

# La uveítis en las enfermedades reumatológicas

## La inflamación uveal en la patología reumática

Una gran grupo de uveítis se relaciona con inflamación articular. Lo dividiremos en 3 subgrupos, el primero en relación con el antígeno de histocompatibilidad HLA B27, un segundo grupo en relación con la colagenopatías y un tercer grupo de enfermedades reumáticas de origen incierto o de causa infecciosa.

### **Enfermedad articular en relación con antígeno de histocompatibilidad HLA B27**

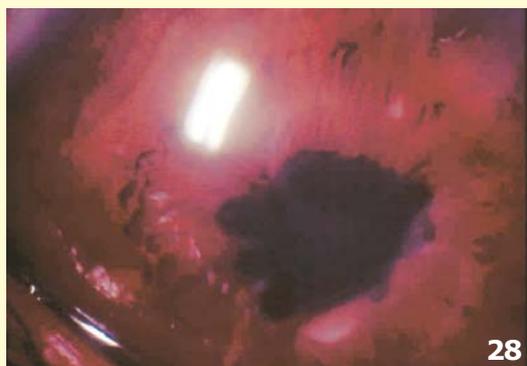
Entre un 5 y 10% de la población presenta el antígeno de histocompatibilidad HLA B27, según la raza y zona donde la determinemos. Dicho HLA condiciona inflamación uveal con o sin enfermedad articular asociada que siempre presenta unas características clásicas y constantes. Los pacientes son normalmente de edad joven si bien en nuestra serie un 15% de los pacientes presentaba más de 50 años en su debut,

la inflamación es aguda, unilateral, recidivante, sin precipitados queráticos granulomatosos y con una tendencia a formar sinequias de forma rápida (Figura 28). Es característica en ocasiones la presencia de fibrina en cámara anterior y la presencia de hipopión.

Las enfermedades reumatológicas que se asocian a dicho antígeno son: la espondilitis anquilosante, la artritis psoriática HLA B27 con espondilopatía, la enfermedad de Steel en su forma de espondilopatía (Figura 29), la enfermedad de Reiter y artritis reactivas así como la enfermedad inflamatoria intestinal con espondilitis.

Dichas enfermedades reumatológicas presentan unos criterios clínicos bien definidos como son la afectación de la sacro-ilíacas, la entesitis o inflamación de las uniones tendinosas al hueso, la afectación de la columna vertebral en forma de espondilopatía, característica de las espondilitis anquilosante. Y en todo paciente con una uveítis positiva al HLA B27 hay que practicar un estudio radiológico de sacro-ilíacas, dado que en ocasiones la clínica acompañante puede ser muy ligera y clasificar en uno de los grupos reumatológicos al paciente.

**Figura 28.**  
Sinequias posteriores en uveítis



28

**Figura 29.**  
Arj con catarata hipertensión y queratopatía en banda



29

Existe un subgrupo de pacientes HLAB27 positivos con uveítis que no presentan enfermedad reumatológica asociada. Dichos pacientes tienen buen pronóstico desde el punto de vista reumatológico, dado que excepcionalmente debuta la uveítis antes de la enfermedad reumatológica.

El tratamiento de la uveítis HLAB27 será casi exclusivamente con corticoides tópicos y midriáticos. Es importante explicar al paciente que acuda rápidamente a los servicios de urgencias dada su capacidad sinequante y nosotros empezamos a dosis altas de corticoides dada la falta de respuesta al inicio que suele presentar dicha entidad clínica, utilizando la pauta de una gota los 5 primeros minutos de cada hora el primer día, o una gota horaria hasta la pronta desaparición de la inflamación ocular. Es frecuente que en dichos casos si retiramos rápidamente el tratamiento o lo disminuimos recidive con igual intensidad. En los casos con hipopión hemos observado que la inyección subconjuntival de corticoides tipo prednisona o prednisolona ayudan a mejorar el estado ocular rápidamente. Están contraindicadas las inyecciones subconjuntivales de corticoides de depósito. No existe tratamiento preven-

tivo para la enfermedad, si bien algún artículo indica que la salazopirina, eficaz en las espondilopatías, podría prevenir alguno de estos ataques.

