

ATROFIA ESENCIAL DE IRIS Y DISTROFIA DE DOYNE

POR

HECTOR NANO, M. D., HUMBERTO PEREZ, M. D.,
DOMINGO R. ALBORNOZ, M. D.

Buenos Aires, Argentina

INTRODUCCION

La observación simultánea de estas dos peculiares y no frecuentes entidades en una misma paciente, motiva esta contribución a la casuística, pues esta alteración simultánea, hasta donde ha alcanzado nuestra búsqueda bibliográfica, no ha sido observada.

De la rareza de ambas entidades comprobadas en forma aislada, hablan eloquentemente estas cifras. La A.E.P.I. * cuenta con algo más de 100 casos publicados y en cuanto a la degeneración coloide de Doyne, es tan rara, que existe sólo un examen anatomopatológico, el de Treacher Collins, en 1913.

Aunque puede tratarse de una coincidencia y en esta oportunidad la degeneración de Doyne no era familiar, hemos considerado de gran interés, la presentación de este caso, creemos único.

No podemos menos de pensar que la presentación aislada de cada una de estas entidades, reviste mucho interés casuístico, multiplicado en este caso por su observación simultánea.

Con respecto a la denominación de la entidad descrita por Doyne en 1899, considerando el criterio de Duke-Elder, en su IX tomo de Sistem of Ophthalmology, en que define degeneraciones como alteraciones ligadas a la senilidad y distrofias aquellas asociadas a la genética, indudablemente, de todas las denominaciones que han sido empleadas para calificarla, algunas que aluden a

* Atrofia esencial progresiva del Iris.

su forma y otras a su probable contenido anatomopatológico, proponemos el término de distrofia, pues la enfermedad de Doyne, ha sido observada en casi todos los casos, entre los 20 y 40 años. Muchos de los casos descritos como enfermedad de Doyne, sin duda no lo son y se los ha confundido especialmente con la albescens, la coroiditis guttata de Tay y la degeneración coloide común.

El mismo Doyne que la llamó primero coroiditis en panal de abejas (honeycombs coroiditis) posteriormente la describió con el nombre de "Coroiditis familiar" (1910) y en su trabajo habla de que el aspecto de las lesiones es el de la Coroiditis guttata, lo cual ha introducido no poca confusión y justifica quizás las publicaciones aún actuales, en que ambas entidades son descritas erróneamente. Consideramos el menos afortunado de los términos, el que se la llame coroiditis de Doyne.

De antaño y después de la comunicación de Doyne, fue reconocida por figuras señeras de la oftalmología. Treacher Collins (1919), la consideró entre las Abiotrofias, con alteración primaria del epitelio pigmentario y Leber en su monumental volumen de retina del Graefe-Saemisch Handbuch (1916), la consideró una degeneración "tapeto-retinal".

Describiremos en forma separada las alteraciones que presentaba nuestra paciente con la historia clínica común a ambas.

ATROFIA ESENCIAL PROGRESIVA DE IRIS

(A. E. P. I.)

GENERALIDADES - DESCRIPCION - DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

Esta enfermedad del tejido iridiano —rara y curiosa— ha sido claramente definida en el último decenio como entidad nosológica.

Su primera descripción pertenece a Harms que lo hizo en el K.M.f. Aug. en 1903. En la actualidad hay más de 100 trabajos sobre el tema. Desde que el hallazgo clínico más llamativo es la atrofia iridiana en sectores, también ha sido nominada como policoria, discoria, corectopía, diplocoria, etc., en viejos trabajos; la nomenclatura moderna la reconoce como Atrofia Esencial Progresiva del Iris (A.E.P.I.) aunque algunos autores la mencionan como irideremia.

Duke-Elder ubica esta enfermedad entre las atrofas primarias y distrofias (junto a las iridosquisis, atrofia gyrata de la coroides, esclerosis coroidea primitiva, la distrofia pseudo-inflamatoria de Sorsby y las estrias angioides). Inte-

resante es la información que recoge de Huerrkamp (1952) "cuando la atrofia ocurre en hombres por sobre los 50 años, tiende a ser simétrica.

La pupila no se vuelve ectópica y la condición está usualmente asociada con miopía y marcadas alteraciones degenerativas coriorretinianas, pero no hay glaucoma. Por lo tanto es posible que los tres tipos de atrofia puedan existir". Desde los trabajos de Frank-Kamenetzki, en 1925 y diversos otros autores, se han registrado "pedigrees", mostrando el modo recesivo de transmisión ligado al cromosoma X.

En la literatura contemporánea, se encuentra la A.E.P.I., en asociación con: alteraciones endócrinas (Larmande y Arroyo, 1957, distrofia miotónica (Löhlein, 1951 y Tribin-Piedrahíta & Barbosa, 1963), con alteraciones propias del Status Disraficus (Pagliarini, 1953), hipogonadismo (Gazala, 1960) con formas abortivas de displasia ectodermal (Gajler y Bertold, 1960).

"Enfermedad de etiología desconocida, unilateral, a evolución lentamente progresiva, de escasa frecuencia, que ocurre generalmente en la mujer, y que aparece en la juventud.

