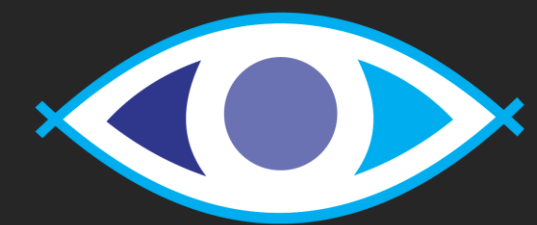


# Nuevos Hallazgos Maculares en la Tomografía de Coherencia Óptica HD SD OCT en el Síndrome de Kearns-Sayre



**Aljaorza**

CENTRO DE ESPECIALIDADES  
OFTALMOLÓGICAS

## INTRODUCCIÓN

Síndrome genético por alteración del ADN mitocondrial (Delección mtDNA<sup>4977</sup>) (1) caracterizado por la tríada de oftalmoplejía externa progresiva, retinopatía pigmentaria y bloqueo de la conducción cardíaca. Debuta por debajo de los 20 años(4,5). En la clínica cursa con ptosis palpebral bilateral, parálisis de los músculos extraoculares, retinopatía pigmentaria y disminución de la agudeza visual (AV) (2,3). Rara vez tiene inicio tardío los signos clínicos como en este caso(2). Diagnóstico con PCR y biopsia muscular.

## OBJETIVO

Reportar nuevos hallazgos en Tomografía de Coherencia Óptica de alta definición (HD SD OCT) en un paciente con retinopatía en Sal y Pimienta por Síndrome de Kearns – Sayre.

**Materiales y Métodos:** Reporte de caso, paciente con Síndrome de Kearns – Sayre

## REPORTE DE CASO

Paciente femenino de 53 años de edad con historia de 11 años de evolución caracterizado por disminución progresiva de agudeza visual (AVCC AO: 20/70), ptosis palpebral bilateral asimétrica, oftalmoplejía externa progresiva (Fig. 1) y además síntomas sistémicos como disnea, edema de miembros inferiores. Al fondo de ojo se observa una retinopatía en sal y pimienta. (Fig. 2). Angiografía fluoresceínica y Fotos a color (AGF): Retinopatía de sal y pimienta. HD SD OCT: Pérdida difusa multisectorial de la retina externa y capa de fotorreceptores de predominio temporal sin presencia de fluido subretinal, edema ni signos de neovascularización coroidea (Fig. 3)

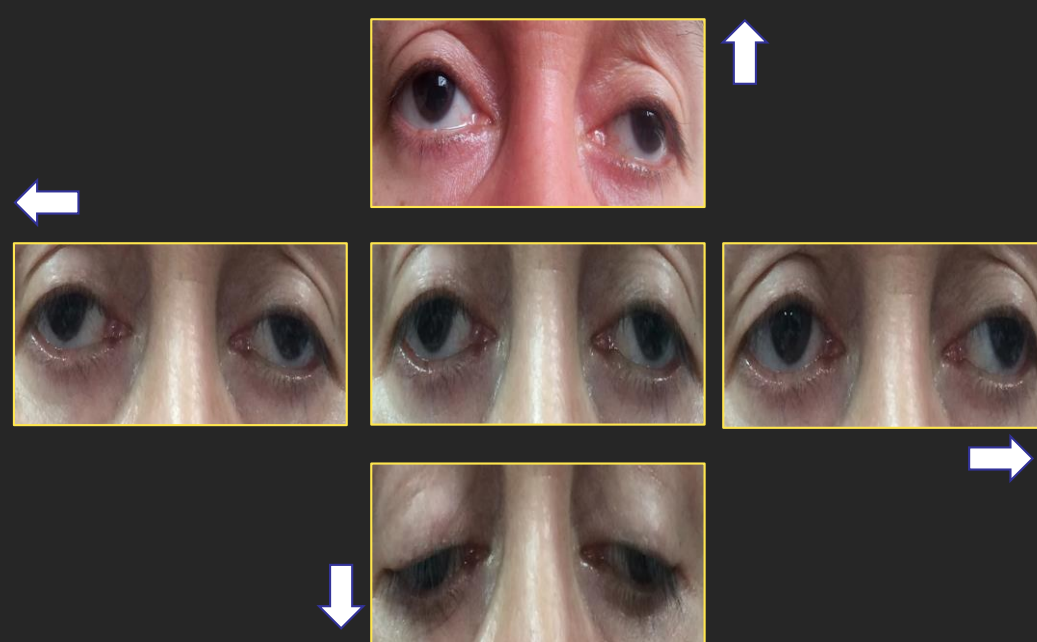
## Referencias Bibliográficas:

- (1) Síndrome de Kearns-Sayre *Insuf Card* 2011;(Vol 6) 2:96-99
- (2) Oman *J Ophthalmol.* 2012 May-Aug; 5(2): 115–117
- (3) Kearns-Sayre Syndrome *Arch Soc Esp Oftalmol* v.83 n.3 Madrid mar. 2008
- (4) *Ann Españoles de Pediatría* 1998;49:510-512
- (5) Síndrome de Kearns-Sayre *An Pediatr (Barc).* 2012;76(5):294---295
- (6) *British Journal of Ophthalmology*, 1985, 69 63 - 75

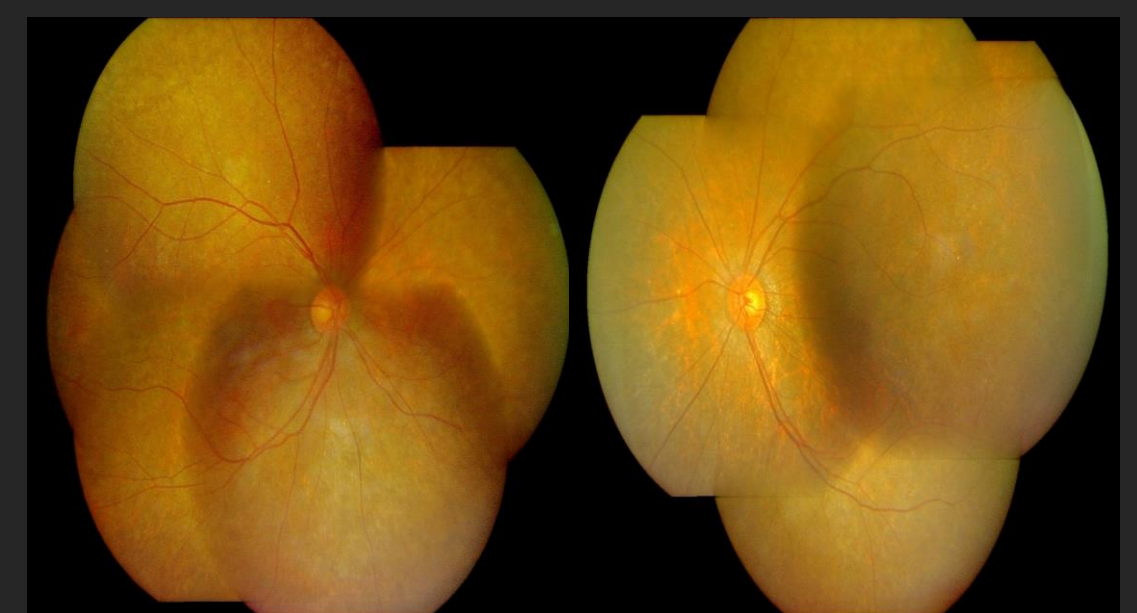
Electororetinograma (ERG): nivel escotópico subnormal con onda “a” y “b” atenuada bilateralmente, respuesta fotópica normal y Flicker ligeramente atenuado. EKG: bloqueo de rama izquierda del Has de His con signos de hipertrofia ventricular derecha

