

## Estrías angioides y tumor hipofisario, ¿Asociación o hallazgo incidental?<sup>1</sup>

Drs. Mary Cabarcas, Carlos Briceño, Rafael Muci-Mendoza R<sup>2</sup>

rafael@muci.com

### RESUMEN

*Las estrías angioides de la retina se aprecian como líneas dentelladas rosadas u oscuras radiando irregularmente en todas direcciones desde el área peripapilar hacia la periferia de la retina. Corresponden a roturas del componente elástico de la membrana de Bruch. Su presencia indica una enfermedad sistémica siendo las más importantes el pseudoxantoma elástico, la enfermedad de Paget ósea y la drepanocitosis. Los tumores hipofisarios raramente se han asociado a esta condición existiendo apenas tres descripciones en la literatura. A estas adicionamos tres pacientes más, no obstante, aún no puede asegurarse si se trata de una asociación o de un simple hallazgo incidental.*

*Palabras clave: Estrías angioides de la retina. Tumor hipofisario.*

### SUMMARY

*Retinal angioid streaks can be seen as rough lines pink or dark, irregularly radiating in all directions from the peripapilar area to the periphery of the retina. They correspond to breaks in the elastic component of the Bruch membrane. Its presence indicates a systemic disease being the most important pseudoxanthoma elasticum, bone Paget's disease and sickle cell disease. Pituitary tumors have rarely been associated with this condition and exist just three descriptions in the literature. To these we add three more patients, however, still not be tightened if it's an association or a simple incidental finding.*

*Key words: Angioid streaks. Pituitary tumor.*

### INTRODUCCIÓN

Las estrías angioides fueron primariamente descritas por Doyne (1) en 1889 en una presentación de casos clínicos ante la Sociedad Oftalmológica del Reino Unido y descritas como líneas dentelladas radiando irregularmente desde el área peripapilar hacia la periferia de la retina. El término fue aplicado por Knapp (2) en 1892 reflejando la idea de la época en ser de naturaleza vascular. Fue sin embargo Kofler (3) en 1916 quien correctamente las interpretó como localizadas a nivel de la membrana de Bruch; esta impresión clínica fue demostrada por histopatología por Bock en 1938 y Hagedoorn en 1939 en dos pacientes en quienes se habían observado en asociación con pseudoxantoma elástico (PXE). Aunque han sido descritas en diversas condiciones sistémicas, las más frecuentes son PXE, enfermedad ósea de Paget y en la drepanocitosis (4).

El aspecto fundoscópico es muy característico, estrías estrechas de color oscuro partiendo de una suerte de anillo peripapilar de aspecto *craquelure* o cuarteado, se extienden en todas direcciones y en forma irregular hasta una distancia de pocos milímetros. Su color depende de la pigmentación del epitelio pigmentario de la retina; en sujetos pigmentados las estrías son marrón oscuro; en personas de tez clara son

<sup>1</sup> Perla de Observación Clínica presentada en la sesión ordinaria de la Academia Nacional de Medicina correspondiente al jueves 04 de julio de 2013.

<sup>2</sup> Director y *fellows* en neurooftalmología de la Unidad de Neurooftalmología del Hospital Vargas de Caracas, "Dr.

Rafael Muci-Mendoza" Cátedra de Clínica Médica y Terapéutica B. Facultad de Medicina. Escuela de Medicina "Doctor José María Vargas". Universidad Central de Venezuela.

rojas o rosadas; si existe proliferación fibrovascular a su nivel tomarán la apariencia blanquecina de ese tejido. Existen pocas referencias en el país acerca de esta condición (5-7); por ello parece procedente informar de su excepcional presencia en pacientes con macroadenomas hipofisarios.

### Presentación de los pacientes

#### Paciente 1

Masculino, 40 años, consultó por presentar cefalea frontal irradiada a ojo derecho, opresiva y de fuerte intensidad, visión borrosa, náuseas. En el tiempo había experimentado el crecimiento progresivo de manos y pies, fenotipo compatible con una acromegalia. En el fondo ocular se notó la presencia de estrías angioides de la retina. Una resonancia magnética cerebral realizada con contraste mostró un adenoma hipofisario con extensión supraselar. Aunque en su piel no se notaron cambios compatibles con un pseudoxantoma elástico, no se realizó biopsia cutánea (Figura 1).

