

**Central Retinal Artery Occlusion After Embolization of
Arteriovenous Malformation. Case Report**

Oclusión de la Arteria Central de la Retina Posterior a Embolización de Malformación Arterio - Venosa Facial. Reporte de caso

¹Carlos Abdala Caballero MD

²María Angélica Izquierdo León MD

³Monica Muñoz Lara MD

Recibido: 15/06/14

Aceptado: 12/03/15

Resumen

Objetivo: Describir el caso clínico de una paciente con oclusión de la arteria central de la retina (OACR) bilateral posterior a la embolización de una malformación arterio – venosa facial congénita y revisar la literatura sobre el tema.

Diseño del estudio: Reporte de caso

Metodología: Se reportó el caso de una paciente con oclusión de arteria central de la

¹Oftalmólogo Sub-especialista en retina y vítreo.

Director Científico de la Clínica

Unidad Láser del Atlántico

Barranquilla, Atlántico, Colombia

²Fellow de retina y vítreo.

Clínica Unidad Láser del Atlántico

Barranquilla, Atlántico, Colombia

³Médico Oftalmólogo. Universidad del Sinú.

Cartagena, Bolívar, Colombia

Correspondencia:

Carlos Abdala Caballero MD

Clínica Unidad Láser del Atlántico

Carrera 52 N 84 – 98

Teléfonos: 377-6157 - 373-8783 310 632 6813

cabdala@unidadlaserdelatlantico.com

Barranquilla, Atlántico – Colombia

retina bilateral que consulta a la clínica Unidad Láser del Atlántico, Barranquilla – Colombia en agosto de 2013, se hizo revisión detallada de la historia clínica y se tomaron fotos a color y angiografía fluoresceínica de la retina.

Resultados: La paciente consulta por presentar pérdida de la visión en ambos ojos posterior a una terapia endovascular con embolesferas realizada como tratamiento para una malformación arterio - venosa localizada en la punta de la nariz desde la infancia. La angiografía fluoresceínica de la retina evidencia: 1. Oclusión de la arteria central de la retina bilateral. 2 Persistencia de perfusión en rama superior de bifurcación de arteria temporal inferior ojo derecho 3. Variante anatómica de arteria cilioretiniana ojo izquierdo

Conclusión: La mayoría de las obstrucciones de las arterias centrales de la retina resultan en pérdida severa y permanente de la visión, es por tal motivo que teniendo en cuenta las potenciales complicaciones de origen embólico de los procedimientos intervencionistas, los pacientes necesitan ser conscientes del riesgo que este tratamiento puede implicar. Oftalmólogos, radiólogos y demás personal a cargo de este tipo de procedimientos deben tener un alto índice de sospecha diagnóstica de una OACR ante una disminución repentina de la visión durante o inmediatamente después de este tipo de procedimientos intervencionistas. De igual manera se resalta la necesidad de la evaluación cuidadosa de angiografías para la detección de cualquier vaso colateral anormal antes de la embolización.

Palabras claves: Oclusión arteria de la retina, embolización, terapia endovascular.

Abstract

Objective: To describe the clinical case of a female patient with central retinal artery occlusion (CRAO) after an embolization procedure as a primary treatment for a congenital nasal vascular lesion, its evolutions and sequela and review the current literature about this subject.

Study Design: Case report

Methods: We reported the case of a patient with central retinal artery occlusion, who presented at Clinica Unidad Laser del Atlantico on august 2013. Her medical record was reviewed and analyzed. Posterior segment photographs and fluorescein angiography were taken.

Results: The patient was seen for visual loss of both eyes after endovascular therapy for a congenital malformation located at the tip of her nose, which was presented from birth. The fluorescein angiographic showed a central retinal artery occlusion in both eyes.

