Distrofia foveomacular viteliforme del adulto Reporte de Casos

Autores:
Dres. Fernando Vera, Pablo Chamartin, María Victoria Cibrán y Arturo A. Alezzandrini

Instituto Oftalmológico de Alta Complejidad OFTALMOS – Sanatorio Otamendi Miroli

Contacto: vcibran@gmail.com

Recibido: 10/5/2022
Aceptado: 20/5/2022
Disponible en www.sao.org.ar
Arch. Argent. Oftalmol. 2022; 20: 6-15

Resumen/Objetivos

Describir una serie de casos clínicos con diagnóstico de Distrofia Foveomacular Viteliforme del Adulto en distintos estadios, observar características diagnósticas y diagnósticos diferenciales, así como el manejo terapéutico adecuado a cada fase de la enfermedad.

Palabras claves: distrofia foveomacular viteliforme del adulto, enfermedad de Gass.

Abstract/Objectives

Describe a series of clinical cases with a diagnosis of adult on-set foveomacular vitelliform dystrophy at different stages. Observe diagnostic characteristics and differential diagnoses, as well as the appropriate therapeutic management for each phase of the disease.

Keywords*: Adult on-set foveomacular vitelliform dystrophy, gass's disease.*

Introducción

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto (DFMVA) fue descrita por primera vez por Gass en 1974 como una lesión en el sector foveal, redonda u oval, amarillenta, heterogénea, simétrica, sobreelevada y subfoveal ubicada entre la capa de fotorreceptores y el epitelio pigmentario de la retina (EPR). (1) Es usualmente diagnosticada entre los 40-60 años, y puede ser esporádica o autosómica dominante con expresión variable y penetrancia incompleta. En estadios tempranos los pacientes pueden ser asintomáticos, siendo el diagnóstico un hallazgo durante el examen oftalmológico, y mediante el avance de la enfermedad pueden experimentar metamorfopsias y disminución lenta y progresiva de la agudeza visual (AV) por la dismi-

nución en el tamaño de la lesión a lo largo de los años, con la consecuente lesión atrofia en las capas externas de la retina y epitelio pigmentario de la retina (EPR). Suele presentarse de forma bilateral, en ocasiones de forma asimétrica.
La coroides tiene un rol importante en la enfermedad, ya que la misma provee soporte metabólico tanto al EPR como a las capas externas de la retina. La DFMVA se caracteriza por una acumulación de lipofuscina en el EPR que resulta en una fragmentación y regresión del material viteliforme acompañados por acumulación y disrupción del EPR que altera el metabolismo normal de la capa de fotorreceptores (FR).
A nivel histopatológico se ha demostrado que en el espacio subretinal hay material consistente con discos de segmentos externos de FR con ausencia de núcleos, hipertrofia y disrupción del EPR y lipofuscina. Se reportó también una disminución de la cantidad de flujo sanguíneo en las capas del plexo superficial y profundo retinales, teniendo esta relevancia en la progresión de la enfermedad.
El diagnóstico de la enfermedad se realiza mediante examen oftalmológico completo y estudios complementarios como tomografía de coherencia óptica (OCT), retinografía (RG), autofluorescencia (FAF), angiografía con indocianina (ICG) y más recientemente descripto, la angiografía por tomografía de coherencia óptica (OCT-A).
En la OCT se puede observar la expresión del material viteliforme heterogéneo asociado con una zona ópticamente vacía entre la capa externa e interna de FR, sugiriendo la acumulación de fluido. En muchos casos esta interfase se observa irregular y discontinua. (3) Con la utilización complementaria del EDI-OCT a su vez se puede obtener una imagen de gran calidad de las estructuras coroideas pudiendo obtener mediciones confiables de esta, con el fin de evaluar el aumento del grosor coroideo que se produce en esta patología probablemente a causa de un aumento de la circulación y dilatación vascular de la coroides, demostrado en estudios de ICG. (2)
El OCT-A fue introducido como estudio no invasivo, reproducible y cuantitativo de la microvasculatura coroidea, en muchos casos de utilidad para realizar diagnósticos diferenciales. Hay que destacar que en estadios 1 y 2 de la enfermedad la acumulación de material viteliforme puede generar un efecto de enmascaramiento en la OCT-A, imposibilitando la correcta visualización de la coriocapilaris y la posibilidad de cuantificar la misma. A su vez, se puede ver una disminución significativa de la densidad de vasos a nivel retinal en todas las capas. Las áreas de flujo y densidad de vasos también están alteradas en la coriocapilaris. (3)
En la angiografía fluoresceínica (FA) se muestra una temprana hipofluorescencia central rodeada por un anillo irregular de hiperfluorescencia que va incrementando de intensidad a medida que va transcurriendo el estudio. La hipofluorescencia corresponde a la acumulación de lipofuscina entre las capas externas de la retina y el patrón va a depender del estadio que se encuentre la enfermedad.
Dentro del diagnóstico diferencial, puede ser difícil distinguir la degeneración macular relacionada a la edad (DMRE) ya que la neovascularización coroidea y la atrofia geográfica puede ocurrir en ambas patologías. Además de un cuadro clínico compatible por la edad del paciente y las características de la lesión (4), los estudios han demostrado que en contraste con la DMRE, que sufre un afinamiento del espesor coroideo, la DFMVA se caracteriza por un engrosamiento del mismo, siempre ajustando los parámetros a la edad del paciente. (2)
Para diferenciar la DFMVA de la enfermedad de Best es de utilidad el electrooculograma donde en la enfermedad de Best está severamente alterado, mientras que en la distrofia del adulto se puede encontrar dentro de parámetros normales a levemente subnormales. Por otra parte, la enfermedad de Best suele afectar a niños o adolescentes (entre 3-15 años de edad). (5)
Gass clasificó por OCT los estadios de la evolución. El estadio viteliforme es la forma más temprana caracterizada por una lesión simétrica por acumulación de lipofuscina en forma de domo o cúpula, homogénea entre la MLE y el EPR, este contenido de lipofuscina sufre una licuefacción alojándose en un sector de la fóvea engrosando así el EPR adyacente dando lugar al siguiente estadio pseudohipopion. El tercer estadio es el vitelirruptivo donde la lesión va aplanarse y el contenido va a reabsorberse, presentando disrupción de los SE de los FR. Por último, se presenta el estadio atrófico donde se observa una atrofia geográfica en EPR.
En cuanto al manejo terapéutico de los diferentes estadios es observacional y en el caso de aparición de alguna complicación como neovascularización coroidea se ha planteado el uso de antiangiogénicos similar al tratamiento de DMRE exudativa empezando por 3 meses con dosis mensual, y luego protocolo pro - re- nata (PRN) e ir evaluando el comportamiento de la lesión por medio de estudios

