

RETINITIS PIGMENTOSA UNILATERAL: REPORTE DE 2 CASOS

Fernando Salvador Cifuentes y Cifuentes MD, MSc
Médico y Cirujano, Oftalmólogo, Retina y Vítreo
Clínica de Oftalmología y Pediatría Optikids, Quetzaltenango

RESUMEN

Objetivo: Reportar 2 casos clínicos con diagnóstico de Retinitis Pigmentosa Unilateral.

Caso Clínico: Se presentan 2 casos con Retinitis Pigmentosa unilateral. El primer caso es de una paciente femenina de 41 años con un período de seguimiento de 6 años. El segundo caso es de un paciente masculino de 69 años con catarata subcapsular asociada y un período de seguimiento de 9 años.

Conclusión: La Retinitis Pigmentosa Unilateral es una presentación muy rara de la enfermedad.

Palabras clave: Retinitis Pigmentosa; Unilateral; Guatemala

INTRODUCCIÓN

Se le llama Retinitis Pigmentosa a un grupo de retinopatías pigmentarias que se presentan como distrofias retinianas asociadas a pérdida de fotorreceptores (bastones al principio y conos en estadios avanzados) y depósitos de pigmento principalmente en la periferia de la retina, con relativo respeto de la retina central.¹ Se estima que su prevalencia es de 1 en 4,000 personas a nivel mundial.^{2,3}

Criterios diagnósticos¹

Signos Funcionales

- Nictalopia (suele ser el signo inicial)
- Fotofobia
- Preservación de la visión en etapas iniciales

Campos visuales

- Escotomas periféricos anulares con respeto de la visión central en etapas iniciales
- En etapas tardías visión en túnel o incluso escotomas absolutos

Fondo de ojo

- Depósitos de pigmento que recuerdan “espículas óseas” que al principio afectan la retina periférica y avanzan hacia la mácula
- Atenuación de los vasos retinianos
- Palidez del nervio óptico
- Atrofia retiniana

Electroretinograma

- Disminución marcada de la amplitud de las ondas a y b
- Predominio del sistema escotópico (bastones) sobre el sistema fotópico (conos)

Tienden a presentar catarata subcapsular posterior lo que limita más aún su visión. La etiología de la Retinitis Pigmentosa unilateral es desconocida.¹

La presentación unilateral es muy poco frecuente con una frecuencia de entre el 0.2 y el 5%⁴; la mayoría de casos reportados a nivel mundial son aislados o con series pequeñas.⁵⁻¹¹

Se presentan 2 casos clínicos de Retinitis Pigmentosa Unilateral.

CASO CLÍNICO 1

Sexo: Femenino **Edad:** 41 años

Fecha de nacimiento: 30/04/1979

Domicilio: Tecún Umán, San Marcos, Guatemala

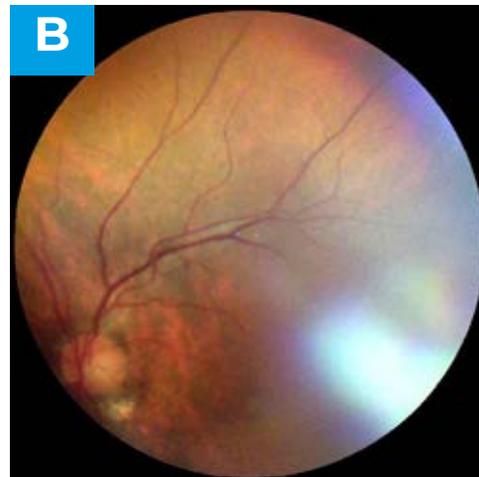
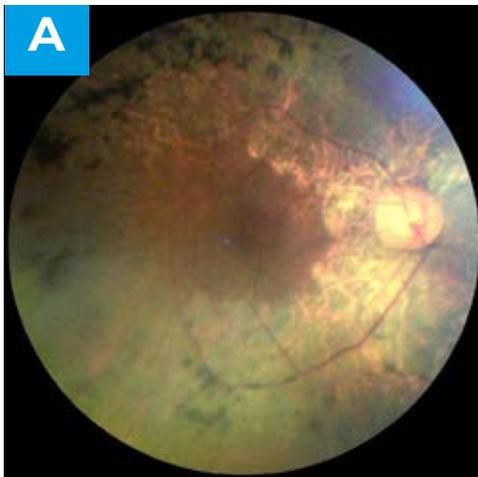
Consulta por primera vez en 2014 por disminución de la visión con el ojo derecho sobre todo por las noches de 2 años de evolución. Ha sido evaluada cada año desde entonces y no ha presentado aumento de los síntomas. Niega antecedentes médicos, quirúrgicos o alérgicos.