Conclusion: Most of the obstruction of the central retinal arteries result in severe and permanent loss of vision, for that reason and considering account potential embolic complications of interventional procedures, patients need to be aware of the risk that this treatment it may involve. Ophthalmologists, radiologists and other healthcare physicians should have a high index of suspicion of CRAO after a sudden decrease of visual acuity during or immediately after the interventional procedures. Careful evaluation of angiography to detect any abnormal collateral vessel before embolization is recommended.

Keywords: Central retinal artery occlusion, embolization, endovascular therapy.

Introducción

Las malformaciones vasculares y los hemangiomas son las lesiones de tejidos blandos más frecuentes de la infancia. La deformidad estética y las lesiones que por su localización amenacen la vida del paciente indican un manejo agresivo. Es importante establecer el diagnóstico correcto, ya que la clasificación adecuada influye en el tratamiento.¹ Las malformaciones arterio-venosas (MAV) representan anomalías en el desarrollo morfológico del sistema vascular embrionario que se presentan entre las semanas cuarta y décima de vida intrauterina. Están presentes en el nacimiento, aunque no siempre son visibles y aumentan de tamaño a medida que el niño crece y se hacen evidentes en diferentes momentos de la vida, según el tipo de lesión.^{1,2}

Las MAV hacen referencia a un grupo de malformaciones congénitas formadas por varios trayectos fistulosos que comunican arterias con venas. La localización más frecuente de las MAV es la intracraneal, afectándose luego por orden de frecuencia la cabeza, el cuello, los miembros, el tronco y las vísceras. Erróneamente pueden confundirse con un hemangioma o con una mancha en vino de Oporto, pero las MAV clínicamente se caracterizan por ser máculas levemente sobre elevadas, calientes y en algunas ocasiones con latido palpable que no presentan involución espontánea.³

Con el advenimiento de la angiografía super-selectiva y nuevos agentes embólicos, la embolización se ha convertido en una parte integral del tratamiento para esta entidad, ya

que la embolización preoperatoria disminuye la pérdida de sangre y facilita la extirpación quirúrgica completa de la lesión. Este, sin embargo, no es un procedimiento exento de complicaciones tales como cefalea, dolor temporofacial, necrosis del tejido blando, infartos cerebrales o ceguera, considerándose esta última complicación extremadamente rara,⁴ es por este motivo que consideramos pertinente e interesante el reporte del presente caso clínico, una infante de 7 años de edad a quien se le diagnostica oclusión de arteria central de la retina ojo izquierdo y oclusión arterial de rama en ojo derecho posterior a la realización de terapia endovascular por una MAV facial.

Caso clínico

Paciente femenina, 7 años de edad, escolar, quien consulta acompañada por sus padres por presentar pérdida súbita de la visión en ambos ojos en post quirúrgico inmediato de tratamiento endovascular con emboloesfera realizado hace tres meses, presentando recuperación parcial de la visión central en el ojo derecho.

Antecedentes: Patológicos: Malformación arteriovenosa congénita en punta de nariz con drenaje a seno cavernoso. (Foto N. 1,2). Quirúrgicos: bajo anestesia general se realizó, terapia endovascular con emboloesfera con cateterización a través de vía arteria femoral derecha.

Examen oftalmológico: Agudeza visual OD: 20/20 OI: 20/200 PH: NM. Segmento anterior sano. Reacción pupilar: OD: 2 mm +4 OI: 2 mm +3 Fondo de ojo derecho: Medios claros, papila de bordes definidos, leve palidez, relación arteria vena 0.3, macula sana, línea

