

# Compromiso Ocular en Arteritis de Takayasu. Revisión de la Literatura a Propósito de un Caso Clínico

Lilian Soto S. \*, Ximena Gómez-Veroiza\*\*, Erika Astorga S.\*\*, Francisca Sabugo S. \*, Claudio Fuentes P. \*\*\*

\*Sección Reumatología, Depto. de Medicina, Hospital Clínico Universidad de Chile

\*\*Interna de Medicina, Facultad de Medicina, Sede Norte, Hospital Clínico, Universidad de Chile

\*\*\*Servicio de Oftalmología, Hospital Clínico, Universidad de Chile

## Summary

*Takayasu's arthritis is a rare, idiopathic, low frequency, chronic granulomatous large-vessel vasculitis involving the aorta and its primary branches. Clinical manifestations relate to the anatomic site of vascular obstruction. Major complications include Takayasu's retinopathy, secondary arterial hypertension, aortic regurgitation, and arterial aneurysms. Ophthalmological complications are generally late manifestations of the disease and include ischaemia of the retina, choroids and anterior segment. We describe a patient with Takayasu's disease who presented with severe visual loss, and review the ocular findings in this vasculitis.*

## INTRODUCCION

La arteritis de Takayasu es una enfermedad inflamatoria sistémica que afecta la aorta y sus grandes ramas, provocando estenosis, oclusión, dilatación o aneurismas. Esta entidad fue descrita por primera vez en 1908 por Mikito Takayasu, oftalmólogo que relacionó la presencia de anastomosis arteriovenosas retinales y la ausencia de pulsos de las extremidades superiores (1). Afecta principalmente a mujeres entre 15 y 25 años, aunque en series norteamericanas hasta el 13 % fue mayor de 40 años. Si bien la incidencia varía entre las distintas series, se

aproxima a 0,26 casos/100.000 habitantes/año en Estados Unidos y es algo mayor en Japón. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son los síntomas constitucionales, como fiebre, baja de peso, asociados a claudicación intermitente de extremidades superiores, disminución o ausencia de pulsos, soplos carotídeos, carotidodinia, vértigo e hipertensión arterial (2, 3).

Las alteraciones oculares constituyen una complicación de importancia en esta enfermedad. Se presentan generalmente en forma tardía, e incluyen isquemia retinal, coroidal y del segmento anterior. Es raro que el motivo de consulta de estos pacientes sean síntomas oculares, aunque dirigidamente pueden referir deterioro de la agudeza visual, reportado entre el 8% a 29% de los casos (4-6).

En el presente trabajo describimos un caso de arteritis de Takayasu que se presentó inicialmente con pérdida de la agudeza visual, y realizamos una revisión de la literatura acerca de las manifestaciones oculares de esta vasculitis.

## CASO CLINICO

Paciente de 37 años, sin antecedentes mórbidos, que inicia cuadro de aproximadamente un año de evolución, caracterizado por fotofobia, ardor ocular y disminución progresiva de la agudeza visual bilateral, que llega a la amaurosis de ojo derecho (OD) y visión de bulto en ojo izquierdo (OI). Presenta, además, cefalea frontal de moderada intensidad, que cede con antiinflamatorios, y parestias de extremidad superior izquierda y labios. Es evaluada por reumatólogo, quien solicita hospitalizar. Al interrogatorio dirigido, no refiere compromiso del estado general, artralgias, fotosensibilidad ni mialgias.

Dirigir correspondencia a :

Dra. Lilian Soto S. Sección de Reumatología, Hospital Clínico, Universidad de Chile.

