

4. Patología inflamatoria e infecciosa del polo posterior

Patología inflamatoria

Patología infecciosa

Bibliografía

4. Patología inflamatoria e infecciosa del polo posterior

Inflammatory and infectious diseases of the posterior pole

J. Díaz Cascajosa

Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Correspondencia:

Jesús Díaz Cascajosa

E-mail: jesus.diaz@sjd.es

Resumen

Las uveítis en edad pediátrica suponen un 5-10% del total y suelen asociar mayor afectación del polo posterior que en el adulto. Las etiologías, las manifestaciones clínicas y el manejo terapéutico de las uveítis pediátricas difieren de las del adulto.

Palabras clave: Uveítis pediátrica. *Pars planitis*. Toxoplasma. Toxocara.

Resum

Les uveïtis en edat pediàtrica suposen un 5-10% del total i solen associar més afectació del pol posterior que a l'adult. Les etiologies, les manifestacions clíniques i el maneig terapèutic de les uveïtis pediàtriques difereix de les de l'adult.

Paraules clau: Coloboma. Uveïtis pediàtrica. *Pars planitis*. Toxoplasma. Toxocara.

Abstract

Pediatric uveitis accounts for 5-10% of the total and usually associates greater involvement of the posterior pole than in adults. The etiologies, clinical manifestations and therapeutic management of pediatric uveitis differ from those of adults.

Key words: Pediatric uveitis. *Pars planitis*. Toxoplasma. Toxocara.

Patología inflamatoria

Uveítis intermedia

Se denomina uveítis intermedia al subgrupo de uveítis en el que predomina la inflamación en vítreo y *pars plana*. Al subgrupo de uveítis intermedias que presentan *snowballs* y/o *snowbank* en ausencia de patología inflamatoria o infecciosa sistémica, se le denomina *pars planitis*^{1,2}.

Figura 1. La endotelitis inferior es un hallazgo frecuente en *pars planitis*³.

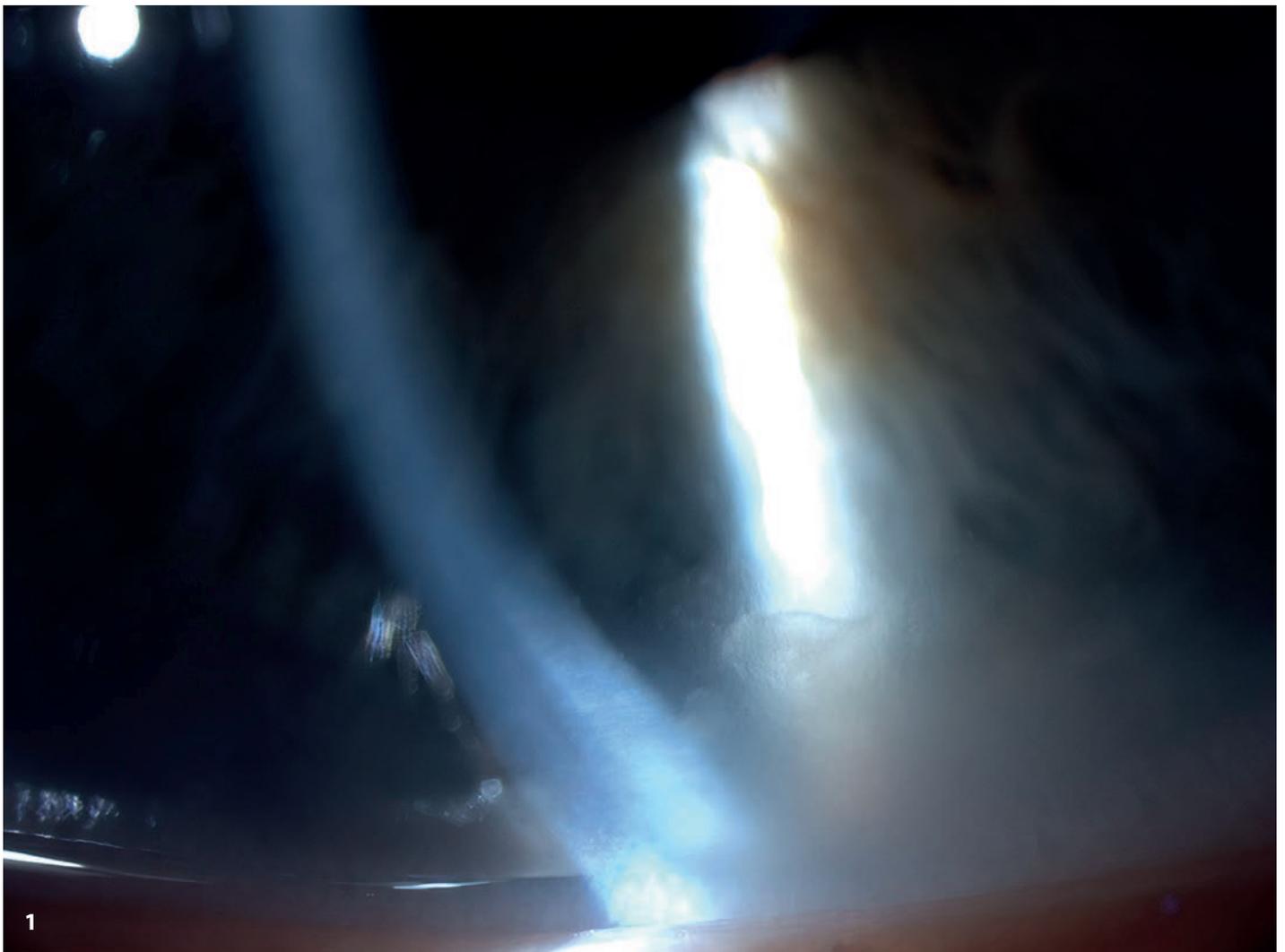
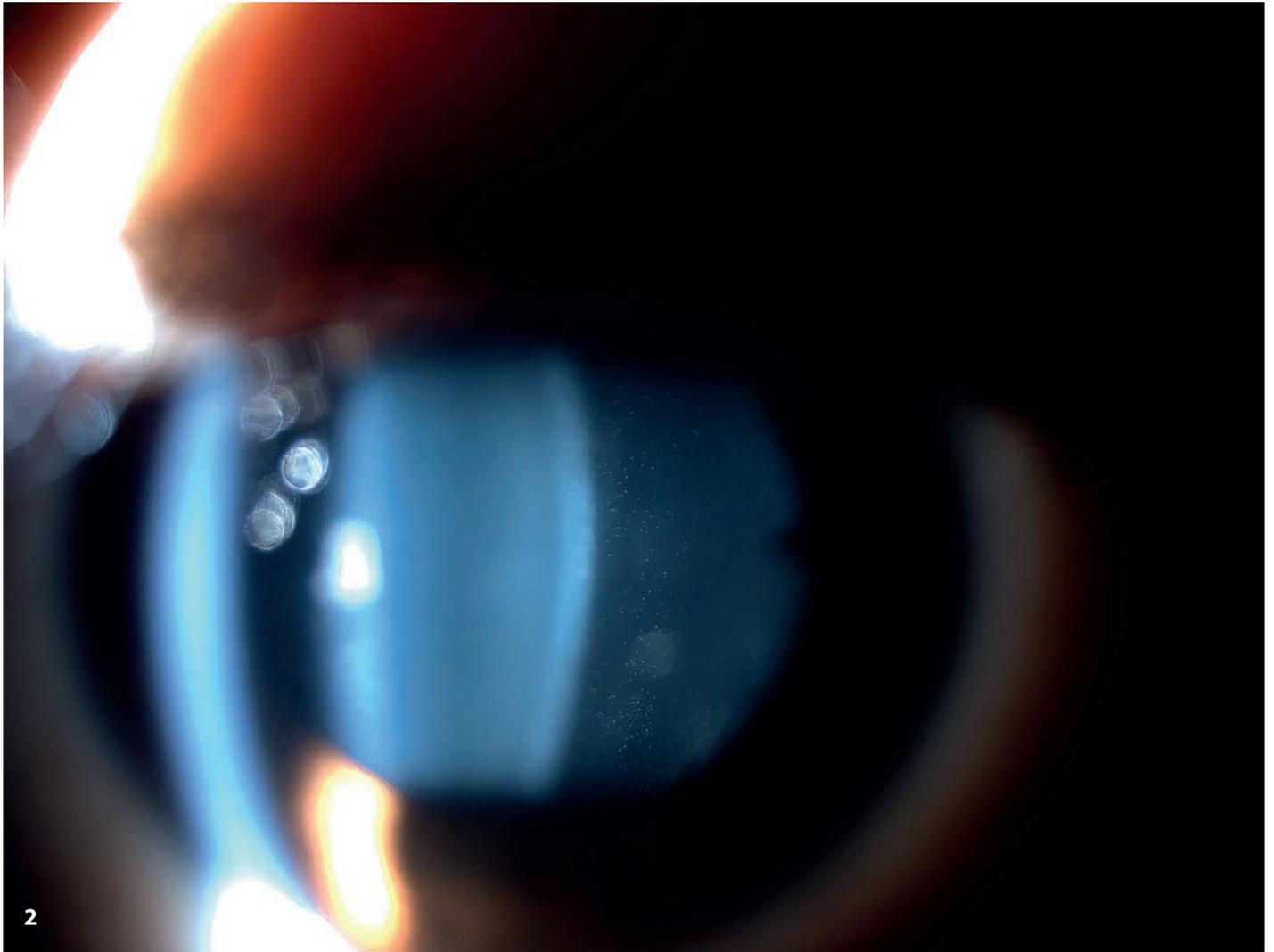


