

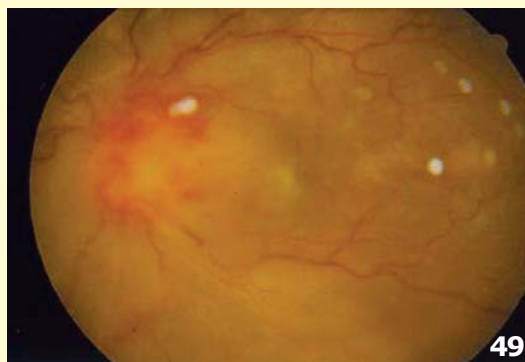
## Miscelánea

Existe un grupo de enfermedades que no conocemos su etiología, si bien sospechamos que debe de ser inmunológica, que no podemos incluir dentro de ningún grupo determinado y denominaremos miscelánea. Dentro de este grupo incluiremos a la sarcoidosis, la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada, el síndrome de Tinu, la enfermedad inflamatoria intestinal y la esclerosis múltiple, como las entidades más frecuentes.

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa de origen idiopático, que se caracteriza fundamentalmente por una alteración linfocitaria desencadenada por un antígeno desconocido, produciéndose un relativo estado de inmunosupresión y una anergia a la estimulación con antígenos cutáneos. Es una enfermedad que predomina en personas de origen africano en Estados Unidos y que puede afectar a cualquier estructura del cuerpo; característicamente suele afectar los ganglios mediastínicos y el pulmón, así como el sistema reticuloendotelial, ganglios, bazo e hígado. También puede ser una enfermedad que afecte las articulaciones produciendo una enfermedad reumatológica y artritis. A nivel ocular la manifestación más frecuente es la uveítis anterior, pudiendo ser granulomatosa o no granulomatosa. En las for-

mas agudas de sarcoidosis como en el síndrome de Löeffgren suele presentarse una uveítis anterior leve, no granulomatosa y transitoria, mientras que en las formas crónicas de sarcoidosis encontraremos una uveítis anterior granulomatosa recidivante. En las formas posteriores podemos encontrar granulomas coroideos (Figura 49), afectación vasculítica periférica o central en gotas de cera, con un importante envainamiento, isquemia periférica y neovascularización, simulando a una uveítis intermedia. Es característica la afectación coroidea periférica con pequeñas lesiones en sacabocados, sugiriendo una coroiditis multifocal y la sarcoidosis puede afectar cualquier estructura ocular (Figura 50). Su diagnóstico en ocasiones es difícil dada la ausencia de otras manifestaciones clínicas en el resto del organismo. Cuando encontramos pacientes con lesiones coroideas periféricas características, perivasculitis en gotas de cera, uveítis bilaterales granulomatosas recidivantes, aun en ausencia de adenopatías en la radiografía de tórax, nosotros solemos practicar un TC torácico o una gammagrafía con galio, dado que hemos encontrado en la serie que presentamos con el Dr. Adán del Hospital Clínico de Barcelona una alta incidencia de pacientes con ausencia de adenopatías mediastínicas a partir de los 50 años en la radiogra-

**Figura 49.**  
Granuloma sobre  
nervio óptico



**Figura 50.**  
Coroiditis multifocal  
por sarcoidosis



fía de tórax en los que estas exploraciones demuestran la afectación mediastínica. El tratamiento de elección son los corticoides; la ciclosporina no está demostrado que tenga efecto sobre la enfermedad y en cuanto el metotrexate existen debates sobre su actuación, si bien en casos recidivantes, con importante afectación uveal y resistencia a corticoides nosotros lo usamos a dosis de 15-20 mg semanales.

