

UNIVERSIDAD AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HOSPITAL Dr. LUIS SÁNCHEZ BULNES

ASOCIACIÓN PARA EVITAR LA CEGUERA EN MÉXICO

VITREORETINOPATIA EXUDATIVA FAMILIAR

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el diplomado de especialidad en

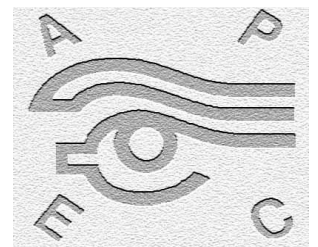
OFTALMOLOGÍA

Presenta el

Dr. Humberto Cervantes Amezcua

DIRECTOR DE TESIS

Dra. Luz Patricia Navarro López





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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 esta 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.

## AGRADECIMIENTOS:

A mi Esposa Alicia, por su apoyo, su tiempo y palabras de aliento.

A mi hija Alicita, por su cariño y sonrisa que hacen que todo valga la pena.

A mis Padres, por su apoyo a lo largo de mi vida y carrera.

A mis compañeros, por su amistad y ayuda para la realización de este trabajo.

## ÍNDICE:

I.- INTRODUCCIÓN	2
II.- GENÉTICA	4
III.- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	6
IV.- ANGIOGRAFIA CON FLUORESCEINA	12
V.- HISTOPATOLOGIA	14
VI.- ALTERACIONES ASOCIADAS	16
VII.- DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES	17
VIII.- TRATAMIENTO	19
IX.- CONCLUSIONES	21
X.- BIBLIOGRAFÍA	23

## VITREORRETINOPATIA EXUDATIVA FAMILIAR

### I.- INTRODUCCIÓN

La vitreorretinopatía exudativa familiar (VREF) es una enfermedad del desarrollo vascular de la retina heredodegenerativa descrita por primera vez por Criswick y Schepens en 1969, los 6 pacientes de dos familias, presentaban cambios retinianos remarcadamente similares a aquellos vistos en retinopatía del prematuro, pero los pacientes eran niños o adolescentes que nacieron de embarazos de término, con un peso adecuado, y que no presentaron dificultad respiratoria, ni requirieron de terapia con oxígeno. Del mismo modo que los pacientes con retinopatía del prematuro estos pacientes presentaban involucro bilateral con neovascularización de la retina periférica, tracción de la retina periférica, pliegues falciformes, desprendimiento de retina y exudación lipídica (1).

Reportes subsecuentes han aumentado la comprensión de esta enfermedad en 1971 Grow y Oliver examinaron cuidadosamente a las familias de los pacientes afectados y concluyeron que presentaba un patrón de herencia autosómica dominante (2) e incluso propusieron una clasificación en tres etapas. En 1976 Canny y Oliver fueron los primeros en utilizar la angiografía con fluoresceína para demostrar el cese abrupto de la red capilar de la retina periférica y demostraron que esta era la afección

primaria en este tipo de pacientes y no la tracción vitreoretiniana como se pensó en un principio (1). En 1980 Ober et al describieron los hallazgos tanto clínicos como fluorangiográficos en doce miembros afectados de tres familias y enfatizaron que la enfermedad puede ser asintomática y no progresiva un factor que puede llevar a la dificultad en acertar el diagnóstico (2).

La VREF típicamente se presenta durante la primera década de vida, y la presentación en neonatos es rara (3). Frecuentemente su curso es asintomático continuamente es mal diagnosticada, presenta una gran cantidad de signos dependiendo de la etapa de la enfermedad y edad de presentación. Los ojos más afectados muestran una variedad de signos, tales como deformación de la retina posterior, ectopia macular, neovascularización retiniana y exudados, cambios pigmentarios de la retina, rupturas retinianas, hemorragia vitrea y membranas, retinosquiasis, desprendimiento de retina, catarata, queratopatía en banda y ptosis bulbi (4).

