

Uveítis

- **INTRODUCCIÓN** 278
 - Clasificación 278
 - Signos clínicos 278
- **TRATAMIENTO** 283
 - Midriáticos 283
 - Corticoides 283
 - Agentes inmunosupresores 285
- **UVEÍTIS EN LAS ESPONDILOARTROPATÍAS** 285
 - Espondilitis anquilosante 285
 - Síndrome de Reiter 286
 - Artritis psoriásica 286
- **UVEÍTIS EN LA ARTRITIS JUVENIL** 286
 - Artritis idiopática juvenil 286
 - Otros tipos de artritis juvenil y uveítis 287
- **UVEÍTIS EN LA ENFERMEDAD INFLAMATORIA INTESTINAL** 287
 - Colitis ulcerosa 287
 - Enfermedad de Crohn 287
 - Enfermedad de Whipple 288
- **UVEÍTIS EN LA NEFRITIS** 288
 - Nefritis tubulointersticial 288
 - Glomerulonefritis por IgA 288
- **UVEÍTIS EN ENFERMEDADES MULTISISTÉMICAS NO INFECCIOSAS** 288
 - Sarcoidosis 288
 - Enfermedad de Behçet 291
 - Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada 293
- **UVEÍTIS VIRAL** 294
 - Herpes zoster 294
 - Retinitis por citomegalovirus 295
 - Necrosis retiniana externa progresiva 297
 - Necrosis retiniana aguda 298
 - Rubeola congénita 299
- **UVEÍTIS PARASITARIA** 300
 - Retinitis por *Toxoplasma* 300
 - Toxocariasis 303
 - Neumocistosis coroidea 304
- **UVEÍTIS FÚNGICA** 305
 - Histoplasmosis 305
 - Candidiasis 307
 - Coroiditis criptocócica 308
- **UVEÍTIS MICOBACTERIANA** 308
 - Tuberculosis 308
 - Lepra 308
- **UVEÍTIS POR ESPIROQUETAS** 310
 - Sífilis adquirida 310
 - Enfermedad de Lyme 311
- **ENFERMEDADES FRECUENTES DE UVEÍTIS ESPECÍFICA** 311
 - Síndrome de uveítis de Fuchs 311
 - Uveítis intermedia 313
 - Iridociclitis crónica juvenil 315
 - Uveítis anterior aguda en adultos jóvenes 315
- **SÍNDROMES DE PUNTOS BLANCOS MULTIFOCALES IDIOPÁTICOS** 315
 - Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda 315
 - Coroidopatía serpiginosa 316
 - Retinocoroidopatía en perdigonada 317
 - Coroidopatía interna puntiforme 319
 - Coroiditis multifocal con panuveítis 319
 - Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes 322
 - Epitelitis pigmentaria retiniana aguda 323

Introducción

Clasificación

La uveítis, según una definición estricta, es una inflamación del tracto uveal. Sin embargo, el término se emplea actualmente para describir muchas formas de inflamación intraocular que pueden afectar no sólo a la úvea sino también a estructuras adyacentes. Las uveítis se pueden clasificar desde un punto de vista: (a) *anatómico*, (b) *clínico* y (c) *etiológico*.

Clasificación anatómica (Fig. 10.1)

1. La **uveítis anterior** se puede subdividir en:
 - a. **Iritis**, en la que la inflamación afecta predominantemente al iris.
 - b. **Iridociclitis**, en la que están afectados por igual el iris y la parte anterior del cuerpo ciliar (pars plicata).
2. La **uveítis intermedia** se caracteriza por la afectación predominantemente de la parte posterior del cuerpo ciliar (pars plana), la periferia extrema de la retina y la coroides subyacente.
3. La **uveítis posterior** se caracteriza por la inflamación de la coroides y la retina situadas por detrás de la base del humor vítreo.
4. La **panuveítis** se caracteriza por la afectación de todo el tracto uveal.

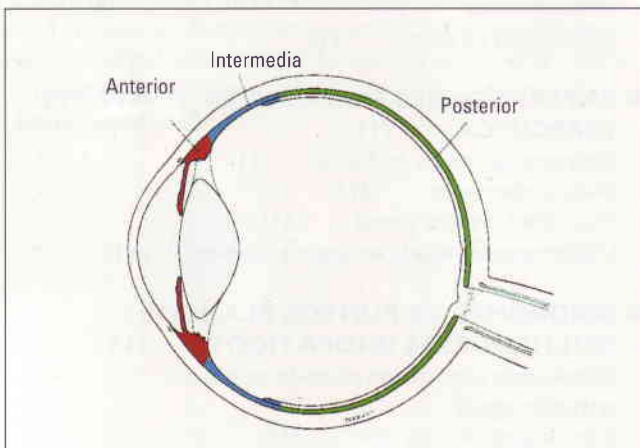


Fig. 10.1
Clasificación anatómica de la uveítis.

NB: La uveítis anterior es el tipo más frecuente, seguido por la intermedia, posterior y panuveítis.

Clasificación clínica

Según el modo de inicio y la duración, la uveítis puede ser aguda o crónica.

1. La **uveítis aguda** suele tener un inicio sintomático brusco y persiste durante 3 meses. Si la inflamación reaparece después del ataque inicial se denomina aguda recurrente.
2. La **uveítis crónica** persiste durante más de 3 meses. Su inicio es frecuentemente insidioso y puede ser asintomático, aunque a veces pueden ocurrir exacerbaciones agudas o subagudas.

Clasificación etiológica

La uveítis exógena está causada por lesiones externas a la úvea o por la invasión de microorganismos (u otros agentes) desde fuera. La uveítis endógena está causada por microorganismos (u otros agentes) desde el interior del paciente. Los principales tipos son los siguientes:

1. **Asociada a una enfermedad sistémica** (p. ej., sarcoidosis).
2. **Infecciones** por bacterias (p. ej., tuberculosis), hongos (p. ej., candidiasis) y virus (p. ej., herpes zoster).
3. **Infestaciones** por protozoos (p. ej., toxoplasmosis) o nematodos (p. ej., toxocariasis).
4. Las **entidades con uveítis específica idiopática** son un grupo de trastornos no relacionados y no asociados con una enfermedad sistémica de base pero con características especiales propias que requieren una descripción independiente (p. ej., síndrome de la uveítis de Fuchs).
5. Las **entidades con uveítis inespecífica idiopática** que no encajan en ninguna de las categorías anteriores suponen alrededor del 25% de los casos.

Signos clínicos

Uveítis anterior

Síntomas

1. La **uveítis anterior aguda** se caracteriza por fotofobia, dolor, enrojecimiento, disminución de la visión y lagrimeo.
2. La **uveítis anterior crónica** puede ser asintomática o provocar un leve enrojecimiento y la percepción de objetos flotantes (moscas volantes).

Signos

1. La **inyección circuncorneal (ciliar)** en la uveítis anterior tiene un tinte violáceo (Fig. 10.2).
2. Los **precipitados corneales (PC)** son depósitos celulares sobre el endotelio corneal. Sus características y distribución pueden dar datos importantes acerca del tipo probable de uveítis. Los PC suelen formarse en las zonas media e inferior de la córnea, debido a las corrientes de convección en la cámara anterior. Sin embargo, en el síndrome de la uveítis de Fuchs están dispersos por el endotelio.
 - a. El **espolvoreado endotelial** por varios cientos de pequeñas células ocurre en la uveítis anterior aguda, así como durante las exacerbaciones subagudas de la inflamación crónica (Fig. 10.3).
 - b. Los PC **de tamaño medio** se producen en la mayoría de los tipos de uveítis anterior aguda y crónica (Fig. 10.4).

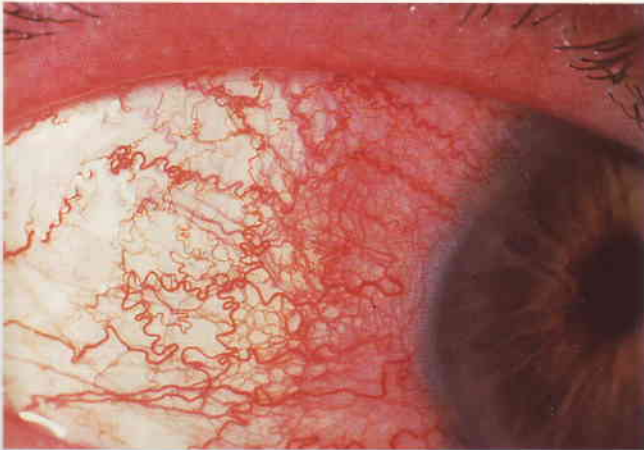


Fig. 10.2
Inyección ciliar en una uveítis anterior aguda.



Fig. 10.3
Depósitos endoteliales en una uveítis anterior aguda.



Fig. 10.4
Precipitados corneales de tamaño medio.

c. Los PC *grandes* suelen ser de la variedad «en grasa de carnero» y tienen un aspecto graso y céreo, apareciendo típicamente en la uveítis granulomatosa (Fig. 10.5).



Fig. 10.5
Precipitados corneales en forma de grasa de carnero.

d. Los PC *antiguos* son pigmentados (Fig. 10.6) y, si son grandes, presentan un aspecto de «vidrio deslustrado» (hialinizado) (Fig. 10.7).

3. Las **células** son indicativas de inflamación aguda.



Fig. 10.6
Precipitados corneales pigmentados viejos.



Fig. 10.7
Precipitados corneales viejos con aspecto de «vidrio deslustrado».

a. Las *células del humor acuoso* se clasifican según el número que se observa con un haz oblicuo de la lámpara de hendidura, de 3 mm de largo y 1 mm de ancho, con la máxima intensidad de la luz y aumento.

- < 5 células = +/-.
- 5-10 células = + 1.
- 11-20 células = + 2.
- 21-50 células = + 3.
- > 50 células = + 4.
- Hipopión (Fig. 10.8).

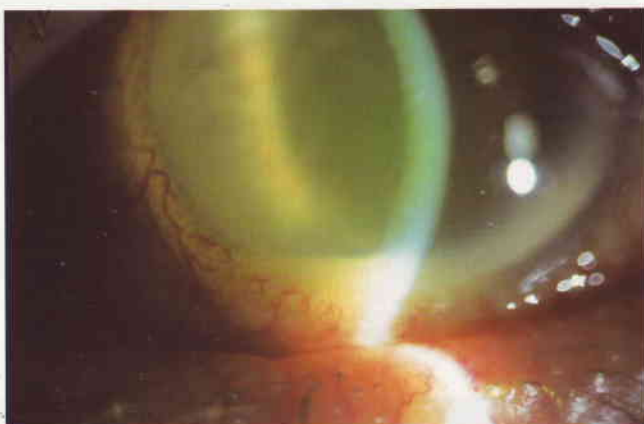


Fig. 10.8
Hipopión en una uveítis anterior aguda.

b. Las *células del humor vítreo anterior* deben compararse en número con las del humor acuoso. En la iritis, las células del humor acuoso superan con diferencia a las células del humor vítreo.

4. La **turbidez del humor acuoso** es el resultado de la dispersión de la luz (efecto Tyndall) por la pérdida de proteínas al humor acuoso a través de los vasos sanguíneos dañados del iris (Fig. 10.9). En ausencia de células la presencia de turbidez no es indicativa de inflamación activa y, por tanto, tampoco de tratamiento. Se establece un rango de turbidez empleando las mismas características de la lámpara de hendidura que para las células:



Fig. 10.9
Turbidez densa del humor acuoso.

- Débil: sólo detectable = + 1.
- Moderada: detalles del iris claros = + 2.
- Marcada: detalles del iris nebulosos = + 3.
- Intensa con exudado fibrinoso = + 4 (Fig. 10.10).



Fig. 10.10
Exudado fibrinoso en una uveítis anterior aguda grave.

5. Los **nódulos en el iris** son un signo de inflamación granulomatosa.

a. Los **nódulos de Koeppe** son pequeños y están situados en el borde pupilar (Fig. 10.11).

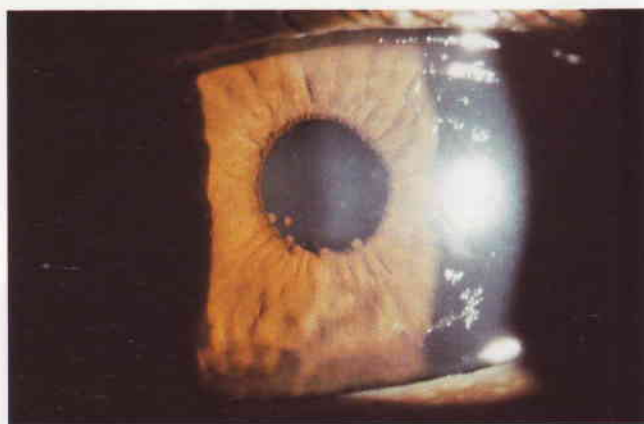


Fig. 10.11
Nódulos de Koeppe en una uveítis anterior granulomatosa.

b. Los **nódulos de Busacca** son menos frecuentes y están localizados lejos de la pupila (Fig. 10.12).

Complicaciones

1. Las **sinequias posteriores** son adherencias entre la cápsula anterior del cristalino y el iris, que se forman fácilmente durante un ataque de uveítis anterior aguda y también en los ojos con uveítis anterior crónica moderada o grave (Fig. 10.13). Las sinequias posteriores que se extienden 360° alrededor del borde pupilar (seclusión pupilar) impiden el paso de humor acuoso desde la cámara posterior a la anterior, dando lugar a un abom-

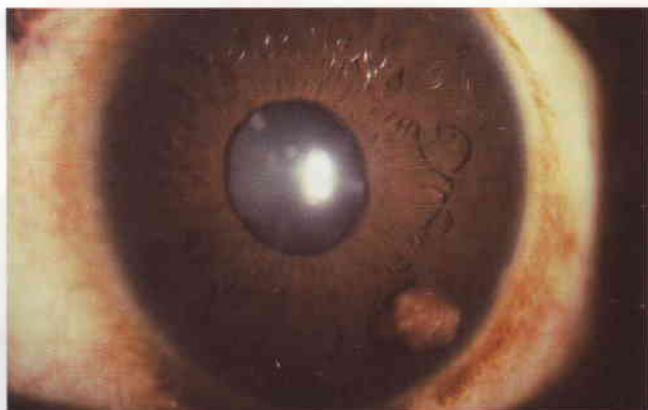


Fig. 10.12
Nódulo de Busacca en una uveítis anterior granulomatosa.



Fig. 10.14
Iris bombé.



Fig. 10.13
Sinequias posteriores.



Fig. 10.15
Pigmento residual después de descomposición de sinequias posteriores.

bamamiento hacia delante del iris periférico (iris bombé) (Fig. 10.14). Puede originar una elevación de la presión intraocular secundaria al cierre del ángulo de la cámara anterior por el iris periférico (*ver* Capítulo 9). Después de la desaparición de las sinequias posteriores puede permanecer una huella de pigmento del iris en la cápsula anterior del cristalino (Fig. 10.15).

2. **Otras complicaciones** de la uveítis anterior crónica o recurrente son la queratopatía en banda, la catarata, el glaucoma, el edema macular, la formación de una membrana ciclítica y ptisis bulbi.

Uveítis intermedia

1. Los **síntomas** son inicialmente moscas volantes y una posterior afectación de la agudeza visual causada por edema macular cistoide crónico.
2. **Signos.** Infiltración celular del humor vítreo (vitritis) con pocas células en la cámara anterior. Ausencia de lesiones inflamatorias focales en el fondo de ojo.
3. Las **complicaciones** son edema macular cistoide, formación de una membrana ciclítica, catarata y desprendimiento de retina por tracción.

La uveítis intermedia se trata con detalle más adelante.

Uveítis posterior

Síntomas

Los síntomas son moscas volantes y afectación de la visión. Un paciente con una lesión inflamatoria periférica se queja de ver moscas volantes y puede tener tan sólo una visión mínimamente borrosa. Por otro lado, una coroiditis activa que afecta a la fovea o al haz papilomacular causa principalmente pérdida de visión central, y el paciente puede no notar la presencia de opacidades vítreas.

Signos

1. Los signos **vítreos** incluyen células, turbidez, opacidades (Fig. 10.16), y desprendimiento vítreo posterior. En algunos casos la hialoides posterior está cubierta por precipitados inflamatorios comparables a los PC.
2. La **coroiditis** se caracteriza por manchas profundas, amarillentas o grisáceas y con bordes bastante bien marcados (Fig. 10.17). Las lesiones inactivas aparecen como áreas blancas bien definidas de atrofia cororretiniana con bordes pigmentados (Fig. 10.18).



Fig. 10.16
Opacidades vítreas toscas en una uveítis posterior.

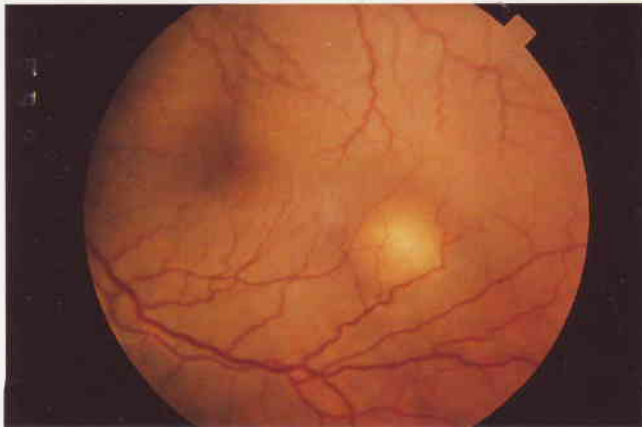


Fig. 10.17
Coroiditis focal activa.

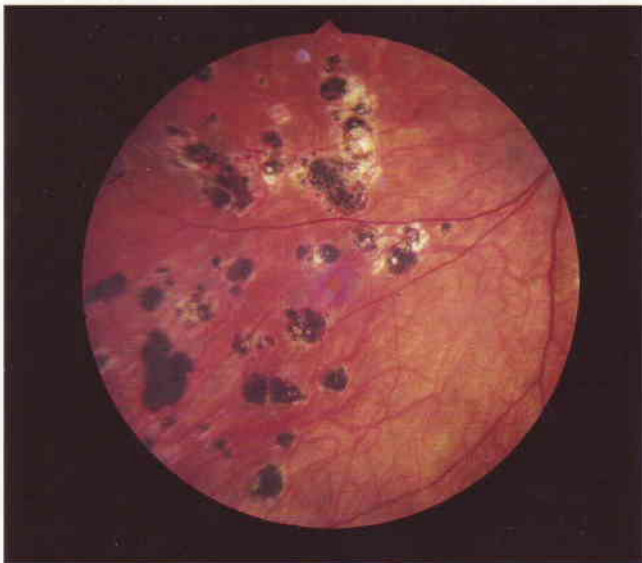


Fig. 10.18
Coroiditis multifocal antigua.

3. La **retinitis** da a la retina un aspecto blanco nebuloso, con oscurecimiento de los vasos retinianos (Fig. 10.19). La línea de demarcación del foco inflamatorio es indistinta, por lo que puede ser difícil de discernir la separación exacta entre la retina sana y la afectada.



Fig. 10.19
Retinitis focal activa.

4. La **vasculitis** suele afectar a las venas retinianas (periflebitis) y menos frecuentemente a las arterias (periarteritis). La periflebitis activa se caracteriza por una brumidad blanca algodonosa que rodea a la columna de sangre (Fig. 10.20). La afectación es segmentaria, con extensiones irregulares por fuera de la pared vascular. La acumulación perivascular de *tejido granulomatoso en la periflebitis grave puede ocasionar la imagen «en gotas de cera»* (ver Fig. 10.29).

5. La **uveítis anterior «por contigüidad»** es frecuente.

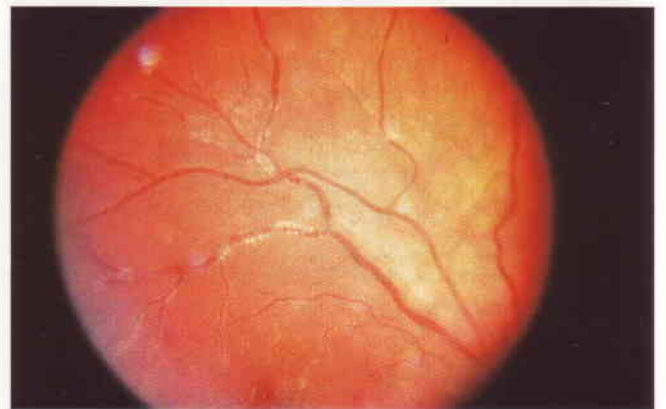


Fig. 10.20
Periflebitis activa.

Complicaciones

Incluyen la afectación directa de la mácula por el proceso inflamatorio, edema macular cistoide, isquemia macular, formación de una membrana epirretiniana, oclusiones vasculares, neovascu-

larización coroidea, desprendimiento de retina y la consiguiente neuropatía óptica.

Clasificación morfológica

1. **Focal**, en la que existe un foco inflamatorio solitario (p. ej., toxoplasmosis).
2. **Multifocal**, en la que existen varios focos separados (p. ej., retinocoroidopatía en perdigonada).
3. **Geográfica**, en la que existe una gran área de confluencia de la inflamación (p. ej., retinitis por citomegalovirus).

Tratamiento

Los principales objetivos del tratamiento de la uveítis son prevenir las complicaciones que comprometen la visión, aliviar las molestias del paciente y tratar la enfermedad de base, si es posible. Los tres grupos de fármacos que se emplean actualmente en el tratamiento de la uveítis son (a) *midriáticos*, (b) *corticoides* y (c) *agentes inmunosupresores sistémicos*. La uveítis de etiología infecciosa debe tratarse con el agente antibacteriano o antiviral apropiado.

Midriáticos

Preparaciones

1. **De acción corta:**
 - Tropicamida (0,5 y 1%) tiene una duración de 6 horas.
 - Ciclopentolato (0,5 y 1%) tiene una duración de 24 horas.
 - Fenilefrina (2,5 y 10%) tiene una duración de 3 horas pero sin efectos ciclopléjicos.
2. **De acción prolongada:** la atropina al 1% es el ciclopléjico y midriático más potente, con una duración de acción de hasta 2 semanas.

Indicaciones

1. **Para proporcionar bienestar** al aliviar el espasmo del músculo ciliar y del esfínter pupilar, generalmente con atropina, aunque suele ser innecesario emplearla durante más de 1-2 semanas. Una vez que la inflamación muestra signos de remitir, se puede sustituir por un midriático de acción corta, como la tropicamida o el ciclopentolato.
2. **Para prevenir la formación de sinequias posteriores** empleando un midriático de acción corta que mantiene la pupila móvil. En los casos leves de uveítis anterior crónica el midriático se puede instilar una vez al acostarse para evitar las dificultades de acomodación durante el día. Además, la pupila no debe mantenerse constantemente dilatada porque las sinequias posteriores se pueden formar también en la posición de dilatación. En los niños pequeños la atropinización constante de un ojo puede inducir ambliopía.
3. **Para romper las sinequias formadas recientemente** empleando midriáticos tópicos intensivos (atropina, fenile-

frina) o inyecciones subconjuntivales de una combinación de adrenalina, atropina y procaína.

Corticoides

Los corticoides son la base del tratamiento. Se pueden administrar (a) *tópicamente* en forma de gotas o pomada, (b) mediante *inyección periocular* (c) por *inyección intravítrea* o (d) *sistémicamente*. Los corticoides, por cualquier vía, deben empezar a administrarse a dosis altas, que más tarde se reducen progresivamente, cuando la inflamación está bajo control.

Administración tópica

Los corticoides tópicos son útiles sólo para la uveítis anterior porque no alcanzan valores terapéuticos en los tejidos situados por detrás del cristalino. Los corticoides potentes como dexametasona, betametasona y prednisolona son preferibles a las preparaciones más débiles como fluorometolona. Una solución atraviesa la córnea mejor que una suspensión o una pomada. Sin embargo, la pomada puede instilarse al acostarse. La frecuencia de instilación de las gotas depende de la gravedad de la inflamación y puede variar de una gota cada 5 minutos a una gota cada 2 días.

1. El **tratamiento de la uveítis anterior aguda** es relativamente sencillo y depende de la gravedad de la inflamación. La administración es inicialmente muy frecuente (p. ej., cada 15 minutos) durante algunas horas y después puede reducirse gradualmente a cada 6 horas pasados algunos días. Cuando la inflamación está bien controlada, se puede reducir la frecuencia a una gota por semana y a menudo se interrumpe al cabo de 5-6 semanas. El activador del plasminógeno tisular (12,5 µg en 0,1 ml) inyectado en la cámara anterior (intracamerar) con una aguja de calibre 25 puede disolver el exudado fibrinoso y evitar el glaucoma posterior por bloqueo pupilar.
2. El **tratamiento de la uveítis anterior crónica** es más difícil porque la inflamación puede durar meses o incluso años. Las reagudizaciones con +4 células en el humor acuoso se tratan inicialmente con instilaciones de la misma forma que la uveítis anterior aguda. Si la inflamación se controla con menos de +1 célula en el humor acuoso, la tasa de instilación puede reducirse gradualmente a una gota por mes hasta su suspensión.

NB: Después de interrumpir el tratamiento, el paciente debe reexplorarse al cabo de algunos días para asegurarse de que la uveítis no ha recidivado.

3. Complicaciones

- a. **Glaucoma** en personas susceptibles (ver Capítulo 9).
- b. **Catarata**, que puede ser provocada por la administración de corticoides de forma sistémica y, menos frecuentemente, tópica. El riesgo aumenta con la dosis y la duración del tratamiento.

- c. Las complicaciones **corneales**, que son infrecuentes incluyen la infección secundaria por bacterias y hongos, la reagudización de la queratitis por virus del herpes simple y la necrosis corneal, que puede ser favorecida por la inhibición de la síntesis de colágeno.
- d. Efectos secundarios **sistémicos**, que pueden ser provocados después de la administración prolongada, especialmente en niños.

Inyecciones perioculares

1. Ventajas sobre la administración tópica

- Son capaces de alcanzar una concentración terapéutica detrás del cristalino.
- Los fármacos que sólo son hidrosolubles e incapaces de atravesar la córnea cuando se administran tópicamente, pueden entrar en el ojo a través de la esclerótica cuando se administran mediante inyección periocular.
- Se puede conseguir un efecto prolongado si se emplea una preparación depot como triamcinolona acetónido o acetato de metilprednisolona.

2. Indicaciones

- Uveítis anterior aguda grave, especialmente en pacientes con espondilitis anquilosante con un exudado fibrinoso marcado en la cámara anterior o hipopión (ver Fig. 10.8).
- Como adjunto al tratamiento tópico o sistémico en los casos resistentes de uveítis anterior crónica.
- Uveítis intermedia.
- Mal cumplimiento del paciente de la medicación tópica o sistémica.
- En el momento de la cirugía en los ojos con uveítis.

3. Anestesia conjuntival

- a. Se instila un anestésico tópico como ametocaína a intervalos de 1 minuto durante 5 minutos.
- b. Se coloca una pequeña torunda de algodón empapada en lidocaína en el saco conjuntival en el lugar de la inyección y se deja allí durante 5 minutos.