Vision



Carmelub[®] Tearsgel

Carboximetilcelulosa Sódica al 1%

Carmelub[®] Tears

Carboximetilcelulosa Sódica al 0,5%

- ✓ Elaborado con Altos
Estándares de Calidad
- ✓ Libre de preservantes



de demarcación en arcada temporal inferior, retina aplicada. Fondo de ojo izquierdo: Papila pálida, no se distingue excavación, vasos retinianos estrechados, ausencia visible de la capa de fibras nerviosas en la región de la papila óptica, retina aplicada. La angiografía retiniana realizada un día después de sintomatología del paciente demostró: OD: foto clínica con palidez de nervio óptico y blanqueamiento de la retina del polo posterior, manteniéndose una área de perfusión retiniana que inicia desde el haz papilo macular hasta sectores parafoveales temporales, correspondiéndose con un trayecto de una variante anatómica de una bifurcación de la arteria temporal inferior. El estudio angiográfico de ojo derecho en fases iniciales muestra bifurcación de la arteria temporal inferior con perfusión de la rama superior que se dirige sobre el haz papilomacular, fovea y región parafoveal temporal con oclusión de la rama inferior de dicha bifurcación de la arteria temporal inferior. Además se aprecia oclusión de la rama nasal inferior, así como también de rama temporal superior. Las fases tardías del estudio muestran un llenado parcial de dichas arterias persistiendo las nasales inferiores obstruidas con una hiperfluorescencia de papila que muestra en su interior una lesión hiperfluorescente redondeada de 200 μ aproximadamente que podría corresponder con las embolesferas usados para este procedimiento OI: la foto clínica muestra blanqueamiento de la región macular con mancha rojo cereza y área de perfusión retiniana desde papila y que llega hasta la mitad del haz papilo macular. El estudio angiográfico muestra en fases arteriovenosas tempranas la presencia de dos lesiones hiperfluorescentes a nivel de la papila que pueden corresponderse con embolesferas. En tomas temporales inferiores se aprecia un llenado asimétrico arterial con

obstrucción parcial de las arterias de segundo orden temporal inferior. **(Foto N. 3)**

Diagnósticos

1. Oclusión de la arteria central de la retina bilateral.
2. Persistencia de perfusión en rama superior de bifurcación de arteria temporal inferior ojo derecho
3. Variante anatómica de arteria cilioretiniana ojo izquierdo

Discusión

Una embolización accidental de arterias de la retina es rara y ha sido documentada como una complicación de la embolización de arterias que irrigan los tumores de cabeza y cuello.^{5,6} Jamous et al⁷ describieron un caso de neuropatía óptica isquémica anterior después de la resección craneofacial de una lesión nasal precedida por la embolización de la arteria oftálmica. Sin embargo, la completa oclusión de la arteria central de la retina con pérdida grave de la visión nunca se ha informado como complicación de la embolización de las ramas de la carótida externa.

La OACR es un evento raro, se ha calculado que ocurre alrededor de 1 en 10 000 visitas de pacientes de consulta ambulatoria al servicio de oftalmología. La incidencia se encontró que era de 1,3 por 100 000 en el condado de Olmsted, Minnesota o el 1,90 por 100 000 en los Estados Unidos. Se ven afectadas con más frecuencia las mujeres, en una proporción de 2: 1. La edad media de inicio es de unos 60 años, con un rango de edades reportadas desde la primera a la novena década de la vida. Los

ojos derecho e izquierdo aparecen afectados con la misma incidencia. La afectación bilateral ocurre en el 1-2% de los casos.⁸

Entre los casos de obstrucción arterial aguda de la retina, las obstrucciones de la arteria central de la retina representan aproximadamente el 57%, las obstrucciones de rama de la arteria retiniana el 38% y la obstrucción de la arteria cilioretiniana un 5%. Más del 90% de las obstrucciones de una rama de la arteria retiniana afectan los vasos retinianos temporales.^{9,10}

Los pacientes con OACR suelen expresar una historia de pérdida visual indolora que se produce en unos segundos.⁹ La exploración del segmento anterior suele ser inicialmente normal en los ojos con OACR aguda, aunque puede ser evidente un defecto pupilar aferente. La retina superficial se opacifica y adquiere una coloración blanco amarillenta, excepto en la región de la foveola, donde hay una mancha de color rojo – cereza. La necrosis isquémica de la mitad interna afectada de la retina corresponde al blanqueamiento que se ve clínicamente. En la mayoría de los casos, la opacificación retiniana se resuelve en un periodo de 4 – 6 semanas, habitualmente dejando una papila óptica pálida, vasos retinianos estrechados y ausencia visible de la capa de fibras nerviosas en la región afectada de la papila óptica.¹¹