Figura 2. La celularidad en vítreo anterior es uno de los parámetros de actividad de la enfermedad. Aunque los grados de inflamación establecidos por el grupo de trabajo SUN (*Standardization of Uveitis Nomenclature*) se establecieron para la inflamación en la cámara anterior, pueden utilizarse de forma similar para valorar la inflamación en vítreo anterior mediante lámpara de hendidura⁴.



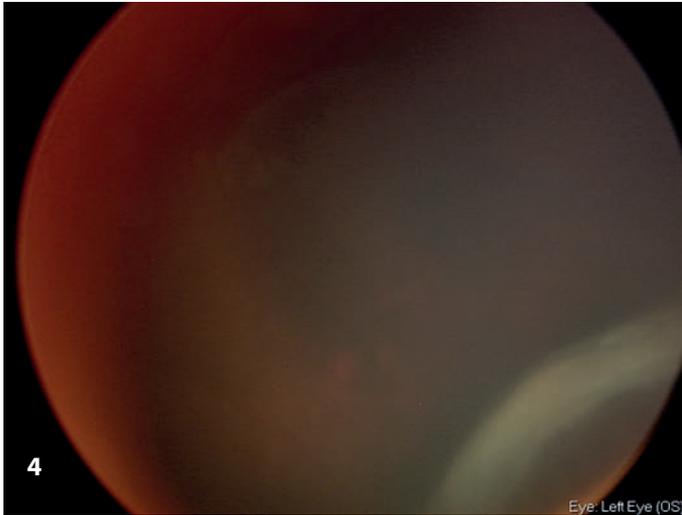
2

Figura 3. En ocasiones, es posible valorar el *snowbank* mediante retinoscopio o fotografía con *flash*.



3

Figuras 4. *Snowbank* evidenciado mediante indentación escleral.



Figuras 6. *Snowbank* inferior.



Figuras 5. Visualización intraquirúrgica de *snowbank*.

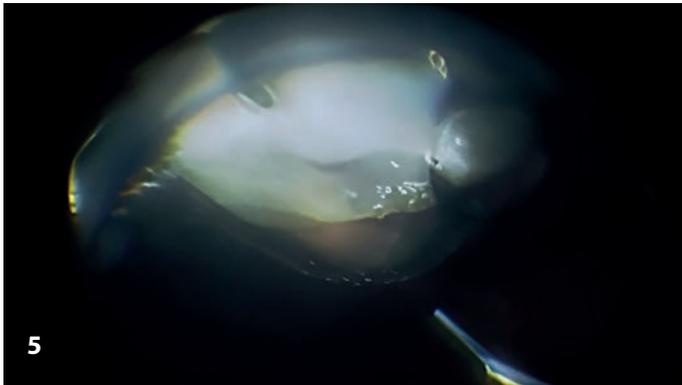
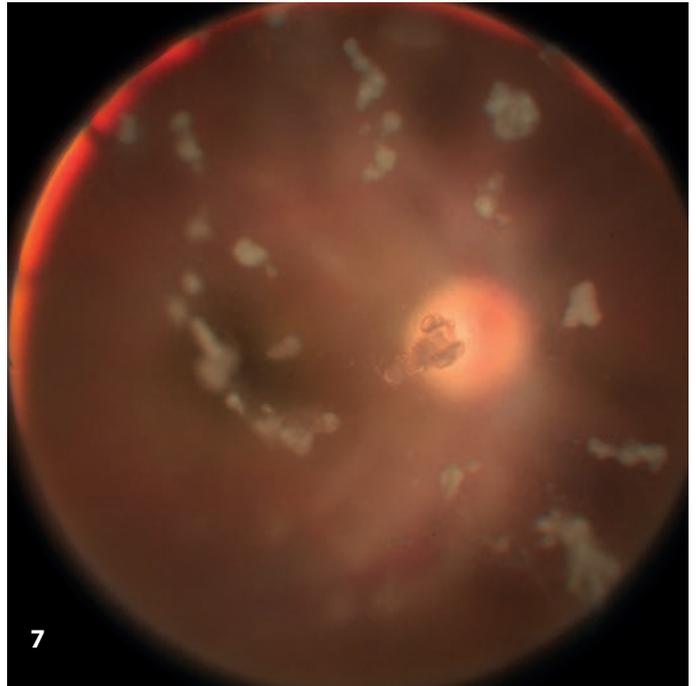


Figura 7. Retinografía enfocando *snowballs* en un niño con *pars planitis*.



Figuras 8 y 9. *Snowballs* en fotografía de campo ultraamplio.

