



Idiopathic obliterative retinal vasculitis. Three cases report.

Vasculitis Obliterativa Idiopática. Reporte de tres casos

Bernardo Quijano Nieto MD¹, Lina Marcela Pineda Gutiérrez MD²

- 1 Oftalmólogo supraespecialista en Retina y Vítreo. Oftalmocenter Instituto de Mácula y Retina. Docente Postgrado Universidad Nacional de Colombia y Militar Nueva Granada
- 2 Residente de Oftalmología. Universidad Nacional de Colombia

Correspondencia: Bernardo Quijano Nieto. Calle 97 # 23- 37 Consultorio 307. drbquijano@hotmail.com

Los autores declaran que no presentan ningún conflicto de interés.

INFORMACIÓN ARTÍCULO

Recibido 07/04/2017

Aceptado 01/10/2017

Palabras clave:

Vasculitis retiniana, uveítis, angiografía fluoresceínica, isquemia.

RESUMEN

Se presentan tres casos de mujeres jóvenes que presentaron pérdida de agudeza visual sin otros síntomas asociados, al examen físico se encontraron signos de vasculitis obliterativa de la retina. Se realizaron estudios complementarios tanto oftalmológicos como sistémicos, pero no se encontró ningún hallazgo sugestivo de una patología primaria como causa de la vasculitis. Se les diagnosticó entonces vasculitis obliterativa idiopática de la retina. Es escasa la información que existe en la literatura sobre esta patología, por lo cual el diagnóstico final generalmente se hace de forma tardía, retrasando también un tratamiento oportuno.

Keywords .

Retinal vasculitis, uveitis, fluorescein angiography, ischemia.

ABSTRACT

This article presents three cases of young women who presented visual acuity loss without other symptoms, the ophthalmologic exam showed evidence of

obliterative vasculitis. Complementary ocular and systemic exams were made but there was no finding suggesting a primary pathology as the cause of the vasculitis. Thus, they were diagnosed with idiopathic obliterative retinal vasculitis. There is scarce information about this entity in the medical literature,

INTRODUCCIÓN

Las vasculitis retinianas son condiciones que amenazan la visión¹ y generalmente se presentan en el contexto de inflamación intraocular por uveítis de diferentes etiologías, pero en ocasiones pueden presentarse de forma aislada o idiopática². Las vasculitis pueden ser isquémicas o no isquémicas, siendo la primera mucho más agresiva y de peor pronóstico³, además su presentación clínica es variable, siendo más prominente en algunas patologías o en algunos pacientes. Las enfermedades más frecuentemente asociadas a vasculitis isquémicas son: tuberculosis ocular, enfermedad de Beçhet, algunas formas de sarcoidosis, lupus eritematoso sistémico, escleritis múltiple, leucemia, granulomatosis de Wegener, coriorretinopatía en peridionada, enfermedad de Eales, síndrome IRVAN, vitreorretinopatía exudativa familiar y el síndrome de Susac, entre otros (Tabla 1).⁴. En este artículo se presentan tres casos de vasculitis obliterativa de la retina, en los cuales se descartó por completo la presencia de enfermedades sistémicas y oftalmológicas como su causa.

Casos Clínicos

Caso 1: mujer de 23 años de edad, remitida por diagnóstico de vasculitis retiniana. Refería visión de sombra en ojo derecho. Como antecedentes personales uso de anticonceptivos inyectables durante 2 años. Al examen oftalmológico se encontró una agudeza visual (AV) inicial ojo derecho (OD) 20/20 y ojo izquierdo (OI) 20/50, segmento anterior normal, fondo de ojo (FO): hemorragia vítrea, atenuación vascular severa, vasos fantasmas, *shunt* arteriovenosos (SAV), áreas extensas de isquemia severa y difusa, exudados blandos y múltiples zonas de neovascularización. Se realizó angiografía fluoresceínica (AF). En el OD se encontraron extensas áreas de no perfusión SAV, huellas de láser, 3 puntos de escape nasal periférico. En el OI, hemorragia disco óptico, zona avascular de la fovea (FAZ) aumentada de tamaño, hemorragia vítrea, huellas de láser. En la tomografía de coherencia óptica (OCT) se encontró edema macular ambos ojos (AO), el campo visual computarizado (CVC)

reportó sensibilidad promedio disminuida, escotoma paracentral; el electrorretinograma (ERG) mostró depresión significativa en la respuesta electrofisiológica del sistema de fotorreceptores moderada a severa en conos y severa en bastones. Se realizó tratamiento con tres sesiones de panfotocoagulación y ranibizumab (AO). La evolución fue aceptable hasta que se suspendió el tratamiento con antiangiogénicos por el estado de gravedad presentando hemorragias vítreas densas a repetición en AO a pesar de la fotocoagulación. En el OD se realizó vitrecomía pars plana, endoláser e inyección de gas en cámara logrando conservar la visión en 20/60. Para el OI la paciente decidió esperar al final del embarazo, pero presentó desprendimiento de retina, requiriendo vitrectomía posterior y retinopexia. Se diagnosticó además atrofia óptica por lo cual la agudeza visual final es sin percepción de luz en OI.