complementarios. Se reportó una estabilización de la agudeza visual mejor corregida y una disminución del espesor macular central luego de 1 año de seguimiento post tratamiento de un 87.5%. (6).

Materiales y métodos

Se estudió de forma observacional, descriptivo y retrospectivo de 13 ojos de 7 pacientes diagnosticados con Distrofia Macular Viteliforme del Adulto. Todos los pacientes fueron evaluados con examen oftalmológico completo (AV, examen con lámpara de hendidura, presión intraocular y examen fundoscópico) y estudios complementarios (OCT y RG) realizando el diagnóstico entre julio de 2019 y abril de 2022 en el Instituto Oftalmológico de Alta Complejidad OFTALMOS en Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
Los criterios de inclusión fueron: edad mayor de 40 años, lesión compatible con distrofia macular viteliforme del adulto, exclusión de otras patologías que justifiquen dicha lesión y opacidad de medios que impidan la toma de imágenes de los estudios complementarios. En cuanto a los criterios de exclusión se incluye la presencia de opacidad de medios significativa, ambliopía e historia de patología retinal o coroidea.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Paciente femenina de 86 años se presenta a la consulta en Instituto OFTALMOS en junio de 2021 por disminución de AV en ambos ojos (AO) de 4 meses de evolución. Paciente con antecedentes oftalmológicos de cirugía de cataratas de AO en 2008. Se realiza examen oftalmológico completo evidenciando agudeza visual mejor corregida (AVMC) en ojo derecho 5/10 y ojo izquierdo 5/10. Biomicroscopía y presión intraocular dentro de parámetros normales. Test de Amsler alterado en AO.

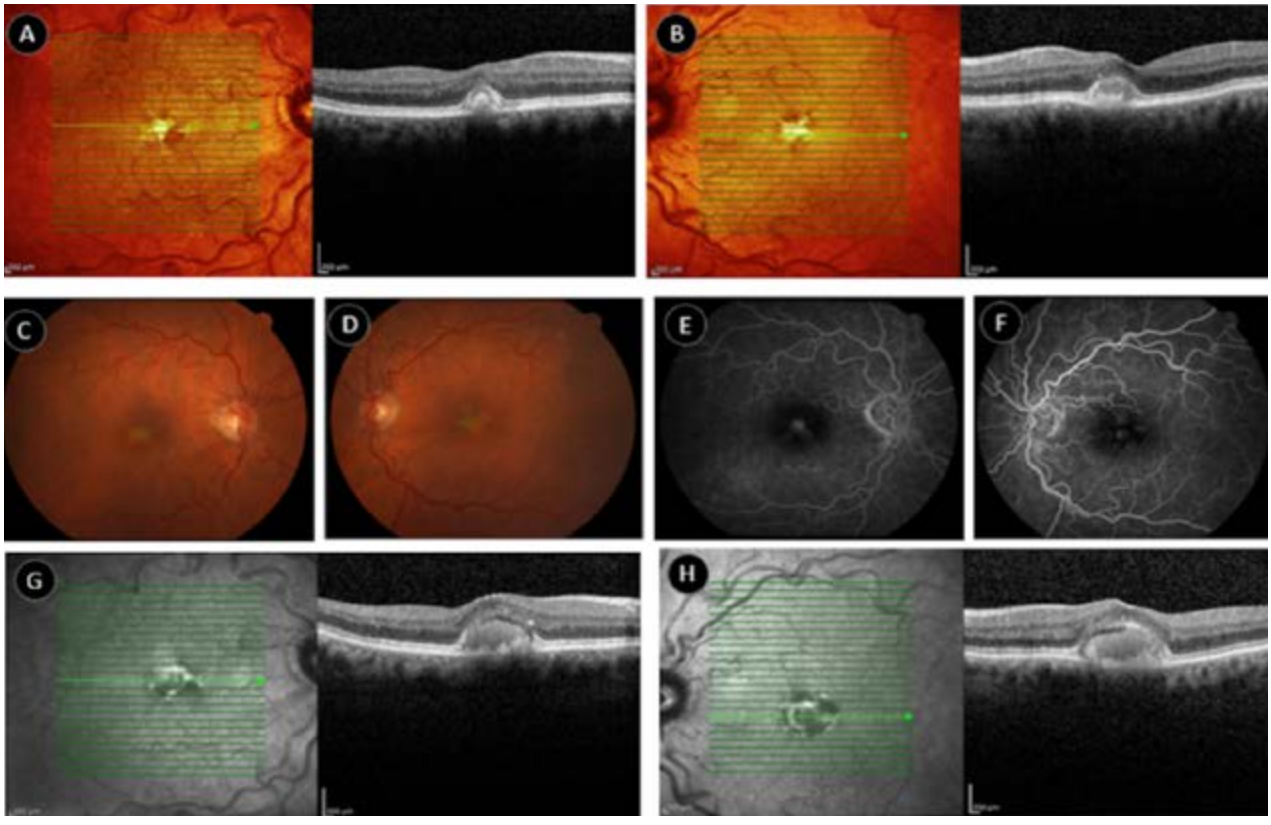

Imagen 1: Estudios complementarios de paciente de caso clínico 1. Imagen A (OD) y B (OI): OCT realizadas al momento del diagnóstico con imagen hiperreflectiva subfoveal. Imagen C (OD) y D (OI): RG evidenciando lesión redondeada amarillenta a nivel foveal en ambos ojos. Imagen E (OD) y F (OI): FA en tiempos tardíos con imagen hiperreflectiva a nivel foveal. Imagen G (OD) y H (OI): OCT con evolución de la lesión con neovascularización coroidea en AO.