Al examen físico ocular presenta agudeza visual de 20/400 en

ojo derecho y 20/20 en ojo izquierdo, no se documentan defectos refractivos. La presión intraocular de ambos ojos se ha mantenido en 10mmHg. En el ojo derecho se ven múltiples áreas de pigmentación en forma de espículas óseas que llegan hasta las arcadas vasculares y respetan la región macular, palidez del nervio óptico y disminución del calibre vascular. La evaluación de la retina en ojo izquierdo no muestra alteraciones. Se realizaron campos visuales, en los cuales no se encontraron anomalías en el ojo izquierdo; en el ojo derecho se observa un escotoma anular con la visión

central respetada (Figura 1).

Dados los hallazgos y el tiempo de seguimiento de 6 años en los que el ojo izquierdo no ha mostrado signos sugestivos de Retinitis Pigmentosa, se confirma el diagnóstico de Retinitis Pigmentosa Unilateral. El manejo ha sido únicamente observación y plan educacional a paciente.



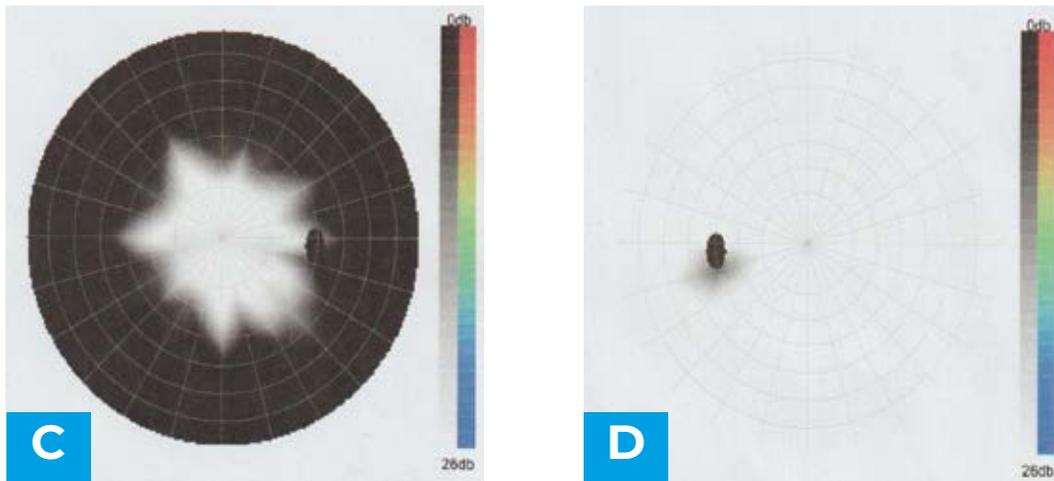


FIGURA 1. A. Fondo de ojo derecho donde se observan múltiples áreas pigmentadas en forma de espículas óseas que respetan la región macular, palidez del nervio óptico y disminución del calibre vascular, hallazgos no observados en el ojo izquierdo (B). C. Campo visual del ojo derecho presentando un escotoma anular con respeto de la región central. D. Campo visual de ojo izquierdo sin anomalías.

