

Enfermedad de Birdshot. Reporte de un caso

Autores:

Dres. María Florencia Lucasevich y Matías Galgano

Hospital Oftalmológico Santa Lucía (CABA, Argentina)

Contacto: galganomatias@gmail.com

Recibido: 10/5/2022

Aceptado: 20/5/2022

Disponible en www.sao.org.ar

Arch. Argent. Oftalmol. 2022; 20: 38-42



Resumen

La coriorretinopatía de Birdshot (BCR) es una forma de uveítis posterior bien conocida, aunque poco comprendida, caracterizada por lesiones coroides hipopigmentadas, distintivas y múltiples, y fuertemente asociada con el antígeno leucocitario humano HLA-A29. Dada su rareza, los pacientes a menudo encuentran retrasos en el diagnóstico y tratamiento, y, por lo tanto, corren el riesgo de una pérdida visual significativa. En este trabajo, reportamos el caso de un hombre argentino de 38 años, que fue atendido en nuestro hospital y luego diagnosticado de BCR y tratado en consecuencia.

Palabras claves: Coriorretinopatía de Birdshot, Ozurdex, reporte de un caso.

Abstract

Birdshot chorioretinopathy (BCR) is a well-known, yet poorly understood, form of posterior uveitis, characterized by multiple, distinctive, hypopigmented choroidal lesions, and strongly

associated with human leukocyte antigen HLA-A29. Given its rarity, patients often encounter delays in diagnosis leading to delays in adequate treatment, and thus risking significant visual loss. In this work, we report the case of a 38-year-old Argentinian man, who was seen at our hospital and then diagnosed as having BCR and treated accordingly.

Key words: Birdshot chorioretinopathy, Ozurdex, case report.

Introducción

La enfermedad de Birdshot (BCR) se encuentra agrupada dentro de los síndromes inflamatorios oculares de puntos blancos. Es infrecuente, crónica, afecta ambos ojos, con predominio en mujeres caucásicas, de cuarenta a sesenta años¹.

En este reporte de un caso, desarrollaremos la BCR en un hombre de 38 años desde su primera consulta por la guardia externa del Hospital oftalmológico Santa Lucía (Buenos Aires, Argentina)

(HOSL) y su posterior tratamiento en el servicio de Uveítis del mismo hospital, a lo largo de 12 meses.

Presentación

La BCR es una entidad poco frecuente que, según los estudios de Europa y los EE. UU, representa entre el 0,5 y el 1,5 % de los casos de uveítis evaluados por los especialistas en esta subespecialidad^{2,3}.

La BCR se desencadena por una respuesta autoinmune hacia antígenos S retinales¹. Se presenta con sintomatología inespecífica como visión borrosa, nictalopía, miodesopsias y discromatopsias². A nivel general se observan otros síntomas como hipertensión, alopecia, vitiligo y trastornos de ánimo².

Las alteraciones del segmento anterior suelen estar ausentes, aunque a veces se observa una uveítis anterior leve. Un cuadro de vitritis leve, sin acumulaciones de bancos o bolas de nieve demostrables, se informa hasta en el 83 % de los casos⁴.

La evaluación fundoscópica se caracteriza por la aparición de lesiones coroideas color crema, irregulares o alargadas, de aproximadamente un cuarto de diámetro de papila, en perdigonada, que se distribuyen alrededor del nervio óptico, con mayor densidad en retina nasal inferior¹. A medida que avanza la BCR, estas lesiones se vuelven más confluentes, coalescentes y forman patrones lineales alrededor de las venas de la retina. En estadios tardíos adquieren características de atrofia, atrofia del nervio óptico y/o neovascularización subretiniana⁵.

Si bien el diagnóstico es clínico, más del 90% de los pacientes que presentan la enfermedad son positivos para el antígeno leucocitario HLA-A29¹. El tratamiento se basa en la inmunosupresión con glucocorticoides y/o inmunomoduladores¹.

Caso clínico

Paciente masculino de 38 años de edad consulta por primera vez a la guardia del HOSL por disminución de la agudeza visual bilateral de 8 meses de evolución.