## DISCUSIÓN

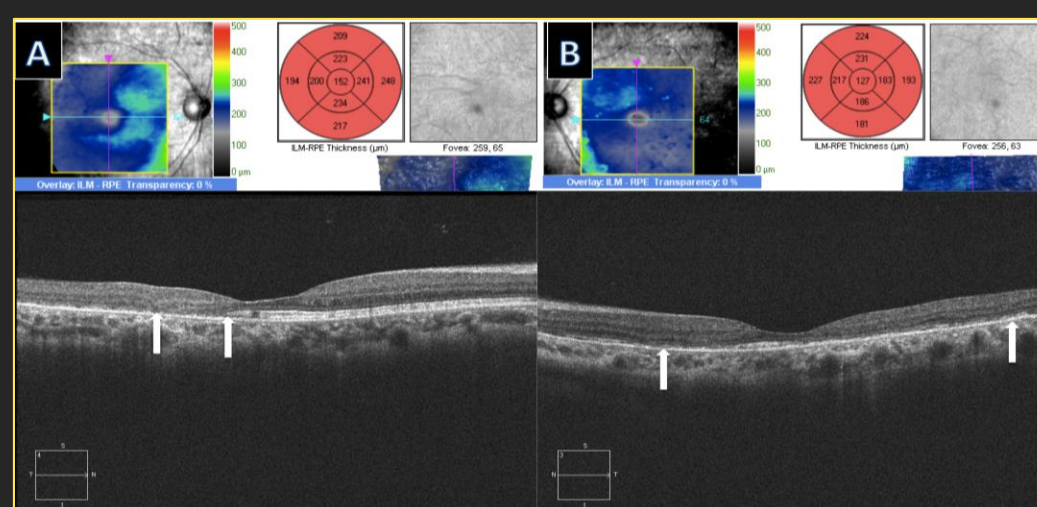
En este reporte se describen la pérdida de fotorreceptores y atrofia de retina externa observados en la HD SD OCT(2). En el mejor de nuestros conocimientos, este es el primer reporte en la literatura de los hallazgos del HD SD OCT en un paciente con retinopatía en sal y pimienta por el síndrome de Kearns Sayre .



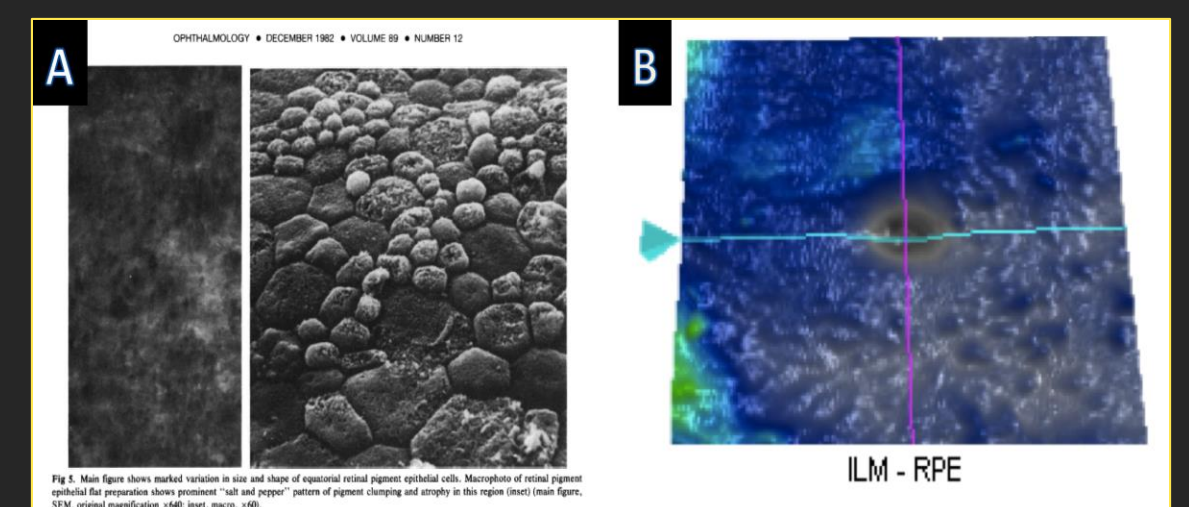
**Figura 1:** Ptosis palpebral bilateral y limitación motora en todas las posiciones de la mirada. (Flechas indican la posición de la mirada)



