

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO*

ALVARO RODRIGUEZ, M. D., FACS**, MARIA I. HERRERA, M. D.**
Bogotá, Colombia

INTRODUCCION

La maculopatía relacionada con la edad es una enfermedad polifacética, uno de cuyos hallazgos, relativamente frecuente, es el desprendimiento seroso del epitelio pigmentario que puede conducir a una cicatriz disciforme por MNVC o a una atrofia geográfica del epitelio pigmentario^{1-3, 5-13}.

Una de las complicaciones de estos desprendimientos es el desgarro o "rip" del epitelio pigmentario que fue apenas descrito en 1981 por Hoskin, Bird y Sehmi¹ en el Hospital Moorfields de Londres. Este desgarro tiene dos tipos^{1-3, 5-8}: uno secundario a fotocoagulación^{1, 2, 6} y otro espontáneo. A pesar de sus características clínicas y angiográficas muy definidas, el cuadro pasó antes inadvertido o fue erróneamente diagnosticado.

El objetivo de este trabajo es presentar un reporte de un caso de tipo espontáneo, quizás la primera comunicación en la literatura colombiana. Además, sugerir a todos los interesados la revisión de los pacientes afectados con maculopatía relacionada con la edad en la búsqueda de casos adicionales que quizás tenga una mayor incidencia en unos países.

* Trabajo presentado al IX Curso Anual de la Asociación de Exalumnos de la Fundación Oftalmológica Nacional. 28-31 de enero de 1988. Hotel Tequendama - Bogotá, Colombia.

** De la Fundación Oftalmológica Nacional. Bogotá, Colombia.

COMUNICACION DE UN CASO

Mujer de 72 años, examinada en otro centro el 13 de mayo de 1987 y referida a nosotros por disminución de la agudeza visual por ambos ojos durante los dos meses precedentes, por causa de degeneración senil macular bilateral.

En otro centro, en marzo de 1987, le fueron realizados estudios angiográficos y de color de la mácula de ambos ojos, que mostraron en el ojo derecho: una hemorragia yuxtapapilar temporal y una posible membrana neovascular coroidea parafoveal sin aparente desprendimiento del epitelio pigmentario. En el ojo izquierdo se observaban lesiones degenerativas del epitelio pigmentario en la región macular y en la vecindad aparecía un desprendimiento seroso del epitelio pigmentario y la sospecha de una membrana neovascular subretiniana (Figuras 1 y 2).

En nuestro primer examen el 14 de mayo de 1987, la agudeza visual era de 20/60 por el OD y de 20/100 por el OI. La visión no pudo ser mejorada más allá de lo que obtenía con sus antiguos anteojos, así:

Refracción lejos:	ODI	=	+	1.25 esf.
Cerca:	OD	=	+	4.25 esf = 0.75 M a 20 cm
	OI	=	+	4.25 esf = 2 M

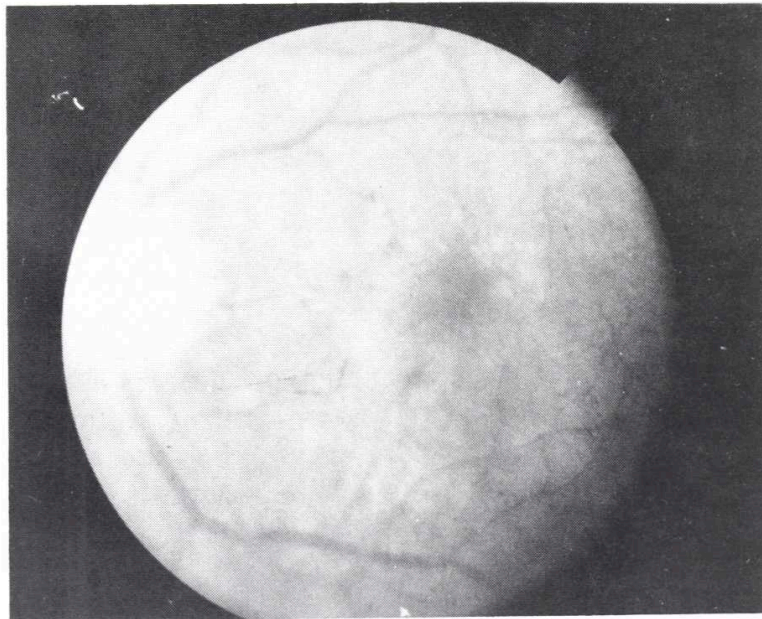


FIGURA 1

(Marzo 24, 1987). Desgarro espontáneo epitelio pigmentario, ojo izquierdo. (Etapa predesgarro).