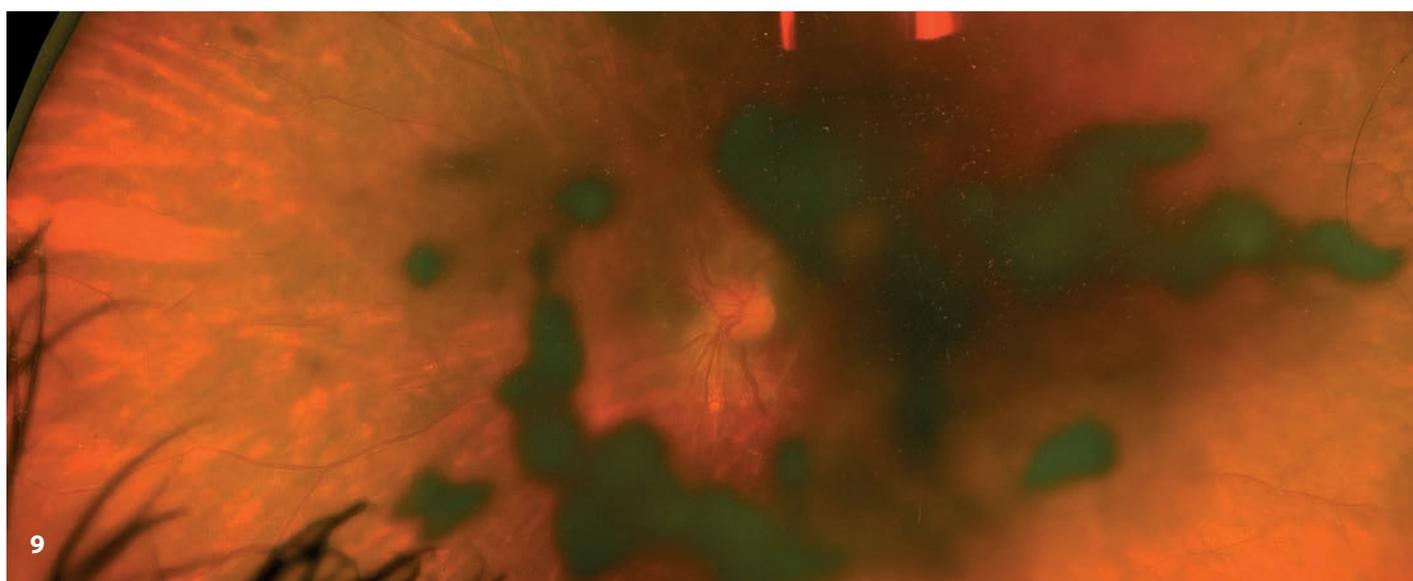
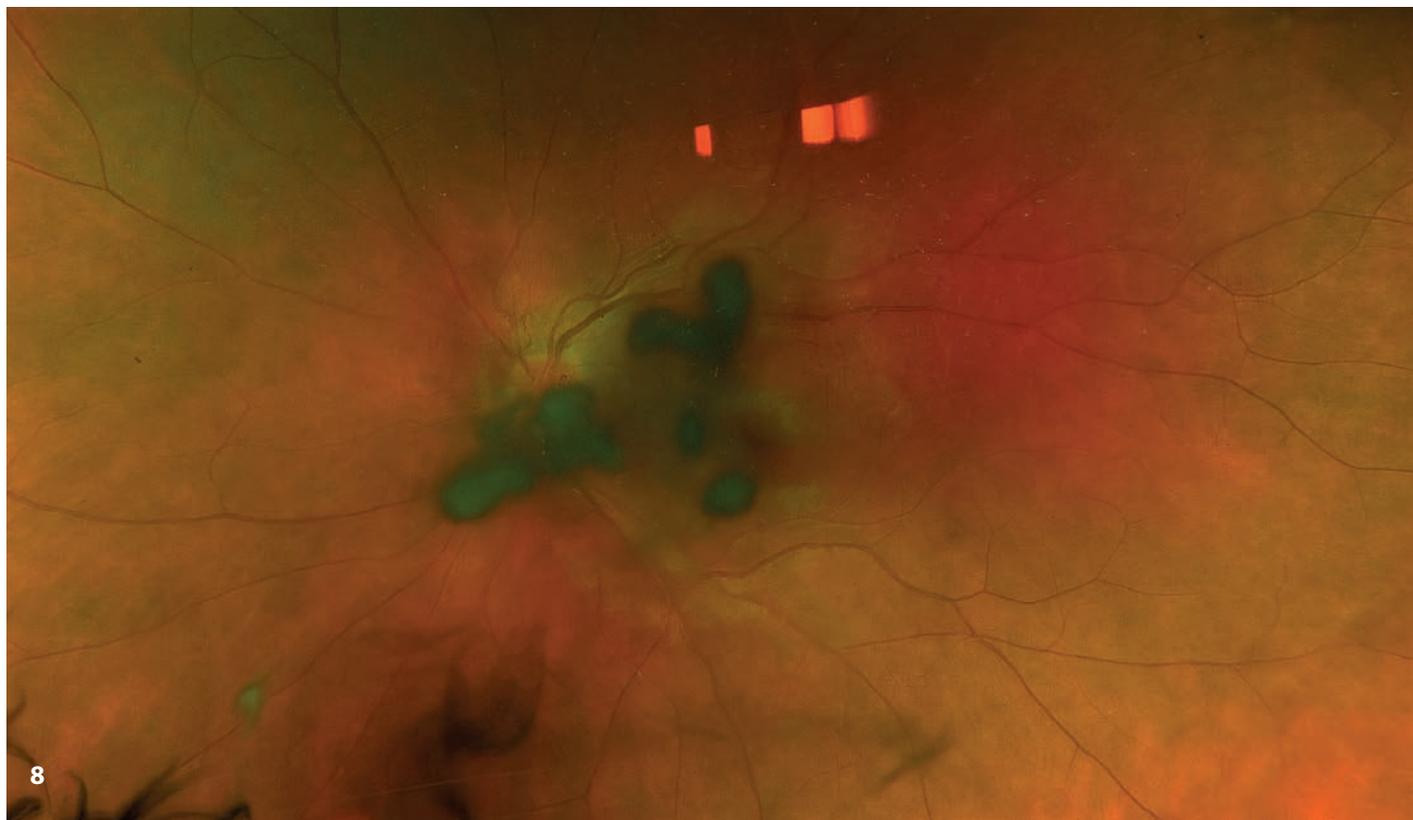


Figura 10. La fibrosis prepapilar constituye un hallazgo poco descrito en la literatura, pero muy típico de *pars planitis* pediátrica.