Santos Dumont 999, oficina 2115, Independencia, Santiago

Teléfono: 6788236.

lsotos@ns.hospital.uchile.cl

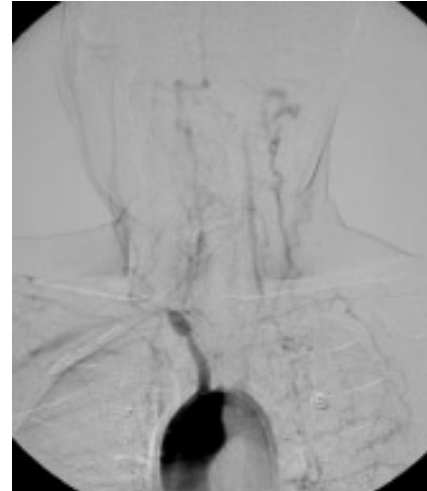
Al examen de ingreso destacan cifras tensionales en rangos normales, pulsos radial y humeral derecho disminuidos, y ausentes en el lado izquierdo; pulsos carotídeos ausentes, y pulsos de extremidades inferiores conservados y simétricos. Se ausculta soplo supraclavicular derecho IV/VI irradiado a cuello y foco aórtico. En el examen segmentario se observa leucocoria y amaurosis del ojo derecho, con visión cuenta dedos del ojo izquierdo a 50 cm. En los exámenes de laboratorio destaca una anemia microcítica con una VHS de 75 mm/hr, y perfil inmunológico negativo. Dada la alta sospecha de enfermedad de Takayasu, se inicia tratamiento con prednisona 20 mg c/8 horas y se solicita estudio con imágenes. En la angiografía de arco aórtico se observó falta de representación del segmento petroso y precavernoso de la arteria carótida interna derecha. En la angiografía de arco aórtico y vasos del cuello se demostró estenosis de un 50% del tronco braquiocefálico y arteria subclavia derecha, además de oclusión completa del origen de la carótida común derecha e izquierda, y de la arteria subclavia izquierda. Se observa llene de las arterias vertebrales de ambos lados, a través de colaterales (Figura 1).

En la evaluación oftalmológica destaca reflejo fotomotor negativo en OD e hiporreactivo en OI. En agudeza visual, el OD presentaba visión de luz con mala proyección, y el OI, visión cuenta dedos a 50 cm. En la biomicroscopia se observa atrofia iridiana sin rubeosis bilateral, con catarata intumesciente en OD y catarata subcapsular posterior en OI. La tonometría para ambos ojos resultó en rangos normales.

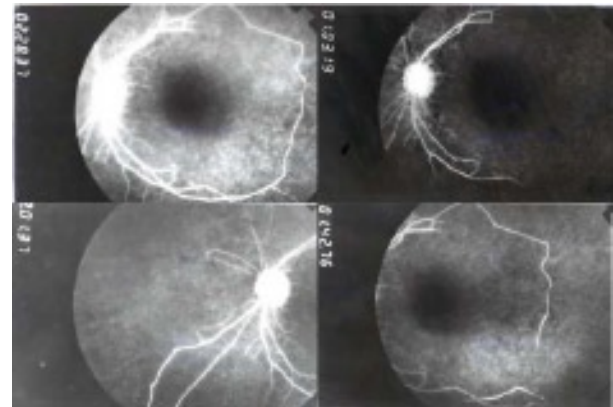
Al fondo de ojo del OI destaca envainamiento arteriolar y venoso, con vasos filiformes, mácula normal, sin hemorragias, papila pálida con excavación menor a 0,3 cm y atrofia óptica. En OD fue imposible realizar el examen por la catarata descrita. En la gonioscopia existe un ángulo abierto bilateral, sin neovascularización.

Se realiza angiofluoreceinografía del OI, resultando papila con presencia de filtración sin neovascularización, además de presencia de gran obliteración vascular (vasos amputados), shunts arteriovenosos e isquemia retinal periférica (Figura 2).

Los hallazgos son compatibles con enfermedad de Takayasu, por lo que se agrega ciclofosfamida en bolos de 50 mg c/8 horas por cinco días. Luego se cambia a terapia oral con ciclofosfamida en las mismas dosis y se mantiene la terapia esteroidal. Evoluciona con buena tolerancia al tratamiento, sin mejora en su agudeza visual, pero con VHS en descenso (Tabla 1). La paciente es dada de alta con terapia corticoidal y ciclofosfamida oral. Dos meses después del alta, la paciente adquiere una infección fúngica sistémica, falleciendo por esta causa.



