

UVEITIS

Dr. Luis Izquierdo Vásquez

INFORMACION GENERAL

La uveitis es la inflamación del tracto uveal, el término se utiliza en la actualidad para describir muchas formas de inflamación intraocular que pueden afectar no sólo la úvea sino también las estructuras adyacentes.

La etiología puede incluir infecciones y/o alteraciones en el sistema inmune y puede ser primariamente ocular o asociada con enfermedad sistémica. La identificación de una etiología es más importante en la uveitis con una etiología infecciosa. En estos casos la terapia es dirigida al agente causal, y podría también incluir una terapia con drogas anti-inflamatorias no específicas. Un diagnóstico preciso en uveitis no infecciosa nos puede suministrar importante información respecto al pronóstico de los pacientes.

LA UVEA

Conceptos Anatómicos, Fisiológicos y Embriológicos

El tracto uveal es una capa vascular pigmentada situada entre la córnea y el cristalino, la retina y la esclerótica, y formada por el iris, el cuerpo ciliar y la coroides, en una disposición continua. Aparte de las estructuras musculares especializadas del iris y del cuerpo ciliar, el tracto uveal se ocupa de la nutrición del ojo a través de la secreción de humor acuoso por el epitelio del cuerpo ciliar, y del mantenimiento de la retina externa a partir de la circulación coroidea. Los melanocitos, derivados de la cresta neural, contienen melanina en los melanosomas y se encuentran dispersos a través de todo el tracto; existe una diferencia tanto interindividual como interracial con respecto a su concentración relativa, que explica el color del iris y el grado de pigmentación del fondo de ojo. Por el contrario, el epitelio pigmentario del iris y de la retina deriva del neuroectodermo de la cúpula óptica. La pigmentación aparece en esta zona a los 6-8 semanas de gestación, mientras que la pigmentación del iris y de la coroides no se completa hasta aproximadamente los 9 meses de vida.

EL IRIS

El iris controla el grado de iluminación de la retina mediante el tono del esfínter pupilar y de los músculos dilatadores, controlados respectivamente, por el sistema nervioso parasimpático y simpático. El epitelio pigmentario de la superficie posterior evita la entrada de luz extraña no axial, afinando así la óptica del ojo (su ausencia puede contribuir a la escasa agudeza visual de los albinos oculares).

EL CUERPO CILIAR

El conocimiento preciso de la posición del cuerpo ciliar es importante para la ubicación de las incisiones quirúrgicas durante la cirugía del vítreo. Las señales superficiales del cuerpo ciliar desde el limbo corneal son de 1,5-8 mm en el lado temporal y 1,5-7 mm en el lado nasal. El tercio anterior (2 mm) contiene el músculo ciliar y los procesos ciliares y recibe el nombre de pars plicata. Los dos tercios posteriores, la pars plana, se insertan posteriormente en la ora serrata de la retina. Existe una densa inserción de la base del vítreo en esta área y en la retina ecuatorial anterior.

El músculo ciliar controla la acomodación y en un corte transversal tiene forma triangular. Las fibras más exteriores se disponen longitudinalmente, insertándose en el espolón escleral; más hacia el interior, las fibras musculares son radiales, disponiéndose las más internas en una circunferencia. La contracción de las fibras longitudinales externas transfiere tensión indirecta a la malla trabecular a través del

espolón escleral, lo que puede explicar el mecanismo responsable del efecto hipotensor de la pilocarpina.

Encima del músculo ciliar, el epitelio y el estroma se alzan en aproximadamente 80 procesos ciliares. Estos procesos poseen un estroma vascular y están cubiertos por dos capas de epitelio pigmentario que son la continuación, por delante, del epitelio del iris, y, por detrás, del de la retina y de la retina neurosensorial. La capa epitelial superficial o interna no está pigmentada y tiene uniones intercelulares estrechas. El humor acuoso es segregado a través de estas células. Como en la coroides, los capilares de los procesos ciliares son fenestrados. Las fibras zonulares que sustentan el cristalino se disponen radialmente desde los surcos situados entre los procesos ciliares.

LA COROIDES

La lámina supracoroidea es un área de delicado tejido conjuntivo que forma un espacio potencial inmediatamente por debajo de la esclerótica. Los vasos y nervios ciliares largos están situados en este espacio, que es donde se reúnen los derrames coroides y donde tienen lugar el drenaje uveoescleral del humor acuoso. La coroides posee un extenso lecho vascular: los vasos mayores son los más externos, las arterias son cortas y de gran calibre, y dan lugar a una red de capilares fenestrados, los coriocapilares, que se sitúa directamente debajo de la membrana de Bruch y que proporciona la vasculatura de la retina externa a través del epitelio pigmentario de la retina. El tejido del estroma contiene melanocitos, fibras de colágeno y linfocitos.

