



Findings with optical coherence tomography angiography in a patient with sickle cell retinopathy: a case report.

Hallazgos en angiografía por tomografía de coherencia óptica en un paciente con retinopatía por anemia de células falciformes. Reporte de caso

Diego Bueso Ponce MD¹, Katherine Iglesias Martinez MD², Stella Ortega Buelvas MD³.

- 1 Residente de Oftalmología III año, Universidad del Sinú. Cartagena, Colombia
- 2 Jefe del departamento de Imágenes Diagnosticas, Clínica Oftalmológica de Cartagena. Cartagena, Colombia

Correspondencia: Diego Bueso Ponce, dabponce@yahoo.com

INFORMACIÓN ARTÍCULO

Recibido: 24/05/2017
Aceptado: 15/10/2017

Palabras clave:

Anemia de células falciformes, angiografía por tomografía de coherencia óptica, tomografía de coherencia óptica de dominio espectral, angiografía fluoresceínica, retinopatía drepanocítica.

RESUMEN

Objetivo: Reportar el caso clínico de un paciente con diagnóstico de retinopatía por anemia de células falciformes utilizando la angiografía por tomografía de coherencia óptica.

Diseño: Reporte de caso.

Método: Se reporta el caso de un paciente masculino asintomático con antecedente de anemia de células falciformes con hemoglobina tipo SS.

Resultado: La angiografía por tomografía de coherencia óptica identificó cambios estructurales y zonas de isquemia en la macula de un paciente asintomático no identificados en la angiografía fluoresceínica asociado a adelgazamiento de las capas retinianas externas.

Conclusión: El presente reporte de caso demuestra la ventaja que posee la angiografía por tomografía de coherencia óptica sobre la angiografía fluoresceínica para identificar cambios compatibles con vasculopatía isquémica a nivel del plexo vascular profundo en la macula de un paciente con manifestaciones tempranas de retinopatía por anemia de células en la periferia. Evidencia que las alteraciones vasculares podrían causar adelgazamiento de las capas retinianas externas.

Keywords.

Sickle cell anemia, optical coherence tomography angiography, spectral domain optical coherence tomography, fluorescein angiography, sickle cell retinopathy.

A B S T R A C T

Objective: To report a case of sickle cell retinopathy using optical coherence tomography angiography.

Design: Case Report

Methods: Case report of an asymptomatic male patient with type SS sickle cell anemia.

Results: Optical coherence angiography identified structural changes and nonperfusion in the macula of an asymptomatic patient that were not identified with fluorescein angiography associated to outer layer retinal thinning.

Conclusion: The present report demonstrates the advantage of optical coherence tomography angiography over fluorescein angiography to identify changes compatible with ischemic vasculopathy in the deep capillary plexus of the macula of patient with early signs of sickle cell retinopathy at the periphery. It provides evidence that the ischemic vascular alterations affect the deep capillary plexus and could cause outer retinal thinning.

INTRODUCCIÓN

La anemia de células falciformes es una hemoglobinopatía de herencia autosómica recesiva, que se caracteriza por la presencia de hemoglobina S resultado de la mutación puntual de un aminoácido en el cual se sustituye el ácido glutámico por valina en la posición 6 de la cadena β -globina.^{1,2} La enfermedad de células falciformes incluye varios genotipos los 3 principales son HbS/hbS(SS) HbS/HbC (SC) y HbS/beta talasemia(S β).³ La forma mas severa de enfermedad vascular retiniana es la retinopatía drepanocítica proliferativa, que se caracteriza por isquemia vascular retiniana desencadenada por la polimerización de las proteínas y deformación de los eritrocitos en los plexos capilares.⁴ La viscosidad sanguínea, la estructura anormal y fragilidad de los eritrocitos desencadenan hemolisis, oclusiones vasculares a repetición y daño endotelial que lleva a isquemia a nivel de la red capilar retiniana, lo cual estimula la neovascularización.²