Caracterizada por: adelgazamiento parcial del iris, que con el progreso se convierte en agujeros, que comienza en el tercio medio de la membrana, desplazando la pupila en dirección contraria a la atrofia, ectropion de la capa pigmentaria y pérdida de la visión por glaucoma secundario".

La teoría vascular de la A.E.P.I. —que fuera sugerida por Lane en 1917 y Zentmayer en 1918— se ha visto muy bien apoyada por los trabajos de Parker Heath (1953). Pero —en el sentir de Duke-Elder— no universalmente confirmada.

Se cree que es una abiotrofia que afecta el iris, el trabéculo y el endotelio corneal. Plas (1950), Hiss (1954) y Heath (1954), llegaron a la conclusión mediante cortes histológicos que la atrofia del iris es el resultado de un infarto isquémico por oclusión de los vasos del iris que lleva a la necrosis y de allí a los agujeros. Larmande atribuye la enfermedad a una disfunción simpática de origen endocrino. Heath y también Pau, describieron una membrana cuticular —en algunos casos que cubría la córnea, el trabéculo y la superficie de las sinequias. Heath halló además tejido embrionario persistente; las sinequias no se formaron frente al iris normal, y en variable período estas se extendieron en ambas direcciones— como un "cierre-relámpago" y habitualmente la tensión comenzó a elevarse cuando más o menos una mitad del ángulo estaba acuidado.

P. Francois, Corbel y Bizard opinan que la evolución sigue estrictamente 3 períodos: 1) pseudoColobomatoso, 2) pseudo-policórico y 3) glaucomatoso.

El 20 de junio de 1965 en la "Société D'Ophthalmologie de L'Est" (Francia), se presentó a la consideración, un trabajo de casuística de Saudaux, Watrin y Fontenaille "a propos de l'atrophie essentielle de l'iris", en la que Franceschetti opinó que:

- a) que es una enfermedad con gran dualidad de imágenes clínicas.
- b) que es un gran problema distinguir entre glaucoma con atrofia de iris e iritis con glaucoma secundario.
- c) que es extremadamente importante la gonioscopia.
- d) que en lo que concierne a una intervención es necesario establecer un poco la analogía con el glaucoma que se encuentra en la aniridia. Como primera operación la ciclo-diatermia coagulación perforante y eventualmente más tarde una angiocoagulación; sea de los dos horizontales o entre los verticales o haciendo el método de Weckers.

Saudaux hizo una cicloanemización en los rectos horizontales en un joven con resultado transitorio.

El tratamiento se reduce a controlar el Glaucoma que es muy recalcitrante. L. y R. Daily, sugieren una iridectomia profiláctica, antes que aparezca la tensión.

Se han intentado esclerotomías (Waite 1928) Preziosi (Papierbuch y col., 1960) ciclodiatermias (Castroviejo, 1953) trepanaciones combinadas con B-irradiaciones (V. Grócz 1937-Thorne y Thome 1949, Vancea (1960) Friedenwald (1950).

HISTORIA CLINICA

E. de T. mujer de 48 años.

Antecedentes hereditarios: padre fallecido, madre vive sana, tres hijos sanos.

Antecedentes personales: menarca a los 12 años. Dice haber sufrido una conjuntivitis cuando niña, por lo que le quedó "una nube" (leucoma), en O. D. Menopausia comienza a los 33 años. Hace 6 años síndrome tetánico secundario a infección de un derivado de las pirizolonas. Cefaleas intensas periódicas. Resta importancia a su "enfermedad reumática en columna cervical", que sufre "hace mucho". Fue tratada por glaucoma desde hace 8 años.

Estado general actual: discreta obesidad. Tensión arterial normal. Sistema vascular: várices en ambas piernas. Sin otras particularidades dignas de mención.

Exámenes complementarios: articulación sacro-iliaca: discreta reacción osteo-esclerosa de vecindad. Tórax: velamiento base izq.

Columna cervical: espondilolólisis 5, 6 y 7 ma C.

Silla turca: normal.

Senos paranasales: imagen diáfana.

Laboratorio: orina normal, química sanguínea normal Khant St. y Pr.: negativa. Eritrosedimentación 1º hora 30 y 2da. hora 60.

Estado ocular actual: Ag. visual: O. D. = 0. O.I.: 9/10, con corrección; visión cromática normal: H.R.R.

Motilidad extrínseca: conservada.

Motilidad intrínseca: no hay respuestas en O.D.

Medios transparentes: alterados O.D.

Anestesia corneal: (queratopatía bullosa por hipertensión).

Biomicroscopia: ver slides (fig. Nº 1 en O.I., es normal.

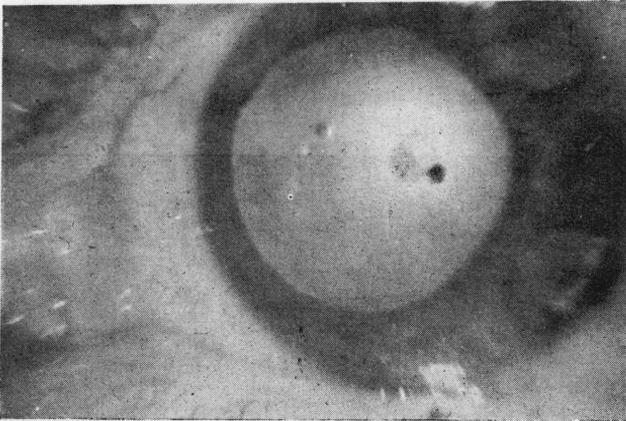


Fig. 1. Biomicroscopia Normal.

