

Oclusión vascular mixta de la retina en una paciente con síndrome antifosfolípido. Reporte de caso

Mixed retinal vascular occlusion secondary to antiphospholipid antibody syndrome. A case report

Bernardo Quijano-Nieto^{1,2,3*}, Dayron F. Martínez-Pulgarín³ y Laura P. Reyes-Vivas³

¹Instituto Mácula y Retina, Oftalmocenter; ²Facultad de Medicina, Departamento de Oftalmología, Universidad Militar Nueva Granada; ³Facultad de Medicina, Departamento de Oftalmología, Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia

Resumen

Introducción: La oclusión combinada de la arteria y la vena central de la retina es un evento vascular poco frecuente, caracterizado por pérdida visual súbita y pronóstico reservado. Los pocos casos reportados se asocian con antecedentes de patología sistémica vasculítica, reumatológica, infecciosa o tumoral. **Objetivo:** Describir un caso de doble oclusión vascular retiniana secundario a síndrome de anticuerpos antifosfolípidos. **Resumen del caso:** Se reporta el caso de una paciente de 31 años con oclusión de vena y arteria central de la retina, con historia clínica y paraclínicos compatibles con un síndrome de anticuerpos antifosfolípidos de base, enfermedad de difícil manejo con un pobre pronóstico visual, con secuelas visuales graves, rápidas e irreversibles. **Conclusiones:** Las oclusiones vasculares combinadas de arteria y vena central de la retina son poco frecuentes. Se caracterizan por pérdida súbita de la visión y hallazgos clínicos propios de ambos tipos de oclusiones: palidez retinal, mancha de color rojo cereza, dilatación venosa, hemorragias en llama, edema de disco, etc. Por lo regular tiende a relacionarse con patologías infecciosas, autoinmunitarias o tumorales, entre otras, como es el caso del síndrome antifosfolípido. Las opciones terapéuticas son limitadas y la respuesta es incierta, con un mal pronóstico visual y secuelas irreversibles.

Palabras clave: Oclusión de vena retinal. Isquemia. Síndrome antifosfolípido. Lupus eritematoso sistémico.

Abstract

Introduction: Combined vascular occlusion of the central retinal artery and vein is a rare vascular event, characterized by sudden visual loss and uncertain prognosis. The few cases reported in literature are associated with a history of vasculitic, rheumatological, infectious or tumoral pathology. **Objective:** To describe a mixed retinal vascular occlusion secondary to antiphospholipid antibody syndrome. **Case summary:** We report a case with mixed retinal vascular occlusion in a patient with history of antiphospholipid antibody syndrome, with poor visual prognosis, difficult treatment and severe irreversible sequelae. **Conclusions:** Combined retinal vascular occlusions are rare entities characterized by sudden vision loss and clinical findings of both types of occlusions: retinal pallor, cherry red spot, venous dilatation, hemorrhages, disc edema, etc. Usually, these are related to infectious, autoimmune or neoplastic diseases, like antiphospholipid syndrome. The therapeutic options are limited and their effectiveness is vague, leading to poor visual prognosis and irreversible sequelae.

Key words: Retinal vein occlusion. Ischemia. Antiphospholipid syndrome. Systemic lupus erythematosus.

Correspondencia:

*Bernardo Quijano-Nieto
E-mail: drbquijano@hotmail.com.

