



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL CENTRAL SUR DE

CONCENTRACION NACIONAL

11234
30
2 ej

PETROLEOS MEXICANOS

**DEGENERACION HIALOIDORETINIANA
HEREDITARIA DE WAGNER**

T E S I S

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN

O F T A L M O L O G I A

P R E S E N T A

DR. ENRIQUE ULISES PAEZ AGUIRRE

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO. D. F.

1990



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE.

	Página
Introducción	1
Objetivos	10
Material y método	10
Resultados	12
Conclusiones	26
Bibliografía	28

La enfermedad conocida como degeneración vítreo-retiniana hereditaria o degeneración hialoidoretiniana hereditaria, es un padecimiento poco común, descrito por vez primera en el año de 1938 por Wagner y por lo cual se le identifica también con su nombre (1,2).

Las alteraciones mencionadas en esa primera descripción incluyen licuefacción vítrea, formación de bandas en la cavidad vítrea, pigmentación radiada periférica (probablemente degeneración en encaje), atrofia corioretiniana peripapilar, estrechamiento de arteriolas retinianas, catarata, miopía y atrofia óptica (3).

Esta enfermedad se incluye dentro de un grupo de degeneraciones vítreo-tapeto-retinianas de tipo hereditarias que comprende tres variantes: la llamada retinosquisis idiopática, que se transmite ligada al sexo, se caracteriza por retinosquisis extensa, en la que puede encontrarse una gran laguna en vítreo y se asocia frecuentemente a cambios quísticos de la mácula y ocasionalmente a degeneración retiniana generalizada con hemorragias vítreas recurrentes. Una segunda variedad, la más rara de las tres, es la enfermedad de Favré, la cual se transmite en forma autosómica recesiva y se caracteriza por la presencia de bandas vitreoretinianas dentro de una cavidad vítrea ópticamente vacía, degeneración pigmentaria de la retina, retinosquisis central y periférica, y en etapas tardías, formación de membranas preretinianas (4).

La tercera variante es precisamente la enfermedad de Wagner, que se transmite con carácter autosómico dominante según algunos reportes o con carácter autosómico dominante irregular según otros, lo cual resulta en una variabilidad fenotípica de origen genético, que se traduce en dificultad para el diagnóstico de la enfermedad debido a la gran variedad de signos oculares (1,2,4).

Wagner mencionó que la ausencia de algunos signos, no necesariamente excluía la presencia de la enfermedad, y asimismo, la presencia de membranas vítreas y pigmentación retiniana, no necesariamente indican enfermedad de Wagner (5).

No obstante que es relativamente rara, esta enfermedad ha sido descrita en la literatura más frecuentemente que cualquiera de las otras degeneraciones vitreoretinianas de tipo hereditarias (4,5).

Los pacientes con degeneración hialoidoretiniana hereditaria de Wagner, acuden con el oftalmólogo en la mayoría de los casos debido a disminución de la agudeza visual, lo cual puede estar ocasionado por la presencia de catarata, desprendimiento de retina, o ambas situaciones. En pocas ocasiones, el motivo de la consulta es la presencia de miodesopsias debidas a los cambios vitreanos, y algunos pacientes, en especial individuos jóvenes, pueden encontrarse - asintomáticos y ser descubiertos únicamente cuando son examinados como miembros de una familia con la enfermedad (1,5).

El curso de la enfermedad es lentamente progresivo y usualmente afecta ambos ojos (1,2,5).

Al nacimiento, los pacientes afectados suelen tener un fondo de ojo normal, o presentar cambios mínimos, los cuales pueden pasar desapercibidos a menos que sean buscados intencionadamente (1,2).

Böhringer y colaboradores han mencionado que los cambios se presentan primariamente a nivel del vítreo y secundariamente a nivel corioretiniano. Por su parte Alexander y Shea enfatizaron que los cambios iniciales se presentan a nivel corioretiniano. Es debido a lo anterior que se han propuesto dos subtipos de la enfermedad de Wagner: uno en el cual los cambios vítreos degenerativos predominan y otro en el cual predominan los cambios corioretinianos (5).