Gonioscopia: goniosinequias de VII a IX y de X a XII hs. Angulo bloqueado.

Fondo de Ojo: O.D. solo se aprecia con dificultad atrofia de papila. O.I.: (fig. Nº 2,3).

Periferia: O.D. no se puede ver. O.I. "blanco a la presión".

Prueba del deslumbramiento de Bailliar $= 17''$.

Campo visual: normal en O.I.

Electrorretinograma: (Dra. Damel) O.D. extinguido. O.I. normal.

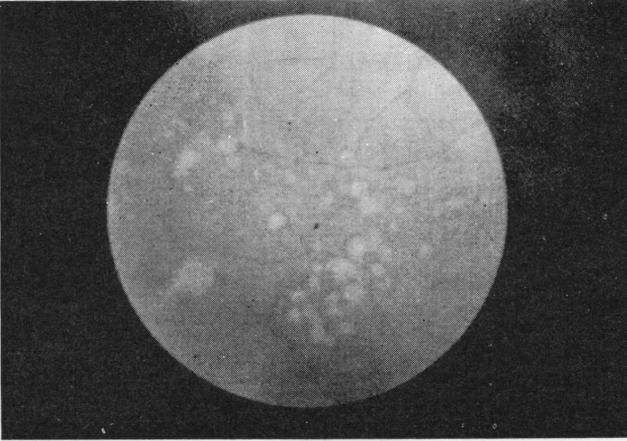


Fig. 2. Papila Atrófica.

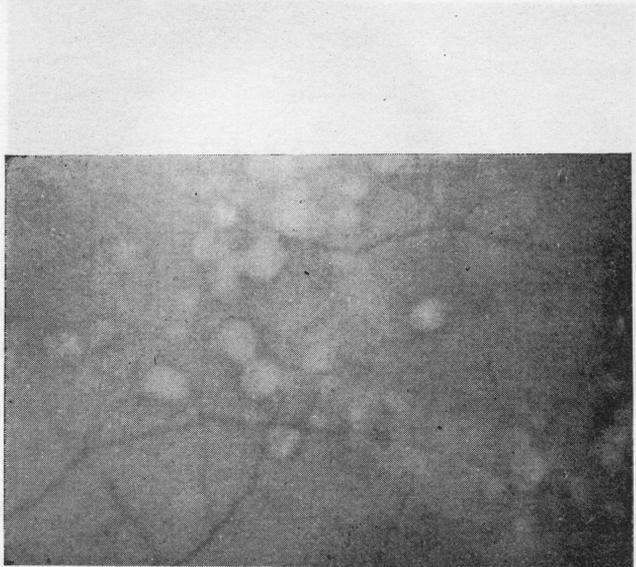


Fig. 3. Fondo Ocular Normal.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

En la querato-uveitis herpética, suelen aparecer zonas de atrofia del iris después de recidivas en las que domina la hipertensión y el hipema y precipitados en la Descemet, en la hemicórnea inferior.

Las atrofiyas de iris de los glaucomas agudos incluye una ligera dilatación e irregularidad de la pupila, con adelgazamiento y necrosis del esfínter muscular. Hay un desplazamiento tangencial de las fibras radiales del estroma. Ocasionalmente la pupila queda fija y dilatada. Cuando el ataque hipertensivo se prolonga el área atrófica puede extenderse a más de la mitad del iris. Pueden formarse goniosinequias bloqueando el ángulo de filtración. Una dispersión pigmentaria puede llevar a la melano-hipostasis de Vogt en el trabéculo. Si la tensión es controlada, las alteraciones permanecen estacionarias, la catarata glaucomatosa de Vogt por alteraciones cápsulo-epitiliales lenticulares, puede ayudar al D.D.

La atrofia y despigmentación del iris, de origen neuropático, aparecen después de lesiones del ganglio ciliar, en la neuro-sífilis, especialmente cuando se asocia a tabes. Se cree que la neurona lesionada, es la periférica.

Hay paresia pupilar.

En el xerodermapigmentoso, se encuentran áreas de artofia en el iris, cuando se encuentran áreas de pigmentación alternando con zonas de atrofia en la piel.

El resultado final de las inflamaciones endoculares muestra en iris, adelgazado, decolorado, en donde los vasos normales son reemplazados por blancos cordones fibrosos. La sinequia es la regla.

En las atrofiyas seniles, el pigmento se encuentra prácticamente normal o al menos, es muy resistente.

El ectropion de la capa pigmentaria es debido (Lawford, 1886), a la atrofia del estroma y en parte a la contracción por exudados organizados (Fuchs 1883-1920) sobre la superficie del iris.

Histológicamente, en las artofias postinflamatorias, el proceso afecta todas las capas con alto grado de esclerosis de los vasos sanguíneos, y las fibras musculares son reemplazadas por tejido conectivo hialinizado.

Las atrofiyas traumáticas ocurren después de una trauma por concusión y es causada generalmente por una isquemia pasajera, seguida por una vasodilatación prolongada, asociada con alteraciones endoteliales. El trauma suele com-

prometer todo el segmento anterior, incluyendo cuerpo ciliar, cristalino, que puede subluxarse.

