

VÍTREO PRIMARIO HIPERPLÁSICO PERSISTENTE: PRESENTACIÓN DE UN CASO

PERSISTENT HYPERPLASTIC PRIMARY VITREOUS: A CASE REPORT

Franco Ruales¹
Juan Manuel González²
José Luis Roa³

PALABRAS CLAVE (DeCS)

Cuerpo vítreo
Vítreo primario hiperplásico
persistente
Embriología
Microftalmia
Informe de casos

KEY WORDS (MeSH)

Vitreous body
Persistent hyperplastic
primary vitreous
Microphthalmos
Embryology
Case reports

RESUMEN

El artículo presenta el caso de la persistencia del vítreo primario hiperplásico, evidenciado por una resonancia magnética, que se debe a una regresión incompleta de la suplencia sanguínea ocular embrionaria en el canal de Cloquet, ubicado dentro del globo ocular.

SUMMARY

This article presents a case of persistent hyperplastic vitreous, evidenced by a Magnetic resonance, due to an incomplete regression of embryonic blood supply in Cloquet's channel, inside the eye globe.

Introducción

El vítreo ocupa el espacio comprendido entre el cristalino y la retina. Su función es dar soporte a las estructuras oculares manteniendo la presión intraocular y permitiendo el paso de la luz hasta la retina; además, brinda la nutrición del cristalino y la retina (1).

Su desarrollo embriológico es bastante complejo y se origina a partir del mesénquima dentro de la copa óptica durante la tercera y cuarta semanas (2), cuando se forma la arteria hialoidea, rama de la carótida interna (1), y penetra por la fisura fetal pasando por el espacio vítreo hasta llegar al cristalino, donde genera una red vascular junto con ramas de los vasos coroideos llamada *túnica vasculosa lentis posterior*. Estas estructuras vasculares, junto con fibrillas provenientes del cristalino y de la retina, forman el vítreo primario (2), que se encuentra completamente desarrollado hacia la sexta semana (3).

El *vítreo secundario* inicia su desarrollo a partir de la retina neural y de hialocitos del vítreo primario. Hacia la novena semana, crece dentro del espacio vítreo, comprimiendo el vítreo primario, que man-

tiene un localización central y forma una estructura en forma de embudo, llamada *canal de Cloquet*, con ápice hacia el disco del nervio óptico y la base hacia el cristalino (1,3,4). Hacia la decimosegunda semana se forman uniones en la base del vítreo y del ligamento hialoideo capsular con la pared posterior del globo ocular.

El *vítreo terciario*, cuyo origen no se ha determinado claramente, forma las fibras de la zónula, que fijan el ecuador del cristalino con el cuerpo ciliar hacia la decimosexta semana. En el nacimiento desaparecen todos los vestigios del sistema hialoideo, dejando una cavidad vítrea avascular, y el remanente del canal de Cloquet, que se une anteriormente a la fosa patelar (1,3). Al conocer el desarrollo embrionario es más fácil entender que cualquier anomalía durante la regresión del vítreo primario generará una alteración en la morfología ocular y en la agudeza visual.

Descripción del caso

Se presenta el caso de un hombre de 28 años de edad que ingresó de forma ambulatoria al Depar-

¹Radiólogo. Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Cardio Infantil-Instituto de Cardiología y del Colegio Mayor Nuestra Señora del Rosario, Bogotá, Colombia.

²Médico residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Fundación Cardio Infantil-Instituto de Cardiología y Colegio Mayor Nuestra Señora del Rosario, Bogotá, Colombia.

³Jefe del Servicio de Neuroradiología y Resonancia Magnética, Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas Fundación Cardio Infantil-Instituto de Cardiología, Bogotá, Colombia.



Figura 1. Imagen con información potenciada en T2. Plano axial donde se observa disminución en el tamaño ocular derecho, de contornos irregulares, tejido central, retrolentar en forma de copa de Martini (flecha negra). Se aprecia además un lente ocular displásico (flecha blanca).