APORTE SANGUINEO DEL TRACTO UVEAL

El tracto uveal, y especialmente la coroides, posee un flujo sanguíneo excepcionalmente elevado, razón por la cual sólo se extrae aproximadamente un 3% del oxígeno transportado. La coroides suministra oxígeno al epitelio pigmentario y a los fotorreceptores de la retina por difusión; en el mono, aproximadamente el 65% del oxígeno consumido por la retina procede de esta fuente. Los metabolitos son transportados a través del epitelio pigmentario desde, y hacia, la retina mediante procesos de transporte activo.

La vasculatura del tracto uveal procede de la circulación ciliar posterior, que se anastomosa por delante con las arterias ciliares anteriores. Las arterias ciliares posteriores cortas abandonan la arteria oftálmica en la zona posterior de la órbita y se dirigen hacia delante para penetrar circunferencialmente en la esclerótica, alrededor de la papila óptica, formando 12-15 ramificaciones. Estas ramas llegan a la pupila óptica, al nervio óptico retrobulbar y a la coroides. En la papila, 2 ramas ciliares posteriores largas discurren median y lateralmente hacia delante por la lámina supracoroidea, para anastomosarse con las arterias ciliares posteriores largas pueden verse con frecuencia en los meridianos horizontales del ojo normal si la pigmentación de la retina no es demasiado densa. Las arterias ciliares anteriores derivan también de la arteria oftálmica. Se sitúan en los músculos oculares externos (dos arterias en los rectos medial, inferior y superior, una en el lateral) y penetran en la esclerótica a nivel de las inserciones musculares, pudiendo contribuir al abastecimiento del iris, el cuerpo ciliar y la coroides anterior (aunque, en circunstancias normales, en un ojo sano el flujo es retrógrado). El retorno venoso coroides drena en las venas orbitarias a través de las 4 venas vorticosas, una en cada uno de los cuadrantes de la esclerótica en el ecuador.

ALTERACIONES CONGENITAS DEL TRACTO UVEAL

ANIRIDIA

Es una ausencia total o parcial del iris, aparece como una enfermedad familiar autósomica dominante, o de forma esporádica. El trastorno autosómico dominante se asocia a glaucoma, nistagmo, opacidades corneales y fotofobia, mientras que los

casos esporádicos generalmente tienen una elevada incidencia de nefroblastoma (tumor de Wilm).

COLOBOMAS

Se forman por defectos del cierre de la cúpula óptica, que tiene lugar a las 78 semanas de la vida fetal. Pueden aparecer como una deficiencia sectorial de insignificante a manifiesta. Se suele encontrar en la zona inferonasal y pueden afectar al iris, la coroides y la retina, o a la papila óptica.

ALBINISMO

Los albinos presentan un déficit de melanina en el tracto uveal; cuando la pigmentación cutánea es normal el trastorno aparece tanto en las formas sistémicas (autosómicas recesivas) como en las puramente oculares (generalmente ligadas al cromosoma X, pero rara vez recesivas). Los albinos puramente cutáneos no presentan complicaciones oculares. Mediante el análisis del folículo piloso, los albinos oculocutáneos pueden dividirse en dos grupos, los que presentan una ausencia completa de pigmentación (tirosinasa negativos) y los que son tirosinasa positivos. Estos últimos pueden ser más difíciles de diagnosticar, ya que su pigmentación cutánea y ocular es más normal. Suelen tener cabellos rojizos o marrón claro y una pigmentación de la piel más pálida que los demás miembros de la familia, si bien la pigmentación aumenta con la edad. Los albinos oculares tienen una pigmentación de la piel y del cabello normal, pero presentan un iris intensamente translúcido. La biopsia cutánea demuestra la existencia de alteraciones estructurales en los melanosomas de los pacientes con trastorno ligado al cromosoma X.

Además del aumento de la transluminación del iris y de un fondo de ojo hipopigmentado, los albinos con afectación ocular presentan nistagmo congénito, hipoplasia macular y elevada incidencia de estrabismo y ambliopía, así como una anomalía del quiasma en la que las fibras del nervio óptico de cada ojo se decusan, tal vez por la ausencia de células pigmentadas en el quiasma durante la embriogénesis que "dirijan" a los axones en crecimiento.