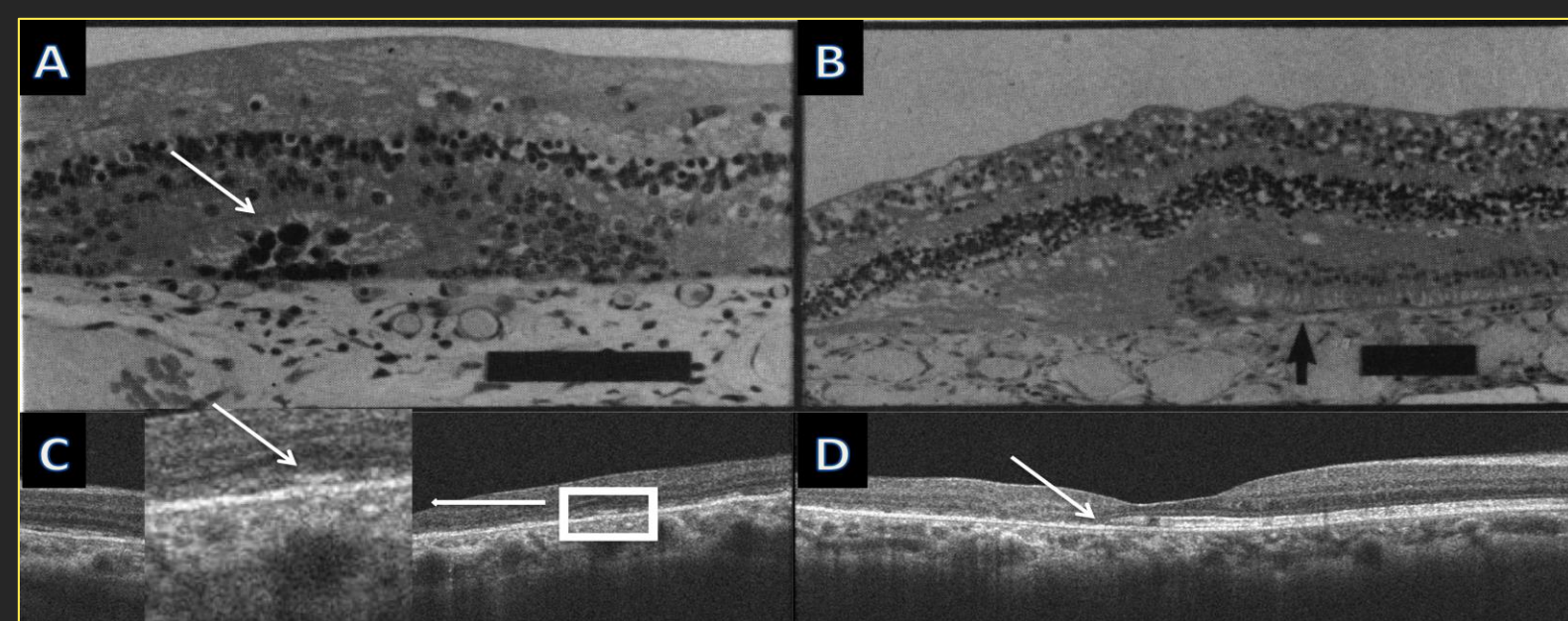
**Figura 2:** Fotos Panorámicas de Fondo de Ojo que muestran patrón en sal y pimienta.



**Figura 3:** (A) Muestra la atrofia de la retina externa entre las flechas. (B) Áreas de atrofia del EPR y la otra flecha área del hiperplasia del EPR.



**Figura 4:** (A y B) Correlación del mapa topográfico del ILM/EPR de nuestro paciente con una fotografía electrónica de un paciente del artículo.



**Figura 5:** Correlación entre Corte Histológico de una fotografía del artículo(6) y HD SD OCT (A y C) aprecia isla de EPR con áreas de atrofia periféricas (B y D) Zona de disrupción del EPR a nivel de la retina externa (Flechas).