Como hemos visto, la enfermedad de Wagner puede manifestarse de una gran variedad de formas, por lo que en la exploración oftalmológica podemos encontrar múltiples alteraciones a distintos niveles como son las siguientes:

MIOPIA. La mayoría de los pacientes con esta enfermedad desarrollan miopía que puede variar de una a cinco dioptrías, existiendo reportes de algunas series con porcentajes tan altos como un 84%. Sin embargo, es posible que la enfermedad se presente en pacientes emétopes e incluso hipermétropes (1,2,5).

CATARATA. Su presencia es muy común y puede ocurrir desde edades tempranas, afectando principalmente las porciones capsular y subcapsular posteriores del cristalino (1,2,7,8,9), aunque también se ha encontrado afección de la corteza posterior o bien esclerosis nuclear en algunas series (5). Después de la adolescencia, la incidencia de catarata se incrementa a más del 60% (1). La catarata madura puede encontrarse en pacientes con desprendimiento de retina de larga evolución (5).

CAMBIOS VITREOS. Se presentan prácticamente en la totalidad de los pacientes. Estos son progresivos, y ocurren desde etapas tempranas de la vida. Los cambios iniciales pueden ser condensación fibrilar y licuefacción con sineresis extensa y ausencia de una hialoides anterior bien constituida (1,2,5). Conforme la enfermedad progresa, el vítreo condensado forma una membrana flotante en la cavidad vítrea. Esta membrana puede ser vista más fácilmente con luz libre de rojo, y la oftalmoscopia indirecta debe efectuarse utilizando depresión escleral para detectar su adherencia a la retina periférica (5). La membrana formada se desplaza con los movimientos oculares, excepto en el área en donde se halla adherida a la retina. Nunca es opaca, aunque puede ser translúcida con algunas áreas engrosadas que a la oftalmoscopia indirecta pueden aparecer como "gotas de cera derretida" (1,5). Excepto por esta membrana, la cavidad vítrea se aprecia ópticamente vacía, encontrándose en etapas avanzadas una gran laguna en donde se encontraba el vítreo central y el posterior

(1,2,3,4,5).

Las membranas así formadas crecen sobre la superficie de la retina, su retracción puede causar edema de la papila, tracción sobre los vasos retinianos, agujeros retinianos redondos con opérculo, desgarros en herradura o bien desgarros gigantes si el área de la retina traccionada por la banda es amplia (1,2,5). Estos cambios pueden coexistir o no con desprendimiento de vítreo posterior, ya sea total o más frecuentemente parcial (1,6).

CAMBIOS RETINIANOS. Los cambios tempranos pueden iniciarse frecuentemente con una apariencia "pavimentosa" de la retina, con áreas de adelgazamiento del epitelio pigmentario, de color grisáceo y con vasos coroideos distinguibles, las cuales se presentan en la extrema periferia o cerca del ecuador, corren circunferencialmente y también hacia la papila óptica a lo largo de los vasos retinianos (5). Los grandes vasos coroideos en la zona atrófica aparecen prominentes y en algunas ocasiones envainados. El pigmento también puede aparecer en acúmulos a lo largo de los vasos retinianos, tanto arterias como venas, generalmente a nivel del ecuador o periferia, semejando en algunos casos retinosis pigmentaria. También es posible encontrar pigmentación perivascular en un área que no muestre atrofia coroidea oftalmoscópicamente (5).

A nivel de los vasos retinianos, se pueden encontrar

estrechamiento generalizado, tortuosidad o envainamiento. Esto último usualmente se presenta en la periferia del fondo y puede o no estar relacionado con degeneración en encaje (1,4,5).

Es posible, aunque no muy frecuente, encontrar retinosquiasis adquirida, así como hemorragias retinianas o hacia vítreo en pacientes con enfermedad de Wagner (1,5).

Algunos pacientes muestran en la exploración evidencia de tracción vítreo sobre la retina, manifestada por áreas extensas de blanco con presión (5) o sin presión (3), o bien por pliegues retinianos meridionales marcados que en ocasiones desarrollan rupturas retinianas en su extremo posterior (5).

DESGARROS Y DESPRENDIMIENTO DE RETINA. Los desgarros retinianos se presentan en aproximadamente un 75% de los casos, siendo en la mayoría de los casos de tipo mixto según la clasificación de Schepens y Marden, a diferencia de la alta frecuencia del tipo ecuatorial en el desprendimiento de retina unilateral no traumático (1,5). Estas lesiones son generalmente múltiples, de predominio en cuadrantes temporales (principalmente el superior) y ocurren frecuentemente en jóvenes. Además, aproximadamente un 50% de estos pacientes desarrollan un desprendimiento de retina regmatógeno, condición que puede llegar a ser bilateral en aproximadamente 42% de los casos (1,2,5).