CASO CLÍNICO 2

Sexo: Masculino **Edad:** 69 años

Fecha de nacimiento: 20/06/1951

Domicilio: Totonicapán, Guatemala

Consulta por primera vez en 2011 porque “le costaba ver con el ojo izquierdo” desde hacía 2 años y las molestias aumentaban gradualmente. Con el ojo derecho refiere que perdió la visión periférica desde hacía 10 años “pero ya se acostumbró” por lo que ese ojo ya no le molesta y no le interesa recuperarlo.

Al examen físico ocular presentaba agudeza visual mejor corregida de 20/400 en ojo derecho y 20/50 en ojo izquierdo, se documenta defecto refractivo de miopía y se le recetan lentes. La presión intraocular de ambos ojos se ha mantenido en 12mmHg. En el ojo derecho presentaba

catarata subcapsular posterior +/++++; en el ojo izquierdo se observaba una catarata nuclear +/++++. La evaluación de la retina en ojo derecho muestra atrofia generalizada del epitelio pigmentado de la retina y en la periferia se ven múltiples áreas de pigmentación en forma de espículas óseas que respetan la región macular, palidez del nervio óptico y disminución del calibre vascular. En el ojo izquierdo únicamente llama la atención la presencia de múltiples drusen perimaculares posiblemente secundarios a degeneración macular asociada a la edad variedad seca, los cuales han permanecido sin cambios a lo largo del tiempo. Se realizaron campos visuales, en los cuales se observa un escotoma casi absoluto con respeto de la visión central en el ojo derecho. En el ojo izquierdo no se encontraron anomalías de campos visuales, únicamente disminución generalizada

secundaria a la catarata. Se diagnosticó sospecha de Retinitis Pigmentosa Unilateral. El manejo inicial fue ofrecer cirugía de catarata en ambos ojos; sin embargo, el paciente refiere que no le interesa rehabilitar el ojo derecho, por lo que indica que “va a pensar si se opera el ojo izquierdo”.

