

Imagen multimodal en complejo anómalo vascular exudativo perifoveal «PEVAC»

Multimodal imaging in perifoveal exudative vascular anomalous complex «PEVAC»

TAPIA QUIJADA HE¹, DÍAS DE AGUILAR OSONA M¹, FALCÓN ROCA R¹,
GÓMEZ PERERA S¹, ARTEAGA ENRÍQUEZ C¹

RESUMEN

El complejo anómalo vascular exudativo perifoveal (PEVAC) es definido como una anomalía aneurismática unilateral, aislada, perifoveal, que ocurre en individuos sanos y también en pacientes con DMAE o miopía patológica. Su espectro expandido se ha dilucidado recientemente mediante imagen multimodal. Aunque hay cierta claridad sobre sus características y su historia natural, la causa sigue siendo desconocida. Reportamos dos casos diagnosticados de PEVAC en nuestro hospital y el estudio con «imagen multimodal» que incluye OCT estructural, angiografía con fluoresceína (AGF), angiografía con verde de indocianina (ICGA) y OCT-angiografía (OCT-A). Los hallazgos clínicos se analizaron al inicio del estudio y en los seguimientos disponibles.

Palabras clave: Complejo anómalo vascular exudativo perifoveal, imagen multimodal.

SUMMARY

Perifoveal exudative vascular anomalous complex (PEVAC) is defined as an isolated, unilateral, perifoveal aneurysmal abnormality that occurs in healthy individuals and also in patients with AMD or pathological myopia. Its expanded spectrum has recently been elucidated by multimodal imaging. Although there may be some clarity about its characteristics and its natural history, the cause remains unknown. We report two cases diagnosed with PEVAC in our hospital and the study with «multimodal image» that includes structural OCT, fluorescein angiography (FA), indocyanine green angiography (ICGA) and OCT-angiography (OCT-A). The clinical findings were analyzed at the start of the study and in the available follow-ups.

Keywords: Perifoveal exudative vascular anomalous complex, multimodal imaging.

¹ Sección de Retina. Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias

Correspondencia:
Hugo E. Tapia Quijada
Hospital Universitario de Canarias. Servicio de Oftalmología
Ofra s/n, 38320, Tenerife. España
hugoetq@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El complejo anómalo vascular exudativo perifoveal (PEVAC) es una entidad macular relativamente nueva que puede pasarse por alto o confundirse con otras patologías retinianas (1). Recientemente han sido publicados nuevos casos y series mas amplias de PEVAC (2-8). Según lo informado sobre la base de las características de «imagen multimodal», PEVAC se ha definido como una anomalía aneurismática unilateral, aislada, perifoveal, que afecta a individuos sanos pero también a pacientes con otras enfermedades maculares coincidentes, incluida la degeneración macular relacionada a la edad (DMAE) y la miopía patológica (2-4).

Clínicamente PEVAC se presenta con líquido intrarretiniano, hemorragia y/o exudados duros con signos angiográficos y tomográficos que son característicos. Se ha informado que los cambios exudativos intrarretinianos generalmente no responden a las inyecciones intravítreas de anti-factor de crecimiento endotelial vascular (anti-VEGF) (1,2,4). El estudio con «imagen multimodal», que incluye la OCT-angiografía (OCTA), se ha utilizado para proporcionar una mejor comprensión de los mecanismos fisiopatológicos de muchas enfermedades maculares incluido el PEVAC. El propósito de este artículo es describir dos pacientes diagnosticados de PEVAC, su presentación clínica, los hallazgos con «imagen multimodal», y la evolución durante el seguimiento.

CASO CLÍNICO 1

Varón de 63 años, sin antecedentes de importancia, que fue remitido a nuestro hospital porque en una visita de control le detectaron una alteración macular en el ojo izquierdo (OI). En el examen oftalmológico presentaba una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,9 en ambos ojos (AO). La refracción manifiesta era +1,50 dioptrías en ambos ojos. La presión intraocular era normal. El examen bajo lámpara de hendidura mostró facoesclerosis bilateral mientras que el resto del examen del segmento anterior fue normal en AO. El fondo de ojo del ojo derecho (OD) era estrictamente normal y en el OI presentaba una pequeña hemorragia intrarretiniana perifo-