TUMORES DEL TRACTO UVEAL

Los tumores primarios más comunes del tracto uveal son los nevos. Los melanomas malignos, que nacen en los melanocitos derivados de la cresta neural. Otros tipos de tumores, más raros, pueden surgir de los vasos sanguíneos (hemangioma), los nervios (neurolemoma), el músculo liso (leiomioma), el epitelio pigmentario de la retina (adenoma, adenocarcinoma), así como de los epitelios no pigmentados y pigmentados del iris y del cuerpo ciliar (quistes, adenoma, adenocarcinoma, meduloepitelioma). Entre los demás tumores del tracto uveal se encuentran metástasis y coristomas (p. ej., glándula lacrimal ectópica), que deben distinguirse de las lesiones benignas, como los hematomas y los derrames uveales.

NEVUS DEL IRIS

La mayor parte de los tumores del iris son neoplasias melanocíticas, más frecuentes en los ojos de color claro. Estos tumores deben distinguirse de los tumores más raros, como el leiomioma, o de lesiones no neoplásicas, como la atrofia del iris o la heterocromía del iris.

MELANOMA COROIDEO MALIGNO

La incidencia del melanoma uveal es de aproximadamente 6 casos por millón y medio en adultos de raza blanca. La incidencia aumenta con la edad, alcanzando su máximo en el sexto y séptimo decenio de la vida. Alrededor del 80% de todos los melanomas

uveales surgen en la coroides, originándose un 12% en el cuerpo ciliar y un 8% en el iris.

La mayor parte de los pacientes presenta visión borrosa o un defecto de campo, que puede estar causado por desprendimiento exudativo de la retina, afectación macular, deformación o subluxación del cristalino. No es infrecuente que se detecte un tumor asintomático en una exploración de rutina. Rara vez los melanomas uveales se presentan con glaucoma o uveítis, o aparecen como un defecto estético de la esclerótica. La hemorragia vítrea es infrecuente y es más probable que esté causada por otros trastornos. Los melanomas pueden presentar rubeosis y glaucoma secundario en un ojo ciego con cataratas. El aspecto del fondo de ojo depende de la cantidad de pigmentación del tumor y del grado de cambio secundario inducido en el epitelio pigmentario de la retina situado encima.

HEMANGIOMA COROIDEO

Estos hemangiomas pueden aparecer como lesiones aisladas o como parte del síndrome de Sturge-Weber, en el que se asocia a angiomas faciales y meníngeos, epilepsia, retraso mental y glaucoma. En estos pacientes, el hemangioma suele ser plano y difuso, afectando a todo el fondo de ojo y dándole un aspecto rojo intenso de "tomate ketchup". Es frecuente el desprendimiento seroso de retina superpuesto, que suele ser el responsable de los síntomas de presentación.

UVEITIS

CLASIFICACION DE LAS UVEITIS

Se han propuesto muchas clasificaciones para la uveitis, ninguna de las cuales es perfecta. Las cuatro clasificaciones más útiles son:

Anatómica
Clínica
Etiológica
Patológica

Clasificación Anatómica

Desde el punto de vista anatómico, la uveitis puede ser anterior, intermedia, posterior o difusa.

Uveitis anterior

Se divide en iritis, en la que la inflamación afecta predominantemente el iris, e iridociclitis, en la que están igualmente afectados el iris y la parte anterior del cuerpo ciliar (pars plicata).

Uveitis intermedia

La uveitis intermedia (pars planitis, ciclitis crónica) se caracteriza por una afectación predominante de la parte posterior del cuerpo ciliar (pars plana) y de la periferia extrema de la retina.

Uveitis posterior

En la uveitis posterior, la inflamación se localiza por detrás del extremo posterior de la base vítrea. Según la localización primaria, la uveitis posterior se divide en coroiditis, retinitis, coriorretinitis y retinocoroiditis.

Uveitis difusa o panuveitis

La panuveitis o uveitis difusa se caracteriza por la afectación de todo el tracto uveal. La uveitis anterior es el tipo más frecuente, seguido de la intermedia, la posterior y la difusa.

Clasificación Clínica

Según la forma de instauración y su duración, la uveitis puede ser aguda o crónica.

Clasificación etiológica

Puede ser exógena o endógena.

Uveitis exógena

Es causada por una lesión externa a la úvea o por la invasión de microorganismos o de otros agentes del exterior.

Uveitis endógena

La uveítis endógena es causada por microorganismos y otros agentes provenientes del propio paciente.