#### Paciente 2

Masculino, 56 años consulta por disminución de la agudeza visual diplopía horizontal y hemianopsia bitemporal en relación con un macroadenoma

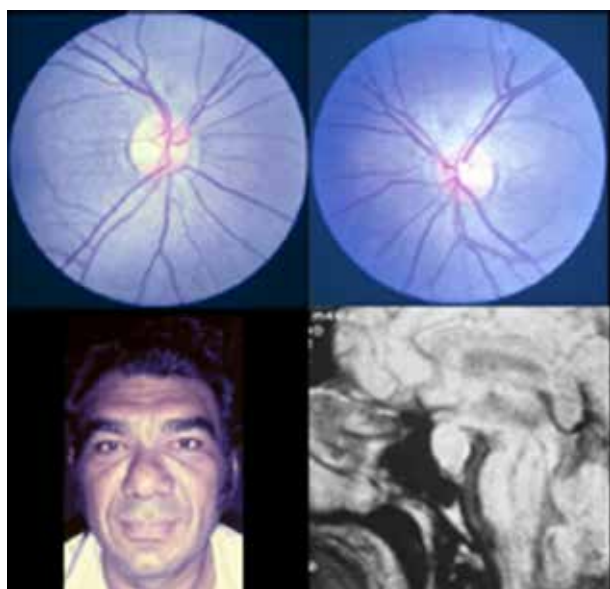


Figura 1. Paciente 1. Acromegalia y estrías angioides.

hipofisario. Al examen del fondo ocular se detectaron estrías angioides de la retina. Biopsia cutánea sin cambios propios de PXE. (Figura 2).

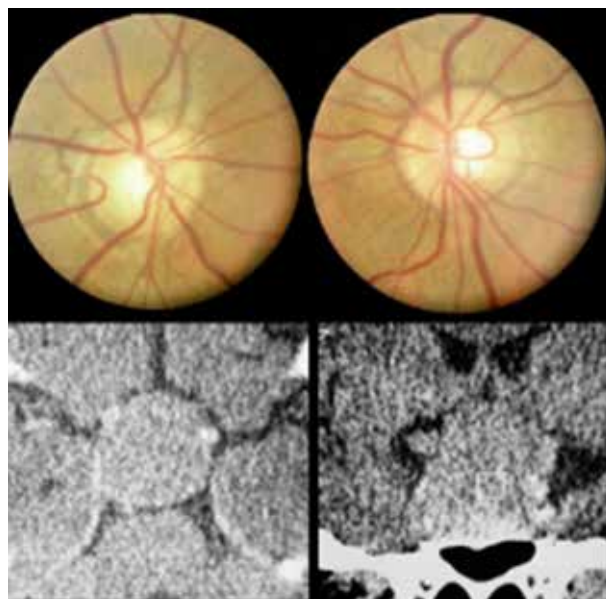


Figura 2. Paciente 2. Macroadenoma hipofisario; estrías angioides de la retina y tomografía computarizada en proyección axial y coronal mostrando el tumor ocupando la cisterna quiasmática.

#### Paciente 3

Masculino, 69 años, presenta pérdida progresiva de la visión, hemianopsia temporal derecha asociada a escotoma central y disfunción sexual. Al examen se encontró una hemianopsia bitemporal e hipoestesia corneal derecha. En el fondo ocular un patrón bilateral de atrofia en banda típico de la compresión quiasmática con presencia de estrías angioides de la retina. En la tomografía cerebral se halló un adenoma hipofisario con extensión supraselar. La biopsia cutánea fue negativa para PXE. (Figura 3).

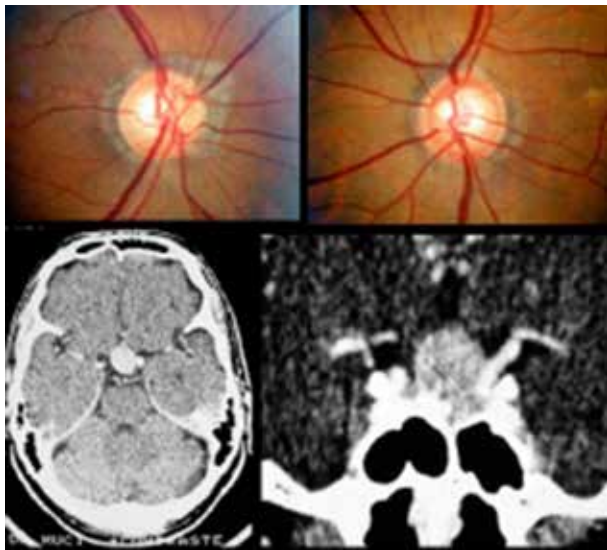


Figura 3. Paciente 3. Estrías angioides de la retina y tomografía computarizada en proyección axial y coronal: macroadenoma hipofisario con extensión supraselar.

