



CLINICAL ROUNDS

**Central retinal vein occlusion as presentation of giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. Case report.**

Trombosis de la vena central de la retina como debut de arteritis de células gigantes y polimialgia reumática. Reporte de caso.

Oclusão da veia central da retina como apresentação de arterite de células gigantes e polimialgia reumática. Relato de caso.

<https://doi.org/10.46856/grp.13.e117>

**Date received: 25 August, 2021**

**Date published: 12 May, 2022**

Cite as: Sanchez-Gamez JC. Trombosis de la vena central de la retina como debut de arteritis de células gigantes y polimialgia reumática. Reporte de caso. [Internet]. Global Rheumatology. Vol 3 / Ene - Jun [2022]. Available from: <https://doi.org/10.46856/grp.13.e117>



# Autores

## **Jersson Camilo Sánchez-Gómez**

camilosgamez@gmail.com

Médico Epidemiólogo

Unidad de Urgencias Norte, Bogotá,  
Colombia

Teléfono: (601) 3759000

Calle 163ª 22-22

Bogotá, Colombia.

Código ORCID 0000-0003- 2756-3594

## **Juan Sebastián Segura Charry**

reumatologiasegura@hotmail.com

Reumatólogo

Clínica Medilaser, Neiva, Huila, Colombia

Teléfono: (578)8714556 – (578)8718023

Calle 18 No 6-30

Neiva, Huila, Colombia

Código ORCID 0000-0003- 2756-3594

## Correspondencia

Autor correspondencia:

Jersson Camilo Sánchez-Gómez

e-mail: camilosgamez@gmail.com

Médico Epidemiólogo

Calle 79 N 119-95

Bogotá, Colombia



## RONDAS CLÍNICAS

# Trombosis de la vena central de la retina como debut de arteritis de células gigantes y polimialgia reumática. Reporte de caso.

**Palabras clave:**

Oclusión vena central retina, Arteritis de células gigantes, Vasculitis, Polimialgia Reumática.



# Resumen

En Español

La coexistencia entre Arteritis de células gigantes (ACG) y Polimialgia Reumática (PMR), así como el desarrollo de síntomas extraarticulares no son infrecuentes, predominantemente la afección vascular arterial a nivel ocular es una de las principales; sin embargo, el compromiso venoso ocular en ausencia de otros factores es una complicación rara y poco descrita. Traemos el caso de una paciente que cursa con una trombosis central de la retina (OVCR), atribuida al componente inflamatorio reumático, con un pronóstico evolutivo desfavorable.

## Mensajes Claves

- La afección vascular arterial a nivel ocular es una de las principales manifestaciones extraoculares de la arteritis de células gigantes (ACG).
- El compromiso venoso ocular en ausencia de otros factores de riesgo es una complicación rara y poco descrita.
- A pesar de ser una manifestación con baja frecuencia, se debe descartar ACG en OVCR en personas mayores que cursen con elevación de parámetros inflamatorios.



# Abstract

In English

The coexistence between Giant Cell Arteritis and Polymyalgia Rheumatica, as well as the development of extra-articular symptoms are not uncommon, predominantly arterial vascular affection at the ocular level is one of the main ones; however, ocular venous involvement in the absence of other factors is a rare and poorly described complication. We present the case of a patient who presents with a central retinal thrombosis, attributed to the rheumatic inflammatory component, with an unfavorable evolutionary prognosis.

## Key Messages

- Ocular arterial vascular involvement is one of the main extraocular manifestations of giant cell arteritis (GCA).
- Ocular venous involvement in the absence of other risk factors is a rare and little described complication.
- Despite being a low frequency manifestation, GCA should be ruled out in CRVO in elderly patients with elevated inflammatory parameters.



# Resumo

Em Português

A coexistência entre arterite de células gigantes e polimialgia reumática, bem como o desenvolvimento de sintomas extra-articulares não são incomuns, sendo o acometimento vascular predominantemente arterial em nível ocular um dos principais; entretanto, o comprometimento venoso ocular na ausência de outros fatores é uma complicação rara e pouco descrita. Apresentamos o caso de um paciente com trombose central da retina, atribuída ao componente inflamatório reumático, com prognóstico evolutivo desfavorável.

