

Oclusión de arteria central de la retina idiopática unilateral con preservación de la arteria cilio-retiniana en paciente pediátrico

Unilateral idiopathic central retinal artery occlusion with preservation of the cilioretinal artery in a pediatric patient

B. Romero-Núñez¹, I. Alonso Colmenero², J. Díaz Cascajosa², M. Barraso Rodrigo², E. Cobos², J. Català-Mora²

¹Institut Clínic d'Oftalmologia. Hospital Clínic de Barcelona. Barcelona. ²Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Correspondencia:

Bárbara Romero Núñez

E-mail: baromero@clinic.cat

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 2 años de edad sin antecedentes médicos relevantes remitido para valoración de exotropía izquierda de 3 semanas de evolución, baja agudeza visual, esclerosis arteriolar y palidez papilar en la exploración fundoscópica. Ante la sospecha de una oclusión de arteria central de la retina debe realizarse una exploración oftalmológica completa y estudio etiológico dirigido para descartar causas secundarias.

Palabras clave: Oclusión. Arteria. Retina. Pediatría. Infantil.

Resum

Es presenta el cas d'un pacient de 2 anys d'edat sense antecedents mèdics rellevants remès per a valoració d'exotropia esquerra de 3 setmanes d'evolució, baixa agudeza visual, esclerosi arteriolar i pal·lidesa papil·lar en l'exploració fundoscòpica. Davant la sospita d'una oclusió d'artèria central de la retina es recomana dur a terme una exploració oftalmològica completa i estudi etiològic dirigit per descartar causes secundàries.

Paraules clau: Oclusió. Arteria. Retina. Pediatría. Infantil.

Abstract

We report a 2-year-old patient with no relevant medical history referred for evaluation of a 3-week evolution of left exotropia, low visual acuity, arteriolar sclerosis, and papillary pallor on funduscopy examination. When a central retinal artery occlusion is suspected, a complete ophthalmological examination and a directed etiological study should be performed to rule out secondary causes.

Key words: Occlusion. Arteria. Retina. Pediatrics. Juvenile.

Introducción

La oclusión de arteria central de la retina (OACR) idiopática en la edad pediátrica es una entidad muy poco frecuente. Se presenta el caso de un niño de 2 años de edad con diagnóstico de OACR unilateral idiopática con preservación de arteria cilio-retiniana.

Caso clínico

Paciente varón de 2 años de edad sin antecedentes médicos personales ni familiares de interés, remitido para valoración de exotropía del ojo izquierdo (OI) de 3 semanas de evolución.

En la exploración oftalmológica se evidenciaba exotropía izquierda y defecto pupilar aferente relativo de dicho ojo. La agudeza visual no corregida era de 20/20 en su ojo derecho y no percepción de luz en su OI. En la exploración del segmento anterior no se observaron hallazgos significativos. El estudio funduscópico evidenció atrofia óptica y esclerosis arteriolar en el lado afecto. Se realizó una resonancia magnética orbitaria y del sistema nervioso central para descartar tumoración del nervio óptico que no detectó alteraciones. Se le realizaron retinografías de campo amplio y tomografía de coherencia óptica (Figura 1) en la que se observó atrofia de capas internas de la retina. Se realizó un electroretinograma (ERG) de campo completo que puso de manifiesto una marcada reducción de la onda b tanto en condiciones fotópicas como escotópicas (curva electronegativa) (Figura 2). Todos los hallazgos apoyan el diagnóstico de oclusión de arteria central de la retina (OACR) del OI. Se realizó un estudio hematológico que descartó enfermedades de riesgo tromboembólico. Se ha realizado seguimiento anual en el servicio de Oftalmología, evidenciándose una mejoría progresiva de su agudeza visual y, actualmente, tras ocho años de

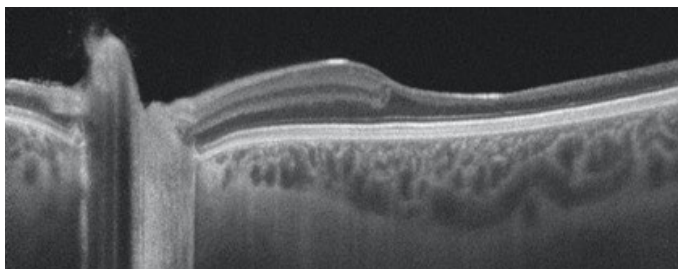


Figura 1. Imagen de tomografía coherencia óptica de un corte que comprende el haz papilomacular del ojo izquierdo del paciente en el que se observa conservación del grosor de las capas internas de la retina de dicho haz, con atrofia de capas internas en la zona temporal macular.

seguimiento, el paciente mantiene visiones de 20/20 en su ojo derecho y 20/100 en su ojo izquierdo; en la exploración fundoscópica se observa palidez papilar, esclerosis arteriolar sin signos de neovascularización y atrofia de retina interna con preservación del haz papilomacular probablemente debido a la existencia de una arteria cilioretiniana.

Discusión

La OACR unilateral es una entidad muy poco frecuente en la población pediátrica. Es importante realizar un estudio etiológico completo para descartar causas secundarias. En este caso, se realizó un abordaje multidisciplinar junto con el servicio de Hematología y se descartó la existencia de patología tromboembólica que pudiera explicarlo. El diagnóstico diferencial de la presentación aguda en el que se observa la característica mancha rojo cereza fundoscópica, incluye, además de la OACR, oclusión de rama arterial, conmoción retiniana postraumática, enfermedades por depósito lisosomal, intoxicación por monóxido de carbono y síndrome isquémico ocular. En este caso se realizó también diagnóstico diferencial con otras entidades, como tumoraciones del nervio óptico, ya que el paciente fue valorado en una fase más crónica, y no en la fase aguda con pérdida visual reciente. En cuanto al diagnóstico diferencial del ERG electronegativo, se deben considerar aquellas entidades con afectación predominante de la retina interna, como la retinosquiasis ligada al cromosoma X, la ceguera congénita estacionaria nocturna o algunos tipos de retinopatías tóxicas¹.

Esta entidad es secundaria a un déficit de flujo en la arteria central de la retina, encargada de irrigar los dos tercios internos retinianos. En estadios iniciales se produce edema retiniano de la zona isquémica, con posterior atrofia, aunque se ha descrito que ya tras la primera semana se pueden observar signos de perfusión². Modelos experimentales han demostrado que tras 105 minutos de oclusión se produce una lesión irreparable³, con mal pronóstico visual. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas como la reducción de presión intraocular, vasodilatación, antiinflamatorios esteroideos en el caso de sospecha de etiología arterítica, terapia trombolítica⁴ o extracción quirúrgica del trombo, aunque sin claras mejorías sobre el pronóstico visual⁵.

Se estima que un 20% de la población tiene una arteria cilioretiniana. La presencia de esta variante anatómica mejora el pronóstico visual de pacientes con OACR, y se estima que hasta el

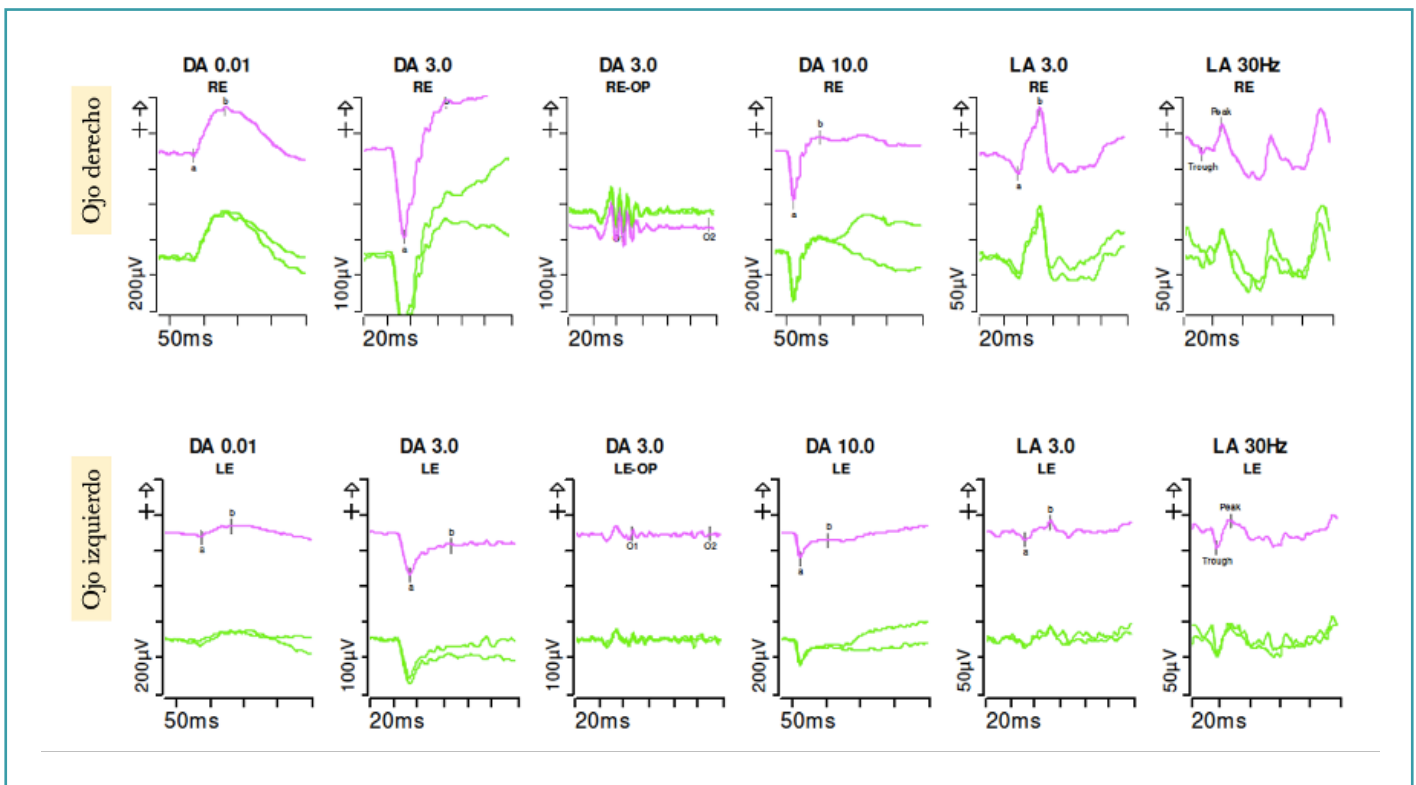


Figura 2. Registros del ERG del ojo derecho e izquierdo del paciente, en el que se observa marcada reducción de la amplitud de las repuestas fotópicas y escotópicas en el ojo izquierdo, así como la característica respuesta electronegativa en la respuesta escotópica con el estímulo de 3.0 y 10.0 cd-s/m².

80% de pacientes con dicha variante, pueden mantener visiones superiores o iguales a 20/50⁶.

Existen otros 5 casos publicados en la bibliografía de oclusiones arteriales idiopáticas unilaterales en la edad pediátrica⁷⁻¹¹, 2 de ellos corresponden a oclusiones de arteria central de la retina. El manejo fue distinto en cada uno de los casos, aunque las visiones al final del seguimiento en ambos casos fueron de no percepción lumínica (Tabla 1).

Conclusiones

La OACR pediátrica es una entidad rara. Se recomienda realizar despistaje de coagulopatías primarias y secundarias. Hasta la fecha, se trata del tercer caso reportado de OACR idiopática, y el más joven de ellos.

Edad (años)	Sexo	Diagnóstico	AV final	Manejo	Año de publicación
6	Niño	OACR	NPL	AAS	2008
6	Niño	OACR	NPL	MPD	2002
7	Niña	Ocl a. oftálmica	NPL	-	2001
8	Niña	Ocl rama	20/30	Masaje, paracetamol, MPD ev, AAS	2010
11	Niña	Ocl rama	-	-	1996

OACR: oclusión de arteria central de la retina; NPL: no percepción luminosa; AAS: ácido acetilsalicílico; MPD: metilprednisolona.

Tabla 1. Resumen de los casos publicados de oclusión idiopática arterial, de arteria central de la retina, de rama y de arteria oftálmica.

Bibliografía

1. Robson A. Unilateral electronegative ERG of non-vascular aetiology. *British Journal of Ophthalmology*. 2005;89(12):1620-6. doi:10.1136/bjo.2005.071357
2. Ahn S, Woo S, Park K, Jung C, Hong J, Han M. Retinal and Choroidal Changes and Visual Outcome in Central Retinal Artery Occlusion: An Optical Coherence Tomography Study. *Am J Ophthalmol*. 2015;159(4):667-76.e1. doi:10.1016/j.ajo.2015.01.001
3. Hayreh S, Kolder H, Weingeist T. Central Retinal Artery Occlusion and Retinal Tolerance Time. *Ophthalmology*. 1980;87(1):75-8. doi:10.1016/s0161-6420(80)35283-4
4. Schumacher M, Schmidt D, Jurklics B, et al. Central Retinal Artery Occlusion: Local Intra-arterial Fibrinolysis versus Conservative Treatment, a Multicenter Randomized Trial. *Ophthalmology*. 2010;117(7):1367-1375.e1. doi:10.1016/j.ophtha.2010.03.061
5. Cugati S, Varma D, Chen C, Lee A. Treatment Options for Central Retinal Artery Occlusion. *Curr Treat Options Neurol*. 2012;15(1):63-77. doi:10.1007/s11940-012-0202-9
6. Lim I. Jennifer. Retinal Artery Occlusion - *EyeWiki*. Eyewiki.aao.org. https://eyewiki.aao.org/Retinal_Artery_Occlusion. Published 2021. Accessed July 4, 2021.
7. Ganesh A, Mitra S, Koul R, Venugopalan P. Spontaneous Ophthalmic Artery Occlusion in a Child. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus*. 2001;38(3):183-5. doi:10.3928/0191-3913-20010501-16
8. Heckler L, Lederer D, Alwadani F, Koenekoop R. Idiopathic central retinal artery occlusion in a 6-year-old. *Canadian Journal of Ophthalmology*. 2008;43(3):375-6. doi:10.3129/i08-046
9. Axer-Siegel R, Snir M, Schonfeld T, Yassur Y. Bilateral Central Retinal Artery Occlusion in a Neonate. *Journal of Pediatric Ophthalmology & Strabismus*. 1997;34(4):249-51. doi:10.3928/0191-3913-19970701-15
10. Sebban A, Sullivan T, Davison M. Branch retinal artery occlusion in a child. *Aust NZ J Ophthalmol*. 1996;24(3):283-6. doi:10.1111/j.1442-9071.1996.tb01594.x
11. Manayath G, Shah P, Narendran V, Morris R. Idiopathic pediatric retinal artery occlusion. *Indian J Ophthalmol*. 2010;58(2):151. doi:10.4103/0301-4738.60091