En el momento de la exploración inicial, la agudeza visual puede variar de cuenta dedos a percepción de la luz en el 90% de los ojos. En aproximadamente el 25% de los ojos se encuentra una arteria cilioretiniana que irriga todo el haz papilomacular o parte de este, en tal caso la agudeza visual resultante es por lo general 20/100.¹² Por el contrario el pronóstico visual en los ojos con obstrucción de una rama de la arteria retiniana suele ser bastante bueno, alrededor del 80% de los ojos finalmente

mejoraran a una agudeza visual de 20/40 o mejor, aunque generalmente permanecen defectos de campo visual residuales.^{9,10}

En muchos casos, es imposible valorar el proceso fisiopatológico exacto responsable de una OACR o de una oclusión de rama, entre los que explican probablemente la mayoría de los casos están: émbolos, trombosis intraluminal, hemorragia bajo una placa aterosclerótica, vasculitis, espasmos, colapso circulatorio o necrosis arterial hipertensiva.¹³ Hay muchos procedimientos asociados con complicaciones de embolismo y los procedimientos radiológicos intervencionistas se encuentran entre los más raros.⁴

Las MAV son condiciones mórbidas bastantes raras, son grupos de vasos sanguíneos, normalmente caracterizados por conexiones anormales entre las arterias y vena, hay ausencia de capilares y esto hace que la transición de la arteria a la vena sea inestable con fugas y dolor en el sitio de la lesión. Pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, pero típicamente se localizan a nivel del sistema nervioso central, cabeza, el cuello, los miembros, el tronco y las vísceras. El diagnóstico de una MAV se puede confirmar por ecografía doppler, resonancia magnética, tomografía computarizada.^{1,2,3} Representan un riesgo de hemorragia masiva o un problema estético importante de acuerdo a su localización. Estas lesiones a diferencia de los hemangiomas no involucionan, por lo que es ideal implementar un tratamiento temprano y adecuado. La destrucción completa de las lesiones es el único tratamiento curativo.^{1,2}

La embolización preoperatoria de las arterias que alimentan las MAV, la resección quirúrgica dentro de las siguientes 24 horas y la posterior reconstrucción estética es el manejo actualmente indicado para este tipo

de lesiones, la embolización pre operatoria se realiza con el fin de reducir la hipervascularidad y ayudar así a la resección quirúrgica de estas lesiones, y reducir el riesgo de regresión de la lesión. Durante la embolización, un material sintético (agente embólico) se inserta a través de un catéter y se libera dentro el vaso sanguíneo o malformación, donde debe permanecer; los catéteres guiados radiográficamente ayudan a que el émbolo llegue al sitio previsto. Los materiales embólicos generalmente empleados son espuma absorbible, gelatina, alcohol polivinílico, alcohol absoluto y embolesferas como en el caso que se presenta.^{4,14}

Las complicaciones potenciales como la que ocurrió en este caso se pueden presentar, ya que los cambios en el flujo de la vasculatura arterial, mientras que se realiza la embolización de los vasos sanguíneos defectuosos puede redirigir y transportar el material embólico a lugares no deseados, ocasionando como en el caso de nuestro reporte una OACR y una oclusión de rama por material embólico. La frecuencia de tales complicaciones es desconocida y muy pocos reportes en la literatura documentan OACR seguida de terapia endovascular en el contexto de tratamiento de malformaciones arterio – venosas.⁴

Los factores reportados asociados a este tipo de complicaciones son: características vasculares de los pacientes, duración del procedimiento, número de intercambios de catéter, tamaño del catéter, duración de la manipulación del catéter y la cantidad de medios de contraste utilizado.¹⁵ No es posible revertir los efectos de la embolización.¹⁵ Onerci et al.¹⁶ reportaron una experiencia en relación con la OACR accidental durante la embolización de un paciente con angiofibroma nasofaríngeo juvenil (ANJ), y recomendaron la evaluación detallada de posibles

ramas colaterales de la arteria maxilar interna para prevenir mayores complicaciones. En este caso, debido a no tener acceso a los angiogramas tomados durante la embolización, no se pudo establecer realmente a través de que rama vascular se produjo la obstrucción. Ramezani et al.¹⁷ en 2010 publicaron otro caso de ANJ, que durante la embolización con partículas de alcohol polivinílico desarrolló OACR debido a una pequeña comunicación entre la carótida externa y las arterias oftálmicas que no se advirtió antes del procedimiento endovascular. Wang et al.¹⁸ también reportaron el caso de un paciente con ANJ con epistaxis grave pero esta vez con un infarto de la arteria cerebral media izquierda durante el procedimiento de embolización.

Una vez se instaura el cuadro clínico, la OACR produce las manifestaciones agudas descritas con anterioridad, que en la mayoría de los casos permiten el diagnóstico clínico; sin embargo, la confirmación de una OACR se puede llevar a cabo realizando una angiografía con fluoresceína intravenosa, la cual muestra un retraso en el tiempo de tránsito arterio venoso de la retina, tinción tardía de la papila óptica, tinción inusual de los vasos retinianos, falta completa de llenado de las arterias retinianas, presencia de un frente de contraste arterial. Está documentado como el angiograma con fluoresceína puede normalizarse en un tiempo variable después de la lesión.^{8,9}

Desafortunadamente el tratamiento eficaz de una OACR es cuestionable, en trabajos realizados en *Macacos rhesus* jóvenes sanos se evidenció daño irreversible de la retina cuando la arteria central ha estado obstruida durante 60 – 90 min. Datos experimentales también muestran que el daño retiniano isquémico puede originarse no solo de la no perfusión

retiniana, sino de la cascada de oxidación que ocasiona un gran daño celular y que ocurre después de la reperfusión. Se ha recomendado administrar tratamiento ocular si un paciente con OACR es atendido dentro de las 24 horas posteriores a la aparición de la pérdida visual; algunas recomendaciones son reducción de la PIO a través de masaje, paracentesis o el uso de anestesia retrobulbar. Actualmente el tratamiento endovascular, como fibrinólisis intraarterial se ha ensayado exitosamente en casos de OACR, sin embargo personal calificado y más evidencia contundente al respecto es requerida.¹⁹

Conclusiones

La OACR es una patología que se presenta con baja frecuencia en la consulta oftalmológica, sin embargo la mayoría de las obstrucciones de las arterias centrales de la retina resultan en pérdida severa y permanente de la visión, lo cual

se traduce en importantes pérdidas económicas, sociales y laborales, es por tal motivo que aunque si bien es cierto que el tratamiento de las MAV es necesario realizarlo con un abordaje multidisciplinario. Esto incluye la realización de terapia endovascular antes de la extirpación quirúrgica de la lesión para garantizar el mejor resultado funcional y estético posible; teniendo en cuenta las potenciales complicaciones de este tipo de procedimiento, los pacientes necesitan ser conscientes del riesgo que este tratamiento puede implicar. De igual manera tanto el personal a cargo de realizar el procedimiento como oftalmólogos y demás profesionales de la salud, deben tener un alto índice de sospecha diagnóstica de una OACR, cuando se desarrolla una disminución repentina de la agudeza visual durante o inmediatamente después de este tipo de procedimientos intervencionistas. Se resalta la necesidad de la evaluación cuidadosa de angiogramas para la detección de cualquier vaso colateral anormal antes de la embolización.

