



## Síndrome de IRVAN: Reporte de caso (*IRVAN syndrome: Case report*)

Andrés Alejandro Pardo Núñez<sup>1</sup> , Yarilú Del Valle Saavedra Rivas<sup>1</sup> , Leonardo Yhan Paolo Dugarte Quintero<sup>2</sup> ,  
Cinthya Cecilia Rondón Cadenas<sup>3</sup> , Isabella Elena Silva Lobo<sup>3</sup> , Alejandra Carolina Reverón Ozal<sup>3</sup> , Andrés  
Eduardo Pardo Núñez<sup>3</sup> 

<sup>1</sup> Postgrado de Oftalmología, Fundación AVAO - Universidad de Los Andes, Caracas, Venezuela.

<sup>2</sup> Ambulatorio Rural tipo II de Chiguará, Mérida, Venezuela.

<sup>3</sup> Residente Asistencial de la Unidad de Cuidados Intensivos, "Dr. Fernando Gabaldon" . Instituto Autonomo Hospital Universitario de Los Andes, Merida, Venezuela.

Recibido: 16 de Julio de 2023.

Aceptado: 7 de Enero de 2024.

Publicado online: 20 de Febrero de 2024.

[CASOCLÍNICO]

PII: S2477-9369(23)12017-CC

### Resumen(español)

El síndrome de vasculitis retiniana idiopática, aneurismas y neurorretinitis (IRVAN), es una entidad clínica muy rara que abarca un espectro de cambios oculares caracterizados por vasculitis retiniana, macroaneurismas en el disco óptico y/o retina e hiperemia del disco óptico con exudados maculares. Generalmente afecta a pacientes jóvenes y sanos, predominantemente en su tercera década de vida, con cierta predilección por el sexo femenino. Se reporta el caso de un paciente masculino de 43 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos quien consulta por pérdida de la agudeza visual (AV) progresiva y marcada de 6 meses de evolución que inicia de forma unilateral y posteriormente aparecen síntomas en el ojo contralateral. Se realizó fondo de ojo y estudios de extensión como angiografía con fluoresceína y tomografía de coherencia óptica (OCT), además, serología de patologías infecciosas lo que permitió llegar al diagnóstico. Existe una amplia gama de diagnósticos diferenciales en este tipo de casos, pero el fundamento más importante en el abordaje es la intervención temprana con tratamiento láser oportuno para así evitar las devastadoras consecuencias de la isquemia retiniana en la visión.

### Palabrasclave(español)

IRVAN, Neurorretinitis, Vasculitis retiniana, Reporte de caso.

### Abstract(english)

Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis syndrome (IRVAN) is a very rare clinical entity that encompasses a spectrum of ocular changes characterized by retinal vasculitis, macroaneurysms in the optic disc and/or retina and optic disc hyperemia with macular exudates. It generally affects young and healthy patients, predominantly in their third decade of life, with a certain predilection for the female sex. We report the case of a 43-year-old male patient, without known pathologic history, who consulted with a progressive and marked loss of visual acuity (VA) of 6 months of evolution that began unilaterally, and later symptoms appeared in the contralateral eye. Fundus examination and extension studies such as fluorescein angiography and optical coherence tomography (OCT) were performed, as well as serology for infectious pathologies, which led to the diagnosis. There is a wide range of differential diagnoses in this type of cases, but the most

important basis for the approach is early intervention with timely laser treatment to avoid the devastating consequences of retinal ischemia on vision.

## Keywords(english)

*IRVAN, Neuroretinitis, Retinal vasculitis, Case Report.*

## Introducción

El siguiente caso clínico fue realizado siguiendo las recomendaciones de las guías CARE para reporte de casos clínicos (1). El síndrome de vasculitis retiniana idiopática, aneurismas y neuroretinitis (IRVAN), consiste en una entidad clínica muy rara que abarca un espectro de cambios oculares caracterizados por vasculitis retiniana, macroaneurismas en el disco óptico y/o retina e hiperemia del disco óptico con exudados maculares. Generalmente afecta a pacientes jóvenes y sanos, predominantemente en su tercera década de vida, con cierta predilección por el sexo femenino (2-4).

