

# Retinocoroidopatía *birdshot*, reporte de un caso en Colombia

## *Birdshot* retinochoroidopathy, case report in Colombia

Álvaro Ortiz-Zapata<sup>1,2,3</sup>, Carlos M. Range<sup>2,4</sup>, Pedro L. Cárdenas<sup>2,3</sup>, Nicolás A. Blanco<sup>2,5\*</sup> y Yuly A. Castellanos-Castellanos<sup>2,6</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Neuro-Oftalmología, Centro de Especialidades Oftalmológicas ALJAORZA (CEOA), Machala, El Oro, Ecuador; <sup>2</sup>Clínica Carlos Ardila Lulle, Fundación Oftalmológica de Santander (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia; <sup>3</sup>Departamento de Neuro-Oftalmología, Fundación Oftalmológica de Santander (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia; <sup>4</sup>Departamento de Retina y Vítreo, Fundación Oftalmológica de Santander (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia; <sup>5</sup>Facultad de Salud, Universidad Industrial de Santander (UIS), Floridablanca, Santander, Colombia; <sup>6</sup>Facultad de Salud, Universidad Autónoma de Bucaramanga (UNAB), Floridablanca, Santander, Colombia

### Resumen

**Introducción:** La retinocoroidopatía *birdshot* (RCB) es una uveítis posterior crónica, bilateral de origen autoinmune, con fuerte asociación al antígeno leucocitario humano HLA-A29. **Objetivo:** Describir un caso de RCB en Colombia. **Material y métodos:** Mujer caucásica de 57 años, con hallazgos clínicos y exámenes complementarios compatibles con RCB. Recibió terapia biológica durante 15 meses, con mejoría clínica significativa. **Resultados y conclusiones:** El tratamiento depende del estadio de la enfermedad y consiste en el uso solo de corticoesteroides o combinación con agentes inmunosupresores y biológicos, que han demostrado preservar la función visual y minimizar efectos adversos de los esteroides.

**Palabras clave:** Retinocoroidopatía *birdshot*. Uveítis. HLA-A29. Enfermedades autoinmunes.

### Abstract

**Background:** *Birdshot* Retinochoroidopathy (BRC) is a chronic, bilateral posterior uveitis of autoimmune origin, with a strong association with the human leukocyte antigen HLA-A29. **Objective:** To describe a BRC case in Colombia. **Material and methods:** A 57-year-old Caucasian woman with clinical findings and complementary tests compatible with BRC. She received biologic therapy for 15 months, with significant clinical improvement. **Results and conclusions:** Treatment depends on stage of disease and is about corticosteroid use, alone or combination with immunosuppressive and biological agents, which have been shown to preserve visual function and minimize adverse effects of steroids.

**Keywords:** *Birdshot* retinochoroidopathy. Uveitis. HLA-A29. Autoimmune diseases.

### Introducción

La retinocoroidopatía *birdshot* (RCB) es una uveítis posterior crónica, bilateral de origen autoinmune, con una fuerte asociación al antígeno leucocitario humano HLA-A29<sup>1</sup>. Con mayor frecuencia afecta a mujeres de

edad media y raza blanca, descendentes del norte de Europa. En las primeras etapas de la enfermedad, la mayoría de los pacientes presentan síntomas leves, lo que lleva a un retraso significativo en el diagnóstico<sup>1,2</sup>. Al igual que con las uveítis no infecciosas, los corticosteroides son el pilar del tratamiento, sin embargo la

### Correspondencia:

\*Nicolás A. Blanco  
E-mail: nblancogarcia@gmail.com

Fecha de recepción: 20-07-2021

Fecha de aceptación: 23-01-2022

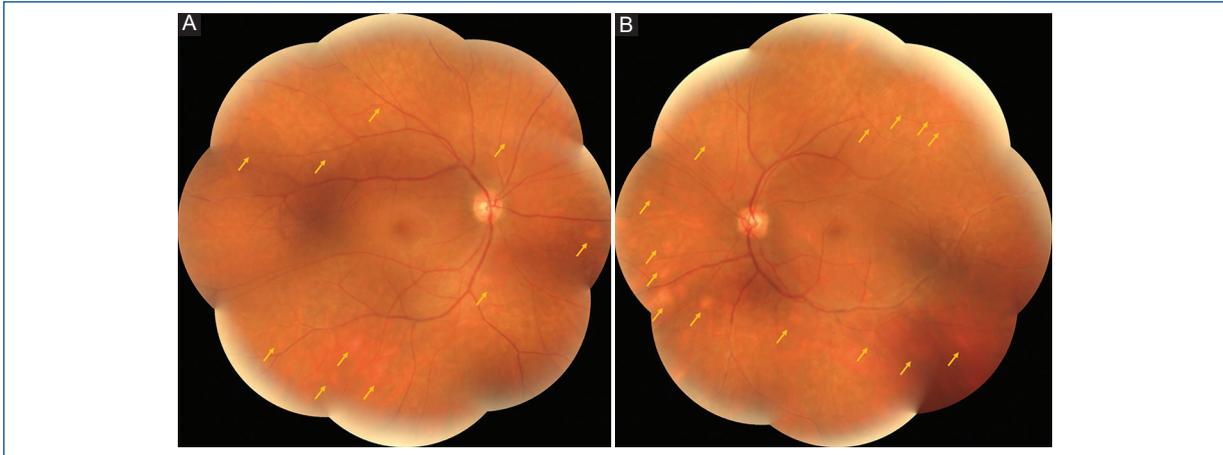
DOI: 10.24875/RSCO.21000003

Disponible en internet: 23-05-2022

Rev Soc Colomb Oftalmol. 2022;55(1):22-26

[www.revistaSCO.com](http://www.revistaSCO.com)

0120-0453 / © 2022 Sociedad Colombiana de Oftalmología (SOCOFTAL). Publicado por Permayer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



**Figura 1.** Fotos panorámicas a color de ojo derecho (A) e izquierdo (B), que muestran múltiples lesiones subretinianas a nivel de media periferia, redondeadas, blanco-amarillentas múltiples y dispersas en ausencia de vasculitis (flechas).

introducción temprana de agentes inmunosupresores de segunda línea es beneficiosa para preservar la función visual y minimizar los efectos secundarios que pueden ocasionar dosis altas de corticosteroides<sup>1-3</sup>.

Presentamos el caso de una paciente diagnosticada con una variante de RCB en la cual encontramos alteración del nervio óptico de forma bilateral, algo inusual en este tipo de patología, con buena respuesta a los medicamentos biológicos.

## Reporte de caso

Mujer caucásica de 57 años, sin antecedentes médicos, que acude al servicio de neuro-oftalmología por un cuadro de cinco meses caracterizado por procesos inflamatorios recurrentes a nivel ocular bilateral, discromatopsia, visión borrosa de predominio en ojo izquierdo (OI) sin una causa específica, tratada de manera sintomática en otra institución. Al ingreso, la agudeza visual con corrección (AVCC) en ojo derecho (OD) fue 20/25 y 20/30 en OI; biomicroscopia, presión intraocular, reflejos pupilares y examen oculomotor fueron normales. Al fondo de ojo, celularidad vítrea 1+, discos ópticos ligeramente borrados, sin depósitos axoplásmicos y mácula sin alteración, mientras que en la media periferia se apreciaron lesiones subretinianas blanco-amarillentas redondeadas múltiples y dispersas en ausencia de vasculitis en ambos ojos (AO) (Fig. 1).

Las pruebas de visión cromática indicaron discromatopsia rojo-verde leve. Los estudios de laboratorio para enfermedades infecciosas o autoinmune sistémicas fueron negativos. La tomografía de coherencia óptica macular

(OCT) y el campo visual computarizado fueron normales, mientras que la OCT de nervio óptico mostró disminución importante de células ganglionares en AO. La angiografía fluoresceínica (AGF) evidenció hiperfluorescencia del disco óptico con lesiones blanquecinas sin captación de contraste, al igual que la angiografía por OCT (OCT-A) (Fig. 2).

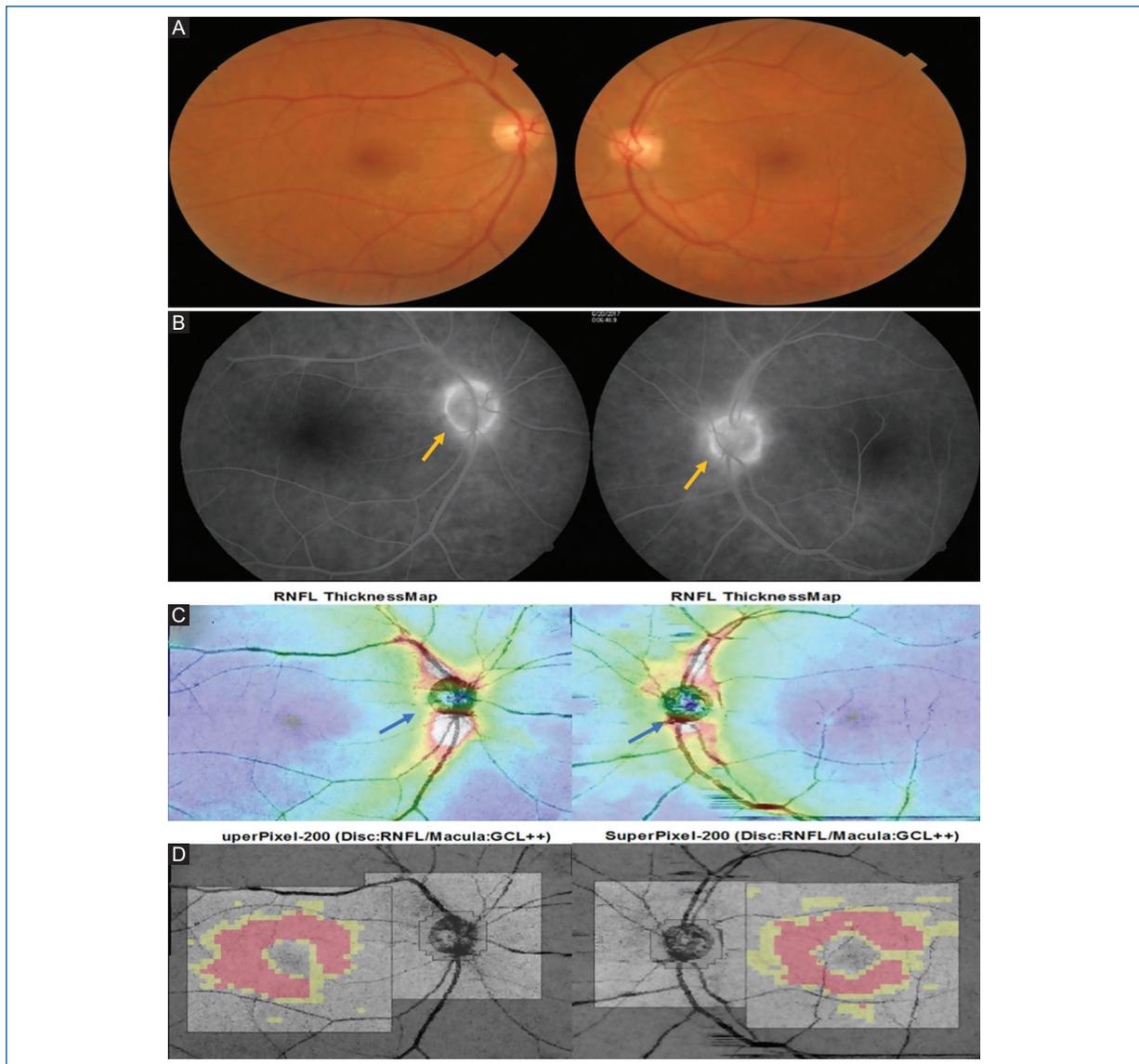
Los estudios electrofisiológicos mostraron discreto compromiso de conos y bastones bilateral en el electroretinograma estándar (ERGs) y el potencial visual evocado (PVE) reveló una prolongación de la latencia bilateral (Fig. 3), dando una impresión diagnóstica de RCB, por lo que se solicitaron estudios específicos de HLA y se inició manejo con prednisolona oral en descenso gradual.

Durante los controles se mantuvo estable, sin embargo, al quinto mes de seguimiento reportó visión borrosa AO aun con sus gafas y acude con el resultado de HLA-A29 positivo para RCB. Al examen, AVCC OD 20/30 y 20/40 en OI, resto sin cambios. Se realizó junta médica con los departamentos de reumatología, neurooftalmología y retina, decidiéndose el inicio de terapia biológica con adalimumab para prevenir complicaciones retinianas.

Después de 15 meses de seguimiento, la agudeza visual mejoró a 20/20 en AO, al fondo de ojo sin lesiones subretinianas. OCT macular, AGF y PVE fueron normales, el ERGs de control mostró una discreta afectación de los conos a nivel bilateral.

## Discusión

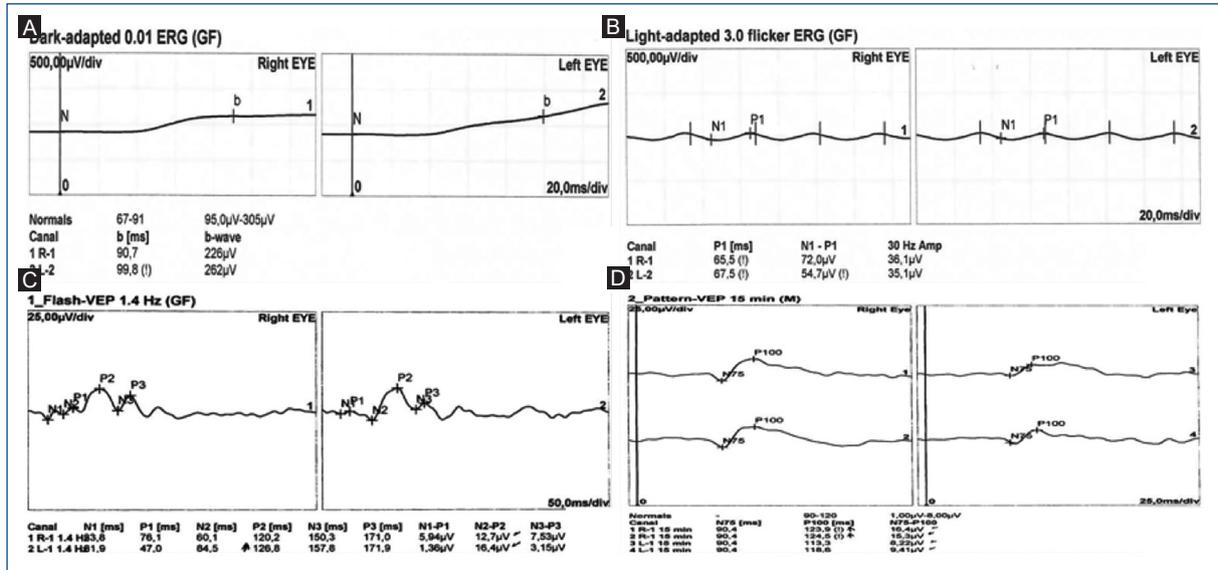
La RCB es una enfermedad autoinmune caracterizada por áreas de hipopigmentación en la retina,



**Figura 2.** Imagen combinada donde se muestra foto de polo posterior de ambos ojos (A). Angiografía fluoresceínica (B) con tinción a nivel de la cabeza del disco óptico en ambos ojos (flecha). Tomografía de coherencia óptica macular (OCT) de capa de fibras nerviosas (C) de ambos ojos que muestra un aumento en el espesor de estas (flechas) y OCT de células ganglionares (D) de ambos ojos que muestra una disminución importante de la densidad ganglionar a nivel macular bilateral.

edema macular cistoide, vitreítis leve crónica, con poca afectación del segmento anterior, y muy rara afección del nervio óptico<sup>3</sup>, no se ha detectado compromiso extraocular. En nuestro caso, se presenta la enfermedad en etapas iniciales con discreto compromiso visual a pesar de su compromiso neurooftalmológico en la vía visual, documentado por las alteraciones halladas en el ERGs y el PVE, hallazgos que se mantuvieron durante todo el seguimiento, y mejoraron luego del tratamiento biológico.

Esta entidad presenta una fuerte asociación con HLA, siendo esencial para su diagnóstico el alelo HLA-A29. Aproximadamente en el 95% de los casos está presente, sin embargo la sensibilidad de la técnica es limitada en algunos casos, encontrándose que hasta el 5% de los pacientes no expresa el antígeno<sup>4</sup>, aunque cuando se usan técnicas avanzadas de reacción en cadena de la polimerasa se encuentra en casi el 100% de los casos<sup>5</sup>.



**Figura 3.** Estudios electrofisiológicos donde se muestra un electroretinograma estándar en fase escotópica (A) y fotópica (B) en donde se observa una prolongación de la latencia de forma bilateral a predominio de ojo izquierdo y un potencial visual evocado *flash* (C) y patrón reverso de 15 minutos de arco (D) que evidencian prolongación de la latencia de forma bilateral a predominio de ojo izquierdo compatible con un trastorno en la conducción de los estímulos nerviosos.

Las imágenes multimodales como OCT, AGF y angiografía verde indocianina son esenciales para realizar una evaluación de la enfermedad a nivel foveal y extrafoveal<sup>6</sup>, cada uno de estos estudios permiten seguir posibles complicaciones de la enfermedad, evolución de las lesiones coroides, vasculitis coroidea o retiniana, edema macular, membranas neovasculares, atrofia retiniana y oclusiones vasculares, entre otras<sup>7</sup>. Así mismo, los estudios electrofisiológicos como el ERGs, el ERG multifocal y los PVE han sido propuestos como métodos para evaluar la función retiniana generalizada y nerviosa, siendo capaces de monitorear la actividad, la progresión y la respuesta al tratamiento en pacientes con RCB<sup>6,7</sup>.

Se ha demostrado que estos cambios mejoran con el tratamiento sistémico, al igual que las alteraciones en el campo visual<sup>6,7</sup>. En nuestra paciente los estudios electrofisiológicos como el ERGs fueron fundamentales para demostrar afección no solo a nivel retiniano, sino a nivel del nervio óptico mediante el PVE con un retardo en la conducción, hallazgo constante en enfermedades inflamatorias.