veal sin otros hallazgos asociados. Se realizó estudio con imagen multimodal que incluyó OCT SD, AGF y ICGA (Spectralis, Heidelberg Engineering[®]) y OCTA (AngioVue HD, Optovue[®]). Los hallazgos de imagen confirmaron la presencia de una dilatación aneurismática grande que se correspondía con la hemorragia intrarretiniana en la región perifoveal del OI. La OCT SD del OI mostró la dilatación aneurismática como una lesión perifoveal hiperreflectiva intrarretiniana con un incipiente espacio quístico adyacente. La AGF evidenció bien la lesión en región perifoveal temporal con escasos signos de fuga en fases tardías. El estudio con ICGA no mostró alteraciones vasculares coroideas. La OCTA 3 x 3 mm mostró dos lesiones aneurismáticas perifoveales bien definidas una temporal y la otra inferior, en ambas el flujo era detectable en el plexo vascular superficial (PVS) (fig. 1). En función de los rasgos característicos de los estudios de imagen se realizó el diagnóstico de PEVAC. Se ha mantenido una actitud expectante con revisiones periódicas y tras dos años de seguimiento, la lesión se ha mantenido estable con un ligero aumento del espacio quístico, pero sin afectación visual importante (fig. 3).

CASO CLÍNICO 2

Varón de 82 años, sin antecedentes de importancia, que fue remitido a nuestro hospital para valoración de cataratas. En el examen oftalmológico presentó una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 0,7 en OD y 0,6 en OI. La refracción manifiesta fue (+2,0 -1.0 a 90°) y (+1,0 -0,75 a 85°) respectivamente. El examen bajo lámpara de hendidura mostró cataratas en evolución en AO mientras que el resto del examen del segmento anterior fue normal. El examen de FO no era destacable, sin embargo, en el OD el estudio con OCT SD mostró una lesión hiperreflectiva redonda con lumen menos reflectivo y un pequeño espacio quístico intrarretiniano adyacente. Se completó estudio con «imagen multimodal» AGF y ICGA (Spectralis, Heidelberg Engineering[®]) y con OCTA (Angioplex Cirrus 5000, Zeiss[®]). La AGF reveló dos dilataciones aneurismáticas grandes adyacentes localizadas en región perifoveal temporal que presentaban fuga tardía leve. La ICGA reve-