Clasificación de la uveítis endógena

La uveítis endógena se clasifica en 6 tipos principales:

1. Secundaria a una enfermedad sistémica, como artritis (espondilitis anquilopoyética), granuloma sarcoidótico o infecciones crónicas (tuberculosis).
2. Infestaciones parasitarias (p. Ej.m toxoplasmosis).
3. Infecciones víricas (p. Ej . citomegalovirus).
4. Infecciones micóticas (p. Ej. candidiasis)
5. Uveítis específicas idiopáticas, que son un grupo de trastornos no relacionados, que generalmente no se asocian a una enfermedad sistémica subyacente pero que presentan características especiales que justifican una descripción independiente (p. ej. pars planitis).
6. Uveítis inespecíficas idiopáticas que no se pueden catalogar en ninguno de los grupos anteriores y que representan el 25% de todas las uveítis.

CLASIFICACION PATOLOGICA

En la clasificación patológica, la uveítis es granulomatosa o no granulomatosa o plástica. Clínicamente, esta distinción no siempre es útil porque algunas formas de uveítis granulomatosa (p. ej., sarcoidosis) se pueden presentar con características no granulomatosas, y en ocasiones, una inflamación no granulomatosa puede tener características granulomatosas.

MANIFESTACIONES CLINICAS

Uveítis anterior

Síntomas

Los síntomas principales de la uveítis anterior aguda son fotofobia, dolor, eritema, disminución de la visión y lagrimeo. Sin embargo, en la uveítis anterior crónica el ojo puede estar blanco y tener unos síntomas mínimos, incluso en presencia de una inflamación severa.

Signos

Inyección periquerática

En la uveítis anterior aguda, la inyección ciliar circuncorneal tiene un tono violáceo. El grado de inyección se debe calificar entre 0 y +4.

Precipitados queráticos

Las características y la distribución de los precipitados queráticos pueden aportar indicios sobre la posible etiología de la uveítis.

Células del humor acuoso o fenómeno de Tyndall

El grado de celularidad del humor acuoso se clasifica según el número de células detectado mediante el examen con lámpara de hendidura de rayo oblicuo, a luz y aumento máximos, con el uso de un haz de 3 mm de largo y 1 mm de ancho. Las células se cuentan y gradúan entre 0 y +4.

Brillo del humor acuoso

El grado de brillo se examina con la lámpara de hendidura al igual que en el recuento de células. Para valorar el grado de oscurecimiento de los detalles del iris, el haz debe pasar de forma oblicua respecto de su plano. El brillo se gradúa también entre 0 y +4.

Nódulos del iris

Los nódulos de Koeppe se encuentran en el borde pupilar y son más pequeños que los de Busacca, menos frecuentes y localizados en el iris y lejos de la pupila.

Atrofia del iris

Se trata de una característica importante de la uveítis heterocrómica de Fuchs, que también aparece en la uveítis debida a herpes simple y a herpes zoster.

Rubeosis iridis

La rubeosis iridis (neovascularización del iris) se desarrolla en algunos ojos con uveítis anterior crónica y en la uveítis heterocrómica de Fuchs.

Sinequias posteriores

Las sinequias posteriores (adherencias entre la superficie del cristalino y el iris) se forman fácilmente durante un ataque de uveítis anterior aguda porque la pupila es de tamaño pequeño. También pueden aparecer en ojos con uveítis anterior crónica de moderada severa. Las sinequias posteriores que se extiendan en 360° (seclusión pupilar) impiden el paso del humor acuoso desde la cámara posterior hacia la anterior dando lugar a una inclinación hacia delante del iris periférico (iris abombado), que puede conducir a la elevación de la presión intraocular.

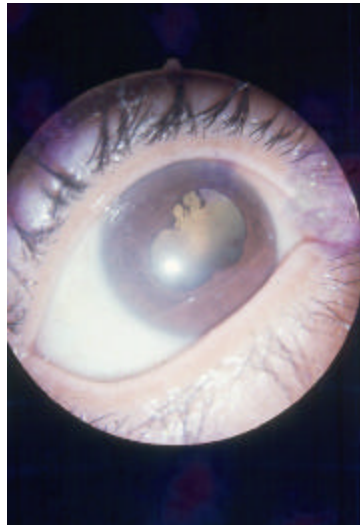


Foto.- Iritis (sinequias posteriores de iris)

Vítreo anterior

La densidad celular en el vítreo anterior se debe comparar con la del humor acuoso. En la iritis, las células de humor acuoso superan ampliamente el número de células vítreas, mientras que en la iridociclitis, las células se distribuyen por igual entre ambos compartimentos.

Segmento posterior

Se debe efectuar una exploración minuciosa de la mácula en busca de pruebas de edema macular cistoide, que es una complicación esporádica de la uveítis anterior crónica y una complicación frecuente de la uveítis intermedia.