**Figura 1.** Angiografía de arco aórtico y vasos del cuello. Se observa estenosis de aproximadamente un 50% a 70% en el tronco braquiocefálico, además de oclusión completa de las arterias carótida común derecha, carótida común izquierda y subclavia izquierda desde su origen. Llene a través de colaterales de arterias vertebrales.



**Figura 2.** Angiofluoreceinografía del OI. Se observa papila con presencia de filtración sin neovascularización. Además, presencia de gran obliteración vascular (vasos amputados), shunts arteriovenosos e isquemia retinal periférica.

## DISCUSION

El compromiso ocular ha sido reportado hasta en el 60% de los pacientes con arteritis de Takayasu. Existe un amplio espectro de alteraciones oftalmológicas. Como en el caso descrito, hasta un 25% de los pacientes presenta una retinopatía típica, constituyendo la afección más característica (retinopatía hipotensiva). Menos frecuentemente se presentan otras lesiones, como vasodilatación y neovascularización de la conjuntiva, epiesclera e iris. Además, en forma tardía, se puede acompañar de cataratas, glaucoma

**TABLA 1.**  
**Exámenes de Laboratorio**

	<b>Ingreso</b>
Hematocrito	36
Hemoglobina	10,9
VCM	75
CHCM	30,3
Leucocitos	14.900
Baciliformes	1
Plaquetas	605.000
VHS	51
Creatinina	0,82
Nitrógeno ureico	17
Ac antifosfolípidos y veneno	-
Orina	Normal
P. bioquímico	Normal
Coagulación	Normal
ANA, ENA, ANCA, AntiDNA	(-)

neovascular, retinopatía hipertensiva y neuropatía óptica isquémica, que pueden llevar a la ceguera (7-10).

La retinopatía por Takayasu (RT) es secundaria a la disminución del flujo carotídeo, que resulta en hipotensión de la arteria central de la retina, e isquemia retinal. La presión disminuida de la arteria retinal ha sido descrita en un 16% de los casos (6). Fue clasificada por Uyama y Asayama en 1976, describiendo cuatro etapas:

1. Dilatación de pequeños vasos retinales
2. Formación de microaneurismas capilares
3. Anastomosis arteriovenosas
4. Otras complicaciones oculares secundarias: cataratas, glaucoma neovascular, hemorragia vítrea, desprendimiento de retina y atrofia del nervio óptico, entre otras (11).

En el caso de nuestra paciente, presentaba una retinopatía tipo 4 según esta clasificación, debido a la presencia de cataratas y atrofia óptica como complicaciones secundarias.

En la clínica se ha observado buen mantenimiento de la agudeza visual en las etapas 1 y 3. A pesar de que estas lesiones pueden provocar edema macular por filtración, la isquemia afecta fundamentalmente la retina periférica. En la etapa 4 la agudeza visual se altera por las complicaciones oculares secundarias (5). Las cataratas son la causa más frecuente del compromiso visual. Su aparición

se puede ver favorecida por el tratamiento corticoidal, la edad avanzada y la alteración del flujo de humor acuoso descrita en esta enfermedad (12). Nuestra paciente era una mujer joven, sin antecedentes de terapia corticoidal previa a su hospitalización, por lo que estos factores no estaban relacionados al desarrollo de cataratas, deduciendo que probablemente se presentaron en forma secundaria a su enfermedad. Además, el severo compromiso visual se explicaba tanto por la alteración de los medios refringentes, como por la atrofia óptica evidenciada.

Se ha descrito que la amaurosis fugax es la manifestación más común, dada por hipoperfusión aguda retinal y coroidal. Se presenta principalmente en relación a cambios de posición cefálica o al tomar la posición erecta. En una serie publicada por Chun, se observó en un 25,6% de 76 casos. Además, hasta 25% de los pacientes refieren fotofobia y visión borrosa, como en el caso de nuestra paciente (12).

