

Alteraciones oftalmológicas en la anemia a hematíes falciformes¹⁸

Por los Dres.: ELSA MENDOZA¹⁹ PORFIRIO HERNÁNDEZ²⁰

Mendoza, E. et al. *Alteraciones oftalmológicas en la anemia a hematíes falciformes*. Rev Cid). Med. 13: 1, 1974.

Se realizó el estudio oftalmológico de 26 pacientes homocigóticos para la Hb S. Se determinó la presencia del signo conjuntival en más del 30% de los enfermos, utilizándose, tanto el oftalmoseopio como la lámpara de hendidura; se comprobó que con el uso del oftalmoscopio con -30 dioptrías es posible detectar esta anomalía en la mayoría de los casos. Se concluyó, que los hallazgos del fondo de ojo se clasificaron en grados, según la intensidad de las lesiones, encontrándose un 57,6% de cambios catalogados como ligeros, así como que no se encontraron variaciones patológicas en el segmento anterior, la perimetría y las tensiones oculares.

Una gran variedad de manifestaciones oculares han podido ser detectadas en los sujetos afectados de hemoglobinopatía S. Estas han sido observadas en los diferentes componentes del ojo.¹⁻⁸

En la conjuntiva se ha reportado el denominado "signo conjuntival" consistente en fragmentos vasculares que parecen estar aislados del resto de la circulación, de color rojo oscuro y que toman la forma de coma, semicírculo o tirabuzón y que una vez observados resultan después muy fáciles de reconocer⁶. Se han descrito en la parte inferior de la conjuntiva bulbar.

Entre las anomalías que se han encontrado en el fondo del ojo, pueden enumerarse:

—Tortuosidad de los vasos retinianos',
—Dilatación de las venas de la retina, siendo menos frecuente que lo que esté signo inespecífico y de muy poco significado diagnóstico.

en las arterias.^{8,9} —Las llamadas líneas angioides^{1,5}, que parecen corresponder a grietas³ producidas en la membrana que separa la retina de la coroides (membrana de Bruch).

—Lesiones cicatrizales coriorretinianas⁷, las que se ha planteado, representan antiguas zonas de infartos o hemorragias y que han sido un hallazgo frecuente en los pacientes con Hb SS.

—Hemorragias¹⁰, exudados y microaneurismas retinianos⁶.

—La retinopatía proliferativa¹¹, la cual se ha considerado secundaria a oclusiones vasculares y que puede llegar a ocasionar hemorragias del vitreo, desprendimiento de la retina y pérdida de la visión.

Recientemente, mediante la angiografía con fluoresceína, se han evidenciado oclusiones arteriolas y probablemente capilares, anastomosis de arteriolas y vénulas, así como se han observado con más detalles las zonas de neovascularización, en las que los vasos toman el aspecto de ramillete o de abanicos de mar (*Gorgonia flabellum*) que se sitúan comúnmente en el cuadrante temporal superior de la retina.

18 Trabajo presentado en la Jornada Interhospitalaria de Oftalmología efectuada en el Hospital general docente "Enrique Cabrera", el día 2 de junio de 1972.

19 Residente de 2do. año de oftalmología, Hospital general docente "Enrique Cabrera".

20 Especialista de medicina interna, Instituto de Hematología e Inmunología. Hospital general docente "Enrique Cabrera".

Estas anomalías se han catalogado como exponentes de la retinopatía proliferativa¹¹.

El objetivo de este trabajo consiste en comparar nuestros hallazgos con los reportados en la literatura, así como realizar un aporte a la divulgación en nuestro medio, de las distintas manifestaciones de la anemia a hemáties falciformes.

MATERIAL Y METODO

Se estudiaron 26 pacientes: 13 hombres y 13 mujeres, todos homocigotos para la Hb SS, procedentes de la consulta externa del Instituto de Hematología e Inmunología, Hospital general docente "Enrique Cabrera". La distribución de los enfermos por edades puede observarse en el cuadro I. El de menor edad tenía 16 años y el mayor 55.

Edad en años	Número de pacientes
0-10	0
11-20	10
21-30	8
31-40	5
41-50	2
51-60	1

El examen de la conjuntiva se realizó en todos los casos con el lente de -30 dioptrías, de un oftalmoscopio de alta eficiencia, así como con la lámpara de hendidura, a fin de determinar la presencia o ausencia del signo

conjuntival. Este se buscó, tanto en la porción inferior como en la superior de la conjuntiva bulbar.

Con la lámpara de hendidura se examinaron, además, los caracteres de la córnea, la medida de la cámara anterior y las características del iris y del cristalino. En todos los pacientes, previa dilatación pupilar, se realizó el examen del fondo de ojo por oftalmoscopia directa.

Se tomó tensión ocular con el tonómetro de "Macklakov", utilizándose la pera de 10 g y se realizó perimetría.

En aquellos casos que presentaron patología, se tomaron fotografías de la circulación conjuntiva, así como retinografías.

Los hallazgos del fondo de ojo se clasificaron en grados, utilizándose una modificación de los esquemas originales^{1,12} y donde se incluyeron las siguientes alteraciones: Grado 0:

Fondo de ojo normal.

Grado I:

Ingurgitación y tortuosidad de las venas.

Grado II:

Áreas isquémicas

Neovascularización

Telangiectasias

Microaneurismas en la periferia de la retina

Líneas angioides.

Grado III:

Degeneración coriorretiniana periférica

Irregularidad capilares y hemorragias retinianas

Exudados.

Grado IV:

Retinopatía proliferativa

Hemorragias en el vítreo

Oclusión de la arteria o de la vena

central de la retina
Desprendimiento de la retina.

RESULTADOS

Los resultados obtenidos en la búsqueda del signo conjuntival, pueden verse en el cuadro 11, donde puede apre-

Total de Pacientes	Presencia del signo conjuntival			
	Oftalmoscopio		Lámpara de hendidura	
	Casos	%	Casos	%
26	8	30,7	10	38,4

ciarse una frecuencia que varió de 30,7% a 38,4%, según se examinara con el oftalmoscopio o con la lámpara de hendidura. Cuando se utilizó esta última, aumentó ligeramente el número de hallazgos, así como resultaban más evidentes aquellas anomalías que fueron detectadas con el uso del oftalmoscopio. En algunos casos se encontró este signo en la parte superior de la conjuntiva bulbar. No se observó enlentecimiento alguno de la circulación conjuntival normal. (Figs. 1 y 2).

El cuadro III nos muestra la clasificación de los cambios patológicos encontrados en el fondo de ojo, pudiendo observarse que el 57,6% de los casos presentaron alteraciones correspondientes a los grados, I y II.

Las manifestaciones más frecuentemente encontradas, fueron la ingurgitación y tortuosidad de las venas retinianas; y en dos casos, áreas isquémicas y líneas angioides (Figs. 3 y 4).

En el estudio del segmento anterior, la córnea y el cristalino estaban trans-

Total de Pacientes	Grados				
	0	I	II	III	IV
26	11	13	2	0	0

parentes en todos los pacientes, y las características del iris y las dimensiones de la cámara anterior fueron normales, fluctuando estas últimas de 2,3 a 2,5 nun.

La determinación de la tensión y la pericampimetría, no mostraron alteraciones patológicas en relación a la enfermedad.

COMENTARIOS

El signo conjuntival se presentó en nuestros pacientes con una frecuencia elevada, pero no tanto como la reportada por otros autores, quienes lo detectaron en el 90% de los casos examinados⁶. Varios trabajos han sido publicados sobre estas alteraciones vasculares^{6,13,14}, las cuales no se han encontrado solamente en el homocigoto para la Hb S, sino también en los dobles heterocigotos SC y S-talasemia^{11,18}.

Este signo se ha considerado el producto de una vasoconstricción, que al disminuir el flujo sanguíneo provoca la anoxia que lleva los hematíes a la falciformación, produciéndose su aglomeración intravascular con debilitamiento de la pared del vaso y la formación de dilataciones aneurismáticas⁶.

El uso del oftalmoscopio permite detectar estas modificaciones vasculares en la mayoría de los pacientes.

En cuando a las transformaciones patológicas del fondo del ojo, a pesar de que se encontraron en más de la mitad

de los casos, éstas eran sólo modificaciones mínimas, no detectándose en caso alguno, lesiones coriorretinianas características de la anemia a hematíes falciformes que algunos autores han reportado con una frecuencia del 43% en los pacientes con Hb SS¹¹, lo cual llama la atención pues algunos de nuestros casos se encontraban entre la cuarta y quinta décadas de la vida, lo que hacía suponer que las posibilidades de infartos o hemorragias retinianas fueran mayores.

Los resultados de nuestra casuística no nos permiten establecer una relación significativa entre la edad de los pacientes, la

severidad de sus manifestaciones clínicas y las alteraciones del fondo de ojo.

La normalidad del estudio realizado sobre los distintos componentes del segmento anterior, de las tensiones oculares y la pericampimetría, nos llevan a plantear que estos elementos no resultan afectados por la anemia drepanocítica, cuyas alteraciones fundamentales oftalmológicas parecen estar en relación con un común denominador representado por el aumento de la viscosidad sanguínea y la agregación intravascular de los hematíes falciformes.

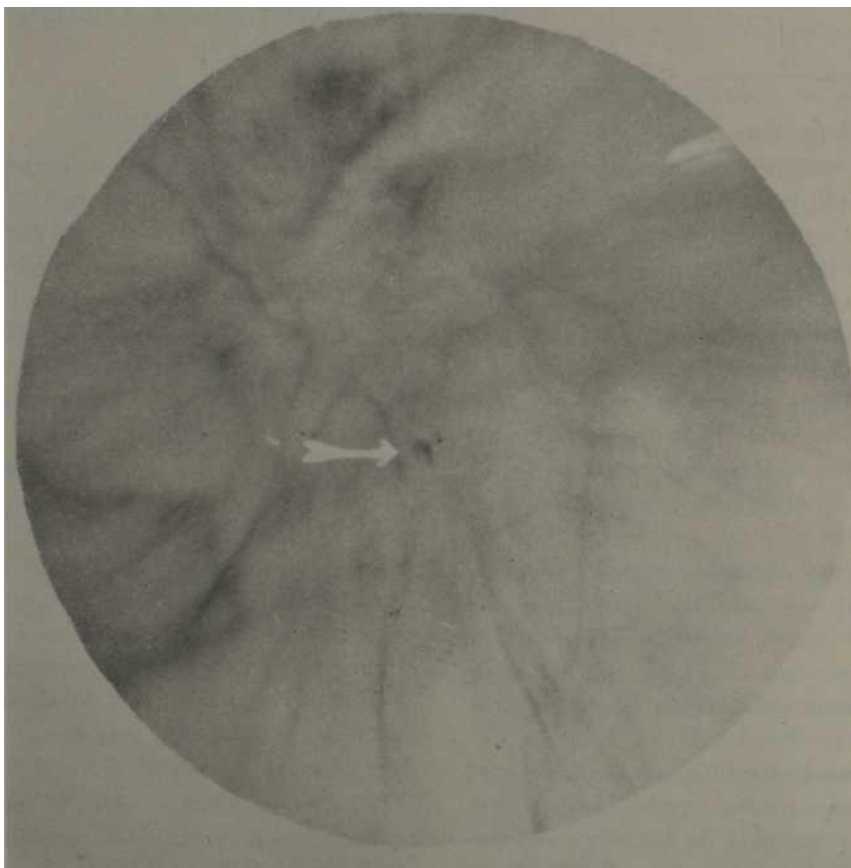


fig 1 Signo Conjuntival. Pequeño vaso (flecha) en forma de coma y que parece aislado del resto de la circulación conjuntival.



Fig. 2.—Signo conjuntival. Segmento vascular que adopta la forma de tirabuzón.

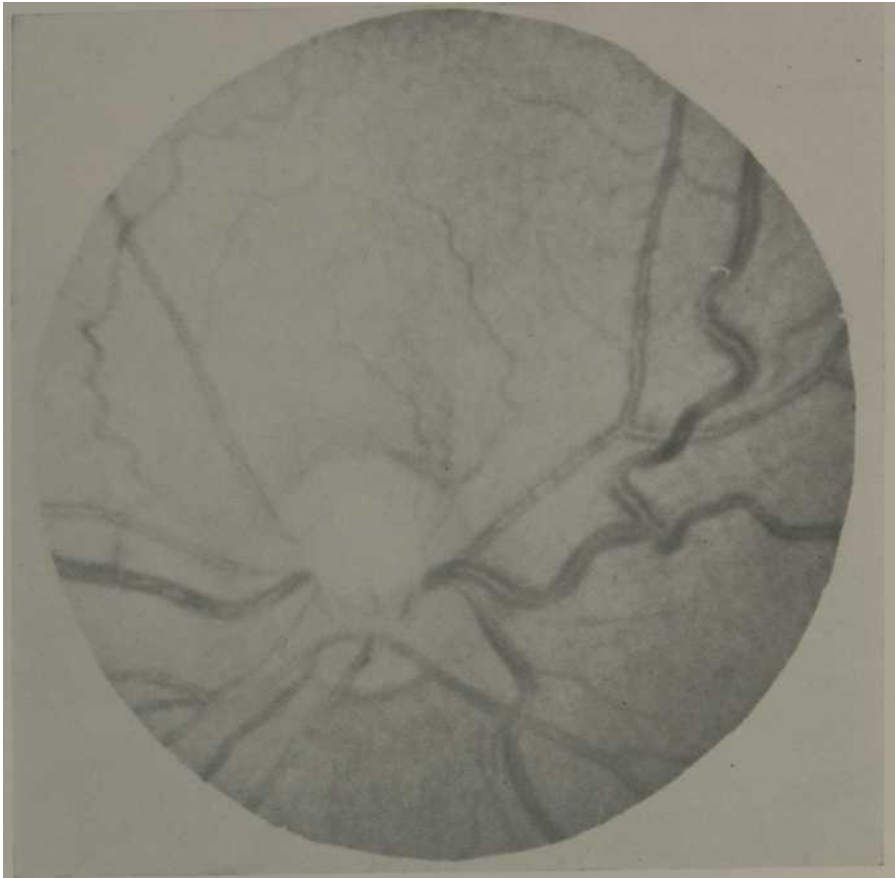


Fig. 3.—Ingurgitación y tortuosidad de las venas retinianas.

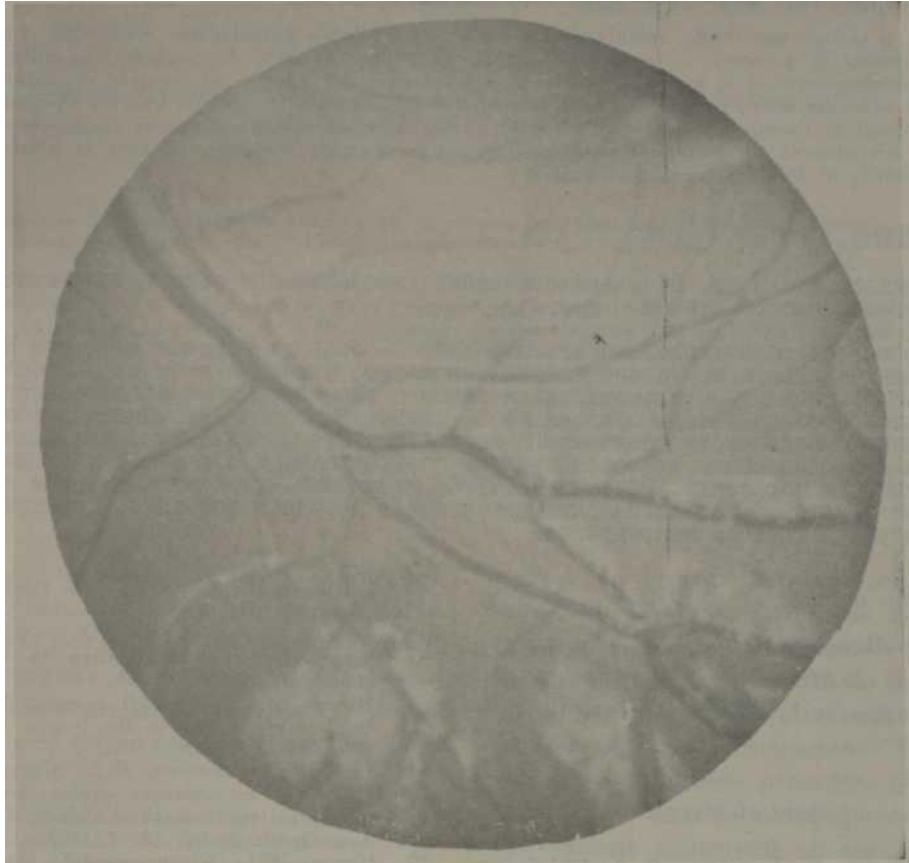


Fig. 4.—Aspecto oftalmoscópico de las líneas angioides

St MMARY

Mendoza. Elsa et al. *Ophthalmologic changes in sickle-cell anemia*. Rev. < .ub. Med. /i: 1. 1974.

The ophthalmologic study of 26 homozygotic patients for Hb S was carried out. The presence of the conjunctival sign was determined in more than 30% of the patients using hotli ihe ophthalmoscope and the Gullstrand's lamp. It was proved that, with the use of the ophthalmoscope with 30 diopters, it is possible to detect this anomaly in most of the cases. Findings on the fundus oculi were classified into degrees, according to the injury magnitude and 57.6% of the changes were considered negligible. No pathological changes were found in the anterior segment, the pericamipetry and the ocular tensions.

RESUME

Mendoza E., P. Hernández. *Altérations ophtalmologiques dans Vanémie a hematies falciformes*. Rev. Cub. Med. 13: 1, 1974.

On a réalisé une étude ophtalmologique chez 26 malades homozygotes avec HbS. On a déterminé la présence du signe conjonctival dans plus de 30% des malades, en utilisant ophthalmoscope et la lampe a foite; dans la plupart des cas, il est possible de détecter cette anomalie avec l'emploi de ophthalmoscope á 30 dioptries. On conclut que les trouvaill >s du fond de l'oeuA onl été classifiées avec 57,6% de changements consideres comme légers. On na observé de variations pathologiques ni au segment antérieur, ni dans la péricamipimetric, ni dans les tensions oculaires.

PESATE. MeHpora 3., h jip, OfTaJi&MOJior:rqecKiie H3MGHeHHH npii cepn0BHjm0KJieT0^H0fi ret.iOJMTirqecKOK aHeMIm. Bev. Cub. Med. 13: 1f 1974. **üpoBe.rocB acfiTajIBMOjioriiMeckoe iisy^emie 26 (Sojibhbx rOM03HTOTHX mia Hb\$.**

YeT3HOBJIOCB iipilCytCTBHe KOHtIOHKTIIBajIBHO rO CHMTITOMa y CBHDie 30% **OOJIB-** hbx npx noMomi oc'TaJiBuocKoniiH **A** JiaMnti c pacmejcmoi. OnpejieHO, **iicnOJii-30BaHne o\$Tajm>M0CK0niui na 30** çijionTpiüü n03B0JineT bhhbiitb 3aOOJie- **BaHue b cSojitiiniHCTBe cjiyqaeB.** B 3aKJiicraeHiie **roBopiiTcn o tom, hto Haxoji-** kh jma rjia3a **ÖÜJW** miaccmJinoipoBaHH no rpa.nycaM, b 3aBiicHMOcTH **of** BHpa- **ceHHOCTH nopa:xeHidi. OóHapyaceHO** 57,6\$ HSMeHeHHii, paceMOTpeHHx **Kan** Jier- Kne a He ótuio naTOJionraecKiix nsMenemoi b nepejmeM **ceraenTe,** nepaKaMnH- **iiieTpmi h rjia3Hux** Hanp@KeHiiHX.

A gradecimiento

Agradecemos la colaboración de la compañera *Mirta Rubio*, por su asistencia técnica en la realización de este trabajo.

BIBLIOGRAFIA

1. —Geeraets, W. J.; Guerry, D. Angioid Streaks and Sickle Cell Disease. Am. J. Ophth. 49: 450, 1960.
2. —Geeraets, W. J.; Guerry, D. Elastic Tissue degeneration in sickle cell disease. Am. J. Ophth. 50: 213, 1960.
3. —Goodman, G.; Vori Solimán, L.; Holland, M.G. Ocular manifestations of sickle cell disease, A. M. A. Ophth. 58: 655, 1957.
4. —Kennedy, J.J.; Cope, C.B. Infraocular Irídio is associated with sickle cell disease A. M. A. Arch. Ophth. 58: 163, 1957.
5. —Patón, D. Angioid streaks and sickle cell anemia. A. M. A. Arch. Ophth. 62: 852, 1959.
6. —Comer, P.B.; Fred. H.L. Diagnosis of sickle-cell disease by ophthalmoscopic inspection of the conjunctiva. New England J. Med. 271: 544, 1964.
7. Welch, H.B.; Goldber, M.F. Sickle cell hemoglobin and its relation to fundus abnormality. Arch. Ophth. 75: 253, 1966.
8. —Harden, A.S. Sickle cell anemia, changes in the vessels and in the bones. Am. J. Dis. Child, 54. 1045, 1937.
9. —Lieb, W.A.; Geeraets, W. J.; Guerry, D. Sickle-cell retinopathy; ocular and systemic manifestations of sickle-cell disease. Acta Ophth. Suppl. 58: 7, 1959.
10. —Henrv, M.D.; Chapman. A. V. Vitreous hemorrhage and retinopathy associated with sickle-cell disease. Am. J. Ophth. 38: 204, 1954.
11. —Goldberg M. F.; Carache, S.; Acacio, I. Ophthalmologic manifestations of sickle-cell thalasemia. Arch. Int. Med. 128: 22, 1971.
12. Ballantyne, A.; Michaelson, I.C. Textbook of the fundus of the eye. E. & S. Livingstone Ltd., Londres, 1965.
13. —Patón, D. The conjunctival sign of sickle-cell disease. Arch. Ophth. 68: 627, 1962.
14. —Fink, A.I. Vascular fine structure changes in the bulbar conjunctiva associated with sickle-cell disease. Amer. J. Ophth. 69: 563, 1970.