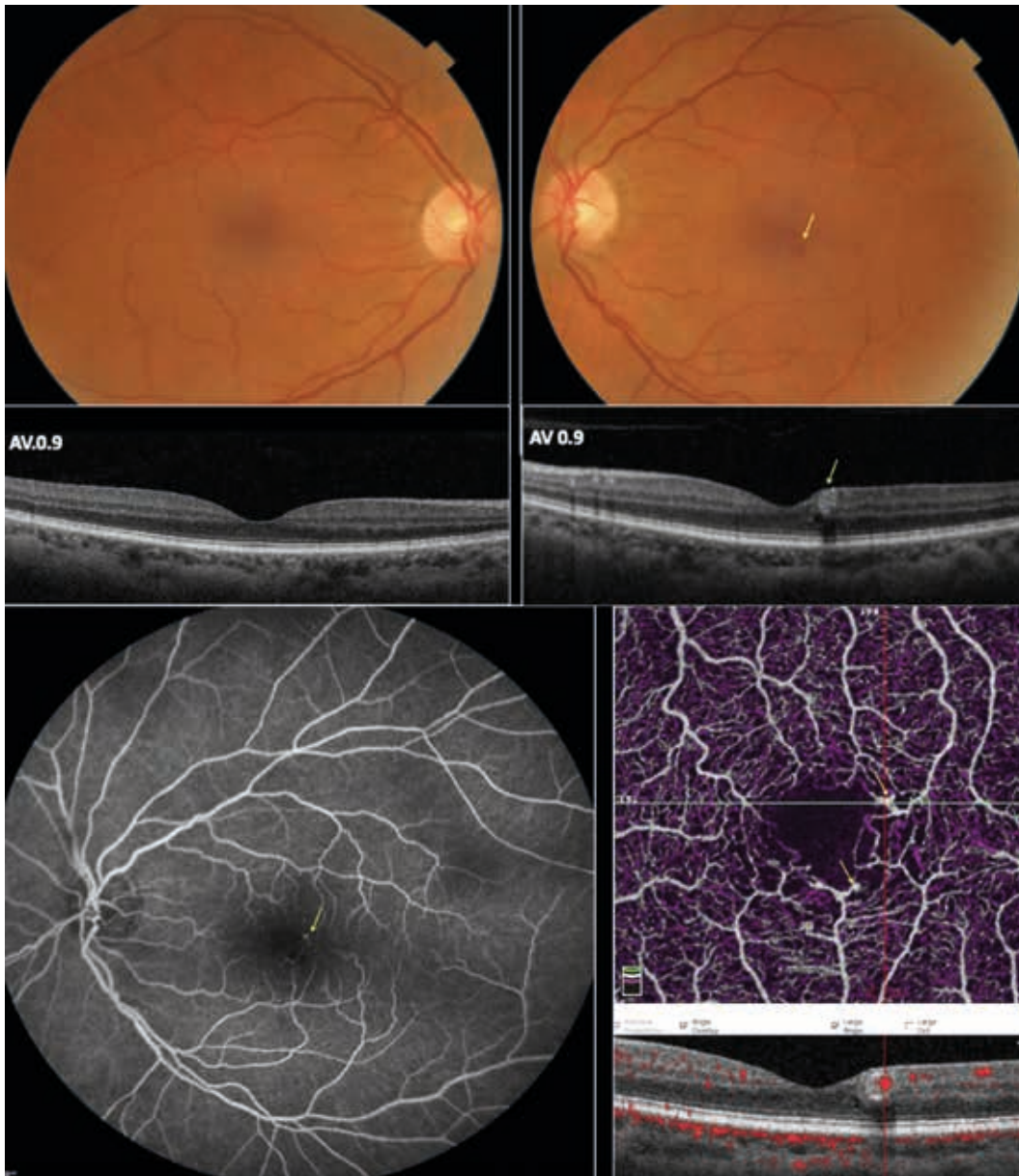


Fig. 1: Imagen multimodal en el caso 1: OD Retinografía y OCT SD normal. En el OI la retinografía muestra una pequeña hemorragia retiniana perifoveal. La OCT SD muestra el PEVAC y adyacente a ella un pequeño espacio quístico. La AGF muestra el microaneurisma grande perifoveal que representa al PEVAC. Imagen codificada en color de OCTA 3 x 3 mm y su respectivo B-Scan (AngioVue HD) donde se muestra las 2 lesiones aneurismáticas en el plexo capilar superficial (las lesiones aneurismáticas se señalan con flechas amarillas).

ló de manera muy sutil las mismas lesiones hiperfluorescentes identificadas por la AGF y descartó alteraciones vasculares coroideas. El estudio con OCTA 3 x 3 mm mostró el flujo de las dilataciones aneurismáticas perifoveales bien definidos en el plexo vascular profundo (PVP) del OD (fig. 2). Todos los hallazgos fueron compatibles con PEVAC por lo que se ha mantenido actitud expectante. Tras 18 meses de seguimiento la lesión se ha mantenido estable con un ligero aumento del espacio quístico, pero sin afectación visual importante (fig. 3).

DISCUSIÓN

El PEVAC fue descrito por primera vez por Querques et.al en 2011 como un aneurisma perifoveal exudativo aislado de presentación unilateral (1). Unos años más tarde Sacconi et. al. (2) describieron el espectro clínico de esta entidad con imagen multimodal. El PEVAC fue identificado normalmente en pacientes de edad avanzada sin otras anomalías vasculares retinianas o coroideas. Por lo general, se presenta como lesiones aneurismáticas perifoveales y se asocia con

Fig. 2: Imagen multimodal en el caso 2 donde se muestra el PEVAC en el OD. Se muestra la retinografía multicolor y OCT del OI normal. En OD: La OCT SD muestra el PEVAC con varios espacios quísticos adyacentes. La AGF muestra las 2 lesiones aneurismáticas adyacentes. El ICGA muestra de manera muy tenue las mismas lesiones aneurismáticas. La OCTA 3 x 3 mm y su correspondiente B-Scan (Cirrus Angioplex 5000) muestra las lesiones en el plexo capilar profundo. (las lesiones aneurismáticas se señalan con flechas amarillas).