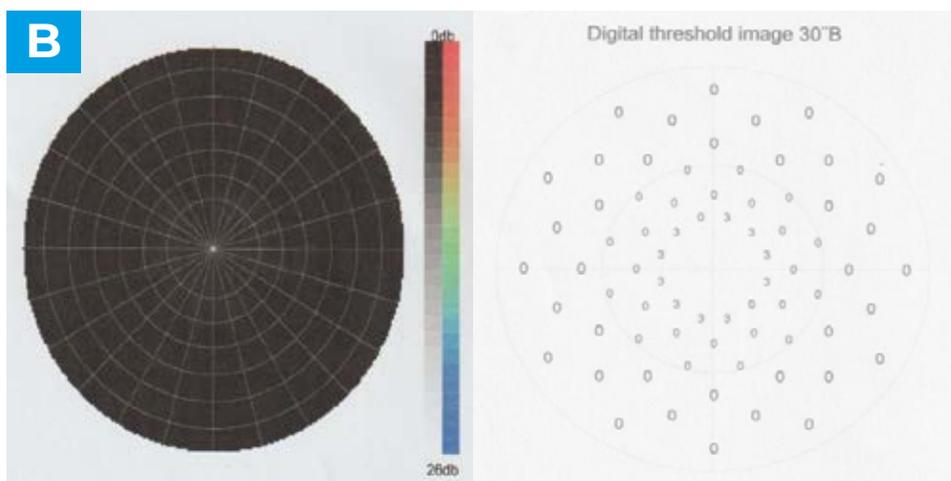
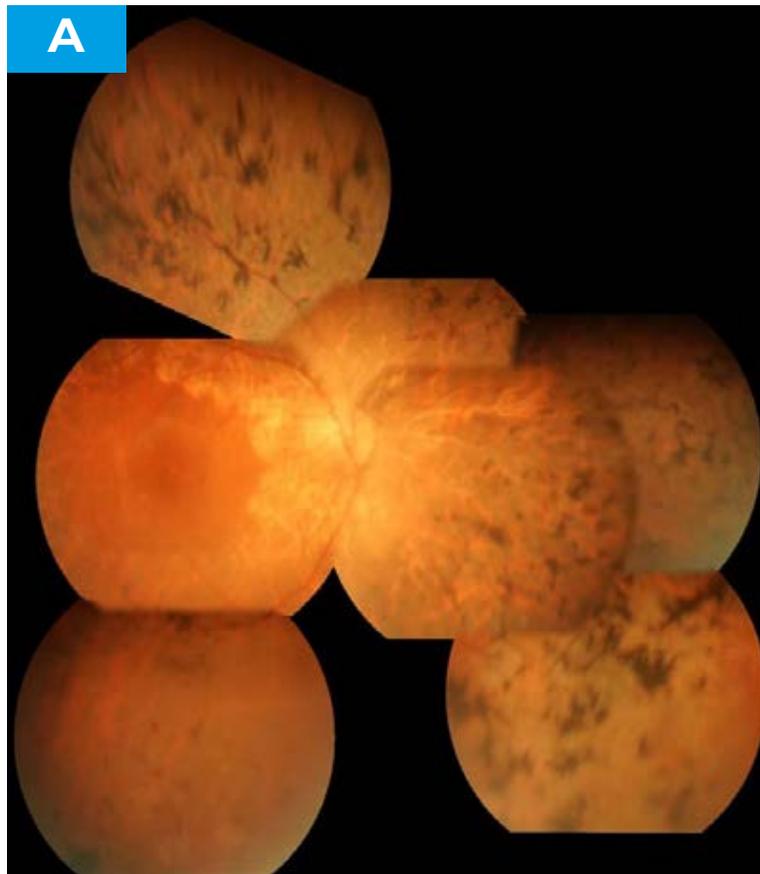
El paciente regresa el 9 de marzo de 2020 (9 años después) porque la visión en el ojo izquierdo ha empeorado. En esta nueva evaluación, la visión en ojo derecho es de 20/400 y en el ojo izquierdo de 20/200, la catarata subcapsular posterior del ojo derecho se encuentra en ++/++++ y la catarata nuclear del ojo izquierdo en +++/++++. Sin embargo, no se observan cambios en los hallazgos de fondo de ojo (figura 2).

Dados los hallazgos y el tiempo de seguimiento de 9 años en los que el ojo izquierdo no ha mostrado signos sugestivos

de Retinitis Pigmentosa, se confirma el diagnóstico de Retinitis Pigmentosa unilateral. El paciente insiste en que no le interesa rehabilitar el ojo derecho y se programa para cirugía de catarata en ojo izquierdo.

El 13 de marzo de 2020, el Gobierno de Guatemala decretó confinamiento total en todo el país, sobre todo para personas mayores de 60 años debido a la pandemia por COVID-19. Se ha tenido comunicación

vía telefónica cada mes con el paciente y aunque quiere operarse el ojo izquierdo, prefiere esperar hasta que las condiciones mejoren.