Como antecedentes personales, menciona haber realizado múltiples consultas y tratamientos previos sin mejoría de los síntomas (sin diagnóstico). También refiere ser asmático, en tratamiento con salbutamol en puff 1 vez al día. No presenta ante-

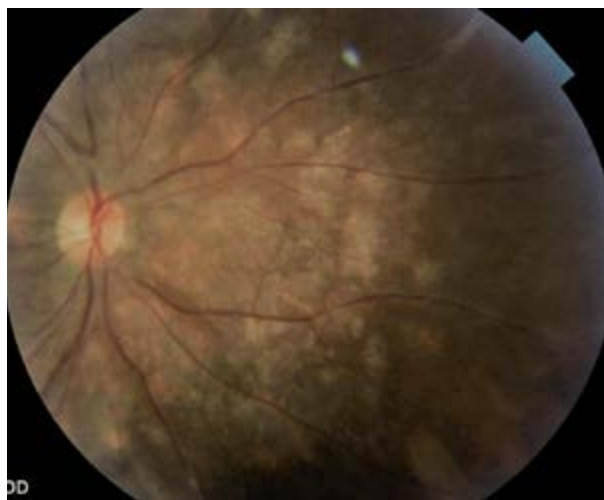


Figura 1



Figura 2

cedentes oftalmológicos patológicos personales ni familiares.

Al examen oftalmológico, presenta una agudeza visual con pinhole (AVph) de OD 20/40 y OI 20/100. En la biomicroscopía (BMC), no se observan signos inflamatorios u otros hallazgos de relevancia, y la presión intraocular (PIO) es de 12 mmHg AO.

Al realizar el fondo de ojos, se constata la presencia de múltiples lesiones color crema de 1/4 diámetro de papila dispersas con franco predominio hacia periferia y región nasal en patrón de perdigonada (figuras 1 y 2). Además, se observa un envainamiento vascular, mayor en el OI (vasculitis), y anillo de Weiss suprapapilar en OI. Las papilas de ambos ojos presentaban un aspecto normal. Ante estos signos se plantean como diagnósticos presuntivos la retinocoroidopatía de Birdshot, Sarcoidosis, Tuberculosis, Sífilis, APMPEE (Epiteliopatía placoidea pigmentaria multifocal posterior

aguda) y MEWDS (Síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes). Se decide realizar diversos estudios complementarios a fin de obtener mayores indicios del diagnóstico.

Se realiza una OCT macular en la que se observa una alteración del perfil posterior por desprendimiento del neuroepitelio, y del perfil anterior causado por múltiples quistes intrarretinianos (figura 3). La OCT de capa de fibras nerviosas resulta normal en ambos ojos. Se interpretan los hallazgos como edema macular bilateral.