Fecha de recepción: 13-04-2020

Fecha de aceptación: 25-12-2020

DOI: 10.24875/RSCO.M21000005

Disponible en internet: 30-06-2021

Rev Soc Colomb Oftalmol. 2021;54(1):58-62

www.revistaSCO.com

0120-0453 / © 2020 Sociedad Colombiana de Oftalmología (SOCOFTAL). Publicado por Permayer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Las oclusiones vasculares combinadas de la retina son poco frecuentes y tienden a caracterizarse por una pérdida súbita no dolorosa de la agudeza visual, usualmente unilateral, con un pronóstico visual impredecible¹. Los primeros casos reportados fueron documentados por Oosterhuis en la década de 1960². La epidemiología de estas afecciones es incierta, debido a que solo se conocen datos derivados de reportes y series de casos; sin embargo, se ha establecido que alrededor del 18% de las oclusiones de rama de vena central de la retina presentan de manera concomitante algún grado de insuficiencia en el sistema arterial retinal, que podría contribuir a que ocurra el evento combinado en el futuro. Existen tres variantes de afectación vascular mixta en la retina, que en orden descendiente de frecuencia de presentación son: 1) oclusión de vena central de la retina (OVCR) y oclusión de arteria ciliarretinal; 2) OVCR y oclusión de rama de arteria central de la retina; y 3) OVCR y oclusión completa de arteria central de la retina³. La presentación de estas condiciones suele estar asociada a factores ateroscleróticos, trombofilias, vasculitis o enfermedades autoinmunitarias, entre otros⁴.

En el presente artículo se presenta el caso de una paciente con síndrome de anticuerpos antifosfolípidos y lupus eritematoso sistémico con una oclusión vascular retiniana mixta.

Reporte de caso

Paciente de 31 años que consultó inicialmente por un cuadro clínico de visión borrosa en el ojo derecho (OD) de 5 días de evolución, que evolucionó 2 días después a pérdida total de la agudeza visual. Como antecedentes de importancia, la paciente presentaba lupus eritematoso sistémico con compromiso renal (nefritis lúpica), así como síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, para lo que recibía leflunomida, hidroxiclороquina, prednisolona oral, enoxaparina y ácido acetilsalicílico. Al examen oftalmológico se encontró en el OD una mejor agudeza visual corregida de no percepción de luz y presencia de pupila amaurotica, segmento anterior sano. En el fondo de ojo bajo dilatación farmacológica con tropicamida al 0.5% y fenilefrina al 5% se evidenció un disco óptico edematizado con bordes mal definidos, hemorragias en llama en los cuatro cuadrantes, apariencia de mancha de color rojo cereza y palidez retinal en el área perimacular, con presión intraocular (PIO) de 14 mmHg. En el ojo izquierdo se encontró una mejor

agudeza visual corregida de 20/20, segmento anterior sano, fondo de ojo bajo dilatación farmacológica con un disco rosado, relación excavación-disco 0.3, mácula con brillo, periferia sin lesiones, retina adherida y PIO de 14 mmHg. Se realizó una angiografía con fluoresceína del OD que mostró imágenes por bloqueo secundario a las múltiples hemorragias, así como amplias áreas de no perfusión en media periferia y polo posterior (Fig. 1). Adicionalmente, al realizar una tomografía de coherencia óptica se evidenció hiperreflectividad y aumento del grosor de las capas retinales internas y disminución de la reflectividad en las capas más externas, así como desprendimiento seroso del neuroepitelio (Fig. 2). Con estos hallazgos, se decidió dar manejo con implante intravítreo de dexametasona (0.7 mg) en el OD, y revaloración por los servicios de medicina interna y reumatología para el ajuste de la terapia anticoagulante-antiagregante, así como inmunosupresora. A la par se realizó panfotocoagulación láser en dicho ojo. Finalmente, la paciente regresa a un nuevo control en el cual, debido a trámites administrativos, no fue posible la aplicación del implante intravítreo de dexametasona, por lo que se aplicó bevacizumab intravítreo. El resultado final visual en el OD no mostró ninguna mejoría respecto al inicio.

Discusión

Las oclusiones vasculares combinadas de la retina son patologías graves, con un alto grado de amenaza a la visión y un pronóstico visual por lo regular sombrío. Por su baja frecuencia de presentación, los datos epidemiológicos son escasos, creando un vacío considerable en lo que respecta a medidas diagnósticas y terapéuticas con un fuerte nivel de evidencia científica, llevando a que las medidas actuales de tratamiento se brinden de manera empírica siendo extrapoladas de patologías más conocidas, como las oclusiones simples de vena y arteria central de la retina. La etiología de esta enfermedad vasooclusiva no está clara, pero diferentes factores que llevan al compromiso de una circulación terminan afectando la otra.