## Mensagens Chave

- O envolvimento vascular arterial ocular é uma das principais manifestações extra-oculares da arterite de células gigantes (GCA).
- O envolvimento venoso ocular, na ausência de outros factores de risco, é uma complicação rara e pouco descrita.
- Apesar de ser uma manifestação de baixa frequência, a GCA deve ser excluída na CRVO em doentes idosos com parâmetros inflamatórios elevados



## Introducción

La polimialgia reumática (PMR) es una entidad inflamatoria articular no infrecuente, con una prevalencia de 700 por 100000 habitantes mayores de 50 años (1), y se caracteriza por dolor en la cintura escapular, región cervical y pélvica de más de 4 semanas de evolución(2) asociado a elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y Proteína C reactiva (PCR) – siendo predominantemente más específico este último(3). Se relaciona en un 30% de casos con arteritis de células gigantes (ACG) (1,4), una vasculitis con inflamación granulomatosa de vasos de mediano y gran calibre(5); con la cual comparten una predisposición genética por HLA-D4 HLA-DRB1(6,7).

Dentro de las complicaciones extraarticulares conocidas de la enfermedad, esta entidad cursa con compromiso ocular unilateral hasta en un 70% de los pacientes, y sin tratamiento precoz, la afección contralateral es del 60% en pocas semanas, conllevando a una pérdida de la visión permanente hasta en el 25% de los casos(8). La principal manifestación ocular es la neuropatía isquémica óptica (NOI) de tipo arterítico(9,10).

El caso que traemos, reporta una paciente que debuta con una trombosis de vena central de la retina (OVCR), en ausencia de otros factores desencadenantes, se documenta una clínica compatible con una polimialgia reumática asociada a una arteritis de células gigantes.

## Caso

Paciente femenina de 64 años de edad, labor cesante, previamente laboraba como secretaria, debuta con pérdida súbita de visión por su ojo derecho, sin clínica dolorosa, ni inyección conjuntival, sin causal claramente identificado, primer episodio, valorada por Oftalmología, quien documenta una trombosis de vena central de la retina, asociado a edema macular, inicia manejo con Aflibercept así como esteroide tópico ocular, es remitida a consulta de Reumatología luego de 12 semanas de seguimiento, para estudios adicionales. Al interrogatorio menciona cuadro de omalgia de aproximadamente 12 meses de evolución, con predominio matinal, y rigidez asociada de 1 hora de duración, mejora con actividad rutinaria, adicionalmente con cefalea pulsátil en región temporal derecha, episódica, sin signos de alarma hasta el evento ocular. Antecedentes personales de hipertensión arterial en manejo reciente, no diabetes mellitus tipo 2, sin otros eventos cardiovasculares ni trombóticos previos, exabajaquista de 10 cigarrillos diarios (por 12 años, hasta hace 28 años aproximadamente). Trae paraclínicos iniciales con Ecocardiograma TT y Dúplex carotídeo dentro de parámetros normales, se solicitan estudios inmunológicos para nuevo control, con reporte completos negativos, pero reportando VSG 74\* mm/h (VN: 0-20), y PCR 24.58\* mg/dL (0-10), con lo cual se determina una paciente mayor de 50 años, con compromiso en cintura escapular, cefalea



en región temporal y alteración trombótica ocular, considerar posible PMR para lo cual se indica prueba terapéutica con Prednisolona 15 mg/diarios por 4 semanas, y nuevo control con paraclínicos de rutina. La paciente acusa mejoría completa de sus síntomas dolorosos en hombros, niega rigidez matinal escapular, pero su evolución ocular es nula. Sus paraclínicos de control evidencian VSG 14 mm/h (VN: 0-20), y PCR 5.2 mg/dL (VN:0-10), con lo cual se considera paciente candidata para inicio de terapia ahorradora de esteroide con Metotrexato 15 mg semanales, Ácido Fólico 1 mg diarios, y continuar Prednisolona en dosis estables por 4 semanas más para iniciar destete. La evolución clínica articular de la paciente es satisfactoria, luego de 16 semanas logra destete completo de esteroides, pero su clínica ocular no tuvo mejoría. Se continuó vigilancia conjunta con Oftalmología, sin presentar nuevos eventos trombóticos

## Discusión

La PMR es una entidad que se relaciona hasta en un 30% con ACG, ambas comparten predisposición genética por HLADR4 HLADRB1, prevalencia en adultos mayores de 50 años y afectan mayoritariamente a mujeres; cursan con elevación de reactantes de fase aguda especialmente PCR(1,3,4). El diagnóstico y tratamiento precoz de este tipo de vasculitis es importante, dado que una de las principales manifestaciones extraoculares es la pérdida de la visión(8).