### Enfermedades del colágeno

Las enfermedades del colágeno son un grupo de enfermedades de etiología autoinmune, poco frecuentes en nuestro medio, pero con gran riqueza de signos clínicos. Entre ellos, el ojo puede ser el órgano diana.

Las enfermedades que con mayor frecuencia afectan el tracto uveal son: el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Sjögren, conectivopatía mixta, la artritis reumatoide y el grupo de las vasculitis. Es excepcional la afectación uveal en la esclerodermia y la polimiositis. En el caso de la policondritis recidivante la afectación primaria suele ser escleral, como ocurre en la artritis reumatoide del adulto, y secundariamente afectación del tracto uveal.

*Lupus.* Puede presentar cualquier manifestación ocular, habiendo sido descritos vasculitis retinianas, vasculitis coroideas, uveítis anterior, siendo el cuadro más típico la afectación retiniana de las capas superficiales en forma de cuerpos citoides, muy característicos de la enfermedad. En nuestra serie hemos encontrado la presencia de uveítis en un 3-4% de pacientes con lupus (Figura 30).

*Síndrome de Sjögren.* Se caracteriza por la sequedad ocular. Aunque hay pocas series de afectación del tracto uveal, hemos recogido una serie de 16 pacientes que muestran en todos los casos una uveítis anterior de características granulomatosas, acompañando una uveítis intermedia con snow-balls y perivasculitis. Es importante en toda uveítis intermedia la práctica de un estudio de ojo seco para descartar dicha entidad clínica, requiriendo cumplir los criterios internacionales para su diagnóstico (Figura 31).

La artritis reumatoide del adulto se presenta normalmente como escleritis y secundariamente afectación del tracto uveal. Es muy poco frecuente la uveítis asociada, si bien en las formas vasculíticas sistémicas puede afectarse tanto la retina como la coroides. No ocurre lo mismo en la artritis reumatoide juvenil, donde existen, como todos conocemos, diferentes formas. Una forma oligoarticular en niñas pequeñas, asociada a ANAS positivos, que presentan uveítis anteriores muy agresivas, en ocasiones sin síntomas, y que tienden a la formación de catarata y glaucoma. Otras formas de artritis reumatoide juvenil son las formas poliarticulares y las formas asociadas a espondilopatías en pacientes de 8-10 años, de predominio masculino y que son formas de espondilitis anquilosante dado que son HLAB27+ y a que desarrollan espondilopatía en el adulto. La uveítis en es-

**Figura 30.**  
Retinopatía por LES



**Figura 31.**  
Uveítis intermedia  
en el síndrome  
de Sjögren



tos pacientes se comportará como la antes descrita en los pacientes HLAB27+.

Los pacientes con las formas oligoarticulares requerirán controles periódicos, tratamiento tópico, en ocasiones continuo, vigilancia estrecha, dada las graves complicaciones que presentan: queratopatía en banda, glaucoma, catarata; estando en estos casos contraindicada la colocación de una lente intraocular.

La conectivopatía mixta o síndrome de Sharp es un síndrome en que se asocia artritis reumatoide, polimiositis, esclerodermia y lupus, estando relacionado con los anticuerpos antiRNP y que a nivel oftalmológico se comporta como si fuese un lupus eritematoso sistémico.

La policondritis recidivante es una entidad clínica muy infrecuente, con una alta incidencia de afectación ocular, además de afectación traqueal, nasal y de otros cartílagos. Es característica la presencia de escleritis y con afectación secundaria del tracto uveal. En la polimiositis y la esclerodermia es excepcional la inflamación uveal.

Por último, existe un grupo de enfermedades reumáticas que se pueden asociar a uveítis, entre ellas existen unas de etiología idiopática y otras secundarias a procesos infecciosos. Dentro de las de éstos destacaremos la enfermedad de Whipple y la enfermedad de Lyme, que pueden presentarse como enfermedades reumatológicas primarias. Dentro de enfermedades de etiología incierta: la enfermedad inflamatoria intestinal, tanto la colitis ulcerosa como el Crohn, que pueden presentar tanto inflamación del tracto anterior como vasculitis retiniana, y la sarcoidosis, que puede afectar a todas las estructuras del tracto uveal.

## Vasculitis

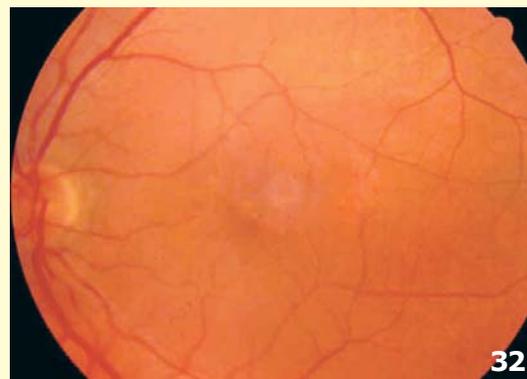
Otro gran subgrupo de enfermedades reumáticas asociadas a inflamación del tracto uveal son las vasculitis.

Las vasculitis constituye un grupo amplio de enfermedades, estando clasificadas por las características de la afectación y el tamaño de los vasos. Su fisiopatología es autoinmune, mediada por los linfocitos T o por inmunocomplejos. Las 4 enfermedades que pueden afectar con mayor frecuencia el tracto uveal son: la poliartritis nudosa, la enfermedad de Churg-Strauss (Figura 32), la enfermedad de Wegener y la enfermedad de Behçet. Las tres primeras están incluidas en el grupo de las vasculitis necrotizantes y, si bien están bien descritos cuadros de inflamación ocular, la afectación ocular en dichas entidades clínicas es excepcional. En casi todos los casos la uveítis se presenta una vez la enfermedad

sistémica se ha diagnosticado. No es así en la enfermedad de Behçet, diagnosticada por el oftalmólogo en muchos casos. Los signos de la afectación retiniana son muy característicos, se trata de una vasculitis hemorrágica, multifocal, con infartos retinianos que sugieren la etiología infecciosa y que condicionan el pronóstico visual (Figura 33). Es más frecuente la afectación del tracto uveal anterior, siempre de forma no granulomatosa y ocasionalmente con hipopión. Los pacientes tienen que presentar para su diagnóstico los criterios de enfermedad de Behçet internacionales, donde la presencia de aftas orales tiene que cumplirse en el 100%, además de presentar eritema nodoso, lesiones cutáneas, úlceras genitales o prueba de patergia. La afectación del sistema nervioso central, infrecuente, puede condicionar importante morbilidad y cambios en los tratamientos.

El tratamiento recomendado es la administración de corticoides sistémicos, como en todas las enfermedades autoinmunes, asociándose ciclosporina, y en casos de falta de respuesta, se asocia un tercer inmunosupresor; nosotros utilizamos azatioprina.

La afectación del sistema nervioso central contraindica el uso de ciclosporina y hay que utilizar otro



**Figura 32.**  
*Alteraciones del epitelio pigmentario secundarias a lesiones isquémicas por enfermedad de Churg-Strauss*



**Figura 33.**  
*Infartos retinianos y vasculitis en enfermedad de Behçet*

inmunosupresor. En personas jóvenes la ciclofosfamida o la azatioprina y en personas mayores hemos tenido muy buenos resultados con clorambucilo.

La vasculitis retiniana es un hallazgo frecuente en la exploración del polo posterior, pudiendo estar asociada a las vasculitis sistémicas, pero en la mayoría de ocasiones la veremos en patologías médicas u oculares pudiendo ser una entidad primaria ocular (Figura 34) sin otras patologías asociadas. Los signos más característicos son:

- Envainamiento vascular
- Hemorragias
- Infartos retinianos
- Trombosis venosas localizadas
- Vitritis
- Neovascularización
- Frecuente asociación con EMQ y edema de papila
- Estrechamiento vascular

La fluoresceingrafía nos mostrará la pérdida por los vasos o una exudación difusa retiniana cuando existe componente capilar. Tenemos que tener presente que la pérdida de contraste no siempre indica actividad inflamatoria pudiendo ser el resultado de alteraciones crónicas de la permeabilidad vascular por lesiones antiguas. La presencia de los otros signos exploratorios nos ayudarán en su evaluación. Las entidades clínicas con las que se asocia y con las que realizaremos un diagnóstico diferencial son:

#### *Enfermedades sistémicas*

- Todas las colagenosis (Les, AR, Sjogren, etc.)
- Todas las vasculitis sistémicas (PAN, Behçet, Wegener, etc.)
- Sarcoidosis
- Enfermedad inflamatoria intestinal
- Esclerosis múltiple

#### *Enfermedades infecciosas*

- Todos los virus de la familia Herpes virus
  - Herpes I y II
  - CMV
  - Varicela- Zoster
- Lues
- TBC
- Toxoplasmosis
- Fiebre botonosa mediterránea
- E. de Lyme
- E. de Whipple

- E. por arañazo de gato
- Fiebres víricas Hemorrágicas
- Fiebre del Nilo
- Retrovirus HIV y HTLV I
- Sepsis y endocarditis infecciosas de cualquier etiología
- Virus de la gripe
- Enterovirus

Las vasculitis de causa infecciosa son infrecuente pero con importante repercusión visual y en ocasiones sistémica (Figura 35) siempre tendremos que descartar las asociadas al virus del grupo Herpes teniendo en nuestra serie varios pacientes que solo la vasculitis precedió a la necrosis retiniana, la PCR en cámara anterior fue diagnóstica.

#### *Vasculitis de origen ocular*

- Enfermedad de Birdshot
- Pars planitis- uveítis intermedia
- Enfermedad de Eales
- Arteritis retiniana con aneurismas
- Vasculitis hemorrágica aguda multifocal (Behçet oftalmológico)
- Vasculitis primaria retiniana
- Asociada a enfermedades de los puntos blancos
- Angieitis en rama helada idiopática o por CMV

Las vasculitis de origen ocular son con mucho la forma más frecuente que encontraremos en la unidad de inflamación ocular siendo las asociadas a las uveítis intermedias las más frecuentes. Si no afectan al polo posterior de forma amenazante, la AV es superior al 50% y la vitritis es ligera solemos tomar una actitud expectante. En caso de EMQ o afectación visual severa administraremos tratamiento corticoideo y según evolución ciclosporina, inmunosupresores y vitrectomía. En la actualidad en nuestra unidad la terapia inmunosupresora queda relegada a las recidivas tras trigón de pot intra ocular y vitrectomía, trataremos la neovascularización periférica con laserterapia y crioterapia periférica (Figura 36).

La vasculitis retiniana se tiene que diferenciar de entidades clínicas no inflamatorias que pueden confundirnos y con tratamientos muy diferentes, siempre las sospecharemos por la ausencia de células inflamatorias en vítreo. Las patologías más frecuentes son las que causan trombofilia, isquemia periférica e hiper viscosidad (Figura 37).

- Déficit de Proteína C y S
- Déficit de Antrombina III



34



36



35



37

**Figura 34.**  
*Vasculitis primaria ocular de localización periférica*

**Figura 35.**  
*Endocarditis con infarto retiniano y vasculitis*

**Figura 36.**  
*Enfermedad de eales ischemia y neovascularización periférica*

**Figura 37.**  
*Hiper viscosidad por mieloma IgA*

- Déficit de Factor V de Leiden
- Alteraciones de la trombina
- Síndrome antifosfolípido
- Estenosis de grandes vasos con isquemia ocular
- Hemoglobinopatías
- Síndrome de Susac
- Trombosis de vena retiniana de causa idiopática
- Gammapatías monoclonales

En estas patologías no existe inflamación de forma primaria en la pared vascular sino que ocurren fenómenos trombóticos que condicionan la isquemia e inflamación secundaria. El aspecto oftalmológico puede ser muy parecido a los procesos vasculíticos existiendo envainamiento, hemorragias... La fluoresceinografía puede mostrar pérdida de la pared vascular por lesión sobre el endotelio pero como hemos explicado, todas estas etiologías cursarán sin celularidad vítrea u otros fenómenos inflamatorios asociados en el polo posterior ocular.