FUNCION RETINIANA. La visión central usualmente es buena, a menos que exista catarata o desprendimiento de retina. La percepción de los colores y la adaptación a la oscuridad, son también generalmente normales, sin embargo, es posible en algunas ocasiones, encontrar ceguera nocturna (1,2,5).

Las pruebas de campos visuales pueden evidenciar una discreta reducción concéntrica de los mismos o bien un escotoma anular (1,5).

El electroretinograma muestra una respuesta anormal o subnormal en algunos casos (1,2), o bien, trazos normales en otros (4,5), relacionados con la magnitud de los cambios en el fondo de ojo (5).

ENFERMEDAD SISTEMICA. La enfermedad de Wagner puede asociarse a diversas manifestaciones sistémicas tales como palatosquisis (10), paladar hendido, cara aplanada, osteoartrópata prematura y displasia espondiloepifisiaria media, a lo cual se le ha denominado síndrome de Wagner-Stickler (2,11,12,13,14,15). También se han descrito casos de degeneración hialoidoretiniana hereditaria de Wagner asociados a síndrome de Pierre Robin, caracterizado por micrognatia, paladar hendido y glosoptosis. La enfermedad usualmente se manifiesta al nacimiento, ocasionando disnea aguda y cianosis (5,15).

Al parecer todos los casos reportados sobre pacientes

con enfermedad de Wagner se han presentado en individuos de raza blanca, excepto los reportados por Waxman en 1980 en miembros de una familia de raza negra (8).

TRATAMIENTO. Los pacientes afectados por esta enfermedad, deberán ser examinados minuciosamente, explorando retina y vítreo al menos cada 6 meses debido a la fuerte predisposición a presentar un desprendimiento retiniano regmatógeno, que por lo general tiene un resultado quirúrgico malo (1,2,3,4 5). El pronóstico será más sombrío en la medida que se conjuen ciertos factores como son:

- Presencia de desgarros retinianos múltiples en diferentes meridianos y a diferentes distancias del limbo.
- Desgarro retiniano gigante.
- Tracción vítrea o preretiniana severa.
- Licuefacción completa del vítreo.
- Presencia de catarata presentil.
- Tendencia de los vasos coroideos a la hemorragia durante la cirugía.
- Pobre respuesta tisular debida a atrofia coriorretiniana (1,5).

Los pacientes que se encuentren con retracción progresiva del vítreo y cambios traccionales sobre la retina, deberán ser vigilados más estrechamente, revisando cuidadosamente la retina periférica mediante oftalmoscopia indirecta y depresión escleral para detectar desgarros retinianos, los cuales deberán ser tratados inmediatamente.

El modo de tratamiento deberá ser cuidadosamente elegido, y dependerá de presencia y grado de tracción vítrea. De esta manera, si encontramos un agujero único, en ausencia de desprendimiento de retina, y si no existe tracción, o ésta es mínima, lo indicado será el tratamiento profiláctico mediante fotocoagulación o crioretinopexia. Ambos métodos son igualmente efectivos, sin embargo, la crioretinopexia proporciona mayor seguridad en aquellos casos en que existe tracción aunque sea mínima, ya que disminuye el riesgo de que la tracción vítrea aumente después del tratamiento. También se aconseja el uso de criopexia en los casos con hemorragia vítrea y catarata inmadura (1.5).

Los casos con desgarros múltiples con o sin desprendimiento de retina, así como aquellos en los que exista una fuerte tracción vítrea, deberán ser manejados mediante la aplicación de un cerclaje escleral. Ahora bien, si se presenta retracción masiva preretiniana asociada a no percepción de luz o bien a un desgarro gigante, puede estar contraindicada la cirugía (1.5).

Brown y colaboradores han propuesto la vitrectomía para aquellos pacientes con enfermedad de Wagner ya operados, en los cuales se ha presentado un nuevo desprendimiento de retina, a fin de evitar que las bandas vítreas traccionen la retina y sea posible su reaplicación (3).

OBJETIVOS.

- Describir los hallazgos oftalmológicos en los miembros de una familia con enfermedad de Wagner.
- Valorar el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno en pacientes con enfermedad de Wagner.

