

# Coroiditis serpiginosa macular: una uveítis posterior con alto riesgo de ceguera. Hallazgos clínicos y tratamiento

SÁNCHEZ SEVILA JL<sup>1,2</sup>, ROSAS J<sup>2,3</sup>, RODRIGO AURIA F<sup>1</sup>, VIVÓ DEVESA C<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Oftalmología. <sup>2</sup>Unidad de Uveítis. <sup>3</sup>Sección de Reumatología. Hospital Marina Baixa. Villajoyosa (Alicante)

Correspondencia: Dr. Juan Luis Sánchez Sevilla - Servicio de Oftalmología - Hospital Marina Baixa - Avda. Alcalde Jaime Botella Mayor, 7 - 03570 Villajoyosa (Alicante)

✉ sanchez.se@hotmail.com

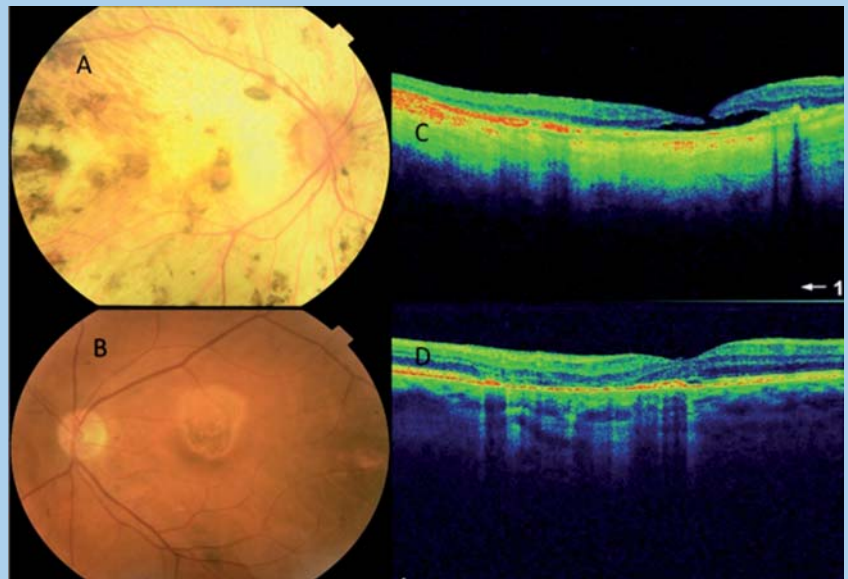
## INTRODUCCIÓN

La coroiditis serpiginosa es un tipo de uveítis posterior incluida dentro del grupo de los síndromes de manchas blancas. El epitelio pigmentario retiniano, coriocapilar y coroides están afectados por el proceso inflamatorio<sup>1</sup>. Puede cursar bajo tres presentaciones clínicas: peripapilar (la más frecuente), ampiginosa y variante macular<sup>2</sup>. Ésta última, se caracteriza por la afectación inicial de la mácula sin lesiones peripapilares previas<sup>3</sup>. El pronóstico visual de la variante macular es peor que el de la variante clásica, ya que hay una afectación temprana de la mácula y un alto riesgo de membrana neovascular coroidea<sup>3,4</sup>. Describimos un caso de coroiditis serpiginosa macular en un paciente que previamente ya presentaba una ceguera en su otro ojo como consecuencia de una atrofia coriorretiniana extensa secundaria a una coroiditis serpiginosa de gran tamaño con afectación de gran parte del polo posterior ocular.

Presentamos el caso de un varón de raza blanca de 77 años de edad que acudió a la consulta de oftalmología por pérdida de agudeza visual de unos 20 días de evolución en su ojo izquierdo. Como antecedentes refería ceguera en su ojo derecho por un problema retiniano no filiado desde hacía más de 10 años. A la exploración, presentaba una agudeza visual mejor corregida (AVMC) de percepción de luz en su ojo derecho y menor de 20/400 en su ojo izquierdo. En la exploración del segmento anterior, se apreciaron cataratas nucleares moderadas en ambos ojos y no había signos de inflamación ocular. La presión intraocular estaba den-

## FIGURA 1

A. ATROFIA CORIORRETINIANA EXTENSA EN POLO POSTERIOR DEL OJO DERECHO CON BORDES DIGITADOS Y AFECTACIÓN MACULAR COMPLETA. B. LESIÓN MACULAR AMARILLO-CREMOSA CON RESPETO DE LA REGIÓN PERIPAPILAR EN EL FONDO DE OJO IZQUIERDO. C. ATROFIA SEVERA MACULAR Y AGUJERO MACULAR DE ESPESOR COMPLETO EN OCT DE OJO DERECHO. D. PÉRDIDA DE LA ZONA ELIPSOIDE Y DEL EPITELIO PIGMENTARIO RETINIANO CORRESPONDIENTE AL ÁREA LESIONAL EN LA OCT DEL OJO IZQUIERDO