4. Inyección bajo la cápsula de Tenon anterior

- a. Cargar 1 ml de corticoide en una jeringa de 2 ml y sustituir la aguja por otra de calibre 25 de 10 mm.
- b. Pedir al paciente que mire hacia otro sitio lejos del lugar de la inyección: generalmente hacia arriba.
- c. Con unas pinzas sin dientes, coger y estirar de la conjuntiva y la cápsula de Tenon.
- d. Con el bisel separado del globo ocular, pasar la aguja a través de la conjuntiva y la cápsula de Tenon en el punto donde se encuentra la pinza.
- e. Inyectar lentamente 0,5 ml de corticoide.

5. Inyección bajo la cápsula de Tenon posterior

- a. Cargar 1,5 ml de corticoide en una jeringa de 2 ml y sustituir la aguja por otra de calibre 25 de 16 mm.
- b. Pedir al paciente que mire hacia otro sitio lejos del lugar de la inyección: suele ser el cuadrante nasal inferior cuando la inyección se aplica en la zona temporal superior.
- c. Penetrar en la conjuntiva bulbar con la punta de la aguja, con la parte superior del bisel hacia el globo ocular, ligeramente sobre el lado del globo ocular del fondo de saco (Fig. 10.21).



Fig. 10.21

Inyección de corticoides en el espacio posterior bajo la cápsula de Tenon. (Cortesía de V.Tanner.)

- d. Insertar lentamente la aguja por detrás, siguiendo el contorno del globo ocular y manteniéndola lo más cerca posible del mismo. Para no perforar el globo accidentalmente hacer movimientos amplios de lado a lado a medida que se inserta la aguja y observar el limbo; ¡el movimiento del limbo indica que se ha tocado la esclerótica!
- e. Cuando la aguja ha avanzado hasta el centro y no se puede insertar más allá, retirar el émbolo ligeramente y, si no entra sangre en la jeringa, inyectar 1 ml. Si la aguja está demasiado lejos del globo ocular, no tendrá lugar una absorción transescleral adecuada

NB: Un método alternativo consiste en hacer una incisión en la conjuntiva y la cápsula de Tenon, y realizar la inyección con una cánula roma en el espacio bajo la cápsula de Tenon o lagrimal.

Inyección intravítrea

La inyección intravítrea del corticoide triamcinolona acetónido (2 mg en 0,05 ml) está siendo evaluada actualmente. Se ha empleado con éxito en el edema macular cistoide crónico por uveítis resistente.

Tratamiento sistémico

1. Preparaciones

- a. La prednisolona 5 mg es la principal preparación **oral**. Las tabletas con cobertura entérica se pueden administrar a pacientes con enfermedad ulcerosa péptica.
- b. Las **inyecciones** de hormona adrenocorticotropa (ACTH) se pueden emplear en los pacientes que no toleran los corticoides orales.

2. Indicaciones

- Uveítis anterior intratable que no ha respondido al tratamiento tópico y a las inyecciones bajo la cápsula de Tenon anterior.
- Uveítis intermedia que no ha respondido a las inyecciones bajo la cápsula de Tenon posterior.
- Algunos tipos de uveítis posterior o panuveítis, especialmente con afectación bilateral grave.

3. Normas generales de administración

- Empezar con una dosis alta y después reducirla.
- Una dosis inicial razonable de prednisolona es 1 mg/kg de peso corporal al día en una dosis única por la mañana.
- Una vez que la inflamación se ha controlado, reducir la dosis gradualmente a lo largo de varias semanas.
- Si se administran corticoides durante menos de 2 semanas no hay necesidad de reducción gradual de la dosis.

4. Los efectos secundarios dependen de la duración de la administración.

- El tratamiento **a corto plazo** puede causar dispepsia, cambios mentales, desequilibrio electrolítico, necrosis aséptica de la cabeza femoral y, muy raramente, coma hiperglucémico hiperosmolar no cetósico.
- El tratamiento **a largo plazo** puede causar un estado cushingoide (ver Capítulo 20), osteoporosis, limitación del crecimiento en niños, reactivación de infecciones como tuberculosis (TB), catarata, y aumento de la gravedad de enfermedades previas como diabetes y miopatía.

Agentes inmunosupresores

Los agentes inmunosupresores que se emplean en el tratamiento de la uveítis son: (a) *antimetabolitos* (citotóxicos) y (b) *inhibidores de las células T*.

Indicaciones

- Uveítis que compromete la visión**, que suele ser bilateral, no infecciosa, reversible y que no ha respondido a un tratamiento *adecuado* con corticoides.
- Tratamiento para reducir los corticoides** en pacientes con efectos secundarios intolerables por los corticoides sistémicos. Cuando un paciente empieza el tratamiento con un fármaco inmunosupresor y se alcanza la dosis adecuada, el tratamiento debe mantenerse durante 6-24 meses, con reducción posterior gradual de la dosis e interrupción de la administración durante los siguientes 3-12 meses. Sin embargo, algunos pacientes pueden precisar un tratamiento a largo plazo para controlar la actividad de la enfermedad.

Antimetabolitos

1. Azatioprina

- Indicaciones:** principalmente enfermedad de Behçet.
- La **dosis** es 1-3 mg/kg al día (comprimido de 50 mg) administrada una vez al día o en varias dosis.
- Los **efectos secundarios** son supresión de la médula ósea, malestar gastrointestinal y hepatotoxicidad.
- La **monitorización** consiste en realizar un hemograma completo cada 4-6 semanas y pruebas de función hepática cada 12 semanas.

2. Metotrexato

- Las **indicaciones** incluyen diversas uveítides crónicas no infecciosas que no responden al tratamiento convencional con corticoides.
- La **dosis** es 7,5-25 mg en una dosis única cada semana.
- Los **efectos secundarios** son supresión de la médula ósea, hepatotoxicidad y neumonitis, que son graves pero raramente se producen con la administración de dosis bajas. Los efectos secundarios más frecuentes son gastrointestinales.
- La **monitorización** consiste en realizar un hemograma completo y pruebas de función hepática cada 1-2 meses.

3. Mofetil micofenolato

- Las **indicaciones** todavía no están establecidas, pero el mofetil micofenolato puede resultar una alternativa útil a otros antimetabolitos.
- La **dosis** es 1 g cada 12 horas.
- Los **efectos secundarios** son malestar gastrointestinal y supresión de la médula ósea.
- La **monitorización** consiste en realizar un hemograma completo inicialmente cada semana durante 4 semanas y después con menos frecuencia.

Inhibidores de las células T

1. Ciclosporina

- Las **indicaciones** incluyen enfermedad de Behçet, uveítis intermedia, síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, retinocoroidopatía en perdigonada, oftalmítis simpática y vasculitis retiniana.
- La **dosis** es habitualmente 2-5 mg/kg al día divididos en dos dosis.
- Los **efectos secundarios** son hipertensión, nefrotoxicidad, hirsutismo, hepatotoxicidad e hiperplasia gingival.
- La **monitorización** consiste en tomar la tensión arterial y realizar un hemograma completo y pruebas de función hepática y renal cada 6 semanas.

2. Tacrolímús (FK 506)

- Las **indicaciones** todavía no están establecidas. Actualmente este fármaco se está utilizando como una alternativa a la ciclosporina en los casos resistentes o en pacientes que presentan efectos secundarios inaceptables.
- La **dosis** es 0,05-0,15 mg/kg cada día.
- Los **efectos secundarios** son nefrotoxicidad, malestar gastrointestinal, hiperglucemia y problemas neurológicos.
- La **monitorización** consiste en tomar la tensión arterial y realizar una glucemia y pruebas de función renal, inicialmente cada semana y después con menos frecuencia.

Uveítis en las espondiloartropatías

Espondilitis anquilosante

La espondilitis anquilosante (EA) afecta principalmente a las articulaciones sacroilíacas y al esqueleto axial. Aproximada-

mente el 90% de los pacientes son positivos para el HLA-B27 y en algunos casos se asocia a enfermedad inflamatoria intestinal (artritis enteropática) (ver Capítulo 20).

En el 30% de los pacientes con EA existe **uveítis anterior aguda**; por el contrario, el 30% de los hombres con iritis aguda tendrán EA. Aunque ambos ojos muy pocas veces se afectan simultáneamente, con frecuencia cada uno de ellos se afecta en momentos diferentes. En los casos graves puede haber un exudado fibrinoso en la cámara anterior. No hay correlación entre la gravedad y la actividad de la afectación ocular y articular. Aunque hay un alto riesgo de que la uveítis repita en uno u otro ojo, el pronóstico visual a largo plazo es bueno y las complicaciones que comprometen la visión son raras. En unos pocos pacientes con muchos ataques recurrentes la inflamación se puede volver crónica.

Síndrome de Reiter

El síndrome de Reiter se define como un episodio de artritis periférica de más de 1 mes de duración que tiene lugar junto con uretritis o cervicitis, o ambas. Alrededor del 70% de los pacientes son positivos para el HLA-B27 y el 60% tienen sacroileítis asociada (ver Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior aguda** se presenta aproximadamente en el 20% de los pacientes.
2. La **conjuntivitis mucopurulenta bilateral** es la manifestación más frecuente. Suele seguir a la uretritis al cabo de unas 2 semanas y precede al inicio de la artritis. La conjuntivitis suele resolverse espontáneamente en 7-10 días y no precisa tratamiento. Los cultivos para bacterias suelen ser negativos.
3. La **queratitis epitelial puntiforme** con infiltrados subepiteliales puede ocurrir de forma aislada o en asociación con conjuntivitis (Fig. 10.22).



Fig. 10.22
Queratitis en un síndrome de Reiter.

Artritis psoriásica

La artritis psoriásica afecta a alrededor del 7% de los pacientes con psoriasis y se asocia con una prevalencia aumentada de HLA-B27 y HLA-B17 (ver Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior**, que puede ser aguda o crónica, es poco frecuente.
2. La **conjuntivitis** se presenta en algunos pacientes.
3. La **queratitis** en forma de infiltrados corneales de bordes aumentados se presenta en algunos pacientes con iritis aguda.
4. El **síndrome de Sjögren secundario** es poco frecuente.

Uveítis en la artritis juvenil

Artritis idiopática juvenil

La artritis idiopática juvenil (AIJ) es una artritis inflamatoria poco frecuente de al menos 6 semanas de duración y que se produce en niños antes de los 16 años de edad. Los pacientes son seronegativos para el factor reumatoide IgM. Según el inicio y la extensión de la afectación articular durante los primeros 6 meses, los tres tipos de presentación son los siguientes: (a) *pau-ciarticular*, (b) *poliarticular* y (c) *sistémico* (ver Capítulo 20). La principal manifestación ocular es una uveítis anterior crónica. La uveítis no se produce en los pacientes con AIJ de inicio sistémico y es infrecuente en la enfermedad poliarticular. Los niños con mayor riesgo son los que presentan afectación pauciarticular de inicio precoz y que también son positivos para anticuerpos antinucleares (ANA) y portadores de HLA-DR5, en quienes la incidencia de uveítis es aproximadamente del 20%.

NB: AIJ no es sinónimo de artritis reumatoide juvenil. Esta última es el equivalente juvenil de la artritis reumatoide del adulto y no se asocia con uveítis.

Signos clínicos

La uveítis anterior es crónica, no granulomatosa y bilateral en el 70% de los casos. Es poco frecuente que los pacientes con uveítis inicialmente unilateral presenten afectación bilateral después de más de 1 año. En los que tienen uveítis bilateral, la gravedad de la inflamación suele ser simétrica.

1. La **presentación** es siempre asintomática; la uveítis suele detectarse en un examen de rutina con lámpara de hendidura. Incluso durante las reagudizaciones con +4 células en el humor acuoso, es raro que los pacientes se quejen, aunque algunos refieren un aumento de las moscas volantes.
2. **Signos**
 - El ojo no suele estar inyectado incluso en presencia de uveítis grave.
 - Los PC suelen ser de tamaño pequeño o mediano.
 - Durante las reagudizaciones todo el endotelio corneal muestra un «espolvoreado», aunque el hipopión no se desarrolla.
 - Las sinequias posteriores son frecuentes en ojos con uveítis de larga duración no detectada.

3. Pronóstico

- Aproximadamente en el 10% de los casos la uveítis es leve, nunca con más de +1 célula en el humor acuoso, y persiste durante menos de 12 meses.
- Cerca del 15% de los pacientes tiene un ataque de uveítis, que dura menos de 4 meses, con una gravedad de la inflamación que varía de +2 a +4 células en el humor acuoso.
- En el 50% de los casos la uveítis es moderada o grave y persiste durante más de 4 meses.
- En el 25% de los casos la uveítis es muy grave, dura varios años y responde mal al tratamiento. En este subgrupo, ocurre queratopatía en banda (Fig. 10.23) en el 40% de los pacientes, catarata en el 30% (Fig. 10.24) y glaucoma inflamatorio secundario en el 15%.

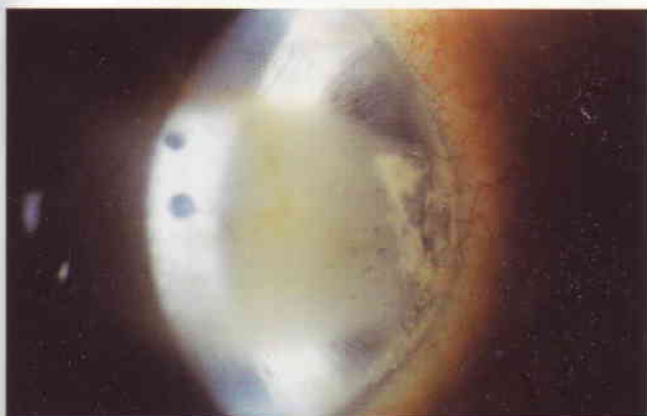


Fig. 10.23
Queratopatía en banda debida a uveítis anterior crónica en una artritis idiopática juvenil.



Fig. 10.24
Queratopatía en banda y catarata debida a uveítis anterior crónica en una artritis idiopática juvenil.

Tratamiento

Los corticoides tópicos suelen ser efectivos; las reagudizaciones requieren instilaciones muy frecuentes. Los que responden escasamente a la medicación tópica pueden beneficiarse de inyecciones perioculares. El metotrexato a dosis bajas es útil en caso de resistencia a los corticoides.

Despistaje

El inicio de la inflamación intraocular es invariablemente asintomático, por lo que es muy importante que los niños de riesgo sean sometidos a un examen regular durante al menos 7 años desde el inicio de la artritis. La frecuencia del examen con lámpara de hendidura depende de varios factores de riesgo:

- Inicio sistémico = no necesario.
- Inicio poliarticular = cada 9 meses.
- Inicio poliarticular + ANA = cada 6 meses.
- Inicio pauciarticular = cada 4 meses.
- Inicio pauciarticular + ANA = cada 3 meses.

Otros tipos de artritis juvenil y uveítis

1. La **espondilitis anquilosante juvenil** es poco frecuente y afecta típicamente a hombres de unos 10 años de edad. Al contrario que la EA del adulto, los niños tienden a presentar afectación articular periférica, pero, al igual que los adultos, algunos muestran uveítis anterior aguda recurrente.
2. El **síndrome de Reiter juvenil** es raro y siempre posdisentérico. Se han descrito algunos casos de uveítis anterior aguda.
3. La **artritis psoriásica juvenil** es infrecuente y en ocasiones se puede asociar con uveítis anterior crónica.
4. La **sarcoidosis** es rara en niños y puede presentarse con artropatía y uveítis anterior.
5. El **síndrome cutáneo y articular neurológico infantil crónico y de enfermedad inflamatoria multisistémica de inicio neonatal (CINCA/NOMID)** es una enfermedad rara e idiopática caracterizada por una erupción cutánea, artropatía y afectación del sistema nervioso central. Aproximadamente el 50% de los niños presentan uveítis anterior recurrente.
6. **Enfermedad de Lyme** (ver Capítulo 20).

Uveítis en la enfermedad inflamatoria intestinal

Colitis ulcerosa

La colitis ulcerosa es una enfermedad inflamatoria recurrente, idiopática y crónica que afecta al recto y al colon (ver Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior aguda** ocurre aproximadamente en el 5% de los pacientes y los ataques pueden estar sincronizados con las exacerbaciones de la colitis. Como era de esperar, la incidencia de uveítis es mayor cuando se asocia espondilitis anquilosante.
2. **Otras manifestaciones**, que son poco frecuentes, incluyen infiltrados corneales periféricos, conjuntivitis y papilitis.

Enfermedad de Crohn

La enfermedad de Crohn es una enfermedad recurrente, idiopática y crónica que suele afectar muy frecuentemente a la región ileocecal (ver Capítulo 20).

1. La **uveítis anterior aguda** ocurre aproximadamente en el 3% de los pacientes.
2. **Otras manifestaciones**, que se encuentran en ocasiones, incluyen conjuntivitis, epiescleritis, infiltrados corneales periféricos y periflebitis retiniana.

Enfermedad de Whipple

Es un trastorno multisistémico, bacteriano y muy raro, caracterizado por malabsorción intestinal y esteatorrea.

1. La **uveítis** en forma de iridociclitis crónica, vitritis y retinitis es rara.
2. **Otras manifestaciones** incluyen neuritis retrobulbar y otros signos neurooftálmicos.

Uveítis en la nefritis

Nefritis tubulointersticial

La nefritis tubulointersticial y uveítis (NTIU) es una reacción de hipersensibilidad infrecuente, generalmente a un fármaco como un antibiótico o un agente antiinflamatorio no esteroideo (AINE). Afecta más frecuentemente a mujeres y niños. La enfermedad renal suele preceder al inicio de la uveítis.

1. La **presentación** es con síntomas constitucionales, proteinuria, anemia, hipertensión e insuficiencia renal sin oliguria. La respuesta al tratamiento sistémico con corticoides es buena y el cuadro se resuelve en algunos meses.
2. La **uveítis anterior**, normalmente bilateral, a menudo se vuelve crónica y resistente a los corticoides. Sin embargo, los agentes inmunosupresores suelen ser efectivos.

Glomerulonefritis por IgA

La glomerulonefritis por IgA es una enfermedad renal común en la que se encuentra IgA en el mesangio glomerular.

1. La **presentación** suele ser en la tercera o quinta décadas de la vida con hematuria macroscópica recurrente que se puede asociar con infección del tracto respiratorio superior.
2. Las **manifestaciones oculares**, que son poco frecuentes, incluyen uveítis anterior, queratoconjuntivitis y escleritis.

Uveítis en enfermedades multisistémicas no infecciosas

Sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa idiopática con manifestaciones oculares frecuentes (*ver* Capítulo 20). La uveítis

se produce independientemente de la actividad o la gravedad de la enfermedad sistémica, en general precediendo o dentro del primer año del inicio de la sarcoidosis.

Uveítis anterior

1. La uveítis anterior **aguda** afecta típicamente a pacientes con sarcoidosis aguda. Suele controlarse con tratamiento tópico.
2. La uveítis anterior **granulomatosa crónica** afecta generalmente a pacientes ancianos con sarcoidosis pulmonar crónica y se caracteriza por precipitados corneales en grasa de carnero y nódulos en el iris (Fig. 10.25). La inflamación grave y de larga evolución puede dar lugar a catarata secundaria, glaucoma, queratopatía en banda y edema macular cistoide. A menudo se precisan corticoides perioculares o sistémicos.



Fig. 10.25
Nódulos en el iris en una uveítis anterior granulomatosa sarcoidosa.

Uveítis intermedia

Es relativamente infrecuente y se caracteriza por células en el humor vítreo y opacidades «en copo de nieve» (Fig. 10.26). El tratamiento inicial es con corticoides bajo la cápsula de Tenon posterior. La sarcoidosis no produce invariablemente manifiesta-

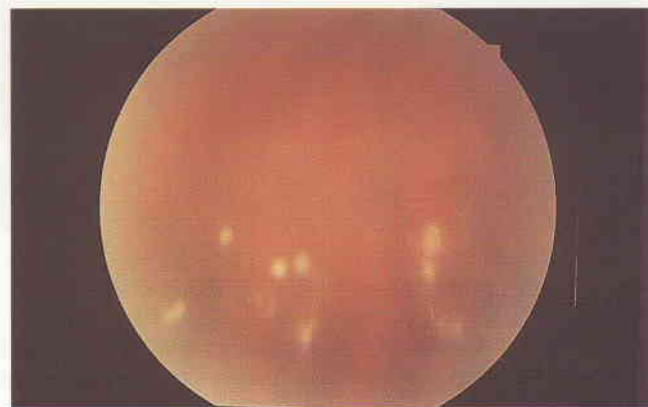


Fig. 10.26
Opacidades «en copo de nieve» en una uveítis intermedia sarcoidosa.

ciones sistémicas, por lo que es importante descartar esta posibilidad en pacientes con presunta uveítis intermedia idiopática.

Uveítis posterior

El segmento posterior está afectado aproximadamente en el 25% de los pacientes con sarcoidosis ocular.

1. La **periflebitis retiniana** puede variar en su gravedad desde leve (Fig. 10.27) hasta grave (Fig. 10.28). En ocasiones una periflebitis grave puede asociarse con exudados perivenosos denominados «en gotas de cera» (Fig. 10.29) y oclusión de una rama de la vena retiniana. Aunque las lesiones agudas pueden resolverse espontáneamente o con corticoides sistémicos, el revestimiento vascular, una vez establecido, suele persistir.



Fig. 10.27
Periflebitis sarcoidosa leve. (Cortesía de P.Morse.)

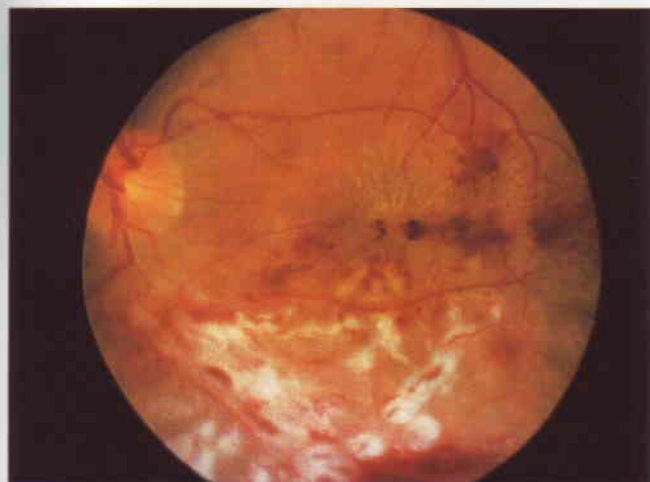


Fig. 10.28
Periflebitis sarcoidosa grave.

2. Los granulomas **coroideos** son relativamente infrecuentes y varían en su aspecto:

- Infiltrados múltiples, pequeños, de color amarillo pálido (Fig. 10.30).

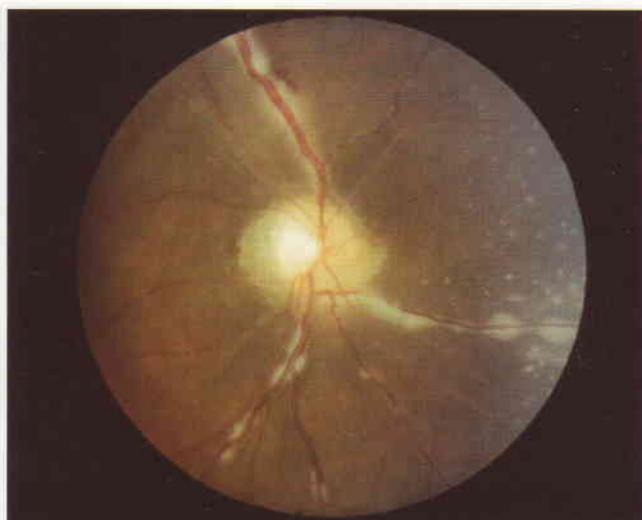


Fig. 10.29
«Gotas de cera» en una periflebitis sarcoidosa. (Cortesía de P.Morse.)



Fig. 10.30
Pequeños granulomas sarcoidosos coroideos.

- Los infiltrados más grandes y confluentes, con bordes ameboides, son menos frecuentes (Figs. 10.31 y 10.32).

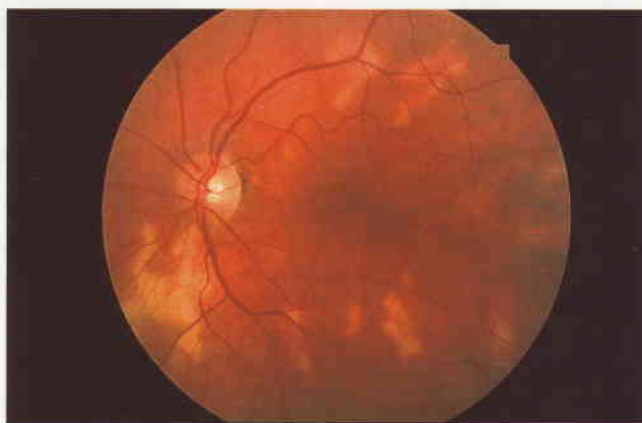


Fig. 10.31
Infiltrados sarcoidosos coroideos confluentes.

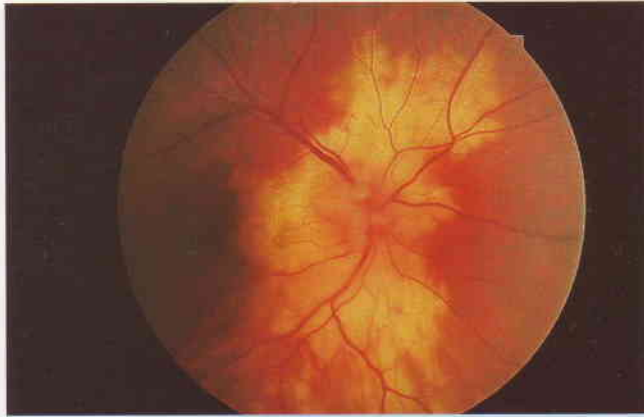


Fig. 10.32
Infiltración granulomatosa sarcoidea coroidea parapapilar confluyente.

- Un granuloma corioideo solitario grande (Fig. 10.33) es lo menos frecuente y se puede confundir con un melanoma corioideo amelanótico.

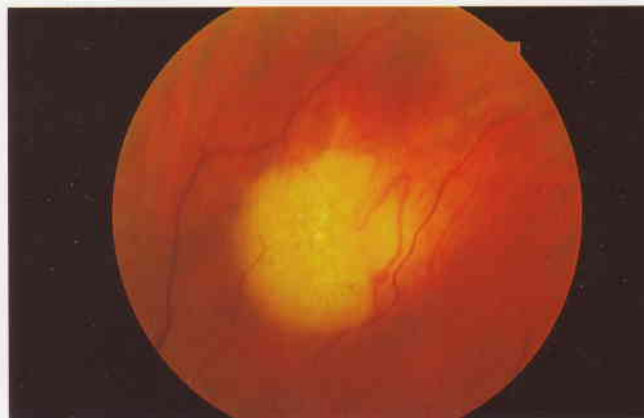


Fig. 10.33
Gran granuloma sarcoideo corioideo solitario.

3. Los granulomas **retinianos** son relativamente infrecuentes y aparecen como lesiones blancas o amarillas (Fig. 10.34).
4. Los granulomas **prerretinianos**, también infrecuentes, se localizan típicamente inferiores, por delante del ecuador (signo de Landers) (Fig. 10.35).
5. Los **granulomas de la papila óptica** son raros y no suelen afectar a la visión (Fig. 10.36).
6. La **neovascularización retiniana periférica** es un hallazgo ocasional (Fig. 10.37) que, en los pacientes de raza negra, se puede confundir con la retinopatía de células falciformes (ver Capítulo 14).

