

Vasculatura fetal persistente bilateral. Reporte de caso

Bilateral persistent fetal vasculature. A case report

Camilo E. Martínez^{1*}, Alejandro Serrano¹, Juan C. Mejía², Laura Baquero² y Sara M. Pérez¹

¹Unidad de Oftalmología, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana; ²Unidad de Oftalmología, Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia

Resumen

Introducción: La vasculatura fetal persistente bilateral es una malformación ocular poco frecuente, generalmente unilateral, que suele presentarse como leucocoria. **Objetivo:** Presentar el caso de una paciente de 6 meses con leucocoria bilateral y diagnóstico de vasculatura fetal persistente bilateral. **Resumen del caso:** Reporte de caso por medio de recopilación de datos de la historia clínica, fotografías del segmento anterior de la paciente, ecografía ocular y resonancia magnética de cerebro. **Conclusiones:** La vasculatura fetal persistente bilateral es poco frecuente, pero hay que tenerla en cuenta en el momento del abordaje de un paciente con leucocoria bilateral, cuyo pronóstico visual depende de su reconocimiento y tratamiento tempranos.

Palabras clave: Hiperplasia de vítreo primario persistente. Leucocoria. Vasculatura fetal persistente.

Abstract

Introduction: Bilateral persistent fetal vasculature is a rare developmental disorder of the eye, usually seen as leukocoria affecting only one eye. **Objective:** Report on a case of a 6 month old patient with bilateral leukocoria and diagnosis of bilateral persistent fetal vasculature. **Case summary:** Descriptive case report study with data from de medical history, anterior segment photographs, ocular ultrasonography and cerebral magnetic resonance imaging. **Conclusions:** Bilateral persistent fetal vasculature is an infrequent disease that has to be taken into account when approaching a patient with bilateral leukocoria, whose visual prognosis depends on the early detection and treatment.

Key words: Persistent hyperplastic primary vitreous. Leukocoria. Persistent fetal vasculature.

Introducción

La vasculatura fetal persistente (VFP), previamente denominada hiperplasia de vítreo primaria persistente¹, es una malformación congénita del globo ocular poco frecuente, con una prevalencia reportada del 0.64%², causada por la falla de conversión del vítreo primario a vítreo secundario adulto y la regresión de la vasculatura

hialoidea. Se presenta típicamente con leucocoria unilateral hasta en un 90-95% de los casos y se caracteriza por una masa fibrovascular retrolenticular, usualmente acompañada de microftalmia y catarata. Cuando es bilateral se asocia comúnmente a otras condiciones, como la enfermedad de Norrie, el síndrome de Warburg, el síndrome de Patau o la displasia retinal³. Presentamos un caso de VFP bilateral de una

Correspondencia:

*Camilo E. Martínez

E-mail: camiloeduardomartinez@gmail.com

0120-0453 / © 2020 Sociedad Colombiana de Oftalmología (SOCOFTAL). Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 30-09-2020

Fecha de aceptación: 20-12-2020

DOI: 10.24875/RSCO.M21000010

Disponible en internet: 30-06-2021

Rev Soc Colomb Oftalmol. 2021;54(1):67-70

www.revistaSCO.com

lactante de 6 meses que se presentó como leucocoria bilateral.

Reporte de caso

Paciente de 6 meses con antecedente de bajo peso al nacer e ictericia neonatal, que fue remitida a nuestro hospital para ser valorada por leucocoria bilateral con el fin de descartar retinoblastoma bilateral. Había recibido valoraciones previas en otras instituciones, en donde descartaron la presencia de dicho tumor; sin embargo, por nuevo reporte de ecografía de que era sospechoso para retinoblastoma, es remitida para nueva valoración urgente. El cuadro inicia al mes y medio de edad con opacidad blanquecina en ambos ojos, asociado a mirada errática (fig. 1). Traía perfil infeccioso con resultados negativos para toxoplasma, citomegalovirus y rubeola, ecografía de cráneo normal y potenciales visuales que reportan disfunción de las vías retinocorticales bilaterales.

Al examen oftalmológico presentaba mirada errática, no fijaba, no seguía ni rechazaba la luz, con nistagmo horizontal en resorte con movimientos de búsqueda en ambos ojos; los anexos oculares se encontraron sanos, pero los ojos eran pequeños (más el izquierdo). Reflejo rojo ausente bilateral. El ojo derecho presentaba opacidad corneal central de 5 mm, poco densa, con cámara estrecha, pero formada, y pupila discórica, no reactiva a la luz. El ojo izquierdo presentaba opacidad difusa leve de toda la córnea, cámara anterior estrecha, pero formada, pupila discórica con sinequias posteriores y área de atrofia estromal del iris superior. El cristalino era transparente, pero mostraba una lesión de color blanco amarillento en la cavidad vítrea que impedía la valoración del segmento posterior (fig. 1). Al examen físico realizado por pediatría presentaba retraso en el desarrollo psicomotor dado por hipotonía leve en las cuatro extremidades, marcha automática no incorporada, sin sostén cefálico, sedestación ausente, no realizaba rolados ni trípode.

Dado lo anterior, se decide hacer una ecografía de ambos globos oculares, en la que se evidenció en la cavidad vítrea de ambos ojos una banda hiperreflectiva que inicia a nivel del nervio óptico, con trayecto hasta el segmento anterior, con la retina adherida en toda su extensión (fig. 2). Teniendo esto en cuenta, se sospecha VFP bilateral y se pide resonancia magnética de órbitas y cerebro con gadolinio, que reporta una estructura cerebral dentro de los límites normales, pero con marcada alteración en la intensidad de señal de los globos oculares, dada por imágenes de aspecto triangular en



Figura 1. Leucocoria bilateral.

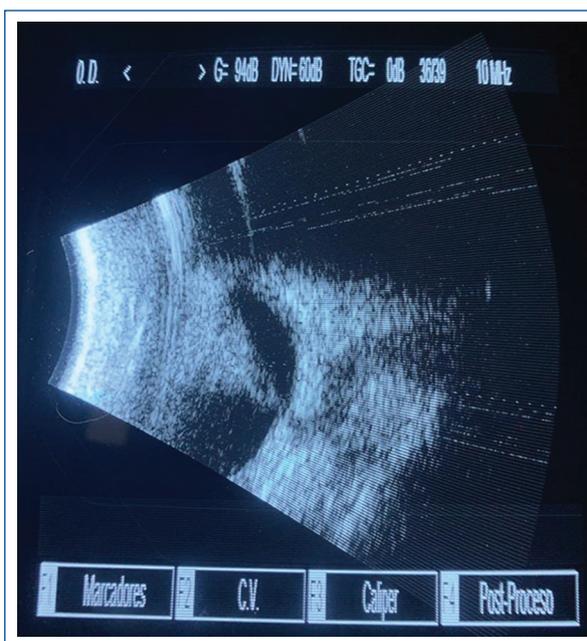


Figura 2. Ultrasonografía. Cavidad vítrea de ambos ojos con una banda hiperreflectiva que inicia a nivel del nervio óptico, con trayecto hasta el segmento anterior, con la retina adherida en toda su extensión.

la región central de la cámara vítrea compatibles con VFP bilateral. Unos nuevos potenciales evocados confirman el aplanamiento de las vías retinocorticales (fig. 3).

Teniendo en cuenta la bilateralidad del caso, se propuso intentar un manejo quirúrgico unilateral dado que en la ecografía se observó una imagen de retina aplicada; sin embargo, se tenía claro que con unos potenciales evocados con un compromiso tan grave de la vía retinocortical las posibilidades de éxito visual eran muy bajas. Finalmente, los padres no aceptaron realizar el procedimiento quirúrgico y se perdió el seguimiento del caso.

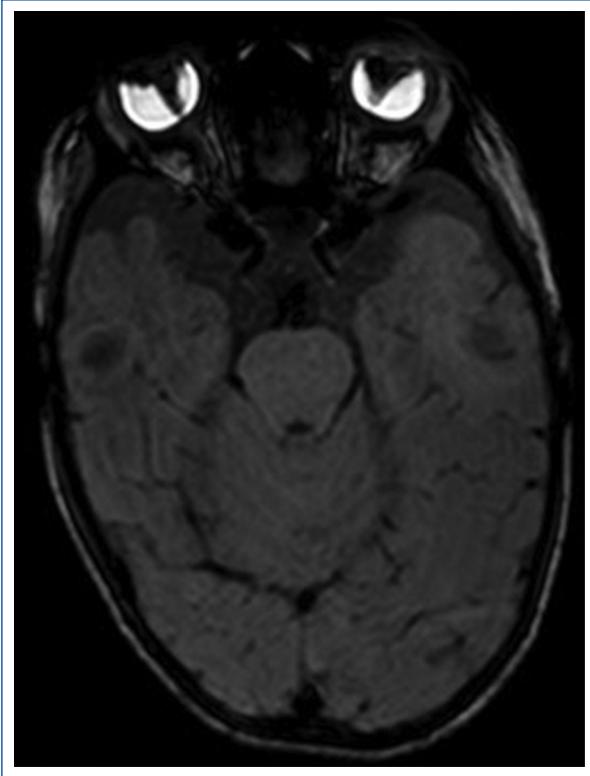


Figura 3. Resonancia magnética nuclear, en derivación T2. Se evidencian opacidades retrolentales de aspecto triangular, cuyo vértice es el nervio óptico.

Discusión

El hallazgo de leucocoria en un paciente pediátrico abre un abanico de diagnósticos diferenciales, entre los que el retinoblastoma, la catarata congénita, la retinopatía de prematuridad, la displasia retinal y la uveítis intermedia grave son los más frecuentes y de mayor importancia al realizar el diagnóstico². La VFP ocurre en el 0.64% de los casos y generalmente es unilateral. Ocurre por una regresión incompleta del vítreo embrionario y de la vasculatura hialoidea. El vítreo embrionario se forma durante el primer mes de desarrollo y contiene una red fibrovascular junto con ramas de la arteria hialoidea; esta arteria suele regresar durante la formación del vítreo secundario avascular, a las 9 semanas, y va a dar paso al vítreo adulto. El vítreo primario disminuye de tamaño y se condensa en una banda angosta llamada canal de Cloquet, que va desde el disco óptico hasta la parte posterior del cristalino. En casos de falla de regresión del vítreo primario, la clasificación de la VFP se realiza, según la ubicación en el canal, en tres tipos: anterior, posterior o mixta⁴.

La clínica característica de la VFP es de compromiso unilateral, con leucocoria, baja visión, microftalmos y estrabismo. Se puede encontrar en pacientes sanos, pero se han visto asociaciones con anomalías sistémicas y neurológicas. La presentación de VFP bilateral es menos frecuente, con alguna serie de casos reportando prevalencias del 2.4%⁵, y son las más asociadas a comorbilidad sistémica y sindrómica, tales como la trisomía 13, 15 y 18, la enfermedad de Norrie y el síndrome de Warburg, entre otros. Esta condición está asociada a un amplio espectro de complicaciones, incluyendo rotura capsular del cristalino, catarata, glaucoma secundario de ángulo cerrado, hemorragia vítrea, desprendimiento traccional de retina y ptisis *bulbi*. El pronóstico visual es especialmente pobre en las VFP posteriores.

Para poder realizar un diagnóstico correcto y excluir diagnósticos diferenciales de la leucocoria se requieren estudios imagenológicos complementarios. La ecografía es la prueba inicial y en ella se puede evidenciar una banda hiperreflectiva que se extiende desde la superficie posterior del cristalino hasta el disco óptico; en caso de realizar Doppler es posible detectar el flujo arterial dentro de dicha banda, representando la arteria hialoidea persistente⁴. En la tomografía, la VFP se caracteriza por microftalmia, cristalino pequeño o irregular, e infiltración de la cavidad vítrea caracterizada por hiperdensidad del cuerpo vítreo junto a una densidad intravítrea tubular (representante del canal de Cloquet). Por último, en la resonancia magnética ocular, considerada la imagen de elección para el diagnóstico de VFP, se pueden diferenciar la forma anterior y la posterior. Es característica la disminución de la profundidad de la cámara anterior junto a una membrana vascular retrolental que es hiperintensa en T2. La VFP posterior se caracteriza por microftalmia, desprendimiento de retina en forma de embudo, masa retrolental hipointensa y hemorragia vítrea⁶.

Esta patología puede diferenciarse del retinoblastoma en la resonancia magnética por la ausencia de calcificaciones intralesionales, la presencia de la arteria a través del canal de Cloquet y la ausencia de hiperintensidad en el fluido subretinal en T1 e hipointensa en T2. El diagnóstico diferencial más difícil por imagenología es la retinopatía de prematuridad, para lo cual es importante tener en cuenta los antecedentes de prematuridad, bajo peso al nacer y uso de oxígeno suplementario.