Su etiopatogenia es aún desconocida, sin embargo, es ampliamente aceptado que el espectro de este síndrome es consecuente a inflamación intraocular debida a vasculitis y formación de membranas epirretinianas (4). Existe inflamación vascular retiniana migratoria y segmentaria, la cual progresivamente conduce al debilitamiento de las paredes arteriales. En consecuencia, se forman aneurismas, se produce fuga vascular y ocurre falla en la perfusión capilar lo cual conlleva a isquemia retiniana, induciendo entonces la expresión del factor de crecimiento vascular endotelial (VEGF). Esto genera mayor aumento de la permeabilidad vascular y podría explicar la formación de exudados y el edema retiniano (3,4).

El esquema diagnóstico de las panuveítis, las neuroretinitis y las vasculitis retinianas isquémicas, se divide en causas infecciosas y no infecciosas, siendo las no infecciosas generalmente de origen inflamatorio o idiopático (5). Con un perfil de laboratorio normal y descartando cualquier etiología sistémica, la balanza se inclina hacia los trastornos idiopáticos y de exclusión (6).

## Caso clínico

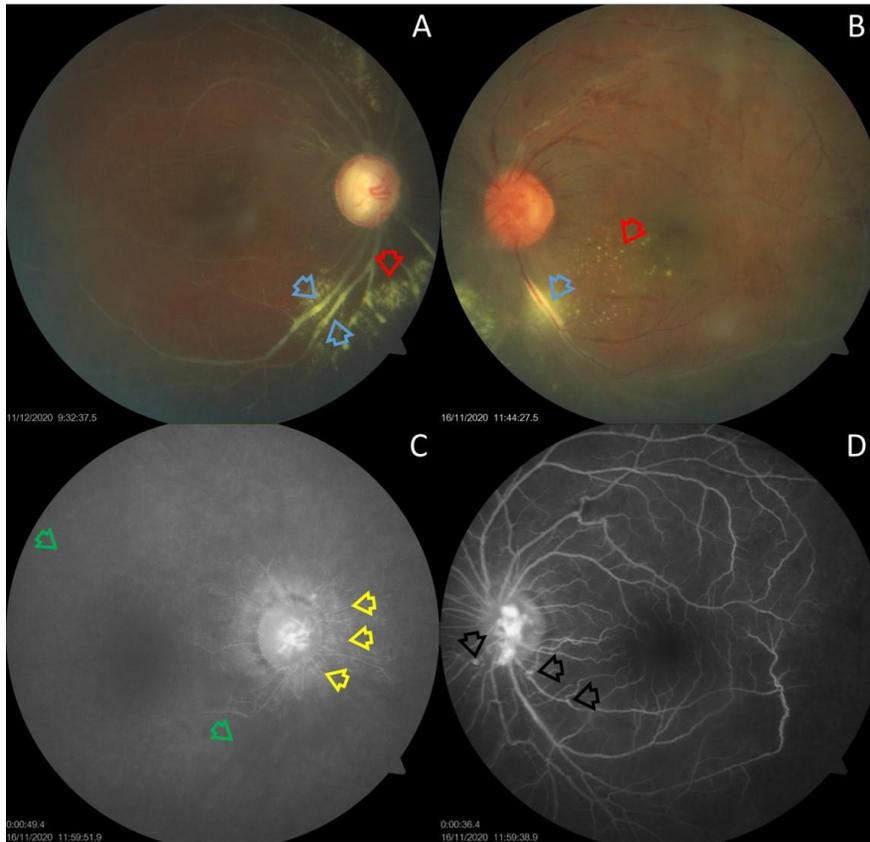
Se trata de un paciente masculino de 43 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos, quien consulta por pérdida de agudeza visual (AV) progresiva y marcada de más de 6 meses de evolución, que inició de forma unilateral. Posteriormente, aparecen síntomas en el ojo contralateral, motivo por el cual acude a la Fundación Asociación Venezolana para el

Avance de la Oftalmología (AVAO) después de haber sido evaluado y tratado previamente en otros centros.