NB: Puede aparecer papiledema, habitualmente secundario a la afectación del sistema nervioso central, en ausencia de otras lesiones del ojo.

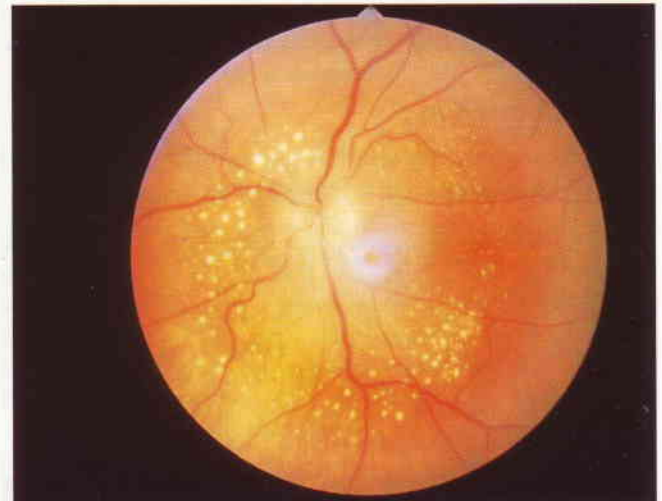


Fig. 10.34
Múltiples granulomas sarcoideos retinianos.

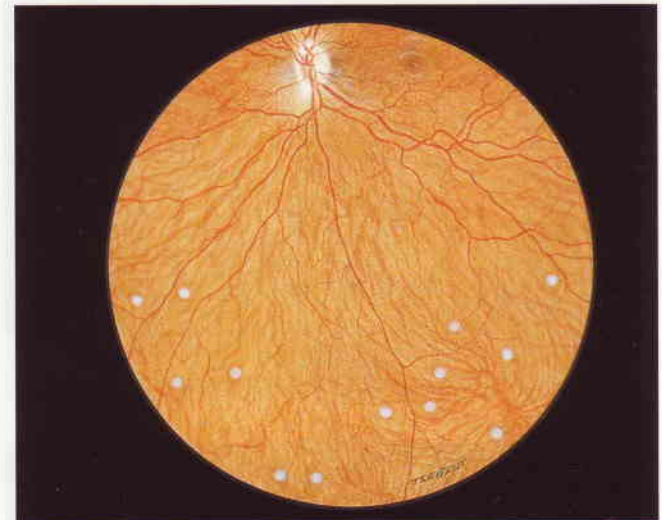


Fig. 10.35
Múltiples granulomas sarcoideos prerretinianos (signo de Landers).

Tratamiento de la uveítis posterior

Los corticoides son la base del tratamiento. Sin embargo, el tratamiento prolongado con corticoides suele ser mal tolerado y requiere opciones para disminuir la dosis de corticoides como metotrexato a dosis bajas, que es un adjunto relativamente seguro y efectivo en la enfermedad crónica.

Diagnóstico diferencial

1. La **uveítis intermedia** puede ser idiopática o estar asociada con enfermedad de Lyme, esclerosis múltiple, linfoma no Hodgkin de células B grandes y enfermedad de Whipple.
2. Las **lesiones corioideas pequeñas** también se producen en la coroiditis multifocal con panuveítis, coriorretinopatía en perdigonada y tuberculosis.

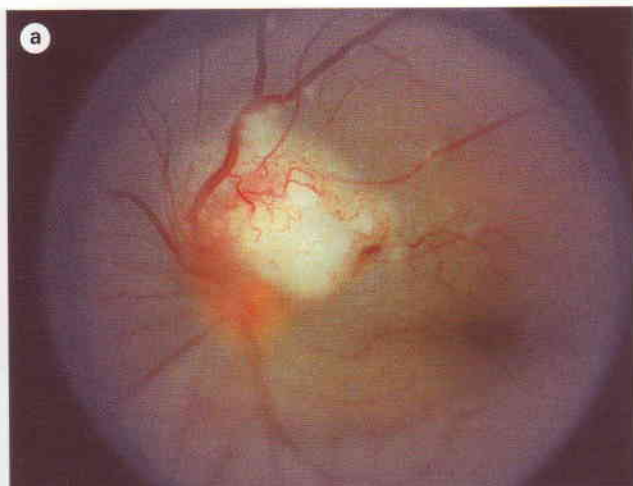


Fig. 10.36
Granulomas sarcoides que afectan a la papila óptica. (Cortesía del Wilmer Eye Institute.)

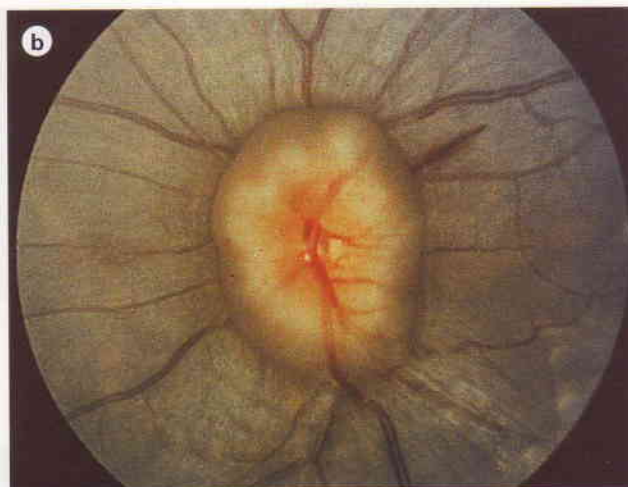


Fig. 10.37
Neovascularización retiniana periférica en una sarcoidosis. (Cortesía de P. Morse.)

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la tercera o cuarta décadas de la vida con uveítis anterior o posterior.
2. La **uveítis anterior recurrente aguda** puede ser simultáneamente bilateral y con frecuencia se asocia con un hipopión móvil transitorio (Fig. 10.38). Inicialmente responde bien a los corticoides tópicos pero puede convertirse en crónica más adelante y dar lugar a ptisis bulbi (Fig. 10.39).

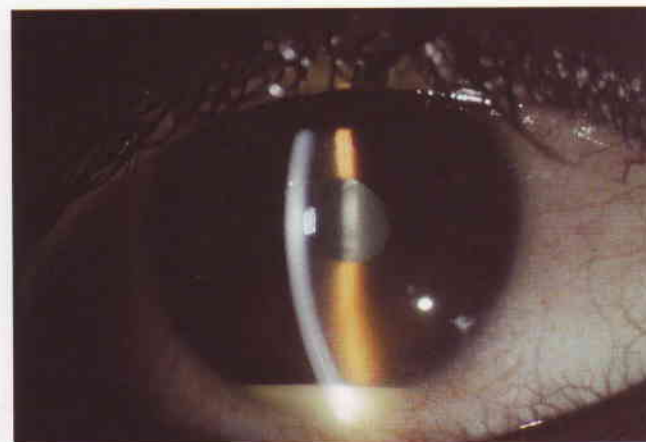


Fig. 10.38
Hipopión en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)

3. La **periflebitis** también ocurre en la enfermedad de Behçet, tuberculosis, esclerosis múltiple, retinitis por citomegalovirus, enfermedad por arañazo de gato y enfermedad de Crohn.

Enfermedad de Behçet

La enfermedad de Behçet es un trastorno idiopático que afecta típicamente a hombres jóvenes de las regiones orientales del Mediterráneo y Japón (*ver* Capítulo 20). Las manifestaciones oculares, con frecuencia bilaterales, se ven hasta en el 95% de los hombres y el 70% de las mujeres. Suelen seguir, ocasionalmente preceder y raramente coincidir con el inicio de los síntomas sistémicos.

3. Puede haber una **retinitis** caracterizada por infiltrados retinianos blancos, necróticos y superficiales durante la fase aguda de la enfermedad sistémica (Fig. 10.40). Las lesiones suelen ser transitorias y no dan lugar a cicatrización.
4. La **vasculitis retiniana** puede afectar a las venas (periflebitis) y a las arterias (periarteritis) y producir oclusiones vasculares e isquemia macular (Fig. 10.41).
5. **Extravasación vascular generalizada** que puede ocasionar edema retiniano difuso o edema de la papila óptica (Fig. 10.42).



Fig. 10.39
Ptisis bulbi secundaria a uveítis anterior recurrente en una enfermedad de Behçet.

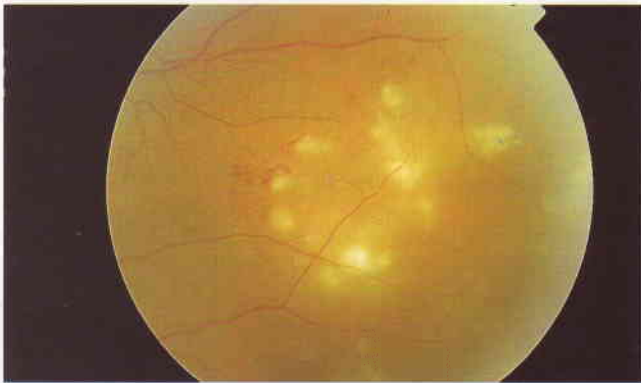


Fig. 10.40
Retinitis en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de S. Milewski.)

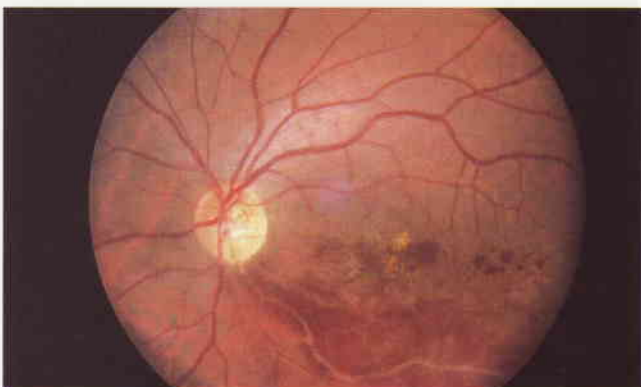


Fig. 10.41
Vasculitis retiniana oclusiva en una enfermedad de Behçet.

6. La **exudación retiniana masiva aguda** que afecta a las capas exteriores de la retina, con obliteración asociada de los vasos sanguíneos, es rara pero grave (Fig. 10.43).
7. La **vitrítis**, que puede ser grave y persistente, es universal.

Tratamiento de la uveítis posterior

La uveítis posterior se trata con corticoides sistémicos a dosis altas. Desgraciadamente, la inflamación a menudo se vuelve resistente a los corticoides y precisa un tratamiento alternativo con fármacos como ciclosporina, colchicina, azatioprina, clo-

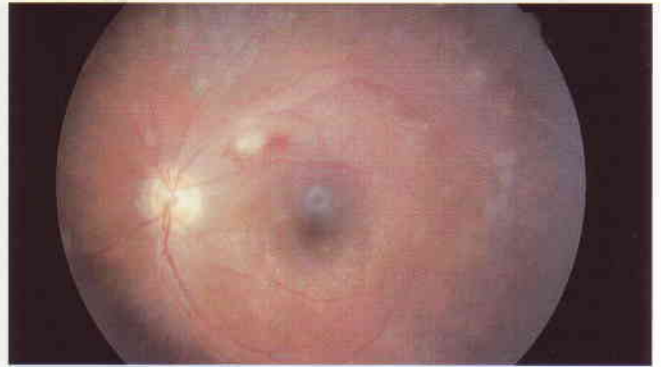


Fig. 10.42
Edema retiniano difuso en una enfermedad de Behçet. (Cortesía de B. Noble.)



Fig. 10.43
Exudación retiniana masiva y obliteración vascular en una enfermedad de Behçet.

rambucilo y levamisol, que también son útiles para las manifestaciones sistémicas de la enfermedad. A pesar del tratamiento, el 5-10% de los pacientes quedan ciegos. La etapa final de la afectación del segmento posterior se caracteriza por atrofia óptica, atenuación y cubrimiento vasculares, y cicatrización coriorretiniana variable (Fig. 10.44).

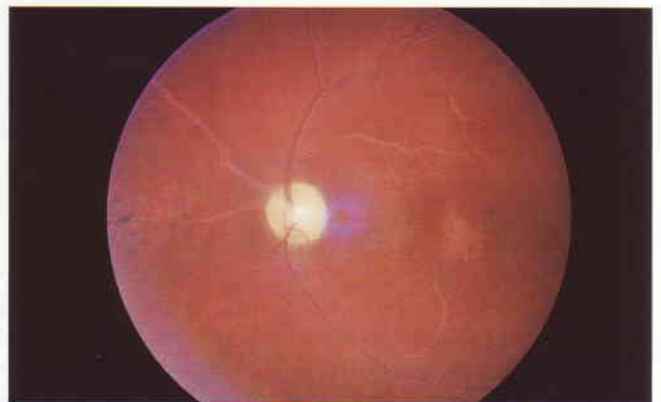


Fig. 10.44
Oclusión vascular terminal, cicatrización retiniana y atrofia óptica consecutiva en una enfermedad de Behçet.

NB: Un estudio reciente sugiere que una infusión endovenosa única de infliximab, un fármaco utilizado en la artritis reumatoide, es segura y muy efectiva.

Diagnóstico diferencial

En los pacientes con formas incompletas o atípicas de enfermedad de Behçet el diagnóstico puede resultar incierto porque no existen pruebas de laboratorio definitivas. Por lo tanto, es importante tener en cuenta los siguientes trastornos:

1. La **uveítis anterior recurrente con hipopión** se puede asociar con espondiloartropatías. Sin embargo, esta uveítis no suele ser simultáneamente bilateral. Además, el hipopión no es móvil porque suele asociarse con un exudado fibrinoso. En la enfermedad de Behçet el hipopión se desplaza con la gravedad cuando cambia la postura de la cabeza.
2. **Infiltrados retinianos** similares a los de la enfermedad de Behçet se pueden ver en retinitides virales como el síndrome de necrosis retiniana aguda, en el que, sin embargo, los infiltrados pueden ser coalescentes en ocasiones. También existen infiltrados retinianos múltiples en la retinitis multifocal aguda idiopática. Al contrario que la enfermedad de Behçet, la evolución clínica es favorable, con recuperación de la visión normal en 2-4 meses.

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (V-K-H) es una panuveítis granulomatosa, bilateral e idiopática asociada con manifestaciones sistémicas (ver Capítulo 20). En la práctica el cuadro se puede subdividir en síndrome de Vogt-Koyanagi, caracterizado principalmente por manifestaciones cutáneas y uveítis anterior, y enfermedad de Harada, en la cual predominan los signos neurológicos y el desprendimiento retiniano exudativo. El V-K-H tiene tres fases clínicas: (a) *uveítis*, (b) *convalecencia* y (c) *crónica-recurrente*.

Fases

1. La fase de **uveítis** se desarrolla en 1-2 días de manifestaciones prodrómicas.
 - a. **Uveítis anterior bilateral**, generalmente granulomatosa, que predomina en el síndrome de Vogt-Koyanagi y es leve en la enfermedad de Harada.
 - b. **Uveítis posterior bilateral**, que ocurre en la enfermedad de Harada y sucede de la siguiente forma:
 - Edema de la papila óptica y desprendimientos multifocales en la retina sensorial, con pequeños pliegues que irradian desde la mácula (Fig. 10.45a). La fluoresceína muestra la presencia de manchas puntiformes hiperfluorescentes precoces a nivel del epitelio pigmentario retiniano (Fig. 10.45b), que gradualmente se agrandan

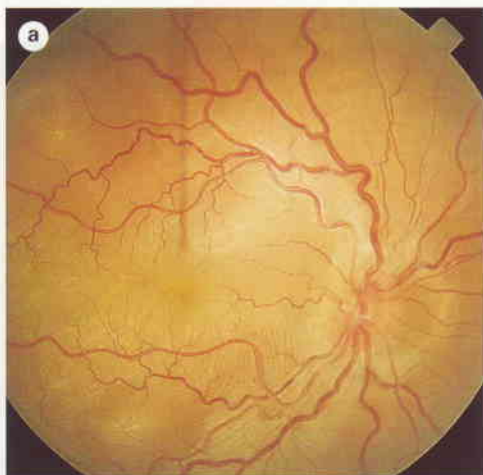
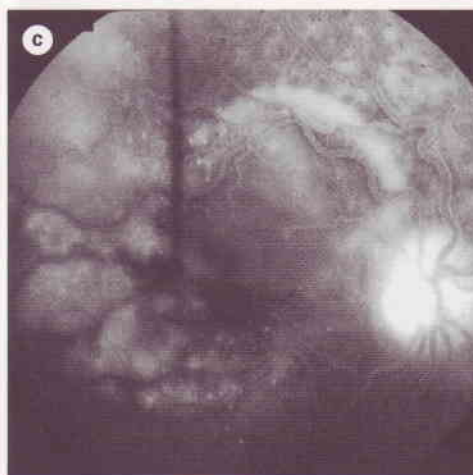
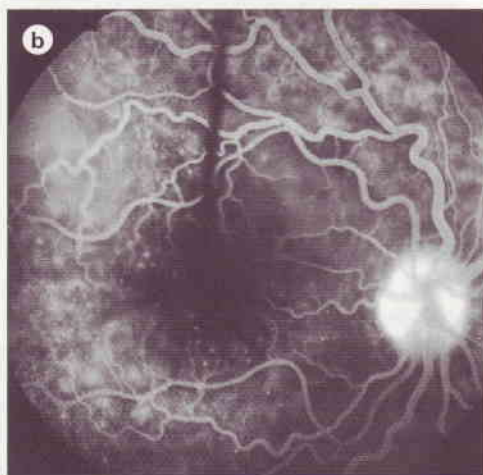


Fig. 10.45

Desprendimientos multifocales de la retina sensorial en una enfermedad de Harada (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)



a medida que el colorante se almacena en el espacio subretiniano (Fig. 10.45c).

- Coalescencia de los desprendimientos multifocales, que da lugar a desprendimiento de retina exudativo (Fig. 10.46), que gradualmente se reduce de forma espontánea o con tratamiento sistémico con corticoides.

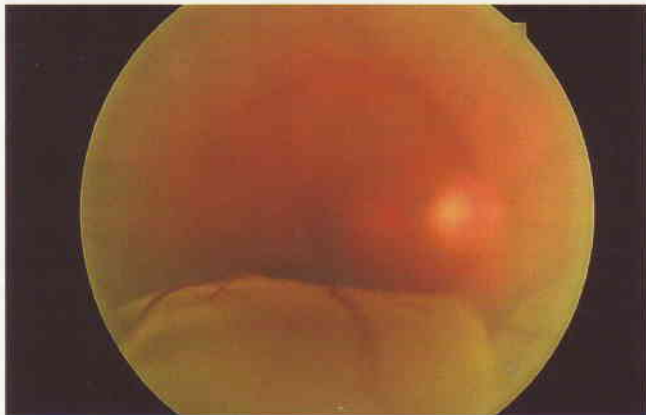


Fig. 10.46
Desprendimiento de retina exudativo inferior en una enfermedad de Harada.

2. La fase de **convalecencia** se produce aproximadamente 4 semanas después del inicio de la uveítis.

- Numerosas cicatrices residuales, pequeñas, moteadas y atróficas (fondo de ojo «en luz de puesta de sol») (Fig. 10.47).
- Se puede ver un vitíligo perilímbico (signo de Sugiura), especialmente en pacientes japoneses.

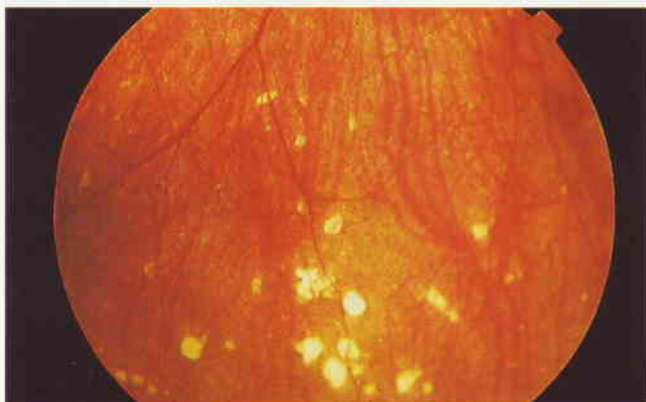


Fig. 10.47
Cicatrices coriorretinianas en una enfermedad de Harada (fondo de ojo «en luz de puesta de sol»).

3. La fase **crónica-recurrente** se caracteriza por una uveítis anterior granulomatosa crónica, más grave en el síndrome de Vogt-Koyanagi, que suele dar lugar a sinequias posteriores, catarata secundaria y glaucoma.

Tratamiento

Se dirige a acortar la duración de la enfermedad y evitar la cronicidad, con sus complicaciones asociadas. Se consigue mejor con

el empleo precoz y agresivo de corticoides sistémicos, seguido de una reducción progresiva lenta de la dosis durante 3-6 meses. Los pacientes resistentes a corticoides pueden precisar ciclosporina, azatioprina o clorambucilo. El pronóstico es bueno y el 60% de los pacientes mantienen una agudeza visual al menos de 0,6. Las complicaciones infrecuentes del segmento posterior incluyen neovascularización coroidea y raramente fibrosis subretiniana.

Uveítis viral

Herpes zoster

El virus de la varicela-zoster (VVZ) es un herpesvirus que causa la varicela, permanece latente en un ganglio sensorial primario y posteriormente puede reactivarse, dando lugar al herpes zoster. Los receptores de trasplantes de órganos inmunodeprimidos y los pacientes con inmunodeficiencia por cáncer, leucemia y sida tienen un mayor riesgo. En el herpes zoster oftálmico (HZO), la afectación de la punta de la nariz (signo de Hutchinson), inervada por el nervio nasal externo (una rama terminal del nervio nasociliar), significa un riesgo aumentado de uveítis (Fig. 10.48). Se cree que muchos de los cambios del iris en pacientes con afectación uveal se deben a vasculitis oclusiva isquémica.



Fig. 10.48
Afectación de la punta de la nariz en un herpes zoster oftálmico (signo de Hutchinson).

1. La **presentación** en la inmensa mayoría de los pacientes es con HZO, aunque puede ocurrir raramente en pacientes con lesiones mínimas o no cutáneas (herpes zoster sin herpes), y el único dato es la neuralgia en la distribución de la primera división del nervio trigémino.

2. Signos

- La sensibilidad corneal puede estar disminuida y puede existir queratitis numular.
- Los precipitados corneales suelen ser pequeños y en ocasiones «en grasa de carnero».
- La actividad de la cámara anterior suele ser leve.
- Iridoplejia y edema sectorial del iris.
- Son frecuentes las sinequias posteriores.

3. Las **complicaciones** pueden producirse si la uveítis no se trata enérgicamente.

a. La **atrofia del iris** se caracteriza por pérdida sectorial del epitelio pigmentario del iris, debido a vasculitis isquémica, y da lugar a defectos en la transluminación (Fig. 10.49).



Fig. 10.49
Defecto de transluminación debido a atrofia de la estroma del iris en una uveítis anterior por herpes zoster.

b. El **glaucoma secundario**, que suele ser agudo ocurre aproximadamente en el 10% de los ojos, debido a una combinación de inflamación del entramado trabecular (trabeculitis) y de obstrucción trabecular por los restos inflamatorios.

4. El **tratamiento** con corticoides tópicos debe continuarse durante varios meses y después se disminuye gradualmente de forma escalonada. Algunos pacientes pueden necesitar un tratamiento con dosis muy bajas de forma indefinida con el fin de mantener el control de la inflamación a largo plazo.

NB: Aunque el diagnóstico suele ser claro, es importante recordar que una uveítis grave puede suceder a un episodio casi inaparente de herpes zoster. El diagnóstico inicial puede haber pasado desapercibido perfectamente y el paciente puede presentar meses más tarde una uveítis anterior unilateral florida. Por lo tanto, es importante tener en cuenta siempre la posibilidad de HZO y realizar lo siguiente:

- Prueba de sensación corneal porque suele estar reducida después del HZO.
- Explorar la córnea para detectar la existencia de queratitis numular.
- Transiluminar el iris para detectar la existencia de atrofia sectorial.
- Inspeccionar la línea de pelo en el cuero cabelludo para buscar la presencia de cicatrización postherpética y cambios pigmentarios.

Retinitis por citomegalovirus

La retinitis por citomegalovirus (CMV) es la infección ocular más frecuente en los pacientes con sida y en raras ocasiones puede ser la manifestación inicial de la enfermedad (ver Capítulo 20). Antes de la introducción de la terapia antirretroviral de gran actividad, la retinitis por CMV afectaba al 30% de los pacientes con sida en algún momento del curso de su enfermedad. Desde la introducción de esta terapia, la incidencia de retinitis por CMV ha disminuido sustancialmente.

Signos clínicos

1. La **retinitis indolente** suele empezar en la periferia y progresa lentamente. Se caracteriza por una opacificación granular leve (Fig. 10.50).

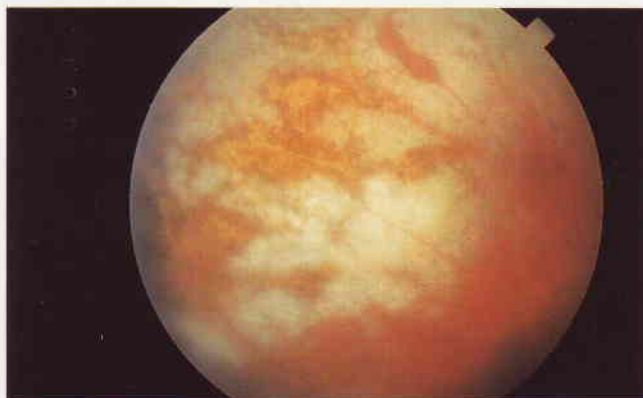


Fig. 10.50
Retinitis por CMV indolente.

2. **Retinitis fulminante** (en orden cronológico)

- Un área geográfica de opacificación densa, blanca y asociada con vasculitis y vitritis leve (Fig. 10.51).
- Diseminación gradual asociada con hemorragia (Fig. 10.52).
- Diseminación lenta pero de forma imparable como una extensión «en llamarada» a lo largo del curso de los vasos

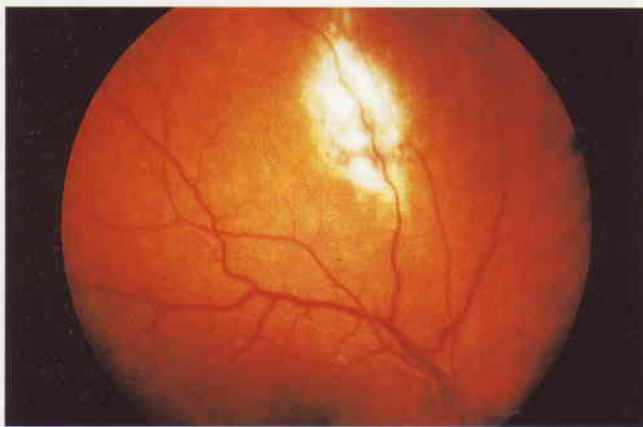


Fig. 10.51
Retinitis por CMV fulminante precoz.

sanguíneos retinianos (Fig. 10.53) y afectación de la cabeza del nervio óptico (Fig. 10.54).