La historia natural de la retinopatía drepanocítica fue clasificada por Goldberg en 1971 de acuerdo a sus manifestaciones clínicas en: estadio 1: oclusiones arteriales periféricas; Estadio 2: anastomosis arteriovenosas periféricas; Estadio 3: proliferación fibrovascular y lesiones características en abanico de mar; Estadio 4: hemorragia vítrea; estadio 5: desprendimiento de retina traccional.^{5,6}

Por más de 40 años la angiografía fluoresceínica (AF) ha sido el Gold estándar para el diagnóstico y monitoreo de la retinopatía drepanocítica.⁷ En la actualidad existen nuevas tecnologías que permiten evaluar el polo posterior con mayor precisión como la tomografía de coherencia óptica de dominio espectral (SD - OCT) en el cual ya se ha demostrado adelgazamiento macular temporal y central en pacientes con retinopatía y la angiografía por tomografía de coherencia óptica (A-OCT) ha permitido obtener imágenes segmentadas de alta resolución de los plexos superficiales y profundos de

la retina.^{8,9} Razón por la que se decide reportar los hallazgos en un caso de retinopatía por anemia de células falciformes utilizando: A - OCT, SD- OCT y la AF.

MÉTODO

Se reporta el caso de un paciente masculino asintomático con antecedente de anemia de células falciformes con hemoglobina tipo SS. Valorado en la Clínica Oftalmológica de Cartagena el 12 de junio de 2016, remitido para control de rutina. Fue valorado en el servicio de Retina e Imágenes diagnosticas donde se le realizó examen oftalmológico completo, AF utilizando el equipo Topcon FX 50, SD OCT y A-OCT con el equipo Avanti XR de Optovue.

DESCRIPCIÓN DEL CASO/RESULTADOS

Se valoró un paciente masculino de 17 años, afroamericano asintomático sin complicaciones sistémicas al momento de la evaluación. Desconocía antecedentes heredofamiliares.

Al examen oftalmológico presento AV 20/20 en ambos ojos, sin alteraciones en la biomicroscopía. En el fondo de ojo de ambos ojos llamó la atención la leve tortuosidad vascular en las arcadas vasculares (fig. 1 y 2) y microaneurismas en la periferia. Se realiza una impresión diagnóstica de retinopatía por anemia de células falciformes y se solicitaron exámenes complementarios.



Figura 1. Leve tortuosidad vascular



Figura 1. Leve tortuosidad vascular

La fase arteriovenosa de la AF de ambos ojos, no demostró alteraciones maculares y evidenció oclusiones arteriales zonas de isquemia y cortocircuitos arteriovenosos en la región temporal superior sin evidencia de neovascularización. (fig 3-6)

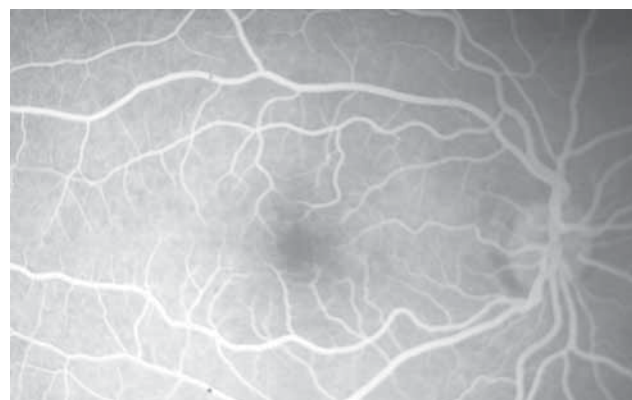


Figura 3. Fase arteriovenosa de la AF del ojo derecho no demostró alteraciones maculares