tro de los parámetros normales. En la exploración del fondo de ojo derecho, se apreció una atrofia coriorretiniana extensa en polo posterior con bordes digitados, serpenteantes, e hiperpigmentados con afectación completa de la mácula (Fig 1A). En el fondo de ojo izquierdo, una lesión macular amarillo – cremosa en sus bordes con centro más atrófico y pigmentado respetando la región peripapilar (Fig 1B). No había signos de inflamación vítrea. La tomografía de coherencia óptica del ojo derecho (OCT), mostró una atrofia severa macular con desaparición

de las capas externas de la retina y un agujero macular de espesor completo (Fig 1C). En el ojo izquierdo, se observó un área de pérdida de la zona elipsoide y del epitelio pigmentario retiniano, correspondiente al área lesional (Fig 1D). Se realizó una angiografía fluoresceínica (AGF), en la que se apreció una atrofia coriorretiniana extensa con visualización de vasos coroideos en el ojo derecho y una imagen de lesión macular en ojo izquierdo, hipofluorescente en fases tempranas por bloqueo de contraste y con un halo de hiperfluorescencia en fases tardías, que indica-

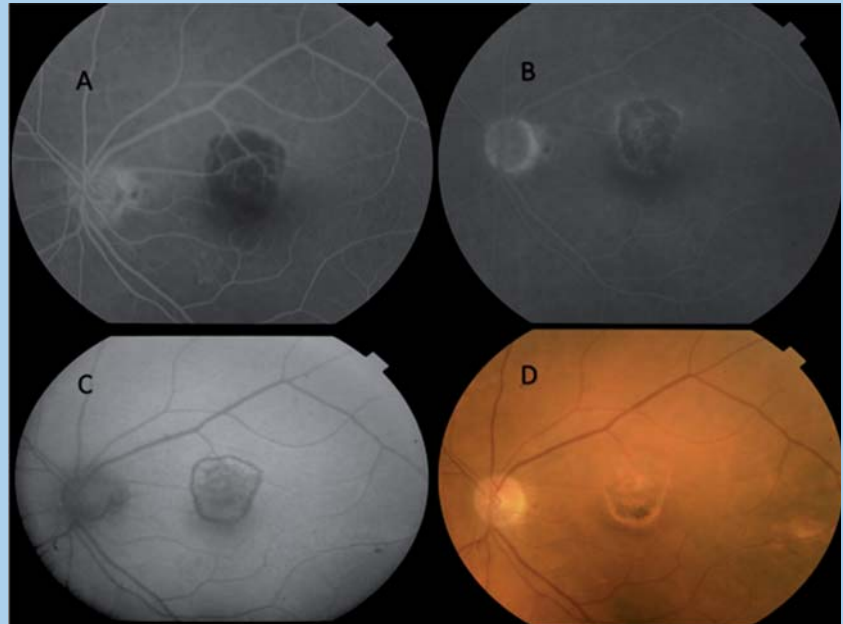
ba el borde activo de la lesión (Fig 2A, B). Se completó el estudio con analítica de sangre y pruebas de imagen para descartar causas secundarias. La radiografía de tórax, mostró signos de secuelas de una probable tuberculosis antigua. Sin embargo, la prueba IGRAS-QUANTIFERON resultó negativa. La analítica no mostró alteraciones relevantes excepto la presencia de anticuerpos antifosfolípidos positivos. El paciente es tratado con 3 pulsos intravenosos de 500 mg de metilprednisolona en días consecutivos. Posteriormente se prescribe 60 mg de prednisona oral, azatioprina 50 mg y aspirina 100 mg al día. Tras dos meses de tratamiento con reducción progresiva de prednisona el paciente presentaba una AVMC de 20/100 en su ojo izquierdo. Sin embargo, hubo que suspender la azatioprina por toxicidad hepática severa, por lo que la pauta de reducción de prednisona oral fue más lenta. La imagen de autofluorescencia del ojo izquierdo tras el tratamiento corticoideo e inmunosupresor, reveló un patrón granular de la lesión rodeado por un borde hipofluorescente inactivo y con cicatrización progresiva (Fig 2C). Tras un año desde el inicio de la lesión, la AVMC del paciente es de 20/40 y la lesión permanece con bordes inactivos y sin recidivas (Fig 2D). El paciente sigue con 5 mg diarios de prednisona y control estrecho en la unidad conjunta de oftalmología y reumatología de uveítis y patología ocular inflamatoria.

## DISCUSIÓN

La coroiditis serpiginosa es una rara enfermedad crónica inflamatoria, progresiva y recurrente del epitelio pigmentario retiniano, coriocalilar y coroides<sup>1,2</sup>. La inflamación progresa siguiendo un patrón serpenteante o geográfico. Afecta más frecuentemente a hombres que a mujeres y es crónica y bilateral aunque puede ser asimétrica con afectación del ojo contralateral años más tarde. No se asocia a enfermedades sistémicas aunque algunos microorganismos como la tuberculosis o los virus herpes pueden producir lesiones corioretinianas similares. En la infección tuberculosa, las lesiones suelen ser multifocales e ir

## FIGURA 2

A. AGF OJO DERECHO CON LESIÓN HIPOFLUORESCENTE EN FASES TEMPRANAS. B. HALO DE HIPERFLUORESCENCIA EN FASES TARDÍAS INDICANDO EL BORDE ACTIVO DE LA LESIÓN. C. AUTOFLUORESCENCIA TRAS EL TRATAMIENTO CON PATRÓN GRANULAR DE LA LESIÓN RODEADO POR UN BORDE HIPOFLUORESCENTE INACTIVO Y CON CICATRIZACIÓN PROGRESIVA. D. UN AÑO DESDE EL INICIO, LESIÓN CON BORDES INACTIVOS Y SIN RECIDIVAS



acompañadas de una mayor inflamación vítrea<sup>3</sup>. Además de las posibles causas autoinmunitarias e infecciosas, se ha asociado a trastornos vasculares y se han descrito casos con oclusiones vasculares retinianas y síndrome antifosfolípido<sup>5</sup>. La variante macular de esta enfermedad requiere un tratamiento enérgico y rápido, debido a su gravedad, estando indicado el uso de pulsos diarios de 1 g de metilprednisolona intravenosos durante 3 días consecutivos, seguidos de corticoides orales en pauta descendente, asociados a otros inmunosupresores como la azatioprina y/o ciclosporina<sup>6</sup>. En nuestro caso, se utilizó 500 mg en lugar de 1g, como se propone en otras enfermedades inflamatorias. En nuestro caso se tuvo que suspender la azatioprina, por un aumento importante de las enzimas hepáticas, que se resolvió al retirar el fármaco. Otros tratamientos utilizados en esta enfermedad son los implantes intravítreos de dexametasona<sup>7</sup> y los pulsos intravenosos de ciclofosfamida<sup>8</sup>. Se ha descrito que el tratamiento inmunosu-

presor combinado es efectivo en la reducción del número de recurrencias<sup>9</sup>. La neovascularización coroidea puede ocurrir en un 25% de los casos de coroiditis serpiginosa y es una complicación que conduce a un deterioro importante de la visión. El tratamiento con inhibidores del factor de crecimiento vascular endotelial (anti VEGF) se ha demostrado efectivo<sup>10</sup>.

En conclusión, presentamos un caso de coroiditis serpiginosa macular que precisó tratamiento precoz y enérgico con esteroides intravenosos e inmunosupresores. El manejo de estos fármacos no es fácil por lo que se hace imprescindible el abordaje multidisciplinar en unidades de uveítis formadas por oftalmólogos y reumatólogos con el apoyo, en determinados casos, de la unidad de enfermedades infecciosas. Creemos también que es importante aprender a identificar a estos pacientes en fase de secuelas, ya que se trata de uveítis recurrentes que pueden volver a activarse en el mismo ojo o en el contralateral.

*Los autores declaran no tener conflicto de intereses*

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Ciulla TA, Gragoudas ES. Serpiginous choroiditis. *Int Ophthalmol Clin.* 1996;36:135-143.
- 2.- Annamalai R, Sudharsshan S, Biswas J. Clinical features, Investigations, Managment and Prognosis of Serpiginous Choroiditis. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila).* 2012;1:287-295.
- 3.- Hardy RA, Scharzt H. Macular geographic helicoid choroidopathy. *Arch Ophtalmol.* 1987; 105:1237-1242.
- 4.- Mansour AM, Jampol LM, Packo KH, Hrisomalos NF. Macular serpiginous choroiditis. *Retina.* 1988;8:125-31.
- 5.- Miraldi V, Tang J. Ocular manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2011;95:454-459.
- 6.- Markomichelakis NN, Halkiadakis I, Papaeythymiou S, Giannakopoulos N, Ekonomopoulos N, Kouris T. Intravenous Pulse Methylprednisolone Therapy for Acute Treatment of Serpiginous Choroiditis. *Ocul Immunol Inflamm.* 2006;14:29-33.
- 7.- Miserochi E, Berchicci L, Iuliano L, Modorati G, Bandello F. Dexamethasone intravitreal implant in serpiginous choroiditis. *Br J Ophthalmol.* 2017;101:327-332.
- 8.- Venkatesh P, Gogia V, Gupta S, Tavade A, Shilpy N, Shah BM, et al. Pulse cyclophosphamide therapy in the managment of patients with macular serpiginous choroidopathy. *Indian J Ophthalmol.* 2015;63:318-322.
- 9.- Akpek EK, Baltatzis S, Yang J, Foster CS. Long-term immunosuppressive treatment of serpiginous choroiditis. *Ocul Immunol Inflamm.* 2001;9:153-167.
- 10.- Parodi MB, Iacono P, La Spina C, Knutsson KA, Mansour A, Arevalo JF et al. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularisation in serpiginous choroiditis. *Br J Ophthalmol.* 2014;98:519-522.