MATERIAL Y METODO.

En este estudio se incluyeron 17 pacientes miembros de una familia con degeneración hialoidoretiniana hereditaria de Wagner, detectada en el año de 1987 a partir de un paciente masculino de 10 años de edad, miembro de dicha familia, que presentó un desprendimiento de retina y hemorragia en vítreo en ojo izquierdo.

Los criterios para incluirlos en este estudio fueron:

- Cavidad vítrea ópticamente vacía o presencia de bandas vítreas avasculares.
- Áreas de adelgazamiento del epitelio pigmentario o de atrofia coroidea.
- Pigmentación de la retina periférica o perivascular.
- Historia familiar positiva.

De los 17 pacientes estudiados, once fueron del sexo

femenino y seis del sexo masculino, cuyas edades se encontraron en un rango de 10 a 77 años.

Cada uno de los pacientes fué sometido a interrogatorio y exámen oftalmológico.

Además del exámen oftalmológico de rutina, se efectuó con especial interés, un exámen detallado del fondo de ojo mediante oftalmoscopia indirecta con depresión escleral, así como mediante el uso de lente de tres espejos de Goldman. La cavidad vítrea fué asimismo examinada cuidadosamente en todos los pacientes mediante la lámpara de hendidura y el lente de tres espejos. Para tal fin, se efectuó dilatación pupilar en ambos ojos mediante el uso de fenilefrina al 10% y tropicamida al 1%.

Todos los pacientes han sido revisados periódicamente a lo largo de tres años consecutivos, a intervalos regulares que varían de acuerdo a los hallazgos encontrados en cada uno de ellos.

Los pacientes que así lo han ameritado, han sido sometidos a tratamiento, ya sea quirúrgico o bien con fotocoagulación, utilizando para ello argón laser azul verde.

A continuación se presenta un breve resúmen clínico de cada uno de los pacientes incluidos en el estudio.

Caso 1. Femenino de 49 años de edad, miope alta corregida con lentes de armazón. En la primera revisión refiere miodesopsias y fotopsias ocasionales. En la exploración se encontró con segmento anterior de características normales. En vítreo presencia de bandas y licuefacción formando algunas lagunas. Al explorar retina se encontraron zonas de atrofia coroidea, degeneración en encaje en periferia, agujeros en formación y algunos ya formados que ameritaron de fotocoagulación. Retina aplicada.

Caso 2. Femenino de 11 años de edad, miope desde los 4 años de edad, corregida con lentes de armazón, refiriendo miodesopsias y fotopsias ocasionalmente. Segmento anterior de características normales, vítreo con degeneración fibrilar y licuefacción. En retina zonas de degeneración en encaje con estrechamiento arteriolar y acúmulos de pigmento, así como áreas de blanco con presión y zonas de atrofia coroidea. Presentó agujeros en ambos ojos tratados con fotocoagulación. Retina aplicada.

Caso 3. Masculino de 10 años de edad, quién acude por disminución súbita de la visión en ojo izquierdo. Miope alto corregido con lentes de armazón. Se encuentra en la exploración con hemovítreo y desprendimiento de retina en dicho ojo. Ojo derecho con segmento anterior normal. Vítreo con

licuefacción y presencia de bandas. En polo posterior, zonas de atrofia coroidea, estrechamiento vascular con acúmulos de pigmento, degeneración en encaje, áreas de blanco con y sin presión, y algunos agujeros. Retina aplicada. El ojo izquierdo fué manejado con vitrectomía, aplicación de cerclaje escleral y crioretinopexia con drenaje de líquido subretiniano, presentando mala evolución, con nuevo desprendimiento de la retina y vitreoretinopatía proliferativa, así como catarata total. El ojo derecho ha sido manejado con fotocoagulación y vigilado muy estrechamente.

Caso 4. Masculino de 55 años de edad, miope corregido con lentes de armazón. Refirió miodesopsias y disminución de la agudeza visual en la primera revisión. Portador de ambliopía de ojo izquierdo por miopía alta. En la exploración de segmento anterior se encontraron como dato de interés, opacidades cristalineanas corticales anteriores y posteriores, así como esclerosis nuclear. En la oftalmoscopia bandas vítreas y licuefacción, estrechamiento vascular en retina con acúmulos de pigmento, así como algunas zonas de degeneración en encaje. Retina aplicada.