La atrofia isquémica, ocurre cuando se altera la irrigación sanguínea, por ejemplo, cuando se cortan las arterias ciliares posteriores. Ha sido observado tras una operación de Hummelsheim-O'Connor.

DISTROFIA DE DOYNE

En cuanto a la enfermedad descrita por Doyne, Duke-Elder, la define más con el título de "Degeneración Familiar Coloide" (o honey-combs choroiditis de Doyne): "esta enfermedad se manifiesta como una degeneración primaria del tipo tapeto-retinal, está caracterizada por la aparición de cantidades masivas de depósitos coloides en una formación en forma de anillo, en el área perimacular y eventualmente en una degeneración completa de región central".

La descripción original de R. W. Doyne, data de 1899 y la transcripción textual de parte de su trabajo que lo intercalamos en su totalidad por su valor histórico y conceptual es la siguiente:

Peculiar condition of choroiditis occurring in several members of the same family. By R. W. Doyne.

"The condition presents a honey-combs appearance of white spots affecting entirely the disc-macular region.

In some parts the spots are poked out with pigment; in other parts are gross masses of pigment".

(Cald Specimen. March 5th, 1899).

Posteriormente en 1910, al comentar la lectura del trabajo de Mould titulado "Familial Choroiditis", Doyne la considera similar a la condición descrita por él en 1899 y acota que él primero la llamó "coroiditis en panal", pero que posteriormente la describió como "coroiditis familiar". En algunos casos la condición era perimacular, pero en otros peripapilar y/o diseminadas. Comienzo alrededor de los 20 años de edad.

El mismo año, meses más tarde, Doyne publica sus "Further Notes on Familial Choroiditis".

La describe y luego a manera de resumen agrega: "La condición puede ser sumariada así: comienzo al principio de la edad adulta, algunas veces más tarde. Puede afectar el área macular, el área papilar o el área papilo-macular.

Consiste en manchas circulares de exudación; éstas aumentan durante la edad pre-adulta y pueden producir alguna irritación o trastornos pigmentarios, y el pigmento no existir u observarse en buena cantidad. Durante esta etapa, la visión aunque afectada, no es groseramente interferida. En el viejo, la condición evoluciona hacia la atrofia, con el correspondiente grado de visión disminuída". (sic.).

Tal es la raíz en el pasado de la enfermedad descrita por R. W. Doyne y que presenta nuestra paciente en forma no familiar.

Debemos hacer notar, que Hutchinson y Tay, describieron en 1876 un cuadro muy parecido, cuyas características mencionaremos en el diagnóstico diferencial y que es menester tenerla presente pues autores modernos las confunden lamentablemente y en algunos trabajos, retinografías típicas de Doyne, llevan como título coroiditis de Tay y viceversa. Se las conoce y menciona más común e injustificadamente con el nombre sólo de Tay, son típicos casos de Doyne.

En realidad, esta es la primera referencia de una degeneración coloide familiar de la retina y el que la descubrió fue Hutchinson, quien observó tres de los casos descritos el año anterior por Warren Tay, por costumbre se la conoce por "coroiditis de Hutchinson-Tay y quizá por abreviar, se ha finalizado mencionándola en casi todos los tratados, como de Tay solamente.

Con respecto a su anatomía patológica, el único caso en que ha sido examinado un ojo con esta afección, es el de Treacher Collins, en 1913.

El demostró que histológicamente se trata de una degeneración hialina, ubicada entre el epitelio pigmentario y la membrana de Bruch.

La coroides, también estaba espesada con depósitos hialinos, verdaderos nódulos situados entre la retina y la lámina vítrea. Por lo tanto, a la luz de ésta única comprobación anatómo patológica, y por el aspecto oftalmoscópico, debemos considerar, la entidad descrita por Doyne como una forma especial de degeneración coloide y no llamarla jamás coroiditis, como lo siguen repitiendo algunos autores. Stargardt (1909, 1913 y 1925), al describir la enfermedad de su nombre, considera (1913 y 1917), como muy similares, las siguientes afecciones: 1º) Coroiditis de Tay o Guttata; 2º) la degeneración paramacular o un panal de abeja o sea la E. de Doyne; 3º) la enfermedad macular congé-

nita de Best; 4º) la degeneración macular progresiva con o sin trastornos psíquicos o sea la típica Stargardt.

Oftalmoscópicamente, las dos primeras son parecidas. Entre las cuatro, disintimos, la similitud puede ser sólo patogénica. (fig. 4).