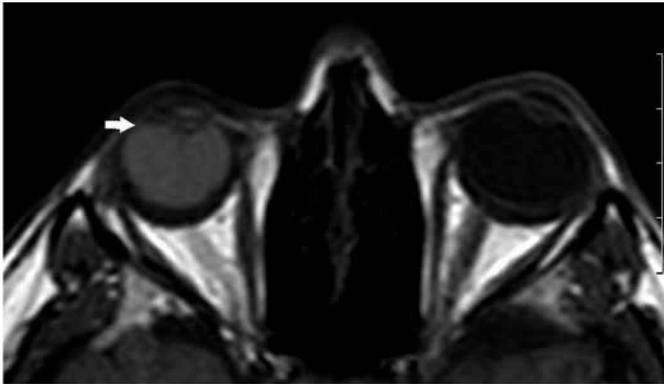


Figura 2. Imagen axial con información potenciada en T1. Se muestra alta intensidad del globo ocular derecho, por un alto contenido proteináceo asociado a una cámara anterior plana (flecha blanca).

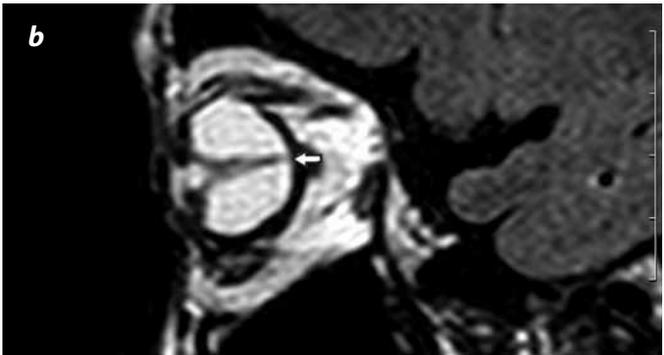
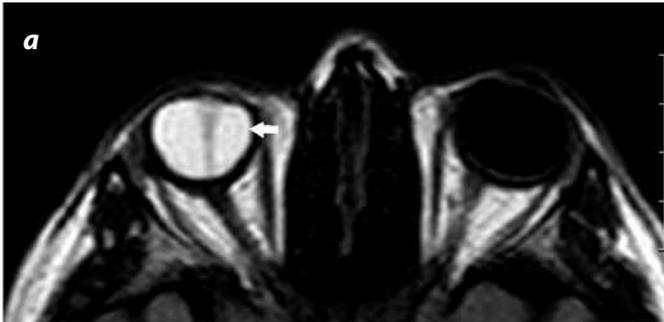


Figura 3. Imágenes con información en potenciada en T2-FLAIR. a) Plano axial donde se observa la disminución del tamaño y alta intensidad ocular (flecha blanca). b) Plano coronal, que evidencia un tejido de localización central, retrolentar que corresponde a persistencia del vítreo primario hiperplásico (flecha blanca).

tamiento de Radiología e Imágenes Diagnósticas de la Fundación Cardio Infantil para la realización de una resonancia magnética cerebral, remitida por el servicio de oftalmología, con hallazgos clínicos de leucocoria, disminución de la agudeza visual del lado derecho, asociados a asimetría en el tamaño ocular, por lo que requiere evaluación complementaria.

Hallazgos imagenológicos

En resonancia magnética se evidenció una asimetría en el tamaño ocular: el globo ocular derecho es menor y presenta contornos irregulares. Mostraba una alteración en la intensidad de señal, pues presentaba alta intensidad de señal en imágenes con información potenciada en T2, respecto a la intensidad del globo ocular izquierdo (figura 1); además, persistía hiperintenso en las imágenes con información ponderada en T1 (figura 2) y en la secuencia FLAIR, respecto al contralateral (figura 3).

En el interior del globo ocular derecho se apreció una ocupación de la cámara posterior por un tejido con intensidad de señal intermedia de localización retrolentar central, con morfología típica de “copa de Martini”, que corresponde a la persistencia del vítreo primario hiperplásico, el cual se asociaba a un lente ocular (cristalino) pequeño y displásico y a una cámara anterior de morfología alterada, dada por un volumen disminuido y configuración plana.

Discusión

La persistencia del vítreo primario hiperplásico es una malformación infrecuente, usualmente esporádica, y unilateral (90%), aunque hay casos con herencia autosómica dominante, asociada a otras alteraciones (5,6). Está ocasionada por una regresión incompleta durante el periodo embrionario del vítreo primitivo, que deja inicialmente un pequeño vestigio de la arteria hialoidea atrofada adherida al aspecto posterior del cristalino, y que puede evolucionar, generando una opacidad progresiva, hasta formar una gruesa membrana fibrosa y vascularizada, que atrofia los cuerpos ciliares, causa hemorragias intraoculares y altera el desarrollo de la retina (3,5-7). Dependiendo de sus características y localización dentro del globo ocular, se puede clasificar en anterior (25%), posterior (12%) y combinada (63%) (3,5).

Los hallazgos imagenológicos incluyen la descripción de copa de Martini, que corresponde al tejido retrolentar persistente (8) y la alta intensidad de señal del contenido intraocular en imágenes potenciadas con información en T1 y en T2, que puede corresponder a hemorragia del vítreo o a fluido predominantemente proteináceo (7). El vítreo primario persistente es la segunda causa más frecuente de leucocoria en infantes y niños, después del retinoblastoma (7); además, al evaluar esta patología, los diagnósticos diferenciales para considerar son cataratas congénitas, retinopatía de la prematuridad, enfermedad de Norrie, toxocariasis intraocular, vitreorretinopatía exudativa familiar y enfermedad de Coat (3,5).

El manejo se debe realizar de manera temprana para prevenir la progresión y las complicaciones, como sangrado intraocular y glaucoma. Este puede ser conservativo o quirúrgico, dependiendo del tipo de anatomía del globo ocular, mediante vitrectomía más lensectomía cerrada, vitrectomía abierta o procedimientos con preservación del cristalino, acompañado de terapia intensiva para ambliopía y corrección de la afaquia. De la misma manera, el pronóstico depende de la gravedad de la alteración, de los cuales el tipo posterior es el menos favorable (3,5).

Cuando se presentan casos progresivos con hemorragias recurrentes y dolor, pueden requerir enucleación (3,7).

Referencias

1. Remington LA. Clinical anatomy of the visual system. 2nd ed. St. Louis: Elsevier-Butterworth Heinemann; 2005.
2. Moore KL, Persaud TVN, Torchia MG. The developing human: clinically oriented embryology. 8th ed. Philadelphia: Saunders/Elsevier; 2008.
3. Silbert M, Gurwood AS. Persistent hyperplastic primary vitreous. Clin Eye Vis Care. 2000;12:131-7.
4. Hoar RM. Embryology of the eye. Env Health Perspect. 1982;44:31-4.
5. Cerón O, Lou PL, Kroll AJ, et al. The vitreo-retinal manifestations of persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV) and their management. Int Ophthalmol Clin. 2008;48:53-62.
6. Shastri BS. Persistent hyperplastic primary vitreous: congenital malformation of the eye. Clin Exper Ophthalmol. 2009;37:884-90.
7. Magill HL, Hanna SL, Brooks MT, et al. Case of the day. Pediatric. Persistent hyperplastic primary vitreous (PHPV). Radiographics. 1990;10:515-8.
8. Lameen H, Andronikou S, Ackermann C, et al. Persistent hyperplastic primary vitreous versus retinal detachment. South African J Radiol. 2006;10:24-5.

Correspondencia

Juan Manuel González
Departamento de Radiología e Imágenes Diagnósticas
Fundación Cardio Infantil-Instituto de Cardiología
Calle 163A No. 13B-60
Bogotá, Colombia
juan_m_gg@hotmail.com

Recibido para evaluación: 10 de octubre de 2011

Aprobado para publicación: 7 de marzo de 2012