Uveítis intermedia

Síntomas

El síntoma de presentación suele ser el de “moscas volantes”, aunque en ocasiones la afección se manifiesta con un trastorno de la visión central debido al edema macular cistoide crónico.

Signos

La uveítis intermedia se caracteriza por una vitritis con pocas o ninguna célula en la cámara anterior y la ausencia de una lesión inflamatoria focal en el fondo de ojo.

Uveítis posterior

Síntomas

Los dos síntomas principales de la inflamación del segmento posterior son las moscas volantes y los trastornos de visión. Un paciente con una lesión inflamatoria periférica referirá la presencia de moscas volantes y tendrá una visión mínimamente borrosa. Por otra parte, la coroiditis activa que afecta la fovea o el haz papilomacular causará fundamentalmente una pérdida de la visión central, y es posible que el paciente no advierta la presencia de moscas volantes.

Signos

Vítreo

La inflamación del segmento posterior causa opacidad vítrea, exacerbación vítrea y, a menudo la desinserción posterior del vítreo.

Las opacidades finas están compuestas por células inflamatorias individuales. En algunos casos, la cara hialina posterior desinsertada está cubierta por precipitados inflamatorios comparables a PQ.

Las opacidades gruesas suelen ser el resultado de una destrucción hística severa. Las opacidades en “bola de nieve” son características de la pars planitis, aunque también pueden aparecer en la candidiasis y en la sarcoidosis.

Las opacidades en cordón suelen ser causadas por alteraciones en el propio gel del vítreo.

Fondo de ojo

La coroiditis se caracteriza por placas amarillentas o grisáceas, con unos límites bastante bien delimitados. Las lesiones inactivas se presentan como áreas blancas bien definidas de atrofia coriorretiniana con bordes pigmentados. Los vasos sanguíneos retinianos, que pueden presentar un infiltrado perivascular, atraviesan las lesiones sin cambios.

La retinitis da a la retina un aspecto blanco turbio. Como los límites del foco inflamatorio no se pueden diferenciar, la delimitación exacta entre la retina sana y la inflamada puede ser difícil de establecer.

La acumulación perivascular del tejido granulomatoso en la periflebitis severa da lugar a "exudados en gotas de cera".

La neovascularización es relativamente rara en los ojos con inflamación del segmento posterior, aunque la sarcoidosis se puede asociar a nuevos vasos en el disco y en la periferia.

Desprendimiento de retina. El desprendimiento de retina exudativo es el prelude de la enfermedad de Harada. El desprendimiento de retina regmatógeno y/o tradicional es una complicación frecuente de la necrosis retiniana aguda y aparece en ocasiones en ojos con toxoplasmosis severa y pars planitis.

Los hallazgos en la cabeza del nervio óptico incluyen: papilitis (de focos inflamatorios contiguos o distantes), edema (por hipotonía), granuloma (sarcoidosis) y atrofia óptica (secundaria a lesión retiniana).

Diagnóstico diferencial de uveitis posterior

Es importante recordar que los tumores se presentan a veces con signos inflamatorios que se pueden confundir con una uveitis endógena (síndromes de enmascaramiento):

1. Retinoblastoma
2. Melanoma
3. Linfoma histiocítico
4. Tumor metastásico

CAUSAS FRECUENTES DE UVEITIS

Espondilitis anquilosante

Manifestaciones sistémicas

La espondilitis anquilosante es una artritis inflamatoria crónica de etiología desconocida que afecta predominantemente el esqueleto axial.

Manifestaciones oculares

La complicación ocular típica de la EA es una iridociclitis no granulomatosa recurrente aguda. La inflamación aguda es siempre unilateral, aunque a menudo ambos ojos se afectan en momentos distintos. La incidencia de iridociclitis aguda en pacientes con EA es del 30% y, a la inversa, el 30% de los varones con iridociclitis unilateral aguda también desarrollará EA. Sin embargo, no existe correlación entre la severidad y la actividad de la afectación ocular y articular, y la uveitis puede proceder o seguir el diagnóstico EA.

Signos

Inicialmente, el endotelio corneal muestra un aspecto de “espolvoreado” y luego se pueden formar precipitados queráticos. El humor acuoso contiene muchas células (por lo general entre +3 y +4) así como un derrame. En casos graves, la cámara anterior contiene un exudado fibrinoso.

Curso clínico y complicaciones

El ataque de iridociclisis rara vez dura más de 6 semanas. La principal complicación es la formación de sinequias posteriores, que, si son severas, pueden conducir a un glaucoma secundario, a un iris abombado. Aunque existe un alto riesgo de que la uveítis recurra en uno u otro ojo, el pronóstico visual a largo plazo es bueno y son raras las complicaciones que ponen en peligro la visión, como cataratas secundarias y edema macular cistoide crónico. En unos pocos pacientes con muchos ataques, la inflamación finalmente se cronifica.