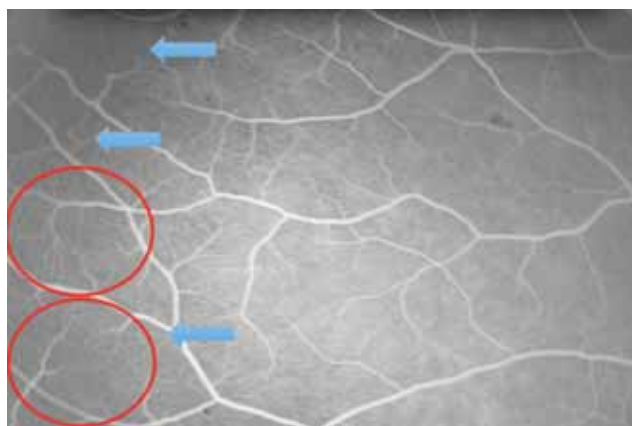


Figura 4. Fase arteriovenosa de la AF del ojo derecho evidenció oclusiones arteriales zonas de isquemia y cortocircuitos arteriovenosos en la región temporal superior sin evidencia de neovascularización

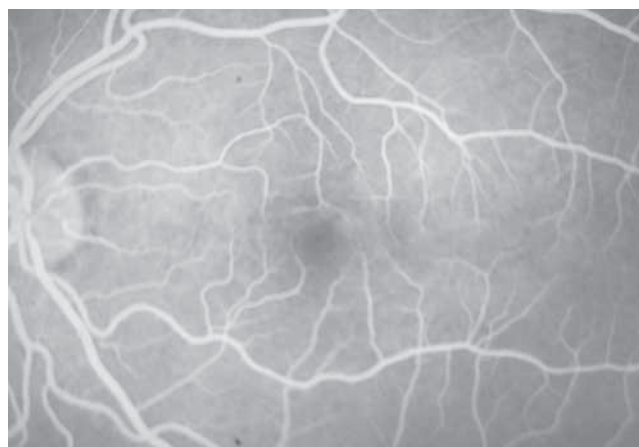


Figura 5. Fase arteriovenosa de la AF del ojo izquierdo: no demostró alteraciones maculares

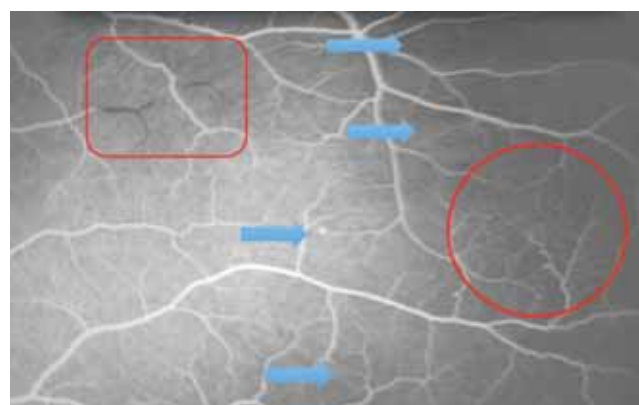


Figura 6. Fase arterio venosa de la AF del ojo izquierdo: oclusiones arteriales zonas de ischemia y cortocircuitos arteriovenosos en la región temporal superior sin evidencia de neo vascularización

En el ojo derecho el SD- OCT no demostró alteración de la interfaz vitreoretiniana, espesor retiniano ni alteraciones patológicas. (fig.7)

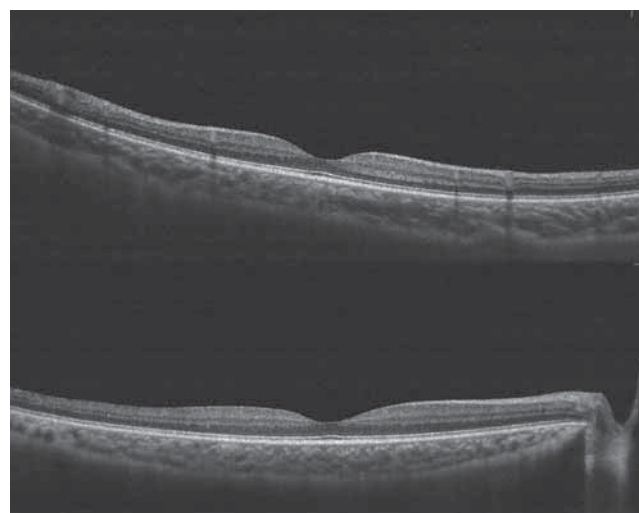


Figura 7. SD- OCT del ojo derecho: no demostró alteración de la interfaz vitreoretiniana ni alteraciones patológicas