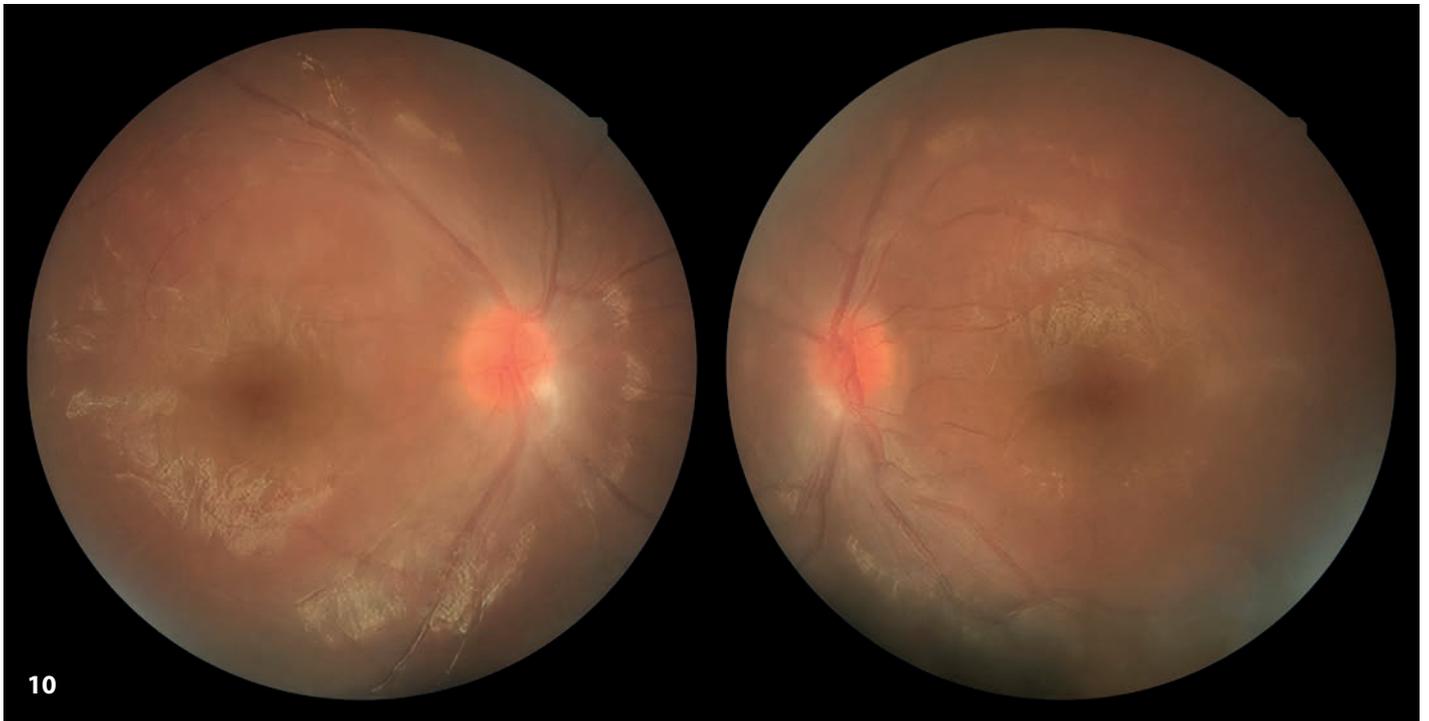
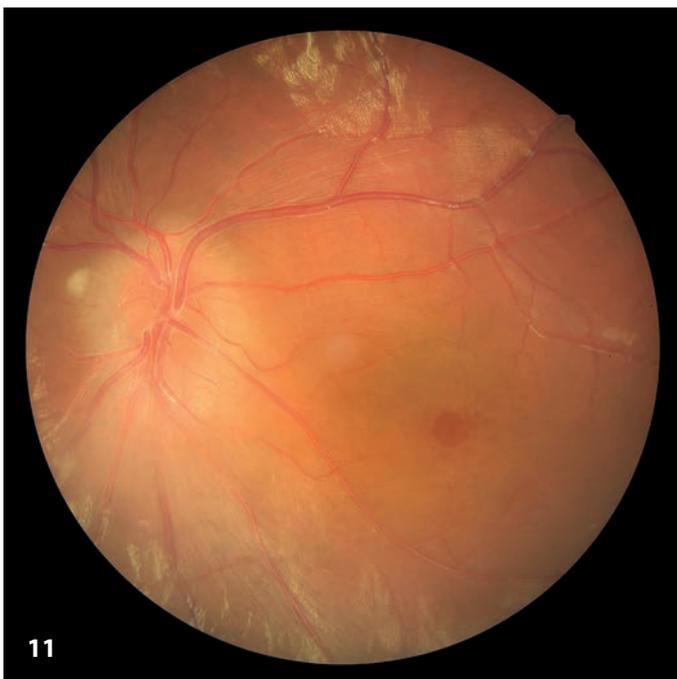


Figura 11. Edema papilar severo y macular en una niña con *pars planitis*.



Figuras 12 y 13. La vasculitis venosa, especialmente en