Se realiza examen de fundoscopia observándose lesión foveal simetría redondeada en ambos ojos. Se decide realizar exámenes complementarios de OCT, RG y FA de ambos ojos (imagen 1). En la OCT se evidencia lesión hiperreflectiva en forma de domo entre membrana limitante externa (MLE) y EPR a nivel foveal, comprometiendo el espesor macular central, alterando interfase de segmentos internos y externos de FR. Se realiza FA demostrando en tiempos tardíos hiperreflectividad de la lesión compatible con acumulación de contraste. Se realiza el diagnóstico de DFMVA en AO en estadio viteliforme. Se decide manejo observacional. La paciente concurre en noviembre de 2021 para realización de examen de seguimiento evidenciando neovascularización coroidea en ambos ojos por lo que se decide intervenir con antiangiogénicos intravítreos (Aflibercept) en ambos ojos, se administran 3 dosis de carga (1 dosis mensual) demostrando efectividad por AV y OCT.

Caso clínico 2

Paciente femenina de 76 años que acude a control en Instituto OFTALMOS en febrero del 2021 por disminución de agudeza visual y metamorfopsia en ambos ojos de comienzo reciente. Paciente con antecedentes oftalmológicos de cirugía de catarata en ambos ojos en 2010. Se realiza examen oftalmológico completo evidenciando AVMC en ojo derecho de 6/10 y ojo izquierdo 6/10. Biomicroscopía y presión intraocular dentro de parámetros normales. Test de Amsler alterado en AO. Se realiza examen de fundoscopía observándose lesión foveal asimétrica redondeada en ambos ojos. Se decide realizar exámenes complementarios de OCT, RG y FA de ambos ojos (Imagen 2). En la OCT se evidencia lesión hiperreflectiva en forma de domo entre membrana limitante externa (MLE) y EPR a nivel foveal, comprometiendo el espesor macular central, alterando interfase de segmentos internos y externos de FR en OD. En OI se evidencia disrupción de segmentos externos y alteración de EPR subfoveal y presencia de neovascularización coroidea. Se realiza FA demostrando en tiempos tardíos hiperreflectividad de la lesión compatible con acumulación de contraste. Se realiza el diagnóstico de DFMVA en estadio viteliforme ojo derecho y estadio vitelirruptivo con neovascularización coroidea en ojo izquierdo. Se decide intervenir con antiangiogénicos intravítreos (Aflibercept) en ojo izquierdo, se administran 3 dosis de carga (1 dosis mensual) demostrando efectividad por agudeza visual y OCT.

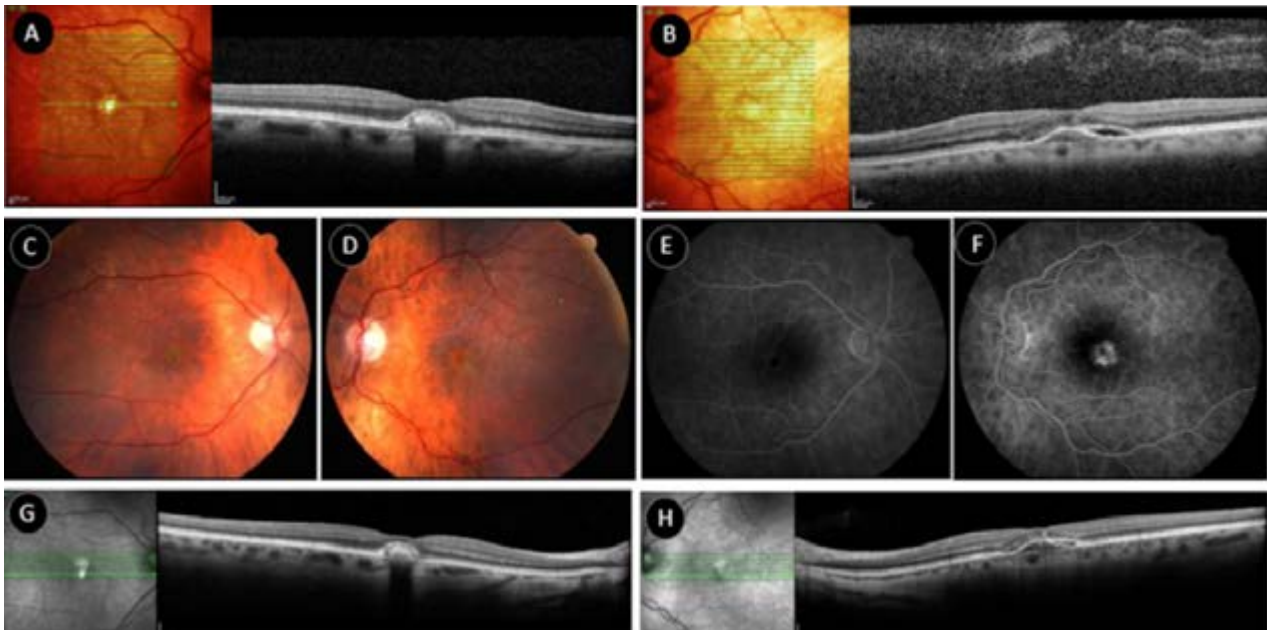

Imagen 2: Estudios complementarios de paciente de caso clínico 2. Imagen A (OD) y B (OI): OCT realizadas al momento del diagnóstico con imagen hiperreflectiva subfoveal. Imagen C (OD) y D (OI): retinografía color evidenciando lesión redondeada amarillenta a nivel foveal acompañadas de drusas paramaculares en AO. Imagen E (OD) y F (OI): FA en tiempos tardíos con imagen hiperreflectiva a nivel foveal. Imagen G (OD) y H (OI): OCT con evolución de la lesión con neovascularización coroidea en OI.