La *esclerosis múltiple* es una entidad desmielinizante del sistema nervioso central, que puede presentarse como inflamación ocular en su debut. En la serie de 20 pacientes que nosotros tenemos en nuestro hospital el 50% de los pacientes presentó enfermedad uveal previa al diagnóstico de esclerosis múltiple. Puede afectar el tracto uveal anterior en forma de uveítis, normalmente granulomatosas, con tendencia a las sinequias y recidivante, o en formas posteriores donde la afectación es o en forma de vasculitis de polo posterior (Figura 51), edema de papila y mácula y mal pronóstico visual o en formas de parsplanitis con vasculitis periférica (Figura 52) y vitritis, formación ocasional de edema macular quístico y buen pronóstico visual. Los pacientes responden bien al tratamiento corticoideo tópico y sistémico, siendo en ocasiones preciso la utilización de inmunosupresores. La utilización de ciclosporina está contraindicada en esta entidad clínica y se emplea normalmente azatioprina.

Hemos encontrado en nuestra serie 2 pacientes afectados de lesiones coroideas poco descritas en la literatura y de difícil explicación dada la etiopatogenia de la enfermedad. Es importante resaltar que la historia clínica de estos pacientes, en muchas ocasiones, los síntomas neurológicos eran ligeros, en forma de parestesias en extremidades, ligeras neuralgias del trigémino, parálisis faciales antiguas y el interrogatorio clínico fue determinante para poder etiquetar al paciente. El paciente espontáneamente en pocas ocasiones relataba dichas manifestaciones.

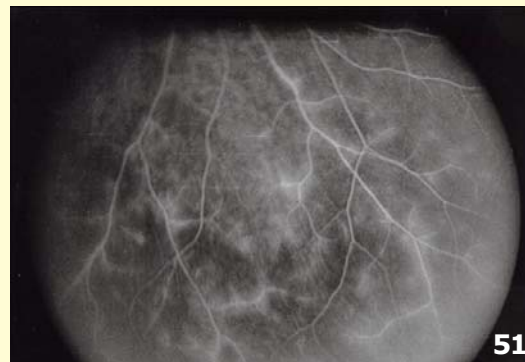
### **Enfermedad inflamatoria intestinal**

El Crohn y la colitis ulcerosa son enfermedades inflamatorias intestinales que presentan asociación con varias manifestaciones sistémicas, entre ellas lesiones cutáneas, artritis y afectación del tracto uveal. La manifestación más frecuente en nuestra serie es inflamación del tracto uveal anterior, en forma de uveítis granulomatosa o no granulomatosa, habiéndose descrito también uveítis intermedia y vasculitis retiniana. En nuestra serie la frecuencia de afectación uveal es similar en ambas entidades clínicas, destacando en el Crohn la presencia de escleritis

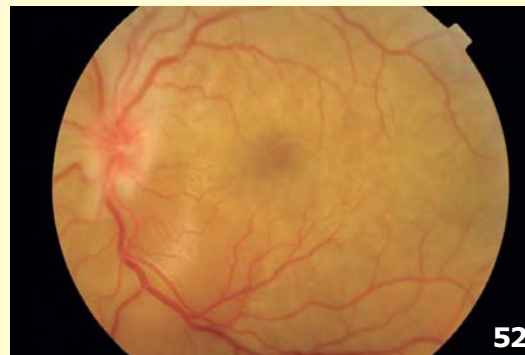
asociada. Responden al tratamiento corticoideo y en ocasiones requieren tratamiento con azatioprina para control de la enfermedad inflamatoria y de la inflamación ocular. Hay que distinguir un subgrupo de todos estos pacientes, que son los afectados con espondilopatía y HLA B27+; dichos pacientes presentarán la uveítis característica del HLA B27, siendo aguda, unilateral y recidivante, mientras que los pacientes que presentan uveítis asociada a enfermedad inflamatoria intestinal solamente, presentarán uveítis, normalmente bilaterales, granulomatosas, con afectación o no del polo posterior.

*El síndrome de Tinu* es una uveítis anterior asociada a una nefritis intersticial, cuya histología muestra infiltración linfocitaria del intersticio renal. Se desconoce su etiología. Es de buen pronóstico y normalmente desaparece con la resolución de la enfermedad inflamatoria renal.