la periferia inferior, constituye un hallazgo muy frecuente en *pars planitis* pediátrica.

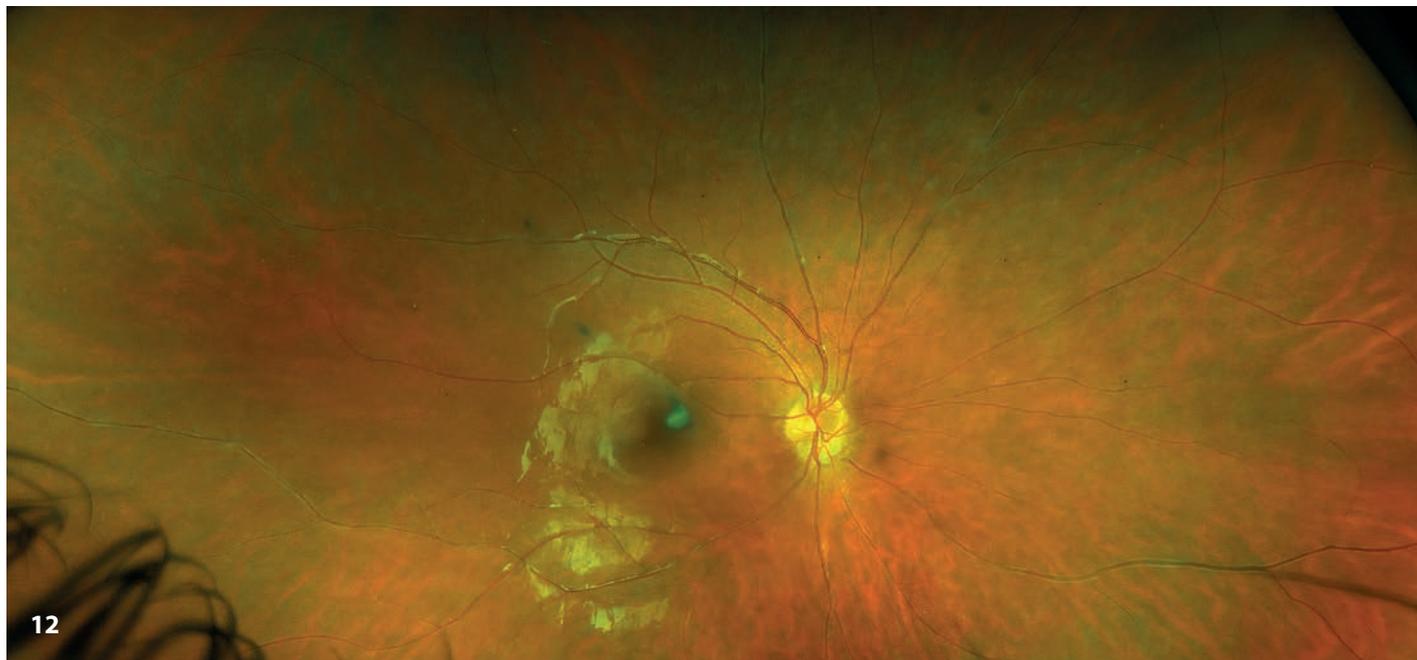
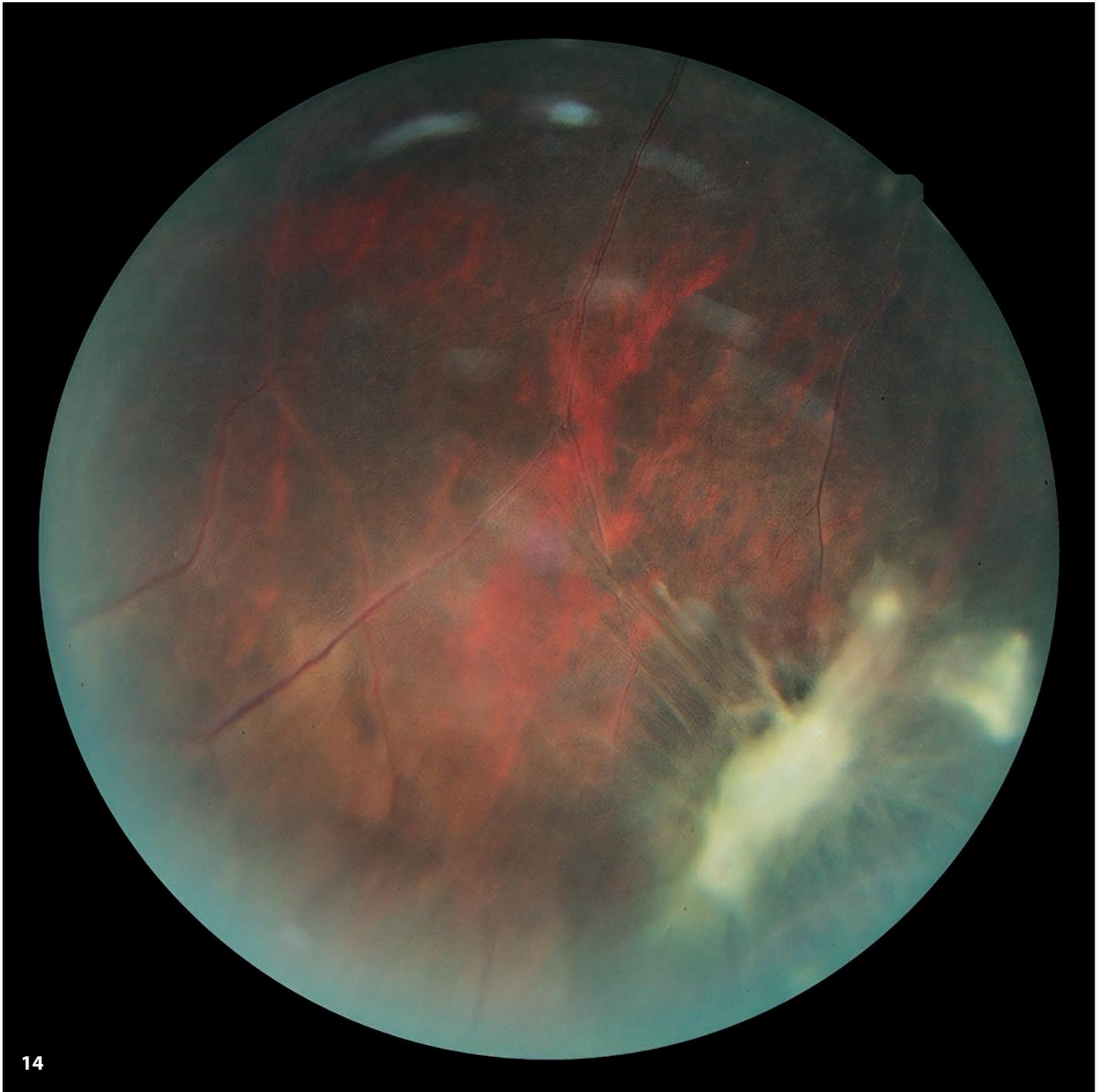
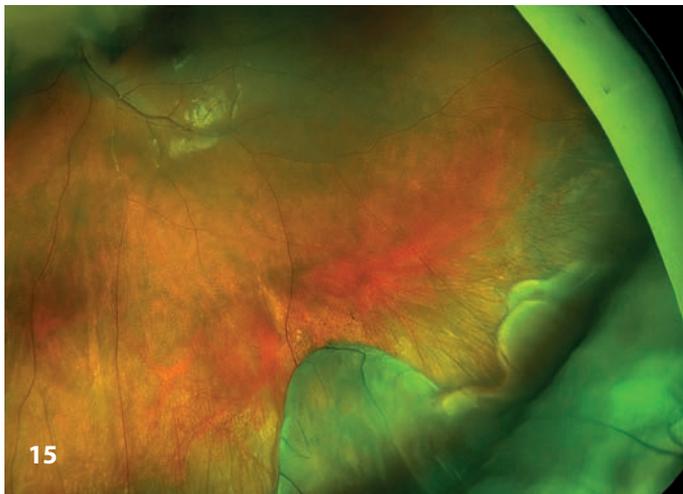