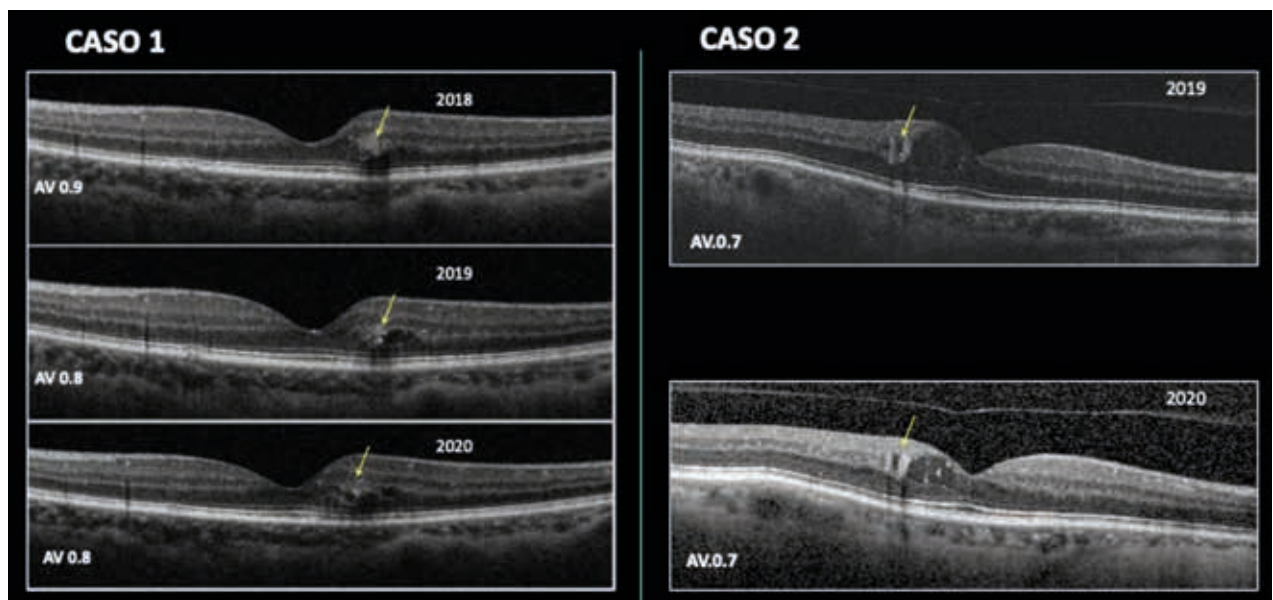
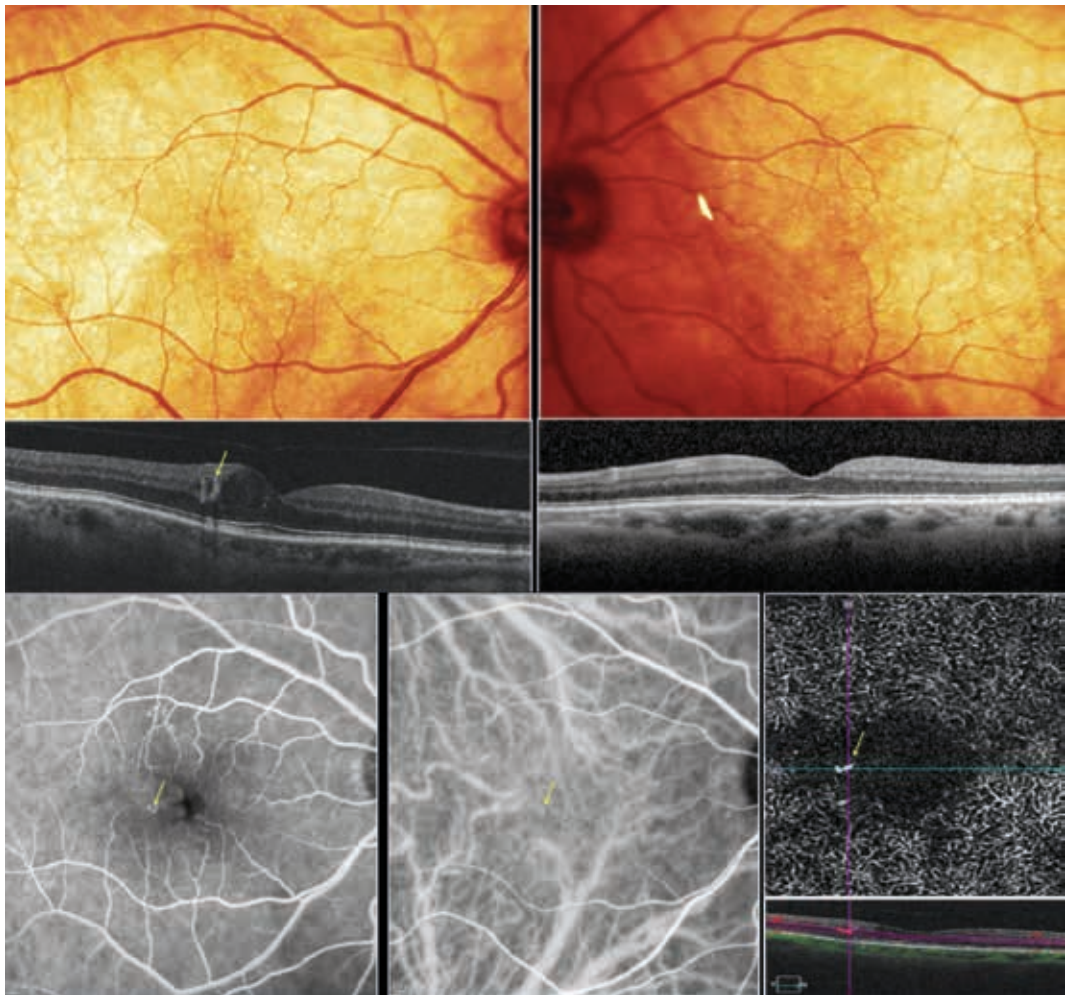