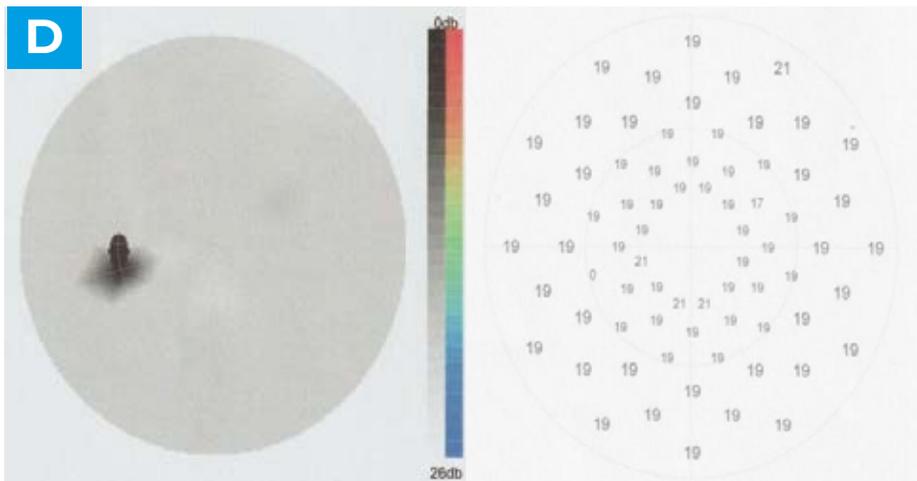


FIGURA 2. A. Fondo de ojo derecho donde se observan múltiples áreas pigmentadas en forma de espículas óseas que respetan la región macular, palidez del nervio óptico y disminución del calibre vascular, hallazgos no observados en el ojo izquierdo (B). C. Campo visual del ojo derecho presentando un escotoma casi total, obsérvese en el mapa numérico que solo la región perifoveal presenta una leve respuesta. D. Campo visual de ojo izquierdo donde se observa disminución generalizada de la sensibilidad, secundaria a catarata, sin formación de escotomas.

DISCUSIÓN

La Retinitis Pigmentosa Unilateral es una forma rara y poco frecuente de presentación, descrita por primera vez por Pedraglia en 1865.¹²

En 1952, Francois y Verriest describieron una serie de criterios para confirmar la presencia de una Retinitis Pigmentosa Unilateral:¹³

1. Presencia en el ojo afectado de signos funcionales y oftalmológicos de una Retinitis Pigmentosa típica.
2. Ausencia en el ojo contralateral de síntomas y signos de Retinitis Pigmentosa incluyendo electroretinograma normal.
3. Cuando no se tiene electroretinograma disponible, se recomienda un período de observación mayor de 5 años que permita comprobar que el ojo contralateral no presenta la enfermedad.¹⁴
4. Exclusión de toda posible causa inflamatoria de la atrofia retiniana en el ojo afectado.

En los 2 casos presentados se lograron cumplir con los criterios para confirmar el diagnóstico, a pesar de no contar con electroretinograma, el tiempo transcurrido (6 y 9 años respectivamente) sin que el ojo contralateral mostrara signos, permite realizar dicha confirmación.

La edad típica de inicio de la Retinitis Pigmentosa suele ser entre la segunda y tercera décadas de la vida.¹ En el primer caso presentado el inicio de los síntomas coincide con la edad esperada; sin embargo, en el segundo caso no se pudo establecer que existieran síntomas sino hasta la quinta década de la vida (guiados únicamente con la historia del paciente). Es común que los pacientes no noten la disminución de la visión en un ojo debido a que la visión es normal en el ojo contralateral, lo cual retrasa el momento de la consulta.

Arreaga en su tesis presentada en 1984, hizo una excelente caracterización de la Retinitis Pigmentosa

en Guatemala.¹⁵ En ella se describe que no hay diferencia en cuanto a edad de presentación y género afectado al compararlo con los datos reportados por diversos autores alrededor del mundo, concluyendo que no hay predilección de la enfermedad por ninguno de los dos géneros; lo cual se cumple en los 2 casos presentados. En dicho estudio se observó que la mayoría de casos eran procedentes del Departamento de Guatemala; sin embargo, está presente en todo el país; los casos presentados procedían de San Marcos y Totonicapán. En dicho estudio, a pesar de ser el más grande realizado en el país, no se reportan casos unilaterales, lo que comprueba la baja frecuencia con que se presenta.

CONCLUSIÓN

La Retinitis Pigmentosa Unilateral es una forma de presentación muy rara de la enfermedad; si se sospecha, se debe dar un seguimiento mínimo de 5 años para confirmar el diagnóstico y aunque no existe un tratamiento específico para la enfermedad, se recomienda tratar las alteraciones asociadas.

