

ID: 20373

NEOVASCULARIZACIÓN COROIDEA INFANTIL EN DISTROFIA VITELIFOME MACULAR DE BEST

Autores:

CAROLINA RABANAQUE VEGA. Hospital del Sureste. Madrid. España.

ELENA LOMA SERRANO. Hospital del Sureste. Madrid. España.

ANAHÍ GONZALEZ BERGAZ. Hospital del Sureste. Madrid. España.

MÓNICA MUÑOZ MENDOZA. Hospital del Sureste. Madrid. España.

RAQUEL MARTÍNEZ CHICO. Hospital del Sureste. Madrid. España.

Tipo de comunicación:

Comunicación en e-póster

Área temática:

PATOLOGÍA OCULAR Y FARMACOLOGÍA

Subárea temática:

Patología segmento posterior

Palabras clave:

Neovascularización coroidea, distrofia viteliforme, distrofia de Best

JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS:

La distrofia viteliforme de Best es una enfermedad ocular, causada por la mutación dominante en el gen BEST 1 que codifica la proteína bestrofina, un canal iónico del epitelio pigmentario de la retina. Se caracteriza por la acumulación de fluido amarillo subretiniano bilateral, con posterior irrupción en la capa de fotorreceptores. Los primeros signos se presentan en las primeras dos décadas de la vida. La pérdida de agudeza visual es leve hasta avanzada edad, sino aparece una membrana neovascular. Presentamos el caso de una neovascularización retiniana en un paciente de 11 años como causa rara de pérdida visual aguda en niños, los síntomas y signos asociados y exploraciones complementarias utilizadas.

MATERIAL Y MÉTODOS:

HISTORIA CLÍNICA

paciente de 11 años que acude por pérdida visual aguda grave en junio de 2023. Como antecedentes personales presentaba distrofia viteliforme macular de Best. Fue diagnosticado a los 6 años de edad en revisión asintomática, por tener

COMUNICACIÓN e-POSTER

su madre esta enfermedad. Su agudeza visual (AV) entonces era de 1.0 en ambos ojos, y en la exploración presentaba la típica imagen de yema de huevo macular en ambos ojos (AO), sin otros hallazgos.

En la exploración actual, presentaba AV de 1 en OD y 0.16 en OI que no mejoraba con estenopeico, depósito viteliforme en ambos ojos, en OI con exudación, hipertrofia/atrofia de epitelio pigmentario de la retina sin otras alteraciones. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) de OI presentaba fluido intrarretiniano y subretiniano. La del OD era normal.

RESULTADOS:

El diagnóstico de la enfermedad es concluyente por los hallazgos oftalmoscópicos y la herencia, y la tomografía, clave para visualizar la membrana neovascular. El electrooculograma, que está típicamente alterado en estos pacientes, no se realizó por la evidencia de los hallazgos.

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Se propone inyección intravítrea bajo sedación de bevacizumab, un inhibidor del factor de crecimiento vascular endotelial (antiVEGF) utilizado con éxito en otras neovascularizaciones coroideas y en casos descritos en la literatura en esta enfermedad. El fluido intrarretiniano se resolvió después de tres inyecciones, no así el subretiniano, que persiste, como es típico en estos pacientes. No se acompañó de mejora visual. Actualmente está en observación.

CONCLUSIONES:

La distrofia viteliforme de Best puede estar presente en niños asintomáticos.

Es una causa de pérdida visual grave desde la primera década de la vida, por la asociación con neovascularización coroidea.

El tratamiento actual está ligado al uso de inyecciones intravítreas de antiVEFG, que no siempre consiguen la recuperación funcional aunque consigan la anatómica, como en nuestro caso.

ORGANIZA:



AVALA:



COLABORA:



PARTNER
PREFERENTE