El examen oftalmológico reveló una AV mejor corregida de percepción de luz (PL) sin discriminación de colores en el ojo derecho (OD) y de 20/40 en ojo izquierdo (OI). La presión intraocular (PIO) por tonómetro de aplanación de Goldmann era de 40 mmHg en OD y 24 mmHg en OI. A la biomicroscopía, se evidenció en OD edema corneal 3/4 con precipitados queráticos finos en 360°, Van Herick de 2/4, celularidad 3+ y turbidez 2+, esclerosis nuclear y pupila amaurotica. En OI se observó córnea clara con precipitados queráticos finos en sector inferior, celularidad 2+ y turbidez 1+, esclerosis nuclear y pupila midriática con poca respuesta a la luz. Gonioscópicamente se mostró la presencia de neovascularización del ángulo camerular en ambos ojos (AO). El fondo de ojo del OD (Fig. 1-A) reveló turbidez vítrea 1+, disco óptico pálido, excavación 0.9, exudados duros perivasculares, retina completamente exangüe y envainamiento de ramas vasculares; en OI (Fig. 1-B) turbidez vítrea 1+, nervio óptico rosado, congestivo, excavación 0.7, envainamiento de las principales ramas vasculares, exudados duros perivasculares en la arcada temporal inferior y hacia la mácula.

Se planificó fotocoagulación panretiniana e implante de válvula de Ahmed en OI y se realizaron estudios oftalmológicos de extensión. Fotos de fondo de ojo a color para documentar los hallazgos anteriormente descritos. Angiografía con fluoresceína, donde se evidencia ausencia de circulación retiniana en OD (Fig. 1-C), con tinción del nervio óptico y escaso llenado de finas ramas capilares peripapilares en tiempos tardíos. En OI (Fig. 1-D) se pudo observar llenado de vasos colaterales en la cabeza del nervio óptico, que no presentó fuga a lo largo del estudio, lo cual sugiere la presencia de vasos colaterales optociliares en lugar de neovascularización del disco.

Desde tiempos tempranos pudo apreciarse amputación de vasos al final de la arcada temporal inferior, asociados a un área de no perfusión vascular extensa de al menos 6 diámetros de disco óptico (DD)



**Figura 1.** Fotografía de fondo de ojo a color de ojo derecho (A) e izquierdo (B) donde se aprecian envainamiento vascular (flechas azules) y exudados duros perivascularares (flechas rojas). Angiografía fluoresceínica de ojo derecho (C) donde se observan áreas de no perfusión (flechas verdes) y defecto en el llenado vascular (flechas amarillas), e izquierdo (D) donde se evidencian dilataciones aneurismáticas (flechas negras).

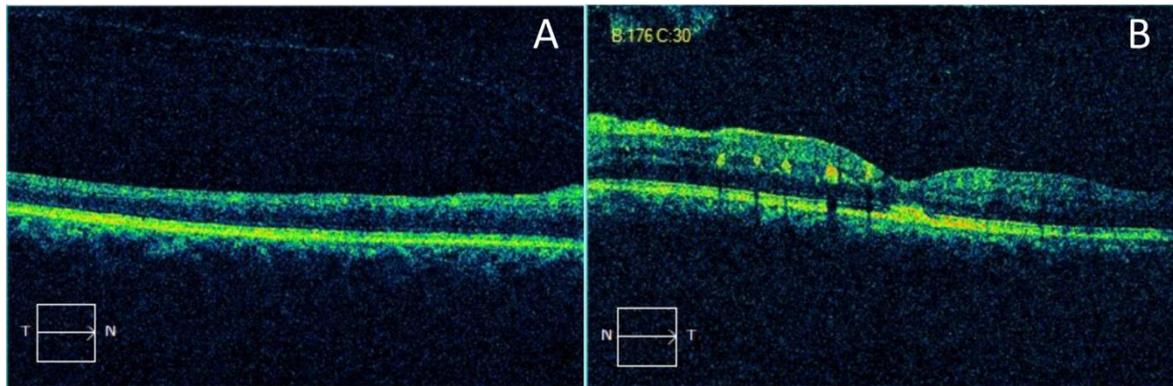
en la retina temporal. A nivel de las bifurcaciones de las ramas vasculares principales se evidenciaron dilataciones aneurismáticas. Con la tomografía de coherencia óptica (OCT) de nervio óptico pudo documentarse edema de papila en el OI, y se confirmó en el OD aumento de la excavación de 0.86 en promedio, con reducción generalizada de la capa de fibras nerviosas a predominio del sector inferior. Finalmente, el OCT de mácula reveló atrofia macular en OD (Fig. 2-A) y exudados intrarretinianos en OI (Fig. 2-B).

