996 - junio 2007	junio 2008
	12	12	+12
AV	OD	0,2	0,6 csc
	OI	0,1	0,02 csc
Fondo de ojo	OD	- Papila cérea. - Vasos exangües, esclerosis vascular. - Grandes zonas de pérdida del EPR. - Pigmentos numerosos (todos los cuadrantes) - Mácula de aspecto degenerativo.	Normal
	OI	- Solo estrechez arteriolar. - No pigmentos.	- Papila cérea. - Pigmentos típicos y vasos finos. - Mácula de aspecto degenerativo. - Coroides g-III
	OD	No registrable	Normal
ERG	OI	Normal	No registrable
	OD	Reducción a 10 grados	Normal
CV	OI	Normal	Reducción a 5 grados
		Reducción a 5 grados	Reducción a 40 grados
			Muy subnormal
			No registrable
			Reducción a 5 grados

DISCUSIÓN

La retinosis pigmentaria atípica monocular es una entidad clínica infrecuente y poco descrita en la literatura médica.⁸⁻¹⁰ Esta es llamativa por su forma de presentación, con toda la expresividad de la RP circunscrita a un solo ojo. La mayoría de las veces su diagnóstico es fortuito, pues su cuadro sintomático no es tan sugestivo como en la

retinosis pigmentaria típica, en la que la mala visión nocturna motiva a asistir a la consulta de oftalmología.

Al respecto, la RP monocular pasa inadvertida porque uno de los ojos tiene visión normal y la persona afectada acude tardíamente a consulta, cuando ya existe disminución marcada de la visión en el ojo dañado, que puede provocar el tropiezo con los objetos situados del lado del cuerpo donde este se encuentra.¹¹⁻¹⁴

Como consecuencia de la tardanza para asistir a consulta, las agudezas visuales de los 4 pacientes con RP monocular, fluctuó entre 0,02 y 0,4 csc y los campos visuales entre 5 y 10 grados, desde el diagnóstico de esta enfermedad.

Debido a la poca frecuencia con que se presenta esta afección y la escasez de la muestra en la serie, no se tuvieron en cuenta el sexo y color de la piel, pues no resultaban representativos. Las edades de los afectados oscilaron entre 35 y 60 años.

Según la clasificación de la Escuela Cubana de Retinosis Pigmentaria,⁷ los 4 pacientes presentaron tardíamente el inicio de la enfermedad.

En relación con el patrón de herencia, los integrantes de la casuística no tuvieron antecedentes familiares de RP, por lo que clasificaron en el grupo de los no definidos.¹⁵

Algunos autores¹⁶⁻¹⁹ solo refieren, en sus investigaciones, un caso aislado; a diferencia de este estudio en el que se diagnosticaron 4 pacientes con RP monocular entre todos los afectados con retinosis pigmentaria de la provincia de Santiago de Cuba.

Resultó muy interesante que uno de los pacientes, con tiempo de diagnóstico y de observación clínica de 12 años, al examinarle nuevamente, presentara en el ojo supuestamente sano, disminución de la AV a 0,6 csc, comienzo del cambio de la papila a cérica, aparición de escasos pigmentos, finos y alargados, en la media periferia; muestras de ERG muy subnormal y reducción del campo visual a 40 grados. Estas manifestaciones obligaron a cambiar el diagnóstico de RP monocular a RP típica, lo que además revela la importancia del chequeo sistemático en estos pacientes y demuestra que no es suficiente un período de 5 a 10 años para el dictamen definitivo de RP monocular, como han asegurado algunos autores interesados^{5, 16, 17} en este tipo de entidad clínica, sino que debe tener un criterio abierto de evolución.