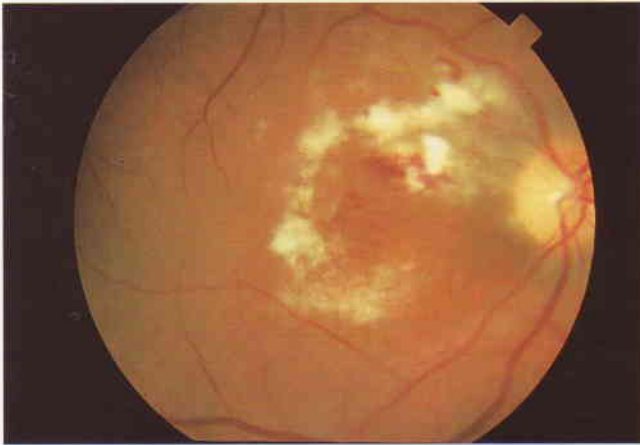


Fig. 10.52
Retinitis por CMV fulminante.

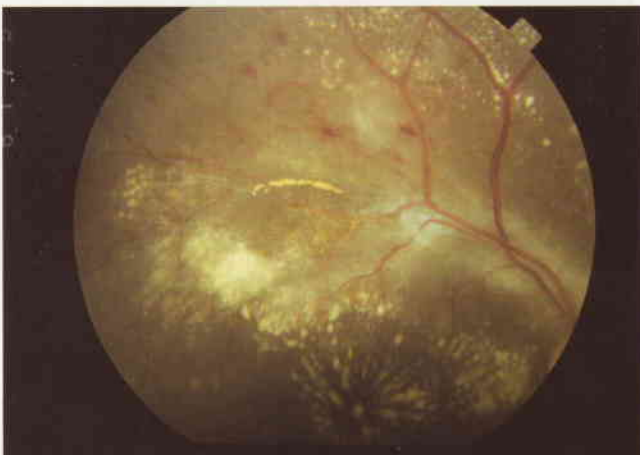


Fig. 10.53
Retinitis por CMV fulminante. (Cortesía de S. Milewski.)



Fig. 10.54
Afectación de la cabeza del nervio óptico por una retinitis fulminante por CMV. (Cortesía de S. Milewski.)

- Sin tratamiento la ceguera es segura en varias semanas o algunos meses por afectación retiniana extensa (Fig. 10.55), desprendimiento de retina o atrofia óptica consecutiva.

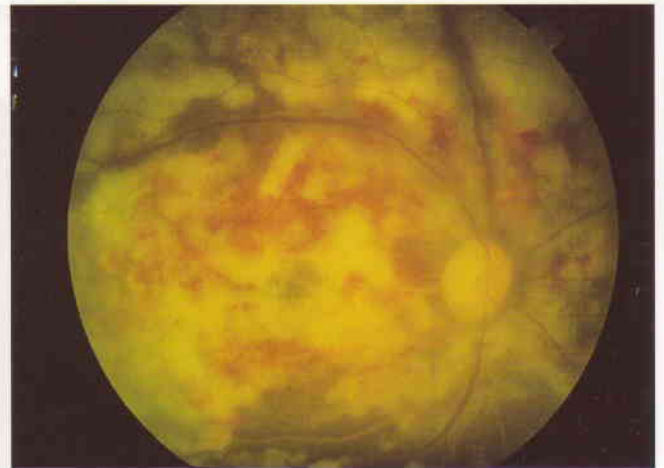


Fig. 10.55
Retinitis por CMV terminal.

3. La **regresión** después del tratamiento se caracteriza por menos hemorragias, menos opacificación y cambios difusos atróficos y pigmentarios (Fig. 10.56).



Fig. 10.56
Retinitis por CMV inactiva.

Tratamiento

El desprendimiento de retina suele ser corregible con vitrectomía y taponamiento con aceite de silicona. Los siguientes fármacos se pueden emplear individualmente o combinados para tratar el CMV activo.

- I. El **ganciclovir sistémico** se administra inicialmente por vía endovenosa, 10 mg/kg cada 12 horas durante 2-3 semanas (inducción), y luego a 5 mg/kg cada 24 horas hasta que la retinitis es estable. Después la dosis de mantenimiento oral para toda la vida es 300 mg diarios. El ganciclovir es efecti-

vo en el 80% de los pacientes, pero la mitad de ellos recaen posteriormente y precisan reinducción. El fármaco comporta un riesgo alto de supresión de la médula ósea, lo que a menudo obliga a suspender el tratamiento.

2. El **ganciclovir intravítreo**, en forma de inyecciones o dispositivos de liberación retardada (duración de la acción 8 meses) (Fig. 10.57), es tan efectivo como el tratamiento endovenoso. Sin embargo, no consigue proteger al otro ojo de la retinitis y es menos efectivo para tratar las recurrencias en pacientes tratados previamente con ganciclovir endovenoso. Las inyecciones intravítreas también pueden causar complicaciones graves como hemorragia vítrea, desprendimiento de retina y endoftalmitis.



Fig. 10.57
Implante de ganciclovir intravítreo de liberación lenta.
(Cortesía de V. Tanner.)

3. El **foscarnet** administrado por vía endovenosa, 60 mg/kg cada 8 horas durante 2-3 semanas y luego cada 24 horas, es una alternativa al ganciclovir. Sus efectos secundarios incluyen nefrotoxicidad, trastornos electrolíticos y convulsiones. El foscarnet también se puede administrar intravítreo.
4. El **cidofovir** administrado por vía endovenosa, 5 mg/kg una vez a la semana durante 2 semanas y después cada 2 semanas, combinado con probenecid, se puede usar cuando no están disponibles otros agentes. Los efectos secundarios son nefrotoxicidad, neutropenia y uveítis. El cidofovir también se puede administrar intravítreo.

Pronóstico

Con el tratamiento hay una respuesta inicial del 95%, pero la recaída tiene lugar invariablemente en 2 semanas si se interrumpe el mismo. La tasa de recaída en 6 meses en los pacientes con tratamiento de mantenimiento es del 50%. Los pacientes que muestran una recuperación inmune sostenida inducida por la HAART, terapia antirretroviral de gran actividad con elevación del recuento de los CD4+ tienen más probabilidades de permanecer quiescentes durante un período de tiempo más prolongado si se suspende el tratamiento anti-CMV. Sin embargo, estos pacientes pueden presentar inflamación del vítreo transitoria aunque grave, lo que probablemente refleja una mejor respuesta inmune anti-CMV.

Otros tipos de uveítis en el sida

En el sida se pueden producir los siguientes tipos de uveítis sin que existan infecciones oportunistas:

1. La microangiopatía retiniana **inducida por VIH** se caracteriza por múltiples y generalmente asintomáticas zonas algodonosas (Fig. 10.58) que suelen resolverse espontáneamente.

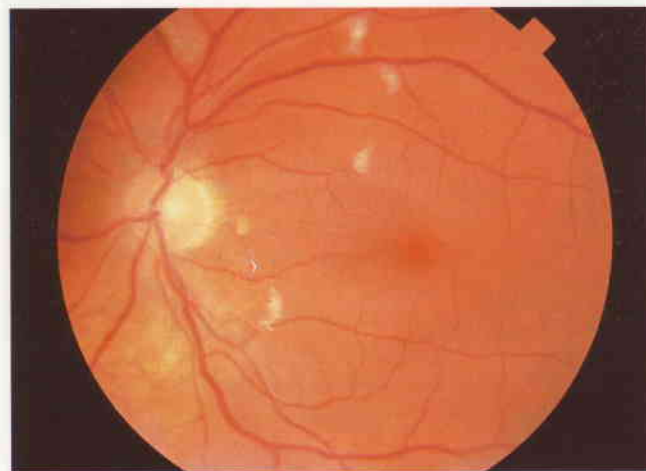


Fig. 10.58
Manchas algodonosas en una retinopatía por VIH. (Cortesía de S. Milewski.)

2. La uveítis **inducida por cidofovir** responde bien al tratamiento convencional con corticoides tópicos y puede que no indique la suspensión del fármaco.
3. Uveítis **inducida por rifabutina** en pacientes tratados por infecciones por el complejo *Mycobacterium avium*.
4. La uveítis por **recuperación inmune** es un empeoramiento paradójico de la inflamación intraocular, principalmente vitritis, en pacientes con recuperación inmune inducida por la terapia antirretroviral de gran actividad que también tienen retinitis por CMV inactiva. Las complicaciones incluyen catarata, edema macular cistoide y gliosis epirretiniana.
5. Los **infiltrados retinianos multifocales crónicos** asociados con uveítis anterior o vitritis son raros. La uveítis responde bien a los corticoides y la retinitis a zidovudina. El pronóstico visual es bueno.

Necrosis retiniana externa progresiva

La necrosis retiniana externa progresiva (NREP) es un cuadro espectacular causado por una variante agresiva del virus de la varicela-zoster y es la segunda infección retiniana oportunista más frecuente en el sida.

1. La **presentación** es con una pérdida visual rápidamente progresiva que suele ser inicialmente unilateral y luego pasa a ser bilateral.
2. **Signos** (en orden cronológico)
 - Infiltrados retinianos multifocales, profundos, de color blanco-amarillo y con vitritis mínima.

- Confluencia rápida, necrosis retiniana de espesor completo y afectación macular precoz (Fig. 10.59).

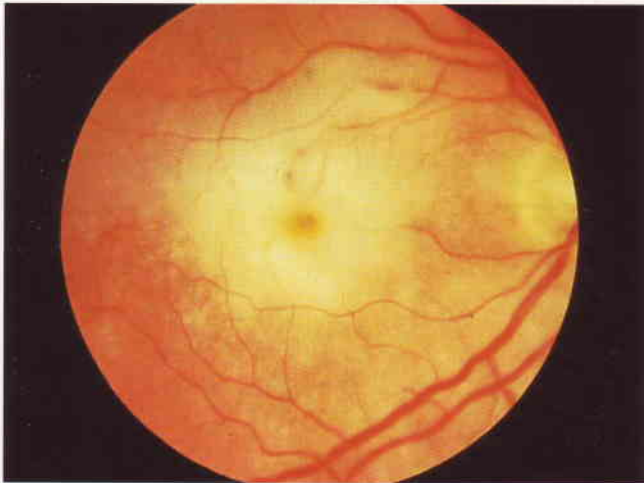


Fig. 10.59
Afectación macular en una necrosis retiniana externa progresiva. (Cortesía de S. Mitchell.)

- 3. Exploraciones.** Se puede realizar una prueba específica de diagnóstico basada en la PCR para el DNA del virus varicela-zoster en muestras de humor vítreo para confirmar el diagnóstico.
- 4. El tratamiento** es con ganciclovir endovenoso solo o en combinación con foscarnet. A pesar del tratamiento, la mayoría de los pacientes quedan ciegos de ambos ojos en algunas semanas como resultado de necrosis macular o desprendimiento de retina. Además, el 50% mueren 5 meses después del diagnóstico. Los resultados de la cirugía retiniana son decepcionantes, aunque la vitrectomía con taponamiento con aceite de silicona y la retinotomía de relajación pueden salvar la visión de deambulación en algunos casos.

Necrosis retiniana aguda

La necrosis retiniana aguda (NRA) es una retinitis necrotizante rara pero devastadora que afecta típicamente a personas de cualquier edad que por otro lado están sanas. La etiología es bifásica: causada por el virus del herpes simple tipo 2 en los pacientes menores de 15 años de edad, y por el virus de la varicela-zoster y el virus del herpes simple tipo 1 en las personas ancianas. Es dos veces más frecuente en hombres.

Signos clínicos

- 1. La presentación** es variable. Algunos pacientes presentan afectación visual grave y dolorosa durante algunos días, mientras que otros tienen un inicio insidioso con síntomas visuales leves como la presencia de moscas volantes.
- 2. Signos** (en orden cronológico)
 - La uveítis granulomatosa anterior y vitritis (Fig. 10.60) es universal; si no se explora el fondo de ojo, el diagnóstico puede pasar desapercibido.

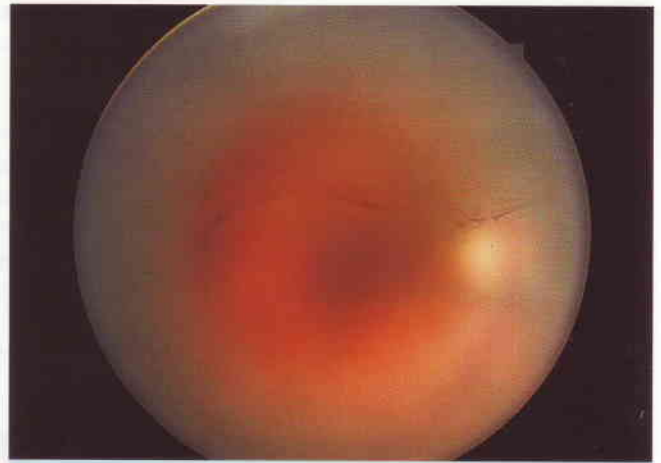


Fig. 10.60
Vitritis en una necrosis retiniana aguda.

- Periarteritis retiniana periférica e infiltrados retinianos, profundos, multifocales y blanco-amarillos (Fig. 10.61).



Fig. 10.61
Necrosis retiniana aguda precoz.

- Las lesiones gradualmente se hacen confluentes (Fig. 10.62) y se produce una necrosis retiniana de espesor completo.

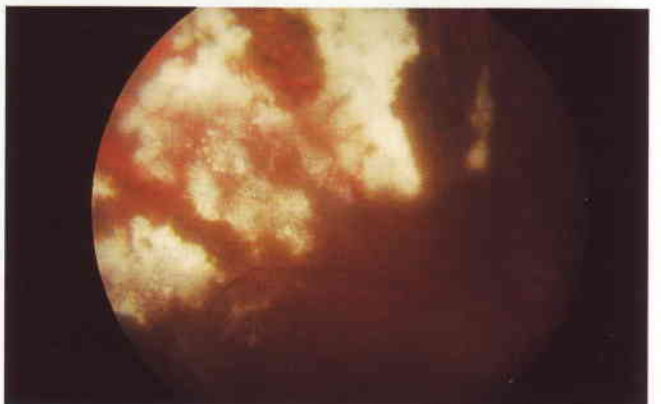


Fig. 10.62
Necrosis retiniana aguda avanzada.

- El polo posterior suele mantenerse libre hasta tarde. La agudeza visual puede seguir siendo bastante buena a pesar de la necrosis grave de la retina de alrededor (Fig. 10.63).
- Otros signos son edema de la papila óptica, engrosamiento coroideo y hemorragias retinianas.



Fig. 10.63
Necrosis retiniana aguda avanzada.

- 3. Exploraciones.** Las pruebas basadas en la PCR en humor acuoso y humor vítreo son muy útiles para confirmar el diagnóstico y determinar el virus causal.
- 4. Evolución.** La retinitis se resuelve en 6-12 semanas, dejando detrás una retina necrótica con bordes hiperpigmentados (Fig. 10.64). Sin tratamiento adecuado, el segundo ojo se afecta aproximadamente en el 65% de los casos, generalmente al cabo de 6-14 semanas del primero. El pronóstico con tratamiento es reservado, con una agudeza visual final de 6/12 o mejor en el 50% de los casos. Las complicaciones incluyen desprendimiento de retina, que puede ser regmatógeno o por tracción, neuropatía óptica isquémica anterior y oclusión vascular retiniana.



Fig. 10.64
Necrosis retiniana aguda resuelta.

Tratamiento

1. El **aciclovir** sistémico se da inicialmente por vía endovenosa durante 14 días (10 mg/kg al día divididos en tres dosis) y después por vía oral durante 3 meses (800 mg cinco veces al día). Puede que no existan signos de mejoría hasta 5 días después de haber iniciado el tratamiento. El tratamiento también reduce, pero no elimina, el riesgo de afectación del otro ojo.
2. El **famciclovir** por vía oral 500 mg cada 8 horas durante 3 meses puede ser útil en pacientes que no responden al aciclovir.
3. Los **corticoides sistémicos** se inician algunos días después de empezar el tratamiento antivírico.
4. La **aspirina** se puede usar en un esfuerzo por prevenir las complicaciones obstructivas vasculares.
5. La fotocoagulación con láser de argón **profiláctica**, que crea una adherencia coriorretiniana en las áreas de potencial formación de rotura retiniana, puede ser efectiva para prevenir el desprendimiento de retina si se aplica precozmente.
6. La **cirugía vitreoretiniana**, incluyendo el taponamiento con aceite de silicona, puede tener éxito para desprendimientos de retina complicados.

Rubeola congénita

La rubeola es un exantema febril benigno. La rubeola congénita deriva de la transmisión transplacentaria del virus al feto a partir de una madre infectada, generalmente durante el primer trimestre del embarazo. Esto puede dar lugar a infección fetal crónica grave y malformaciones. El riesgo para el feto está estrechamente relacionado con el estadio de la gestación en el momento de la infección materna, siendo más alto en las 8 primeras semanas del embarazo. En orden de frecuencia, las complicaciones oculares son las siguientes:

1. La **retinopatía** se caracteriza por un trastorno pigmentario sutil «en sal y pimienta», visualmente insignificante, que es más marcado en la mácula (Fig. 10.65). Un pequeño porcentaje de casos puede presentar posteriormente neovascularización coroidea.

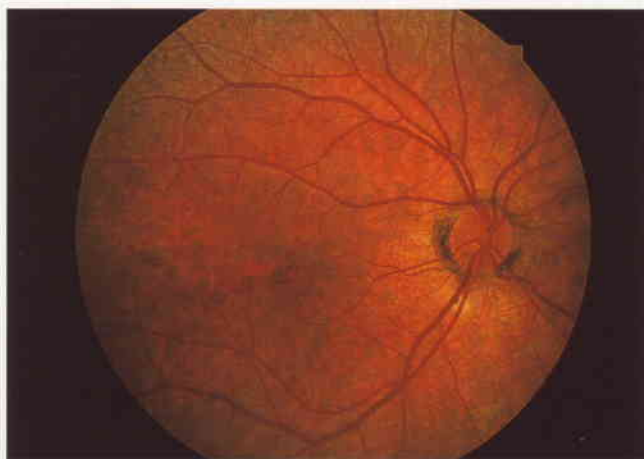


Fig. 10.65
Retinopatía rubeólica.

2. La **catarata nuclear perlada** puede ser unilateral o bilateral. La cirugía de la catarata puede asociarse con una uveítis florida intratable.
3. El **microftalmos** (Fig. 10.66) suele asociarse con cataratas, anomalías del nervio óptico y glaucoma.



Fig. 10.66
Microftalmos izquierdo en una rubeola.

4. El **glaucoma** se desarrolla generalmente durante el período neonatal y puede dar lugar a bftalmos. Sin embargo, cuando se presenta en un ojo microftálmico, la presión intraocular aumentada puede agrandar la córnea hasta un tamaño normal. El edema corneal también es un signo importante de glaucoma.
5. **Otras** complicaciones son queratopatía de la estroma, iritis, atrofia del iris y errores de refracción extremos. Pueden existir nistagmo pendular y estrabismo como consecuencia de las diversas anomalías oculares.

Uveítis parasitaria

Retinitis por *Toxoplasma*

Toxoplasma gondii es un protozoo intracelular obligado. El gato es el huésped definitivo del parásito y otros animales, como el ratón y el ganado, así como los humanos, son huéspedes intermedios. El parásito tiene tres formas: (a) *esporocistos* (oocistos), que se excretan en las heces del gato, (b) *bradizoítos*, que se enquistan en los tejidos, y (c) *taquizoítos*, que son la forma activa proliferante responsable de la destrucción tisular. La toxoplasmosis es la causa más frecuente de retinitis infecciosa en personas inmunocompetentes. Aunque se cree que la mayoría de los casos representan la reactivación de la infestación prenatal, es probable que la retinitis por *Toxoplasma* adquirida posnatalmente pueda ser más frecuente de lo que se pensaba antes. Los episodios recurrentes suelen presentarse entre los 10 y los 35 años de edad y tienen lugar cuando se rompen los quistes y liberan centenares de taquizoítos en las células retinianas normales adyacentes. Las cicatrices a partir de las que se originan las recurrencias pueden ser los restos de la infestación congénita previa o, menos frecuentemente, una afectación adquirida

remota. La retinitis activa suele asociarse con uveítis anterior que puede ser granulomatosa o no granulomatosa. Por lo tanto, es muy importante examinar el fondo de ojo en todos los pacientes con uveítis anterior.

Signos

1. Las lesiones curadas **quiescentes** son focos de atrofia y cicatrización coriorretiniana, con bordes pigmentados (Fig. 10.67). Suelen ser bilaterales y a menudo se descubren de forma casual, o cuando se observa que el niño tiene una afectación visual por alteración de la mácula (Fig. 10.68).

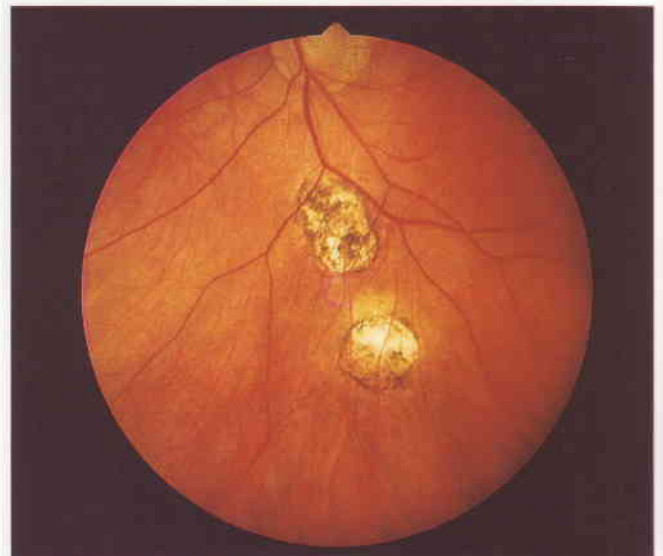


Fig. 10.67
Cicatrices coriorretinianas periféricas debidas a toxoplasmosis.

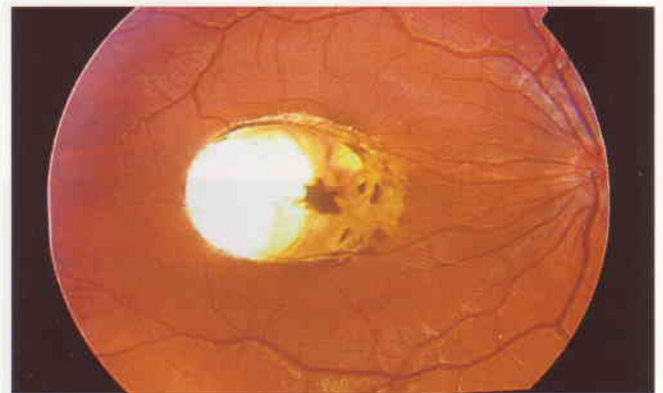


Fig. 10.68
Cicatrización macular debida a toxoplasmosis.

2. Retinitis focal

- El hallazgo más frecuente es un foco inflamatorio solitario de tamaño variable, con una nubosidad vítrea superpuesta, adyacente a una cicatriz pigmentada antigua («lesión satélite») es con diferencia lo más frecuente (Fig. 10.69).

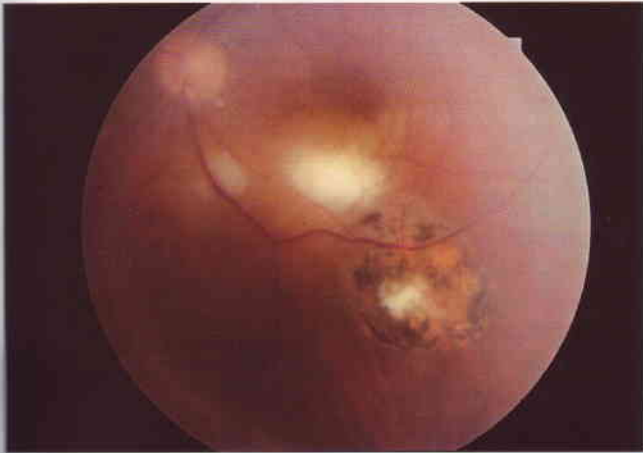


Fig. 10.69
Retinitis por *Toxoplasma* típica.

- La vitritis grave puede dificultar la visualización del fondo de ojo, aunque el foco inflamatorio todavía se puede distinguir (aspecto de «faro en la niebla») (Fig. 10.70).
- Los signos asociados incluyen vasculitis y en algunos casos la hialoides posterior desprendida queda cubierta por precipitados inflamatorios.

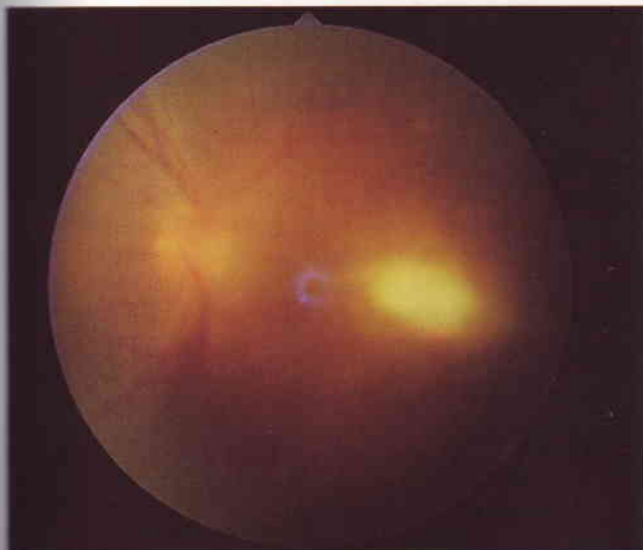


Fig. 10.70
Retinitis por *Toxoplasma* y vitritis grave que dan lugar a un aspecto de «faros en la niebla».

3. **La papilitis** (inflamación de la cabeza del nervio óptico) puede ser secundaria a retinitis yuxtapapilar (coroiditis de Jensen) (Fig. 10.71). Muy ocasionalmente, la papila es el principal lugar de afectación.
4. **Las lesiones atípicas**, que pueden producirse en personas inmunodeprimidas, se caracterizan por focos discretos multifocales bilaterales (Fig. 10.72) o extensas áreas confluentes de retinitis (Fig. 10.73). Faltan las cicatrices preexistentes, lo

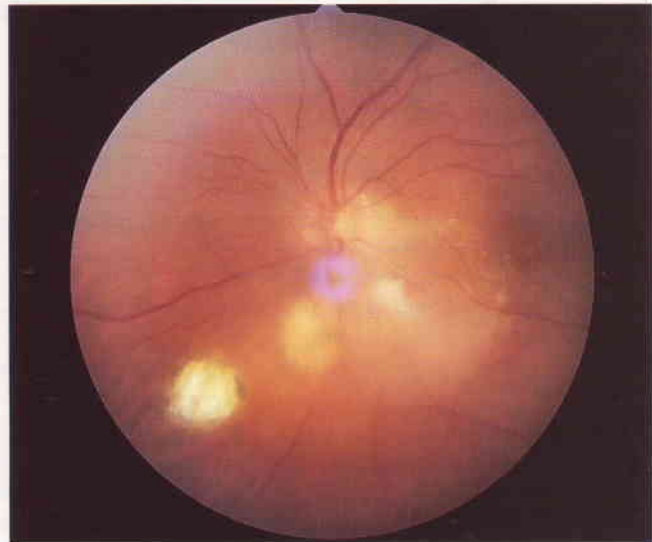


Fig. 10.71
Retinitis por *Toxoplasma* yuxtapapilar.



