

# Comunicación en e-póster

Patología / Farmacología

18-02-2012 • 09:45 - 10:00 → T 1 • 398

## Atrofia girata. A propósito de un caso clínico

### Autores:

García Garrigós, Angel - Granada <sup>(1)</sup>, Martínez, Hadi - Granada <sup>(1)</sup>

Instituciones: <sup>(1)</sup> Ópticas Claravisión SL.

### INTRODUCCIÓN

La atrofia girata de la coroides y retina es una rara enfermedad autosómica recesiva, debida a una deficiencia en la enzima ornitina cetoácido-aminotransferasa. Está asociada a valores aumentados de ornitina en humor acuoso, LCR, orina y plasma. Oftalmoscópicamente, los cambios iniciales consisten en áreas pequeñas de atrofia coroidea y del EPR en la retina intermedia y periferia. Más adelan-

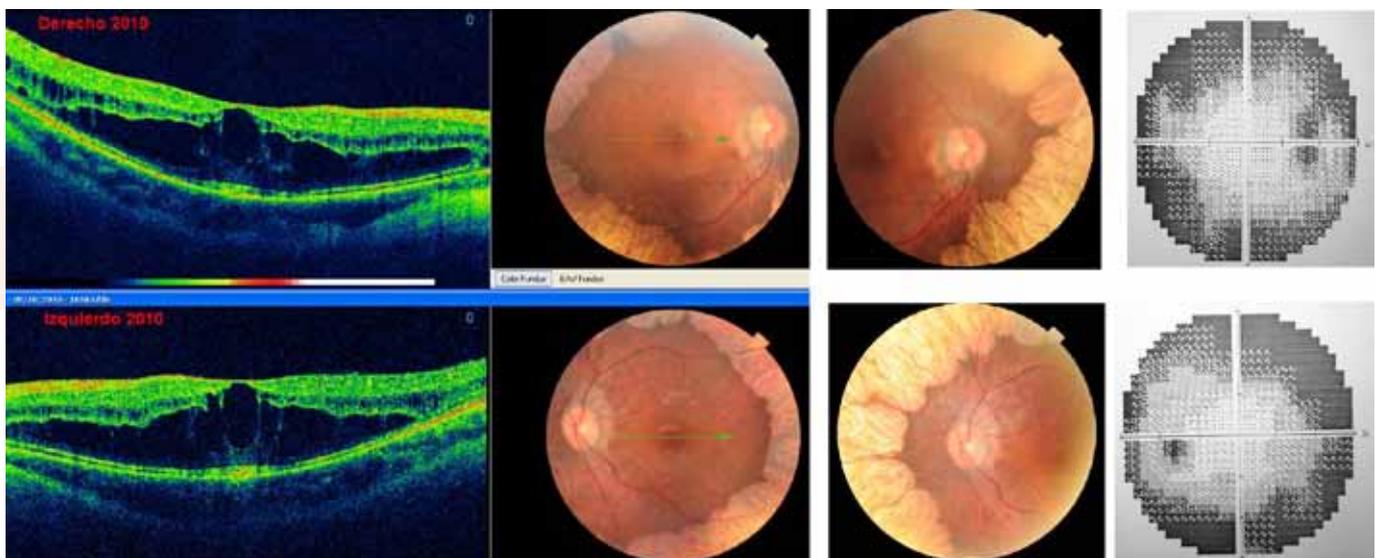
te, dichas áreas confluyen y se extienden hacia el polo posterior, con un típico aspecto festoneado del borde de avance.

### HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 35 años, diagnosticada con 20 años de atrofia girata tras una revisión anual por aumento progresivo de su miopía, en la que refería además una pérdida de visión nocturna. El resto de la historia propia y familiar resulta irrelevante.

### EXPLORACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

La exploración fundoscópica bajo midriasis muestra las características áreas de atrofia confluentes de esta enfermedad con respeto del área macular. Las campimetrías muestran una contracción periférica en ambos ojos.





## TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

El tratamiento consiste en piridoxina (Vitamina B6) para intentar enlentecer la progresión de la atrofia. Al tercer año de revisión en nuestra consulta, la AV del OI había disminuido considerablemente por la evolución de una catarata subcapsular posterior, asociación común en este tipo de atrofia. La extracción extracapsular del cristalino en dicho ojo e implantación de LIO monofocal de cámara posterior deja a la paciente con una anisometropía de 8.00 Dp, que tolera bien con LC, alcanzando una AV (lejos) de OD=20/25 y OI=20/25, Al quinto año de revisión, la AV había disminuido considerablemente en AO, siendo de OD=20/80 y OI=20/80, debido a la aparición de maculosquisis bilateral, como muestra la tomografía de co-

herencia óptica, y catarata supcapsular posterior en OD. Los campos visuales son prácticamente iguales que 5 años atrás. Tras probar distintas ayudas visuales, la paciente está más cómoda con sus LC monofocales con ayuda de una adición de +1.50 Dp, y tolerando actualmente bien, pese a su anisometropía, una gafa para uso ocasional (descansar de LC), con una lente monofocal en OD y progresiva en OI con Add=2.75.

## CONCLUSIÓN

El pronóstico de la atrofia girata es malo, soliendo aparecer ceguera entre la cuarta y la séptima décadas de vida, pudiendo fracasar antes por la aparición de cataratas y/o anomalías maculares.