Con estos hallazgos se planteó el diagnóstico de panuveítis en AO de probable etiología infecciosa, complicada con vasculitis oclusiva, neurorretinitis y glaucoma neovascular. Se indicó tratamiento hipotensor, esteroides tópicos y por vía oral, exámenes complementarios de laboratorio como hematología completa, velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva (PCR), serologías para VIH, *Toxoplasma gondii*, *Bartonella henselae* y VDRL, además, evaluación por reumatología. El especialista en

reumatología indicó una serie de pruebas inmunológicas (complemento C3, complemento C4, anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticardiolipinas, anti-beta 2 glicoproteína, factor reumatoide cuantificado) cuyos resultados fueron negativos. De esta manera se descartó cualquier posible etiología inmunológica para este caso. Como pertinentes positivos, se encontró serología positiva para IgG de *Bartonella henselae* con IgM negativo.

En vista de los resultados serológicos, se inició tratamiento con Doxiciclina 100mg por vía oral cada 12 horas por 21 días, sin evidencia de mejoría. Se procedió a analizar mejor los hallazgos angiográficos y el contexto clínico, y se concluyó el diagnóstico de Síndrome de IRVAN manteniendo el tratamiento sintomático.

El OD progresó a AV de no percepción de luz (NPL) y debido a persistir presiones intraoculares elevadas no controlables con tratamiento tópico, se realizó ciclofotocoagulación transescleral, presentando



**Figura 2.** Tomografía de coherencia óptica (OCT) macular de dominio espectral obtenida con Cirrus 5000 Zeiss®. Ojo derecho (A) muestra signos de atrofia macular, y ojo izquierdo (B) que evidencia exudados intrarretinianos.

actualmente presiones de 2 mmHg, neovascularización corneal extensa y catarata densa. El OI, se mantuvo con agudeza visual de 20/70, presiones controladas con válvula de Ahmed funcionante e hipotensores tópicos. Sin embargo, a pesar de contar con fotocoagulación panretiniana, presentó episodios de hemorragias vítreas a repetición las cuales mejoraban con antiangiogénicos intravítreos. No obstante, en una oportunidad, la hemorragia vítrea no se resolvió en más de 3 meses, provocando una agudeza visual de cuenta dedos (CD) a 30 cm en su único ojo funcional, por lo que se decide cirugía. Se realizó facoemulsificación de catarata con implante de lente intraocular (LIO), vitrectomía vía pars plana, remoción de membranas y aceite de silicón.

Finalmente, el paciente evoluciona de manera favorable, alcanzando agudeza visual de 20/100 en OI, con presiones intraoculares controladas y retina estable hasta el momento, refiriendo sentirse satisfecho con los resultados obtenidos.

### Discusión

En el año 1983 Kincaid J, et al. (7) reportaron por primera vez dos casos de un síndrome caracterizado por arteritis retiniana bilateral con dilataciones aneurismáticas múltiples; posteriormente, en el año 1995 Chang TS, et al. (8), reportaron una serie de 10 casos de pacientes con vasculitis retiniana, macroaneurismas múltiples, neuro-retinitis, y no perfusión capilar periférica de la retina; proponen por primera vez el acrónimo de IRVAN para describir este síndrome. Más adelante en el año 2007 Samuel MA, et al (9) proponen un sistema de estadificación según la severidad.

- Estadio 1: macroaneurismas, exudación, neurorretinitis, vasculitis retiniana

- Estadio 2: no perfusión capilar (evidencia angiográfica)
- Estadio 3: neovascularización del segmento posterior del disco o de otra parte y/o hemorragia vítrea
- Estadio 4: neovascularización del segmento anterior (rubeosis iridis)
- Estadio 5: glaucoma neovascular

El diagnóstico del síndrome IRVAN se basa en 6 criterios, 3 de ellos son criterios mayores (vasculitis retiniana, dilataciones aneurismáticas en las bifurcaciones arteriales y neurorretinitis) y 3 criterios menores (no perfusión capilar periférica, neovascularización retiniana y exudados maculares) (10). Los 3 criterios mayores suelen ser vistos en la mayoría de los casos, sin embargo, en algunas ocasiones un criterio puede ser precedido por otro durante muchos meses; eventualmente a medida que progresa la enfermedad los pacientes desarrollan una falta de perfusión capilar progresiva y consiguiente neovascularización de la retina e iris y glaucoma neovascular (4,10).