### DISCUSIÓN

La membrana de Bruch, llamada lámina vítrea por los primeros histólogos, forma parte de la porción más interna de la coroides en íntimo contacto con el epitelio pigmentario de la retina (Figura 4). Con el microscopio de luz se ponen en ella de manifiesto tres porciones: la membrana basal del epitelio pigmentario (capa cuticular), una capa colágena y una zona

elástica más externa y para nuestros efectos, la más importante. Las estrías angioides (EA) constituyen un cuadro oftalmoscópico particular cuyo origen reside precisamente en cambios degenerativos primarios en la lámina elástica o porción mesodérmica de la antes mencionada membrana (6).

Las EA fueron descritas por Doyne en 1889, pero no fue hasta 1892 cuando Knapp acuñó el término que las define; no son evidentes al nacer y raramente notadas en la infancia. De observación relativamente frecuente en la práctica oftalmológica suelen ser un signo de enfermedad sistémica. Se caracterizan por la presencia de líneas tortuosas arborizadas que simulan superficialmente vasos sanguíneos por su similar calibre —de allí el término angioides—. De color rosado, pizarra o marrón rojizo, se amplían gradualmente en su evolución en el tiempo siendo entonces reemplazadas por una mezcla de tejido blanco cicatrizal y pigmento negro. Son de localización subretiniana —los vasos retinianos pasan encima de ellas—, e irradian en forma centrífuga desde el disco óptico hacia la periferia reduciendo su amplitud a medida que se alejan de él sin sobrepasar el ecuador del ojo. Más característico es el patrón que las líneas pueden adoptar: Un círculo incompleto rodeando el disco óptico conectado con gruesas líneas que irradian conformando una suerte de tentáculos de un octópodo; otras veces aparecen aleatoriamente distribuidas. Generalmente son bilaterales y asimétricas y con frecuencia se acompañan de cambios menos familiares en el epitelio pigmentario —los llamados patrones frustrados, “precursores de estrías angioides o” piel de naranja”—, que son la manifestación más temprana, generalmente de ubicación temporal a la mácula.

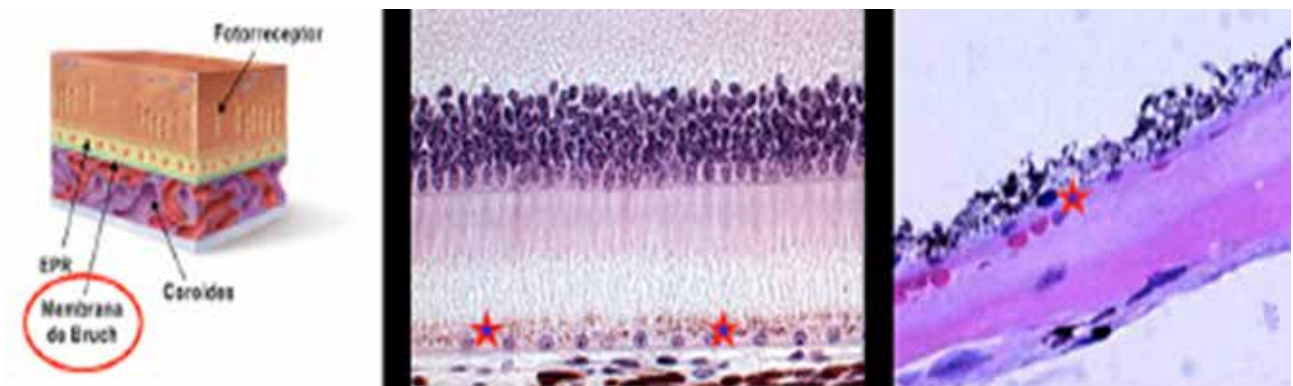


Figura 4. Membrana de Bruch y su parte elástica, lindero entre la retina y la coroides.

