

Obstrucción de arteria central de la retina bilateral secundaria a granulomatosis eosinofílica con poliangeítis. Reporte de un caso

Bilateral central retinal artery occlusion secondary to Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. Case report

PÉREZ-LLOMBET QUINTANA N¹, DÍAZ RODRÍGUEZ R¹, RODRÍGUEZ GIL R¹,
FABELO HIDALGO I¹

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 68 años con diagnóstico de Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (o Síndrome de Churg-Strauss) que padece oclusión de arteria central de la retina bilateral.

Discusión: La oclusión de arteria central de la retina es una causa grave de pérdida de visión. Aunque su etiología principal son los émbolos de colesterol, deben tenerse en cuenta otras entidades como las vasculitis primarias para poder realizar un diagnóstico y tratamiento temprano.

Palabras clave: Oclusión, arteria, retina, vasculitis, granulomatosis.

ABSTRACT

Clinical case: We present the case of a 68-year-old woman diagnosed with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (or Churg-Strauss Syndrome) suffering from bilateral central retinal artery occlusion.

Discussion: Central retinal artery occlusion is a serious cause of vision loss. Although its main etiology is cholesterol emboli, other entities such as primary vasculitis must be considered in order to carry out an early diagnosis and treatment.

Key words: Occlusion, artery, retina, vasculitis, granulomatosis.

¹ Graduado/Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Correspondencia:
Nicolás Pérez-Llombet Quintana Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Carretera del Rosario, 145.
38009 Santa Cruz de Tenerife, España.
n.pllobetquintana@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis eosinofílica con poliangiitis (EGPA), anteriormente conocida como Síndrome de Churg-Strauss, es una enfermedad autoinmune perteneciente al grupo de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasmas de neutrófilos (ANCA) que se caracteriza por una granulomatosis necrotizante que afecta fundamentalmente a vasos de pequeño y mediano calibre (1,2).

Sus manifestaciones son fundamentalmente extraoculares (1,3), pero también se ha descrito una gran variedad de manifestaciones a nivel ocular, que engloba oclusiones de arteria y/o vena retiniana, neuropatía óptica isquémica, conjuntivitis, escleritis y/o esclerouveítis, etc. (4). Si bien la oclusión de arteria central de la retina es una de las manifestaciones oculares más frecuentes de esta enfermedad, su presentación es comúnmente unilateral. En este trabajo, presentamos el caso de una obstrucción de arteria central de la retina bilateral en un paciente afecto de granulomatosis eosinofílica con poliangiitis.

CASO CLÍNICO

Nuestra paciente es una mujer de 68 años de edad que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por pérdida brusca e indolora de visión de ambos ojos (AO) de pocas horas de evolución, con recuperación posterior de la visión del ojo derecho (OD). Entre sus antecedentes destaca el Síndrome

de Churg-Strauss, o EGPA, con polineuropatía y eosinofilia secundarias en seguimiento por el Servicio de Medicina Interna, sin tratamiento en el momento actual. A la anamnesis dirigida refería claudicación mandibular, sin evidencia clara de claudicación de cintura escapular ni pélvica, y pulsos de arterias temporales conservados y simétricos.

En la exploración se objetivó una disminución de agudeza visual (AV) de AO, siendo de 0,4 en OD y de percepción de luz en el ojo izquierdo (OI), y ausencia de hallazgos patológicos en polo anterior, a excepción de catarata en evolución en OI que no justificaba la disminución de la visión (N3 de Barraquer).

En la exploración del fondo de ojo se evidenció una palidez generalizada del polo posterior de la retina, arteriolas estenosadas con segmentación de la columna sanguínea, exudados blandos en el OD y mancha rojo cereza más evidente en el OI (fig. 1).

Con el diagnóstico de oclusión de la arteria central de la retina de ambos ojos posiblemente secundaria a la EGPA versus arteritis de la temporal, se remite a Medicina Interna (MI) para estudio e inicio del tratamiento corticoideo endovenoso. Se administraron tres bolos de 250 mg de metilprednisolona en 24 horas, y posteriormente tres bolos de 500 mg del mismo principio activo en 48 horas por empeoramiento de los síntomas. Además, se solicitó estudio sistémico (ecografía doppler de arteria temporal y troncos supraaórticos, ecocardiografía transtorácica y transesofágica, TC de tórax, abdomen y pelvis y angiorresonancia magnética de cráneo, así como

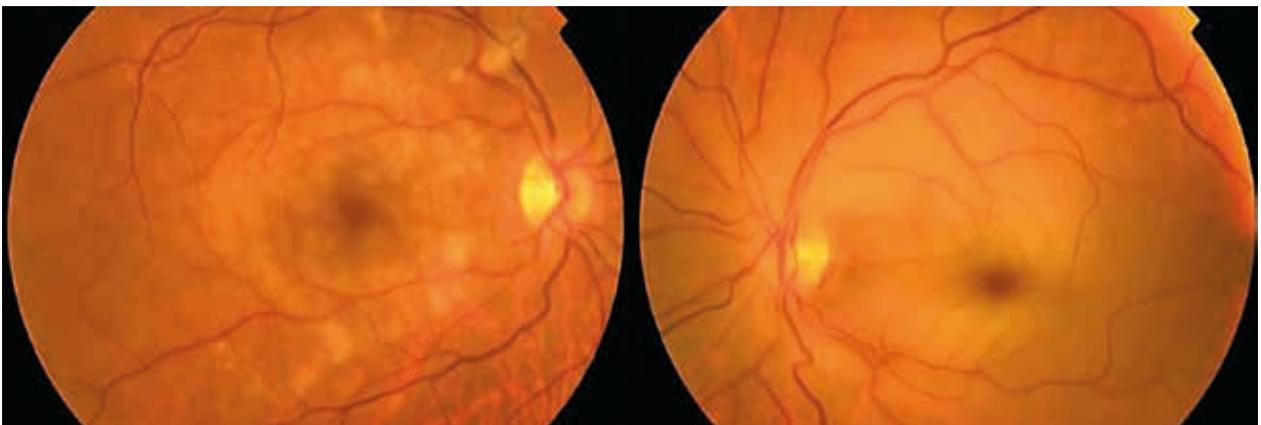


Fig. 1: Retinografía donde se aprecia palidez retiniana, exudados blandos en polo posterior y mancha rojo cereza.

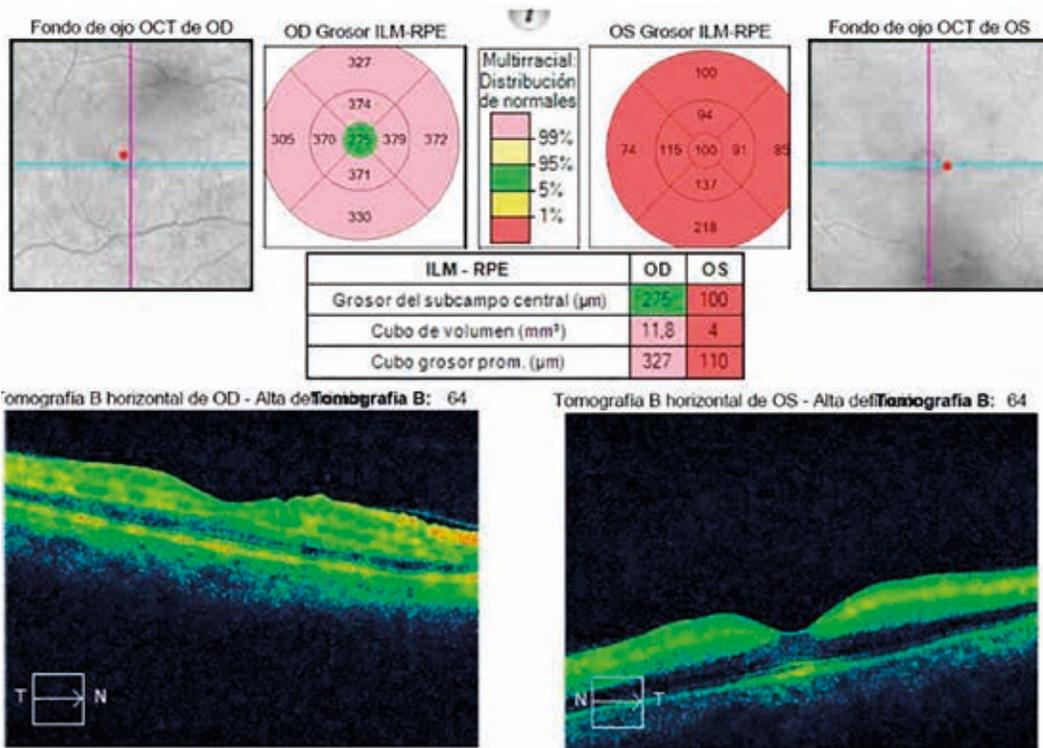


Fig. 2: OCT de mácula de ambos ojos donde se aprecia banda hiperreflectante sobre una banda hiporefectante en las capas externas, así como aumento de grosor en OD y disminución en OI.

biopsia de arteria temporal) que resultó negativo.

En cuanto a su enfermedad, se había evidenciado previo al ingreso un aumento de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA MPO) y de la eosinofilia. Además, el electromiograma mostró progresión de la neuropatía respecto a resultados de pruebas anteriores.

Por nuestra parte se realizó un estudio multimodal con OCT, angiografía fluoresceínica y retinografía, detectándose edema macular esponjiforme leve con mayor afectación en OD (fig. 2), y un leve enlentecimiento del relleno vascular en OI. No se apreciaron signos claros de vasculitis en la angiografía, ni zonas de isquemia periférica o émbolos, aunque sí se objetivaron «stops» o zonas de detención del flujo en arteriolas de arcada temporal inferior, de probable relación con espasmos vasculares de etiología vasculítica (figs. 3 y 4).

La negatividad en los resultados del estudio sistémico, el empeoramiento de parámetros analíticos, así como los hallazgos en la exploración y pruebas complementarias oftalmológicas hicieron que finalmente se orientara el caso como obstrucción de arte-

ria central de la retina bilateral secundaria a EGPA o vasculitis tipo Churg-Strauss.

La paciente es valorada a los 2, 6 y 12 meses en las consultas de oftalmología, objetivándose una disminución progresiva del edema macular y de la palidez del polo posterior, a pesar de la cual la agudeza visual no mejoró, detectándose luego una atrofia macular y papilar marcada, así como



Fig. 3: Angiografía de ojo izquierdo. En rojo, «stop» en arteriola de arcada temporal inferior.

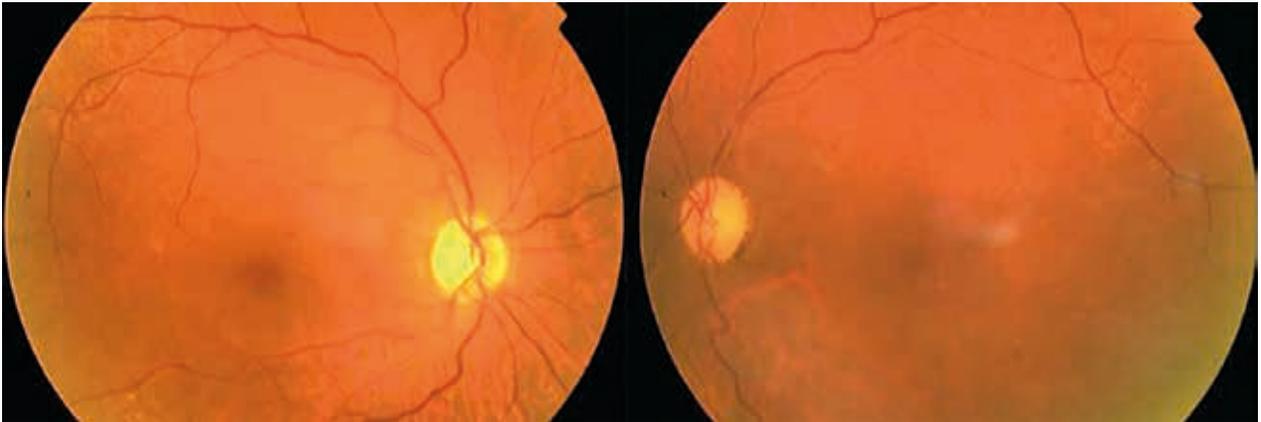


Fig. 4: Retinografía al año de seguimiento de la paciente, que muestra estrechamiento arteriolar y palidez papilar.

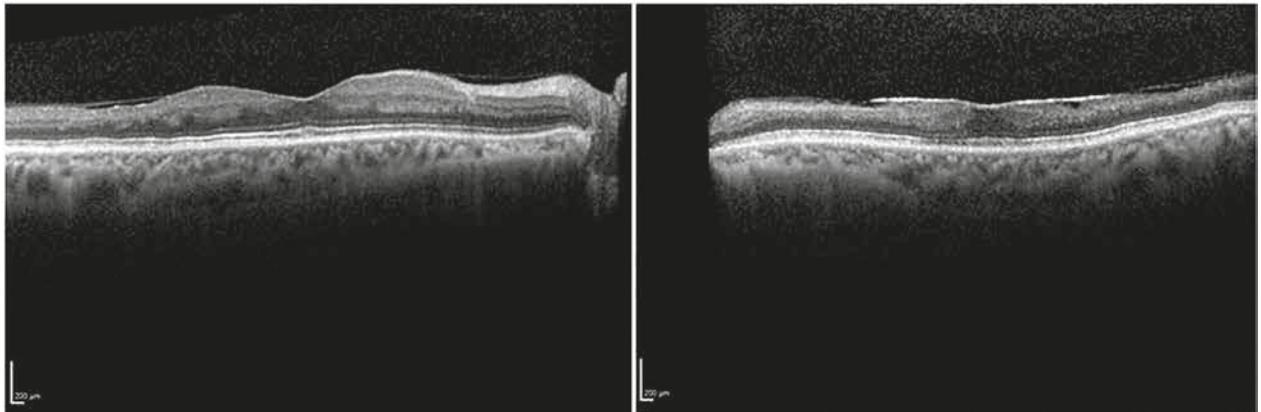


Fig. 5: OCT al año de seguimiento, donde se observa atrofia macular y membrana epirretiniana.

estrechamiento arteriolar de pequeño tamaño y aparición de membrana epirretiniana (figs. 4 y 5).

DISCUSIÓN

La granulomatosis eosinofílica con poliangiítis es una enfermedad autoinmune caracterizada por granulomatosis necrotizante fundamentalmente de vasos de pequeño y mediano calibre (1,2). Junto con la poliangiítis microscópica y la granulomatosis con poliangiítis, antes llamada granulomatosis de Wegener, forma parte de las vasculitis asociadas a ANCA (5). El papel de los anticuerpos en el desarrollo de la enfermedad, así como de la inflamación eosinofílica, continúa siendo a día de hoy desconocido. De hecho, la complejidad propia de esta patología ha supuesto un obstáculo en su investigación durante muchos años (6).

Sus manifestaciones clínicas son, sobre todo, extraoculares (1,3), siendo el pulmón el órgano diana de la enfermedad, ya que es típica la presencia de infiltrados migratorios y parcheados ubicados predominantemente en el exterior del parénquima pulmonar. Además, el asma constituye la manifestación más frecuente, presentándose en más del 90% de los pacientes, con un tiempo de inicio entre 5 y 9 años antes del diagnóstico de EGA. Otra de las afecciones más típicas es la de los nervios periféricos, pudiéndose observar polineuropatías distales o radiculopatía lumbar (6). El riñón suele mostrar glomerulonefritis necrotizante de tipo focal y segmentaria con formación de semilunas y las manifestaciones cardíacas o gastrointestinales son, sin embargo, menos frecuentes (6,7). Nuestra paciente presentaba asma, eosinofilia secundaria, y polineuropatía distal a distintos niveles, sin manifestaciones en otros órganos.

Las manifestaciones oculares no se presentan de forma tan común como el resto de la clínica sistémica, aunque hay descritas una gran variedad de las mismas: oclusiones de arteria y/o vena retiniana, neuropatía óptica isquémica, conjuntivitis, uveítis, escleritis etc. Aunque la principal causa de oclusión de arteria central de la retina (OACR) es la presencia de émbolos de colesterol (8), también puede responder a esta etiología vasculítica. A día de hoy, no existen datos recogidos del porcentaje de pacientes con esta patología que desarrollan OACR. Otras causas posibles serían la arteritis de células gigantes o trombofilias. Asako y colaboradores (9) realizan, a propósito de un caso, una revisión de la literatura referente a oclusión de arteria central de la retina secundaria a EGPA. La clínica, similar a otros tipos de OACR, es fundamentalmente la de pérdida aguda e indolora de la visión, con el hallazgo funduscópico de palidez retiniana, mancha rojo cereza y estrechamiento arteriolar, hallazgos que nuestra paciente presentaba en su totalidad.

El manejo terapéutico está principalmente enfocado en tratar la enfermedad de base, fundamentalmente con corticoides. En dicho estudio se describe la utilización de dosis bajas de corticoides sistémicos (prednisolona 30-40 mg) para casos leves o moderados, y dosis mayores (prednisolona > 60 mg, o bolos de corticoides combinados con terapia inmunosupresora) para los casos severos. Esta última modalidad es la misma que la usada en nuestro caso. Además, existen otras alternativas de tratamiento, algunas novedosas, como las terapias biológicas (rituximab, omalizumab, o más recientemente, mepolizumab) (10), que no han sido necesarias utilizar en nuestro caso. A su vez, se insiste en la necesidad de una instauración temprana del tratamiento, pues un retraso en el mismo empeora habitualmente el pronóstico de estos pacientes.

A pesar de la abundancia de estudios sobre OACR unilateral en este contexto, son pocos los trabajos que describen un cuadro bilateral. Akiyama (11) reporta un caso con presentación bilateral simultánea, tratado del mismo modo con altas dosis de corticoides aunque sin éxito en la mejoría de la agudeza visual. En nuestra paciente, de igual manera, a pesar de los cambios en los hallazgos de la

exploración no se consiguió incrementar la agudeza visual.

CONCLUSIONES

La OACR es una causa poco frecuente, aunque grave, de pérdida de visión. Aunque la principal causa son los émbolos de colesterol, deben tenerse en cuenta otras entidades, como las vasculitis primarias, que pueden cursar con manifestaciones oftalmológicas que pueden ser incluso los únicos síntomas de la enfermedad. Aunque la EGPA es una causa rara de OACR, y la mayoría de los pacientes tiene un mal pronóstico visual, un diagnóstico y tratamiento temprano podría mejorarlo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gallego Pinazo R., Dolz Marco R., Portero A., Carreño E., San Román Llorens JJ., Sainz de la Maza MT., Díaz Llopis M. Vasculitis necrotizantes sistémicas. En: SEO. Uveítis y escleritis: diagnóstico y tratamiento. España: MacLine S.L; 2014. 338.
2. Castellano Cuesta JA., González Domínguez J., García Manzanares A. Síndrome de Churg-Strauss. SVReumatología. 2008; 15: 277-288.
3. Qasim A, Patel J. ANCA Positive Vasculitis. StatPearls Publishing; 2021 Jan.
4. Akella SS, Schlachter DM, Black EH, Barmettler A. Ophthalmic Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis (Churg-Strauss Syndrome): A Systematic Review of the Literature. Ophthalmic Plast Reconstr Surg. 2019 Jan/Feb; 35(1):7-16.
5. Alba MA, Jennette JC, Falk RJ. Pathogenesis of ANCA-Associated Pulmonary Vasculitis. Semin Respir Crit Care Med. 2018 Aug; 39(4): 413-424.
6. Furuta S, Iwamoto T, Nakajima H. Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Allergol Int. 2019 Oct; 68(4): 430-436.
7. Nguyen Y, Guillevin L. Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (Churg-Strauss). Semin Respir Crit Care Med. 2018 Aug; 39(4): 471-481.
8. Hayreh SS, Zimmerman MB. Central retinal artery occlusion: visual outcome. Am J Ophthalmol. 2005 Sep; 140(3): 376-91.
9. Asako K, Takayama M, Kono H, Kikuchi H. Churg-Strauss syndrome complicated by central retinal artery occlusion: case report and a review

- of the literature. *Mod Rheumatol*. 2011 Oct; 21(5): 519-23.
10. Raffray L, Guillevin L. Treatment of Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis: A Review. *Drugs*. 2018 Jun; 78(8): 809-821.
 11. Akiyama Y, Shinoda K, Watanabe E, Mas-hiko T, Mizota A. Simultaneous bilateral central retinal artery occlusion in churg-strauss syndrome. *Retin Cases Brief Rep*. 2012; 6(1): 60-4.