Los pacientes con oclusiones mixtas de arteria y vena retiniana presentan pérdida aguda y grave de la visión, usualmente hasta leve o nula percepción de la luz, y por lo general, en los casos descritos, el pronóstico final no es alentador⁵.

El proceso fisiopatológico mediante el cual ocurren estas oclusiones depende del contexto sistémico subyacente; así, la ocurrencia de estos eventos puede deberse a un aumento de la viscosidad sanguínea de

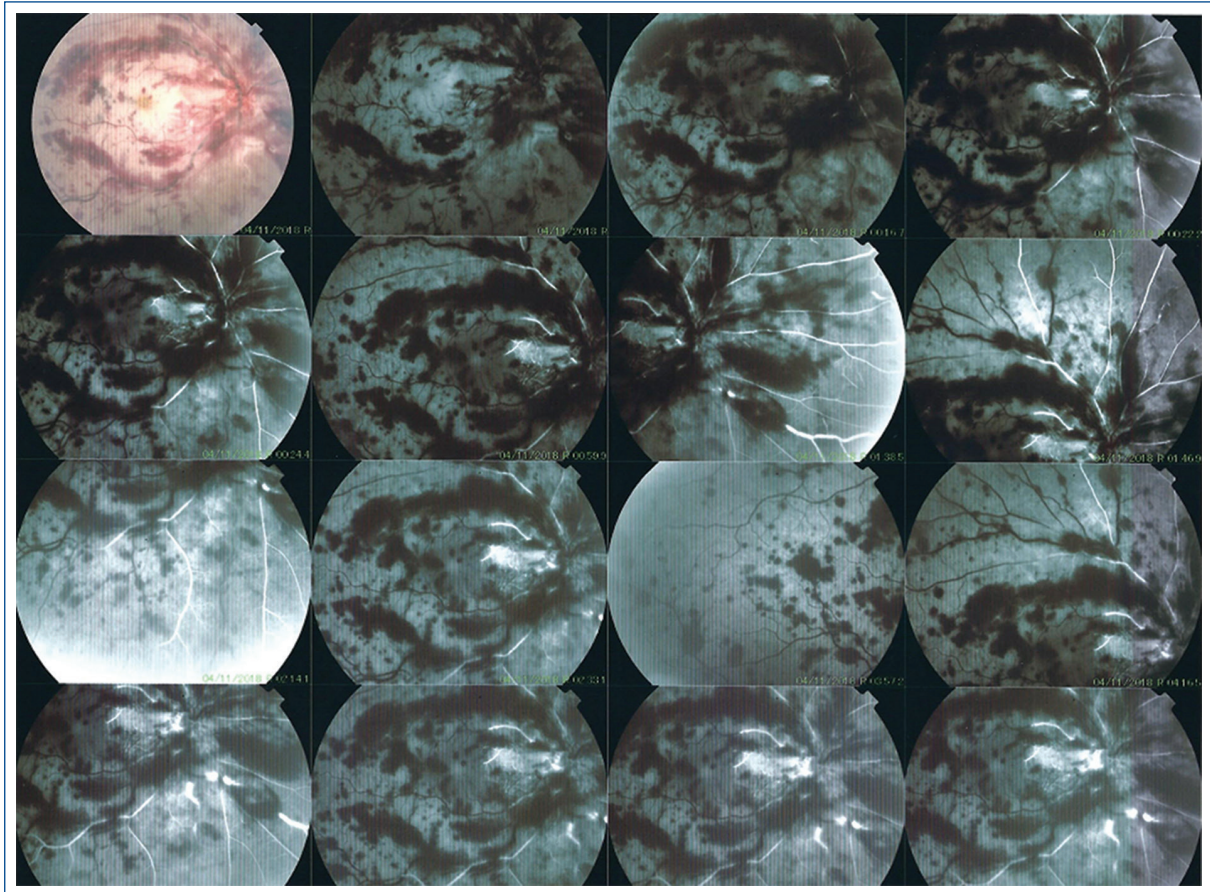


Figura 1. Angiografía fluoresceínica de ojo derecho en la que se evidencian hallazgos de oclusión de vena y arteria central de la retina. Nótese las amplias áreas de no perfusión.