Fig. 10.72
Retinitis por *Toxoplasma* multifocal atípica en un caso de sida. (Cortesía de J. Salmon.)

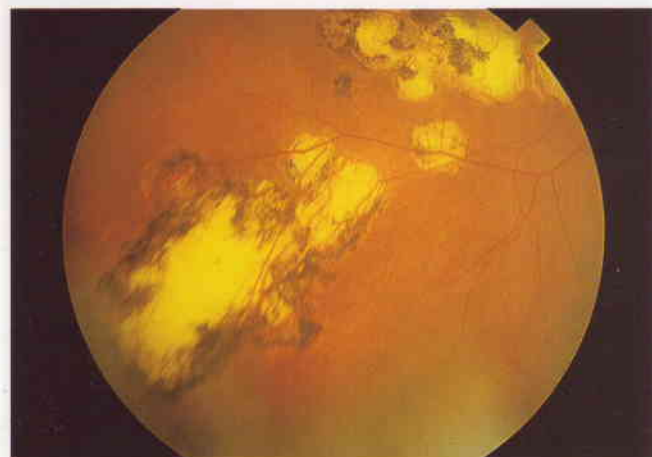


Fig. 10.73
Cicatrización confluyente debida a toxoplasmosis.

que implica que la infestación se ha adquirido de novo o se ha diseminado al ojo desde lugares extraoculares.

Pruebas diagnósticas

El diagnóstico se basa en una lesión compatible en el fondo de ojo y la serología positiva para los anticuerpos frente a *Toxoplasma*. Cualquier título de anticuerpos es significativo porque no existe correlación entre el título y la actividad inflamatoria.

1. Las pruebas **indirectas de anticuerpos inmunofluorescentes** emplean microorganismos muertos que son expuestos al suero del paciente y antiglobulina humana marcada con fluoresceína. Los resultados se interpretan con el microscopio fluorescente.
2. Las pruebas de **hemaglutinación** suponen la exposición de los microorganismos lisados sobre los hematíes al suero del paciente. El suero positivo causa la aglutinación de los hematíes.
3. Las pruebas basadas en el **ELISA** (*enzyme-linked immunosorbent assay*) suponen la unión de los anticuerpos del paciente a un exceso de antígeno en fase sólida. Este complejo se incuba con un segundo anticuerpo antihumano ligado a una enzima. La valoración de la actividad enzimática proporciona una medida de la concentración de anticuerpos específicos. La prueba también se puede usar para detectar anticuerpos en el humor acuoso, que son más específicos que los del suero.

Indicaciones del tratamiento

1. En los pacientes **inmunocompetentes** no todas las lesiones activas requieren tratamiento; los focos periféricos pequeños con frecuencia son autolimitados e inocuos. Las principales indicaciones de tratamiento son las siguientes:
 - Una lesión que compromete o afecta a la mácula, el haz papilomacular (Fig. 10.74), la cabeza del nervio óptico o un vaso sanguíneo principal.



Fig. 10.74
Retinitis por *Toxoplasma* que afecta al haz papilomacular.
(Cortesía de M. Szepter.)

- Una vitritis muy grave, debido al riesgo posterior de fibrosis vítrea y desprendimiento retiniano traccional.
2. En los pacientes **inmunocomprometidos** todas las lesiones deben tratarse independientemente de su localización o gravedad.

Tratamiento

Actualmente no hay un régimen terapéutico consensuado de forma universal. El tratamiento no influye en la duración de la inflamación ni en la frecuencia de recaídas, aunque parece limitar el tamaño final de la cicatriz. Los corticoides sistémicos se recomiendan en ojos con lesiones que comprometen la visión, particularmente si se asocian con vitritis grave, y se administran junto con uno o más de los siguientes agentes. Sin embargo, los corticoides están contraindicados en pacientes inmunocomprometidos.

1. La **clindamicina** 300 mg cuatro veces al día se administra por vía oral durante 3 semanas. No obstante, si se emplea sola, puede ocasionar una colitis pseudomembranosa. El riesgo de colitis se reduce cuando la clindamicina se usa junto con sulfadiazina, que inhibe el sobrecrecimiento de clostridios.
2. **Sulfadiazina**. La dosis oral de carga es de 2 g seguida de 1 g cuatro veces al día durante 3-4 semanas. Los efectos secundarios son litiasis renal, reacciones alérgicas y síndrome de Stevens-Johnson.
3. La **pirimetamina** es un agente antitoxoplasma potente que, sin embargo, puede causar trombocitopenia, leucopenia y deficiencia de folato. Por este motivo deben realizarse controles semanales del hemograma y emplearse el fármaco sólo en combinación con ácido fólico oral 4 mg tres veces a la semana (mezclado con zumo de naranja) para contrarrestar los efectos secundarios. La dosis de carga es de 50 mg seguida de 25-50 mg cada día durante 4 semanas. La pirimetamina no debería emplearse en pacientes con sida.
4. El **cotrimoxazol** (trimetoprima 160 mg y sulfametoxazol 800 mg) 960 mg dos veces al día por vía oral durante 4-6 semanas puede ser efectivo solo o en combinación con clindamicina.
5. La **atovaquona** 750 mg tres veces al día se ha utilizado principalmente en el tratamiento de *Pneumocystis* y *Toxoplasma* en el sida, pero también puede ser útil en el tratamiento de la retinitis por *Toxoplasma* en personas inmunocompetentes. El fármaco está relativamente libre de efectos secundarios graves pero es caro.
6. La **azitromicina** 500 mg cada día durante 3 días consecutivos se puede emplear en pacientes que no toleran otros fármacos.

Pronóstico

En los huéspedes inmunocompetentes, la retinitis se cura en 1 a 4 meses. La opacidad vítrea se aclara gradualmente, aunque puede quedar alguna condensación. El foco inflamatorio evoluciona a una cicatriz atrófica claramente delimitada rodeada por un borde hiperpigmentado (ver Fig. 10.67). La resolución de la uveítis anterior es un signo fiable de curación del segmento posterior. Después del primer ataque, la tasa media de recurrencia a los 3 años es de alrededor del 50% y el número promedio de ataques recurrentes por paciente es de 2,7. Los ojos con toxoplasmosis pueden perder la visión por varias causas directas o indirectas:

1. **Afectación directa** por un foco inflamatorio de la fovea, el haz papilomacular, la cabeza del nervio óptico o un vaso sanguíneo principal.
2. **Afectación indirecta** por pliegues maculares o desprendimiento de retina (traccional o regmatógeno).

Toxocariasis

La toxocariasis está causada por la infestación por un gusano redondo intestinal común de los perros llamado *Toxocara canis*. La infestación humana es secundaria a la ingestión de tierra o alimentos contaminados con huevos eliminados en las heces de los perros. En el intestino los huevos se convierten en larvas, que atraviesan la pared intestinal y viajan hacia varios órganos, como el hígado, los pulmones, la piel, el cerebro y los ojos. Cuando las larvas mueren se desintegran y causan una reacción inflamatoria seguida de granulación. Clínicamente, la infestación humana puede adoptar una de dos formas: (a) *larva migrans visceral* y (b) *toxocariasis ocular*.

Al contrario que la larva migrans visceral, que es una infestación sistémica grave que suele ocurrir hacia la edad de 2 años y en la que los ojos están respetados, la toxocariasis ocular sucede en niños que por lo demás están sanos. Puede adoptar tres formas clínicas, que sólo afectan a un ojo: (a) un cuadro similar a una endoftalmitis crónica, (b) *granuloma del polo posterior* y (c) *granuloma periférico*. De ellas sólo la primera se asocia con inflamación activa. Otras manifestaciones menos frecuentes son uveítis anterior, papilitis, un absceso vítreo localizado y bandas retinianas.

Endoftalmitis crónica

1. La **presentación** es entre los 2 y los 9 años de edad con leucocoria, estrabismo o pérdida visual unilateral.
2. **Signos**. Uveítis anterior y vitritis. La retina periférica y la pars plana pueden estar cubiertas por un exudado denso blanco-grisáceo, similar al «banco de nieve» que se ve en la pars planitis (Fig. 10.75).



Fig. 10.75
Exudación periférica en una endoftalmitis por *Toxocara* crónica.
(Cortesía de S. Lighman.)

3. Las **complicaciones** incluyen desprendimiento de retina traccional, hipotonía y catarata.
4. El **tratamiento** con corticoides perioculares puede ser útil. La cirugía vitreoretiniana puede ser beneficiosa en el desprendimiento de retina traccional, pero en la mayoría de los casos el pronóstico visual es muy malo; algunos ojos pueden requerir a veces la enucleación.

Granuloma del polo posterior

1. La **presentación** es entre los 6 y los 14 años de edad con afectación visual unilateral.
2. **Signos**. No existe uveítis. En la mácula se ve un granuloma sólido, redondo y blanco-amarillo, cuyo tamaño varía entre uno y dos diámetros papilares (Fig. 10.76). Ocasionalmente el granuloma afecta a la cabeza del nervio óptico (Fig. 10.77).

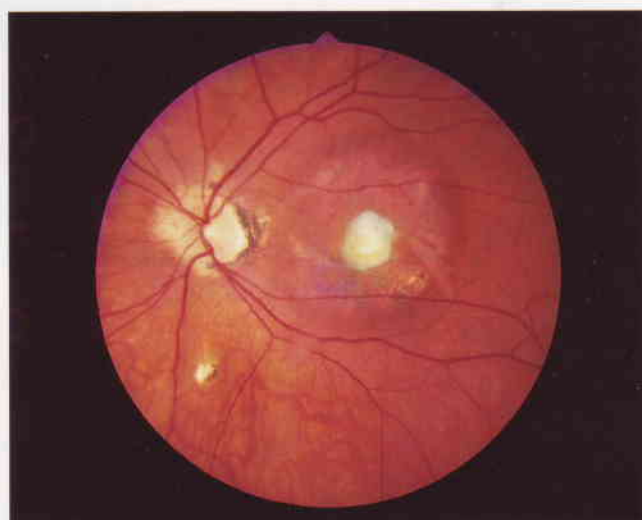


Fig. 10.76
Granuloma por *Toxocara* en el polo posterior.

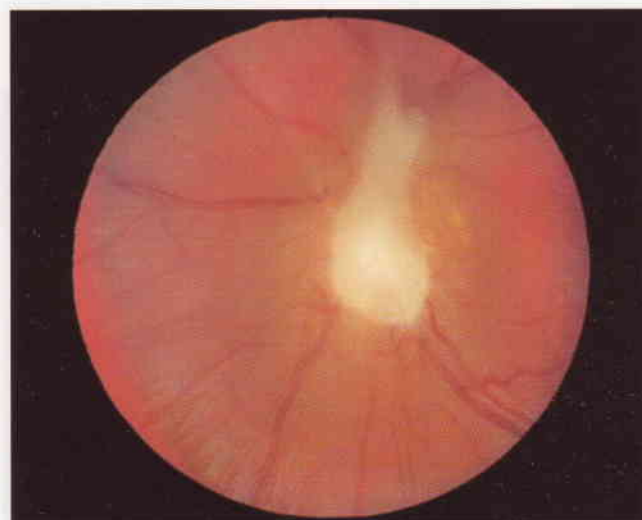


Fig. 10.77
Granuloma por *Toxocara* que afecta a la cabeza del nervio óptico.

3. Las **complicaciones** incluyen líneas retinianas de estrés, distorsión de los vasos sanguíneos, exudados densos rodeando la lesión, hemorragia subretiniana y desprendimiento de retina (Fig. 10.78), que puede requerir cirugía vitreorretiniana.

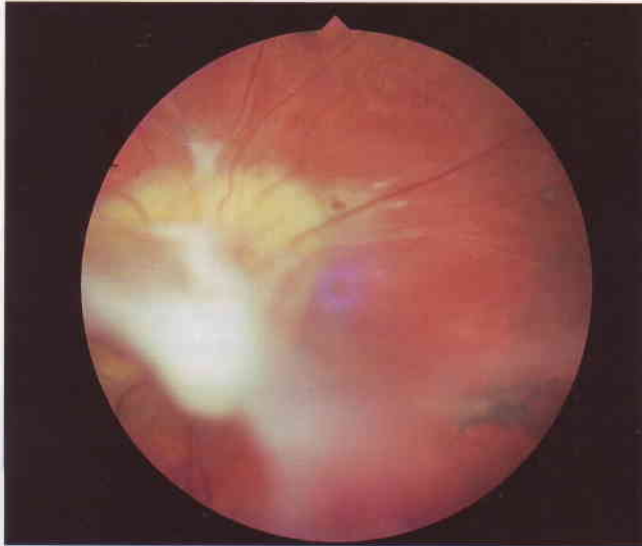


Fig. 10.78
Desprendimiento retiniano por tracción debido a granuloma por *Toxocara*.

Granuloma periférico

1. La **presentación** suele ser durante la adolescencia o la vida adulta con afectación visual por distorsión de la mácula o desprendimiento de retina. En los casos no complicados la lesión puede permanecer sin ser detectada durante toda la vida.
2. **Signos.** No existe uveítis. Un granuloma hemisférico blanco puede estar localizado en el ecuador o anterior a él en cualquier cuadrante del fondo de ojo (Fig. 10.79). Con frecuencia se extienden bandas vítreas desde la lesión hasta el fondo de ojo posterior; la contracción de las bandas vítreas puede originar el «arrastre» de la papila y el estiramiento de los vasos sanguíneos (Fig. 10.80).

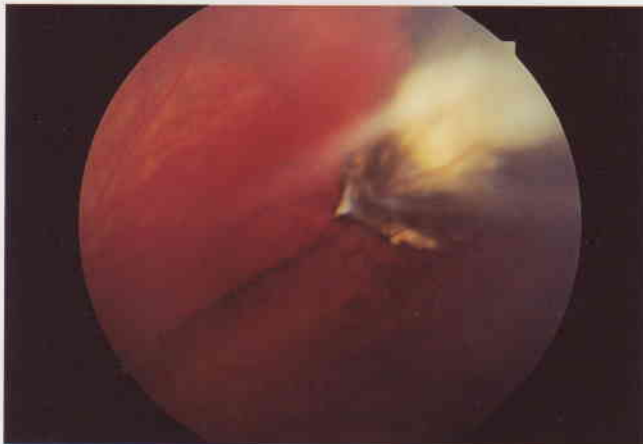


Fig. 10.79
Granuloma por *Toxocara* periférico.

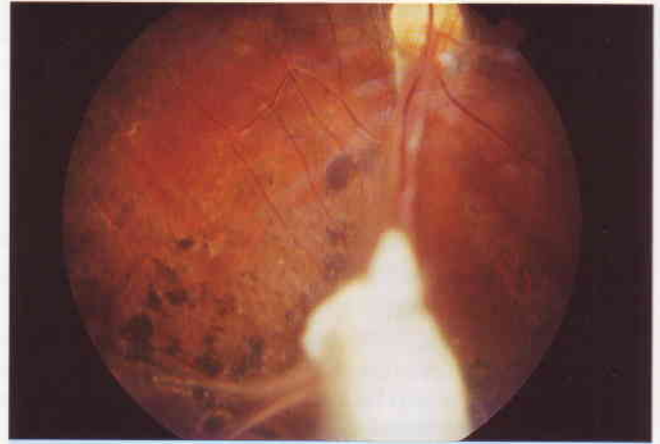


Fig. 10.80
Granuloma por *Toxocara* periférico con bandas vítreas. (Cortesía de K. Rahman.)

3. Las **complicaciones** incluyen heterotopia macular (posición anormal), que puede dar lugar a pseudostrabismo, y desprendimiento de retina traccional, que puede requerir cirugía vitreorretiniana.

Pruebas diagnósticas

1. El **ELISA** se puede emplear para determinar el nivel de anticuerpos séricos frente a *Toxocara canis*. Cuando se sospecha una toxocariasis ocular, deben solicitarse los títulos exactos de ELISA, incluyendo la prueba en suero sin diluir. Cualquier título positivo es consistente con toxocariasis, aunque no es necesariamente diagnóstico de ella. Por lo tanto, debe interpretarse junto con los hallazgos clínicos. Un título positivo no excluye la posibilidad de retinoblastoma.
2. La **ecografía** puede ser útil en el establecimiento del diagnóstico en ojos con medios opacos y para excluir otras causas de leucocoria. La transformación pseudoquistica del humor vítreo periférico parece ser un signo específico de granulomas periféricos.

Neumocistosis coroidea

Pneumocystis carinii, un protozoo parásito oportunista, es una causa importante de morbilidad y mortalidad en el sida. La afectación coroidea es un signo importante de diseminación extrapulmonar. La mayoría de los pacientes con coroiditis han recibido pentamidina aerosolizada inhalada como profilaxis frente a la neumonía por *P. carinii*. Sin embargo, esto sólo protege a los pulmones y no evita que los microorganismos se diseminen por todo el cuerpo. La coroiditis implica un grave pronóstico vital.

1. **Signos.** Número variable de lesiones coroideas redondas, planas y amarillas que con frecuencia son bilaterales (Fig. 10.81). El humor vítreo está afectado y la agudeza visual suele estar alterada, incluso cuando la afectación se localiza por debajo de la fóvea.



Fig. 10.81
Neumocistosis coroidea. (Cortesía de S. Mitchell.)

2. El **tratamiento** con cotrimoxazol (trimetoprima-sulfametoxazol) o pentamidina da lugar a la resolución en varias semanas.

Uveítis fúngica

Histoplasmosis

La histoplasmosis es una infección fúngica causada por *Histoplasma capsulatum*. La histoplasmosis ocular es asintomática si no causa maculopatía. El humor vítreo permanece claro y no se ve nunca afectado.

Lesiones asintomáticas

1. Las **manchas histoplasmáticas atróficas** son pequeñas lesiones blanco-amarillas, redondeadas y ligeramente irregulares, dispersas en la periferia retiniana media (Fig. 10.82) y

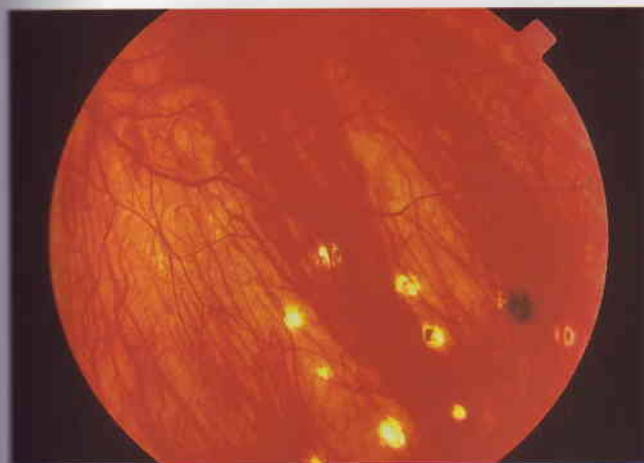


Fig. 10.82
«Manchas histoplasmáticas» periféricas.

el polo posterior, que pueden asociarse con pequeñas agrupaciones de pigmento.

2. Las lesiones de **atrofia peripapilar focal**, que son menos frecuentes, y se caracterizan por ser irregulares y perforadas, parecidas a las manchas periféricas (Fig. 10.83).

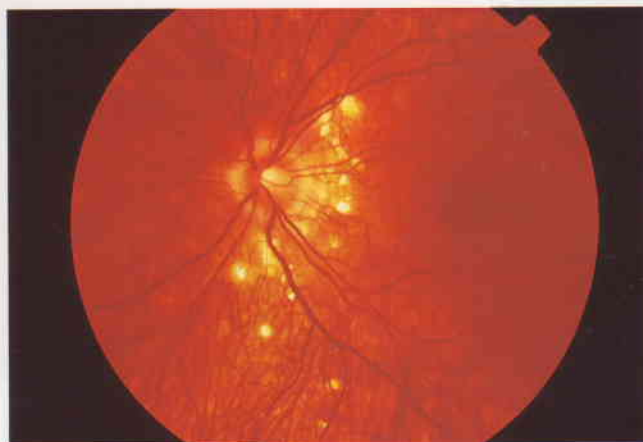


Fig. 10.83
Manchas atróficas peripapilares focales en una histoplasmosis.

3. **Atrofia paripapilar difusa** que se extiende hasta la mitad de un diámetro papilar más allá del borde del mismo (Fig. 10.84).

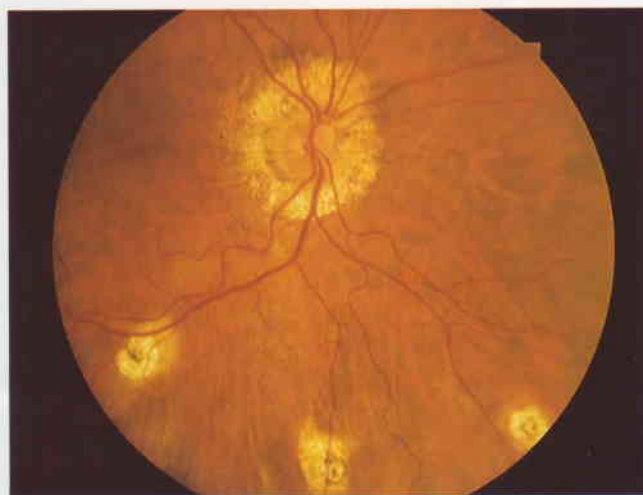


Fig. 10.84
Atrofia paripapilar difusa y manchas atróficas periféricas en una histoplasmosis.

4. **Estrías periféricas lineales** de atrofia coriorretiniana (Fig. 10.85).

Maculopatía exudativa

La neovascularización coroidea (NVC) es una manifestación tardía que suele aparecer entre los 20 y los 45 años de edad, aproximadamente en el 5% de los ojos. En la mayoría de los casos se

asocia con una mancha histoplasmática macular antigua, aunque a veces se produce dentro de una lesión parapapilar. Muy raramente la NVC puede producirse sin una cicatriz previa.

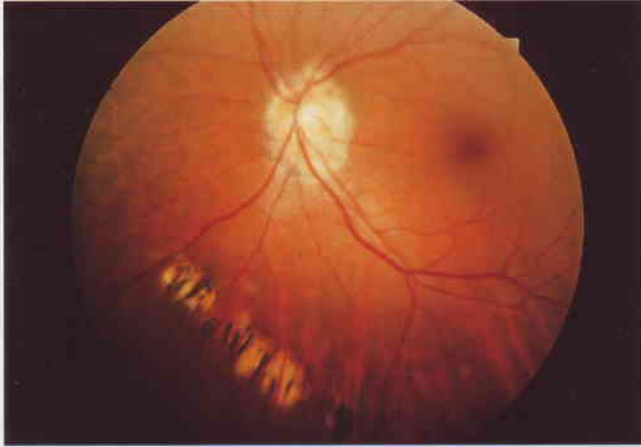


Fig. 10.85
Estrías atróficas lineales periféricas en una histoplasmosis.

I. El **curso clínico** de la maculopatía es variable.

- La NVC puede inicialmente perder líquido y dar lugar a metamorfopsia, borrosidad de la visión central y escotoma. Una biomicroscopia con lámpara de hendidura muestra

que la mácula está elevada por líquido seroso y una lesión focal subyacente de color blanco-amarillo o gris. En el 12% de los ojos el líquido subretiniano se absorbe espontáneamente y los síntomas visuales regresan.

- Con frecuencia se produce un anillo oscuro verde-negro sobre la superficie de la lesión blanco-amarilla que sangra dentro del espacio retiniano subsensorial, ocasionando una marcada caída de la agudeza visual. Raramente la hemorragia se resuelve y la agudeza visual mejora.
 - En algunos ojos la NVC inicial permanece activa durante unos 2 años, dando lugar a hemorragias repetidas. Esto produce finalmente una afectación profunda y permanente de la visión central que deriva del desarrollo de una cicatriz disciforme fibrosa en la fovea.
2. La **monitorización** es importante porque los pacientes con NVC en un ojo y una cicatriz macular atrófica asintomática en el otro tienen probabilidades de desarrollar maculopatía exudativa en el segundo ojo. Por lo tanto, deben autoexplorarse cada día con una rejilla de Amsler para detectar la metamorfopsia precoz, porque sin tratamiento el 60% de los ojos con NVC tienen una agudeza visual final inferior a 6/60.
 3. El **tratamiento** mediante fotocoagulación con láser es actualmente el tratamiento de elección de la NVC extrafoveal. La angiografía con fluoresceína (AGF) previa al tratamiento es vital para la evaluación de la localización y la extensión de la NVC (Fig. 10.86). La extirpación qui-

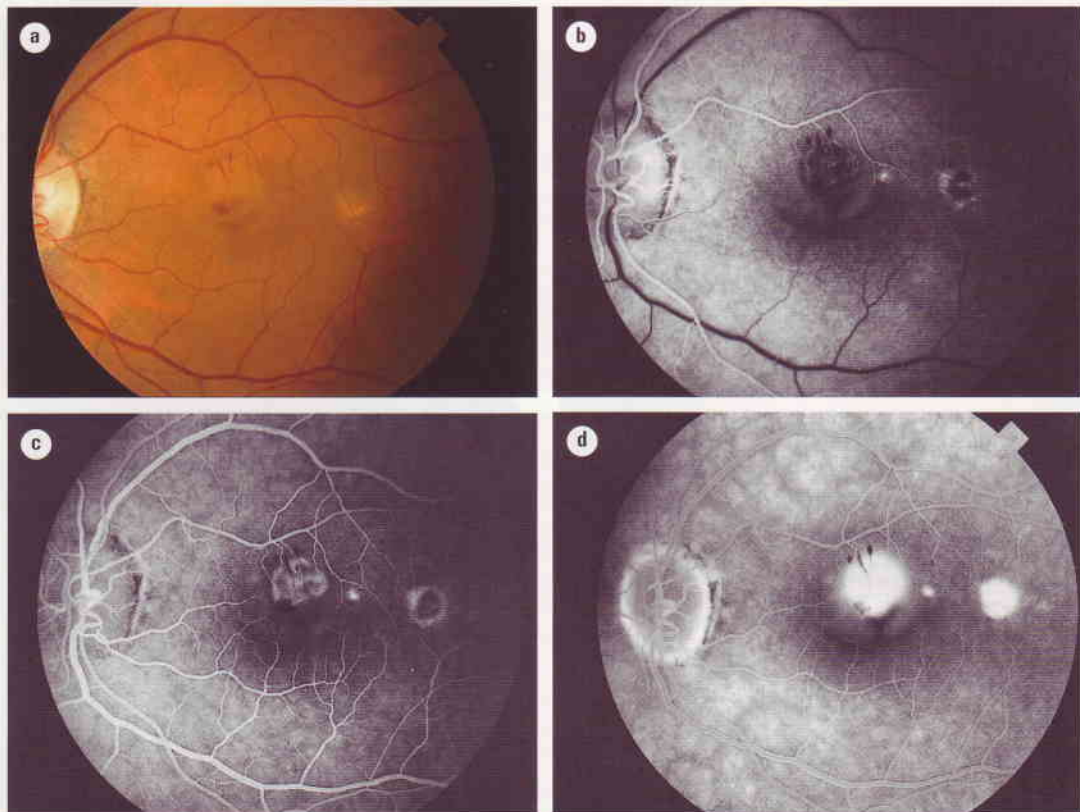


Fig. 10.86
Neovascularización coroidea en una histoplasmosis (ver texto). (a) Edema de fovea y hemorragia; (b-d) AGF que muestra neovascularización coroidea yuxtafoveal. También existe una «mancha histoplásmica» temporal a la fovea. (Cortesía de S. Milewski)

rúrgica de la NVC por debajo de la fovea puede estar indicada en casos seleccionados. La terapia fotodinámica de las lesiones por debajo de la fovea también resulta prometedora.