Tratamiento

Consiste en corticoides tópicos o perioculares.

Síndrome de Reiter

Manifestaciones sistémicas

El síndrome de Reiter consiste en una tríada de uretritis, conjuntivitis y artritis “seronegativa”. Esta enfermedad relativamente infrecuente, suele afectar a varones jóvenes.

Manifestaciones oculares

Conjuntivitis

Aunque es frecuente una conjuntivitis mucopurulenta sin foliculos, no es un rango constante. Por lo general, sigue la uretritis en unas semanas y, de forma típica, precede a la artritis.

Queratitis

Una queratitis epitelial o subepitelial con infiltrados en la estroma anterior puede acompañar a la inflamación conjuntival.

Iridocilitis

Una iridociclitis unilateral aguda aparece en aproximadamente el 20% de los pacientes, sea con el primer ataque del síndrome de Reiter o durante una recidiva.

Artritis psoriásica

Manifestaciones sistémicas

La artritis psoriásica es una artritis erosiva, anodular, inflamatoria y “seronegativa” que aparece en el 5% de los pacientes con psoriasis. La enfermedad no tiene preferencias sexuales.

Manifestaciones oculares

Conjuntivitis

Alrededor del 20% de los pacientes desarrolla conjuntivitis.

Queratoconjuntivitis seca
Es una complicación relativamente rara.

Queratitis
Algunos pacientes con uveitis anterior desarrollan una elevación de los infiltrados corneales inmediatamente por dentro del limbo.

Iridociclitis
Las iridociclitis aparecen con menor frecuencia en la artritis psoriásica que en la EA o en el síndrome de Reiter.

Artritis crónica juvenil

Manifestaciones sistémicas

La artritis crónica juvenil (ACJ) es una artritis idiopática inflamatoria seronegativa que aparece en niños menores de 16 años.

Manifestaciones oculares

La uveitis anterior en la ACJ es crónica, no granulomatosa y bilateral en el 70% de los casos. Es poco frecuente que los pacientes con uveitis inicialmente unilateral desarrollen una afectación del segundo ojo una vez transcurrido un año. En los que presentan una uveitis bilateral, la gravedad de la inflamación intraocular suele ser simétrica.

Síntomas

Como al inicio de la inflamación intraocular es siempre asintomático, a menudo la uveitis se detecta en la exploración de rutina con lámpara de hendidura. Incluso durante las exacerbaciones agudas con +4 células en el humor acuoso, es raro que los pacientes tengan síntomas, aunque unos pocos refieren presencia de moscas volantes en el vítreo.

Signos

El ojo está blanco, incluso en presencia de uveitis severa. Los precipitados queráticos tienen un tamaño pequeño o mediano. Durante las exacerbaciones agudas, todo el endotelio corneal muestra un espolvoreado de muchos cientos de células, pero el hipopión es muy raro. Las sinequias posteriores son comunes en ojos con uveitis crónica no detectada. En algunos ojos, el iris presenta vasos sanguíneos dilatados, que se pueden extender hasta el cristalino. Aunque la inflamación intraocular es esencialmente no granulomatosa, algunos ojos muestran pequeños nódulos de Koeppe. El depósito de pigmento sobre la superficie anterior del cristalino es frecuente, y algunos ojos también muestran muescas pupilares.

Curso clínico y complicaciones

1. En aproximadamente el 10% de casos, la inflamación intraocular es muy leve, no se asocia a precipitados queráticos, presenta menos de +1 célula acuosa y persiste durante menos de 12 meses.
2. Alrededor del 15% de los pacientes tienen un ataque de uveitis que dura menos de 4 meses, variando la gravedad de la inflamación entre +2 y +4 células acuosas.
3. En el 50% de los casos, la uveitis es entre moderada y severa y persiste durante más de 4 meses. La mayoría de las exacerbaciones agudas se pueden controlar con la instilación frecuente de corticoides tópicos.
4. En el 25% de los casos, la inflamación intraocular es muy severa, dura varios años y responde mal al tratamiento. En este subgrupo, la queratopatía en banda

aparece en el 40% de los casos, las cataratas complicadas en el 30% y el glaucoma inflamatorio secundario en el 15%.