## II.- GENÉTICA

La VREF es una enfermedad genéticamente heterogénea con patrones de herencia ligados a X, autosómico recesivo y autosómico dominante, siendo este último el más frecuente.

En 1992 Li et al, sugirió que el gen responsable de la VREF, autosómica dominante se encontraba en el brazo largo del cromosoma 11. Casi simultáneamente Plager et al, reporto una familia con hallazgos clínicos similares pero con un patrón de herencia recesivo ligado al X. Fullwood et al, estudió a una familia con herencia recesiva ligada a X y ellos reportan que el gen defectuoso se encuentra en Xq 21.3 y/o Xp 11, y especulan que el gen de la VREF ligada a X puede ser una variante alélica de la enfermedad de Norrie y diferente del gen responsable de la VREF autosómica dominante pero con un fenotipo similar (5).

Los locus asociados con VREF se encuentran mapeados en los cromosomas 11q 13-23 (*EVR1*), Xp 11.4 (*EVR2*) y 11p 13-12 (*EVR3*). Robitalle et al, confirmó la relación de la VREF con el locus 11q 13-23 (*EVR1*), en una gran familia multigeneracional, refinó el locus de la enfermedad y encontró mutaciones en el gen frizzled - 4 (*FZD4*) en el cromosoma 11q14 como causante de la enfermedad. También se ha localizado un receptor de lipoproteína de baja densidad relacionado con la proteína 5 (*LRP5*) en el cromosoma 11q13. Estos genes codifican receptores Wnt que están implicados en el desarrollo y la carcinogenesis, Los Wnt secretan moléculas señaladoras implicadas en varios procesos del desarrollo y las proteínas frizzled son los

receptores para estos ligandos Wnt. Estos procesos varían desde el desarrollo del patron dorsal – ventral embrionico, el tubo neural, y el desarrollo de los riñones (6, 7).

Recientemente Toomes et al, analizó una familia previamente descrita por Price y colaboradores en la cual se había observado una asociación con el locus *EVR1*, sin embargo cuando se buscó el FZD -4 mediante secuencia directa no se identifico ninguna mutación y confirmaron mediante un análisis de aptipos que el gen FZD – 4 no era el gen defectuoso en esta familia; e identificaron un nuevo locus EVR4 que esta mapeado 10cM centromerico a EVR1 en cromosoma 11q13 (6).



### **III.- CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

El curso clínico de la enfermedad puede ser dividido en tres etapas, de acuerdo a los hallazgos en la exploración oftalmológica.

En la etapa 1, encontramos a la exploración oftalmológica blanco sin y blanco con presión en la periferia temporal de la retina. Esta se encuentra asociada a degeneración microquistica, bandas vítreas y tracción vítrea sobre la retina. Usualmente no se encuentran alteraciones vasculares o exudativas en la retina en esta etapa de la enfermedad.

Etapa 2, Se encuentran los cambios mencionados previamente en la etapa 1, con neovascularización entre el ecuador y la ora serrata en la retina temporal asociado con exudados intraretinianos y subretinianos y desprendimiento de retina localizado. Las lesiones fibrovasculares de la región temporal ejercen tracción sobre los vasos principales de la retina resultando en un disco traccionado o arrastrado y macula ectópica, con disminución de la agudeza visual.

Etapa 3, Esta representa la etapa avanzada de la enfermedad. Usualmente se encuentra un desprendimiento total de retina debido a fibrosis y tracción vítrea sobre la retina. Este esta asociado con exudación subretiniana e intrarretiniana masiva, con cambios en el segmento anterior incluyendo catarata, atrofia de iris, glaucoma neovascular, y queratopatía en banda.