Figura 14. *Snowballs* inferiores y envainamientos venosos.



14

Figuras 15 y 16. Retinosquisis inferior en *pars planitis*. Entre un 20-40% de niños con *pars planitis* pueden presentar retinosquisis periférica durante el seguimiento⁵.



Figuras 17 y 18. Membrana neovascular subretiniana en un paciente con *pars planitis*. En tomografía de coherencia óptica, se observa masa neovascular asociada a levantamiento seroso macular que se resolvió con dos inyecciones de antiangiogénico intravítreo.

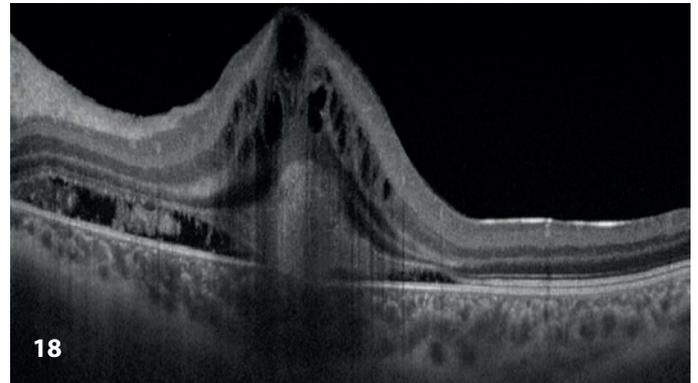
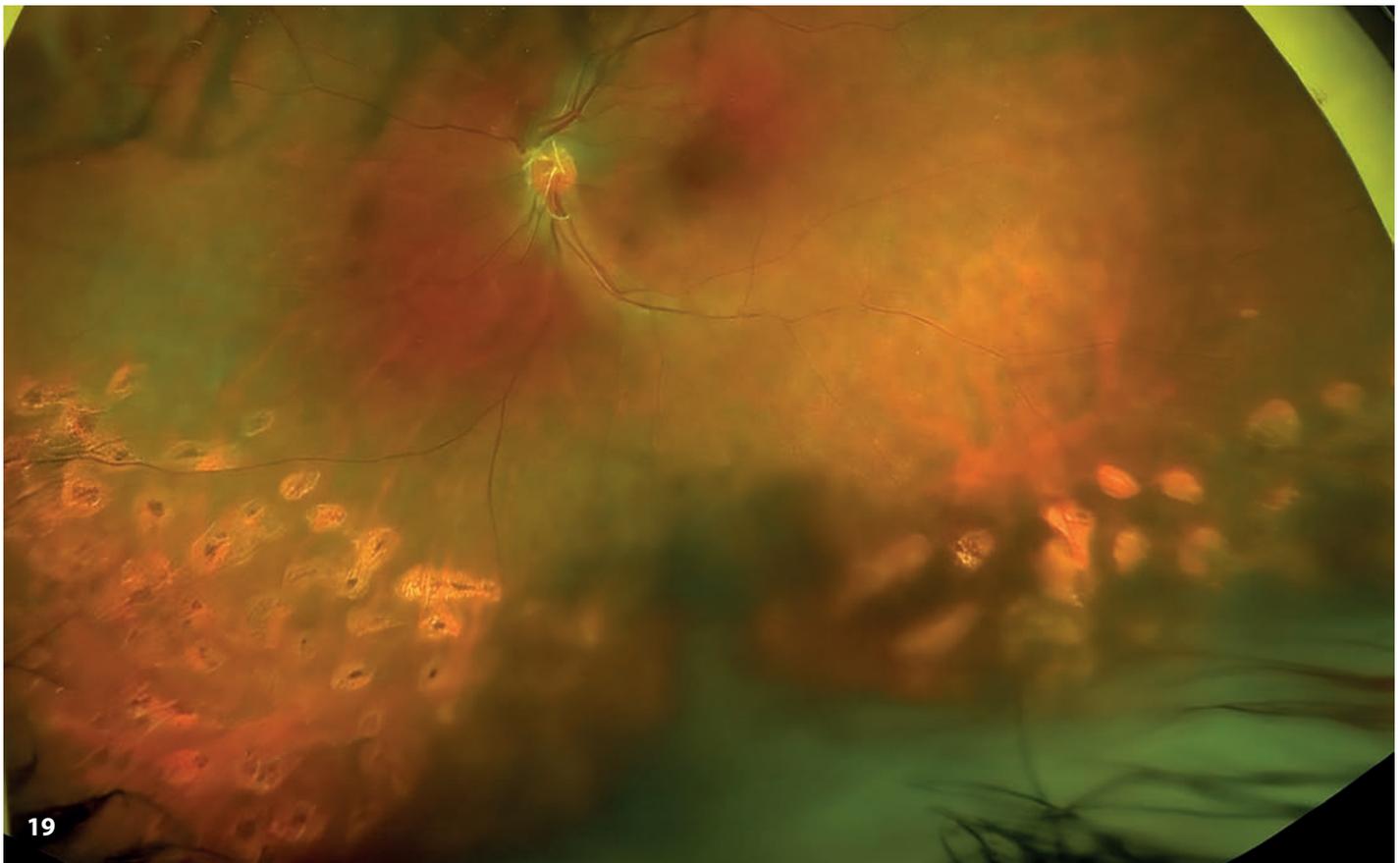
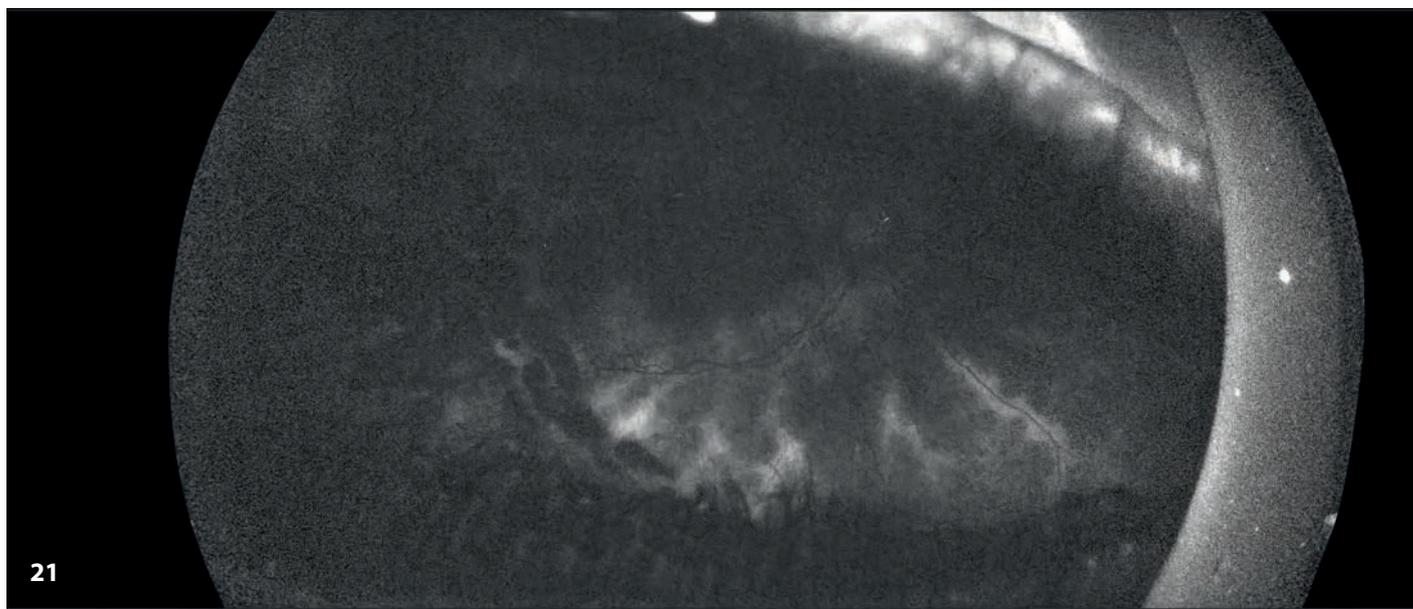


Figura 19. Imagen de campo ultraamplio postvitrectomía de *pars planitis* pediátrica. Se observa la fotocoagulación entorno *snowbank* y la fibrosis prepapilar.



Figuras 20 y 21. Niño diagnosticado previamente de *pars planitis* que presenta restricción campimétrica progresiva. La autofluorescencia resulta sugestiva de distrofia retiniana y el estudio genético confirma la mutación en heterocigosis en el gen *CBR1*. Algunas distrofias retinianas pueden cursar con inflamación vítrea, por lo que es de gran utilidad realizar autofluorescencia en toda *pars planitis*⁶.



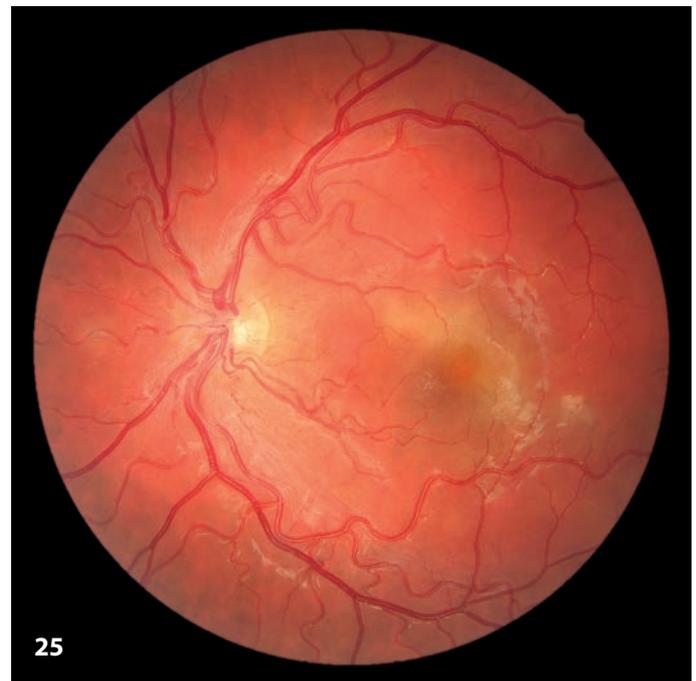
Figuras 22 y 23. Niño diagnosticado de uveítis intermedia. En la imagen de campo ultraamplio, se evidencian envainamientos venosos y un tumor vasoproliferativo periférico. La autofluorescencia resulta sugestiva de distrofia retiniana.