El tratamiento depende de la etapa de la enfermedad y consiste en el uso de corticosteroides, generalmente durante el primer año de presentación de síntomas y episodios agudos, o combinándolos con agentes inmunosupresores, como la ciclosporina A, la azatioprina, el micofenolato o el metotrexato, que han demostrado preservar la función visual y minimizar los efectos adversos

de los corticosteroides<sup>8</sup>. Sin embargo, estudios recientes han demostrado que la terapia sistémica debe ser rápida y agresiva para evitar complicaciones por tratarse de una enfermedad crónica; es por ello que los inmunosupresores, solos o en combinación, se consideran los medicamentos de elección en pacientes que no responden o necesitan altas dosis de corticosteroides<sup>9</sup>.

Los medicamentos contra el factor de necrosis tumoral alfa como el infliximab y el adalimumab pueden usarse como agentes ahorradores de esteroides en casos de intolerancia o falta de respuesta a la terapia inmunomoduladora tradicional, así como en los casos de uveítis resistentes a estos agentes; el tocilizumab, un anticuerpo monoclonal humanizado dirigido contra el receptor de interleucina 6, aparece como un nuevo aliado, que ha reportado mejoría y control de la enfermedad<sup>10</sup>.

Presentamos el primer caso de RCB en Colombia con compromiso de la vía visual bilateral, sin evidencia de inflamación del segmento anterior con un seguimiento a 15 meses en tratamiento a base de medicamentos biológicos (adalimumab), con buena respuesta oftalmológica y tolerancia a este.

## Recomendaciones

Los oftalmólogos deben conocer las características clínicas de la RCB, con la ayuda de las imágenes multimodales y los estudios electrofisiológicos, que son

una gran herramienta para el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. Así como iniciar oportunamente el tratamiento, para prevenir complicaciones funcionales y estructurales retinianas.

## Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

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

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

## Derecho a la privacidad y consentimiento informado.

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

## Bibliografía

1. Minos E, Barry RJ, Southworth S, Folkard A, Murray PI, Duker JS, et al. Birdshot chorioretinopathy: current knowledge and new concepts in pathophysiology, diagnosis, monitoring and treatment. *Orphanet J Rare Dis.* 2016;11(1):61.
2. Shah KH, Levinson RD, Yu F, Goldhardt R, Gordon LK, Gonzales CR, et al. Birdshot chorioretinopathy. *Surv Ophthalmol.* 2005;50(6):519-41.
3. Shao EH, Menezes V, Taylor SRJ. Birdshot chorioretinopathy. *Curr Opin Ophthalmol.* 2014;25(6):488-94.
4. Brézín AP, Monnet D, Cohen JHM, Levinson RD. HLA-A29 and birdshot chorioretinopathy. *Ocul Immunol Inflamm.* 2011;19(6):397-400.
5. Herbot CP, Pavésio C, LeHoang P, Bodaghi B, Fardeau C, Kestelyn P, et al. Why birdshot retinochoroiditis should rather be called 'HLA-A29 uveitis'? *Br J Ophthalmol.* 2017;101(7):851-5.
6. Cunningham ET, Levinson RD, Denniston AK, Brézín AP, Zierhut M. Birdshot chorioretinopathy. *Ocul Immunol Inflamm.* 2017;25(5):589-93.
7. Papadia M, Herbot CP. New concepts in the appraisal and management of birdshot retinochoroiditis, a global perspective. *Int Ophthalmol.* 2015;35(2):287-301.
8. Hafidi M, Loria O, Kodjikian L, Denis P, Ferrand MR, Broussolle C, et al. Efficacy of methylprednisolone pulse followed by oral prednisone in birdshot chorioretinopathy. *Ocul Immunol Inflamm.* 2017;25(5):596-603.
9. Cervantes-Castañeda RA, Gonzalez-Gonzalez LA, Cordero-Coma M, Yilmaz T, Foster CS. Combined therapy of cyclosporine A and mycophenolate mofetil for the treatment of birdshot retinochoroidopathy: a 12-month follow-up. *Br J Ophthalmol.* 2013;97(5):637-43.
10. Calvo-Río V, Blanco R, Santos-Gómez M, Díaz-Valle D, Pato E, Loricera J, et al. Efficacy of anti-IL6-receptor tocilizumab in refractory cystoid macular edema of birdshot retinochoroidopathy. Report of two cases and literature review. *Ocul Immunol Inflamm.* 2017;25(5):604-9.