Candidiasis

Candida albicans, una levadura, es un comensal habitual de la piel, la boca, el tracto gastrointestinal y la vagina de los seres humanos, con una tendencia a la infección oportunista. La candidemia, que puede dar lugar a afectación ocular, ocurre en tres grupos principales de pacientes: (a) *usuarios de drogas por vía endovenosa*, (b) *pacientes con catéteres a domicilio durante largo tiempo* y (c) *pacientes inmunocomprometidos*.

Signos clínicos

1. La **presentación** es con visión borrosa unilateral gradual y aparición de moscas volantes.
2. **Signos** (en orden cronológico)
 - Coroiditis focal o multifocal (Fig. 10.87).

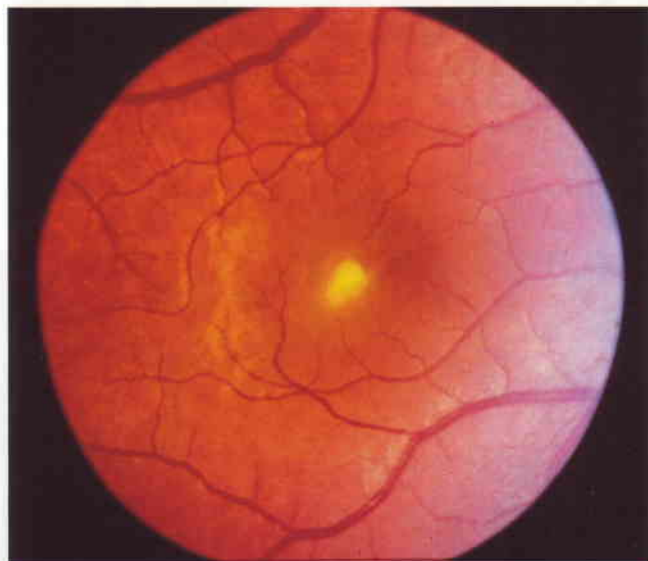


Fig. 10.87
Coroiditis por *Candida* focal.

- Retinitis multifocal que se manifiesta por pequeñas lesiones redondas, blancas y ligeramente sobreelevadas con bordes indistintos (Fig. 10.88).
 - Las lesiones retinianas crecen y se extienden al interior del gel vítreo, originando colonias flotantes algodonosas blancas (Fig. 10.89).
 - Endoftalmitis crónica caracterizada por infiltración vítreo grave (Fig. 10.90).
 - Necrosis retiniana y desprendimiento de retina.
3. Pueden ser necesarias **exploraciones** como cultivos de vítreo y PCR para confirmar el diagnóstico.

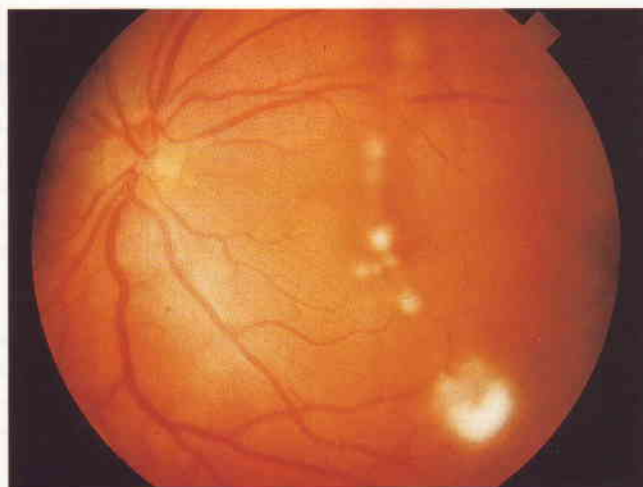


Fig. 10.88
Coroiditis por *Candida* multifocal.



Fig. 10.89
Coroiditis por *Candida* multifocal con «bolas de algodón» vítreas. (Cortesía de J. Salmon.)



Fig. 10.90
Endoftalmitis por *Candida*.

Tratamiento

1. El **tratamiento médico** se realiza con una combinación de 5-fluorocitosina (flucitosina) oral 150 mg/kg cada día y ketoconazol 200-400 mg cada día durante 3 semanas. El tratamiento alternativo en los casos resistentes es la anfotericina endovenosa con suero glucosado al 5%, administrada durante un período de varios días hasta alcanzar una dosis acumulada de 200 mg. La dosis diaria inicial es de 5 mg y después de algunos días se puede aumentar a 20 mg.
2. La **vitrectomía vía pars plana** está indicada en la endoftalmitis. En el momento de la vitrectomía deben realizarse extensiones y cultivos para confirmar el diagnóstico y probar la sensibilidad del germen a los agentes antifúngicos. También se administra una inyección intravítrea de 5 µg de anfotericina.

Coroiditis criptocócica

Cryptococcus neoformans infecta frecuentemente el sistema nervioso central en pacientes con sida, aunque la afectación clínica ocular es rara. Cuando esto ocurre suele seguir a la enfermedad sistémica, generalmente meningitis criptocócica.

1. Signos (en orden cronológico)

- Lesiones coroideas multifocales y de color amarillo-blanco, que suelen ser asintomáticas (Fig. 10.91).

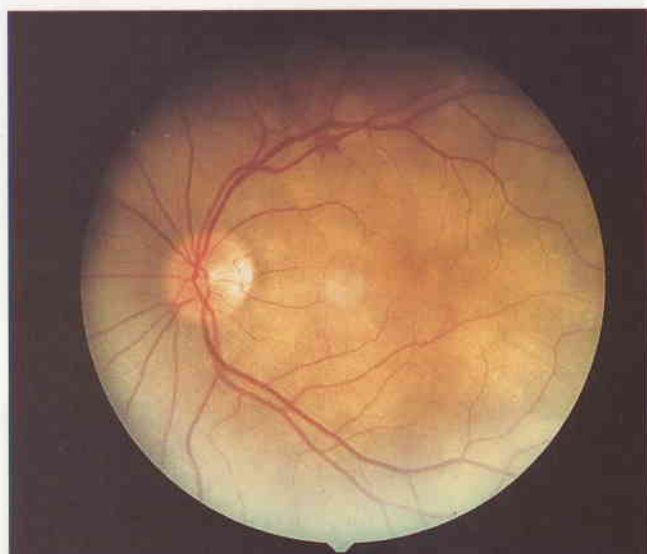


Fig. 10.91
Coroiditis por *Cryptococcus*. (Cortesía de S. Mitchell.)

- La afectación retiniana caracterizada por pequeñas esferas blancas y brillantes en la interfase vitreoretiniana es rara.
- La afectación del nervio óptico puede dar lugar a una pérdida visual rápida.

2. El **tratamiento** de las lesiones que comprometen la visión se realiza con anfotericina endovenosa. La endoftalmitis puede precisar vitrectomía y anfotericina intravítrea.

Uveítis micobacteriana

Tuberculosis

La tuberculosis (TB) es una infección granulomatosa crónica causada por bacilos tuberculosos bovinos (*Mycobacterium bovis*) o humanos (*Mycobacterium tuberculosis*). Los primeros se adquieren al beber leche de ganado infectado, y los segundos se diseminan a través de las «gotitas» emitidas al aire (ver Capítulo 20). En el mundo desarrollado, la uveítis raramente está causada por la tuberculosis. Sin embargo, puede ocurrir sin signos sistémicos de TB, lo que hace que el diagnóstico definitivo sea difícil. Por lo tanto, el diagnóstico de uveítis tuberculosa suele ser de presunción, basado en evidencias indirectas, como una uveítis intratable que no responde al tratamiento con corticoides y hallazgos negativos para otras causas de uveítis.

1. Signos clínicos

- a. La **iridociclitis crónica**, que suele ser granulomatosa pero que en ocasiones puede ser no granulomatosa, es el signo más frecuente.
- b. La **coroiditis** puede ser focal o multifocal. Raramente un granuloma coroideo solitario grande (Fig. 10.92) se puede confundir con un tumor coroideo.
- c. La **periflebitis** puede dar lugar a cierre capilar retiniano periférico y neovascularización.
- d. **Panuveítis**.

2. El **tratamiento** se realiza con fármacos antituberculosos.

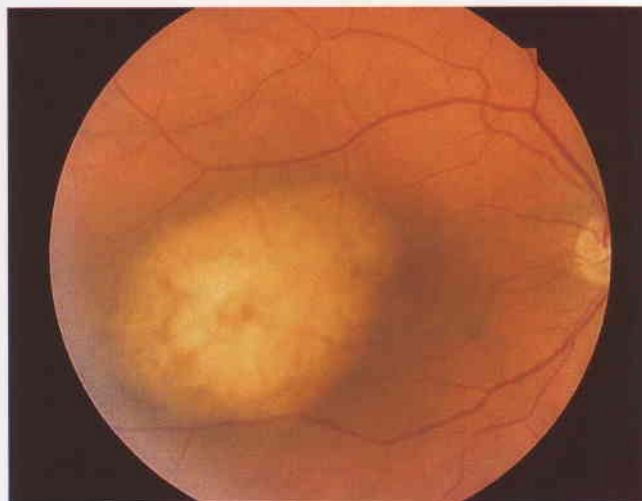


Fig. 10.92
Granuloma tuberculoso coroideo solitario.

Lepra

La lepra (enfermedad de Hansen) tiene la mayor incidencia de complicaciones oculares de todas las enfermedades sistémicas.

El agente patogénico responsable de la lepra, *Mycobacterium leprae*, tiene afinidad por la piel, los nervios periféricos y el segmento anterior del ojo. La lepra puede ser (a) *lepromatosa* y (b) *tuberculoide* (ver Capítulo 20). La uveítis es más frecuente en la primera.

1. Se cree que la **iritis aguda** está causada por el depósito de inmunocomplejos en la úvea. Puede asociarse con síntomas sistémicos como fiebre y tumefacción de las lesiones cutáneas. La inflamación intraocular puede ser precipitada por el inicio o la interrupción del tratamiento antilepromatoso sistémico. Se trata con corticoides tópicos.
2. La **iritis crónica** es el resultado de la invasión directa por los bacilos. Es más resistente al tratamiento convencional que el tipo agudo, porque puede que no sea una uveítis verdadera sino una inflamación neuroparalítica causada por la afectación de los nervios del iris.
 - Un signo patognomónico de lepra lepromatosa es la presencia en el borde pupilar de pequeñas «perlas del iris», brillantes y parecidas a un collar (Fig. 10.93a).
 - Las «perlas» crecen lentamente y se juntan antes de convertirse en pedunculadas y caer dentro de la cámara anterior, de la que a veces desaparecen (Fig. 10.93b).
 - En ocasiones, el iris se atrofia y la pupila sufre miosis (Fig. 10.94).

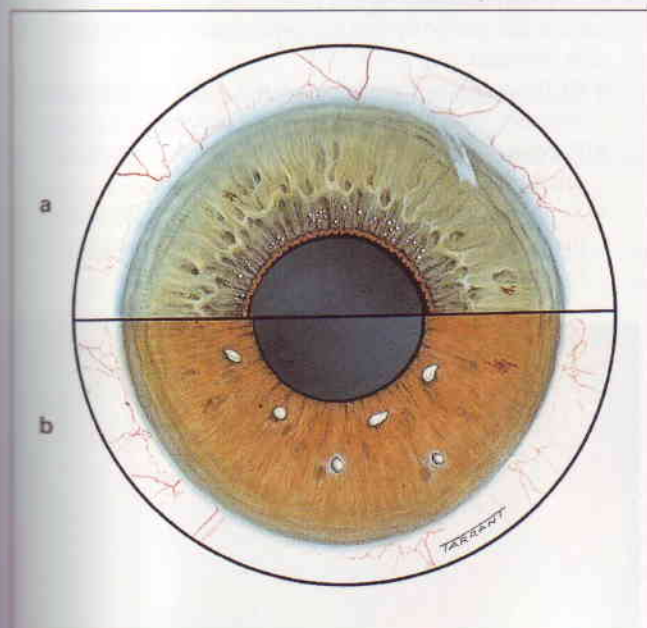


Fig. 10.93
Iritis lepromatosa crónica. (a) Pequeñas «perlas» en el iris; (b) grandes «perlas» en el iris, algunas de las cuales han caído en la cámara anterior.

3. **Otras manifestaciones** incluyen madarosis, triquiasis, conjuntivitis, episcleritis, queratitis y escleritis (Fig. 10.95a). Puede haber parálisis facial y anestesia, a menudo bilateral, secundariamente a la afectación de los nervios facial y trigé-

mino. La queratitis se debe a una combinación de triquiasis, lagofthalmos (Fig. 10.95b), anestesia corneal e infección secundaria.



Fig. 10.94
Miosis grave y atrofia del iris en una iritis lepromatosa crónica. (Cortesía de T. Ffytche.)



Fig. 10.95
Lepra. (a) Cicatrización corneal grave; (b) lagofthalmos. (Cortesía de T. Ffytche.)

Uveítis por espiroquetas

Sífilis adquirida

La sífilis adquirida es una infección de transmisión sexual causada por *Treponema pallidum*. Es una enfermedad sistémica que, cuando no se trata, tiene etapas clínicas y subclínicas (ver Capítulo 20).

Signos clínicos

La sífilis ocular es rara y no hay signos patognomónicos. La afectación ocular ocurre típicamente durante los estadios secundario y terciario, aunque en ocasiones puede verse en el curso de una sífilis primaria. La enfermedad debe sospecharse en cualquier caso de inflamación intraocular resistente al tratamiento convencional.

1. Los **signos externos** incluyen madarosis, escleritis y queratitis.
2. La **iridociclitis** se produce aproximadamente en el 4% de los pacientes con sífilis secundaria y es bilateral en el 50% de los casos.
 - La inflamación intraocular suele ser aguda y, si no se trata correctamente, se cronifica.
 - En algunos casos la iridociclitis se asocia primero con la presencia de capilares dilatados en el iris (roséolas) (Fig. 10.96), que pueden desarrollarse en pápulas más localizadas y posteriormente en nódulos amarillentos, más grandes y bien definidos.
 - Pueden producirse varios tipos de atrofia postinflamatoria del iris.

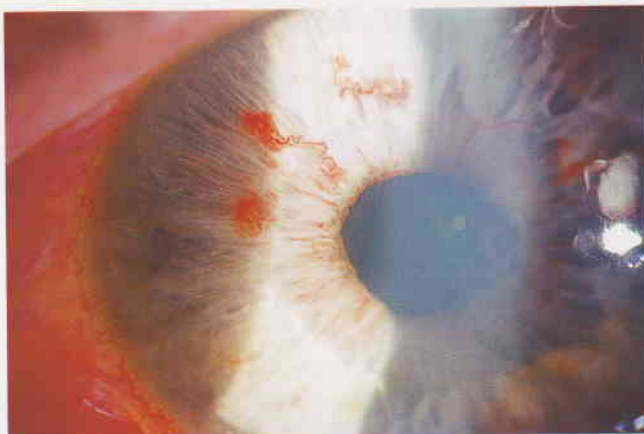


Fig. 10.96
Capilares del iris dilatados.

3. La **coriorretinitis multifocal** es el siguiente hallazgo más frecuente.
 - Múltiples focos de coroiditis evolucionan posteriormente a lesiones curadas, que aparecen como áreas focales de atrofia coriorretiniana asociada con hiperpigmentación (Fig. 10.97).

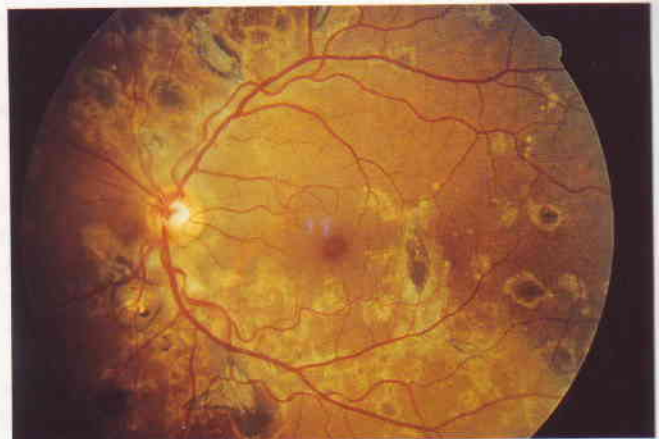


Fig. 10.97
Coroiditis sifilítica multifocal antigua. (Cortesía de J. Salmon.)

- En ocasiones los cambios pigmentarios extensos con espículas óseas perivasculares, parecidos a los que se ven en la retinitis pigmentaria, pueden asociarse con ceguera nocturna y un escotoma en anillo.
4. La **coriorretinitis focal** es menos común y suele ser bilateral. Se caracteriza por un foco inflamatorio cerca de la papila o en la mácula.
 5. La **neurorretinitis** afecta principalmente a la retina y a la cabeza del nervio óptico y es independiente de la inflamación coroidea.
 - El fondo de ojo muestra edema papilar, ingurgitación venosa y una estrella macular (Fig. 10.98).
 - Pueden aparecer áreas algodonosas o hemorragias en «llama».
 - Si no se trata, los vasos sanguíneos retinianos son reemplazados a veces por bandas blancas y se produce atrofia óptica (Fig. 10.99).

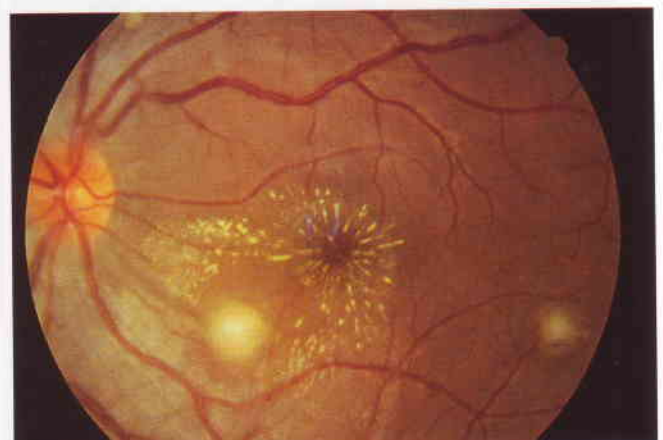


Fig. 10.98
Neurorretinitis sifilítica activa. (Cortesía de J. Salmon.)

6. Los **signos neurooftálmicos** incluyen anomalías pupilares, neuropatía óptica, parálisis de los nervios motores oculares y defectos del campo visual.



Fig. 10.99
Estadio final de la neurorretinitis sífilítica con atenuación vascular y atrofia óptica consecutiva.

Tratamiento

Las dosis convencionales de penicilina no son adecuadas; la pauta terapéutica es la misma que para la neurosífilis (que debe descartarse con la práctica de una punción lumbar). Se puede usar una de las siguientes pautas:

- Penicilina G sódica endovenosa 12-24 megaunidades (MU) cada día durante 10-15 días.
- Penicilina procaína intramuscular 2,4 MU cada día, suplementada con probenecid oral (2 g cada día), durante 10-15 días.
- Amoxicilina oral 3 g cada 12 horas durante 28 días.
- Los pacientes alérgicos a la penicilina pueden tratarse con tetraciclina o eritromicina oral 500 mg cuatro veces al día durante 30 días.

Enfermedad de Lyme

La enfermedad de Lyme es una infección causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, que es parecida al treponema que causa la sífilis. La enfermedad se transmite a través de la mordedura del vector, la garrapata *Ixodes* sp. Como en la sífilis, las manifestaciones precoces y tardías pueden presentarse en muchos sistemas orgánicos (ver Capítulo 20).

1. La **uveítis** puede tomar la forma de iridociclitis granulomatosa, uveítis intermedia, vasculitis retiniana y a veces coroiditis multifocal periférica.
2. Los **signos neurooftalmológicos** incluyen neuritis óptica, neurorretinitis y parálisis de los nervios motores oculares.
3. **Otros signos** son edema periorbitario, conjuntivitis, epiescleritis, queratitis y miositis orbitaria.
4. El **tratamiento** se realiza con doxiciclina 100 mg cada 12 horas durante 2-3 semanas.

Enfermedades frecuentes de uveítis específica

Síndrome de uveítis de Fuchs

El síndrome de uveítis de Fuchs (SUF) o ciclitis heterocrómica de Fuchs es una uveítis anterior no granulomatosa y crónica que tiene un inicio insidioso. Afecta típicamente a un ojo de un adulto joven, aunque también puede ocurrir durante la infancia y muy raras veces es bilateral. Aunque el SUF supone aproximadamente el 4% de todos los casos de uveítis, con frecuencia está mal diagnosticado y sobreatado. La heterocromía (diferencia en el color de ambos iris) puede faltar en algunos pacientes o puede ser difícil de detectar, sobre todo en las personas con ojos marrones, a no ser que el paciente sea explorado a la luz del día sin dilatar las pupilas.

Presentación

- El síntoma de presentación más frecuente es una visión gradualmente borrosa secundaria a la formación de una catarata.
- Presencia molesta de moscas volantes crónicas.
- Diferencia de color entre los dos ojos (Fig. 10.100).
- Detección casual.



Fig. 10.100
Heterocromía del iris y catarata en un síndrome de la uveítis de Fuchs izquierdo.

Signos generales

1. Los **precipitados corneales** (PC) son característicos y posiblemente patognomónicos. Son pequeños, redondos o estrellados, de color blanco-gris y están diseminados a través del endotelio corneal (Fig. 10.101). Pueden ir y venir pero nunca confluyen o se pigmentan. Se pueden observar ligeros filamentos de fibrina entre los PC.
2. El **humor acuoso** muestra una turbidez débil y nunca más de +2 células.
3. **Vitritis** y opacidades fibrosas son frecuentes y pueden ser el síntoma de presentación.
4. La **gonioscopia** puede ser normal o mostrar uno de los siguientes signos:

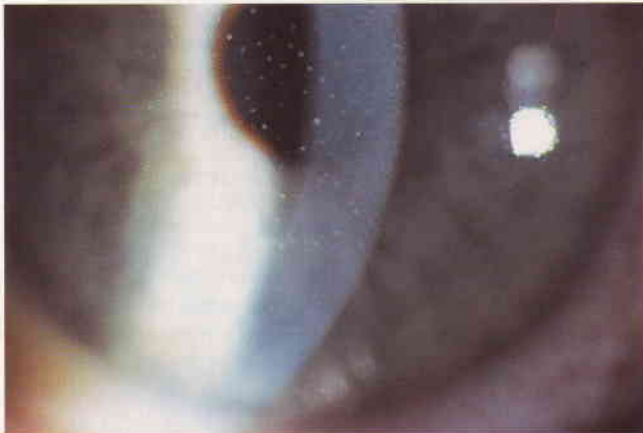


Fig. 10.101
Precipitados queratósicos en un síndrome de la uveítis de Fuchs.

- Finos vasos sanguíneos radiales en forma arborizada en el ángulo (Fig. 10.102) son frecuentes y probablemente responsables de las hemorragias filiformes que se producen en la paracentesis de la cámara anterior opuesta al lugar de punción (signo de Amsler).

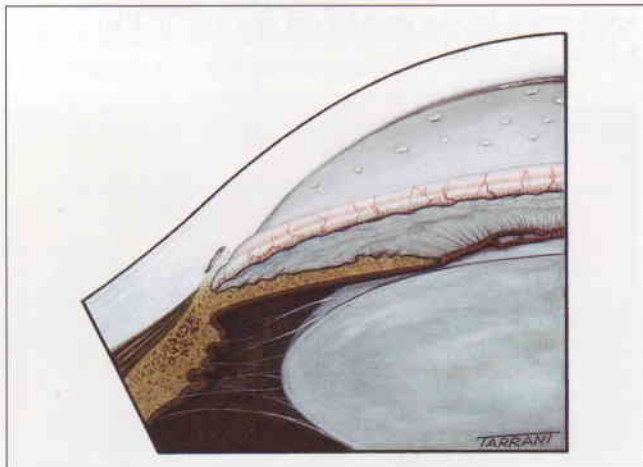


Fig. 10.102
Vasos nuevos en el ángulo en el síndrome de la uveítis de Fuchs.

- Una membrana que oscurece los detalles del ángulo.
- Pequeñas sinequias anteriores periféricas, irregulares y no confluentes.

Signos del iris

- 1. Ausencia de sinequias posteriores**, excepto después de la cirugía de la catarata.
- 2. Atrofia difusa de la estroma del iris**
 - El hallazgo más precoz es una pérdida de las criptas del iris.
 - La atrofia avanzada de la estroma hace que el iris afectado aparezca deslustrado con pérdida de los detalles, lo que da lugar a un aspecto desteñido, especialmente en la zona pupilar (Fig. 10.103).

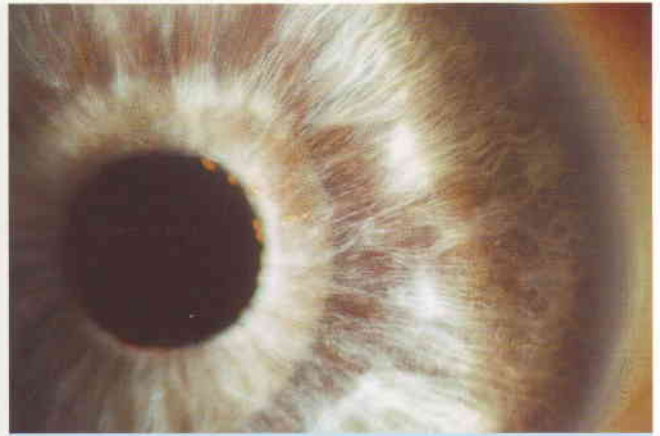


Fig. 10.103
Atrofia de la estroma del iris en un síndrome de la uveítis de Fuchs.

- Los vasos sanguíneos radiales normales del iris aparecen prominentes como resultado de la pérdida del soporte de la estroma.
- 3. La atrofia de la capa pigmentaria posterior del iris** es irregular y se detecta mejor mediante transiluminación (Fig. 10.104).

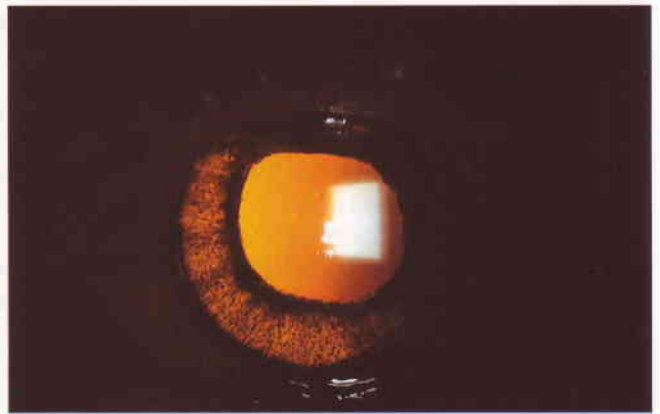


Fig. 10.104
Defectos de transiluminación debidos a atrofia del iris en un síndrome de la uveítis de Fuchs.