Caso 2: Paciente femenina de 16 años de edad derivada de otra institución con diagnóstico de vitreorretinopatía familiar vs enfermedad de Coats, refirió disminución de la agudeza visual, sin antecedentes patológicos. Le habían realizado vitrectomía posterior e implante de silicón en el ojo izquierdo y aplicación de ranibizumab en ambos ojos. Al examen oftalmológico inicial AV OD 20/150, OI cuenta dedos (CD) a 2 metros, segmento anterior normal, fondo de OD con opacidades vítreas densas, coágulos en la retina inferior, huellas de láser, atenuación vascular en periferia, isquemia difusa severa; OI con silicón, pliegues maculares, bandas de tracción en arcada vascular inferior, huellas de láser inferior, vasos telangiectásicos, restos hemorrágicos en periferia, desgarro en herradura a las 2, isquemia difusa severa. Se tomó AF en la que se evidencian las zonas de isquemia (figura 1) y OCT que muestra edema macular OI (figura 2). Se realizó aplicación de tres dosis de ranibizumab en OD, luego se realizó retiro de silicón OI y se reemplazó por gas. Actualmente AV OD 20/20 y OI 20/150.

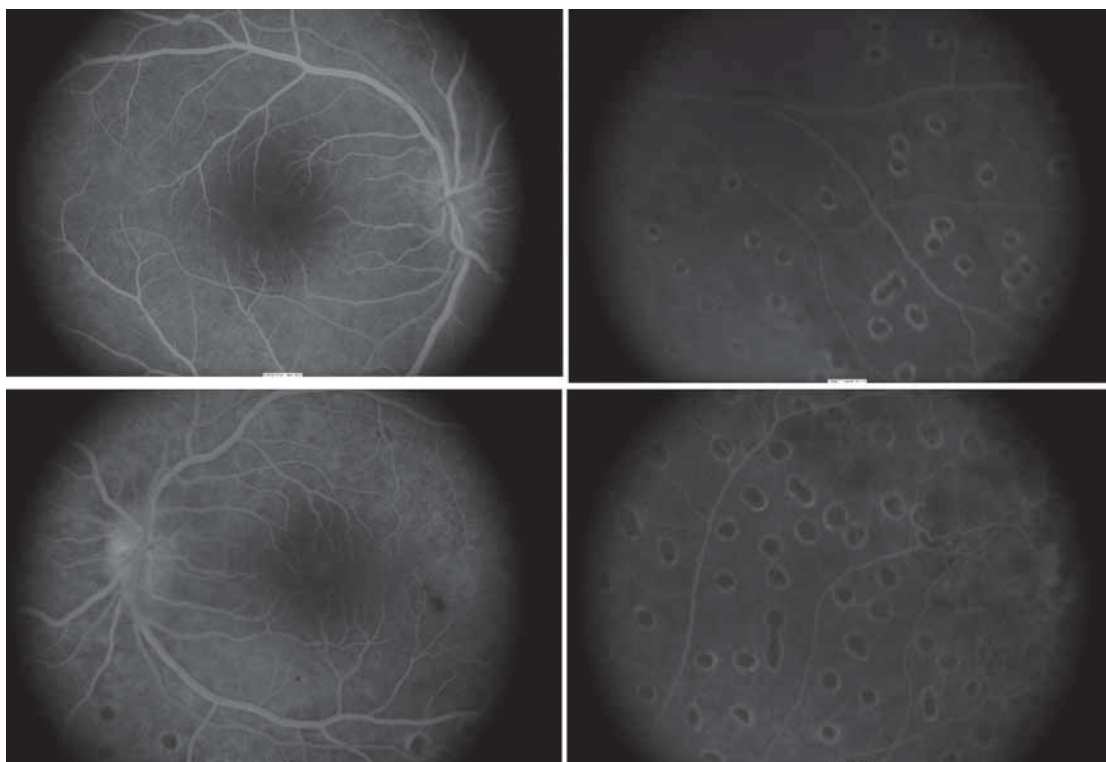


Figura 1. Caso 2: Angiografía fluoresceínica. Se observan lesiones hipo e hiperpigmentadas por fuera de las arcadas vasculares, hay defectos en ventana con zonas de isquemia por dentro y por fuera de las arcadas vasculares rodeadas de fluorescencia que no aumentan durante el examen.