En el corte horizontal del ojo izquierdo llamo la atención una zona de adelgazamiento retiniano localizado en haz papilomacular y alteraciones en el paralelismo de las capas retinianas externas en la macula temporal. (fig 8)

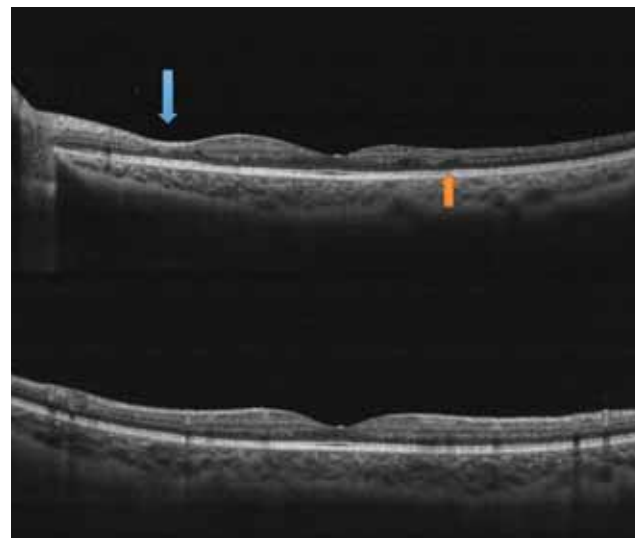


Figura 8. SD OCTCorte horizontal del ojo izquierdo : zona de adelgazamiento retiniano localizado en haz papilomacular y alteraciones en el paralelismo de las capas retinianas externas en la macula temporal

En la imagen de 3x3 mm del ojo derecho, la A-OCT reveló alteración del contorno de la zona a vascular de la fovea (ZAF) asociado a zonas de ischemia parafoveales en el plexo profundo y microaneurismas sin alteración en la retina externa ni coriocapilar. (fig 9) Mientras que la imagen de 8x8 mm permitió delimitar las zonas de ischemia al final de las arcadas vasculares temporales y zonas de ischemia en el haz papilo macular a nivel del plexo profundo que no fueron identificadas en la AF. (fig 10)

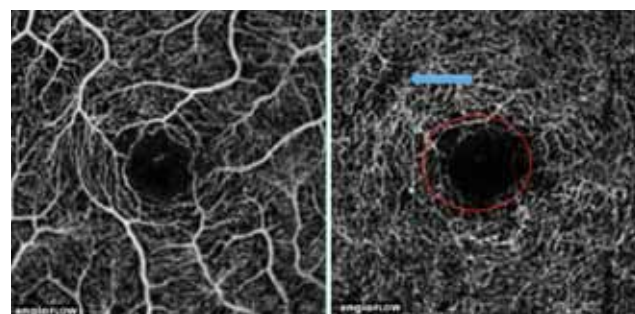


Figura 9. AOCT de 3x3 mm ojo derecho: alteración del contorno de la ZAF asociado a zonas de ischemia parafoveales en el plexo profundo y microaneurismas

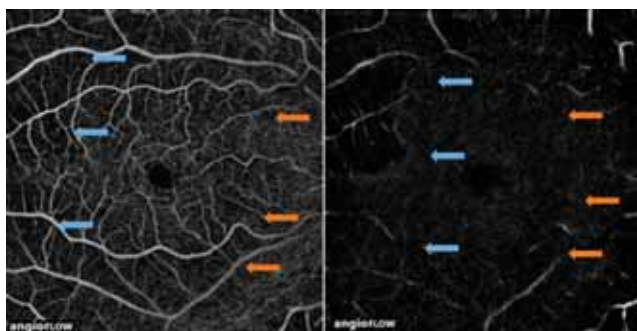


Figura 10. AOCT de 8x8 mm ojo derecho: delimitación de las zonas de isquemia al final de las arcadas vasculares temporales y zonas de isquemia en el haz papilo macular a nivel del plexo profundo