- 4.** En ocasiones se ven **nódulos en el iris**.
- 5. La rubeosis del iris** consiste en una neovascularización fina, irregular y frágil de la superficie del iris, y se ve con bastante frecuencia.
- 6.** Puede existir **midriasis** como resultado de la atrofia del esfínter pupilar.
- 7.** En una minoría de casos hay **crisales en el iris**.
- 8. La heterocromía del iris** es un signo importante y frecuente.
 - Habitualmente el ojo afectado es hipocrómico (Fig. 10.105), aunque aproximadamente en el 10% de los casos es hiperocrómico.
 - En una pequeña proporción de casos la heterocromía es congénita.

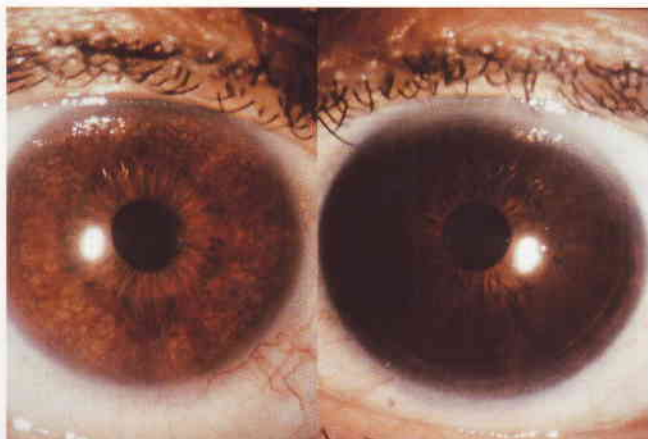


Fig. 10.105
Heterocromía del iris en un síndrome de la uveítis de Fuchs derecho.

- Los factores que determinan el grado de heterocromía son el grado de atrofia de la estroma y el epitelio pigmentario posterior, así como el color natural del iris del paciente.
- En algunos pacientes con predominio de atrofia de la estroma la capa pigmentaria posterior se ve completamente y se convierte en la pigmentación dominante, de forma que el ojo pasa a ser hiperocrómico.
- En general, un ojo marrón se vuelve menos marrón y un ojo azul adquiere un color azul más intenso.

Complicaciones

El SUF sigue una evolución crónica que dura varios años. Las dos complicaciones principales son la catarata y el glaucoma, y ambas pueden ser favorecidas por el uso inadvertido de corticoides tópicos.

1. La **catarata** es extremadamente frecuente y no se diferencia de la asociada con otros tipos de uveítis anterior. Los resultados de la cirugía de la catarata con la implantación de una lente intraocular en la cámara posterior suelen ser buenos, aunque en algunos casos la operación se complica con un hipema.
2. El **glaucoma secundario** es el compromiso de la visión más grave y es frecuente cuando el período de seguimiento es prolongado (ver Capítulo 9).

Tratamiento

1. Los **corticoides tópicos** no son efectivos.
2. Los **midriáticos** no son necesarios ya que no se producen sinequias posteriores.
3. Las **inyecciones bajo la cápsula de Tenon** posteriores de una preparación de acción prolongada como triamcinolona acetónido pueden ser beneficiosas para las molestas moscas volantes, aunque la mejoría suele ser temporal.
4. Se puede plantear la **vitrectomía** en la opacificación vítrea grave, que no responde a las inyecciones perioculares de corticoides.

Diagnóstico diferencial de la heterocromía del iris

Además del SUF, los siguientes trastornos pueden dar lugar a heterocromía:

1. **Hipocromía**
 - Congénita.
 - Síndrome de Horner, especialmente si es congénito.
2. **Hipercromía**
 - Melanocitosis oculodérmica (nevus de Ota).
 - Siderosis ocular.
 - Nevus difuso del iris o melanoma.
 - Uso unilateral de latanoprost tópico.
 - Síndrome de Sturge-Weber (raro).

Uveítis intermedia

La uveítis intermedia es una enfermedad inflamatoria, idiopática e insidiosa, que afecta a la pars plana, retina periférica y coroides subyacente. Supone aproximadamente el 8% de todos los casos de uveítis. Aunque suele ser bilateral, la afectación es habitualmente asimétrica. En el seguimiento a largo plazo alrededor del 10-15% de los pacientes desarrollan posteriormente escleritis múltiple, con una predisposición inmunogenética común que parece ser el HLA-DR15.

Signos clínicos

1. La **presentación** es en la segunda o cuarta décadas de la vida con moscas volantes en aumento, aunque en ocasiones el paciente presenta una afectación de la visión central secundaria a edema macular.
2. **Signos**
 - a. La **vitritis** es predominante, aunque la cámara anterior puede mostrar una actividad leve. La gravedad de la vitritis puede variar.
 - Células en el vítreo anterior (Fig. 10.106).



Fig. 10.106
Células en el vítreo anterior en una uveítis intermedia.

- Exudados gelatinosos («copos de nieve» o «bolas de algodón») (Fig. 10.107).
- Condensaciones «en sábana» en los casos de larga duración (Fig. 10.108).
- Raramente todo el vítreo se vuelve opaco (Fig. 10.109).



Fig. 10.107
«Bolas de algodón» vítreas en una uveítis intermedia.



Fig. 10.108
Condensación vítrea en una uveítis intermedia de larga evolución.



Fig. 10.109
Opacificación vítrea grave en una uveítis intermedia.

- b. La *periflebitis retiniana periférica* es frecuente y generalmente leve.
- c. La formación de *bancos de nieve* es el dato clave de la pars planitis, que es un subgrupo de la uveítis intermedia. Consiste en una placa de color blanco-gris que afecta a la parte inferior de la pars plana, y que sólo puede verse con oftalmoscopia indirecta con indentación escleral (Fig. 10.110). En los casos avanzados la placa puede extenderse posteriormente para cubrir la retina periférica.

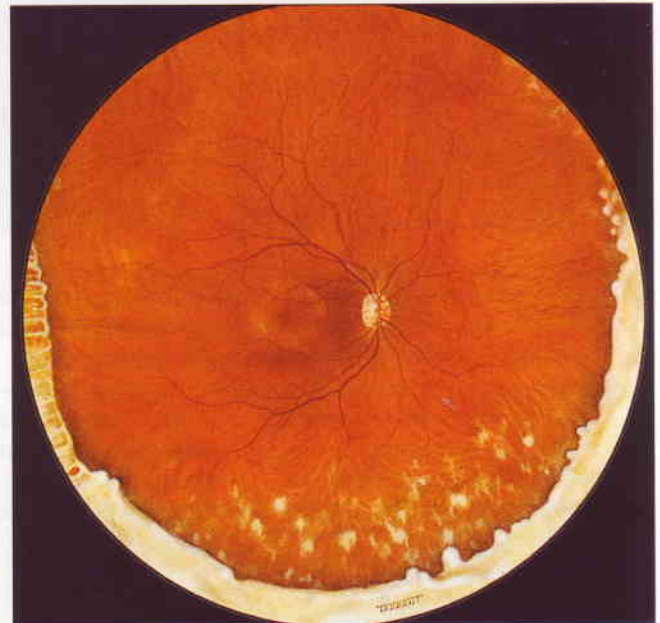


Fig. 10.110
«Banco de nieve» periférico inferior en una pars planitis.

3. **Evolución.** Algunos pacientes tienen un episodio único, de baja intensidad y autolimitado, que dura varios meses; sin embargo, la mayoría tiene un curso latente crónico de inflamación que dura varios años y puede asociarse con exacerbaciones subagudas y remisiones incompletas. A pesar de esto, el pronóstico es relativamente bueno.

Complicaciones

1. El **edema macular cistoide** es la causa más frecuente de afectación de la agudeza visual.
2. La **gliosis epirretiniana macular** también es frecuente.
3. La **catarata secundaria** se desarrolla con mayor frecuencia en los ojos con inflamación grave y prolongada.
4. Puede ocurrir un **desprendimiento de retina traccional** en los casos avanzados como resultado de la contracción del tejido fibrovascular en la pars plana (que también puede dar lugar a hemorragia vítrea).
5. **Formación de membranas ciclíticas** como resultado de la proliferación masiva de exudado vascularizado sobre y por detrás de la cápsula posterior del cristalino. La tracción por la membrana sobre el cuerpo ciliar puede causar desprendimiento ciliar, con disminución de la secreción de humor acuoso, lo que da lugar a hipotonía ocular y posible ptisis bulbi.

Tratamiento

Es importante no sobretratar este trastorno. La principal indicación de tratamiento es una agudeza visual de 6/12 o menos secundaria a edema macular cistoide persistente.

1. Las **inyecciones bajo la cápsula de Tenon posteriores** de triamcinolona acetónido o acetato de metilprednisolona son efectivas en la mayoría de los casos. La necesidad de inyecciones repetidas depende de la agudeza visual del paciente y no de la gravedad de la vitritis.
2. El tratamiento **sistémico** con corticoides o agentes inmunosupresores puede ser necesario en caso de resistencia a las inyecciones periorbitales de corticoides.
3. La **crioterapia** de la base del vítreo puede ser beneficiosa para controlar la inflamación y la neovascularización activa.
4. La **vitrectomía vía pars plana** puede estar indicada en las complicaciones graves y persistentes como la hemorragia vítrea, opacificación vítrea densa, membranas epirretinianas y desprendimiento de retina traccional.

Diagnóstico diferencial

Las siguientes enfermedades también pueden caracterizarse por inflamación vítrea sin hallazgos retinianos significativos:

1. Síndrome de la uveítis de Fuchs

- Similitudes: puede afectar a individuos jóvenes y presentarse con moscas volantes y uveítis anterior leve.
- Diferencias: existe atrofia del iris unilateral y sutil en la mayoría de los casos.

2. Las **enfermedades sistémicas** que pueden asociarse con «uveítis intermedia secundaria» son sarcoidosis, enfermedad de Lyme, linfoma de células B no Hodgkin, enfermedad por arañazo de gato y enfermedad de Whipple.

Iridociclitis crónica juvenil

Aunque la artritis idiopática juvenil es la asociación sistémica más frecuente de la iridociclitis crónica en los niños, muchos pacientes con iridociclitis crónica juvenil están sanos. La mayoría de los pacientes también son mujeres. El principio de la inflamación intraocular suele ser insidioso y asintomático, por lo que la mayoría de los casos no se diagnostican hasta que la agudeza visual se reduce por una catarata complicada o los padres aprecian una mancha blanca sobre la córnea causada por una queratopatía en banda (Fig. 10.111). En un pequeño número de casos la uveítis se detecta por casualidad.

Uveítis anterior aguda en adultos jóvenes

Aunque la espondilitis anquilosante es la asociación sistémica más frecuente de la uveítis anterior aguda (Fig. 10.112), muchos pacientes no tienen una enfermedad sistémica de base, aunque alrededor del 45% son portadores del HLA-B27. El riesgo de

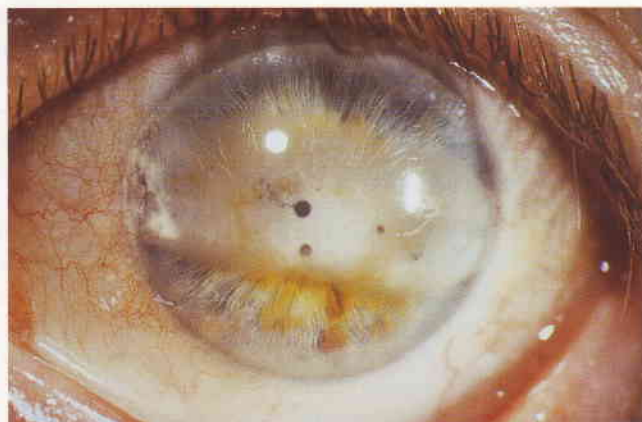


Fig. 10.111
Queratopatía en banda en una iridociclitis crónica juvenil.



Fig. 10.112
Uveítis anterior aguda con hipopión en una espondilitis anquilosante.

los pacientes HLA-B27-negativos (sobre todo mujeres) de desarrollar posteriormente espondilitis anquilosante es muy pequeño, aunque algunos pacientes HLA-B27-positivos (sobre todo hombres) desarrollarán posteriormente la enfermedad.

● Síndromes de puntos blancos multifocales idiopáticos

Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda

La epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (EPPMPA) es un trastorno poco común, idiopático, bilateral y autolimitado que suele asociarse con el HLA-B7 y el HLA-DR2. Aunque no existe tratamiento el pronóstico es bueno.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con una afectación unilateral subaguda de la agudeza visual seguida unos días más tarde por afectación bilateral. Alrededor de una tercera parte de los pacientes tiene un cuadro prodrómico parecido a la gripe y que puede asociarse a un eritema nodoso.
2. **Signos**
 - Lesiones múltiples en forma de placa, grandes, de color crema o blanco-gris, subretinianas y de tamaño variable que empiezan en el polo posterior y luego se extienden al fondo de ojo postecuatorial (Fig. 10.113a).
 - Los hallazgos asociados son uveítis anterior, vitritis leve, edema del disco y periflebitis retiniana.
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra una hipofluorescencia densa precoz debida a bloqueo de la fluorescencia coroidea (Fig. 10.113b). La fase tardía muestra hiperfluorescencia debida a tinción (Fig. 10.113c). Estos hallazgos se pueden explicar sobre la base de la oclusión de los capilares coroideos que da lugar a tumefacción del epitelio pigmentario retiniano (EPR).
4. **Evolución.** Las lesiones del fondo de ojo se resuelven gradualmente después de algunas semanas y en pocos meses la agudeza visual vuelve a ser normal o casi normal. Los signos residuales variables son áreas multifocales de despigmentación y agrupamiento del EPR (Fig. 10.114). Algunos pacientes presentan defectos del campo visual paracentral residuales y unos pocos desarrollan NVC tardía.

Coroidopatía serpiginosa

La coroidopatía serpiginosa es una enfermedad rara, idiopática, bilateral y progresiva.

1. La **presentación** es en la cuarta a la sexta décadas de la vida con visión borrosa unilateral o metamorfopsia. Después de un período variable de tiempo, el otro ojo también se ve afectado, aunque no es infrecuente encontrar evidencia de enfermedad asintomática inactiva en el otro ojo en el momento de la presentación.

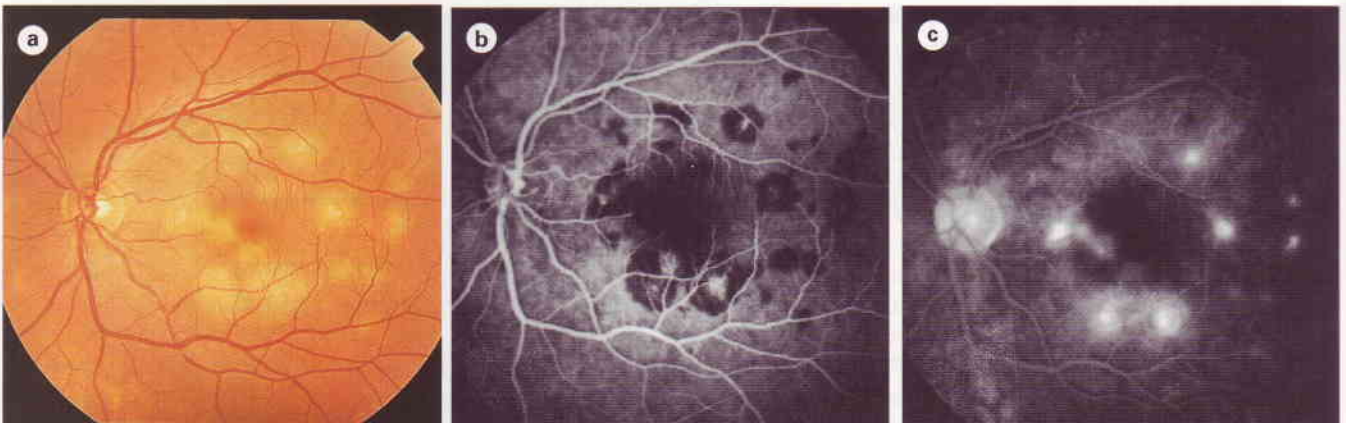


Fig. 10.113

Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

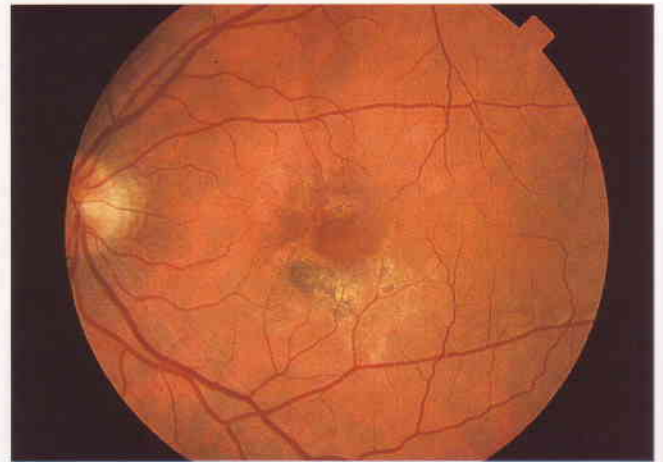


Fig. 10.114

Epiteliopatía pigmentaria placoide multifocal posterior aguda resuelta.

2. Signos

- Las lesiones activas son infiltrados subretinianos de color gris-blanco a amarillo-blanco, que más tarde se vuelven más brillantes. Las lesiones suelen empezar típicamente alrededor de la papila óptica (Fig. 10.115) y después se diseminan hacia fuera en forma serpenteada y hacia la mácula (Fig. 10.116). La lesión inicial raramente afecta a la mácula.
 - Los signos asociados incluyen vitritis y uveítis anterior leve.
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra una hipofluorescencia precoz debida a bloqueo e hiperfluorescencia tardía por tinción.
 4. El **electrooculograma (EOG)** es inferior a lo normal.
 5. La **evolución** es prolongada, dura varios años, de forma episódica y recurrente. La actividad de la enfermedad no es infrecuente que se reproduzca después de varios meses de remisión. Las recaídas se caracterizan por extensiones de color amarillo-gris de la coroiditis (a nivel coriocapilar), contiguas o de forma satélite de las zonas previas de atrofia coriorretiniana. Las lesiones inactivas se caracterizan por zonas «perforadas», atróficas y festoneadas de atrofia coroidea asociadas con cambios en el

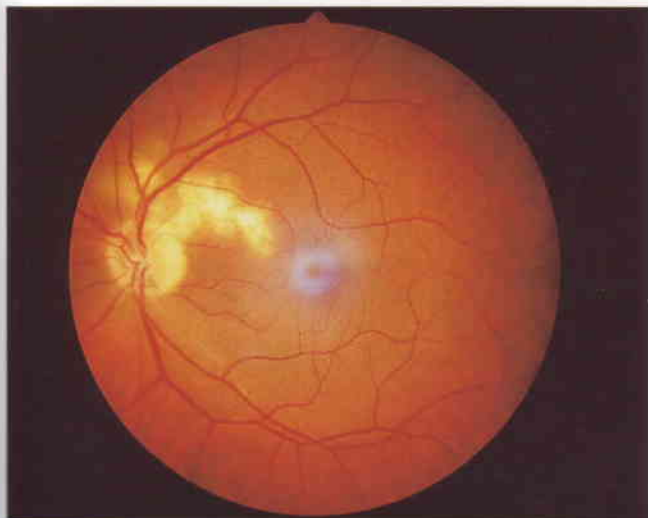


Fig. 10.115
Coroidopatía serpigínosa precoz.

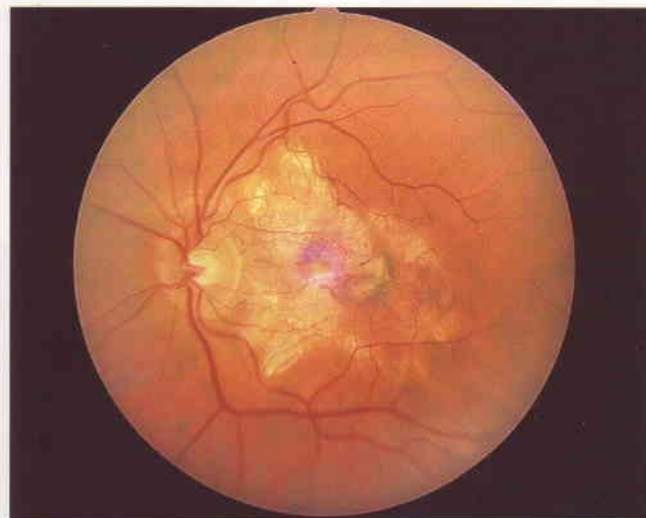


Fig. 10.117
Afectación extensa del polo posterior en una coroidopatía serpigínosa.

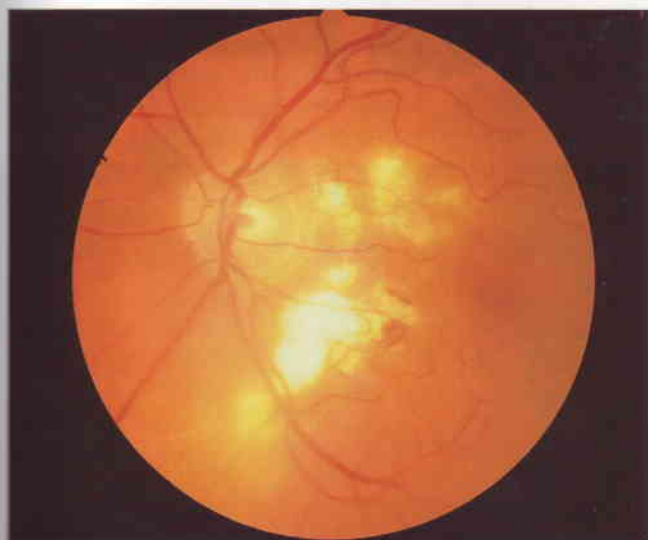


Fig. 10.116
Coroidopatía serpigínosa más avanzada.

EPR. El pronóstico visual a largo plazo es malo, con pérdida visual permanente causada por afectación de la fovea aproximadamente en el 50% de los casos (Fig. 10.117). Algunos ojos presentan NVC asociada con una cicatriz antigua que puede requerir fotocoagulación con láser. La fibrosis subretiniana es una complicación tardía rara.

6. Las opciones de **tratamiento** incluyen una triple terapia con corticoides sistémicos, azatioprina y ciclosporina, aunque puede ser adecuada una monoterapia precoz con ciclosporina.

Retinocoroidopatía en perdigonada

La retinocoroidopatía en perdigonada es una enfermedad inflamatoria infrecuente, bilateral y crónica, probablemente de etio-

logía autoinmune. Aproximadamente el 90% de los pacientes son positivos para el HLA-A29.

1. La **presentación** es en la sexta a séptima décadas de la vida con visión borrosa, frecuentemente asociada a nictalopía, trastornos de la visión de los colores y moscas volantes. La gravedad del trastorno visual no suele ser proporcional a la agudeza visual, lo que indica la existencia de una disfunción retiniana difusa.

2. Signos

- Vitritis difusa pero mínima o ninguna uveítis anterior.
- Las lesiones agudas consisten en un número diverso de manchas ovoides pequeñas (100-300 μm), subretinianas, mal definidas, planas y de color crema, con bordes distintos que se distribuyen según uno de estos cuatro patrones:
 - a. Afectando a la mácula y la periferia media (Fig. 10.118, ver Fig. 10.121a).



Fig. 10.118
Retinocoroidopatía en perdigonada que afecta a la mácula y la periferia media.

- b. Con un respeto macular relativo (Fig. 10.119).
- c. Con predominio macular.
- d. Asimétrico con predominio inferonasal y respeto macular relativo.
- Con el tiempo las lesiones pueden confluir. Las lesiones inactivas consisten en manchas atróficas blancas y bien delimitadas (Fig. 10.120).

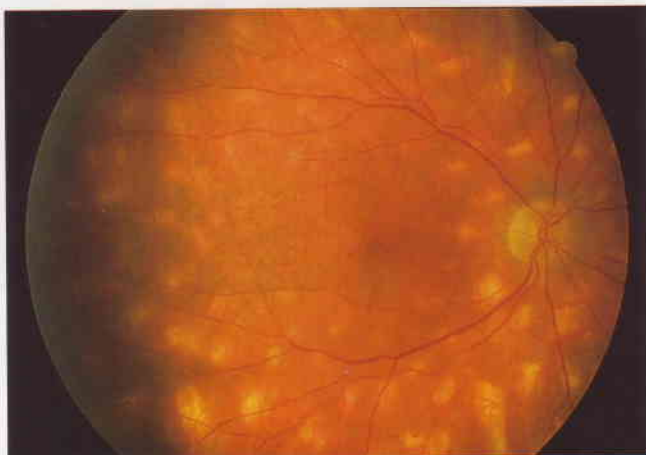


Fig. 10.119
Retinocoroidopatía en perdigonada que respeta la mácula.

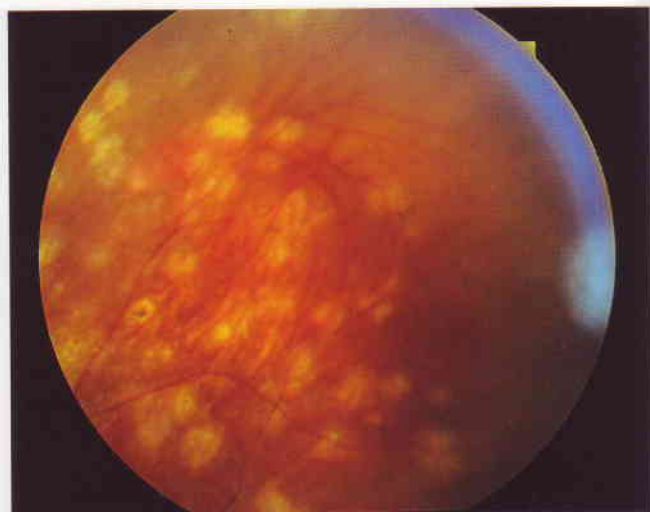


Fig. 10.120
Retinocoroidopatía en perdigonada resuelta.