Además pueden apreciarse drusen retinianos de gran tamaño, atrofia peripapilar helicoidal o esclerosis difusa de la coroides y lesiones hemorrágicas disciformes en el área macular, casi siempre inducidas por traumas contusos y asociadas a severa pérdida de la visión central; eventualmente, la sangre es reemplazada por tejido conectivo y metaplasia del epitelio pigmentario produciendo una cicatriz disciforme (4,7-9).

En la angiografía fluoresceínica se las ve fluorescer desde la fase coroidea en forma difusa o irregular, aumentando progresivamente y persistiendo tardíamente más allá de los diez minutos cuando el colorante ya ha desaparecido de las venas, originando una imagen de "asteroide fluorescente". La fluorescencia inicial es debida a la fluorescencia coroidea de base vista a través de un fenómeno de ventana en el epitelio pigmentario inducido por los cambios en la membrana de Bruch. Su persistencia es debida a la fluorescencia escleral y probablemente a la fijación del colorante al tejido colágeno de la membrana de Bruch. En estadios aún más avanzados la fluorescencia es captada por el tejido cicatrizal en forma persistente (4).

Histológicamente, se corresponden con roturas de la membrana de Bruch por calcificación y fragilidad de su componente elástico. Su curso clínico puede ser estable y asintomático; pero en ocasiones puede desarrollarse una membrana neovascular sub-foveal que al sangrar, condiciona pérdida de la visión central de grado variable (4,8).

Es muy bien conocida su relación con enfermedades sistémicas, especialmente con el pseudoxantoma elástico (PXE) o síndrome de Grönblad-Strandberg, una distrofia del tejido elástico de herencia autosómica recesiva que afecta primordialmente los pliegues como el cuello y áreas intertriginosas como axilas e ingles, las regiones antecubitales, el espacio poplíteo y el área periumbilical donde adopta forma de pápulas cohesionadas de color amarillento fácilmente reconocibles; aproximadamente la mitad de los casos de EA muestran a esta asociación. El aspecto oftalmoscópico es casi tan característico, aunque no similar, al aspecto ondulado de la piel del PXA, inducida por la tracción de la piel inducida por los movimientos. Por analogía, se asume que la degeneración focal de la porción elástica de la membrana de Bruch la hace anormalmente incapaz de

contraerse y al favor de las líneas de fuerza resultantes de la tracción de los músculos oculares extrínsecos sobre la porción relativamente fija del nervio óptico, determina la rotura progresiva de la lámina y explica el aspecto resquebrajado de las estrías (4,8,9).

Al microscopio de luz en la dermis profunda se nota, proliferación y fragmentación del tejido elástico, así llamado porque toma la coloración del tejido elástico pero difiere del normal en su localización más profunda, sus fragmentos enroscados y su calcificación siderótica; el término original para esta patología es "elastorexix" que inicialmente se consideró una "degeneración elastótica" del colágeno (8).

En todos los tejidos donde exista tejido elástico, ocurrirá esta degeneración con calcificación de la media y eventualmente de la íntima en arterias periféricas de mediano calibre (*elastodisplasia calcificans* de Huang) siendo causa de hipertensión arterial, angina pectoris, claudicación intermitente, hemorragias subaracnoideas, sangrado digestivo y calcificación patológica de las paredes de arterias de mediano calibre, no existiendo correlación entre la severidad de los cambios cutáneos y las manifestaciones cardiovasculares.

Otras causas también inusuales incluyen la osteítis deformante o enfermedad de Paget ósea avanzada donde pueden verse en el diez por ciento de los pacientes. Se la ha relacionado también con hemoglobinopatía de células falciformes homocigota SS y heterocigota SC (10), síndrome de Ehlers-Danlos (4,8,9), intoxicación con plomo (4), esferocitosis hereditaria (11), elastosis senil de la piel (9), poliposis colónica familiar (12), nevus de Ota o melanocitosis oculocutánea (7,13), abetalipoproteinemia (8,14,15) y otras mostradas en el Cuadro 1.