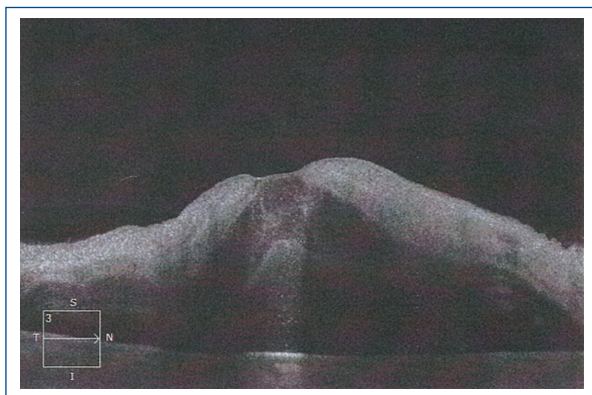


Figura 2. Tomografía de coherencia óptica de ojo derecho que muestra una evidente distorsión de la arquitectura foveal, hiperreflectividad de las capas internas y desprendimiento del neuroepitelio.

a isquemia, compresión mecánica e inflamación de las paredes vasculares, o por ejemplo en caso de neoplasias, infiltración del nervio óptico por estas^{6,7}.

En los casos reportados en la literatura se encuentran causas secundarias a efecto mecánico sobre el nervio óptico, como inyecciones retrobulbares, infiltración al nervio por linfoma no Hodgking o adenocarcinoma metastásico, y pseudotumor orbitario; causas secundarias a procesos vasculíticos, como en pacientes con síndrome de Churg-Strauss o virus de la inmunodeficiencia humana; u originadas por factores reológicos, como en el caso de la púrpura trombocitopénica trombótica, la deficiencia de proteína C y el síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, que presentaba nuestra paciente⁵.

En el síndrome antifosfolípido se forma un complejo de unión entre los fosfolípidos de las membranas celulares (endotelio, plaquetas y monocitos), los anticuerpos y la beta-2 glucoproteína 1, cuya función es inhibir las vías anticoagulantes relacionadas con la proteína

diferente origen, aumentos en la presión venosa que al cruzar el lecho capilar impiden el flujo arterial y llevan

C, la proteína S y la antitrombina, como también aumentar las concentraciones plasmáticas del inhibidor del activador del plasminógeno. Este complejo también inhibe el receptor de la anexina A2, anulando su acción fibrinolítica. Adicionalmente, su unión a los receptores tipo Toll-4 precipita el desencadenamiento de esta vía de señalización y la activación de células endoteliales, que culmina con un estado protrombótico generado por la expresión de moléculas de adhesión intracelular 1, moléculas de adhesión vascular celular 1, selectina E, aumento del factor tisular e incremento de citocinas proinflamatorias como la interleucina 1 y el factor de necrosis tumoral. Por otro lado, las plaquetas son también activadas por este complejo antígeno-anticuerpo a través del receptor de lipoproteína de baja densidad relacionado con la proteína 8 y el receptor adhesivo plaquetario de la glucoproteína Ib α , llevando a un aumento en la producción de tromboxano A2⁸⁻¹⁰.

Dados los fenómenos previamente mencionados, se infiere una disminución inicial del flujo arterial secundaria a procesos trombóticos y daño de la pared vascular por complejos inmunitarios circulantes, con posterior reducción del llenado venoso, lo que predispone a un estado de estasis sanguínea con formación de nuevos trombos y, finalmente, oclusión venosa.

Cuando se presentan cuadros oftalmológicos de este tipo, en especial en pacientes jóvenes, es importante valorar no solo los factores de riesgo más frecuentes y en común para los dos tipos de oclusiones, como son la presencia de hipertensión arterial, diabetes, hipercolesterolemia, arterioesclerosis o arritmias cardíacas⁶, sino también descartar patologías autoinmunitarias y trastornos hematológicos acompañantes cuya identificación temprana y manejo sistémico puedan prevenir o permitir un manejo adecuado de la patología ocular subsecuente. Así mismo, distinguir entre un origen trombótico o inflamatorio es fundamental para un manejo apropiado.

