

Diagnóstico de insuficiencia de arteria cilioretiniana en paciente embarazada con imagen multimodal

Diagnosis of cilioretinal artery insufficiency in a pregnant patient with a multimodal image

M. Dotti-Boada, MT. Carrión-Donderis, J. Izquierdo-Serra, B. Romero-Nuñez, A. Moll-Udina, S. Alforja, A. Adán

Instituto Clínic de Oftalmología (ICOF). Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona.

Correspondencia:

Marina Dotti-Boada

E-mail: mdottibo@gmail.com

Resumen

Se presenta el caso clínico de una gestante de 36 años con pérdida de agudeza visual súbita en su ojo derecho. El fondo de ojo mostró blanqueamiento retiniano focal en haz papilomacular. La observación de la arteria cilioretiniana en el momento agudo se ve limitada por el edema retiniano por lo que otras técnicas de imagen ayudaron en el diagnóstico de insuficiencia de arteria cilioretiniana. El OCT muestra engrosamiento retiniano con hipereflectividad retiniana de las capas interna y media. El OCTA muestra un defecto focal de perfusión en los plexos capilares superficial y profundo con presencia de flujo en la arteria cilioretiniana. Estas alteraciones se resolvieron de forma progresiva. Actualmente la calidad y la resolución del OCT y del OCTA permiten cuantificar el daño estructural de la retina y son una buena alternativa a la AGF para el diagnóstico de insuficiencia de arteria cilioretiniana cuando está contraindicada.

Palabras clave: Insuficiencia arteria cilioretiniana. Angiografía por tomografía de coherencia óptica. Tomografía de coherencia óptica.

Resum

Es presenta un cas clínic d'una gestant de 36 anys amb pèrdua d'agudeza visual sobtada en el seu ull dret. S'observa un blanquejament retinià focal en el feix papilomacular. La observació de l'arteria cilioretiniana en el moment agut pot ser difícil per el edema de la retina pel que altres proves diagnòstiques poden ajudar pel diagnòstic d'insuficiència d'arteria cilioretiniana. El OCT mostra engruiximent retinià amb hiperesfringència retiniana de les capes internes i mitjes. El OCTA mostra un defecte focal de la perfusió en el plexe capil·lar superficial i profund amb presència de flux de l'artèria cilioretiniana. Aquestes alteracions es recuperen de forma progressiva. Actualment la qualitat i la resolució del OCT i del OCTA permeten quantificar el dany estructural de la retina i són una bona alternativa a la AGF per el diagnòstic d'insuficiència de arteria cilioretiniana quan està contraindicada.

Paraules clau: Insuficiència arteria cilioretiniana. Angiografia por tomografia de coherencia òptica. Tomografia de coherencia òptica.

Abstract

36 year old pregnant woman with sudden loss of visual acuity in her right eye. She presented a focal whitening in the papillomacular bundle. It was not possible to observe the cilioretinal artery in the acute moment due to the retinal edema, so other imaging techniques could help for diagnosis of cilioretinal artery insufficiency. OCT shows retinal thickening with hyperesfringence of the internal and middle retina and OCTA shows perfusion defects in the superficial and deep capillary plexus. These alterations recover progressively. Currently, quality and resolution of OCT and OCTA allow us to quantify structural damage of retina and it is a good alternative to FA for the diagnosis of cilioretinal artery insufficiency.

Key words: Cilioretinal artery insufficiency. Optical coherence tomography angiography. Optical coherence tomography.

Introducción

Durante la gestación existe un estado de hipercoagulabilidad sanguínea por cambios en las plaquetas, factores de coagulación y fibrinólisis, junto con la hemodinámica del flujo sanguíneo. Dichos cambios se acentúan en el tercer trimestre de la gestación. Existen patologías sistémicas relacionadas con la alteración de estos mecanismos fisiológicos como la hipertensión inducida por el embarazo, la preeclampsia y eclampsia, complicaciones más severas como el síndrome de HELLP (hemólisis, elevación de enzimas hepáticas y plaquetas bajas) o la coagulación vascular diseminada. Estas enfermedades pueden tener manifestaciones oculares como la retinopatía hipertensiva severa que puede implicar una pérdida de agudeza visual irreversible¹.

En gestantes sanas, se han descrito casos aislados de obstrucción de arterias o venas retinianas o maculopatía media paramacular aguda¹. La oclusión de la arteria cilioretiniana se ha observado en algunas gestantes sanas, aunque sobretodo en aquellas con hipercoagulabilidad documentada como síndrome antifosfolípidos o aumento de factores reumatoideos, antinucleares, niveles de homocistenuira, entre otros, junto con serología positiva por *Ricjettisia typhi*, Epstein-Barr, virus varicela zoster o citomegalovirus¹. La incidencia real es aun desconocida¹.

En este artículo se presenta la evaluación multimodal, incluyendo retinografía de campo amplio, tomografía de coherencia óptica

(OCT) y OCT-angiografía (OCTA), de un caso de insuficiencia de arteria cilioretiniana en una mujer gestante sin patología de riesgo previa conocida.

Caso clínico

Se describe el caso de una paciente gestante de 36 años que acude por visión borrosa inferior en su ojo derecho (OD) de forma súbita de 1 día de evolución, sin cefalea ni otra sintomatología acompañante. Explica un episodio similar hace 4 años con síntomas visuales en forma de luz difusa en su OD que cedieron de forma espontánea al cabo de una hora y se diagnosticó como aura migrañosa sin cefalea. Como antecedentes médicos de interés destaca gestación de 10 semanas de evolución, sin abortos o embarazos previos, epilepsia infantil en remisión y migrañas esporádicas que no requieren tratamiento profiláctico. Paciente no fumadora y sin antecedentes virales previos o procedimientos invasivos recientes. Como antecedentes familiares destaca enfermedad cardiovascular en familiar de primer grado.

En la exploración oftalmológica destaca una agudeza visual (AV) de 0,7 en su OD y de 1,0 en su ojo izquierdo (OI), exploración pupilar y biomicroscopía normales. En la exploración fundoscópica (Figura 1) se observa blanqueamiento retiniano irregular focal en el haz papilomacular del OD centrado por un pequeño vaso, visible con dificultad. El OCT (Cirrus HD-OCT 5000, Carl Zeiss

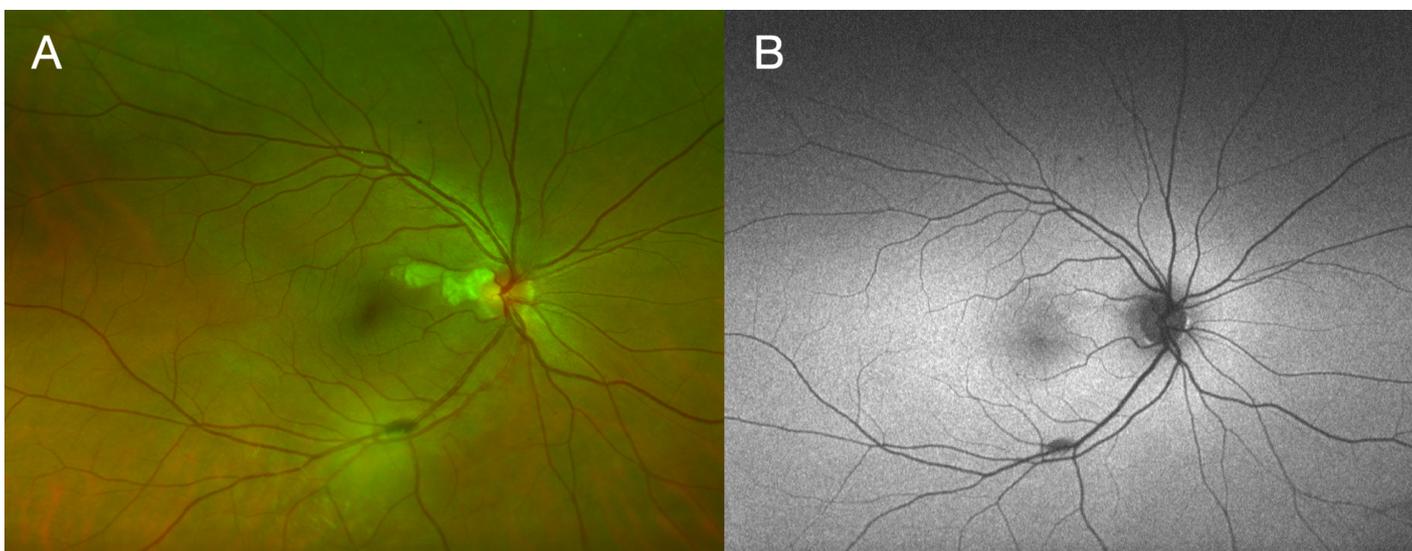


Figura 1. A. Blanqueamiento focal en haz papilomacular superior en retinografía de campo amplio. B. Autofluorescencia normal donde se observa un pequeño vaso en zona retiniana afectada.

Meditec) muestra engrosamiento irregular sectorial e hiperreflectividad de las capas internas y medias retinianas, y el OCTA (Cirrus HD-OCT 5000, Carl Zeiss Meditec) muestra hiporeflectividad en plexo capilar superficial y profundo correspondientes a defectos de perfusión. Por el contrario, la arteria que centra el área de blanqueamiento muestra flujo desde el inicio de la evolución (Figura 2). La campimetría visual 24-2 (CV; Humphrey Field Analyzer 3) muestra un escotoma paracentral inferior en el OD.

Se realiza analítica general con estudio bioquímico, trombofílico y autoinmunidad que resultaron dentro de la normalidad y se comprueba tensiones arteriales normales durante el embarazo. Se orienta el caso inicialmente como una isquemia de rama de la arterial temporal superior en OD.

A los dos meses de evolución, se observa una mejoría de la AV de 1.0 en OD y desaparición del blanqueamiento retiniano (Figura 3) que nos permite observar la presencia de una arteria que parte del borde superotemporal del disco, sugestiva de arteria cilioretiniana. Se realiza entonces el diagnóstico de isquemia retiniana por insuficiencia de arteria cilioretiniana en paciente joven em-

barazada sin otros factores de riesgo asociados. La campimetría visual realizada a los 6 meses de seguimiento persiste el escotoma paracentral inferior en el OD.

Discusión

La circulación retiniana procede de la arteria central de la retina pero en ocasiones parte del tejido retiniano pueden recibir irrigación de una o varias arterias cilioretinianas. Estas arterias se pueden identificar aproximadamente en un tercio de la población. Se trata de una variante vascular congénita que parte de la vasculatura peripapilar coroidal o directamente de alguna de las arterias ciliares cortas posteriores⁴. La presencia de estas arterias cilioretinianas no constituye en sí un hallazgo patológico pero puede afectar al resultado visual de las enfermedades vasculares retinianas. En el caso de una embolia de la arteria central de la retina, por ejemplo, la zona macular suplida por la arteria cilioretiniana podría continuar perfundida⁴ por lo que la agudeza visual se vería mantenida.

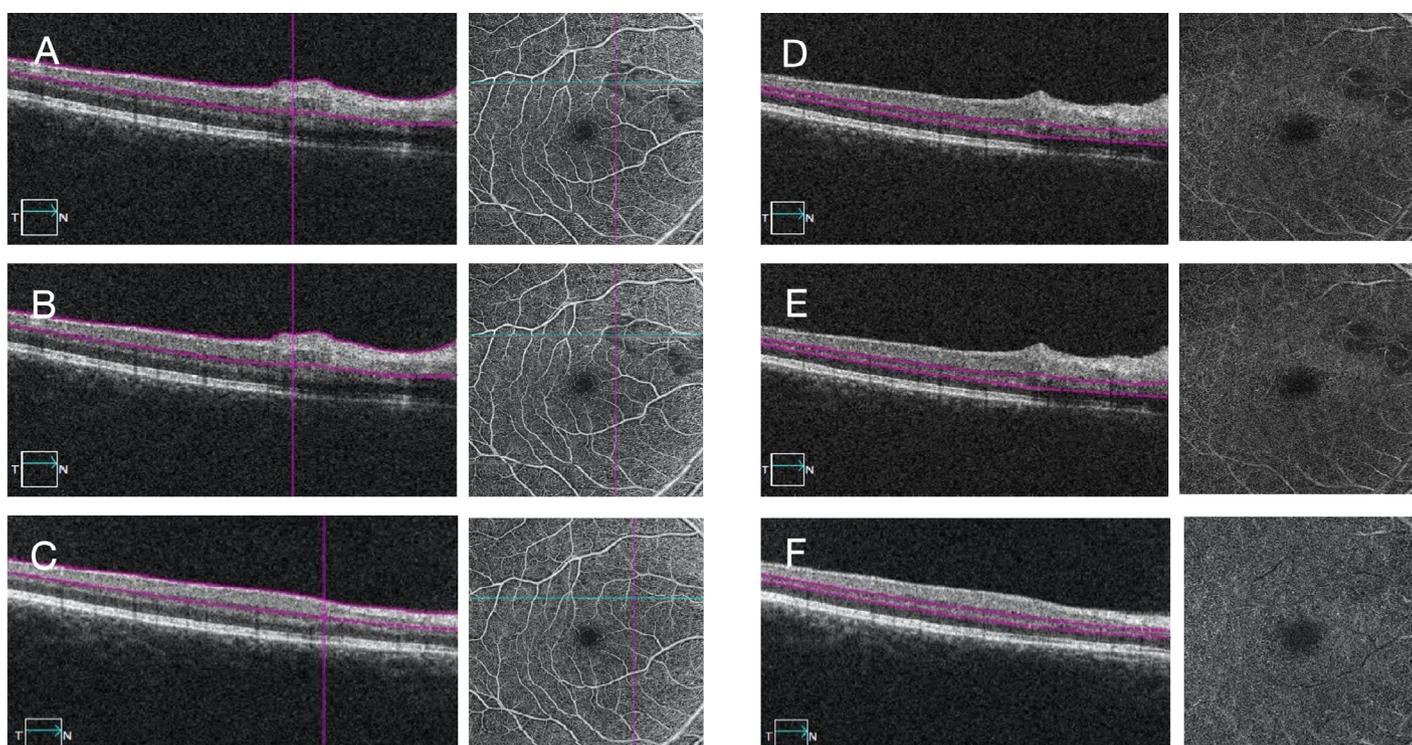


Figura 2. OCTA de plexo superficial en el momento del diagnóstico (A), a la semana (B) y a los tres meses (C) de evolución. OCTA en plexo profundo en el momento del diagnóstico (D), a la semana (E) y a los tres meses (F) de evolución.

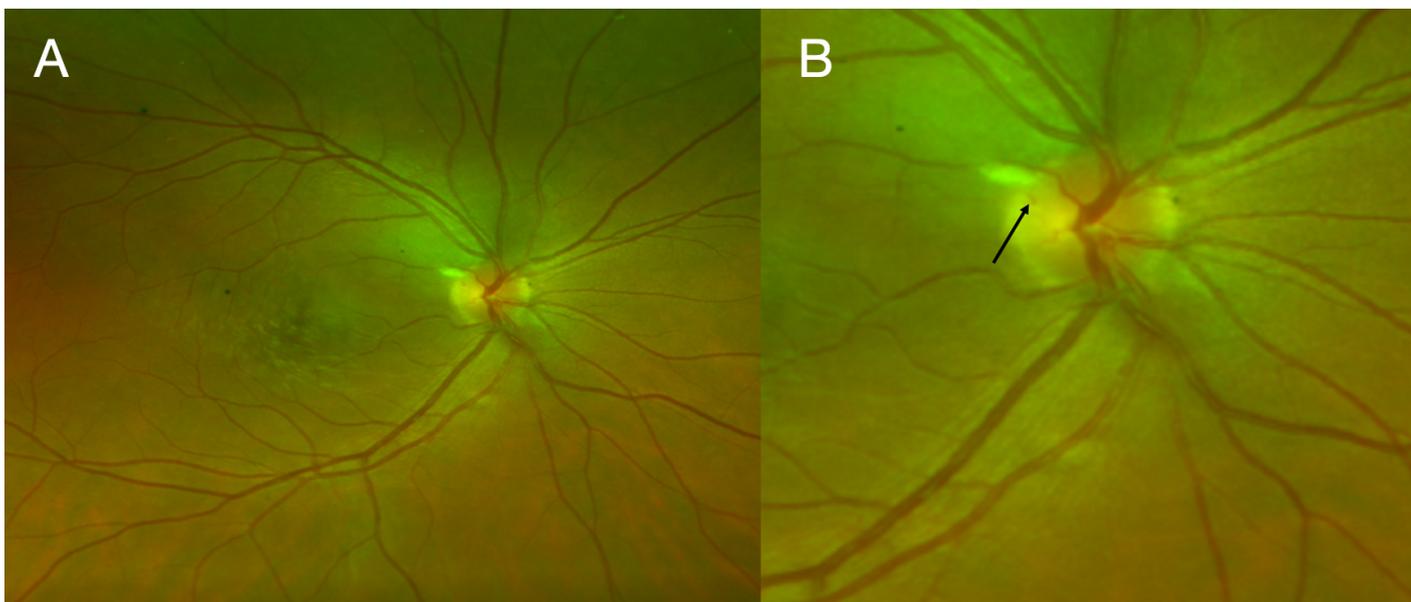


Figura 3. Imágenes de retinografía de campo amplio. **(A)** Se observa mejoría de la lesión en haz papilomacular 2 meses después del diagnóstico, con presencia de arteria cilioretiniana **(B)**.

Ante un caso de blanqueamiento focal retiniano en el haz papilomacular se debe sospechar la afectación de dicha arteria. El estado del vítreo, del disco óptico, la presencia de tortuosidad vascular venosa y el estado del ojo contralateral ayudarán en el diagnóstico diferencial o a precisar su etiología. La observación de la arteria cilioretiniana en el momento agudo puede verse comprometida por el edema retiniano, hemorragias retinianas e incluso por disminución de su calibre o su oclusión. La angiografía fluoresceínica (AGF) es la prueba diagnóstica que demuestra la presencia de una arteria cilioretiniana cuando se produce su llenado con la circulación coroidea, uno o dos segundos antes del llenado de la circulación retiniana. En los casos de oclusión o de insuficiencia de la arteria cilioretiniana se puede apreciar ausencia de llenado de la misma o un retraso de llenado. Ya que es discutible la realización de la AGF durante el embarazo⁵, se realiza un seguimiento estrecho de nuestra paciente apoyándose en otras pruebas de imagen como la retinografía, el OCT y el OCTA.

La isquemia en el territorio de la arteria cilioretiniana puede ser debida a una oclusión de la arteria (OACILR) o debido a una insuficiencia de la arteria cilioretiniana (IACILR), en caso de disminución de la perfusión arterial sin cierre vascular. Probablemente esta entidad se deba a una hipoperfusión arterial y no a una obstruc-

ción embólica o trombótica. Se puede presentar de forma aislada, en combinación a una trombosis de vena central de la retina o menos frecuentemente asociada con arteritis de células gigantes (oclusión arterítica de la arteria cilioretiniana)⁴.

El estudio mediante imagen multimodal ayuda a identificar y monitorizar el daño retiniano. El OCT muestra las áreas de isquemia en fase aguda como áreas hiperreflectivas. Habitualmente en los casos de insuficiencia de la arteria cilioretiniana observamos una banda hiperreflectiva paracentral a nivel de la capa nuclear interna que se denomina maculopatía media paracentral aguda (PAMM). En cambio, en la oclusión completa de la arteria cilioretiniana, la hiperreflectividad involucra a todas las capas de la retina neurosensorial y puede aparecer junto con edema focal debido a un daño isquémico más severo⁵. En la OCTA, se puede observar alteraciones del flujo tanto del plexo capilar superficial como del plexo capilar profundo aunque con artefactos de proyección⁴.

En nuestra paciente el blanqueamiento retiniano y el engrosamiento en el OCT dentro de la zona afecta eran irregulares, de forma que los focos con mayor engrosamiento en el OCT correspondían a las zonas con mayor blanqueamiento retiniano. Por otro lado en el OCTA inicial se aprecia claramente la existencia de flujo en la presunta arteria cilioretiniana. Estos hallazgos podrían ser

más compatibles con una insuficiencia de la arteria cilioretiniana más que con una verdadera oclusión de la misma. La edad y la ausencia de alteraciones analíticas descarta de forma razonable la arteritis como posible etiología. La ausencia de hemorragias retinianas, de dilatación y tortuosidad venosas descartan la trombosis de vena central como causa del cuadro.

Existen varios factores de riesgo para la insuficiencia de la arteria cilioretiniana como una reducción significativa de la presión arterial durante la noche, fármacos hipotensores, especialmente los inhibidores de la fosfodiesterasa, o el tabaco. Es una entidad poco frecuente en pacientes jóvenes sanos por lo que se debe realizar un estudio sistémico exhaustivo para descartar patología vascular subyacente no diagnosticada⁶. El embarazo por si solo podría considerarse un factor de riesgo para el desarrollo de patología vascular retiniana⁶, puesto que está asociado a un estado de hipercoagulabilidad¹. Otra causa posible podría ser un espasmo arterial sobretodo teniendo en cuenta los antecedentes médicos con migrañas y auras migrañosas de nuestra paciente.

En conclusión, ante una pérdida de visión en una mujer gestante se debe realizar una exploración oftalmológica exhaustiva, no solo en las gestaciones con patología asociada sino también en las gestantes sanas, ya que el daño ocular puede suponer una amenaza irreversible para la agudeza visual de la madre. Actualmente mediante el estudio de imagen multimodal con retinografías, OCT y OCTA podemos evaluar y cuantificar el daño estructural

de la retina y de su vascularización de forma no invasiva, lo que supone una buena alternativa si la AGF está contraindicada, en el diagnóstico de insuficiencia de arteria cilioretiniana.

Financiación

Los autores declaran no tener ningún tipo de interés comercial ni de financiación.

Bibliografía

1. Păun VA, Ionescu ZR, Voinea L, Cîrstoiu M, Baroș A, Pricopie Ș, Ciuluvică R. Ocular posterior pole pathological modifications related to complicated pregnancy. A review. *Rom J Ophthalmol*. 2017;61(2):83-9.
2. Ferreira BFA, Kreuz AC, Diniz PM, Rocha JVSS, Pimentel SLG. Spontaneous outer retinal layer recovery in a case of hypertensive choroidopathy secondary to pre-eclampsia: a multimodal evaluation. *Arg Bras Oftalmol*. 2019;30;82(6):522-7.
3. Van Rysselberge C, Balikova I, Judice L, Makhoul D, Postelmans L. Multimodal imaging in hellp-related chorioretinopathy. *Retin Cases Brief Rep*. 2020. doi: 10.1097/ICB.0000000000000970
4. Pichi F, Fragiotta S, Freund KB, Au A, Lembo A, Nucci P, et al. Cilioretinal artery hypoperfusion and its association with paracentral acute middle maculopathy. *Br J Ophthalmol*. 2019;103(8):1137-45. doi: 10.1136/bjophthalmol-2018-312774.
5. Greenberg F, Lewis RA. Safety of fluorescein angiography during pregnancy. *Am J Ophthalmol*. 1990;110(3):323-5
6. Chen X, Desai SJ, Baomal CR. Paracentral acute middle maculopathy in pregnancy. *Retin Cases Brief Rep*. 2017. doi: 10.1097/ICB.0000000000000679.