Puede parecer que en la mayoría de los casos un ojo se mantenga en la etapa 2 y el otro progrese a la etapa 3. (8)

La agudeza visual en los pacientes con VREF, se relaciona directamente con las alteraciones vitreoretinianas que presentan los pacientes y esta puede variar desde 20/20 hasta no percepción de luz. Nouhuys et al reportó que de 176 ojos evaluados con VREF, un 37% presentaban una agudeza visual de 20/20, 27% presentaron agudezas visuales de 20/35 a 20/25, 20/70 a 20/40 en 8%, de 20/200 a 20/100 un 7%, cuenta dedos un 10 %, movimiento de manos en un 4% de los pacientes y un 9% se encontraban en no percepción de luz. (4)

El vítreo puede ser normal o presentar diversas alteraciones en estos pacientes, en una serie reportada el vítreo se encontró normal en un 44% de los pacientes, la sinéresis y licuefacción se encontró en un 23% de los pacientes, un 15% de los pacientes mostraban delicadas partículas blancas en el vítreo, membranas vítreas y opacidades se encontraron hasta en un 31% de los pacientes, otros hallazgos menos frecuentes fueron hemorragia vítrea y la presencia de células de pigmento en vítreo. Ocasionalmente se puede encontrar una masa fibrovascular la cual sin excepción se encuentra localizada en la región temporal o inferotemporal y se une a la retina cuerpo ciliar y a la capsula posterior del cristalino. En la mayoría de los casos un pliegue falciforme de retina se desarrolla en asociación con esta lesión (4).

Una adhesión vitreoretiniana anormalmente fuerte se ha encontrado hasta en 41% de los pacientes con VREF, además de una hialoides anterior engrosada principalmente en la zona detrás del cristalino. La adhesión vítrea y la tracción subsecuente es la causa más común de pérdida severa de la agudeza visual (9).

La retina periférica avascular y la típica demarcación por el borde de las ramificaciones aberrantes de los vasos retinianos en la región temporal ecuatorial se observa en la mayoría de los pacientes. En muchos esta puede ser la única manifestación de la enfermedad. Algunos pacientes pueden mostrar vasos retinianos anormalmente estrechos que se anastomosan en la interfase avascular en forma de cepillo. Usualmente la zona avascular se confina a la región temporal pero se puede extender 360°. Estas alteraciones pueden ser identificadas oftalmoscópicamente pero son mejor delimitadas por medio de angiografía con fluoresceína. (2,4)

Se puede encontrar neovascularización en los pacientes con VREF, esta generalmente se desarrolla de las ramificaciones vasculares más periféricas en el lado temporal del fondo. La actividad de la neovascularización difiere considerablemente. En los niños jóvenes los vasos pueden mostrar vitalidad, con una coloración rojiza y ocasionalmente hemorragias adyacentes o se puede observar crecimiento. En niños mayores o adultos la neovascularización generalmente es fibrotica aunque la fluorangiografía muestra perfusión y fuga del colorante.

La ectopia macular puede variar desde difícilmente perceptible hasta pronunciada y el desplazamiento de la misma es siempre temporal o inferotemporal.



Figura 1.- Imagen de fondo de ojo de una paciente sexo femenino que presenta tracción de nervio óptico y ectopia macular, con algunos exudados.

Los exudados generalmente suelen ser pequeños e intrarretinianos, sin embargo ocasionalmente se puede observar una exudación masiva subretiniana en algunos pacientes. Otras alteraciones que se pueden presentar son: tortuosidad de los vasos retinianos, deformación de la retina posterior, tracción del disco óptico, pigmentación de retina, cambios atróficos de coroides y epitelio pigmentado de retina.

En una serie de 180 ojos con VREF, 21 % presentaron desprendimientos de retina en una o varias ocasiones o se encontró un desprendimiento de retina preexistente. Las lesiones retinianas en este grupo de pacientes eran variadas, desde pequeños agujeros redondos, desgarros en herradura, hasta desgarros gigantes. En esta serie 10 pacientes se encontraban en no percepción de luz secundario a desprendimiento de retina crónico. Sin embargo se pueden presentar desprendimientos de retina puramente exudativos o traccionales (4).