Caso clínico 3

Paciente de 85 años concurre en junio de 2021 a consulta por disminución progresiva de AV en AO con predominio en OI. Posee antecedentes oftalmológicos de cirugía de cataratas en AO 10 años atrás y antecedente general de hipertensión arterial controlada. Se realiza examen oftalmológico completo observándose AVMC en OD de 6/10 y OI de 4/10. Biomicroscopía y presión intraocular dentro de parámetros normales. Al examen de fundoscopía se evidencia lesión amarillenta redondeada a nivel foveal relativamente simétrica en AO. En la OCT de AO (Imagen 3) lesión hiperreflectiva sobreelevada (mayormente en OD) que altera arquitectura foveal entre capas externas de retina neurosensorial y EPR; se observan puntos hiperreflectivos perilesionales a nivel de EPR con predominio en OI. En base a los estudios realizados y al examen oftalmológico se decide diagnóstico de DFMVA en estadio viteliforme de ambos ojos con manejo observacional por no presentar complicaciones que requieran tratamiento. Paciente continúa bajo controles periódicos.

Caso clínico 4

Paciente femenina de 58 años concurre a control oftalmológico de rutina en octubre de 2021, sin antecedentes oftalmológicos ni generales de relevancia. Al examen oftalmológico se evidencia AV de 10/10 en OI y 9/10 en OD mejor corregida. Examen bajo lámpara de hendidura con toma de presión intraocular sin particularidades. Al fondo de ojos se observa OD dentro de parámetros esperados para la edad y OI con alteración pigmentaria a nivel macular. Se solicita OCT de AO (Imágen 4) observándose en OI lesión levemente sobreelevada con alteración poco significativa del espesor macular central, hiperreflectiva subfoveal entre capas externas de retina. Se diagnostica DFMVA en OI en estadios tempranos, por lo cual se decide observación.

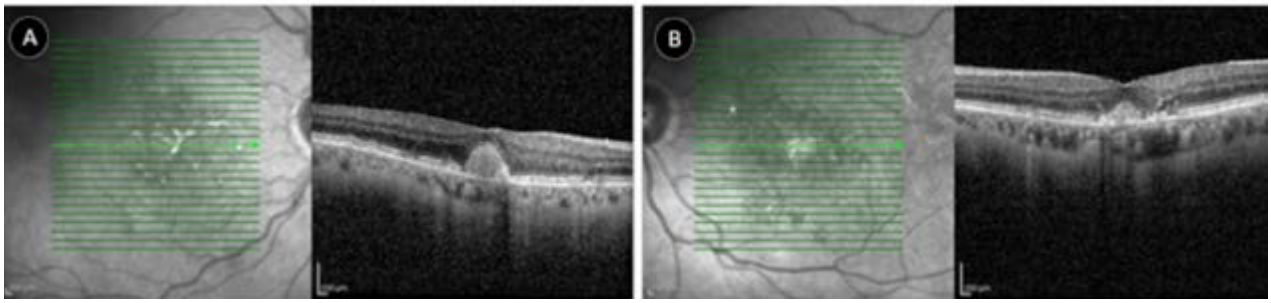

Imagen 3: Estudio tomográfico de caso clínico 3. Foto A (OD) y B (OI) imagen de OCT con lesión hiperreflectiva subfoveal sobreelevada (a predominio de ojo derecho).

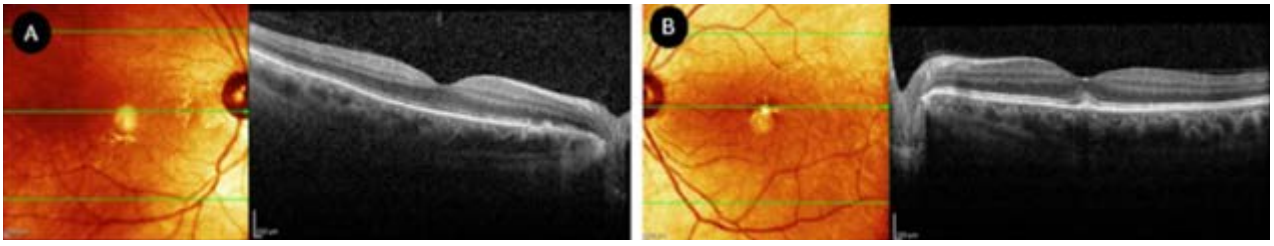

Imagen 4: Estudio tomográfico de caso clínico 4. Foto A y B imagen de OCT de caso clínico 4, corte tomográfico a nivel foveal con OD dentro de parámetros normales y OI lesión levemente sobreelevada subfoveal hiperreflectiva.

Caso clínico 5

Paciente masculino de 65 años de edad con disminución de AV de AO de larga data de evolución y con antecedente oftalmológico de DFMVA diagnosticada hace 10 años en AO. Consulta en abril del 2022 presentando al examen oftalmológico AVMC de 2/10 en OD y 4/10 en OI. Al fondo de ojo se evidencia lesión foveolar simétrica con drusas aisladas paramaculares en AO por lo que se decide estudios complementarios con imágenes multimodales. Se realiza RG y OCT macular evidenciando lesión hiperreflectiva entre MLE y EPR. Se decide seguimiento del paciente.