La observación periódica y minuciosa de la retinosis pigmentaria monocular, en la casuística, indicó que 5 ó 10 años no son suficientes para un diagnóstico definitivo de dicha afección.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Menezo JH. Distrofias coriorretinianas. Milano: Fogliazza, 1991:66-138.
2. Marmor MF, Aguirre G, Arden G. Retinitis pigmentosa, a symposium on terminology and methods of examination. *Ophthalmology* 1983; 90(2):124-31.
3. Dorfman F. Retinitis pigmentaria fácil.
<www.hospitalsantalucia.com.ar/osl/osl17/osl1_2006.pdf> [consulta: 20 marzo 2009].

4. Buch H, Vinding T. Prevalence and causes of visual impairment and blindness among 9980 scandinavian adults: The Copenhagen city eye study. *Ophthalmology* 2004; 111(1):53-61.
5. Moszczinska-Kowalska A. 12 years observation of ophthalmological atypical retinitis pigmentosa. *Klin Oczna* 1990; 92(1-2):28-36.
6. Gruntzig J, Leide E, Tellman W. A case of monocular retinitis pigmentosa. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1975; 167(5):737-41.
7. Peláez O. Retinosis Pigmentaria. Experiencia cubana. Ciudad de La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1997:67-82.
8. Onovius N, Farah Michel E, Ferroz S, Juliana M. Diagnostic classification of retinal degeneration diseases and vale retina groups. Sao Paulo. *Bras Oftalmological* 2004; 66:442-448.
9. Haim M. Epidemiology of retinitis pigmentosa in Denmark. *Nippon Acta Ophthalmol Scand Suppl* 2004; (233):1-34.
10. Shiraki K. Retinitis pigmentosa. *Nippon Rinsho* 2004; 60(1):665-9.
11. Hernández Baquer R, Copello Noblet M, Cabeza M. Características clínicas y evolución de la retinosis pigmentaria en adolescentes. *Rev Cubana Oftalmol* 2007; 20(2).
12. Hernández Baguer R, Copello Noblet M, Dyce Gordon B, Rodríguez Alba M, Arce Álvarez A, Saint-Blancard Morgado G. Retinosis pigmentaria: clínica, genética y epidemiología en estudio de familias habaneras. *Rev Haban Cienc Méd La Habana* 2008; 7(1). <http://www.ucmh.sld.cu/rhab/rhcm_vol_7num_1/rhcm17108.htm> [consulta: 5 abril 2009].
13. Iwase A, Arail M, Tomedokoro A. Prevalence and causes of low vision and blindness in a japanese adult population: The Tajimi Study. *Ophthalmology* 2006; 113(8):1354-62.
14. Bogdanici C, Rusu C, Moloc I, Crasmuru C. Retinosis pigmentosa. Clinic, genetic and low vision. *Ophthalmology* 2008; 52(2):64-71.
15. Faber DB, Heckenlively Jr, Sparker R, Baleman JB. Molecular genetic of retinitis pigmentosa. *West J Med* 1991; 155:389-99.
16. Grisanti S, Drestelhorst L, Lebek J, Waller P, Heermam K. Unilateral pigmentary degeneration of the retina associated with heterochromia iridis. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998; 236(12):940-4.
17. Hongling CH, Dezheng Wu, Shezhou H. Unilateral retinitis pigmentosa with amblyopia in the other eye. *Zhongshan Ophthalmic Center, Sun Yat-Sen University* 2006; 40(2):545.
18. Chen H, Wu D, Huang S. Unilateral retinitis pigmentosa with amblyopic fellow eye. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol* 2006; 244(12):171-4.

19. Traversi C, Tosi GM, Caparosi A. Unilateral retinitis pigmentosa in a woman and pigmented paravenous chorioretinal atrophy in her daughter and son. Eye 2006; 14(3):395-7.

Recibido: 5 de octubre de 2009

Aprobado: 10 de noviembre de 2009

Dra. Rásife Freyre Luque. Centro Provincial de Retinosis Pigmentaria de Santiago de Cuba, Cuba.

Dirección electrónica: rasife@medired.scu.sld.cu