Los tumores hipofisarios son condiciones de alta prevalencia en las unidades de neurooftalmología. Con relación a tumores hipofisarios, se ha señalado su presencia en escasas ocasiones. La revisión de la literatura permitió encontrar los casos publicados de tres pacientes en los cuales había tumor hipofisario (16-18). El informe de los casos de tres pacientes adicionales todavía no podría permitirnos plantear la posibilidad de una inusual asociación entre ambas entidades. En 1980, Glaser refiriéndose al caso de Lakhanpal (18), escribió, "Hay razones para creer que esta asociación sea puramente fortuita" (19).

Cuadro 1. Causas de estrías angioides (más frecuentes\*), modificada de Clarkson y Altman (4)

- Estrías angioides.  
 Condiciones en las cuales han sido descritas
- Pesudixantoma elástico\*
  - Enfermedad de Paget de los huesos\*
    - Elastosis senil\*
  - Hemoglobinopatía de células falciformes\*
    - Síndrome de Sturge – Weber-Dimitri\*
      - Acromegalia
  - Enfermedad de Ehlers – Danlos
    - Diabetes mellitus
    - Angiomatosis facial
  - Anemia hemolítica adquirida
    - Hipercalcinosis
    - Hiperfostatemia
  - Intoxicación por plomo
    - Miopía
    - Neurofibromatosis
  - Polipposis colónica familiar
    - Abetalipoproteinemia
  - Melanosis ocular; nevus de Ota

#### REFERENCIAS

1. Doyne RW. Choroidal and retinal changes; the results of blows on the eyes. *Trans Ophthalmol Soc UK.* 1889;9:128.
2. Knapp H. On the formation of dark angioide streaks as an unusual metamorphosis of retinal hemorrhage. *Arch Ophthalmol.* 1892;21:289-292.
3. Kofler A. Beitrage zur Kenntnis der angioide Streaks (Knapp). *Arch Augenheilkd.* 1917;82:134-149.
4. Clarkson JG, Altman RD. Angioide streaks. *Surv Ophthalmol.* 1982;26:235-246.
5. Fuenmayor-Rivera D, Muci-Mendoza R, Gómez-Carrasquero L, Murcia E. Estrías angioides de la retina. *Rev Oftalmol Ven.* 1976;34:1-6.
6. Muci-Mendoza R. Estrías angioides del fondo del ojo y malignidad. *Rev Oftalmol Ven.* 1977;35:320-331.
7. Muci-Mendoza R, Rondón-Lugo A. Nevus de Ota y estrías angioides en un hipertenso. *Rev Oftalmol Venez.* 1978;36:162-167.
8. Cogan DG. Ophthalmic manifestations of systemic vascular diseases. In the series "Major problems in internal medicine", volume III. Filadelfia, W.B. Saunders; 1974.
9. Paton D. The relation of angioide streaks to systemic disease. Springfield, EE.UU. Charles C Thomas Publisher; 1972.
10. Jampol LE, Acheson R, Eagle RC, Serjeant G, O'Grady R. Calcification of Bruch's membrane in angioide streaks with homozygous sickle cell disease. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:93-98.
11. McLane NJ, Grizzard S, Kousseff BG, Hartmann RC, Sever RJ. Angioide streaks associated with hereditary spherocytosis. *Am J Ophthalmol.* 1984;97:444-449.
12. Awan KJ. Familial polyposis and angioide streaks in the ocular fundus. *Am J Ophthalmol.* 1977;83:123-125.
13. Awan KJ. JOcular melanocytosis and angioide streaks. *Pediatr Ophthalmol Strab.* 1980;17:300-304.
14. Duker JY, Belmont J, Bosley TM. Angioide streaks associated with abetalipoproteinemia. *Arch Ophthalmol.* 1987;105:1173-1174.
15. Paton D. Angioide streaks. *Am J Ophthalmol.* 1963;56:841-842.
16. Howard GM. Angioide streaks in acromegaly. *Am J Ophthalmol.* 1963;56:137-139.
17. Wrigh JC. Angioide streaks in pituitary tumor. *Brit J Ophthalmol.* 1964;48:402-403.
18. Lakhanpal V, Schocket SS, Hameroff SB. Angioide streaks in pituitary tumor. *South Med J.* 1978;71:1298-1302.
19. Glaser JS. The optic chiasm. En: Lessell S, Van Dalen JTW, editores. *Neuro-Ophthalmology. A series of critical surveys of international literature. Volumen I, 1980. Excerpta Medica. Amsterdam, 1980.p.59.*