Respecto al tratamiento, existen reportes de manejo con oxígeno hiperbárico, inyecciones intravítreas de triamcinolona (con casos reportados para el manejo del edema macular, cuidando no exceder las cifras óptimas de PIO que puedan alterar de manera adicional la circulación oftálmica) y terapia antiangiogénica (reportes de bevacizumab, en general para controlar cuadros de neovascularización)¹¹, con resultados limitados; y un reporte con buena respuesta tras la infusión selectiva y temprana (< 72 h) del agente fibrinolítico urocinasa por la arteria oftálmica, con restablecimiento de la perfusión retiniana y mejoría de la agudeza visual¹².

Recomendación

La oclusión combinada de arteria y vena de la retina debe ser reconocida como una emergencia oftalmológica, que sin intervención y seguimiento puede llevar a complicaciones como rubeosis de iris, glaucoma neovascular, periflebitis de la vena central, necrosis retinal y pérdida visual permanente. Los pacientes afectados requieren vigilancia y manejo multidisciplinario a largo plazo para evitar complicaciones graves, episodios vasooclusivos recurrentes y pérdida anatómica adicional en los casos de ceguera.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial, o sin ánimo de lucro.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Wu SC, Villegas VM, Kovach JL. Optical coherence tomography angiography of combined central retinal artery and vein occlusion. *Case Rep Ophthalmol Med.* 2018;2018:4342158.
2. Chung YC, Chen SJ, Lee SY, Lee FL, Lee SM. Central retinal vein occlusion with secondary cilioretinal artery occlusion treated with intravitreal bevacizumab (Avastin). *Taiwan J Ophthalmol.* 2012;2:151-4.
3. Ozturk T, Takes O, Saatci AO. Dexamethasone implant (ozurdex) in a case with unilateral simultaneous central retinal vein and branch retinal artery occlusion. *Case Rep Ophthalmol.* 2015;6:76-81.
4. Grzybowski A, Elikowski W, Gaca-Wysocka M. Cardiovascular risk factors in patients with combined central retinal vein occlusion and cilioretinal artery occlusion: Case report. *Medicine (Baltimore).* 2018;97:e9255.
5. Desai S, Rai N, Kulkarni P, Natarajan S. Combined CRVO with CRAO in a patient with protein C deficiency. *Retin Cases Brief Rep.* 2014;8:145-9.
6. Fischer C, Bruggemann A, Hager A, Callizo Planas J, Roeder J, Hoerauf H. Vascular occlusions following ocular surgical procedures: a clinical observation of vascular complications after ocular surgery. *J Ophthalmol.* 2017;2017:9120892.
7. Richards RD. Simultaneous occlusion of the central retinal artery and vein. *Trans Am Ophthalmol Soc.* 1979;77:191-209.

8. Santamaría-Alza Y. Mecanismos fisiopatológicos del síndrome antifosfolípidos. *MeD UIS*. 2014;27:43-50.
9. Akhlaghi M, Abtahi B, Pourazizi M. Acute vision loss in systemic lupus erythematosus: bilateral combined retinal artery and vein occlusion as a catastrophic form of clinical flare. *Lupus*. 2018;27:1023-6.
10. Chang PC, Chen WS, Lin HY, Lee HM, Chen SJ. Combined central retinal artery and vein occlusion in a patient with systemic lupus erythematosus and anti-phospholipid syndrome. *Lupus*. 2010;19:206-9.
11. Schwartz SG, Hickey M, Puliafito CA. Bilateral CRAO and CRVO from thrombotic thrombocytopenic purpura: OCT findings and treatment with triamcinolone acetonide and bevacizumab. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2006;37:420-2.
12. Vallée JN, Paques M, Aymard A, Massin P, Santiago PY, Adeleine P, et al. Combined central retinal arterial and venous obstruction: emergency ophthalmic arterial fibrinolysis. *Radiology*. 2002;223:351-9.