Caso 5. Femenino de 17 años de edad, miope corregida con lentes, asintomática y sin alteraciones en segmento anterior o polo posterior.

Caso 6. Femenino de 19 años de edad, miope alta corregida con lentes, también asintomática y sin alteraciones a la

exploración de segmento anterior y polo posterior.

Caso 7. Masculino de 42 años de edad, miope corregido con lentes de armazón. Refirió miodesopsias como única sintomatología. En la exploración, presencia de bandas vítreas, zonas de atrofia coroidea, acúmulos de pigmento y áreas de blanco sin presión.

Caso 8. Masculino de 13 años de edad, miope corregido con lentes de armazón. Refirió miodesopsias y fotopsias ocasionales. En la exploración segmento anterior normal. En la oftalmoscopia bandas vítreas, zonas de atrofia coroidea, estrechamiento vascular con acúmulos de pigmento, áreas de blanco con y sin presión, así como un agujero en M VI de ojo izquierdo sellado espontáneamente.

Caso 9. Femenino de 9 años de edad, miope no corregida, quién refirió miodesopsias y fotopsias ocasionalmente. En la exploración segmento anterior normal. En la oftalmoscopia algunas bandas en vítreo y zonas de atrofia coroidea. No se encontraron agujeros o desgarros. Retina aplicada.

Caso 10. Femenino de 53 años de edad, miope corregida con lentes de contacto. Refirió miodesopsias y fotopsias. En la exploración se encontró con segmento anterior de características normales. En la oftalmoscopia presencia de bandas y licuefacción vítreas, con acúmulos de pigmento en retina periférica y algunas zonas de blanco sin presión. Retina

aplicada, sin agujeros o desgarros.

Caso 11. Femenino de 18 años de edad, emélope y asintomática, quién se encontró en la exploración con segmento anterior de características normales y en la oftalmoscopia con zonas de atrofia coroidea. Retina aplicada, sin agujeros o desgarros.

Caso 12. Femenino de 16 años de edad, emélope y asintomática, con segmento anterior dentro de lo normal y en la oftalmoscopia con zonas de atrofia coroidea en periferia, así como una zona de blanco sin presión en ojo derecho.

Caso 13. Femenino de 24 años de edad, miope no corregida, quién refirió miodesopsias. Segmento anterior de características normales. Oftalmoscópicamente con bandas en vítreo y con algunas zonas de blanco sin presión y acúmulos de pigmento en retina periférica. No se encontraron agujeros ni desgarros.

Caso 14. Masculino de 26 años de edad, miope corregido con lentes de armazón, asintomático. Segmento anterior normal. En la oftalmoscopia bandas vitreas, así como áreas de blanco sin presión. Retina aplicada sin agujeros o desgarros.

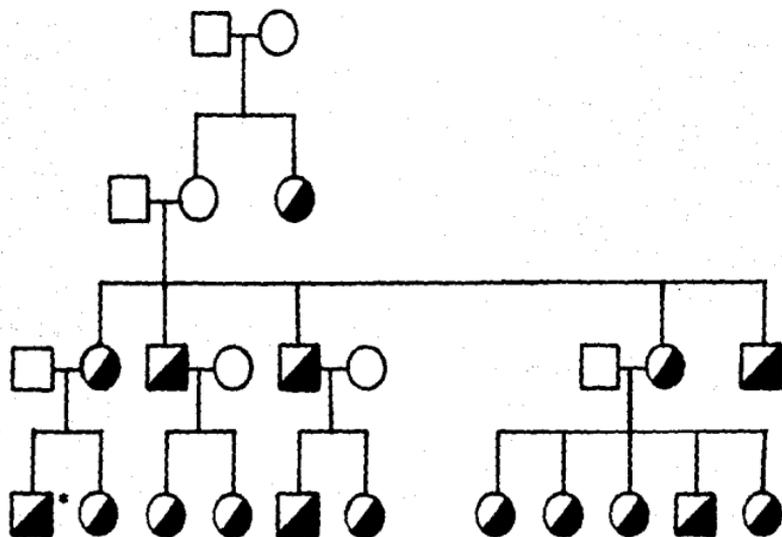
Caso 15. Femenino de 30 años de edad, miope corregida con lentes de armazón, asintomática. Segmento anterior dentro de lo normal. Vítreo con algunas membranas. Se encontraron algunas zonas de acúmulo de pigmento en retina periférica.

y áreas de blanco sin presión. Retina aplicada, sin agujeros o desgarros.

