

Casos en imagen 3.—VÍTREO PRIMARIO PERSISTENTE E HIPERPLÁSICO

Diagnóstico final

Vítreo primario persistente hiperplásico.

Hallazgos radiológicos

La RM muestra un ojo derecho ligeramente disminuido de tamaño (fig.1) y desprendimiento de retina con colección subrretiniana. La retina desplazada y colapsada se visualiza como una estructura lineal hipointensa en secuencias T2 (fig 2) que deja a ambos lados una colección subrretiniana, hiperintensa en secuencias T1 y T2. La estructura tubular triangular que se extiende desde la papila hasta la cara posterior de la cámara anterior corresponde a tejido fibrovascular no involucionado, en el interior del canal de Cloquet (asterisco en fig.2), característico de esta entidad. No se identifica el cristalino (compárese con el cristalino normal contralateral, «c» en fig.1), sugiriendo una afectación de la cámara anterior y existe una disminución del tamaño del nervio óptico homolateral (flecha en fig.3), en relación con atrofia del mismo debida a la ausencia de visión por este ojo (ambliopía) desde el nacimiento.

Comentario

El vítreo primario persistente hiperplásico (VPPH) es una entidad donde se produce una hipertrofia y persistencia anormal del estroma primitivo fibrovascular fetal del ojo (sistema hialoideo), que en condiciones normales no está presente al nacimiento.

Durante el periodo fetal, el cristalino primitivo y el vítreo, reciben su aporte sanguíneo del sistema hialoideo, cuyo vaso más importante es la arteria hialoidea, rama de la arteria oftálmica. Este sistema vascular debería regresar completamente en el octavo mes de gestación, y por ello, el vítreo primario que va a ser sustituido por el vítreo secundario, debería estar ausente prácticamente siempre al nacimiento.

El vítreo primario tiene una parte anterior y una posterior, cuya vascularización puede persistir independientemente o no, dando lugar a los distintos tipos de VPPH (anterior, posterior o una combinación de ambas).

La variante anterior no suele requerir prueba de imagen ya que clínicamente es evidente al presentar anomalías en el cristalino y en la cámara anterior. La mayoría de los pacientes no obstante presentan una combinación de ambas formas, como en nuestro caso donde no se identifica el cristalino y hay una persistencia del canal de Cloquet.

La clínica característica de esta entidad, consiste en leucocoria, que suele ir asociada a un desprendimiento de retina y un ojo de pequeño tamaño. Es importante conocer esta enfermedad y sus hallazgos radiológicos típicos que ayudan a establecer el

diagnóstico diferencial con otras patologías que cursan con leucocoria en niños y que tienen una evolución, tratamiento y pronóstico muy diferentes como el retinoblastoma, la fibroplasia retrolental y el síndrome de Coats.

A pesar de que la ecografía es el método de elección para el estudio de la patología ocular congénita ya que es un método preciso y no invasivo, en nuestro caso no disponemos de ella debido a que el paciente acudió a nuestro centro ya diagnosticado de VPPH, únicamente para la realización de RM de control.

Los hallazgos característicos de los ultrasonidos serían un globo ocular pequeño con bandas hiperecogénicas que se extienden desde el polo posterior del globo a la superficie posterior del cristalino. La arteria hialoidea persistente puede estar también presente y visualizarse como una estructura lineal central anecoica.

Algunos hallazgos radiológicos son mejor valorados con RM como la disminución de tamaño del globo ocular y la atrofia del nervio óptico. También, con esta técnica se demuestran el desprendimiento de retina con colección subrretiniana, membranas vítreas y la persistencia del canal de Cloquet (estructura tubular triangular que se extiende desde la papila a la parte posterior del cristalino). Este último hallazgo se considera característico y es la clave para realizar el diagnóstico de VPPH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Küker W. Ramaekers V. Persistent hyperplastic primary vitreus: MRI. *Neuroradiology* 1990;41:520-2.
2. Castillo M. Wallace DK. Mukherji SK. Persistent hyperplastic primary vitreus involving anterior eye. *AJNR* 1997; 18:1526-8.
3. Katsuya A. Balish MJ. Palmer Earl A. Persistent hyperplastic primary vitreous associated with Septo-optic-pituitary Dysplasia and Schizencephaly. *Arch ophthalmol*;118:578-80.
4. Dähnert W. *Radiology Review Manual* 1999:291.
5. Berrocal T. De Orbe A. Prieto C. US and color Doppler imaging of ocular and orbital disease in the pediatric age group. *Radiographics* 1996;16:251-72.

Correspondencia:

E. Chávarri-Ibáñez.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Policlínico Vigo, S.A. (POVISA).
C/ Salamanca, 5.
36211 Vigo. Pontevedra.