Aunque la VREF puede causar ceguera, en la mayor parte de los pacientes no se observa una progresión aunque presenten una zona avascular que se extiende posterior al ecuador. Por algunas razones que aun no son claras cierto número de pacientes desarrollan vasos sanguíneos hiperpermeables, neovascularización, y un aumento en la tracción vítrea.

Algunas series han reportado que la VREF puede permanecer en un estadio asintomático y relativamente estable hasta en un 73% de los casos. Típicamente la tracción retiniana y la exudación se desarrollan entre el nacimiento y los 10 años de edad. Aquellos pacientes adultos con tracción retiniana se sabía que presentaban los cambios desde la niñez, sin embargo fueron mal diagnosticados.

La progresión más rápida en pacientes con VREF, se encuentra en los niños principalmente en aquellos menores de 10 años y con menor frecuencia se puede presentar en los adolescentes. En este grupo de pacientes la causa más común de pérdida de la visión son el desprendimiento de retina no regmatogénico y la formación de pliegue falciforme, con afección severa de la agudeza visual algunos pacientes presentándose incluso en no percepción de luz. Tassman y col. reportaron el caso de una paciente de sexo femenino de 6 años de edad, la cual presentó una marcada progresión en un periodo de aproximadamente 4 semanas. Durante este periodo la visión cayó precipitadamente en el ojo izquierdo de 20/20 con corrección a cuenta dedos. Estos cambios fueron perfectamente bien documentados debido a que se le estaba dando seguimiento por ambliopía en ojo derecho asociada a una endotropía acomodativa. En ese momento se encontró una tracción temporal de la retina en el ojo izquierdo y en el ojo derecho desarrollo una lesión proliferativa en región temporal de

ojo derecho. Por otro lado los pacientes adultos con VREF parecen tener un curso estable con la retina periférica no vascularizada que persiste sin datos de regresión o marcada proliferación vascular (2).

#### **IV.- ANGIOGRAFIA CON FLUORESCEINA**

Como ha sido mencionado previamente la angiografía de retina con fluoresceína constituye una importante arma diagnóstica en este tipo de pacientes, además de que nos ayuda a entender mejor la enfermedad. En 1976 Canny y Oliver, reportaron los hallazgos fluorangiográficos de pacientes con diagnóstico de VREF. Ellos estudiaron 4 casos uno de 39 años de edad y los otros tres de 8, 10 y 15 años respectivamente los cuales presentaban una enfermedad moderadamente avanzada. Encontrando un cese abrupto en la red capilar de la periferia de retina en un escalon posterior a proliferaciones fibrovasculares (Figura 2 y 3). Los capilares en el borde de de la retina vascularizada fugaban tinción de fluoresceína y sus hallazgos demostraron que la afección primaria se encontraba en los vasos pequeños periféricos de la retina que progresaban hasta la ora serrata (8).

Otros autores describen que las cuatro características más importantes de la angiografía con fluoresceína en pacientes asintomáticos eran tracción de los vasos perimaculares hacia la periferia temporal de la retina, dilatación de los vasos perimaculares con leve fuga, corto circuitos arteriovenosos periféricos que fugan ocasionalmente y se encuentran proximales a la zona avascular de la retina, y un cese abrupto de los capilares (4). E. Feldman y colaboradores en un estudio realizado a 8 miembros de una familia que mostraban diferentes estadios de la enfermedad reportaron como hallazgo fluorangiográfico la presencia de edema macular quístico (10).