3. La **angiografía con fluoresceína** de las lesiones bien establecidas muestra tinción de la papila y fuga vascular (Fig. 10.121b), pero las lesiones en perdigonada precoces pueden permanecer silentes durante el angiograma, de forma que un

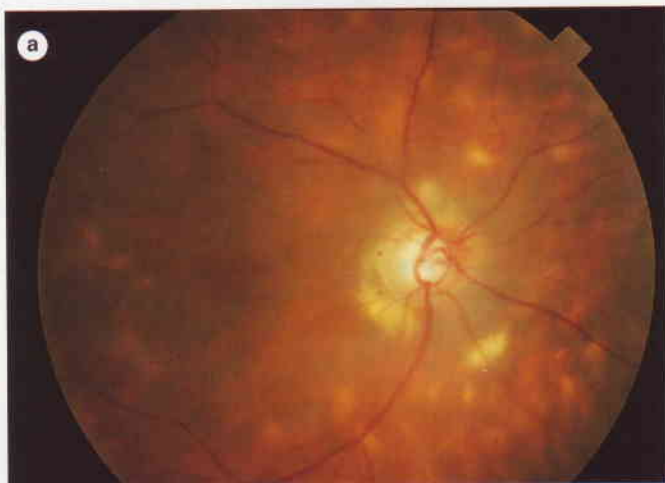
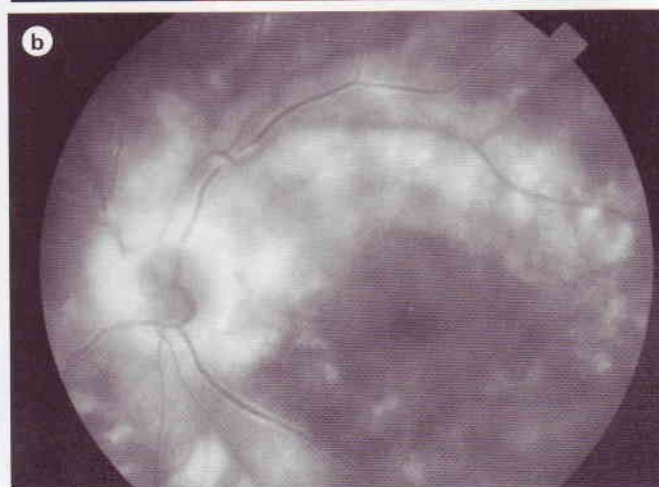
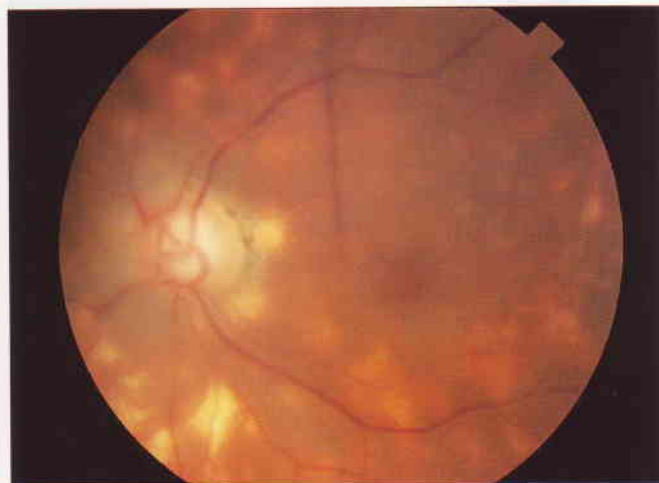


Fig. 10.121
Retinocoroidopatía en perdigonada (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)



mayor número de ellas se aprecian clínicamente y no angiográficamente.

4. La **angiografía con indocianina verde** detecta lesiones en perdigonada más fácilmente que la angiografía con fluoresceína. Los hallazgos típicos en la enfermedad activa son manchas oscuras hipofluorescentes durante la fase intermedia del angiograma que permanecen así o se vuelven isofluorescentes durante las fases tardías. Otros dos signos son los vasos corioides indistintos y la hiperfluorescencia corioidea difusa tardía.
5. El **electrorretinograma (ERG)** es inferior a lo normal.
6. **Curso clínico.** Aproximadamente el 20% de los pacientes tienen una evolución autolimitada y mantienen una agudeza visual normal. El resto siguen una evolución crónica con exacerbaciones y recaídas durante varios años con afectación visual debida a edema macular cistoideo (EMC) y ocasionalmente gliosis epirretiniana y NVC.
7. **Tratamiento.** Aunque actualmente no existe una estrategia definitiva de tratamiento, se puede tener en cuenta lo siguiente:
 - a. Los **corticoides**, perioculares o sistémicos, producen resultados inconsistentes.
 - b. La **ciclosporina**, en estudios no controlados, ha demostrado ser superior al tratamiento con corticoides y puede llegar a ser el tratamiento de elección.

Coroidopatía interna puntiforme

La coroidopatía interna puntiforme (CIP) es una enfermedad rara, idiopática y bilateral que afecta típicamente a mujeres con miopía.

1. La **presentación** es en la cuarta o quinta décadas de la vida con visión central borrosa, con frecuencia asociada con fotopsia. En algunos casos la fotopsia puede durar varias semanas antes de la aparición de signos clínicos.
2. **Signos** (en orden cronológico)
 - Múltiples y pequeñas manchas amarillas, indistintas y profundas en el polo posterior, todas en la misma fase de evolución (Fig. 10.122). Las lesiones dolorosas se pueden asociar con elevación serosa de la retina sensorial.

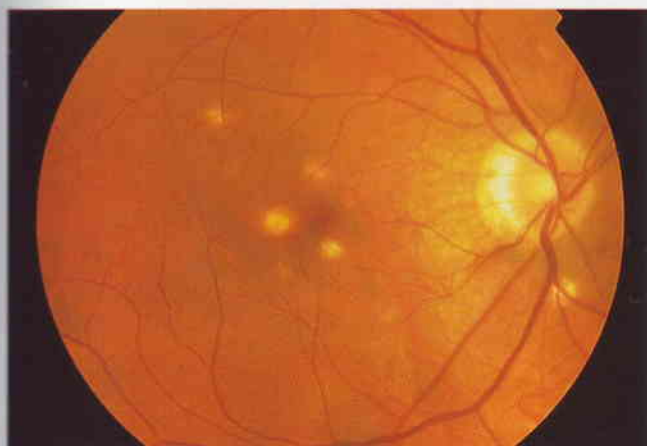


Fig. 10.122
Coroidopatía interna puntiforme activa. (Cortesía de Moorfields Eye Hospital.)

- Después de algunas semanas las lesiones agudas se resuelven, dejando cicatrices atróficas claramente marcadas que posteriormente pueden agrandarse y pigmentarse (Fig. 10.123).
- No existe inflamación intraocular.

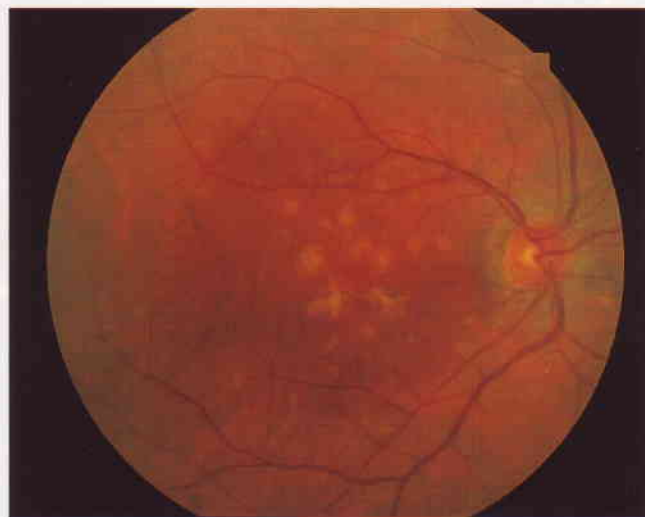


Fig. 10.123
Coroidopatía interna puntiforme inactiva.

3. La **angiografía con fluoresceína** muestra hiperfluorescencia de las lesiones debido a defectos en ventana en el EPR y, si existe, NVC (Fig. 10.124b-d).
4. El **electrorretinograma (ERG)** es normal.
5. **Curso clínico.** Después de un período de tiempo variable el otro ojo suele afectarse. Algunos pacientes presentan cicatrización en la fovea o NVC secundaria asociada con una cicatriz en el año siguiente a la presentación. El pronóstico es relativamente bueno en los pacientes sin afectación macular.
6. El **tratamiento** sólo es posible para la NVC con las siguientes opciones:
 - a. **Fotocoagulación con láser.**
 - b. Los **corticoides sistémicos** pueden reducir la fuga vascular subretiniana y estabilizar la visión.
 - c. La **resección quirúrgica** de la NVC bajo la fovea puede estar indicada en casos seleccionados.

Coroiditis multifocal con panuveítis

La coroiditis multifocal con panuveítis es una enfermedad inflamatoria infrecuente, recurrente y generalmente bilateral. Aunque la etiología es oscura, la infección por el virus de Epstein-Barr puede ser la responsable. Las mujeres se afectan con mayor frecuencia, con una proporción 3:1.

Signos clínicos y tratamiento

1. La **presentación** es en la cuarta década de la vida con visión borrosa, que puede asociarse con moscas volantes y fotopsia.

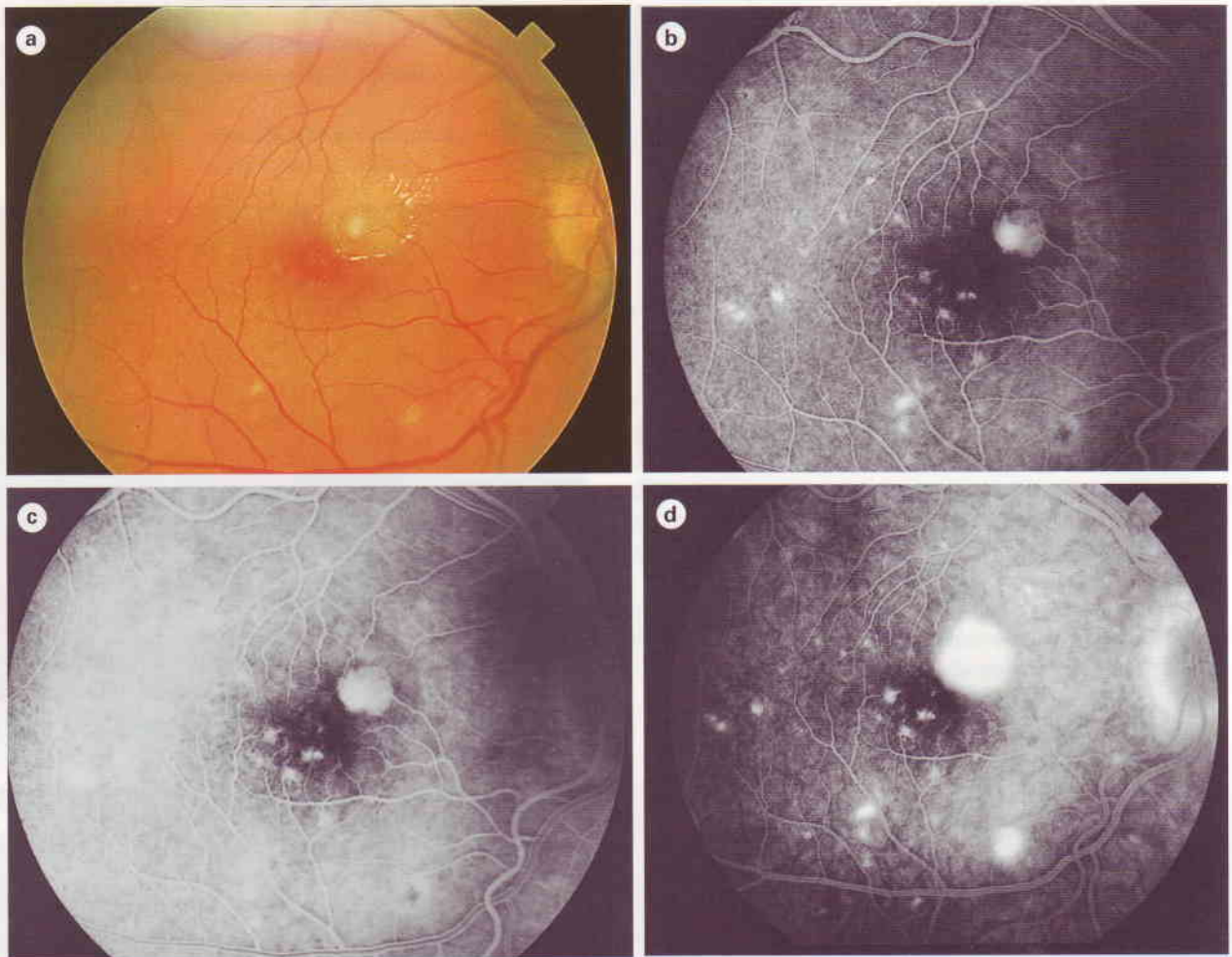


Fig. 10.124 Neovascularización coroidea en una coroidopatía interna puntiforme (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

2. Signos

- La vitritis es universal; existe uveítis anterior en el 50% de los casos.
- Lesiones múltiples, pequeñas, discretas, redondas u ovoideas, profundas y de color amarillo-gris localizadas en la periferia y en el polo posterior (Fig. 10.125).
- Otros signos son aumento de la mancha ciega y ocasionalmente edema leve de la papila.

3. La **angiografía con fluoresceína** de las lesiones activas muestra un bloqueo precoz y tinción tardía. Las lesiones inactivas antiguas muestran una hiperfluorescencia precoz con decoloración posterior durante la fase tardía.

4. El **electrorretinograma (ERG)** es normal o ligeramente inferior al normal.

5. El **curso clínico** puede durar varios meses, con el desarrollo de lesiones y episodios inflamatorios nuevos y recurrentes. Las lesiones inactivas tienen bordes perforados bien recortados y pigmentados (Fig. 10.126). El pronóstico es reservado porque la visión central puede estar alterada por afectación directa de la fovea, NVC secundaria asociada con una cicatriz, EMC y en ocasiones fibrosis subretiniana difusa (Fig. 10.127).



Fig. 10.125 Coroiditis multifocal activa con panuveítis.

6. El **tratamiento** con corticoides sistémicos es efectivo al menos en el 50% de los casos, aunque los agentes inmunosupresores suelen ser necesarios para reducir las complica-

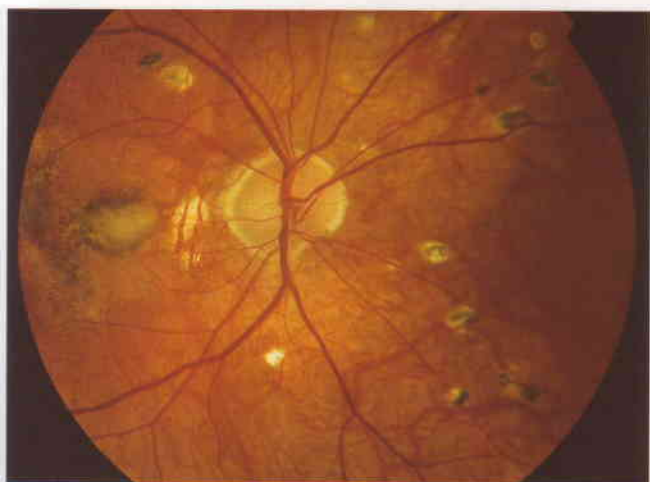


Fig. 10.126
Coroiditis multifocal activa con panuveítis.

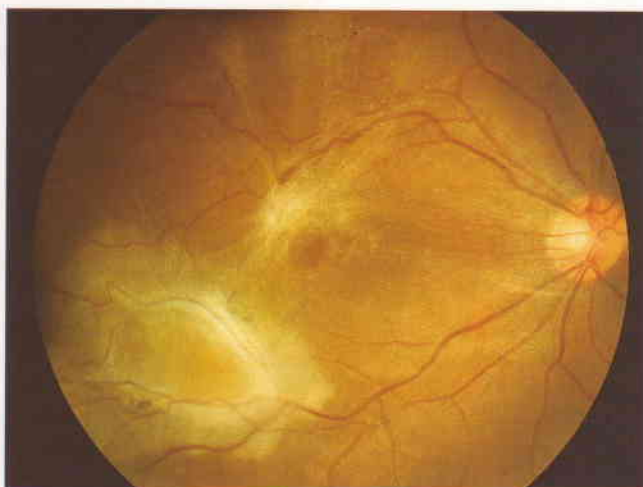


Fig. 10.127
Fibrosis subretiniana difusa.

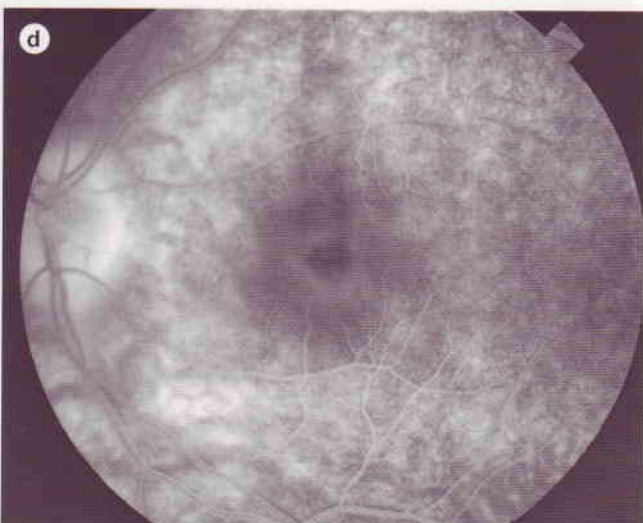
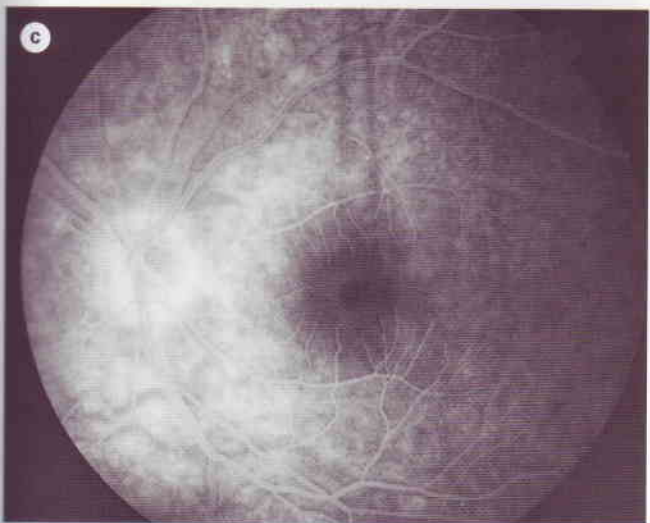
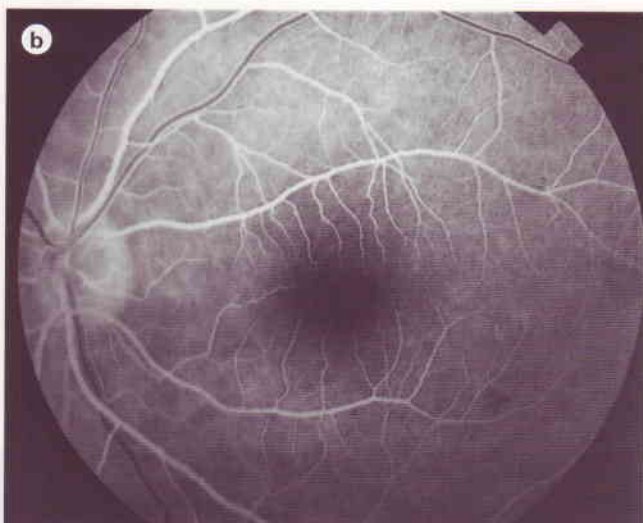
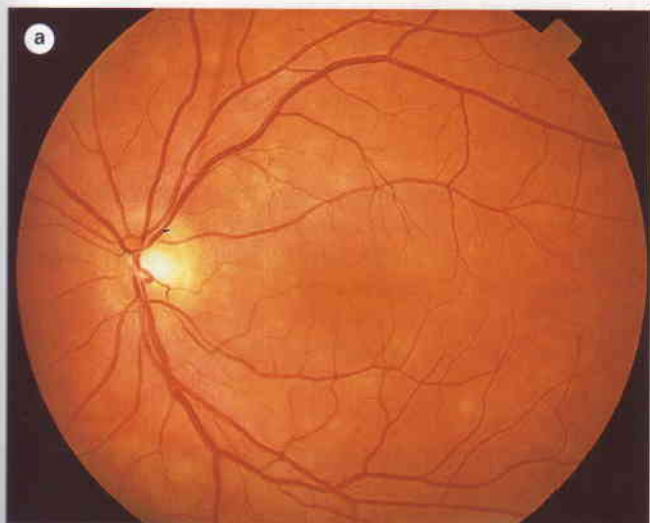


Fig. 10.128
Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes (ver texto). (Cortesía de S. Milewski.)

ciones del tratamiento sistémico con corticoides a largo plazo. Los ojos con NVC requieren fotocoagulación con láser.

Diagnóstico diferencial

1. Sarcoidosis

- Similitudes: coroiditis multifocal y panuveítis.
- Diferencias: las lesiones suelen ser más numerosas en el fondo de ojo inferior y no se produce NVC.

2. Histoplasmosis ocular

- Similitudes: cicatrices coriorretinianas perforadas multifocales y NVC.
- Diferencias: ausencia de inflamación intraocular y no se producen lesiones nuevas.

3. Coroidopatía interna puntiforme

- Similitudes: lesiones coroideas multifocales y NVC.
- Diferencias: ausencia de inflamación intraocular, afectación periférica y predominio en mujeres jóvenes miopes.

Síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes

El síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes (SPBME) es una enfermedad inflamatoria rara, idiopática, autolimitada y generalmente unilateral. Afecta preferentemente a mujeres jóvenes, en una proporción de 4:1. Aunque no existe tratamiento, el pronóstico es excelente. Es importante conocer el SPBME porque los signos sutiles pueden pasarse por alto y dar lugar a errores diagnósticos de un trastorno más grave como la neuritis retrobulbar, con sus posibles implicaciones.

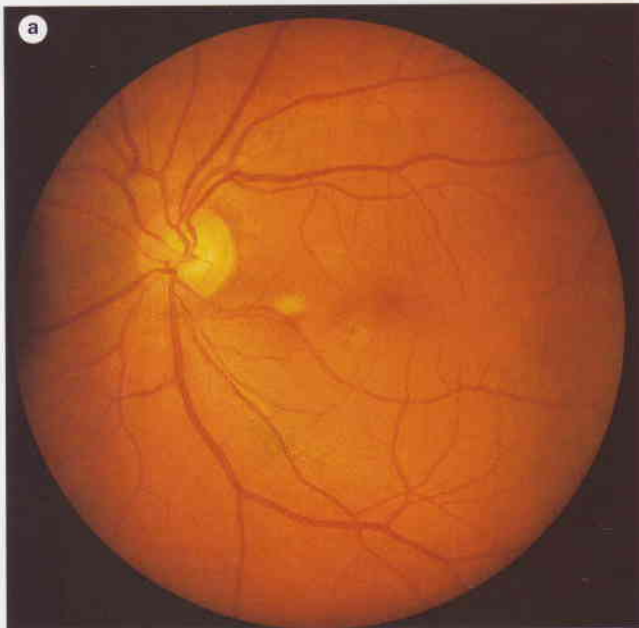


Fig. 10.130
Epitelitis pigmentaria retiniana aguda (ver texto). (Cortesía de M. Prost.)

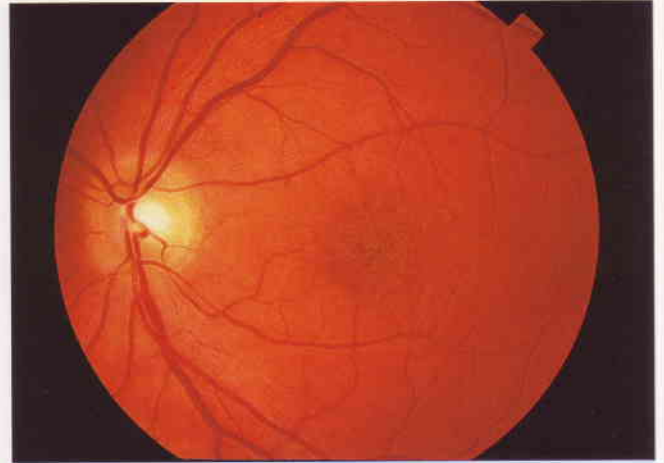
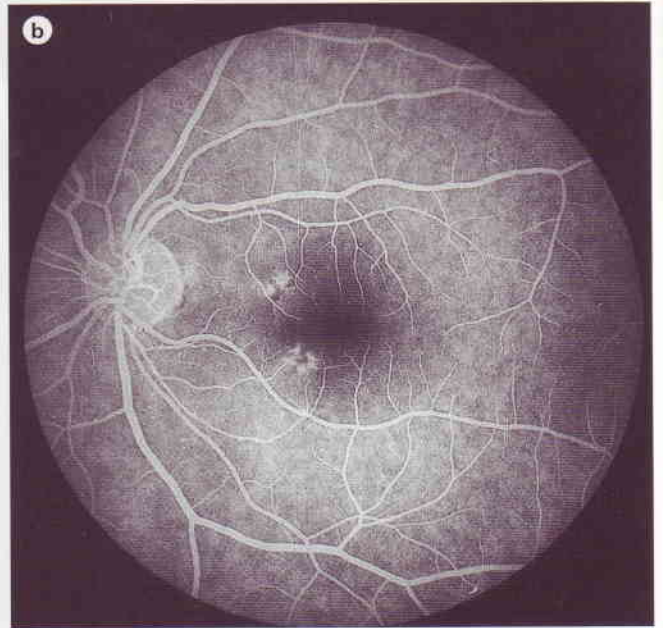


Fig. 10.129
Granulado residual de la fovea después de un síndrome de puntos blancos múltiples evanescentes resuelto. (Cortesía de S. Milewski.)

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con disminución brusca de la visión que se puede asociar con fotopsia, que afecta típicamente al campo visual temporal. En algunos pacientes esto va precedido de síntomas gripales.

2. Signos

- Numerosos puntos blancos muy pequeños y profundos que afectan al polo posterior pero respetan la fovea (Fig. 10.128a). La fovea tiene un aspecto granular, lo que hace que su reflejo sea anormal o esté ausente.
- Vitritis leve y vasculitis.
- Edema papilar y aumento de la mancha ciega.



3. La **angiografía con fluoresceína** de las lesiones activas muestra una fase precoz normal (Fig. 10.128b). La fase tardía muestra hiperfluorescencia, que puede tener un aspecto «en guirnalda» (Fig. 10.128c y d).
4. El **electrorretinograma (ERG)** muestra una disminución de la amplitud de la onda a.
5. **Curso clínico.** Después de varias semanas los puntos desaparecen espontáneamente, la agudeza visual vuelve a ser normal y el edema de la papila se resuelve. Sin embargo, la fovea mantiene su aspecto alterado (Fig. 10.129).

Epitelitis pigmentaria retiniana aguda

La epitelitis pigmentaria retiniana aguda es un trastorno inflamatorio raro, idiopático y autolimitado del EPR macular. Aunque no existe tratamiento, el pronóstico visual es excelente. El

cuadro es unilateral en el 75% de los casos y no hay inflamación intraocular.

1. La **presentación** es en la tercera a quinta décadas de la vida con afectación brusca de la visión central que se puede asociar con metamorfopsia.
2. **Signos.** La fovea muestra un reflejo apagado, con discretas agrupaciones de pocas manchas pequeñas, sutiles, marrones o grises, a nivel del EPR y que pueden estar rodeadas por halos amarillos hipopigmentados (Fig. 10.130a).
3. La **angiografía con fluoresceína** muestra pequeños puntos de hiperfluorescencia con centros hipofluorescentes (aspecto «en panal de abeja») sin fugas (Fig. 10.130b).
4. El **electrorretinograma (ERG)** es inferior al normal.
5. **Curso clínico.** Después de 6-12 semanas, las lesiones agudas del fondo de ojo se resuelven y la agudeza visual vuelve a ser normal. Pueden quedar pequeñas agrupaciones residuales inocuas de pigmento en la fovea.