Fig. 3: Imágenes de OCT SD donde se muestra la evolución del PEVAC en el periodo de seguimiento de ambos casos.

espacios quísticos intrarretinianos, pequeñas hemorragias retinianas y a veces exudados duros. La lesión aneurismática se identifica en sujetos sanos y también asociado a otras enfermedades maculares concomitantes, principalmente DMAE y miopía (2-4). Los pacientes generalmente se quejan de deterioro visual y metamorfopsia debido a la exudación intrarretiniana asociada con la lesión aneurismática. La naturaleza de la exudación es generalmente autolimitada, sin evidencia de progresión o disminución visual (2-4). Es bien sabido que un aneurisma grande puede estar asociado con otros trastornos vasculares retinianos como la oclusión venosa retiniana, la retinopatía diabética y las enfermedades inflamatorias (1,2), por lo tanto en nuestros pacientes, nos aseguramos de descartar hipertensión arterial no controlada, diabetes o cualquier otra vasculopatía ocular y/o sistémica. Es así que igualmente a los casos que describimos, el PEVAC se presenta como una lesión aneurismática aislada, diferenciándose de la telangiectasia macular idiopática tipo 1, donde el signo característico es la presencia de múltiples lesiones telangiectásicas con exudación de grado variable.

Los hallazgos con imagen multimodal según lo descrito en las series muestran que el PEVAC en la OCT SD generalmente se ubica en la retina entre la capa plexiforme externa y el complejo de células ganglionares, y se caracteriza por ser una lesión aislada unilateral, redonda, hiperreflectiva, acompañada de espacios quísticos intrarretinianos y sin ningún signo de neovascularización. La AGF muestra la lesión aneurismática con fuga variable sin otras alteraciones capilares vecinas. La ICGA descarta alteraciones vasculares coroideas asociadas (1-4,8). En los ojos afectados por PEVAC la OCTA identifica efectivamente la dilatación aneurismática característica de PEVAC (2,3,5-8). Todos estos hallazgos coinciden con lo hallado en nuestros pacientes con la característica de que los signos exudativos fueron de menor grado evidenciado por la OCT SD y la AGF. La ICGA en nuestros pacientes descartó alteraciones vasculares coroideas. Además es conocido que la ICGA puede revelar la misma lesión hiperfluorescente identificada por la AGF, sin embargo, en nuestros pacientes, la lesión aneurismática no fue bien identificada con la ICGA debido probablemente a que las imágenes de esta se

realizaron en tiempos posteriores respecto a la AGF.