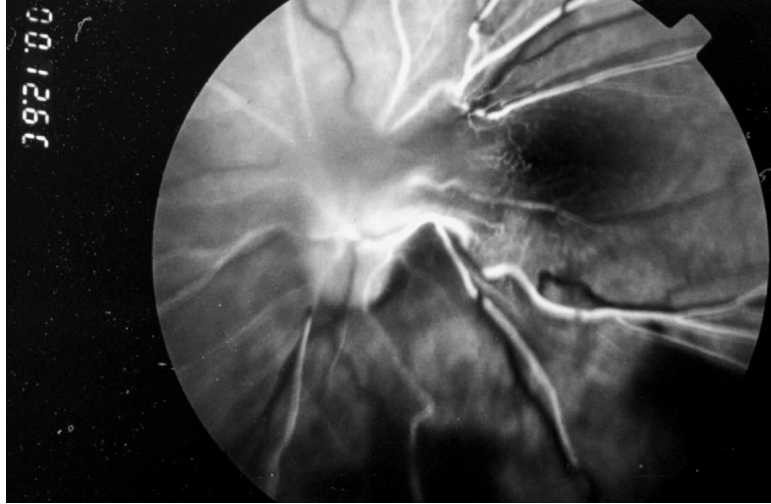


Fig 2.- Angiografía con fluoresceína de un paciente con VREF que muestra vasos tortuosos y tracción temporal del nervio óptico y proliferación fibrosa que semeja persistencia de vítreo primario hiperplásico.

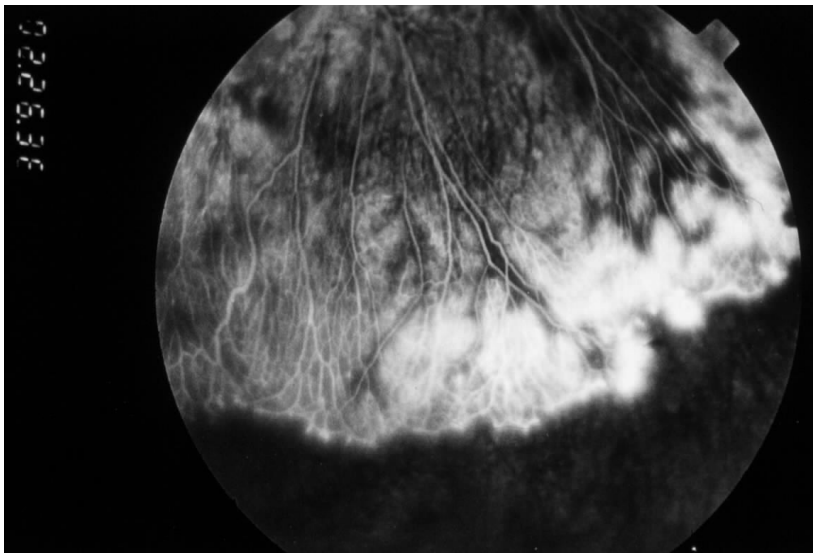


Fig. 3.- Angiografía con fluoresceína, de un paciente con VREF, en el cual se observa el cese abrupto de la red capilar en la retina periférica.



## V.- HISTOPATOLOGIA

La VREF es una enfermedad de carácter hereditario heterogeneo, presentando una penetrancia alta y expresividad variable principalmente en su variante autosomica dominante. Como ya se ha mencionado esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1969. Sin embargo pocos estudios histopatológicos hay reportados; en 1985 Boldrey y colaboradores reportan el análisis histopatológico de dos pacientes cuyos ojos fueron enucleados debido a las complicaciones presentadas a consecuencia de su enfermedad, ambos pacientes presentaban glaucoma de ángulo cerrado. En el primer caso se encontró iris, cristalino y cuerpo ciliar desplazados hacia delante esto por un desprendimiento total de retina; la retina se encontraba rotada hacia delante en la ora serrata y se encontraba tocando la pars plana, la retina se encontraba plegada, engrosada y desorganizada, contenía múltiples vasos tortuosos y telangiectasicos, se encontraron exudados PAS positivos y datos de inflamación perivascular, así como algunas área intraretinianas que presentaba una intensa respuesta inflamatoria aguda y crónica. La patogénesis de la inflamación se desconoce.

El segundo caso presentó glaucoma agudo de ángulo cerrado secundario a neovascularización del iris. Los hallazgos en el segmento posterior incluyeron desprendimiento total de retina, proliferaciones vasculares en retina periférica, y la formación de una membrana fibrovascular prerretiniana (11).