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO

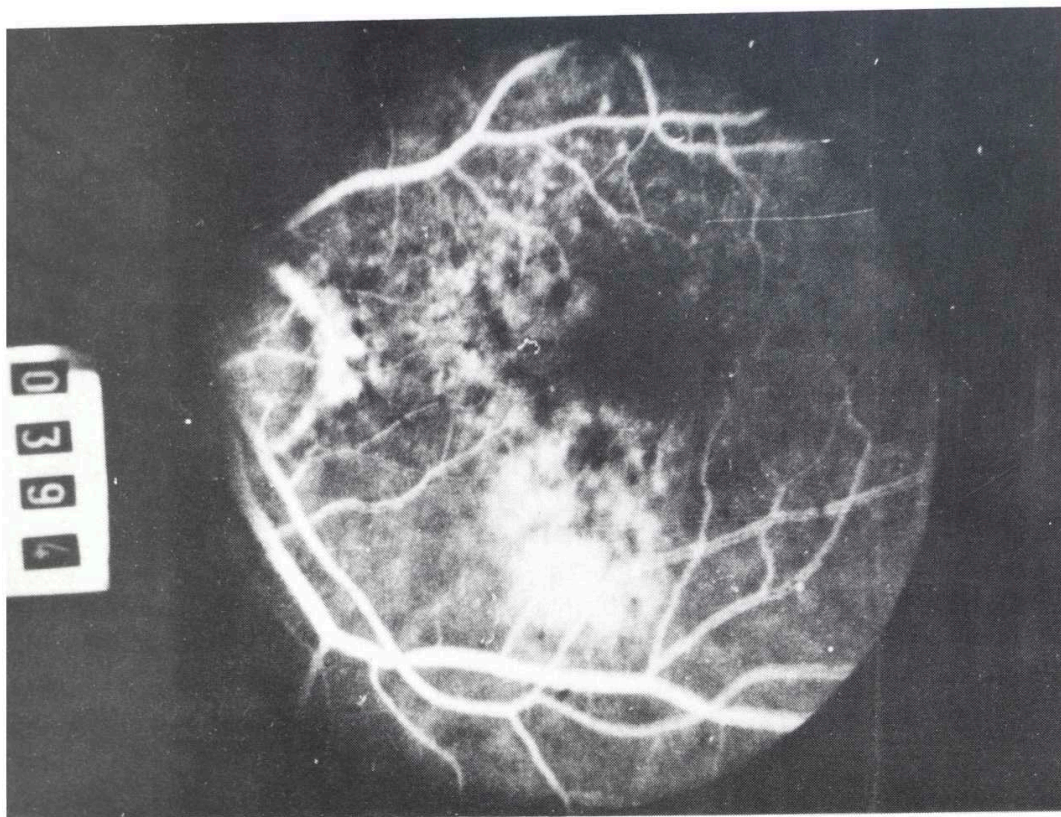


FIGURA 2

(Marzo 24, 1987). Desgarro espontáneo epitelio pigmentario, ojo izquierdo. (Etapa predesgarro).

En el examen sensorio-motor la convergencia era deficiente. La tonometría aplanática era de 14 mm en ambos ojos. En la biomicroscopia bajo dilatación pupilar se observaron cataratas incipientes bilaterales corticales, especialmente periféricas inferiores que dificultaban la observación del fondo. En la oftalmoscopia indirecta y biomicroscopia con lente de contacto, el fondo derecho presentaba drusas y alteraciones del epitelio pigmentario en la región macular. También una hemorragia yuxtapapilar temporal por posible membrana neovascular coroidea y otra posible membrana neovascular inferior a la fóvea sin aparente desprendimiento del epitelio sensorial. En la mácula del ojo izquierdo se observaron escasas drusas diseminadas y nasal a la fovea existían alteraciones pigmentarias. Inmediatamente hacia afuera estaba presente un desprendimiento seroso del epitelio pigmentario retiniano, en cuyo límite inferior se sospechaba una posible membrana neovascular coroidea por presencia de un "hot spot".

Aunque, por la naturaleza neovascular de algunas lesiones, la fotocoagulación podría haber estado indicada, se decidió no realizarla, dada la localización macular central de las lesiones, su carácter proteiforme degenerativo y las dificultades oftalmoscópicas a causa de la catarata incipiente presente. Además, si se hubiese realizado quizás hubiera acelerado el desarrollo del proceso que más tarde se presentó espontáneamente y podríamos haber sido inculcados de la complicación. Es así como la paciente acude a nueva consulta el 4 de junio de 1987 porque notó súbita disminución visual adicional por el ojo izquierdo. El examen reveló agudeza visual corregida en OD 20/60. En el ojo izquierdo su visión era apenas de "cuenta dedos" a 50 cm, cuando antes poseía 20/100.

El aspecto del fondo de ojo derecho no se había modificado y aún se observaba la hemorragia yuxtapapilar y subyacente a ella existía una membrana neovascular coroidea que quizás estaba conectada profundamente con otra aparente en la fovea inferior. Por el contrario, el fondo del ojo izquierdo presentaba cambios maculares sustanciales de tipo oftalmoscópico, biomicroscópico y angiográfico que explicaban la disminución visual; se observa un extenso desprendimiento seroso del epitelio sensorial; subyacente a él se apreciaba por fuera de la fovea una primera zona más clara hipopigmentada de color anaranjado, con forma de creciente y en la que las drusas habían desaparecido. Esta zona estaba bien delimitada de una segunda situada nasalmente entre la fovea y la pupila y cuya coloración era más oscura por hiperpigmentación; además, aparecía ligeramente elevada. En la foto con filtro rojo se observaban también dos zonas: clara y temporal a la fovea una, y otra oscura, nasal a ella.

Durante las fases más tardías del angiograma se apreciaba mejor el fenómeno: la zona de bloqueo al colorante corresponde al área hiperpigmentada macular nasal en cuyo reborde inferior existía un moteado hiperfluorescente que parecía corresponder a la membrana neovascular coroidea inicial; y otra zona, de intensa hiperfluorescencia, se hallaba más temporalmente situada en contacto con la anterior. Allí se observaba teñido del tejido sin extravasación del colorante que se ha presentado en otros reportes (Figuras 3 y 4). Con las características anotadas se estableció el diagnóstico de desgarro espontáneo del epitelio pigmentario retiniano. Esta apariencia se mantuvo en exámenes realizados en semanas subsiguientes.

En agosto 25 el levantamiento oscuro macular, nasal a la fovea, se investiga con ecografía, hallándose una elevación no tumoral en el área papilo-macular de posible origen post-hemorrágico senil. Para agosto 31, la lesión macular había iniciado cicatrización. El campo visual y la prueba de Amsler indicaron un

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO

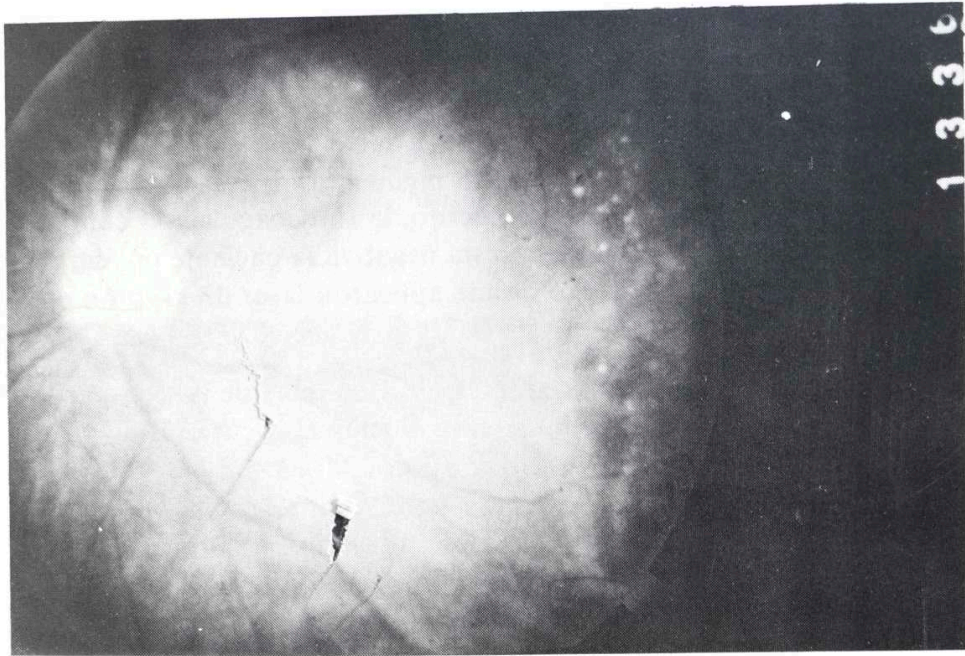


FIGURA 3

(Junio 6, 1987). Desgarro espontáneo epitelio pigmentario, ojo izquierdo.

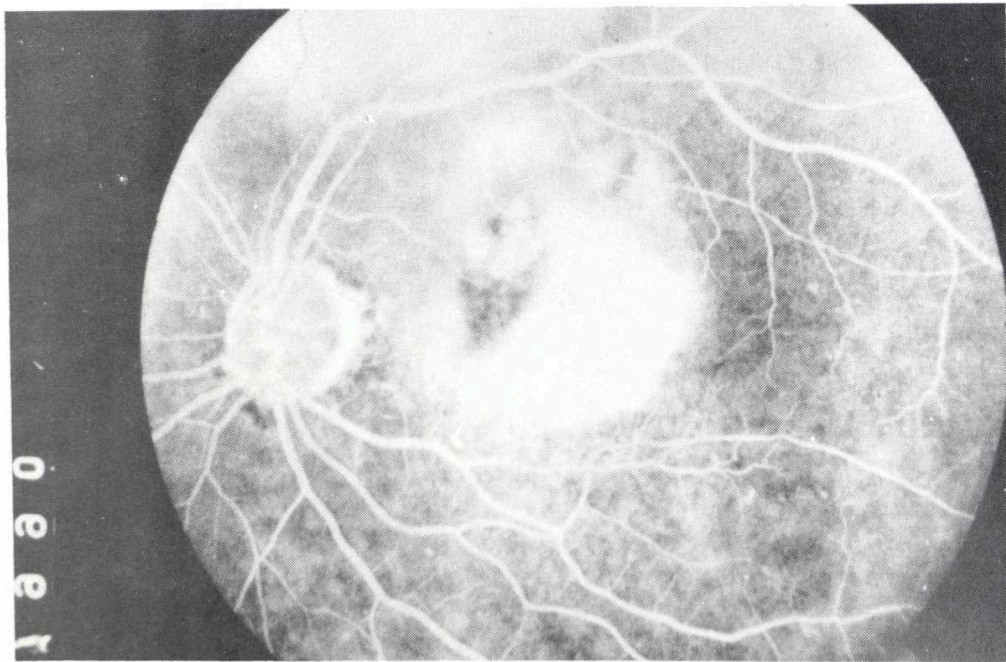


FIGURA 4

(Junio 10, 1987). Desgarro espontáneo epitelio pigmentario, ojo izquierdo.

extenso escotoma central. Se consideró la posibilidad de fotocoagulación en el ojo derecho, pero se concluyó que esta terapia alteraría el área de fijación porque la membrana neovascular estaba dentro del área avascular foveal. Además por lo sucedido en el ojo izquierdo, se consideró que el laser empeoraría este ojo y podría producir un desgarro del epitelio pigmentario. Además, para la etapa evolutiva en que se hallaba el ojo izquierdo, la fotocoagulación con laser era innecesaria y quizás perjudicial. Ante esta negativa la paciente no regresó para buscar tratamiento en otro centro donde aplicaron laser de kryptón en el ojo derecho.

Por solicitud nuestra, la paciente regresa el 22 de enero de 1988, relatando que recibió una sesión de laser de kryptón en su ojo derecho, cuya visión original de 20/60 disminuyó a 20/400, sin alcanzar a leer 2.00 M. En la oftalmoscopia y fotos de color se apreció persistencia de las hemorragias y presencia de exudación amarillenta. Angiográficamente se observó que dentro de un moteado pequeño hiperfluorescente que alternaba con puntos de bloqueo, se notaba una zona con mayor hiperfluorescencia que correspondía a una membrana neovascular coroidea residual (Figura 5) y curiosamente en la fecha no se había presentado aún desgarro alguno del epitelio pigmentario retiniano.

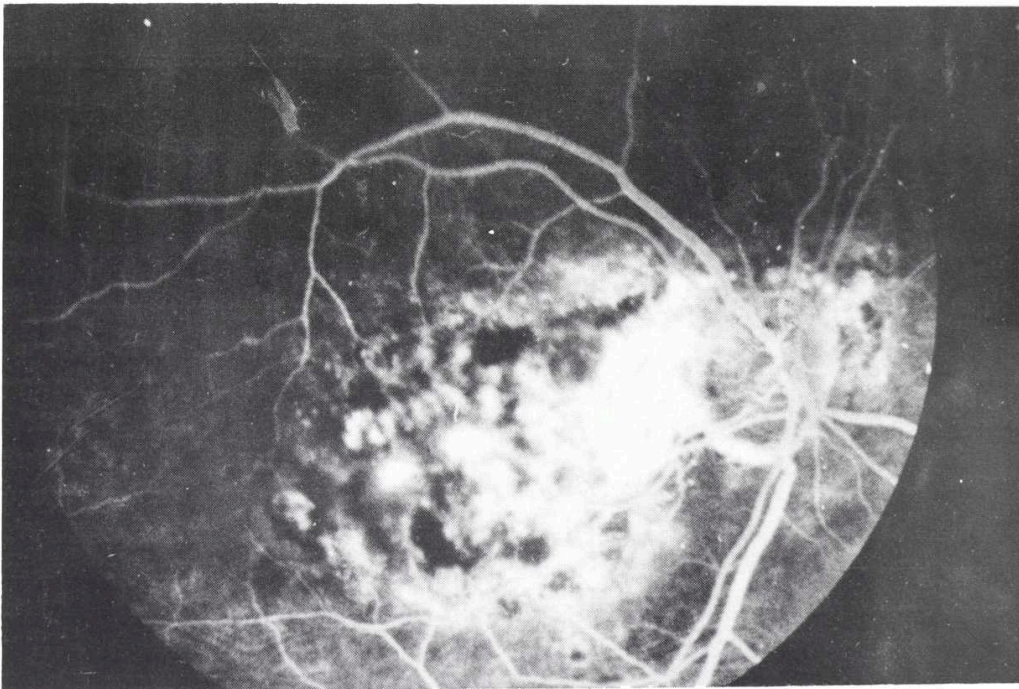


FIGURA 5

(Enero 22, 1988). Maculopatía relacionada con la edad, ojo derecho. (Luego de fotocoagulación).

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO

En el ojo izquierdo, en el que no se aplicó laser de kryptón, su visión era de 20/400+2. Se observó una gran cicatriz disciforme macular central con resolución completa del epitelio sensorial previo y por debajo de él se aprecia un proceso cicatricial más avanzado, cuyo centro era hiperfluorescente, aunque su aspecto angiográfico se había modificado comparado con los estudios anteriores (Figura 6).

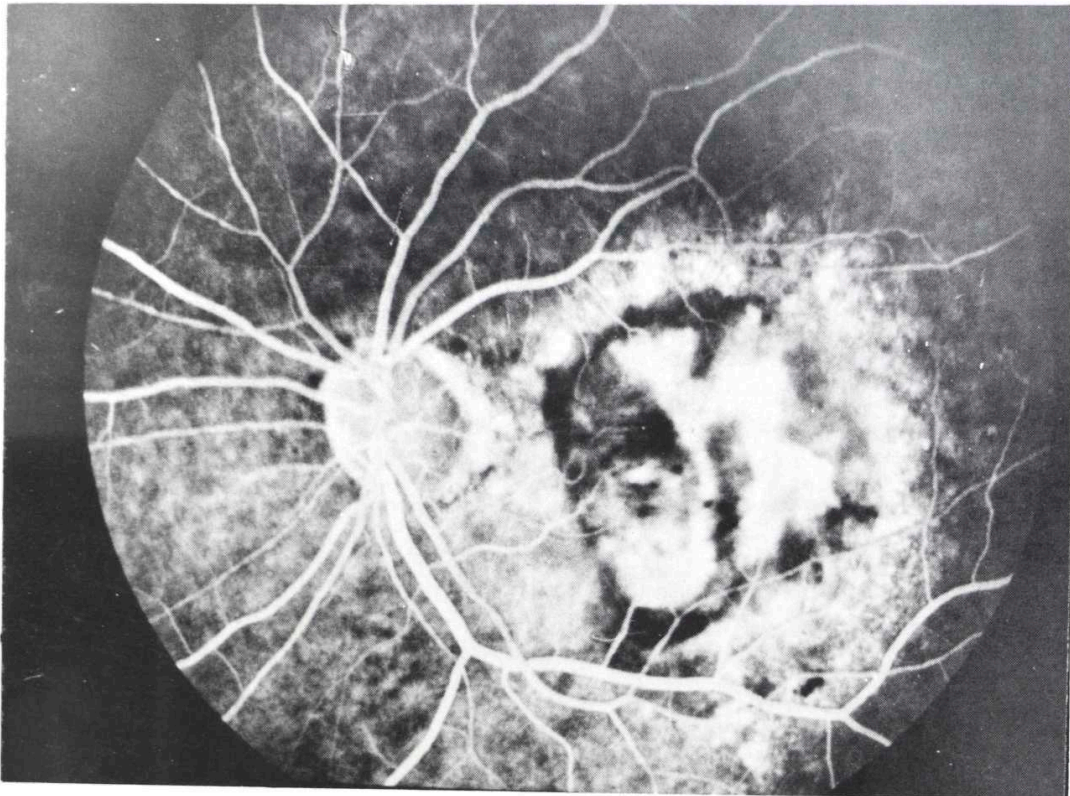


FIGURA 6

(Enero 22, 1988). Desgarro espontáneo epitelio pigmentario, ojo izquierdo. (Fase cicatricial).

DISCUSION

La comunicación original de Hoskin, Bird y Sehmi en 1981 reporta 44 ojos afectados de rupturas del EPR¹. Desde entonces han aparecido otras publicaciones, no muchas, destacándose las de Decker y colaboradores en 1983, con 28 ojos afectados². Otras son las de Cantrill³ y Swanson⁴, quien reporta tres casos atípicos de esta entidad, uno con cicatriz coroidorretiniana y los otros dos con desprendimientos de retina. Otros reportes son los de Gass^{5, 6}, quien plantea

sus teorías sobre la patogénesis en los dos tipos de desgarros del epitelio pigmentario y los de Traboulsi⁷ y Krishan⁸.

Según Lewis¹⁴, Gass y otros, existen tres tipos de desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano en la maculopatía relacionada con la edad: el seroso puro, el asociado a membrana neovascular coroidea y uno de tipo drusenoide. De acuerdo con estos autores, no existe prueba del beneficio del tratamiento con laser de los desprendimientos del epitelio pigmentario retiniano en la retinopatía relacionada con la edad. El pronóstico de estos desprendimientos es peor en personas mayores de 55 años y la mayor incidencia de los desgarros del EPR sucede en aquellos asociados a membranas neovasculares coroideas. Quizás por ello es conveniente recordar los signos que ayudan al diagnóstico, no siempre fácil, de una membrana neovascular coroidea existente debajo de un desprendimiento del EPR. Ellos son: presencia de sangre y exudación; elevación irregular y de mayor extensión; áreas de bloqueo de la fluorescencia y llenamiento lento, observación de muescas y reborde irregular festoneado; áreas de hiperfluorescencia; teñido puntiforme; "hot spots", como los observados en nuestro caso. Además, estas membranas sobrevienen en pacientes de mayor edad con una cicatriz macular en el ojo opuesto.

La ruptura del EPR se define como: 1) La ruptura del epitelio pigmentario, previamente desprendido que ocurre en una de las márgenes del desprendimiento. Esta ruptura deja expuesta un área de la membrana de Bruch, mientras que el neuroepitelio retiniano suprayacente permanece intacto. 2) El epitelio pigmentario desgarrado se retrae, enrollándose sobre sí mismo y así permanece en el espacio subretiniano.

De acuerdo con las publicaciones, el cuadro aparece entre los 48 y los 85 años, con edad promedio de 71 años, precisamente la de nuestro caso. El caso más precoz, a los 48 años, es reportado por Swanson⁴. El desgarro del epitelio pigmentario ocurre en el 10% de los desprendimientos del epitelio pigmentario según Hoskin¹, Swanson⁴ y Krishan⁸.

La localización del desgarro del epitelio pigmentario en orden de preferencia es: en la región del margen temporal^{2, 8} 41.4%; margen temporal superior 31%; margen temporal inferior 13.8%; margen inferior 10.34% y la menor incidencia es en el margen nasal: 3.44%. Puede ser doble en un mismo ojo.

Oftalmoscópicamente, el desgarro muestra dos áreas distintas^{1 3 5} adyacentes, pero separadas entre sí por una línea muy definida que corresponde al borde libre del desgarro. La primera es un área lisa y en forma de creciente que

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO

corresponde a la coroides expuesta y cuya retina que la cubre está libre de drusas y de pigmento. La segunda área está elevada, tiene drusas, pigmento y corresponde al epitelio pigmentario enrollado. Precisamente, en relación con las drusas, Hoskin¹ y Gass⁵ están de acuerdo con algunas características; por ejemplo, en la desigual distribución de las drusas e hiperfluorescencia uniforme en la zona del desprendimiento libre de drusas.

Según Hoskin¹ la etapa postdesgarro tiene cuatro características: 1) La zona donde falta el epitelio pigmentario tiene una fluorescencia precoz uniforme, en forma de creciente, que corresponde a la membrana de Bruch y a la coroides expuesta. Puede haber escape tardío por difusión desde la coriocapilaris por la ausencia del epitelio pigmentario. 2) La zona con acúmulo de pigmento corresponde al epitelio pigmentario enrollado. 3) Esta zona pigmentada no fluoresce. 4) Tampoco tiene evidencia de neovascularización subretiniana. Gass⁵ está en desacuerdo con las dos últimas afirmaciones porque ha notado hiperfluorescencia temprana en el área pigmentada. Este hallazgo, asociado con el retardo y la tinción no uniforme en la lesión predesgarro, son evidencia de neovascularización. Ulteriormente, este tejido fibrovascular estaría oculto debajo del epitelio pigmentario enrollado que impide su evidencia durante la fluoroangiografía. Algunos han apreciado en esta zona, en fases tardías, un moteado hiperfluorescente^{2, 3, 5, 8}.

En la explicación del desgarro espontáneo hay tres teorías:

1) La de Hoskin¹ apoyada por Decker², quien sostiene que existen dos posibles zonas de clivaje: la primera entre la membrana basal del epitelio pigmentario y la zona colágena interna de la membrana de Bruch, y la segunda entre el epitelio pigmentario y su membrana basal. La ruptura se presentaría en este segundo plano de clivaje.

2) La teoría de Cantrill coloca el plano de clivaje entre el EPR y la membrana de Bruch; está basada en estudios histológicos y además en sus pacientes pudieron demostrar drusas y depósitos de pigmento debajo del epitelio pigmentario desprendido, lo que sugiere compromiso de la membrana de Bruch. Agrega que se producen fuerzas de estiramiento en el margen del desprendimiento que producirían una angulación entre la parte desprendida y la aplicada. Al ocurrir una posible fibrosis neovascular profunda, ocurriría el desgarro al contraerse por el proceso disciforme.

3) En su teoría, Gass⁵ describe cuatro estados en la patogénesis: **Estado 1:** neovascularización coroidea oculta y tejido fibrovascular que paulatinamente

eleva la membrana basal, drusas, epitelio pigmentario y retina. **Estado 2:** desprendimiento seroso secundario del epitelio pigmentario (por permeabilidad de los neovasos) y más ancho y elevado que el anterior con desaparición de las drusas en el área desprendida por disolución. **Estado 3:** Es el de desgarro agudo del epitelio pigmentario en el borde del desprendimiento que cede ante la presión del líquido seroso. El enrollamiento del desgarro se produciría por la dirección del movimiento del líquido hacia el espacio subretiniano. En la mácula se produce un desprendimiento seroso del epitelio sensorial localizado, pero más grande que el área del epitelio pigmentario desprendido. **Estado 4:** La re-epitelización del desgarro que se logra por las células vecinas del epitelio pigmentario normal y resolución del desprendimiento del epitelio sensorial retiniano. A veces recubre un tejido semitransparente gris que probablemente representa una metaplasia fibrosa del epitelio pigmentario. Así se crean tardíamente lesiones disciformes en las que retrospectivamente es difícil valorar lo ocurrido previamente si el caso no ha sido seguido cercana y cuidadosamente. Estos cambios cicatriciales fueron apreciados en el ojo izquierdo de la paciente durante su último examen.

El mismo Gass⁶, respecto a la patogénesis del desgarro del epitelio pigmentario secundario a la fotocoagulación, sugiere que se debe a un incremento en el poder y la frecuencia de las aplicaciones del laser sobre la superficie del complejo neovascular que provoca su contracción por el calor generado bajo él y provoca un deslizamiento y una fuerza de rompimiento que ocasiona el desgarro en la unión con el epitelio pigmentario normal y opuesto al lado del complejo fibrovascular; sucede especialmente con el rayo kryptón.

El pronóstico visual es muy pobre³ a causa de la interferencia metabólica entre el epitelio pigmentario y los fotorreceptores. La visión disminuye por debajo de 20/200 si compromete el área foveal.

El diagnóstico diferencial se debe hacer con: 1) La atrofia geográfica de la coroides, del epitelio pigmentario y de la coriocapilaris^{1, 2, 8} que deja visible los grandes vasos coroides y la esclera. Por su atrofia parcial deja además grados variables de acúmulos de pigmento dentro del área o en su margen, a diferencia del desgarro del EPR que muestra dos zonas adyacentes distintas. 2) La hiperplasia del epitelio pigmentario². 3) El nevus coroideo³ a causa de la elevación pigmentada que produce el enrollamiento del epitelio pigmentario, como lo vimos en nuestro caso, en el que la ecografía demostró la presencia de una elevación no tumoral.

Los desgarros del EPR no tienen tratamiento. Intentar su profilaxis con la fotocoagulación con laser de argón o kryptón en el estado de desprendimiento

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO

secundario del EPR con fines de aplanarlo, aumenta el riesgo de "rip" o desgarro^{5, 6}. Esto sucede por el calor generado debajo del complejo fibrovascular y en particular cuando el terapeuta se esfuerza en producir quemaduras visibles sobre la superficie del complejo fibrovascular con el aumento en el número y la intensidad de las aplicaciones.

Una de las complicaciones del desgarro del EPR puede ser la hemorragia vítrea como consecuencia de la neovascularización coroidea⁷.

Según Marmor¹⁵, los desgarros del epitelio pigmentario constituyen un experimento humano "in vivo" único, con el que se puede examinar el papel fisiológico del epitelio pigmentario retiniano en controlar el contenido del espacio subretiniano. En teoría, un desgarro agudo quita el epitelio pigmentario sobre un área de coriocapilaris sana y debería mostrar cómo la pérdida de los barrera del epitelio pigmentario y de sus funciones metabólicas afectan la acumulación o salida de líquido subretiniano. ¿Es la pérdida del EPR lo que permite la acumulación bajo la retina del líquido procedente de la coroides? ¿o son mecanismos pasivos hidrostáticos y osmóticos los que logran la salida del líquido y quizás en una forma más efectiva que si estuviera intacto el EPR? Si se lograra aclarar este fenómeno tendríamos, según Marmor, la explicación del desarrollo de los desprendimientos retinianos del neuroepitelio y del epitelio pigmentario. Para ello se requiere: a) una precisa documentación de los casos con fotografías de la mácula poco antes del desgarro y dentro de las 24 horas de producido el desgarro; b) el seguimiento del caso hasta que termine el proceso cicatricial. El estudio que sugiere Marmor habrá de aclarar si los desprendimientos del epitelio pigmentario y del neuroepitelio que se asocian a la ruptura son un factor de predisposición o el resultado del desgarro y si la pérdida súbita del EPR causa acumulación de líquido o mejor su salida. Bird y Chuang, en publicación reciente¹⁶, creen que el líquido bajo el epitelio pigmentario se deriva parcial o totalmente del EPR y que definitivamente la membrana de Bruch es una barrera a la salida de fluidos.

