HAMARTOMA COMBINADO DE EPITELIO PIGMENTADO Y RETINA NEUROSENSORIAL EN EDAD PEDIÁTRICA: DIAGNÓSTICO MULTIMODAL Y MANEJO QUIRÚRGICO

Anna Bruix; Javier Elizalde

Centre Oftalmologia Barraquer

El hamartoma combinado de epitelio pigmentado de la retina y retina neurosensorial (CHRRPE) es una neoplasia benigna rara que puede pasar desapercibida, sobre todo en población pediátrica, debido a su heterogeneidad y similitud con otras lesiones retinianas.

Caso clínico
Niño de 6 años que fue remitido por disminución de agudeza visual (0,1) en ojo izquierdo. La exploración mostró lesión con doble componente: área pigmentada y proliferación glial epirretiniana con pliegues maculares. La tomografía de coherencia óptica reveló engrosamiento marcado y pérdida de la arquitectura retiniana. Se diagnosticó CHRRPE y se realizó vitrectomía pars plana con resección de tejido epimacular y membrana limitante interna, asociado a implante intravítreo de dexametasona. El estudio histopatológico confirmó tejido fibroso vascular sin malignidad. Al mes se observó mejoría anatómica con reducción del engrosamiento y pliegues, junto a discreta recuperación visual, por lo que se indicó oclusión parcial del ojo contralateral.

Discusión
El CHRRPE combina un componente pigmentado derivado del epitelio pigmentario y otro fibroglial superficial, cuya predominancia condiciona el cuadro clínico. El componente fibroglial induce tracción y distorsión vascular, mientras que el pigmentado se asocia a ambliopía profunda. Generalmente es unilateral, retroecuatorial, y el diagnóstico diferencial requiere imagen multimodal. La cirugía puede mejorar anatomía y función visual en casos seleccionados, aunque no todos son candidatos.

Conclusión
El CHRRPE es una entidad infrecuente cuyo diagnóstico exige alta sospecha e integración multimodal. El abordaje debe individualizarse, valorando edad, localización y extensión para seleccionar adecuadamente a los pacientes que podrían beneficiarse de la cirugía.