El diagnóstico ecográfico prenatal de la VFP es poco común y en los casos reportados se ha realizado debido a hallazgos de hidrocefalia, encefalocele o

anormalidades en la fosa posterior detectadas a inicios del tercer trimestre de embarazo, que indujeron un estudio en profundidad del globo ocular debido a que la regresión completa de arteria hialoidea en los fetos normales ocurre a las 29 semanas de gestación. Entre los hallazgos característicos se encuentran una masa hiperecoica e irregular entre la superficie posterior del cristalino y la pared ocular posterior, hiperecogenicidad de cristalino y desprendimiento o no adhesión de retina. Generalmente, en estos pacientes deben descartarse antecedentes de consanguinidad o la presencia de anormalidades genéticas, como el síndrome de Walker-Warburg o el síndrome de Norrie³.

El tratamiento y el pronóstico de la VFP dependen de la extensión de la enfermedad, la edad del diagnóstico y el momento de la cirugía. En casos leves, la mayoría de las veces no es necesaria una intervención quirúrgica; por el contrario, los casos moderados y graves requieren cirugía, cuyo objetivo principal es la rehabilitación visual^{6,7}. Dentro de las indicaciones imperativas para intervención quirúrgica, asociadas a gravedad, se encuentran la hemorragia intravítrea, el desprendimiento de retina progresivo, la estrechez de ángulo de la cámara anterior progresiva y el aumento de la presión intraocular¹. La VFP anterior pura tiene un buen pronóstico visual en manejo con corrección afáquica y terapia de ambliopía; por otro lado, cuando hay compromiso posterior los pronósticos visuales son más reservados⁶. En los casos que requieren cirugía se ha evidenciado que, si se realiza antes del día 77 posnatal, el paciente presenta mejores desenlaces, ya que la rehabilitación visual favorable requiere una intervención quirúrgica temprana³.

En el caso de nuestra paciente, fue llevada por sus padres al servicio de salud debido a leucocoria y movimientos oculares erráticos, en donde se inició un abordaje diagnóstico hacia los principales diagnósticos diferenciales de leucocoria: retinoblastoma y catarata congénita. Se le realizaron estudios imagenológicos complementarios con ecografía ocular y resonancia magnética de órbitas, que confirmó el diagnóstico de VFP bilateral, sin clínica de compromiso sindrómico adicional. Sin embargo, el diagnóstico de esta condición fue tardío en este caso, lo que conlleva complicaciones del neurodesarrollo y que las posibilidades terapéuticas fueran muy reducidas. Lo anterior permite enfatizar en la importancia de una buena exploración física del recién nacido, en la que se incluya el reflejo rojo, un examen simple que puede llevar a un diagnóstico temprano de una variedad de condiciones oculares que con

un tratamiento temprano pueden cambiar el pronóstico visual y vital del recién nacido.

Recomendación

La VFP es una causa rara de leucocoria cuya presentación bilateral supone un reto diagnóstico, especialmente cuando no se asocia a otras condiciones. El reconocimiento temprano de la leucocoria y la evaluación oftalmológica e imagenológica desempeñan un papel importante en el pronóstico.

Financiamiento

Los autores declaran que no se obtuvo financiamiento para el manuscrito.

Conflicto de intereses

Se declara que ningún autor presenta conflictos de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Goldberg MF. Persistent fetal vasculature (PFV): an integrated interpretation of signs and symptoms associated with persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). LIV Edward Jackson Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol.* 1997;124:587-626.
2. Diagne J-P, Sow AS, Ka AM, Wane AM, Ndoye Roth PA, Ba EA, et al. Les causes rares de leucocorie chez l'enfant. *J Fr Ophtalmol.* 2017; 40:676-80.
3. Esmer AC, Sivrikoz TS, Gulec EY, Sezer S, Kalelioglu I, Has R, et al. Prenatal diagnosis of persistent hyperplastic primary vitreous: report of 2 cases and review of the literature. *J Ultrasound Med.* 2016;35:2285-91.
4. Jain TP. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous. *Indian J Ophthalmol.* 2009;57:53-4.
5. Pollard ZF. Persistent hyperplastic primary vitreous: diagnosis, treatment and results. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1997;95:487-549.
6. Kumar J, Yadav A. Bilateral persistent fetal vasculature: mimicker of retinoblastoma. *BMJ Case Rep.* 2017;2017:1-4.
7. Kumari R, Saha BC. Bilateral persistent hyperplastic primary vitreous — a rare case report. *J Clin Diagnostic Res.* 2017;11:ND01-2.