Caso clínico 6

Paciente masculino de 65 años de edad que en diciembre del 2020 se realiza diagnóstico de DFMVA en ambos ojos. Paciente acude derivado de otro centro con diagnóstico de maculopatía en OI. Al examen oftalmológico su AV mejor corregida es 8/10 ambos ojos. Al fondo de ojos se evidencian lesión foveal en ojo izquierdo. Se realiza OCT (Imagen 6) evidenciándose lesión hiperreflectiva en capas externas de retina en ambos ojos que altera la zona elipsoides de los segmentos externos de los fotorreceptores con mayor compromiso en ojo izquierdo por lo que se decide controles para ir evaluando comportamiento el cual se ha mantenido estable por 2 años.

Caso clínico 7

Paciente femenina de 80 años con diagnóstico de DFMVA en OD desde hace 6 años, concurre a control oftalmológico en julio de 2019. Al examen oftalmológico demuestra AV en OD de 7/10 y ojo OI 9/10. Al fondo de ojos se observa alteración del brillo macular en OD con alteración foveal y OI con

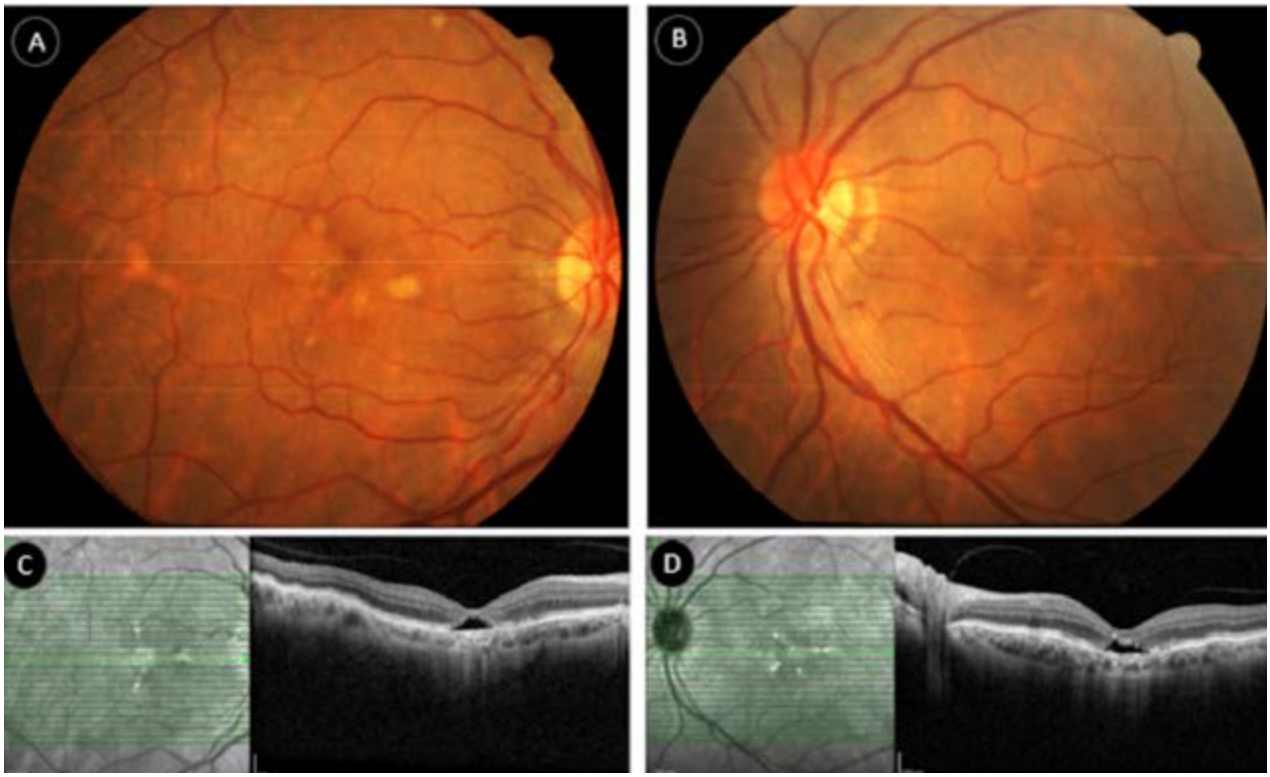

Imagen 5: Estudios de caso clínico 5. Foto A y B imagen de RFG de caso clínico 5, donde se observa lesión simétrica en región foveal con drusas a nivel de arcada temporal superior en AO. Foto C y D muestra OCT con corte tomográfico a nivel foveal en AO donde se evidencia lesión hiperreflectiva entre MLE Y EPR con disrupción de SE de FR con alteración del EPR adyacente mostrando el comienzo de estado atrófico de la enfermedad.

leve alteración macular. Se realiza OCT (Imagen 7) evidenciándose lesión hiperreflectiva subfoveal levemente sobreelevada entre capas externas de retina que alteran línea de perfil posterior, en OI adhesión vitreomacular. Se indica a la paciente controles periódicos.

Paciente pierde seguimiento en contexto de pandemia. Acude en abril de 2022 donde refiere disminución de AV de OI. Se observa alteración de agudeza visual siendo OD 4/10 y OI de 4/10 con dificultad. Al fondo de ojo se evidencia progresión de alteración macular en AO. A la OCT en OD se ve lesión hiperreflectiva de mayor tamaño con alteración de espesor foveal que altera tanto línea de perfil anterior como posterior, con contenido heterogéneo subfoveal y adherencia de capas internas a hialoides posterior con tracción vitreomacular. En OI se evidencia interrupción a nivel foveal de capas retinales desde membrana limitante interna (MLI) hasta EPR, con pseudoquistes en bordes de la disrupción siendo la imagen compatible con agujero macular (AM) completo en OI. Se indica cirugía vitreorretinal en OI por AM.