Financiamiento. El autor no recibió patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses. El autor declara no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Hamel C. Retinitis Pigmentosa. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:40 doi:10.1186/1750-1172-1-40
<https://doi.org/10.1186/1750-1172-1-40>
2. Jay M. On the heredity of retinitis pigmentosa. *British Journal of Ophthalmology*, 1982, 66, 405-416
<https://doi.org/10.1136/bjo.66.7.405>
3. Ammann F., Klein D., Franceschetti A. Genetic and epidemiological investigations on pigmentary degeneration of the retina and allied disorders in Switzerland. *J Neurol Sci.* Mar-Apr 1965;2(2):183-96.
[https://doi.org/10.1016/0022-510X\(65\)90079-1](https://doi.org/10.1016/0022-510X(65)90079-1)
4. Nazar C, Feldman M, González R, Espinoza R. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 2017;92(6): 287-290
<https://doi.org/10.1016/j.oftal.2016.09.004>
5. Farrell D. Unilateral retinitis pigmentosa and cone-rod dystrophy. *Clin Ophthalmol.* 2009; 3: 263-270.
<https://doi.org/10.2147/OPHTH.S5130>
6. Carr RE, Siegel IM. Unilateral Retinitis Pigmentosa. *Arch Ophthalmol.* 1973;90(1):21-26.
<https://doi.org/10.1001/archophth.1973.01000050023005>
7. Mukhopadhyay R, Holder GE, Moore AT, Webster AR. Unilateral Retinitis Pigmentosa Occurring in an Individual With a Germline Mutation in the RP1 Gene. *Arch Ophthalmol.* 2011;129(7):954-956.
<https://doi.org/10.1001/archophthalmol.2011.171>
8. Spadea L., Magni R., Rinaldi G., Dragani T., Bianco G. Unilateral Retinitis pigmentosa: Clinical and Electrophysiological Report of Four Cases. *Ophthalmologica* 1998;212:350-354.
<https://doi.org/10.1159/000027324>
9. Joseph R. Unilateral Retinitis Pigmentosa. *Br J Ophthalmol.* 1951 Feb; 35(2): 98-113.
<https://doi.org/10.1136/bjo.35.2.98>
10. Thakur A., Puri L., Unilateral retinitis pigmentosa. *Clin Exp Optom* 2010; 93: 2: 102-104
<https://doi.org/10.1111/j.1444-0938.2009.00435.x>
11. Ramos Suárez A., et al. Retinitis pigmentosa unilateral: reporte de 2 casos. *Revista Mexicana de Oftalmología.*
<https://doi.org/10.1016/j.mexoft.2016.07.002>
12. Pedraglia C. Klinische beobachtungen retinitis pigmentosa. *Klin Mbl Augenheilk.* 1865; 3:114-7
13. Francois J, Verriest G. Retinopathie pigmentaire unilaterale. *Ophthalmologica.* 1952;124:65-87
<https://doi.org/10.1159/000301252>
14. Henkes, H.E. Does Unilateral retinitis Pigmentosa Really Exist?. *Netherl. Ophthal. Soc. 153rd Meeting, Rotterdam* 1964. *Ophthalmologica* 149: 202-203 (1965).
<https://doi.org/10.1159/000304765>
15. Arreaga-Argueta, J.A. Retinitis pigmentosa primaria; estudio retrospectivo genético-oftalmológico de 35 pacientes en los Hospitales Dr. Rodolfo Robles, Roosevelt, comprendidos entre los años 1974-1983. Tesis Guatemala. GT. Universidad de San Carlos de Guatemala. Facultad de Ciencias Médicas. Médico y Cirujano. s.n. 1984.

El autor declara que no tiene ningún conflicto de interés. El estudio fue financiado con recursos del autor.

Recibido: 7 de diciembre de 2020

Aceptado: 27 de Abril del 2021

Publicado: 7 de Septiembre del 2021

Derechos de Autor (c) 2021 Fernando Salvador Cifuentes y Cifuentes



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumen de licencia - Texto completo de la licencia](#)