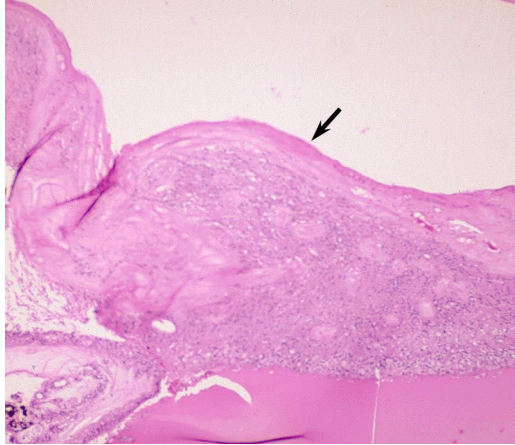


Fig. 4 Reporte histopatológico de un paciente con VREF que presentó desprendimiento de retina total en el cual se observan membranas pre – retinianas densas sobre la superficie de la retina periférica degenerada que contiene vasos ocluidos.

## **VI.- ALTERACIONES ASOCIADAS**

En el 2006 Downey y col. reportaron el estudio de una familia con VREF recesiva. En todos los individuos afectados se identificó una mutación homocigota de pérdida en el gen LRP5, G550R y en los individuos no afectados se encontró que eran portadores heterocigotos de esta mutación. Fenotípicamente los pacientes de esta familia presentaban las siguientes características, reducción de la densidad mineral ósea, remanentes de la vasculatura hialóidea y nistagmos (7).

Chaudhuri y asociados reportaron alteraciones en la agregación plaquetaria, especialmente después de una inducción con dosis leves de ácido araquidónico (1.5 mmol/L), ellos especularon que una deficiencia de tromboxano A<sub>2</sub> pudiera desempeñar un papel en la patología de las anomalías vasculares de la VREF. Sin embargo van Nouhuys, no pudo demostrar esas alteraciones en los integrantes de una familia, aún utilizando los mismos marcadores e inductores y las concentraciones idénticas, lo que coincide con lo reportado por otros autores (4).

## **VII.- DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES**

La retinopatía del prematuro y la VREF, presentan como característica principal la falta de vascularización en la periferia de la retina. Ambas causando pérdida de visión de forma severa en la mayoría de los niños y la causa principal en ambos casos es el desprendimiento de retina que puede contener componentes exudativos y traccionales. Sin embargo existen diferencias que pueden ayudarnos a diferenciar una entidad de la otra. Los niños afectados por VREF, son de término, con un peso al nacer dentro de límites normales, no existe historia de problemas respiratoria o uso de oxígeno. Frecuentemente existe una historia familiar de mala visión o ceguera (12)

La incontinencia pigmenti es un padecimiento raro, con un patrón de herencia ligado a X, la cual es letal en la mayoría de los casos para embriones masculinos. Las mujeres presentan una tasa de supervivencia del 97%. Los pacientes afectados pueden tener catarata, miopía, nistagmo, isquemia cerebral, ceguera cortical y esclera azul. Además de presentar bulas o nódulos de color rojizo en el periodo perinatal. Además de estar asociado ocasionalmente a anomalías del sistema nervioso central.

El espectro de las anomalías de retina en incontinencia pigmenti es amplio y puede variar desde tortuosidad de los vasos retinianos con no perfusión de la retina periférica, hasta un desprendimiento total de retina en embudo con vitrorrenitopatía proliferativa severa, lo cual puede dificultar el diagnóstico diferencial con VREF, si solo se evalúa los cambios retinianos en estos pacientes (13).

La enfermedad de Norrie, ya que esta enfermedad como la VREF pueden presentar capilares periféricos dilatados, pliegues retinianos y masas periféricas pueden ser difícil de diferenciar, sin embargo existen algunas características de la enfermedad de Norrie como la microftalmia y la opacificación corneal que difícilmente se presentan en la VREF.