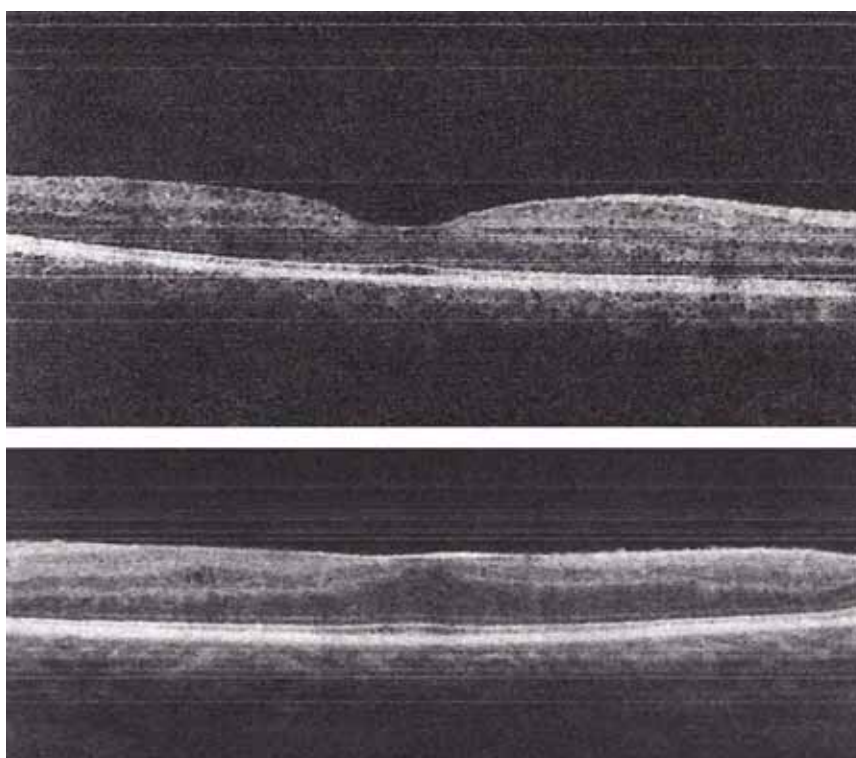


Figura 2. Tomografía de coherencia óptica macular OD normal. OI alteración en la arquitectura foveal, neuroepitelio de superficie irregular con pérdida de la depresión foveal, presenta microquistes intrarretinianos y adelgazamiento en el trazado del complejo EPR-coriocapilar.

Caso 3: Paciente femenina de 25 años de edad remitida de otra institución con diagnóstico de vasculitis obliterativa retiniana ambos ojos (AO) tratada con antiangiogénico intravítreo y panfotocoagulación AO, vitrectomía posterior y endoláser OD, y de glaucoma neovascular OD tratado con implante de válvula de Ahmed, sin otros antecedentes patológicos, únicamente uso de anticonceptivos orales suspendidos por enfermedad actual. Al examen físico AV OD no percibe luz (NPL) OI 20/100, segmento anterior OD rubeosis iridis en 360°, catarata patológica. OI normal. Fundoscopia OD no practicable, OI huellas de láser en periferia, atenuación vascular marcada, isquemia generalizada severa, red capilar muy disminuida y limitada a la macula, SAV, tejido fibrovascular sobre el nervio óptico, se tomó OCT de mácula OI en el cual se evidenció edema macular (figura 3). Se continuó tratamiento con ranibizumab y nueva panfotocoagulación en el OI, sin embargo presentó aumento de la PIO que requirió tratamiento con dorzolamida y timolol, se realizó iridotomía láser, sin signos de neovascularización del ángulo camerular o el iris. Actualmente AV OI 20/65 y PIO 18.

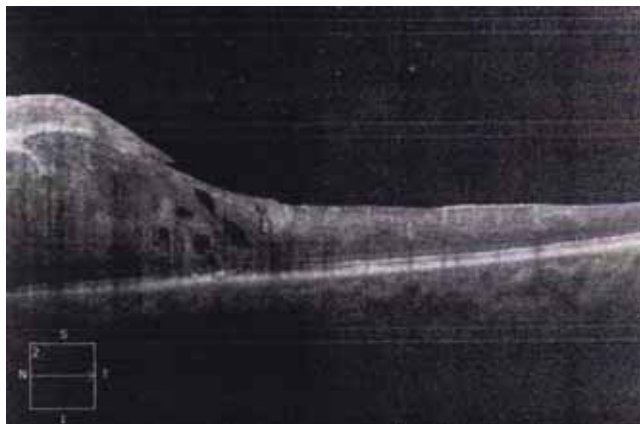


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica: OD no se evalúa, OI Capas de fibras nerviosas con baja reflectividad, neuroepitelio superficie irregular y pérdida depresión foveolar. Macroquistes y microquistes intrarretinianos. Trazado irregular con adelgazamiento sobre complejo EPR-coriocapilaris.