En el ojo izquierdo, la imagen de 3x3 mm demostró alteración del contorno de la ZAF y zonas de isquemia parafoveales temporales en el plexo vascular. (fig 11) Mientras que la imagen de 8x8 mm reveló zonas de isquemia en la región nasal en el plexo profundo de la macula que coincidían con la zona de adelgazamiento retiniano que llamó la atención en el corte horizontal del SD-OCT. (fig.12)

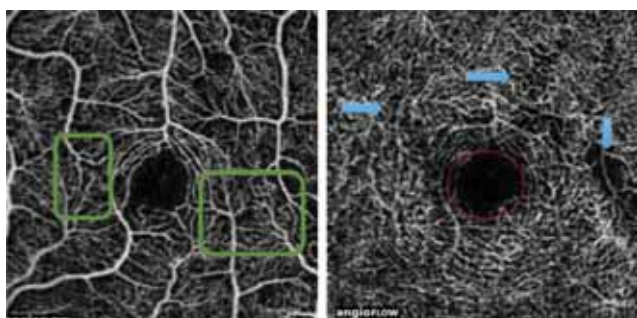


Figura 11. AOCT de 3x3 mm ojo izquierdo: alteración del contorno de la ZAF y zonas de isquemia parafoveales temporales en el plexo vascular profundo

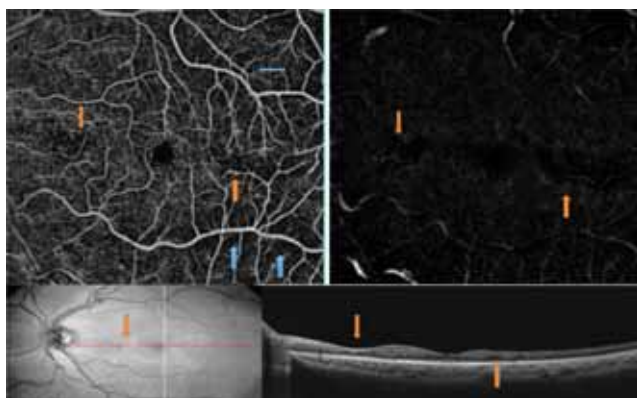


Figura 12. AOCT de 8x8 mm ojo izquierdo: zonas de isquemia en la región nasal en el plexo profundo de la macula que coincidían con la zona de adelgazamiento retiniano que llamó la atención en el corte horizontal del OCT - SD

De acuerdo a los hallazgos el paciente se realizó el diagnóstico de retinopatía por anemia de células falciformes en Estadio 3, según la clasificación de Goldberg y se recomendó conducta expectante con controles anuales.

DISCUSIÓN

En el caso descrito en el presente reporte, la A-OCT permitió delimitar las zonas de isquemia y adelgazamiento retiniano macular en un paciente asintomático con hallazgos de retinopatía en la periferia y maculopatía drepanocítica. Hasta la fecha es el único reporte de caso en Colombia utilizando la A-OCT a para valorar las alteraciones vasculares de un paciente con retinopatía por anemia de células falciformes.

En el 2015 Han y colaboradores, utilizando la A-OCT demostraron la pérdida de la densidad vascular en los plexos retinianos profundos asociado a adelgazamiento retiniano en 5 de 10 ojos. Lo cual respalda la hipótesis que el adelgazamiento podría ser ocasionado por isquemia a nivel de los plexos vasculares profundos.¹⁰ En el mismo año, Sanfilippo publicó un caso muy similar al presente donde evidenció la presencia de adelgazamientos retinianos maculares asociados a zonas de isquemia en el plexo vascular profundo.¹¹

Luego en el 2016, Mathew y colaboradores demostró mayor prevalencia de retinopatía proliferativa en pacientes con adelgazamientos maculares discretos.⁹