La OCTA es una técnica rápida no invasiva que proporciona imágenes retinianas de alta resolución. Muchos estudios han demostrado que OCTA permite analizar mejor los detalles de la estructura microvascular retiniana y coroidea, diferenciando los plexos vasculares superficiales y profundos, que son imposibles de distinguir con AGF. En la OCTA la lesión PEVAC generalmente está localizada en el plexo capilar superficial y/o profundo (2,3,5-8). En algunos casos se ha reportado que no es infrecuente la presencia de más de una lesión PEVAC (2,3). En nuestros pacientes la OCTA permitió evidenciar con precisión el PEVAC, dos lesiones en el plexo capilar superficial (PCS) en el caso 1 y dos lesiones muy cercanas una de la otra en el plexo capilar profundo (PCP) en el segundo caso. También nos permitió confirmar la naturaleza aislada de las lesiones, ya que no encontramos otras alteraciones vasculares asociadas.

En nuestros pacientes desde el diagnóstico inicial los signos exudativos fueron muy sutiles, razón por lo cual no manifestaron ningún deterioro visual, ni metamorfopsia. En una serie anterior se informó un caso de PEVAC donde la AGF realizada 4 años antes de la inclusión mostró que la lesión aneurismática estaba presente, pero no presentaba exudación significativa en ese momento (3), esto coincide con nuestros pacientes donde los signos exudativos al momento del diagnóstico son mínimos. De hecho, en los casos que presentamos los cambios exudativos son insignificantes en el momento del diagnóstico y en el periodo de seguimiento solo presentaron un mínimo incremento, sin deterioro ni otros síntomas visuales relacionados con la enfermedad. Está descrito en las series publicadas, que la exudación intrarretiniana asociada a PEVAC puede no responder al tratamiento con anti-VEGF y, en raras ocasiones, la exudación puede resolverse espontáneamente lo que puede deberse a la variabilidad del flujo dentro de la lesión aneurismática (2-4,8). Sin embargo, se debe tener en cuenta que en algunos pacientes el grado de exudación puede ser severo, por lo tanto se recomienda seguimiento periódico con OCT SD para la identificación temprana del incremento de los signos exudativos que puedan justificar una

intervención terapéutica. Respecto a nuestros pacientes, ninguno de ellos recibió tratamiento y tras aproximadamente 2 años de seguimiento los cambios exudativos se mantuvieron estables y sin repercusión visual.

CONCLUSIÓN

El PEVAC es una anomalía vascular retiniana perifoveal idiopática que se asocia con espacios quísticos intrarretinianos. Estas lesiones asociadas a PEVAC en algunos casos se pueden mantener estables sin necesidad de tratamiento e incluso tener una resolución espontánea con el tiempo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Querques G, Kuhn D, Massamba N, Leveziel N, Querques L, Souied EH. Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex. *J Fr Ophtalmol* 2011; 34(8): 559.e1-4.
2. Sacconi R, Freund KB, Yannuzzi LA, Dolz-Marco R, Souied E, Capuano V, et al. The Expanded Spectrum of Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex. *Am J Ophthalmol* 2017; 184: 137-146.
3. Mrejen S, Le HM, Nghiem-Buffet S, Tabary S, Quentel G, Cohen SY. Insights into Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex. *Retina* 2020; 40(1): 80-86.
4. Kim JH, Kim JW, Kim CG, Lee DW. Characteristics of Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex in Korean Patients. *Semin Ophthalmol* 2019; 34(5): 353-358.
5. Ayachit AG, Sacconi R, Ayachit GS, Joshi S, Querques G. Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex-Like Lesion as a Complication of Prepapillary Arterial Loops. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2018; 49(12): 974-978.
6. Zhang Z, Xu L, Wu Z, Zhang J. Case Report: Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex in a Chinese Patient with Diabetes Mellitus. *Optom Vis Sci* 2019; 96(7): 531-535.
7. Banda HK, Dang S, Rothman RJ. Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex With Suspended Scattered Particles in Motion. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2019; 50(12): 796-800.
8. Verhoekx JSN, Smid LM, Vermeer KA, Martinez Ciriano JP, Yzer S. Anatomical Changes on Sequential Multimodal Imaging in Perifoveal Exudative Vascular Anomalous Complex. *Retina* 2021; 41(1): 162-169.