Tratamiento

La mayoría de los pacientes se pueden controlar con corticoides tópicos. Los que responden mal a la medicación tópica suelen ser resistentes a la terapia con corticoides sistémicos, aunque pueden responder a las inyecciones perioculares. El valor terapéutico de los agentes citotóxicos como el clorambucilo no está determinado. Los detalles del tratamiento de la uveítis crónica anterior se indican más adelante.

Enfermedades sistémicas no infecciosas

Sarcoidosis

Manifestaciones sistémicas

La definición de sarcoidosis propuesta por la Séptima Conferencia Internacional sobre Sarcoidosis y otras Enfermedades Granulomatosas es la siguiente:

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa mutisistémica de etiología desconocida, que afecta con mayor frecuencia a adultos y jóvenes y que se presenta a menudo con linfadenopatía hilar bilateral, infiltración pulmonar, lesiones cutáneas y lesiones oculares. El diagnóstico se establece con más seguridad cuando los hallazgos clinocorradiográficos son apoyados por pruebas histológicas de granulomas de células epitelioides no caseificantes diseminados en más de un órgano o una prueba cutánea de Kveim-Slitzbach positiva. Las manifestaciones inmunológicas son la depresión de la hipersensibilidad retardada, que sugiere un trastorno de la inmunidad mediada por células y una elevación o anomalía de las inmunoglobulinas. También puede existir hipercalcemia, con hipercalcemia o sin ésta. El curso y el pronóstico se pueden correlacionar con la forma de instauración: la instauración aguda con eritema nudoso anuncia un curso autolimitado y una resolución espontánea, mientras que una instauración insidiosa se puede seguir de una fibrosis progresiva. Los corticoides alivian los síntomas y suprimen la inflamación y la formación de granulomas.

Manifestaciones oculares

El ojo está afectado en aproximadamente el 30% de los pacientes con sarcoidosis sistémica. La afectación ocular puede aparecer en pacientes con pocos o nulos síntomas constitucionales, así como en aquellos con enfermedad sistémica inactiva. En la sarcoidosis aguda, la inflamación ocular es unilateral, y si la enfermedad se cronifica, en general se produce una afectación bilateral.

Signos

Externos

La sarcoidosis puede afectar la conjuntiva, la episclera y rara vez, la órbita y la esclera. La piel de los párpados puede mostrar placas sarcoideas violáceas (lupus pernio). Los granulomas sarcoidóticos de margen palpebral se pueden confundir con un pequeño chalazium. La infiltración granulomatosa intensa de la glándula lagrimal puede ser responsable de una queratoconjuntivitis seca.

Lámpara de hendidura

La iridociclitis es, con diferencia, la complicación ocular más frecuente; puede ser aguda o crónica.

La iridociclitis aguda, que a menudo es unilateral, afecta típicamente a pacientes jóvenes con sarcoidosis aguda.

La iridociclitis granulomatosa crónica, que con frecuencia es bilateral, es más común que la forma aguda. En forma típica afecta a pacientes mayores con fibrosis pulmonar crónica en los que la enfermedad sistémica puede ser inactiva. La inflamación intraocular puede ser difícil de controlar y son frecuentes las complicaciones, como queratopatía en banda, cataratas complicadas y glaucoma secundario.

Vítreo

La vitritis difusa es frecuente y más densa en su porción interior. En unos pocos pacientes se puede observar la presencia de opacidades en “bola de nieve”.

Fondo de ojo

El segmento posterior está afectado en aproximadamente el 25% de los pacientes con sarcoidosis oculares y en general se asocia a una uveítis anterior. Las manifestaciones del segmento posterior son causadas por la penetración granulomatosa de los vasos de la coroides y de la retina, con lesiones secundarias que afectan los vasos sanguíneos, la retina, la coroides y el nervio óptico.

Tratamiento

La mayoría de las complicaciones oculares se pueden tratar con corticoides tópicos y/o perioculares. Los corticoides sistémicos pueden ser necesarios en la enfermedad del segmento posterior, especialmente si está afectado el nervio óptico. La neovascularización del fondo se puede tratar mediante fotocoagulación con láser siempre que la inflamación intraocular esté adecuadamente controlada.

ENFERMEDAD DE BEHCET

Manifestaciones sistémicas

La enfermedad de Behcet es un trastorno multisistémico idiopático que, de forma típica, afecta a varones jóvenes de la región mediterránea oriental y de Japón, que son positivos al HLA-b5. La lesión básica es una vasculitis obliterativa causada probablemente por inmunocomplejos circulantes anormales. Las cuatro características principales de la enfermedad de Behcet son:

1. La ulceración oral recidivante es un hallazgo constante y, en la mayoría de los pacientes el signo de presentación.
2. La ulceración genital está presente en aproximadamente el 90% de los pacientes y es más evidente y molesta en varones que en mujeres.
3. Las lesiones cutáneas incluyen eritema nudoso, pústulas, hipersensibilidad cutánea y ulceración.
4. Uvetis.