Caso 16. Masculino de 51 años de edad, miope corregido con lentes de armazón. Refirió miodesopsias y fotopsias. En la exploración se encontró con segmento anterior de características normales. En la oftalmoscopia con bandas vítreas y zonas de licuefacción, zonas de atrofia coroidea, acúmulos de pigmento en retina periférica, degeneración en encaje y un desgarro en ojo derecho, tratado con fotocoagulación. Retina aplicada.

Caso 17. Femenino de 77 años de edad, quién inició su padecimiento a los 35 años de edad, al presentar disminución súbita de la visión en ojo izquierdo. Cinco años más tarde, sucede lo mismo en ojo derecho, motivo por el cual fué examinada por oftalmólogo particular, estableciéndose el diagnóstico de hemorragia en vítreo en ambos ojos, recibiendo tratamiento médico no especificado. En la exploración se encontró con esclerosis nuclear en ambos cristalinos como dato de interés en segmento anterior. En la oftalmoscopia se encontraron secuelas de hemovítreo en ambos ojos, con presencia de membranas y licuefacción vítreas con formación de lagunas, zonas de atrofia coroidea, estrechamiento vascular con importantes acúmulos de pigmento. No se identificaron agujeros que ameritaran de tratamiento.

En base a los hallazgos encontrados en cada uno de los pacientes examinados, se pudo realizar un árbol genealógico de la familia, en el cual se puede apreciar que la enfermedad ha sido transmitida con un carácter autosómico dominante a través de la rama materna.



Mujeres sanas



Hombres sanos



Mujeres afectadas



Hombres afectados

*

Caso inicial

Dentro del interrogatorio, uno de los puntos en los que se puso especial interés, fué la sintomatología referida por los pacientes, encontrando de esta manera que la mayor parte de ellos mencionó sintomatología ocular, siendo ésta en orden decreciente miodesopsias, fotopsias y disminución de la agudeza visual, éste último debido a desprendimiento de retina, catarata o ambas cosas. Estos resultados se muestran en la siguiente tabla.

<u>ESTADO SINTOMATICO INICIAL.</u>		
SINTOMATOLOGIA	PACIENTES	PORCENTAJE
Disminución de agudeza visual	3	17.64
Miodesopsias	11	64.7
Fotopsias	6	35.29
Asintomáticos	6	35.29

Por lo anterior se deduce que algunos pacientes presentaron un solo síntoma, mientras que otros manifestaron varios de ellos.

Como se mencionó anteriormente, todos los pacientes fueron examinados en ambos ojos, lo cual permitió conocer los casos en los que había alteración uni o bilateral, y que podemos observar en la siguiente tabla.

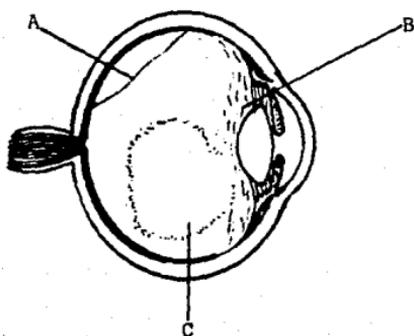
<u>PRESENTACION UNI O BILATERAL</u>		
ALTERACION	PACIENTES	PORCENTAJE
Unilateral	3	17.64
Bilateral	14	82.35

Al analizar el estado refractivo de cada uno de los pacientes, se encontró que 15 de ellos presentaban miopía en un rango de 1 a 8 dioptrías, mientras que otros dos eran emétopes. No se encontraron hipermétropes.

<u>ESTADO REFRACTIVO</u>		
ERROR DE REFRACCION	PACIENTES	PORCENTAJE
Emetropía	2	11.76
Miopía	15	88.23
Hipermetropía	0	0

Dentro de las alteraciones encontradas a nivel del vítreo, se encontró la formación de bandas y la presencia de licuefacción con formación de lagunas, algunas veces coexistiendo con un desprendimiento de vítreo posterior. Estas alteraciones no pudieron ser fotografiadas debido a las dificultades técnicas que implica la pérdida de reflectividad del vítreo licuefacto. Por tal motivo, estos hallazgos se presentan en la siguiente tabla y se esquematizan en la figura # 1.