El objetivo primario en el tratamiento de este síndrome es evitar la pérdida visual permanente producto de isquemia progresiva y asociada a complicaciones como neovascularización retiniana, proliferación fibrovascular y, finalmente, glaucoma neovascular. Sin embargo, la mayoría de los ojos con síndrome de IRVAN muestran, al momento de su presentación, algún grado de isquemia retiniana. Al tratarse de una enfermedad rara, sin asociación conocida a patologías sistémicas, el diagnóstico se vuelve un reto que generalmente se resuelve por exclusión. La reflexión que nos aporta este caso y la revisión de literatura al respecto es que, a pesar de la variable respuesta a distintos tratamientos y la evolución tórpida de la mayoría de los pacientes, el

manejo de esta patología debe ir dirigido al tratamiento sindromático de la inflamación ocular, la isquemia retiniana y el glaucoma. De esta manera, alcanzar un diagnóstico específico pierde relevancia en estos casos y cobra importancia detectar de forma precoz cambios tan tempranos como la no perfusión capilar, tratarlos pertinentemente con fotocoagulación panretiniana y evitar así la progresión a complicaciones severas e irreversibles. Siendo una patología que afecta principalmente a personas sanas y jóvenes en edad productiva, el impacto social y económico de preservar la visión se vuelve aún más significativo.

En conclusión, existe una amplia gama de diagnósticos diferenciales en este tipo de casos, pero el fundamento más importante en el abordaje es la

intervención temprana con tratamiento oportuno, para así evitar las devastadoras consecuencias de la isquemia retiniana en la visión

### Conflictos de interés

Los autores declaran no existir conflicto de interés.

### Consentimiento informado

El paciente autorizó la creación, emisión y publicación de este artículo.

## Referencias

1. Riley DS, Barber MS, Kienle GS, Aronson JK, von Schoen-Angerer T, Tugwell P, Kiene H, Helfand M, Altman DG, Sox H, Werthmann PG, Moher D, Rison RA, Shamseer L, Koch CA, Sun GH, Hanaway P, Sudak NL, Kaszkin-Bettag M, Carpenter JE, Gagnier JJ. CARE guidelines for case reports: explanation and elaboration document. *J Clin Epidemiol.* 2017 Sep;89:218-235. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
2. Bajgai P, Katoch D, Dogra MR, Singh R. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN) syndrome: clinical perspectives. *Clin Ophthalmol.* 2017 Oct 6;11: 1805-17 2017;11:1805-17. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
3. Giraldo-Ochoa D, Caballero-Mojica S, Hernández-Foronda JC, Cuevas-Peláez M, Muñoz-Cardona ML. Vasculitis retinal idiopática, aneurismas y neuroretinitis (IRVAN). Reporte de caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Reumatol.* 2022. [[Google Scholar](#)]
4. Ali Khan H, Ali Khan Q, Shahzad MA, Awan MA, Khan N, Jahangir S, Shaheen F, Wali K, Rodman J, Pizzimenti J, Saatci AO. Comprehensive overview of IRVAN syndrome: a structured review of Case Reports and Case Series. *Ther Adv Ophthalmol.* 2022 Jan 21; 14: 25158414211070880. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
5. Abdelhakim A, Rasool N. Neuroretinitis: A review. *Curr Opin Ophthalmol.* 2018;29: 514-9. [[PubMed](#)]
6. Abu El-Asrar AM, Herbot CP, Tabbara KF. Differential diagnosis of retinal vasculitis. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2009; 16: 202-18. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
7. Kincaid J, Schatz H. Bilateral retinal arteritis with multiple aneurysmal dilatations. *Retina.* 1983; 3: 171-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
8. Chang TS, Aylward GW, Davis JL, et al. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuro-retinitis. *Retinal Vasculitis Study. Ophthalmology.* 1995;102: 1089-97. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
9. Samuel MA, Equi RA, Chang TS, Mieler W, Jampol LM, Hay D, Yannuzzi LA. Idiopathic retinitis, vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN): new observations and a proposed staging system. *Ophthalmology.* 2007; 114: 1526-1529.e1. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
10. Mansour M, Al-Ghotani B, Abo-Shdeed B, Jannoud O. IRVAN syndrome: A case report and a literature review. *Ann Med Surg (Lond).* 2022; 77:103725. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]

**Como citar este artículo:** Pardo Núñez AA, Saavedra Rivas YDV, Dugarte Quintero LYP, Rondón Cadenas CC, Silva Lobo IE, Reverón Ozal AC, Pardo Núñez AE. Síndrome de IRVAN: Reporte de caso. *Avan Biomed.* 2023; 12: 139-43



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.



<https://me-qr.com/4lhgsI3O>