La retinopatía hipertensiva en Takayasu ha sido descrita en un 30% de los casos, y es causada principalmente por estenosis de la arteria renal (5).

La incidencia de la RT y su severidad es variable, y depende de las porciones de la carótida comprometida, la duración de la insuficiencia vascular y la efectividad de la circulación colateral (5).

El estudio con angiofluoroceinografía cumple un rol muy importante en el diagnóstico y clasificación de esta retinopatía. El retraso en el flujo de fluoresceína desde el brazo a la retina se observa en el 100% de los RT (22 seg). El retraso en el llene venoso se ve en el 66% de pacientes en etapa 3-4 (4,13).

Se describen dos tipos de anastomosis arteriovenosas:

- Cruces arteriovenosos
- Dilatación de capilares, formación de canales preferenciales y, luego, obliteración de capilares vecinos.

Los shunts arteriovenosos constituyen un patrón de respuesta vascular retinal frente a la vasodilatación persistente de los vasos retinales, y no son lesiones patognomónicas de la RT, como se supuso en un principio (8). Se ha reportado que, una vez establecidos los shunts, la isquemia retinal periférica se presentará en dos años, lo que llevará a las complicaciones secundarias. Por lo tanto, en este punto es imprescindible intervenir, ya sea aliviando la estenosis carotídea o pancoagulando la retina isquémica. De esta forma, el pronóstico visual mejora, ya que tanto las lesiones de las etapas 1 y 2 serían reversibles. El deterioro visual es irreversible si se han desarrollado complicaciones secundarias, como en el caso descrito (5).

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

---

1. Takayasu M. Case with unusual changes of the central vessels in the retina. *Acta Soc Ophthal Jpn* 1908; 12:554-5.
  2. Kerr G, Hallahan C, Giordano J, Leavitt Randi, Fauci A, Rottem M, et al. Takayasu Arteritis. *Ann Intern Med* 1994;120:919-29.
  3. Vanoli M, Bacchiani G, Origgi L, Scorza R. Takayasu's arteritis: a changing disease. *JNEPHROL* 2001; 14:497-505.
  4. Lewis J, Glaser J, Schatz N, Hutson D. Pulseless (Takayasu) disease with an ocular manifestations. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1993; 13(4):242-9.
  5. Chun Y, Park S, Park I, Chung H, Lee J. The clinical and ocular manifestations of Takayasu's arteritis. *Retina* 2001; 21(2):132-40.
  6. Nadeau S. Neurologic manifestations of systemic vasculitis. *Neurologic Clinics* 2002; 20(1):123-50.
  7. Sagar S, Kar S, Gupta A, Sharma B. Ocular changes in Takayasu's arteritis in India. *Jpn J Ophthalmol* 1994; 38:97-102.
  8. Tanaka T y Shimizu K. Retinal arteriovenous shunts in Takayasu's disease. *Ophthalmology* 1987 (Nov); 94(11):1380-8.
  9. Karam E, Muci-Mendoza R, Hedges T. Retinal findings in Takayasu's arteritis. *Acta Ophthalmol Scand* 1999; 77:209-13.
  10. Worrall M, Atebara N, Meredith T, Mann E. Bilateral ocular ischemic syndrome in Takayasu's disease. *Retina* 2001; 21(1):75-6.
  11. Uyama M y Asayama K. Retinal vascular changes in Takayasu's disease (pulseless disease), occurrence and evaluation of the lesion. *Doc Ophthalmol Proc Ser* 1976; 9:549-54.
  12. Kiyosawa M y Takayuki B. Ophthalmological findings in patients with Takayasu's disease. *Int J Cardiol* 1998; 66(1):S141-7.
  13. Baba T, Itakura K, Tanaka R, Kawasaki T, Kiyosawa M, Numano F. Importance of fluorescein angiographic study in evaluating early retinal changes in Takayasu's disease. *Jpn J Ophthalmol* 1999 (Nov-Dec); 43(6):546-52.
-