<u>ALTERACIONES VITREAS</u>		
ALTERACION	PACIENTES	PORCENTAJE
Licuefacción vítreo	7	41.17
Formación de membranas	13	76.47



- A: Desprendimiento de vítreo posterior.
- B: Degeneración fibrilar del vítreo.
- C: Laguna.

Figura # 1.

La catarata estuvo presente en tres de los pacientes estudiados, siendo en un caso total, en otro afectando la corteza anterior y posterior más esclerosis nuclear, y en al tercer caso, únicamente se encontró esclerosis del núcleo.

Dentro de los hallazgos fundoscópicos destacaron la presencia de zonas de atrofia coroidea, alteraciones pigmentarias manifestadas por zonas de adelgazamiento del epitelio pigmentario de la retina así como acúmulos de pigmento perivascular en retina periférica, alteraciones a nivel de vasos retinianos, de predominio en periferia, consistentes en estrechamiento y envainamiento vascular; zonas de degeneración en encaje y datos de tracción vítreo sobre la retina manifestada por áreas de blanco con o sin presión. La distribución de estas alteraciones puede encontrarse en la siguiente ta-

bla y se esquematizan en la figura # 2. También se presentan dos fotografías de la retina periférica de un paciente, observada mediante lentes de tres espejos, en las que se aprecian zonas de degeneración en encaje con agujeros en formación.

<u>ALTERACIONES RETINOCOROIDEAS</u>		
ALTERACION	PACIENTES	PORCENTAJE
Atrofia corioidea	10	58.82
Alteraciones pigmentarias	11	64.7
Alt. vasculares retinianas	5	29.4
Degeneración en encaje	4	23.5
Blanco con o sin presión	9	52.94

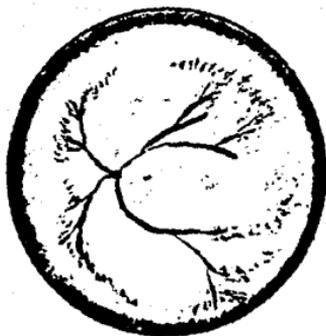


Figura # 2.



Fotografías que muestran zonas de degeneración retiniana periférica y agujeros en formación.

Cinco pacientes tuvieron agujeros o desgarros retinianos, existiendo en uno de ellos además, un desprendimiento de retina y hemovítreo. De estos cinco pacientes, tres presentaron desgarros múltiples, y dos de ellos desgarros únicos.

Tres fueron manejados mediante tratamiento con fotocoagulación, utilizando argón laser azul verde. Otro de ellos, a partir del cual se detectó la enfermedad, fué manejado mediante vitrectomía y crioretinopexia con drenaje de líquido subretiniano, y el restante, no ameritó de tratamiento ya que el desgarro había sellado espontáneamente. El ojo contralateral del paciente que presentó desprendimiento de retina y hemovítreo, fué también manejado con fotocoagulación para rodear los desgarros existentes, y actualmente es vigilado muy estrechamente pues en cualquier momento se puede considerar la aplicación de un cerclaje escleral.

Todos los ojos tratados con fotocoagulación, han evolucionado en forma estable, no así el ojo tratado quirúrgicamente, el cual volvió a presentar desprendimiento de retina y evolucionó a la vitreoretinopatía proliferativa y desarrollo posterior de catarata total.

CONCLUSIONES.

En la revisión efectuada para la elaboración del presente trabajo, hemos encontrado que la degeneración hialoidoretiniana hereditaria de Wagner, es una enfermedad descrita en la literatura mundial en relativamente pocas ocasiones, sin embargo, es probable que la incidencia de esta enfermedad sea mayor a la reportada, y que ésto sea resultado de la falta de publicación de los casos, o bien, de no detectarse la enfermedad por no tener en mente el diagnóstico.

Lo anterior puede ser debido en parte a la gran variedad de cuadros clínicos que se pueden presentar en la enfermedad, así como a la falta de sintomatología en etapas iniciales. Es por esta razón, que es muy importante ante todo paciente miope, efectuar un interrogatorio adecuado, así como una exploración detallada de vítreo y retina.

Los casos presentados en este estudio, ejemplifican la variabilidad en la presentación de la enfermedad, tanto en la sintomatología, como en los hallazgos de exploración, encontrándonos con el subtipo en el cual predominan los cambios retinocoroideos.