Discusión

La distrofia foveomacular viteliforme del adulto es una enfermedad autosómica dominante donde ocurre una mutación del gen PHP2 alterando la proteína RDS/periferina 2 que actúa en el metabolismo de los segmentos externos de los fotorreceptores. La afectación de la integridad de los

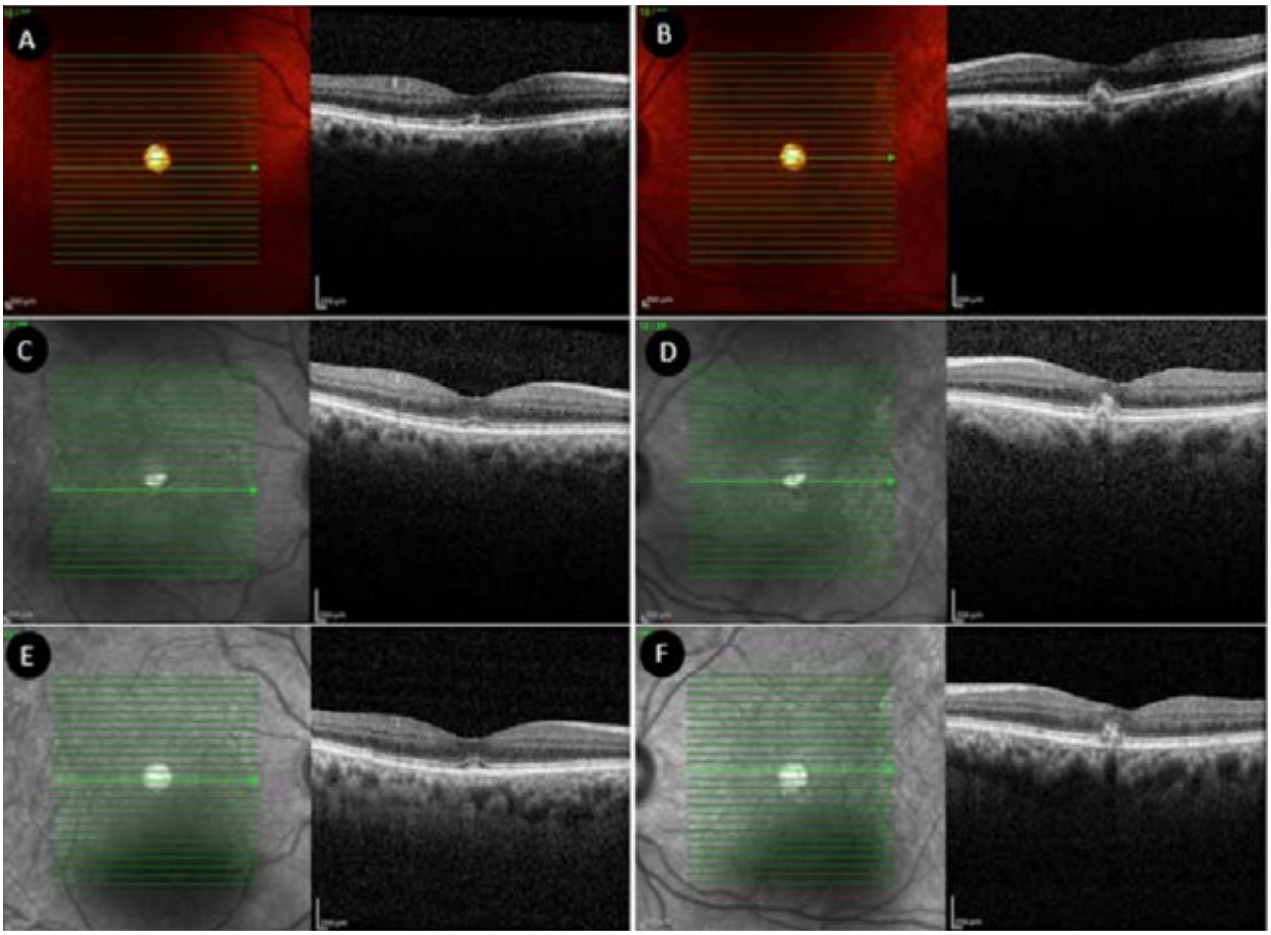

Imagen 6: Imágenes de OCT de caso clínico 6. Progresión de lesión viteliforme en ambos ojos. Foto A y B estudio al momento del diagnóstico en diciembre de 2020. Fotos C y D en noviembre del 2021. Fotos E y F en mayo del 2022, donde se ha evidenciado el comportamiento estable de la lesión en estadio viteliforme al igual que la agudeza visual.

fotorreceptores va a determinar la disrupción de las células y el metabolismo del EPR. Al ocurrir una afectación directa de estos, va a comprometer la agudeza visual del portador.
La exploración clínica y los estudios complementarios van a tener un rol importante en el diagnóstico y seguimiento de la enfermedad. Al fondo de ojo, una lesión bilateral simétrica en la región foveolar se va a observar muy frecuentemente. La FA en tiempos tempranos va a mostrar una hipofluorescencia central rodeada por un anillo irregular de hiperfluorescencia. El OCT va a ser característico en esta patología al mostrar una lesión en cúpula o domo en región subfoveal alojada entre capas externas de la retina que dependiendo del estadio en que se encuentre la lesión va a cambiar sus características. Pueden presentarse cambios en EPR, y la lesión estar acompañada de drusas por la que está englobada dentro del grupo de distrofias en patrón del EPR y como diagnóstico diferencial de degeneración macular relacionada con la edad.
En este estudio observacional de pacientes afectados por distrofia foveomacular viteliforme del adulto estuvimos analizando la agudeza visual mejor corregida, el comportamiento de la lesión viteliforme mediante la observación periódica y el tratamiento en caso de las complicaciones de la enfermedad.