DISCUSIÓN

Las vasculitis retinianas son patologías que por su severidad amenazan la visión, y dado que las causas generalmente son patologías sistémicas u oftalmológicas inflamatorias, existe poca información en la literatura sobre las vasculitis retinianas idiopáticas, y por lo tanto hay un gran bache en

cuanto a su diagnóstico y tratamiento. Las vasculitis pueden ser isquémicas o no isquémicas, siendo la primera mucho más agresiva y de peor pronóstico³; además su presentación clínica es variable, siendo más prominente en algunas patologías o en algunos pacientes. Las principales causas de ceguera en las vasculitis isquémicas son: el edema macular cistoide, neovascularización, hemorragias vítreas recurrentes con su consecuente desprendimiento de retina traccional y glaucoma neovascular. El cuadro clínico es variable dependiendo de la causa y la severidad, en casos en los que la isquemia retiniana está demarcada en la periferia, los pacientes pueden estar asintomáticos hasta que desarrollan neovascularización o edema de la macula, lo cual va a generar hemorragias vítreas y disminución de la visión. En la fundoscopia se puede encontrar: envainamiento vascular, exudados duros y algodonosos, retinitis, hemorragias intrarretinianas, telangiectasias, microaneurismas y neovascularización. Una ventaja que existe para el diagnóstico de esta patología, es que al examen físico podemos observar la retina y hacer una evaluación clínica de los mismos, lo cual es mucho más sencillo que realizar biopsias, forma como se estudia en otros órganos del cuerpo. La desventaja de esto, es que si el diagnóstico etiológico no es claro, realizar una biopsia de retina es mucho más complicado.

Es importante reconocer también que la AF nos da información muy valiosa en cuanto a la extensión de la enfermedad, la presencia de neovascularización y/o edema macular, la afectación de los vasos retinianos de predominio venoso o arterial, y otros hallazgos que puedan orientar el diagnóstico etiológico, por esto es siempre necesario tomar este paraclínico cuando se está estudiando una vasculitis retiniana. La OCT también brinda información valiosa sobre todo del estado de la mácula. Además de los paraclínicos oftalmológicos es importante realizar estudios sistémicos, sin embargo, dado que la lista es tan larga no es costo-efectivo realizar estudios de todas las causas posibles, por lo tanto, es necesario hacer una evaluación concienzuda de los síntomas asociados y dirigir los paraclínicos a solicitar según las sospechas clínicas. Se recomienda realizar en todos los pacientes algunos paraclínicos básicos como: hemograma, glicemia, creatinina sérica, nitrógeno ureico en suero, velocidad de sedimentación globular (VSG), estudios treponémicos y no treponémicos para sífilis, uroanálisis, prueba de la tuberculina (PPD), estudios para virus de inmunodeficiencia adquirida (VIH) y radiografía de tórax. Desafortunadamente dado que la lista de causas es bastante amplia, el

diagnostico etiológico no siempre es fácil de realizar.^{3,4} En estos tres casos se presentaron mujeres jóvenes en quienes se descartó por completo las enfermedades autoinmunes e infecciosas más frecuentemente asociadas a vasculitis, dejando como diagnóstico de exclusión una vasculitis obliterativa idiopática. La enfermedad de Eales se descarta como diagnóstico dado que en estas pacientes la isquemia retiniana no estaba limitada a la periferia, además por no presentar la apariencia telangiectásica típica de esta enfermedad.^{5,6} También se descarta el síndrome de vasculitis retiniana idiopática, aneurismas y neuroetinitis (IRVAN), ya que aunque coinciden con el perfil epidemiológico, realmente no presentan las características típicas que le dan su nombre a esta enfermedad.^{7,8} La coriorretinopatía en perdigonada no fue un diagnóstico plausible desde la primera evaluación pues estas pacientes carecen de lesiones coriorretinianas típicas, redondas u ovales, amarillo-cremoso y de distribución peripapilar “en perdigonada” que le dan su nombre.⁹ La enfermedad de Coats se caracteriza por la presencia de exudados subretinianos lipídicos, envainamiento vascular, telangiectasias, dilataciones aneurismáticas de los vasos retinianos y,