Es de mucha importancia el efectuar el diagnóstico temprano, para poder establecer el tratamiento oportunamente, pues como se ha enfatizado a nivel mundial, los mejores resultados terapéuticos, se han obtenido mediante el manejo

profiláctico de las lesiones, ya sea con fotocoagulación o crioretinopexia. En lo anterior juega un papel muy importante el paciente mismo, dado que de acuerdo a su nivel intelectual, a su acuciosidad para reconocer los cambios que pudieran presentarse y a su disposición y orden para acudir periódicamente a revisiones, podrá manejarse con tratamiento profiláctico de este tipo, sin tener que actuar de forma más agresiva.

En todo caso, si por alguna razón se considera un paciente con alto riesgo para presentar desprendimiento de la retina, deberá tenerse en cuenta la posibilidad de efectuar un tratamiento más amplio, como lo es la aplicación de un cerclaje escleral a pesar de la morbilidad que pueda tener, a fin de evitar que éste se presente, pues como sucedió en el caso presentado en este trabajo y como se ha mencionado en reportes previos, la cirugía para este tipo de desprendimientos, ofrece un pronóstico pobre, y aún no se ha comprobado la efectividad de la vitrectomía.

Por último, quiero insistir en llamar la atención acerca de este padecimiento, con el propósito de poder establecer un diagnóstico temprano cuando se llegara a presentar, y si así fuera, intentar examinar a la mayor parte de los miembros de la familia como lo fué en este caso, y si ello no fuera posibles, intentar al menos que entre ellos se informen adecuadamente del peligro que puede existir por ser portadores de este tipo de padecimiento.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- TOLENTINO FELIPE I. et al., Vitreoretinal Disorders, W.B. Saunders Company, Philadelphia. 1976. 659 pp.
- 2.- THOMAS D. DUANE. Clinical Ophthalmology. 11a edición. Harper and Row Publishers. Philadelphia. 1987 . Vol. 3. Capítulo 38.
- 3.- GARY C. BROWN. et al., Vitrectomy and Wagner's vitreo-retinal degeneration. A.J.O. 86: 485-488. Oct. 1978.
- 4.- RONALD E. CARR. The vitreo-tapeto-retinal degenerations. Archives of Ophthalmology; 84 (10): 436-445. Oct. 1970.
- 5.- TATSUO HIROSHE. et al., Wagner's hereditary vitreoretinal degeneration and retinal detachment. Arch. Ophthalmol; 89 (3): 176-185. March. 1973.
- 6.- TAKAHASHI M. et al., Biomicroscopic evaluation and photography of liquefied vitreous in some vitreoretinal disorders. Arch. Ophthalmol; 99 (9): 1555-1559. Sep. 1981.
- 7.- GODEL V. et al., The Wagner-Stickler syndrome complex. Doc. Ophthalmol; 52 (2): 179-188. Dec. 16. 1981.
- 8.- WAXMAN S.L. et al., Wagner's vitreoretinal degeneration. Ann. Ophthalmol; 12 (10): 1150-1151. Oct. 1980.
- 9.- MANNING M.N. Wagner's hereditary vitreoretinal degeneration. Aust. J. Ophthalmol; 8 (1): 29-33. Feb. 1980.
- 10.- M. VAN BALEN. et al., Hereditary hyaloidoretinal degeneration and palatoschisis. Arc. Ophthalmol; 83 (2): 152-162. Feb. 1970.

- 11.- GODEL V. et al., Wagner's vitreoretinal degeneration with generalized epiphyseal dysplasia. Acta Ophthalmol; 60 (3): 469-474. Jun. 1982.
- 12.- HAMIDI TOOSI. et al., Vitreoretinal degeneration in spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Arc. Ophthalmol; 100 (7): 1104-1107. Jul. 1982.
- 13.- VAN NOUHUYS. Chorioretinal dysplasia in young subjects with Wagner's hereditary vitreoretinal degeneration. Int. Ophthalmol; 3 (2): 67-77. Mar. 1981.
- 14.- REGENBOGEN L. et al., Hereditary vitreoretinal degeneration, cleft lip and palate, deafness and skeletal dysplasia. A.J.O.; 89 (3): 414-418. Mar. 1980.
- 15.- FRANCOMANO C.A. et al., The Stickler syndrome. Genomics; 1 (4): 293-296. Dec. 1987.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA