



CASO CLÍNICO

Síndrome de Straatsma. Caso familiar de mielinización de fibras nerviosas

Fanny Campos-Jiménez*, Ariel Prado-Serrano y Jiny Tatiana Camas-Benítez

Servicio de Oftalmología, Hospital General de México, México D.F., México

PALABRAS CLAVE

Nervio Óptico;
Mielinización de
Fibras Ópticas;
Miopía; Estrabismo;
México.

Resumen En condiciones normales sólo ocurre mielinización de fibras del nervio óptico por detrás de la lámina cribosa, pero se observa mielinización de parte de la capa de fibras nerviosas de la retina en el 0.32% a 0.98% de los pacientes. La mielinización intraocular generalmente es yuxtapapilar, y las fibras toman un aspecto característico: manchas blancas, nacaradas, parecidas a una pluma, que siguen la dirección de las fibras de la retina y a veces ocultan la papila. Aparte de estas características fundoscópicas, la mayoría de los pacientes son normales. Se ha encontrado que puede haber una asociación entre la mielinización de las fibras de la retina y una miopía ipsilateral, y también se ha observado ambliopía y estrabismo. Se describe un caso de mielinización de fibras nerviosas, en madre e hija, hecho que sugiere un factor genético en su génesis.

KEYWORDS

Optic Nerve; Optic
Fiber Myelination;
Myopia; Strabismus;
Mexico.

Straatsma's syndrome. Family case of nerve fiber myelination

Abstract Under normal circumstances optic nerve fiber myelination occurs only behind the lamina cribrosa, but myelination of nerve fiber layer of the retina is observed in 0.32% to 0.98% of patients. Myelination is generally juxtapapillary, and the fibers take a characteristic appearance of white spots, pearly colored similar to a quill, which follow the direction of nerve fibers of the retina and sometimes obscure the papilla but besides that, most patients are normal. It has been found that there may be an association between the optic nerve fiber and ipsilateral myopia, amblyopia and strabismus. This paper describes two cases of myelination of nerve fibers in a mother and daughter, suggesting a genetic role in the genesis.

0187-4519 © 2014 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Elsevier México. Todos los derechos reservados.

* Autor de correspondencia: Hospital General de México. Servicio de Oftalmología. Dr. Balmis N° 144, Colonia Doctores, Delegación Cuauhtémoc, México D.F., México. Teléfono: 5004 3801. Correo electrónico: fangie_cjf@hotmail.com (Fanny Campos-Jiménez.)

Introducción

La mielinización de las fibras de la retina comienza en el cuerpo geniculado lateral, a nivel del diencéfalo al quinto mes de gestación; al séptimo mes empieza en la base del nervio óptico (por delante del quiasma) y al noveno mes termina posterior a la lámina cribosa antes del nacimiento. Por lo tanto, normalmente la mielinización no se extiende intraocularmente¹.

Normalmente, la mielinización de los axones del nervio óptico se cree que ocurre en 3 fases. En primer lugar, el linaje de los oligodendrocitos difunde, a través de los progenitores de oligodendrocitos migratorios, a lo largo de los axones de gran tamaño. Se cree que los progenitores ponen fin a la migración cuando una señal axonal local cae por debajo de un nivel crítico. En segundo lugar, los progenitores generan oligodendrocitos responsables de la mielinización temprana. La tercera fase consiste en la consolidación de la mielina, a través de progenitores maduros. Estos emigran sólo distancias cortas, poco a poco produciendo oligodendrocitos.

La causa de la mielinización es desconocida, sin embargo, células similares a oligodendrocitos han sido observados en cortes histológicos en áreas de mielinización de fibras nerviosas. Se ha sugerido que la mielinización de las fibras se debe a coristomas de oligodendrocitos en la retina (Rosen et al., 1999). La formación de las fibras mielínicas nerviosas aberrantes de la retina, se cree que es debido a la falta de prevención del linaje de las células de oligodendrocitos de pasar a través de la lámina cribosa o cabeza del nervio óptico. Se ha postulado que los astrocitos en la lámina cribosa son especializados en actuar como barrera a través de la orientación y número de sus filamentos gliales. El mecanismo por el cual un defecto hereditario podría afectar este proceso aún se desconoce^{1,2}.

La mielinización de las fibras nerviosas es un hallazgo que se observa en la clínica en el estudio oftalmoscópico, tienen una apariencia blanca opaca, que puede continuarse o estar separada de la cabeza del nervio óptico. Se han reportado muy pocos casos 0.3% al 0.6% (Duke-Eider & Scott, 1971)³. En un estudio en población china se observó una frecuencia de 4 por cada 1 000 ojos, en aproximadamente 7 de cada 1 000 adultos. Paralelo a la distribución del grosor de la capa de fibras nerviosas, la mielinización de las fibras de la retina fue localizada en la región temporal inferior del fondo de ojo, seguido de la región temporal superior y de la región nasal³.

Se ha encontrado que puede haber una asociación entre la mielinización de las fibras de la retina y una miopía ipsilateral, y también se ha observado ambliopía⁴ y estrabismo (Straatsma et al., 1981). Ocasionalmente ha sido reportado en asociación con otras patologías oculares incluyendo estrabismo, nistagmus⁵, coloboma, aplasia macular, queratocoma y membrana epirretiniana. Otras asociaciones son neurofibromatosis, síndrome de Down y Gorlin, pupila de Marcus Gunn⁶ y vitreorretinopatía autosómica dominante con malformaciones esqueléticas⁷.

No existen trabajos reportados en la literatura oftalmológica nacional revisada hasta el momento de la elaboración del presente trabajo respecto a esta patología; por lo que se describe un caso de mielinización de fibras nerviosas, en madre e hija, hecho que sugiere un factor genético en su génesis.

Presentación del caso

Femenino de 25 años de edad, que acude a la Unidad de Oftalmología de este Hospital General, por disminución progresiva de la visión de predominio en ojo derecho de varios años de evolución que no mejora con diferentes refracciones. Antecedente heredo-familiar de madre con capacidad visual en ojo derecho (OD) de 20/140 y en ojo izquierdo (OI) de 20/20, refracción OD: -18.25=-1.00x180°, OI: 0.50=-0.50x0°, con ambliopía anisométrica y mielinización de fibras nerviosas de la retina en ojo derecho.

Durante la exploración funcional se determinó una capacidad visual del OD de contar dedos a 1.5 m con esfera de -12.00 y en OI 20/25 con esfera de -0.25. Biomicroscopía del segmento anterior normal. Presión intraocular por tonometría de aplanación de OD 15 y OI 19 mmHg. A la biomicroscopía del polo posterior se observó: OD con excavación papilar de 0.3, formación irregular yuxtapapilar en forma de manchas blancas, nacaradas, parecidas a una pluma, que siguen la dirección de fibras nerviosas bien limitada, de bordes definidos, que se extendía hacia arcadas temporal y nasal, superior e inferior, que no involucraba área macular (fig. 1); OI con excavación de 0.3, formación localizada en región peripapilar bien limitada, de bordes definidos, de color blanco nacar extendida a cuadrantes temporal inferior y nasal superior e inferior de medio diámetro papilar, sin involucro macular (fig. 2).

Se realizó ecografía modo B de 10 MHz en la que se encontró la presencia de imágenes lineales y puntiformes confluentes, de alta reflectividad localizadas en el plano retiniano sobre la papila, mal limitadas de superficie interna irregular sin patrón vascular correspondientes a lesiones de masa (fig. 3).



Figura 1 Biomicroscopía de ojo derecho: excavación papilar de 0.3, con formación irregular yuxtapapilar en forma de manchas blancas, nacaradas, parecidas a una pluma, que siguen la dirección de fibras nerviosas bien limitadas, de bordes definidos, que se extendía hacia arcadas temporal y nasal, superior e inferior, que no involucraba área macular.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4032345>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4032345>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)