ocasionalmente neovascularización; estos no fueron los hallazgos encontrados en ninguno de los casos expuestos.¹⁰ La vitreorretinopatía exudativa familiar también se descarta dado que ninguna de las pacientes presentó alteraciones de la interface vitreorretiniana ni la proliferación fibrovascular marcada característica.¹¹ Apartadas todas estas enfermedades, se diagnostica por descarte vasculitis obliterativa idiopática de la retina. En estos tres casos se realizó un tratamiento similar al de otras enfermedades isquémicas, utilizando tanto el tratamiento láser con panfotocoagulación como la inyección intravítrea de antiangiogénicos, pero en las tres fue necesario complementar con tratamiento quirúrgico con una respuesta más o menos buena en los tres casos.

Es importante entonces conocer las causas de vasculitis de la retina, saber cómo se comportan y cuáles son las ayudas clínicas y paraclínicas para realizar el diagnostico. La vasculitis obliterativa idiopática de la retina es un diagnóstico de exclusión, sin embargo, requiere un tratamiento oportuno para evitar complicaciones que lleven a la ceguera.

Enfermedades Sistémicas	Enfermedades infecciosas	Enfermedades Oculares
Behcet	Tuberculosis	Retinocoroidopatía en perdigones
Lupus	Toxoplasmosis	Periflebitis congelada o vasculitis escarchada
Sarcoidosis	Sífilis	Pars Planitis
Granulomatosis de Wegener	Citomegalovirus	Enfermedad de Eales
Esclerosis múltiple	Leptospirosis	Síndrome de Vasculitis Retiniana Idiopática, aneurismas y neuroetinitis (IRVAN)
Poliarteritis nodosa	Enfermedad por arañazo de gato	Coroiditis
Artropatías seronegativas	Candidiasis	Enfermedad de Behcet sin manifestaciones sistémicas
Enfermedad de Takayasu	Rickettsiosis	Oclusión venosa
Polimiositis	Amibiasis	Vasculitis retiniana hemorrágica multifocal aguda
Dermatomiositis	Brucelosis	
Síndrome de anticuerpos antifosfolípidos		
Enfermedad de Crohn		
Síndrome de Susac		

Tabla 1. Causas de vasculitis de la retina

REFERENCIAS

1. Nussenblatt RB. Retinal Vasculitis. In: Uveitis [Internet]. Fourth Edi. © 2010, Elsevier Inc.; 2010. p. 355–72.
2. Rosenbaum JT, Ku J, Ali A, Choi D, Suhler EB. Patients with Retinal Vasculitis Rarely Suffer from Systemic Vasculitis. *Semin Arthritis Rheum* 2012 Jun;41(6):859–65.
3. Ali A, Ku JH, Suhler EB, Choi D, Rosenbaum JT. The course of retinal vasculitis. *Br J Ophthalmol* . 2014;98(6):785–9.
4. Talat L, Lightman S, Tomkins-Netzer O. Ischemic retinal vasculitis and its management. *J Ophthalmol*. 2014;2014:197675.
5. Davis J, Schechter SH, Sowka J. Eales' disease: The great masquerader. *Optometry* 2009;80(7):354–9.
6. Biswas J, Ravi RK, Naryanasamy A, Kulandai LT, Madhavan HN. Eales' disease - current concepts in diagnosis and management. *J Ophthalmic Inflamm Infect* 2013;3(1):11.
7. Samuel MA, Equi RA, Chang TS, Mieler W, Jampol LM, Hay D, et al. Idiopathic Retinitis, Vasculitis, Aneurysms, and Neuroretinitis (IRVAN). New Observations and a Proposed Staging System. *Ophthalmology* 2007;114(8):1526–30.
8. Tomita M, Matsubara T, Nishimura T, Matsumura M, Uyama M. A case of idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis (IRVAN syndrome). *Japanese J Clin Ophthalmol* 2001;55(9):1617–21.
9. Rodríguez-García A, Almánzar-Santos MA. Coriorretinopatía en perdigonada (Birdshot) en pacientes mexicanos: Espectro clínico y experiencia terapéutica. *Rev Mex Oftalmol* 2012;86(1):56–71.
10. Eustolio Hernandez S, Cardenas Almagro R. Enfermedad de Coats en el adulto y su tratamiento con terapia fotodinamica y bevacizumab. Reporte de un caso. *Rev Mex Oftalmol* 2008;82(3):192–5.
11. Piñero AM, Sempere J, Nadal J E-MJ. Vitreorretinopatía Exudativa Familiar : Nuestra Experiencia. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2008;83:703–8.