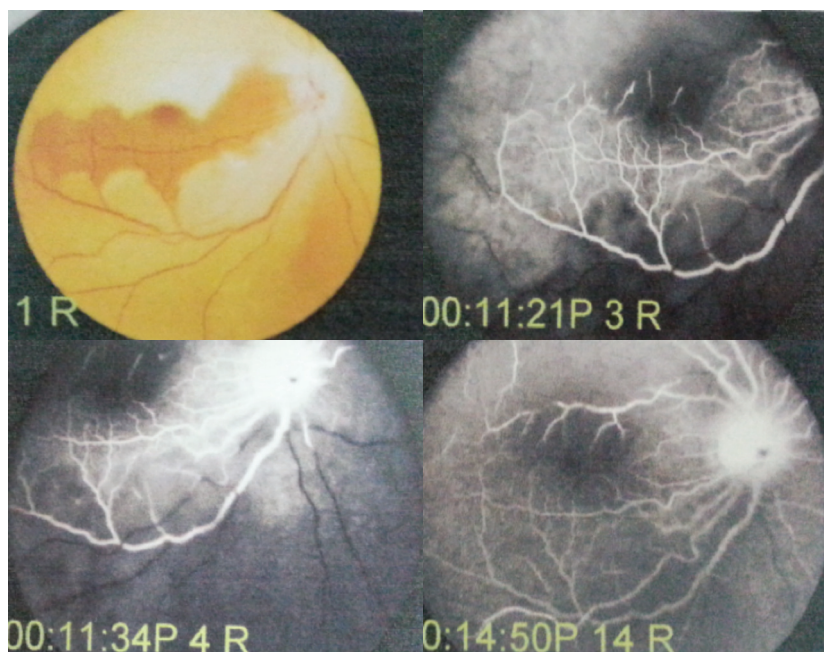
Fotografías



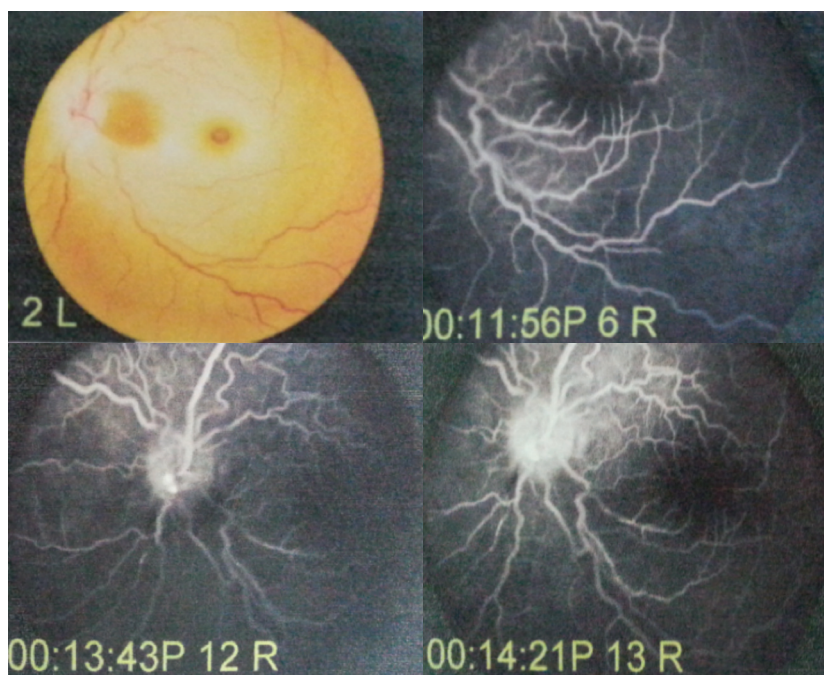
Foto 1. MAV antes de la intervención.



Foto 2. MAV después de la intervención.



OD: La foto clínica que muestra área de blanqueamiento del polo posterior con zona de perfusión vascular en vaso colateral temporal inferior. La angiografía muestra obstrucción de la rama inferior de la bifurcación de la arteria temporal inferior en fases iniciales con perfusión de la bifurcación superior que llega hasta la región foveal. Además se aprecia lesión hipofluorescente redondeada en papila que se corresponde con emboloesfera.



OI: Foto clínica con blanqueamiento de la macula con mancha rojo cereza y área de perfusión retiniana yuxtapapilar. La angiografía muestra en fases tempranas dos lesiones hiperfluorescentes a nivel de la papila que se corresponden con emboloesferas.

Foto 3. Angiografía Fluoresceínica de la retina en fase aguda OD - OI.

Bibliografía

1. Escobar FN, Chamorro FM. Hemangiomas y malformaciones vasculares: enfoque diagnóstico y terapéutico. *Rev Colomb Radio*. 2008;19:2409-24.
2. Mulliken J, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412-22
3. Shaver J. Eyelid arteriovenous malformation treated with embolization leading to a branch retinal artery occlusion. *Optometry* 2011;82:744-750
4. Bilbao J, Martínez A, Cosín O. Complications of embolization. *Sem Intervent Radiol*. 2006; 23: 126–142.
5. Roberson G, Reardon E. Angiography and embolization of the internal maxillary artery for posterior epistaxis. *Arch Otolaryngol* 1979;105:333-7.
6. Finis D, Gümbel H. Central retinal artery occlusion after embolization in juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Klin Monbl Augenheilkd* 2009;226:579–80.
7. Jamous M, Satoh K, Kageji T. Anterior ischemic optic neuropathy after combined ophthalmic artery embolization and craniofacial surgery—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2001;41:419–22.
8. Leavitt JA, Larson TA, Hodge DO, Gulleand RE. The Incidence of CRAO in Olmstead County, Minnesota. *Am J Ophthalmol* 2011;152:820–3.
9. Duker Jay S. Yanoff and Duker *Ophthalmology*. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 2008
10. Ryan SJ. *Retina*. 5 Edition. Expert Consult Premium Edition: Enhanced Online Features and Print, 3-Volume Set. 2013
11. Sanborn GE, Magargal LE. *Duane's Clinical Ophthalmology*. 2013 edition. Lippincott Williams & Wilkins ; 2013
12. Skuta G, Cantor L, Weiss J. Basic and clinical science course, Retina and vitreous. 1 St ed. American Academy of ophthalmology.; 2013 – 2014.
13. Coisy S, Leruez S, Ebran JM. Systemic conditions associated with central and branch retinal artery occlusions. *J Fr Ophtalmol* 2013; 36:748-57.
14. Bhandari P, Sadhotra L, Maurya L. Management strategy for facial arteriovenous malformations. *Indian J Plast Surg* 2008;41:183–189.
15. Radkowski D, McGill T. Angiofibroma changes in staging and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;122:122-9.
16. Onerci T, Yucel OT, Ogretmenoglu O. Endoscopic surgery in treatment of juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003;67:1219-25.
17. Ramezani A, Haghighatkhah H, Moghadasi H, Taheri MS, Parsafar H. A case of central retinal artery occlusion following embolization procedure for juvenile nasopharyngeal angiofibroma. *Indian J Ophthalmol* 2010;58:419-2.
18. Wang W-H, Lee S-S, Wang L-F, Lai C-S. Repair oronasal fistula in a treated juvenile nasopharyngeal angiofibroma patient. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2007;60:1148-51.
19. Agarwal N, Gala NB, Karimi RJ, Turbin RE, Gandhi CD. Current endovascular treatment options for central retinal arterial occlusion: a review. *Neurosurg Focus*. 2014 Jan;36(1):E7. doi: 10.3171/2013.11.FOCUS13331.