Manifestaciones oculares

Alrededor del 70% de los pacientes con enfermedad de Behcet desarrollan una inflamación intraocular no granulomatosa bilateral recurrente. En cada paciente puede existir un predominio del segmento anterior o posterior.

Signos

Externos

En unos pocos pacientes aparecen conjuntivitis, episcleritis y queratitis.

Lámpara de hendidura

Es frecuente la iridociclitis recurrente aguda, que se puede asociar a un hipopion transitorio.

Vítreo

Una vitritis, que puede ser grave y persistente, es universal en los ojos con uveitis.

Fondo de ojo

Los cambios del segmento posterior pueden ser de tres tipos:

1. Una pérdida vascular difusa a través del fondo es el hallazgo más frecuente y persistente. A menudo da lugar a un edema retiniano difuso, edema macular cistoide y, en ocasiones, edema o hiperemia del disco óptico.
2. También es frecuente una vasculitis retiniana que afecta predominantemente las venas (periflebitis). En casos graves causa la oclusión de las venas retinianas principales, que luego puede conducir a la neovascularización.
3. Durante las etapas activas de la enfermedad sistémica puede observarse una retinitis, en forma de infiltrados necróticos de la retina interna, a veces asociados a hemorragia intrarretiniana. Los infiltrados suelen ser transitorios y no conducen a una cicatrización secundaria.

Curso clínico y complicaciones

La uveitis asociada a la enfermedad de Behcet tiene un pronóstico visual relativamente malo. La iridociclitis aguda puede cronificarse y conducir a una atenuación severa de los vasos retinianos y a ceguera debida a una atrofia óptica secundaria.

Tratamiento

Inicialmente, la uveitis anterior aguda responde bien a terapia con corticoides tópicos. Sin embargo, la afectación del segmento posterior no suele responder a los corticoides sistémicos, aunque en algunos casos es sensible al colorambucilo. La ciclosporina también está indicada en esta enfermedad.

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Manifestaciones sistémicas

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es un trastorno multisistémico idiopático que de forma característica afecta a individuos pigmentados. Los pacientes japoneses, en los que el trastorno es relativamente frecuente, tienen una prevalencia elevada de HLA-B22. Para establecer el diagnóstico de VKH, deben estar presentes al menos tres de los cuatro siguientes grupos de signos:

- A. Signos cutáneos
 - a) Alopecia
 - b) Poliosis
 - c) Vitíligo
- B. Signos neurológicos
 - a) Irritación neurológica, como cefalea y rigidez
 - b) Encefalopatía, menos frecuente que la afectación meníngea
 - c) Síntomas auditivos, como acufenos, vértigo y sordera.

d) Linfocitosis del LCR

- C. Uveítis anterior
- D. Uveítis posterior

Manifestaciones oculares

Síntomas

Dependen de la localización inicial. Aunque suelen estar afectados ambos ojos, uno puede afectarse varios días o semanas antes que el otro.

Signos

Lámpara de hendidura
Se observa una iridociclitis granulomatosa.

Fondo de ojo

La afectación del segmento posterior se manifiesta generalmente como una coroiditis multifocal que se puede asociar a un disco hiperémico o edema. Más tarde se produce un desprendimiento de retina exudativo que puede ser amplio y ampollar; o relativamente plano y limitado al polo posterior.

Curso clínico y complicaciones

Uveítis anterior

Su curso es crónico y a menudo conduce a sinequias posteriores, glaucoma secundario y cataratas.

Uveítis posterior

El desprendimiento de retina exudativo remite gradualmente de forma espontánea o con ayuda de corticoides sistémicos, que dejan cicatrices moteadas correspondientes a la atrofia y la proliferación del epitelio pigmentado de la retina. La agudeza visual puede continuar siendo buena aunque resulte afectada la mácula.

Tratamiento

La uveítis anterior se trata en forma enérgica con coroides tópicos y, si es necesario, también con terapia y, si es necesario, también con terapia periocular y sistémica. El desprendimiento de retina exudativo puede asentarse unos pocos días después de la terapia con corticoides sistémicos.

La Sífilis

Manifestaciones oculares

La sífilis es en la actualidad una causa relativamente rara de uveítis, siendo responsable de alrededor del 1% de los casos. Se debe sospechar la enfermedad en cualquier caso de inflamación intraocular resistente a la terapia con convencional.