La agudeza visual fue muy estable en nuestros pacientes siendo el estadio atrófico, el que mayor significancia funcional tiene, demostrando así la relación que guarda entre el estadio de la enfermedad y la función visual, confirmando así lo publicado anteriormente. (4)(7)
El curso natural de la lesión en la DFMVA incluye la fragmentación viteliforme y atrofia de la retina externa. La lesión permanece estable por mucho tiempo y tarda años en desarrollarse el estadio atrófico. Los pacientes van a presentar un escotoma central progresivo y van a necesitar valoración para rehabilitación de baja visión y así optimizar la capacidad visual. La neovascularización coroidea puede ocurrir en varios casos, lo que lleva a la pérdida irreversible de la visión si no se trata, siendo los antiangiogénicos, el tratamiento de elección. (6)
Por la edad del paciente y los hallazgos clínicos en pacientes que presentan esta enfermedad se puede confundir con degeneración macular relacionada con la edad (DMRE), por lo que se debe realizar un estudio más exhaustivo de la aparición de drusas que suelen acompañar a la lesión viteliforme y el grosor coroideo, el cual en nuestro estudio se observó un aumento significativo en todos los casos, lo que sugiere un patrón clínico que lo diferencia, incluso cuando ambas condiciones puedan estar asociadas. (2)

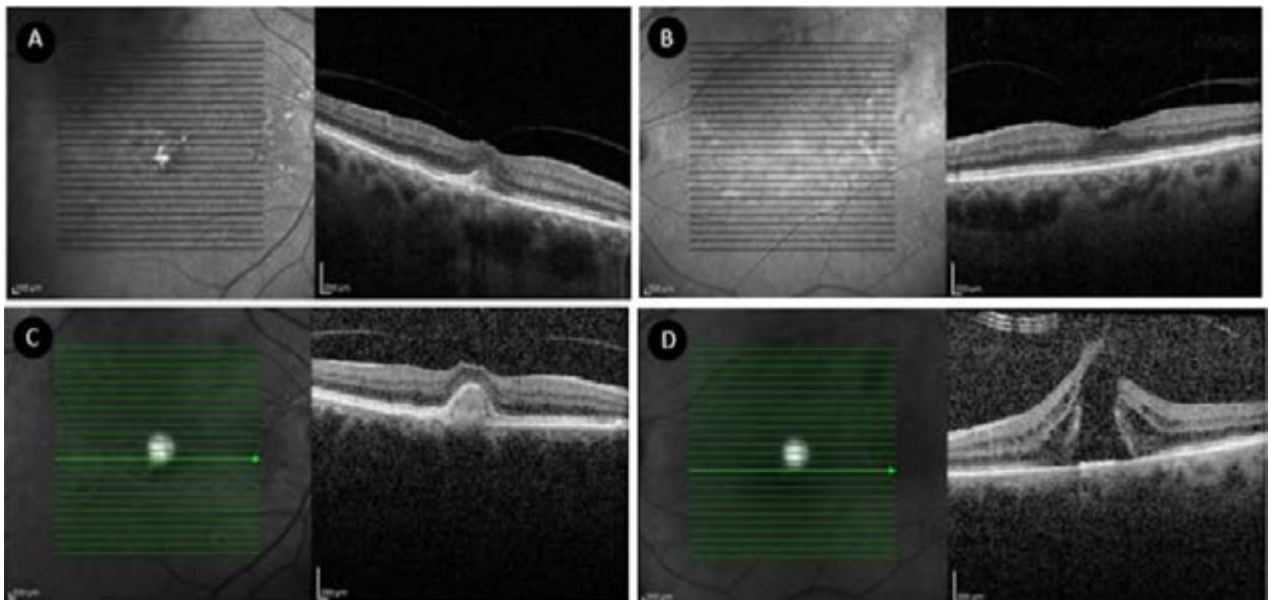

Imagen 7: OCT de caso clínico 7. Fotos A (OD) y B (OI): se observa imagen tomográfica de julio de 2019 en OD con lesión hiperreflectiva subfoveal levemente sobreelevada entre capas externas de retina que alteran línea de perfil posterior, y OI con adherencia de hialoides posterior a capas internas retinales sin tracción evidente. Foto C (OD) y D (OI): imagen tomográfica de abril de 2022 con progresión de enfermedad en AO. OD con lesión hiperreflectiva de mayor tamaño con alteración de espesor foveal que altera tanto línea de perfil anterior como posterior, con contenido heterogéneo subfoveal y adherencia de capas internas a hialoides posterior con tracción vitreomacular. En OI se evidencia interrupción a nivel foveal compatible con AM.

En nuestra serie de casos encontramos que las lesiones viteliformes sin neovascularización coroidea tuvieron una evolución estable sin requerir tratamiento. Por otra parte, en los casos que presentaron neovascularización coroidea con la terapia antiangiogénica se observaron buenos resultados en agudeza visual y morfología macular por OCT. Al presentar complicación como agujero macular por adhesión vitreomacular anormal se decidió resolver por cirugía.

Conclusión

La DFMVA es una condición bilateral que puede presentarse de forma asimétrica con distintos estadios de la enfermedad en cada ojo. Junto con un examen oftalmológico minucioso y la utilización apropiada de los estudios complementarios se puede llegar no solo a un diagnóstico preciso sino también a la evaluación del pronóstico y toma decisiones sobre el manejo terapéutico de la enfermedad.
Hay una gran variabilidad genética en esta patología, aunque la mayoría de los casos son esporádicos. La DFMVA no es una enfermedad monogénica, sino que los genes implicados como el PRPH2 o BEST1 también se encuentran involucrados en otras patologías como enfermedad de Best, distrofias patrón o distrofia macular en alas de mariposa. (6)
El curso de la enfermedad suele ser benigno, aunque el 50% de los pacientes padecen de una severa pérdida de AV luego de los 70 años por atrofia geográfica o la formación de neovascularización coroidea.
Se ha demostrado que la progresión de la enfermedad conlleva a una disminución de la agudeza visual, pero también se ha identificado que la agudeza visual no se correlaciona con el tamaño de la lesión. (7) Pudiéndose objetivar que la visión entonces estaría más afectada por características cualitativas, más que cuantitativas.
En cuanto al manejo terapéutico es expectante y se aconseja la observación con seguimiento periódico. En casos de aparición de neovascularización coroidea se ha reportado la efectividad de las drogas anti factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF) con una dosis mensual durante tres meses y luego tratamiento PRN decidido por estudios de imágenes durante su seguimiento. Si bien no hay ningún ensayo clínico multicéntrico que avale dicho tratamiento, ni alternativa hasta la actualidad. De todas formas, se observó que el resultado en comparación con el tratamiento de membranas neovasculares coroides es menor favorable para la DFMVA, recibiendo una cantidad similar de inyecciones por año. (6)
En nuestra casuística, debido a que no existe evidencia concluyente del tratamiento, realizamos el mismo según los artículos de mayor evidencia científica que sugieren la utilización de dosis de carga con tratamiento PRN posterior obteniendo resultados satisfactorios, junto con un seguimiento periódico de los pacientes.
Se puede concluir que los desafíos actuales de esta patología no sólo es la correcta identificación de la misma, sino el enfoque terapéutico apropiado en cada estadio de la enfermedad y la adecuada información que se le provee al paciente del pronóstico visual.

Los autores no tienen intereses comerciales en ningún material de los presentados en este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akarsu Acar OP, Onur IU, Kaya FS, Demirayak B, Yigit FU. Assessment of retinal vessel density in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy by optical coherence tomography angiography. Photodiagnosis Photodyn Ther. 2020 Dec;32:102053.
2. Coscas F, Puche N, Coscas G, Srour M, Français C, Glacet-Bernard A, et al. Comparison of macular choroidal thickness in adult onset foveomacular vitelliform dystrophy and age-related macular degeneration. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2014;55:64–9.
3. Battaglia Parodi M, Rabiolo A, Cicinelli MV, Iacono P, Romano F, Bandello F. Quantitative analysis of optical coherence tomography angiography in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. Retina. 2018 Feb;38(2):237-244.
4. Chowers I, Tiosano L, Audo I, Grunin M, Boon CJ. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: A fresh perspective. Prog Retin Eye Res. 2015 Jul;47:64-85.
5. Palácios RM, Mendes TS, Sano RY, Wu DC, Aihara T, de Almeida Manzano RP. Choroidal thickness using EDI-OCT in adult-onset vitelliform macular dystrophy. Int J Retina Vitreous. 2016 Feb 5;2:5.
6. Mimoun G, Caillaux V, Querques G, Rothschild PR, Puche N, Souied EH. Ranibizumab for choroidal neovascularization associated with adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: one-year results. Retina. 2013 Mar;33(3):513-21.
7. Grenga PL, Fragiotta S, Cutini A, Meduri A, Vingolo EM. Microperimetric evaluation in patients with adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. Indian J Ophthalmol. 2017 May;65(5):385-389.
8. Parodi MB, Iacono P, Pedio M, Pece A, Isola V, Fachin A, Pinto M, Ravalico G. Autofluorescence in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. Retina. 2008 Jun;28(6):801-7.
9. Tsang SH, Sharma T. Best Vitelliform Macular Dystrophy. Adv Exp Med Biol. 2018;1085:79-90.
10. Brecher R, Bird AC. Adult vitelliform macular dystrophy. Eye (Lond). 1990;4 (Pt 1):210-5.
11. Cennamo G, Montorio D, Mirra F, Comune C, D'Alessandro A, Tranfa F. Study of vessel density in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy with optical coherence

tomography angiography. Photodiagnosis Photodyn Ther. 2020 Jun;30:101702.
12. Do P, Ferrucci S. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. Optometry. 2006 Apr;77(4):156-66.
13. Toto L, Borrelli E, Mastropasqua R, Di Antonio L, Mattei PA, Carpineto P, Mastropasqua L. Adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy evaluated by means of optical coherence tomography angiography: A comparison with dry age-related macular degeneration and healthy eyes. Retina. 2018 Apr;38(4):731-738.
14. Grob S, Yonekawa Y, Eliott D. Multimodal imaging of adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. Saudi J Ophthalmol. 2014 Apr;28(2):104-10.
15. Querques G, Forte R, Querques L, Massamba N, Souied EH. Natural course of adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: a spectral-domain optical coherence tomography analysis. Am J Ophthalmol. 2011 Aug;152(2):304-13.
16. Tsang SH, Sharma T. Pattern Dystrophy. Adv Exp Med Biol. 2018;1085:91-96.
17. Querques G, Zambrowski O, Corvi F, Miere A, Semoun O, Srour M, Souied EH. Optical coherence tomography angiography in adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy. Br J Ophthalmol. 2016 Dec;100(12):1724-1730.
18. Mimoun G, Caillaux V, Querques G, Rothschild PR, Puche N, Souied EH. Ranibizumab for choroidal neovascularization associated with adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: one-year results. Retina. 2013 Mar;33(3):513-21.
19. Saito W, Yamamoto S, Hayashi M, Ogata K. Morphological and functional analyses of adult onset vitelliform macular dystrophy. Br J Ophthalmol. 2003 Jun;87(6):758-62. Shah SM, Schimmenti LA, Marmorstein AD, Bakri SJ. Adult-Onset Vitelliform Macular Dystrophy Secondary to a novel IMPG2 gene variant. Retinal Cases Brief Rep. 2021 Jul 1;15(4):356-358.
20. Gass JD. A clinicopathologic study of a peculiar foveomacular dystrophy. Trans Am Ophthalmol Soc. 1974;72:139-56.