Otras condiciones que deben ser diferenciadas de la VREF incluyen, pliegue retiniano congénito, persistencia de vítreo primario hiperplásico, toxocariasis ocular, enfermedad de Coats y angiomas capilares de Von Hippel (2, 3)

## VIII.- TRATAMIENTO

En una serie reportada por Shukla et al. Reportan el uso de fotocoagulación con láser de argón para el tratamiento de algunas complicaciones de la VREF entre las que mencionan, agujeros retinianos, desprendimientos de retina serosos periféricos con vasos telangiectáticos, o incluso solos, en pacientes con neovasos con o sin hemorragia vítrea asociada; la crioterapia fue utilizada solo en aquellos pacientes con opacidad de medios y mencionan que los pacientes permanecieron estables durante el seguimiento el cual tiene una media de 16.4 meses, con un rango de 2 a 40 meses (1).

Como ya se menciona anteriormente el desprendimiento de retina es una complicación común en los pacientes con VREF. Dentro de los desprendimientos de retina el desprendimiento regmatogénico es el más común y en general cuando un procedimiento quirúrgico es exitoso el pronóstico puede ser excelente.

La selección del procedimiento quirúrgico para la VREF en etapa 1, puede en la mayoría de los casos realizarse un cerclaje escleral, que nos reapplicará la retina, sin embargo una vitrectomía puede estar indicada cuando existe un desgarro gigante o un desgarro posterior o vitroretinopatía proliferativa.

En la etapa 2 de la VREF, se encuentra en la mayoría de los casos una adhesión vitreoretiniana fuerte, y el área macular se encuentra traccionada tangencialmente hacia la proliferación fibrovascular, por lo que en la mayoría de los casos está indicada la realización de vitrectomía, aunque en estos casos el pronóstico es pobre ya que la

mayoría progresan a una proliferación vitreoretiniana avanzada, debido a la fuerte tracción vitreoretiniana que se encuentra en estos pacientes.

Las adhesiones vitreoretinianas son tan fuertes que la vitrectomía es difícil de realizar en este tipo de pacientes, además de tener una tasa muy elevada de complicaciones en una serie reportada por Tsunehiko, 22 de los 28 ojos que fueron intervenidos presentaron rupturas iatrogénicas de la retina fácilmente. Se requirió de una técnica bimanual para separar la membrana de vítreo posterior de la superficie retiniana. La retina fue reaplicada en 24 de 28 casos y la agudeza visual mejoró en 20 casos (14).

## **IX.- CONCLUSIONES**

La vitreorretinopatía exudativa familiar (VREF) es una enfermedad heredodegenerativa cuya alteración primaria se encuentra a nivel de los vasos periféricos de la retina. Esta puede heredarse tanto en forma autosómica dominante, autosómica recesiva y ligada a X. La enfermedad dominante es la más común y se han encontrado dos mutaciones en los genes FZD4 y LRP5 como causante de esta enfermedad.

Típicamente se presenta durante la primera década de vida, y la presentación en neonatos es rara; y hay que recordar que es en estas edades donde la enfermedad se presenta con mayor agresividad y peor pronóstico aunque frecuentemente su curso es asintomático. Presenta una gran cantidad de signos dependiendo de la etapa de la enfermedad y edad de presentación. Los ojos más afectados muestran una variedad de alteraciones tales como, deformación de la retina posterior, ectopia macular, neovascularización retiniana y exudados, cambios pigmentarios de la retina, rupturas retinianas, hemorragia vítrea y membranas, desprendimiento de retina, catarata, queratopatía en banda y ptisis bulbi.

La retina periférica avascular y la típica demarcación por el borde de las ramificaciones aberrantes de los vasos retinianos en la región temporal ecuatorial se observa en la mayoría de los pacientes y esta se puede identificar de forma más clara con la realización de estudios como la fluorangiografía de retina.



La angiografía de retina con fluoresceína constituye una importante arma diagnóstica en este tipo de pacientes. Los hallazgos más importantes son el cese abrupto en la red capilar de la periferia de retina en un escalón posterior a proliferaciones fibrovasculares, además de fuga de tinción en los capilares que se encuentran el borde de la retina vascularizada.

Dentro de los diagnósticos diferenciales debemos considerar la Retinopatía del prematuro, la enfermedad de Norrie, la incontinencia pigmenti, pliegue retiniano congénito, persistencia de vítreo primario hiperplásico, toxocariasis ocular, enfermedad de Coats y angiomatosis capilar de Von Hippel

Con respecto al tratamiento se puede utilizar fotocoagulación con láser de argón para el tratamiento de los desgarros retinianos, así como para la neovascularización, y los desprendimientos serosos periféricos. Cuando existe un desprendimiento de retina regmatogénico dependiendo del estadio de la enfermedad se puede utilizar solo un cerclaje escleral o realizarse vitrectomía, aunque esta última tiene una alta tasa de complicaciones debido a las fuertes adhesiones vitreoretinianas.

## **X.- BIBLIOGRAFIA**

- 1.- Shukla D, Sing J, Sudheer G, Soman M, John RK, Ramasamy K, Perumalsamy N. Familial exudative vitreoretinopathy (fevr). Clinical profile and management. *Indian J Ophthalmol* 2003; 51 : 323-328
- 2.-Tasman W, Augsburger jj, Shields JA. Familial exudative vitreoretinopathy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1981; 79 211-226
- 3.-Chang-Godnich A, Paysse EA, Coats DK, Holz ER. Familial exudative vitreoretinopathy mimicking persistent hyperplastic primary vitreous. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 469- 471 Abril 1999
- 4.- van Nouhuys E. Signs, complications and platelet aggregation in familial exudative vitreoretinopathy. *Am J Ophthalmol* 111; 34 -41 Enero 1991
- 5.- Clement F, Beckford C, Corral A, Jiménez R. X-linked familial exudative vitreoretinopathy. Report of one family. *Retina* 15: 141-145, 1995
- 6.- Toomes C, Downey LM, Bottomley HM, Scott S, Woodruff G, Trembath RC, Inglehearn CF. Identification of a fourth locus (EVR4) for familial exudative vitreoretinopathy (fevr). *Mol Vis* 2004; 10:37-42
- 7.-Downey LM, Bottlomey HM, Sheridan E, Ahmed M, Gilmour DF, Inglehearn CF, Reddy A, Agrawal A, Broadbury J, Toomes C. Reduced bone mineral density and hyaloid vasculature remnants in a consanguineous recessive fevr family with a mutation in LRP5. *Br J Ophthalmol* 2006; 90: 1163 -1167.
- 8.-Canny CL, Oliver GL. Fluorescein angiographic findings in familial exudative vitreoretinopathy. *Arch Ophthalmol* Julio 1976, 94: 1114 -1120
- 9.- Miyakubo H, Inohara N, Hashimoto K. Retinal involvement in familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmologica* 1982; 185: 125-135.
- 10.-Feldman EL, Norris JL, Cleasby GW. Autosomal dominant exudative vitreoretinopathy. *Arch Ophthalmol* Oct 1983 101: 1532-1535
- 11.- Boldrey E, Egbert P, Gass JM, Friberg T. The histopathology of familial exudative vitreoretinopathy. *Arch Ophthalmol* Feb 1985. 103: 238-241.
- 12.- Joshi M, Ciaccia S, Trese M, Capone A. Posterior hyaloid contracture in pediatric vitreoretinopathies. *Retina* 26: S38-S41, 2006
- 13.-Godlberg m, Custis P.Retinal and other manifestations of incontinentia pigmenti (blch-sulzberger syndrome). *Ophthalmology* Nov 1993 100; 11: 1645- 1649
- 14.- Ikeda T, Fujikado T, Tano Y, Tsujikawa K, Koizumi K, Sawa H, Yasuhara T, Maeda K, Kinoshita S. Vitrectomy for rhegmatogenous or traccional retinal detachment with familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology* Junio 199, 106; 6: 1081-1085