La E. de Doyne, no se debe incluir entre las degeneraciones maculares hereditarias o no. De 1910, data la descripción de Butler de una familia con esta afección. Leber en 1916, en su grandioso volumen sobre retina en el Graefe Saemisch Handbuch, creó el término de "degeneración tapeto retiniana", en la que comprendía las R. pigmentarias típicas y atípicas y bajo el nombre de "degeneraciones tapeto retinianas de la región de la mácula y papila", mencio-

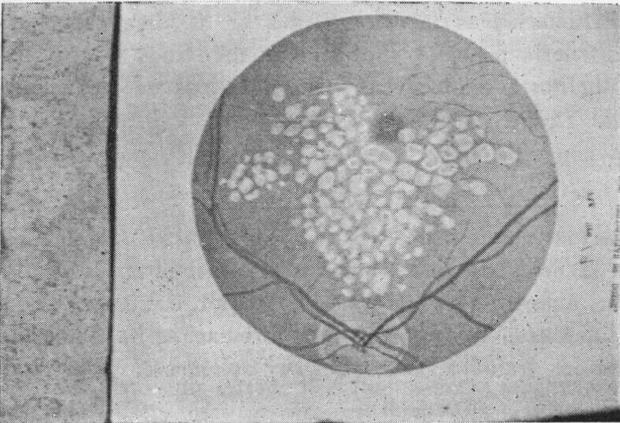


Fig 4:
Coroiditis en Panal de
Abejas de Doyne.

na entre otras las enfermedades de Doyne. El consideraba estas entidades como producidas por una debilidad hereditaria de las capas externas de la retina en que la degeneración era desencadenada por la acción de la luz. De allí el conocido término de degeneraciones tapeto retinianas que en cierto modo no es muy diferente al concepto de las abiotrofias de Arnold Sorsby. La patogenia que menciona Leber, puede ser muy discutida pero no absolutamente negada.

Behr, en 1920 elimina del cuadro de las degeneraciones maculares hereditarias la guttata de Hutchinson-Tay y la E. de Doyne, y considera dentro de aquellas, solo 3 tipos: La Tay Sachs, La Stargardt y la degeneración macular senil.

Sorsby, en 1934, en su conocido y tan trascendente trabajo sobre las Abiotrofias de retina, la considera dentro de las mismas (abiotrofia, término creado por Gowers, en 1902, para interpretar desórdenes que no podían ser imputados a la infección. Actualmente, se habla de abiotrofia cuando se considera que los tejidos padecen de una resistencia disminuída adquirida o heredada, lo cual produce la incapacidad o muerte prematura de las células, limitando progresivamente o anulando su función. Sorsby, lo aplicó a la patología ocular, en el artículo aludido).

Consideraba la enfermedad de Doyne como una abiotrofia del epitelio pigmentario, de abril de 1936, data el conocido trabajo de Lloyd sobre las degeneraciones hereditarias maxilares. Considera esta afección como una forma atenuada de estas entidades, haciendo notar que los pacientes gozan de buena visión en su juventud, pero ésta disminuye a medida que la edad avanza.

Dimmer la describe como perturbación retiniana no inflamatoria, junto a la Punctata Albescens.

J. Malbrán y E. Adrogué, presentan en 1936, el único caso publicado en nuestro país. Posteriormente, fue publicado en la A. de Oftalmología de Buenos Aires (1936). Consideran esta afección como familiar (aunque el caso presentado por ellos y los observados por nosotros, no lo eran), respetando sin duda las observaciones en la literatura mundial, de predilección femenina, y que "se caracteriza por la presencia de pequeñas manchas blancas en la región papilo macular, manchas profundas situadas detrás de los vasos, que se acompañan a veces de pigmento y que por lo común no producen en un principio alteración visual. Se conocen pocos casos sin extensión familiar, pero esto no invalida la característica anotada por razones obvias".

La paciente por ellos observada, de 20 años, de quien examinaron varios familiares con resultado negativo, con visión normal, innumerables puntos blancos para maculares situados detrás de los vasos y más abundantes en la región externa de ambas máculas. Papilas normales, no había pigmento en zona macular.

Tree en 1937, observó esta entidad en varios miembros de una familia.

Duke-Elder, en su Text-Book of Ophthalmology (1941), describe esta entidad como "Degeneración Familiar Coloide" o "Coroiditis en panal de Abejas de Doyne".

Su aspecto clínico lo describe así: manchas amarillas entre el disco y la mácula las que tienden a extenderse hacia el sector temporal abrazando la mácula.

For the purposes of this report all test distances were computed in seconds of stereopsis angle according to the following formula, in which the interpupillary distance is assumed to be 64 mm.:

$$\text{Stereopsis angle in seconds} = 1280/(\text{test distance in feet})^2$$

Results

The results for group I are shown in the 19 individual graphs in Fig. 2. The ordinate values represent the number of correct responses out of the total of twelve trials at 5 and 6 feet averaged as 5.5 feet, at 7 and 8 feet averaged as 7.5 feet, etc. The abscissa is the log value of the seconds of stereopsis angle, whereby 5.5 feet becomes 1.63 log seconds, 7.5 feet becomes 1.36 log seconds, etc. The abscissa value in seconds is shown in the scale at the top of the figure.

The combined per cent of correct responses for the whole group at each test distance is shown in the curve in the upper right corner of Fig. 2. The dots represent the series at 5, 7, 8, ... 21 feet in that (receding) order of testing, while the circles represent the subsequent series at 22, 20, 18, ... 6 feet in that (approaching) order of testing. The differences appear negligible and opposite to what might have been expected as a learning effect.

In all of the curves in Figs. 2 and 3, 33 1/3%, or 4 correct responses out of 12, represent the frequency of correct responses when the binocular clues are totally inadequate; 100% would represent the frequency when the binocular clues are more than adequate; 66 2/3%, or 8 out of 12, would indicate the absolute threshold of stereopsis at the 50% accuracy level, as computed from formula (1). In Figs. 2 and 3 the absolute threshold response level, 66 2/3% (50% accuracy), is shown by a horizontal series of dashes in each graph; the intersection of this with the trend curve indicated the log second value of the absolute threshold values for subjects number 6, 11, and 12 were smaller than that included within the maximum test distance of 22 feet. For number 12 a few trials were made at 25 and 30 feet without attaining the threshold.

The "log second" abscissa scale was adopted after considerable experimental plotting to find a scale which would give a normal increasing frequency of correct answers as represented in the theoretical curve in Fig. 3. Neither a "test distance" scale, a "stereopsis angle" scale, nor a "stereopsis angle reciprocal" scale gave the symmetry of Fig. 3 as faithfully as did the "log second" scale.

The distribution of threshold values for the 19 subjects in group I is shown in Fig. 4 on a rank scale. The lowest curve in Fig. 4 represents the log second

Como una regla, los depósitos son de tamaño uniformes y redondeados, tornándose gradualmente por una sombra en anillo que sugiere el aspecto de un mosaico o panal de abejas.

Posteriormente, en la zona central pueden aparecer hemorragias o zonas de atrofia que disminuyen notablemente la visión”.

De 1950 y 1957, datan los casos descritos por J. Pajtas.

Alper y Alfano, (1953), relatan 7 casos en los miembros de una familia judía. Por sus dibujos y retinografías consideró que sólo los casos 1, 6 y 7, eran típicos Doyne. Como sucede frecuentemente en estos pedigrees, algunos presentan un cuadro típico en el momento en que son examinados y otros presentan variaciones, cuya observación aislada jamás los incluiría en una enfermedad de Doyne. Algunas se parecían a la coroiditis en “gotitas”, de Hutchinson-Tay, otras a la degeneración coloide difusa, otras a la Albescens y otras de difícil inclusión nosológica.

En 1966, Alson Braley, aborda en el primer capítulo de “Retinal Diseases”, el estudio de las “coroiditis de Doyne, en panal de abejas y de la coroiditis de Tay”. Describe la entidad por Doyne, como “caracterizada por depósitos grandes, circulares, similares a depósitos de material coloideo, en el área macular asociadas eventualmente con pérdida de la visión central”.

Según nuestras observaciones, los elementos que constituyen en su conjunto la enfermedad descrita por Doyne, lo hemos observado en los 3 casos que hemos tenido la fortuna de reunir como pequeños discos u óvalos, cuyo diámetro oscila entre $\frac{1}{5}$ y $\frac{1}{3}$ el de papila, unidos a veces por sus bordes o fusionados en dos o más elementos por un borde o más íntimamente, produciendo imágenes como de dos círculos superpuestos, o tangentes. El borde de estos elementos, es más denso u oscuro que el centro, impresiona como una especie de festón y se delimita nítidamente de la retina vecina. El centro es algo más claro. Observados a la biomicroscopia se aprecia con bastante exactitud esta característica de que sus bordes son más oscuros, más densos o gruesos, en conjunto diríamos recuerda algo a un platillo de bordes finos.

Esto no ha sido mencionado por otros autores, pero lo hemos observado en algunos dibujos y retinografías de casos publicados. Su color es blanco debilmente amarillento, blanco gris o amarillento.

Se agrupan especialmente alrededor de la mácula. Los autores que han observado sus primeras etapas, han comprobado que aparecen primero sobre retina parapapilar, en su sector temporal. De allí, se extienden a retina temporal,

“abrazando” a la mácula sin comprometer su área o muy tangenciales y se ubican en retina temporal.

Los elementos más alejados de mácula están más dispersos sobre retina temporal. Pocos elementos en retina superior o inferior y ausentes en retina periférica, observada con maniobra de Trantas.

En retina perimacular, pueden formar y lo hacen con el correr del tiempo, por su aparente unión por aposición, (y no superposición), un verdadero anillo o placa, constituida por un mosaico de estos elementos, individualmente con bordes más oscuros (no por pigmentación sino aparente condensación), forma en definitiva el aspecto en panal de abejas con el cual comparó acertadamente Doyne, esta peculiar condición.

Puede existir pigmento en el borde del elemento “unidad”, o disperso entre los mismos, lo han observado casi todos los autores. En los períodos finales se han observado hemorragias y zonas de atrofia en la región macular y perimacular, con compromiso de la visión central en grados variables. El curso es lento e indolente y modificaciones solo comprobables a través de los años. Subjetivamente, el único trastorno es la metamorfopsia, primero, y luego la visión disminuida y muchos casos han sido observados en exámenes de rutina y pesquisados en los familiares.

Por supuesto que el aspecto del cuadro y las variaciones que existen en su descripción, más de forma que de fondo, dependen del momento en que ha sido observado el caso. Pero el elemento “unidad”, es fundamentalmente, como lo hemos descrito.

A veces han sido observados algunos elementos sobre retina nasal, son muy raros y es probable que esta ubicación sea de sus últimos períodos.

La condición es como regla bilateral, con buena agudeza central y periférica durante largos períodos. Comienza alrededor de los veinte años y muy numerosas observaciones se ubican entre los 20 y 40 años. La visión cromática era normal en nuestros casos (H.R.R.). Para otras características me remito a su historia clínica.

No podemos dejar de pensar en lo que concierne a esta peculiaridad, ya comprobada de antaño, el respeto macular, que puede deberse, como en otros muchos procesos que han podido ser estudiados anatomopatológicamente mejor, que esto se puede deber a que las comprometidas, son las capas más internas de la retina, ausentes gradualmente en la zona macular. La Fig. N° 1 (De “Mácula en Fondo de Ojo” - de H. Nano. I v. 1966) muestra el dibujo del

2º caso observado y los Nos. 2, 3 etc., del caso que ha motivado esta comunicación. Se pueden apreciar claramente las características comentadas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Como surge claramente de lo expuesto, esta entidad constituye tanto en el aspecto oftalmoscópico de sus componentes aislados, como en su conjunto, bilateralidad, época de aparición, sexo femenino muy predominante, evolución, etc., una afección lo suficientemente característica y con una individualidad que es difícil confundir. Pero como su rareza, es difícil en observación y es confundida aún en trabajos modernos se impone una discusión en su diagnóstico diferencial. Diversas entidades pueden presentar un cuadro que para el que no recuerde la descripción que hemos adelantado, puede despertar dudas. Entre ellas cabe mencionar, la coroiditis de Hutchinson-Tay, la Punctata Albescens de Mooren, la degeneración coloide común, y con menor dificultad, la enfermedad de Stargardt y otras entidades que sólo mencionaremos por constituir entidades que suponen una remota duda diagnóstica.

Coroiditis de Tay:

Hutchinson y Tay, describieron en 1875, pacientes con un síndrome parecido y más frecuente, que se caracterizaba por la aparición de pequeñas manchas en la región macular y perimacular. A esta entidad la denominaron coroiditis en "gotitas" (Guttata), calificativo que ha perdurado a través del tiempo y que se conserva casi cien años después. Se la conoce con el nombre de coroiditis de Tay. Como ya lo comentaremos, fue J. Hutchinson quien primero la descubrió con el título de "Symmetrical Central Choroido-Retinal Disease in Senile Persons", pero como los casos él los refirió a observaciones de Warren-Tay en familiares, se la conoce con el nombre de coroiditis central, guttata de Tay o más simplemente coroiditis de Tay. Por ello Juler en 1893, llamó a todo este tipo de excrescencias sobre el fundus "coroiditis guttata". Como la descripción original de Hutchinson abarcó un grupo disperso de afecciones como la retinopatía renal, la degeneración coloide y alteraciones retinales postraumáticas, durante muchas décadas existió alguna confusión sobre esta entidad.

Pero actualmente como "coroiditis de Tay" (es cuestionable la denominación de coroiditis), se considera una entidad constituida por pequeños puntos o manchitas blanquecinas en la región macular y/o perimacular, de aparición senil o presenil, entidad relativamente frecuente, sin electividad sexual. Pero sobre todo el diagnóstico diferencial se basa en los siguientes elementos: 1º) el ele-

mento unidad es distinto al de Doyne, en tamaño, borde y color; 2º) su época de aparición, senil o presenil y 3º) las demás características anotadas. Por supuesto, diferencias entre una coroiditis de Tay y las degeneraciones maculares seniles o preseniles hereditarias o nó, puede ser muy sutil, pero estas últimas plantean aún más remotamente una confusión con la distrofia de Doyne. En la degeneración senil se encuentran puntos pigmentados, zonas decoloradas y sobre todo los puntos o manchas blanquecinas, son mucho menos numerosas y/o distintos, que en la E. de Tay o la de Doyne. Pero hay que mencionarlas y discutir las, porque de una separa insensiblemente a las otras, especialmente en formas no muy típicas y si es muy exclusivo pocas veces haríamos diagnóstico. Los casos típicos de todas estas entidades, felizmente las más frecuentes no plantean dudas diagnósticas. Un buen ejemplo de coroiditis de Tay lo muestra la retinografía que publicamos transcrita del trabajo de A. Braley. El parecido puede ser tanto entre ambas entidades que éste autor ha llegado a calificar a Doyne de "Coroiditis Gigante de Tay".

Por fin el diagnóstico entre la enfermedad de Doyne y la degeneración macular polimorfa de Braley, no ofrece dificultad. Aunque esta comienza en la edad juvenil y está formada "por exudados tipo algodinoso, ubicados detrás de la mácula", su ubicación preponderantemente macular elimina toda duda diagnóstica, pese a su característico poliformismo.

Degeneración Coloide.

Que la enfermedad de Doyne puede confundirse con la degeneración coloide, no nos debe extrañar. El aspecto es de coloide y el examen anatomopatológico nos habla de degeneración coloide.

Si alguna duda existiera sobre la posibilidad de esta confusión, baste recordar que Duke-Elder, en el capítulo que trata cuerpos coloides o drusen, los divide en tres clases: 1º) como fenómeno senil; 2º) como fenómeno degenerativo y 3º) "como una degeneración primaria en cuyo caso constituye una entidad clínica ocurriendo en personas jóvenes (La Coroiditis en Panal de Abeja de Doyne)". sic.

Especialmente la confusión, se puede plantear con tipos degenerativos de la degeneración coloide masiva y la degeneración coloide central difusa.