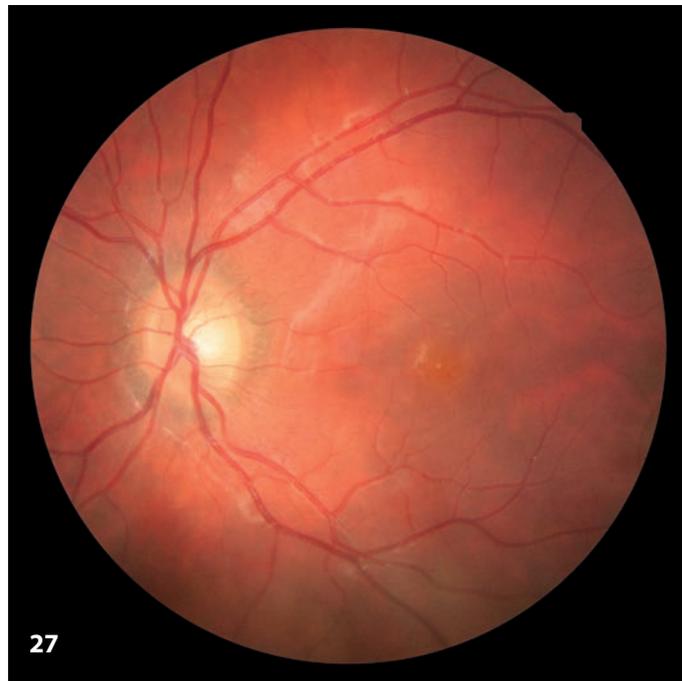
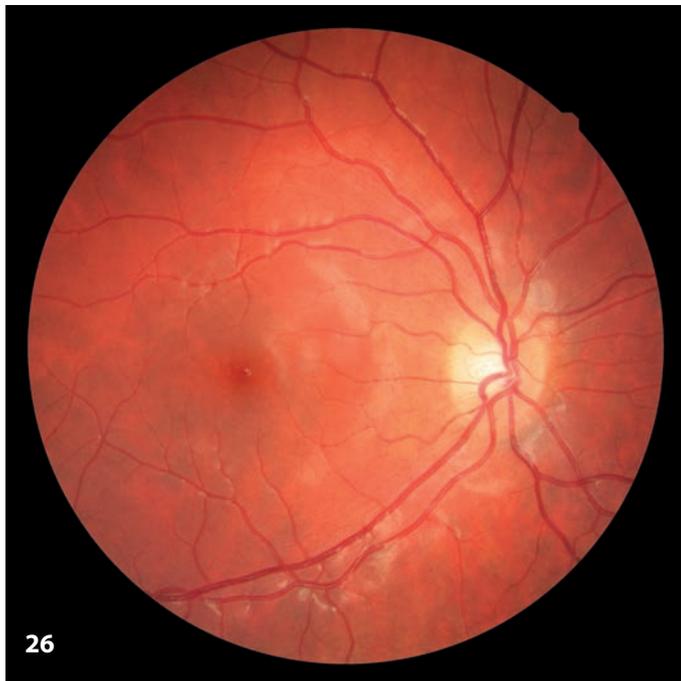
Uveítis posteriores no infecciosas

Las uveítis posteriores en edad pediátrica se relacionan con más frecuencia con causa infecciosa que en el adulto. Los síndromes de puntos blancos son excepcionales en edad pediátrica, aunque posiblemente se infradiagnostican. Las vasculitis retinianas en niños se asocian generalmente con patología inflamatoria o infecciosa sistémica, siendo menos frecuentes las vasculitis retinianas primarias.

Figuras 24 y 25. Epiteliopatía pigmentaria placoide posterior multifocal aguda en un adolescente varón de 14 años.



Figuras 26 y 27. Pigmentación moteada anaranjada macular en el ojo izquierdo, típica del síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes.



Figuras 28 y 29. Pigmentación moteada anaranjada macular en el síndrome de múltiples puntos blancos evanescentes. Obsérvese la desaparición completa a las cuatro semanas.