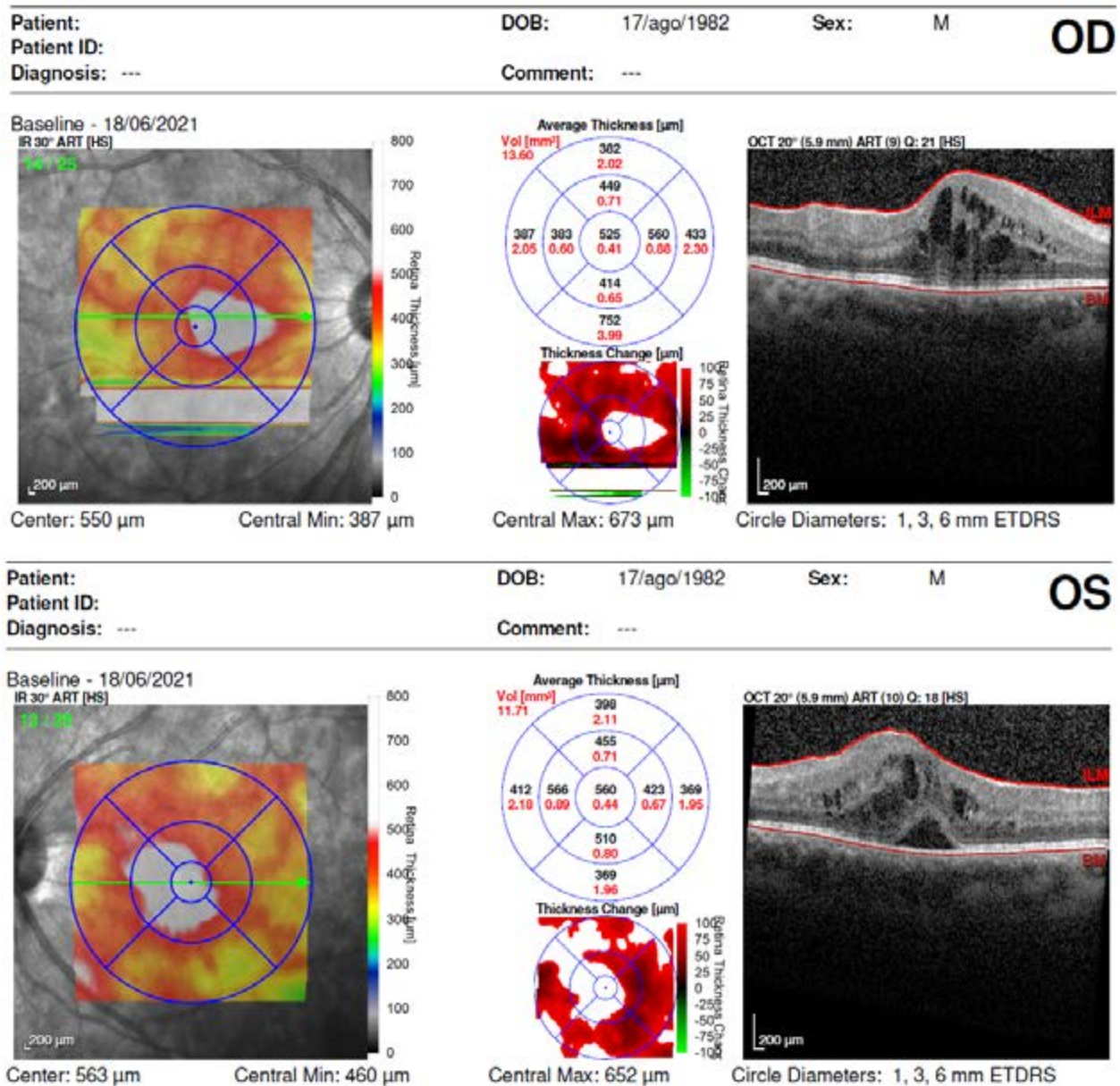


Figura 3

También se realiza un análisis de laboratorio que incluye hemograma, hepatograma y glucemia (dentro de valores normales), eritrosedimentación 10mm, HIV negativo, hepatitis B y C negativo, ECA negativo, VDRL negativo, toxoplasmosis IgM negativo e IgG positivo, y se solicita el antígeno HLA-A29, con resultado pendiente. La radiografía de tórax no presenta hallazgos patológicos. Se solicita una PPD, que resulta negativa.

Ante estos resultados, se decide comenzar el tratamiento empírico con prednisona 50 mg/día por vía oral y omeprazol 20 mg/día y control en una semana.

Luego de 7 días, se constata una gran mejoría de la AVph a OD 20/20 y OI 20/30 difíciles, sin variaciones a la BMC ni la PIO. Al FO no se observan cambios. Se realiza un CV 24.2 AO que resulta dentro de parámetros normales. La OCT macular de AO se observa una notable mejoría del edema

macular. Se decide continuar con el mismo tratamiento.

A las 3 semanas, tanto la agudeza visual como BMC y PIO, se encuentran sin cambios. La OCT no presenta cambios. Se realiza un nuevo fondo de

ESTUDIO HLA CLASE I LOCUS A

Método : PCR - SSO por Luminex

Variantes alélicas

HLA A 01:DMZAZ

HLA A 29:DMZBB

Nomenclatura por serología

HLA A 1

HLA A 29

OBSERVACIONES El paciente presenta el polimorfismo genético del HLA A29 asociado a coriorretinitis.