La relevancia de estos hallazgos no se ha determinado para el diagnóstico y manejo de la enfermedad, sin embargo ya se ha demostrado que la sensibilidad retiniana disminuye en las zonas de adelgazamiento.⁹

La A-OCT fue un examen complementario útil para identificar zonas de isquemia a nivel del plexo vascular profundo en la macula de un paciente asintomático en fases tempranas de la retinopatía asociadas a zonas de adelgazamiento de las capas retinianas externas. Se ha reportado la presencia maculopatía por anemia de células falciformes en el 29% de los pacientes utilizando la AF.¹² Los hallazgos demuestran que la maculopatía podría ocurrir simultáneamente a las alteraciones periféricas y no como una manifestación tardía de la historia natural de la enfermedad. La habilidad de la A-OCT para detallar las alteraciones micro vasculares en los plexos retinianos maculares permite identificar

manifestaciones patológicas de la enfermedad en estadios incipientes y en el futuro podría ser de gran utilidad para guiar las intervenciones terapéuticas en etapas más tempranas de la evolución de la enfermedad.

CONCLUSIÓN

El presente reporte de caso demuestra la ventaja que posee la angiografía por tomografía de coherencia óptica sobre la angiografía fluoresceínica para identificar cambios compatibles con vasculopatía isquémica a nivel del plexo vascular profundo en la macula de un paciente con manifestaciones tempranas de retinopatía por anemia de células en la periferia. Evidencia que las alteraciones vasculares podrían causar adelgazamiento de las capas retinianas externas.

Se necesitan estudios aleatorizados con mayor cantidad de casos estudiados para determinar la importancia clínica de los hallazgos.

CONFLICTOS DE INTERÉS

No existe conflicto de intereses ni vinculación con los fabricantes del equipo utilizado.

REFERENCIAS

1. Stuart MJ, Nagel RL. Sickle-cell disease. *Lancet* 2004; 364(9442):1343-1360.
2. Jagou M, Jyothi S, Gupta B, Sivaprasad S. Sickle cell disease and the eye: old and new concepts. *Surv Ophthalmol* 2010;55:359-377
3. Ballas SK, Lewis CN, Noone AM, et al. Clinical, hematological, and biochemical features of Hb SC disease. *Am J Hematol* 1982;13:37-51
4. Epstein, Franklin H., and H. Franklin Bunn. "Pathogenesis and Treatment of Sickle Cell Disease." *New England Journal of Medicine* 337.11 (1997): 762-69.
5. Goldberg MF. Natural history of untreated proliferative sickle retinopathy. *Arch Ophthalmol*. 1971;85(4):428-437.
6. Goldberg MF. Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1971;71(3):649-665.
7. Stevens TS, Busse B, Lee CB, et al. Sickling hemoglobinopathies; macular and perimacular vascular abnormalities. *Arch Ophthalmol* 1974; 92(6):455-463
8. Hoang QV, Chau FY, Shahidi M, Lim JI. Central Macular Splaying and Outer Retinal Thinning in Asymptomatic Sickle Cell Patients by Spectral Domain Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol* 2011;151(6):990-994.e1.
9. Mathew R, Bafiq R, Ramu J, et al. Spectral domain optical coherence tomography in patients with sickle cell disease. *Br J Ophthalmol* 2015;99 (7):967-972.
10. Han IC, Tadarati M, Scott AW. Macular vascular abnormalities identified by optical coherence tomographic angiography in patients with sickle cell disease. *JAMA Ophthalmol* 2015;133(11):1337-1340
11. Sanfilippo CJ, Klufas MA, Sarraf D, Tsui I. Optical Coherence tomography angiography of sickle cell maculopathy. *Ret Cas Brief Rep* 2015;9(4):360-362. *Retinal Cases & Brief Reports*, no. 9, pp. 360-362.
12. Asdourian GK, Nagpal KC, Busse B, et al. Macular and perimacular vascular remodeling sickling haemoglobinopathies. *Br J Ophthalmol* 1976;60:431-453.