Por último, *el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada* es una enfermedad multisistémica en la que se asocia la enfermedad del tracto uveal, afectación meníngea, afectación ótica, afectación de la piel y del pelo, en forma de vitíligo o poliosis. Es una enfermedad frecuente en oriente. Tiene unas manifesta-



**Figura 51.**  
**Vasculitis retinaria por Em**



**Figura 52.**  
**Vasculitis periférica**

**Figura 53.**

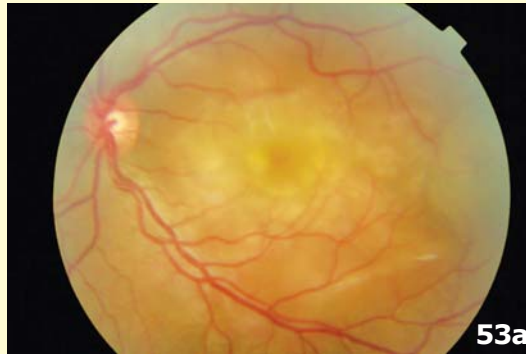
**Figura 53a.**  
Desprendimiento seroso y  
lesiones coroideas en el  
síndrome de VCH

**Figura 53b.**

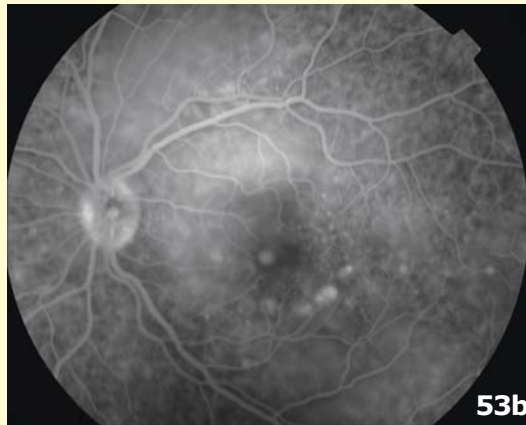
Fases precoces de la fluo  
que muestran las roturas  
del EP y el inicio del  
desprendimiento seroso

**Figura 54.**

Lesiones coroideas, edema  
de pupila y D.S. retiniano  
en uveítis simpática



53a



53b



54

ciones clínicas oftalmológicas bien definidas. Los pacientes presentan una panuveítis, con afectación del tracto anterior en forma granulomatosa o no granulomatosa, afectación de polo posterior en forma de lesiones coroideas y desprendimiento seroso retiniano (Figuras 53a y 53b), que en la evolución dejan una característica despigmentación del fondo ocular, con aspecto de “sol naciente” con tendencia a formar membranas neovasculares, para su diagnóstico existen unos criterios clínicos definidos internacionalmente. En los pacientes observados en nuestro centro la alteración del LCR no se correlacionó con el grado de cefalea ni signos meníngeos siendo en ocasiones muy leve, recomendando la punción lumbar en todo paciente con los signos exploratorios oculares típicos, respecto a las alteraciones óticas las más frecuentes fueron los acúfenos y la pérdida auditiva que fue reversible y demostrada por los estudios otorrinológicos. Ningún paciente presentó en la evolución alteraciones cutáneas típicas. Es una entidad clínica que requiere un tratamiento precoz y agresivo. Nosotros iniciamos tratamiento con bolos de corticoides durante 3 días de 1 gramo, para posteriormente seguir tratamiento corticoideo oral a dosis de 1 mg/kg de peso/día. La evolución de la enfermedad tratada precozmente presenta un buen pronóstico clínico, siendo infrecuentes las recidivas. Las recidivas suelen ser de tipo anterior, pudiendo persistir de forma crónica, con tendencia hacia el glaucoma y la catarata. Es una entidad clínica en la cual, ante la sospecha, hay que practicar punción lumbar y estudio otorrinolaringológico para confirmar su diagnóstico. La AGF es muy característica y se asemeja a otra entidad clínica como la oftalmia simpática, donde también existe una panuveítis, con presencia de nódulos coroideos, nódulos de Dalen-Fuchs, desprendimientos serosos e inflamación de todo el tracto uveal. En este caso siempre existe un antecedente quirúrgico o traumático.