Figura 4

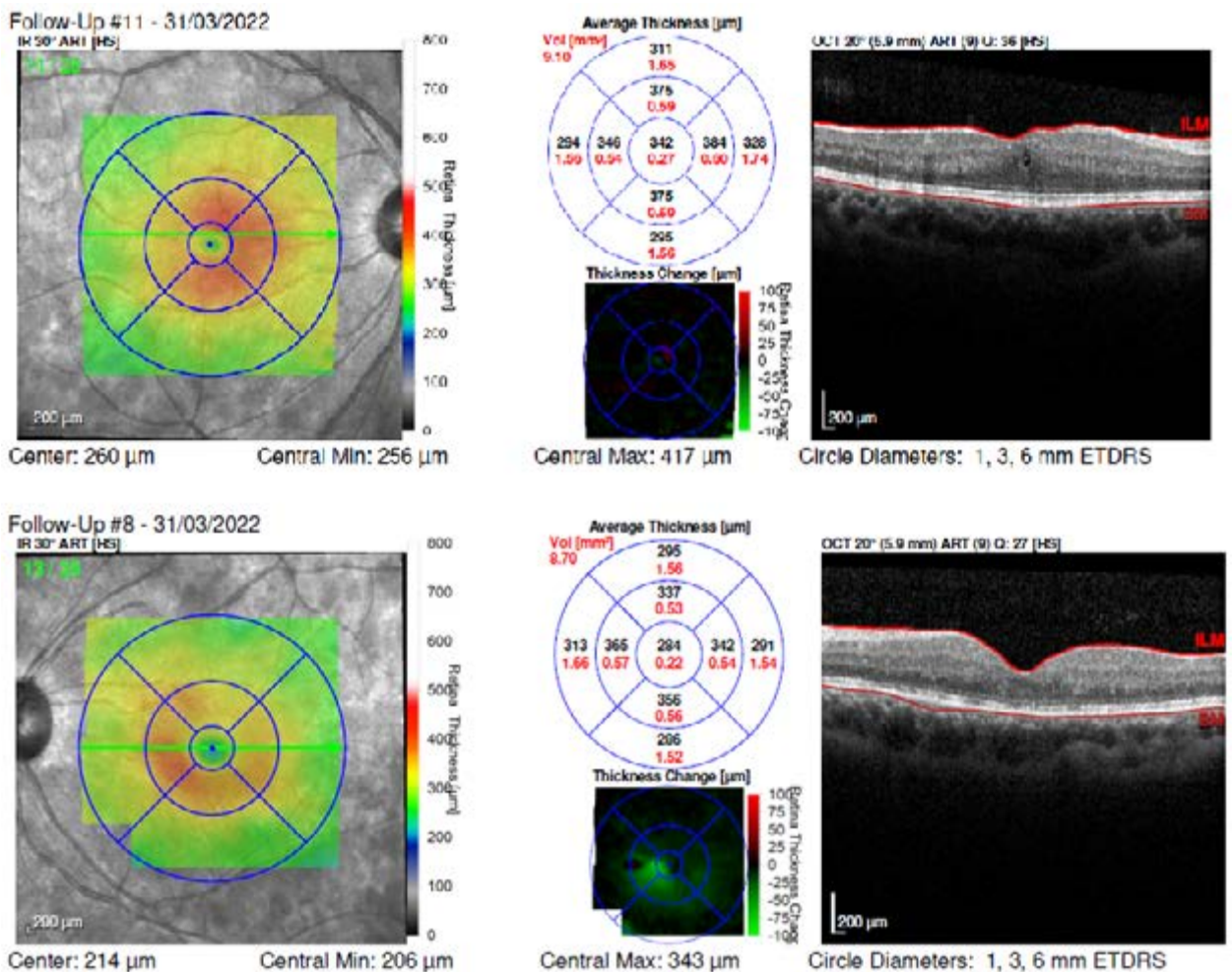


Figura 5

ojos en el que observamos una leve mejoría de las lesiones color crema en patrón en perdigonada (más difuminadas), con una marcada mejoría de la vasculitis en ambos ojos. En ese momento, entregamos el **resultado del antígeno HLA-A29, que es informado como positivo, confirmando así nuestro principal diagnóstico presuntivo: Retinocoroideopatía de Birdshot** (figura 4). Se decide comenzar el descenso gradual de corticoide vía oral a 37,5 mg/día y control en 3 semanas.