En relación con el compromiso ocular se evidencia que en la ACG puede ser hasta de un 70%, inicialmente unilateral que sin el tratamiento adecuado puede generar en pocas semanas afección contralateral en el 60% de los pacientes, conllevando a la pérdida de visión permanente(8). Usualmente se relaciona con NOI de tipo arterítico, a menudo resultante de la oclusión inflamatoria de las arterias ciliares(9,10). Estos cuadros debutan como un paciente de edad avanzada con antecedente de cefalea temporal pulsátil principalmente y pérdida súbita e indolora de la visión; con frecuencia también pueden presentar síntomas inflamatorios articulares con compromiso cervical, escapular y pélvico. En la NOI arterítica el inicio temprano de la terapia con esteroides previene el deterioro visual en un 96% de los pacientes. Sin embargo, no hay diferencia demostrada entre el manejo con megadosis intravenosas versus la terapia oral en la ACG para mejorar el resultado visual(11). Respecto a la OVCR existe poca literatura sobre esta patología, en su mayoría sus resultados son una mezcla entre la etiología isquémica y la no isquémica con conclusiones poco confiables, sin información sobre el compromiso de los campos visuales y criterios no claros. El pronóstico visual en general es bueno para la OVCR no isquémica, mejoría de la agudeza visual (AV) 47% y campo visual (CV) 79%; y malo para la isquémica, AV 23% y CV 27% respectivamente; razón de posibilidades de mejoría 5,16 (P=0,0006). Lo que puede explicar la mejoría ocular nula en este caso a pesar de la terapia con corticoides.



Adicionalmente algunos factores de riesgo como la edad, la enfermedad cerebrovascular, la diabetes mellitus, el consumo de aspirina y anticoagulantes pueden estar relacionados con un mayor efecto adverso(12).

Este reporte corresponde a un caso poco frecuente, a nivel global la literatura que describe ACG, PMR y complicaciones oculares es limitada(13–15) en su mayoría con origen arterial; el

compromiso venoso es del 0,5%(16) sin embargo, cambios inflamatorios, aterosclerosis o hipercoagulabilidad pueden contribuir(17) es importante mencionar en esta paciente su diagnóstico previo de hipertensión arterial y el hábito tabáquico sin otros factores desencadenantes, asociados al estado de inflamación crónica. Por otra parte, a nivel ocular arteria y vena comparten ingreso por la lámina cribosa y tienen un trayecto similar lo que conlleva a formación de cruces arteriovenosos(18); procesos sistémicos con repercusión arterial pueden generar compresión en estos niveles, desencadenando daño endotelial, favoreciendo estasis venosa y la formación de trombos (16,19,20), lo anterior contribuyendo a la oclusión venosa ocular central.

Otras vasculitis pueden cursar con afección venosa, sin embargo, en la ACG es considerada una manifestación inusual, dada la predilección de la enfermedad por las ramas elásticas de la arteria carótida externa y ramas extradurales de la arteria carótida interna. Una revisión retrospectiva de casos de la Clínica Mayo, durante un periodo de 25 años identificó

doce pacientes con este tipo de trastorno, tres de los mismos sin factores de riesgo, cuatro como manifestación inicial de ACG. Todos con pérdida visual permanente resultante de la oclusión venosa y elevación de VSG(21). Finalmente, y pese a la baja frecuencia, se debe descartar ACG en OVCR en personas mayores y parámetros inflamatorios elevados(22).

## Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses



# Referencias

1. García Arias RL, Gutiérrez JM, Díaz MC, Fernández-Ávila DG. Polimialgia Reumática. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2015 Jun;22(2).
2. Ceccato F, Uña C, Regidor M, Rillo O, Babini S, Paíra S. Conditions mimicking polymyalgia rheumatica. *Reumatología Clínica (English Edition)*. 2011 Jan;7(3).
3. González-Gay MA, Matteson EL, Castañeda S. Polymyalgia rheumatica. *The Lancet*. 2017 Oct;390(10103).
4. Morales R. Arteritis de células gigantes. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica*. 2014;773–6.
5. Lyons HS, Quick V, Sinclair AJ, Nagaraju S, Mollan SP. A new era for giant cell arteritis. *Eye* 2019 34:6 [Internet]. 2019 Oct 3 [cited 2021 Aug 24];34(6):1013–26. Available from: <https://www.nature.com/articles/s41433-019-0608-7>
6. Dejaco C, Brouwer E, Mason JC, Buttgeriet F, Matteson EL, Dasgupta B. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica: current challenges and opportunities. *Nature Reviews Rheumatology*. 2017 Oct 14;13(10).
7. Carmona FD, Mackie SL, Martín J-E, Taylor JC, Vaglio A, Eyre S, et al. A Large-Scale Genetic Analysis Reveals a Strong Contribution of the HLA Class II Region to Giant Cell Arteritis Susceptibility. *The American Journal of Human Genetics*. 2015 Apr;96(4).
8. Ness T, Bley TA, Schmidt WA, Lamprecht P. The Diagnosis and Treatment of Giant Cell Arteritis. *Deutsches Aerzteblatt Online*. 2013 May 24;
9. Urrego-Callejas T, Jaramillo-Arroyave D, Vane-gas-García A-L, Muñoz-Vahos CH, Plaza Tenorio M. Ultrasonido Doppler de arterias temporales en pacientes con arteritis de células gigantes: estado del arte y revisión sistemática de la literatura. *Revista Colombiana de Reumatología*. 2021 Jul;28(3).
10. Barbosa-Cobos RE, Recillas-Gispert C, Arellanes-García L. Manifestaciones oculares de las vasculitis primarias sistémicas. *Reumatología Clínica*. 2011 Dec;7.
11. Hayreh SS, Bioussé V. Treatment of Acute Visual Loss in Giant Cell Arteritis. *Journal of Neuro-Ophthalmology*. 2012 Sep;32(3).
12. Hayreh SS. Ocular vascular occlusive disorders: Natural history of visual outcome. *Progress in Retinal and Eye Research*. 2014 Jul;41.
13. Dammacco R, Alessio G, Giacipoli E, Leone P, Cirulli A, Resta L, et al. Giant Cell Arteritis: The Experience of Two Collaborative Referral Centers and an Overview of Disease Pathogenesis and Therapeutic Advancements. *Clinical Ophthalmology*. 2020 Mar;Volume 14.
14. Ji J, Dimitrijevic I, Sundquist J, Sundquist K, Zöller B. Risk of ocular manifestations in patients with giant cell arteritis: a nationwide study in Sweden. *Scandinavian Journal of Rheumatology*. 2017 Nov 2;46(6).
15. Sené T, Clavel G, Villeneuve D, Philibert M, Mauget-Fajssse M, Lamirel C, et al. Délais de prise en charge des complications visuelles d'artérite à cellules géantes : étude rétrospective monocentrique de 33 patients. *La Revue de Médecine Interne*. 2020 Oct;41(10).



16. Kiew S, Ting D. Diagnosis and Management of Central Retinal Vein Occlusion - American Academy of Ophthalmology. EyeNet Magazine. 2018 Jan;1-3.
17. Pineda Ocampo SL, Murcia MC. Aspectos clínicos relevantes en el diagnóstico de las oclusiones venosas retinianas: revisión. Ciencia & Tecnología para la Salud Visual y Ocular. 2017 Mar 8;15(1).
18. Alejandro Lutz H, Patricio Martínez R. Oclusiones venosas retinales. Revista Médica Clínica Las Condes. 2010 Nov;21(6).
19. Gómez-Ulla, Abrales M, Basaurib B, Fernández M, García-Layanac A, Gilid P, et al. Guías de práctica clínica de la SERV: manejo de las oclusiones venosas de la retina [Internet]. Sociedad Española de Oftalmología. 2010. p. 1-16. Available from: [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0365-66912010000900002](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912010000900002)
20. Williams ZR, Wang X, DiLoreto DA. Central Retinal Artery Occlusion With Subsequent Central Retinal Vein Occlusion in Biopsy-Proven Giant Cell Arteritis. Journal of Neuro Ophthalmology. 2016 Sep;36(3).
21. Zaldivar R, Calamia K, Bolling J. Retinal Vein Occlusion in Giant Cell Arteritis | IOVS | ARVO Journals. ARVO Journal. 2004;45(13).
22. Kaly L, Slobodin G, Rimar D, Rozenbaum M, Boulman N, Ginsberg S, et al. Central retinal vein occlusion in temporal arteritis: red sign or red herring? Rheumatology. 2018 Jun 1;57(6).



**GLOBAL  
RHEUMATOLOGY**

BY PANLAR

[globalrheumpanlar.org](http://globalrheumpanlar.org)