RESUMEN

Se presenta un caso de una mujer de 72 años con desgarro del EPR ocurrido espontáneamente en un desprendimiento seroso del mismo, cuya evolución pudo seguirse en sus diferentes estados en una maculopatía relacionada con la edad que presentaba una membrana neovascular coroidea. Su visión final fue de 20/400. Se discuten aspectos clínicos, fisiopatogenia, pronóstico y diagnóstico diferencial. Además se mencionan los desgarros secundarios a fotocoagulación.

SUMMARY

This presentation deals with an spontaneous rip of the pigment epithelium in a 72 year old woman presenting originally a serous detachment of the pigment epithelium and the evolution of which could be followed in the different stages in an age related maculopathy presenting a choroidal neovascular membrane. Final vision was 20/400. The clinical picture, pathophysiology, visual prognosis and differential diagnosis are discussed. A mention is made of the rips of the pigment epithelium secondary to photocoagulation.

BIBLIOGRAFIA.

1. HOSKIN, A., BIRD, A. C., SEHMI, K.: *Tears of detached retinal pigment epithelium*. Br. J. Ophthalmol. 65: 417-22, 1981.
2. DECKER, W. L., SANBORN, G. E., RIDLEY, M., ANNESLEY, W. H., SORR, E. W.: *Retinal pigment epithelial tears*. Am. Ac. Ophthalmol. 90: 507-12, 1983.
3. CANTRILL, H. L., RAMSAY, R. C., KNOBLOCH, W. H.: *Rips in the pigment epithelium*. Arch. Ophthalmol. 101: 1.074-79, 1983.
4. SWANSON, D. E., KALINA, R. E., GUZAK, S. V.: *Tears of the retinal pigment epithelium*. Retina 4: 115-18, 1984.
5. GASS, J. D. M.: *Pathogenesis of tears of the retinal pigment epithelium*. Br. J. Ophthalmol. 68: 513-519, 1984.
6. GASS, J. D. M.: *Retinal pigment epithelium rip during krypton red laser photocoagulation*. Am. J. Ophthalmol. 98: 700-6, 1984.
7. TRABOULSI, E. I., JALKH, A. E.: *Retinal pigment epithelium tear as a cause of vitreous hemorrhage*. Ann Ophthalmol. 17: 228-35, 1985.
8. KRISHAN, N. R., CHANDRA, S. R., STEVENS, T. S.: *Diagnosis and pathogenesis of retinal pigment epithelial tears*. Am J. Ophthalmol. 100: 698-707, 1985.
9. GASS, J. D. M.: *Drusen and disciform macular detachment and degeneration*. Arch Ophthalmol. 90: 206-217, 1973.
10. BRAUNSTEIN, R. A., GASS, J. D. M.: *Serous detachments of the retinal pigment epithelium in patients with senile macular disease*. Am. J. Ophthalmol. 88: 652-60, 1979.

DESGARRO ESPONTANEO DEL EPITELIO PIGMENTARIO

11. MEREDITH, T. A., BRALEY, R. E., AABERG, T. M.: *Natural history of serous detachments of the retinal pigment epithelium*. Am. J. Ophthalmol. 88: 643-651, 1979.
12. TEETERS, V. W., BIRD, A. C.: *The development of neovascularization of senile disciform macular degeneration*. Am. J. Ophthalmol. 76: 1-18, 1973.
13. GASS, J. D. M.: *Pathogenesis of disciform detachment of the neuroepithelium*. Am. J. Ophthalmol. 63: 617-45, 1967.
14. LEWIS, M. L.: *Pigment epithelial detachment in maculopathy of aging*. Pan American Association of Ophthalmology, second North American Course. May 26-29, 1988, Orlando, Florida.
15. MARMOR, M. F.: *Macular Society*, Feb. 1988, Tucson (USA).
16. CHUANG, E. L., BIRD, A. C.: *The pathogenesis of tears of the retinal pigment epithelium*. Am. J. Ophthalmol. 105: 285-290, 1988.