Con la degeneración coloide, cuando los elementos son de regular tamaño, superior en diámetro al de los de tipo senil o albescens, el diagnóstico no ofrece dificultad porque los elementos coloides de este tipo tienen bordes difusos, no netos como en el Doyne, están como semisepultados en retina y su borde se esfuma gradualmente en la retina vecina. En el Doyne, la delimitación es per-

ENFERMEDAD DE DOYNE. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

<i>Enfermedad de:</i>	<i>Edad de aparición</i>	<i>Alteración fondo de ojo Elemento unidad en retina. Su ubicación</i>	<i>Familiar</i>	<i>Síntomas subjetivos y objetivos</i>	<i>Evolución</i>
Doyne	Entre 20 y 40	De diámetro de 1/5 a 1/6 Papila, forma: Redonda u oval, bordes más densos, perimaculares. A veces unidos por sus bordes, no superpuestos.	Si bilateral	Visión disminuída o no	Lenta
Coroiditis de Tay	Entre 40 y 60	Pequeños elementos discoides, superpuestos o no ubicados macular y perimacular, muy abundantes. - Bilateral.	No	Visión muy disminuída	Lenta
Degeneración senil primaria y secundaria	40 a 60	Pequeños exudados y/o elementos coloides. Otros elementos patológicos. Uni o bilateral.	Familiar o no	Visión disminuída en grados variables	Lenta
Degeneración polimorfa de Braley	30 a 60	Exudados tipo algodinoso ubicados detrás de la mácula. Polimorfismo. Puede ser una variación de la viteliforme.	Familiar	Visión disminuída	Lenta
Degeneración coloides	Todas las edades	Pequeños elementos translúcidos, de diámetro variable, dispersos o acumulados en zona macular y perimacular o polo posterior o algún sector de retina. Como regla bilateral, borde de el elemento unidad como regla no nítido.	Familiar senil abiotrófica	Como regla visión normal	Lenta o a pousees
Punctata Albescens	Congénita	Pequeños elementos puntiformes blancos diseminados por toda la retina, muy numerosos. Con o sin ceguera nocturna. Alt. camp. evolutivo o no.	Familiar	Visión disminuída Ceguera nocturna	Evolutiva o estacionaria
Stargardt	15 - 20 años	Pequeños puntos negros, exudados y cuerpos coloides en zona macular y perimacular. Vasos estrechos. Papila pálida.	Familiar	Visión disminuída Discromia	Lenta, inexorable

fecta. Con el tipo senil de menor tamaño, la diferencia es muy notable y no pueden ser confundido. Con la degeneración Punctata Albescens, en su dos tipos (estacionario y progresivo), podemos decir lo mismo, además en la albesens, los pequeños puntos blancos están diseminados por toda la retina.

Aunque Stargardt consideraba vecinos la enfermedad de Doyne y la entidad que lleva su nombre, el aspecto oftalmoscópico es tan distinto que apenas lo mencionaremos. Con esto finalizamos el planteo diferencial de ésta entidad. No es difícil reconocerla a través de nuestra descripción. El diagnóstico es sencillo.

CONCLUSIONES

Se presentan dos entidades en una paciente, una de ellas unilateral, lo es como regla (A.E.P.I.) y la otra, bilateral como regla, la enfermedad de Doyne. Es de hacer notar, que Huerkamp, en algunos casos de A.E.P.I., comprobó lesiones de fondo de ojo, que calificó de coroiditis. Es de hacer notar el predominio en el sexo femenino de ambas entidades. Por otra parte, el nexo común en ambas es que se pueden deber a un proceso de abiotrofia.

BIBLIOGRAFIA

- ALPER, M. y ALFANO, J.: *Am. J. Ophth.* 49-392, 1953.
- AVERBOCH, A. *Arc. Oft. Bs. As.* XLI, 109 - 1966.
- BEST, F.: *Ztschr. f. Augenh.* 13, 199, 1905.
- BRALEY, A.: en "Retinal Diseases" Ed. S. Kimura y W. Caygill - Lea & Febiger, Filadelfia, U.S.A., 1966.
- BUTLER, H.: *Tr. Ophth. Soc. U. K.* 30-94, 1910.
- CASTROVIEJO, R.: *Tr. Am. Ophth. Soc.* 51-189, 1953.
- COLLINS, F. T.: *Ophthalmoscope*, 537, 1913.
- CREMONA, A. C., CREMONA E. G. y TWAITES LASTRA, E. *Arch. Oft. Bs. As.* XL:
- DOYNE, R.: *Tr. Ophth. Soc. U. K.* 19:71, 1899; 30:93, 190, 1910.
296-300, 1965.
- DUKE-ELDER, S. *System of Ophthalmology*, Vol. IX, H. Kimpton, Londres, 1966.
- ELWYN, H.: *Arch. Ophth.*, 35:662, 1946.
- FRANCOIS, J. *Hereditary in Ophthalmology* - C. Mosby Co. S. Louis U.S.A., 1946.
- FRANCOIS, P. M. CORBEL y Mme. BIZARD: *Bull. et Mem. Soc. Franc.* pag. 426, 1964.
- FRANK-KAMENETZKI. *Klin Mbl. Augenheilk.* 14, 133, 1925.