En los controles subsiguientes pudimos observar que a medida que disminuía la dosis de corticoides, aumentaba el edema macular y, en consecuencia, empeoraba la agudeza visual en el OI. Se intentaron múltiples estrategias de tratamiento, como inyecciones de triamcinolona (40 mg) local, subconjuntivales y subtenonianas, sin aumentar la dosis de prednisona vía oral a más de 25 mg/día. No conformes con la respuesta, se decide iniciar tratamiento inmunosupresor con azatioprina 100 mg/día vía oral; con el que tampoco se obtienen resultados satisfactorios. Se decide, entonces, colocar un implante de liberación prolongada de dexametasona intravítreo (Ozurdex) en el OI con el que logramos una AVph en ese ojo de 20/20 difíciles; la mejor agudeza visual lograda desde la primera consulta al Hospital, que coincide con un marcado descenso del edema macular medido por OCT (figura 5). La PIO del OI aumenta a 22 mmHg a los 20 días de la colocación del implante, y por lo tanto se indica tratamiento tópico con dorzolamida cada 12 hs. A partir de esto, los controles de presión intraocular se mantienen estables en 15 mmHg.

En el último control realizado, el paciente presenta una AVph OD 20/20 - OI 20/20 difíciles, BMC sin actividad inflamatoria, PIO OD 12 mmHg - OI 15 mmHg y al FO AO no se observan cambios significativos. Hoy en día, se encuentra en tratamiento vía oral con azatioprina 100 mg/día y prednisona 7,5 mg/día, lleva 3 meses de la colocación del implante de dexametasona intravítreo en el OI y está con tratamiento tópico con dorzolamida cada 12 hs en ese ojo.

Conclusiones

La retinocoroideopatía de Birdshot es una enfermedad infrecuente, pero que debe ser tenida en cuenta como diagnóstico diferencial en aquellos pacientes que presentan características similares en el fondo de ojos (enfermedad de puntos blan-

cos). Es importante llegar a un diagnóstico clínico veloz y comenzar un tratamiento inmunosupresor, dado que, si se deja a su libre evolución, los pacientes presentan atrofia del nervio óptico y neovascularización subretiniana.

Agradecimientos especiales

Al Dr Pablo Franco, jefe del servicio de Uveítis del HOSL, que siempre se muestra dispuesto a colaborar con los médicos del hospital.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 - Shah KH, Levinson RD, Yu F, Goldhardt R, Gordon LK, Gonzales CR, Heckenlively JR, Kappel PJ, Holland GN. Birdshot chorioretinopathy. *Surv Ophthalmol*. 2005 Nov-Dec;50(6):519-41. doi: 10.1016/j.survophthal.2005.08.004. PMID: 16263368.
- 2 - Ryan SJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. *Am J Ophthalmol*. 1980;89(1):31-45. doi: 10.1016/0002-9394(80)90226-3.
- 3 - Rosenbaum JT. Uveitis. An internist's view. *Arch Intern Med*. 1989;149:1173-6. doi: 10.1001/archinte.1989.00390050129026.
- 4 - Priem HA, Oosterhuis JA. Birdshot chorioretinopathy: clinical characteristics and evolution. *Br J Ophthalmol*. 1988;72(9):646-59. doi: 10.1136/bjo.72.9.646
- 5 - Godel V, Baruch E, Lazar M. Late development of chorioretinal lesions in birdshot retinochoroidopathy. *Ann Ophthalmol*. 1989;21(2):49-52
- 6 - Monnet D, Brézin AP. Birdshot chorioretinopathy. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006 Dec;17(6):545-50. doi: 10.1097/ICU.0b013e3280109479. PMID: 17065923.
- 7 - Minos E, Barry RJ, Southworth S, Folkard A, Murray PI, Duker JS, Keane PA, Denniston AK. Birdshot chorioretinopathy: current knowledge and new concepts in pathophysiology, diagnosis, monitoring and treatment. *Orphanet J Rare Dis*. 2016 May 12;11(1):61. doi: 10.1186/s13023-016-0429-8. PMID: 27175923; PMCID: PMC4866419.
- 8 - Saito W, Yamamoto S, Mitamura Y, Takeuchi S. [Birdshot chorioretinopathy-a case report and a case study in Japanese patients]. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi*. 2002 Apr;106(4):229-35. Japanese. PMID: 11979983.

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