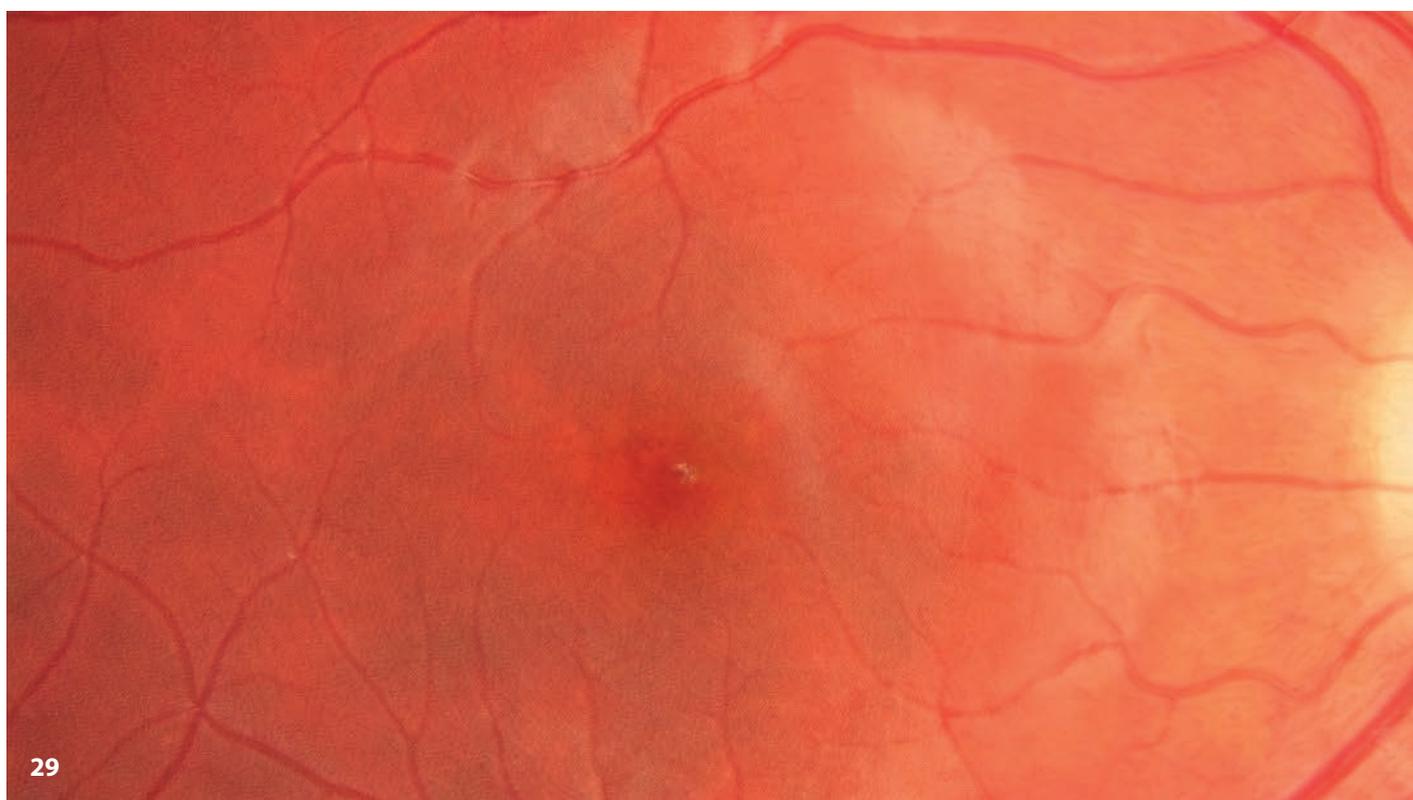
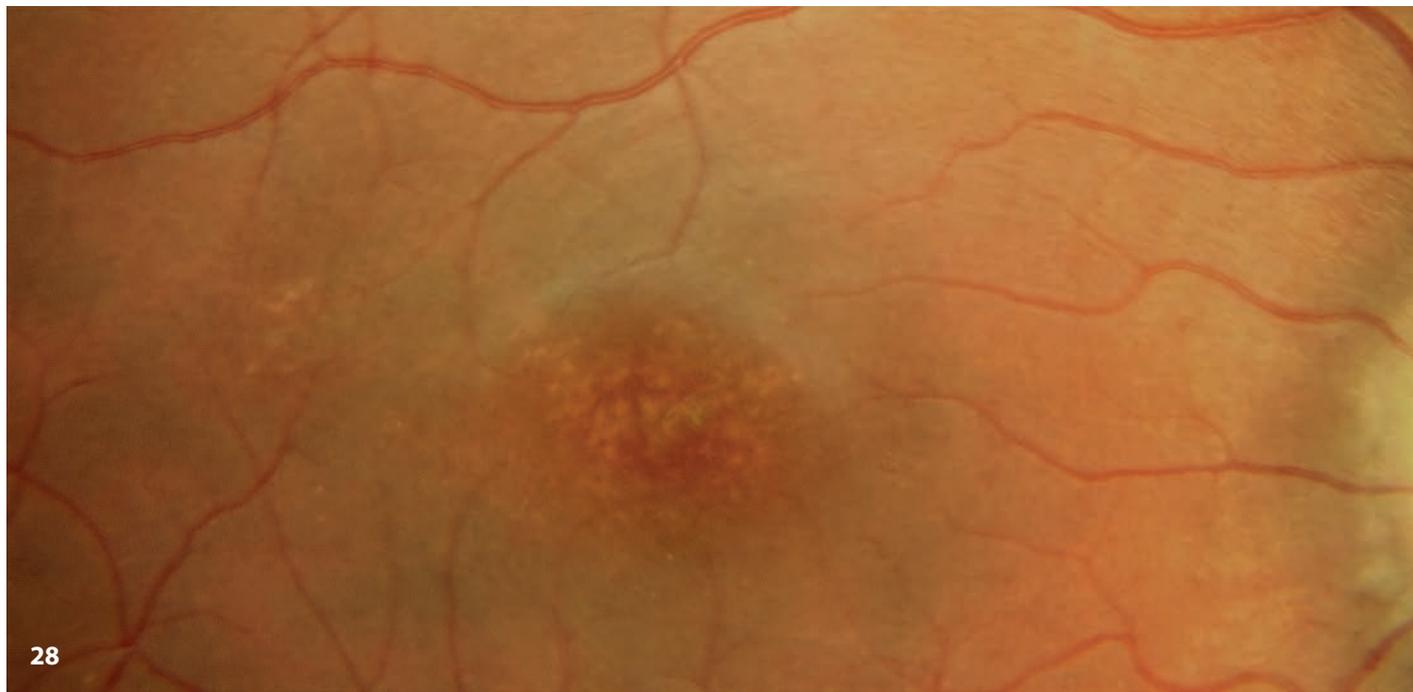
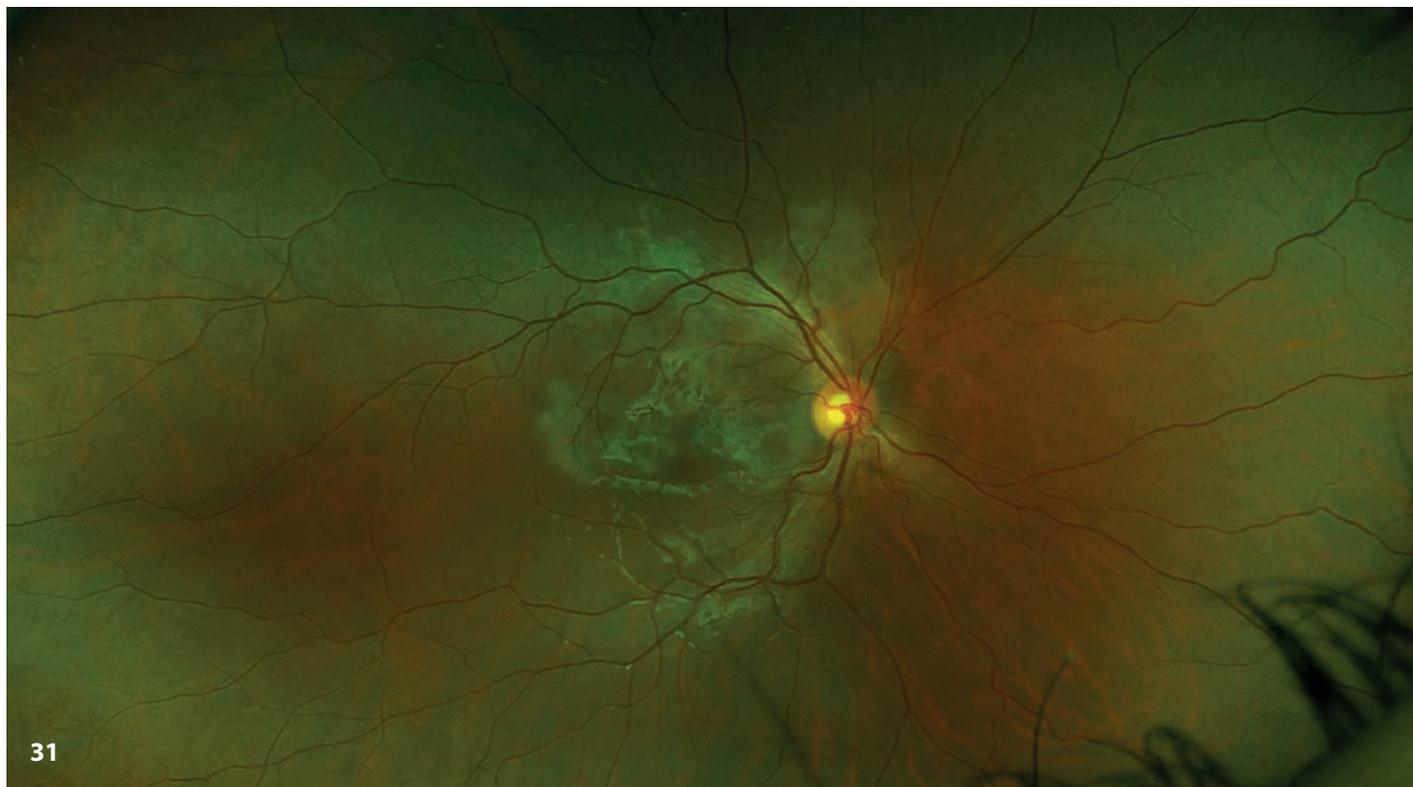


Figura 30. Coroiditis *punctata* interna cicatricial.

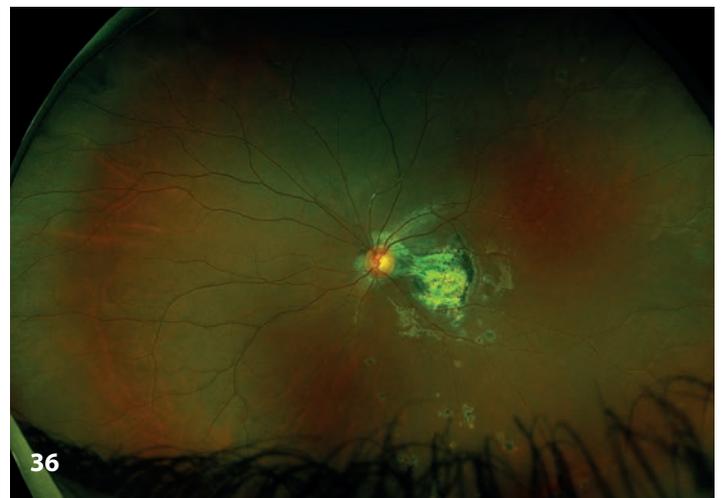


30

Figuras 31 y 32. Coroiditis serpiginosa en fase aguda en un paciente varón de 15 años.



Figuras 33 a 36. Síndrome de fibrosis subretiniana difusa y uveítis en una niña de 9 años. Se observa la progresión de la fibrosis submacular y la aparición de cicatrices tipo coroiditis multifocal en el ojo izquierdo?



Figuras 37 a 39. Desprendimientos de retina exudativos en la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en edad pediátrica.

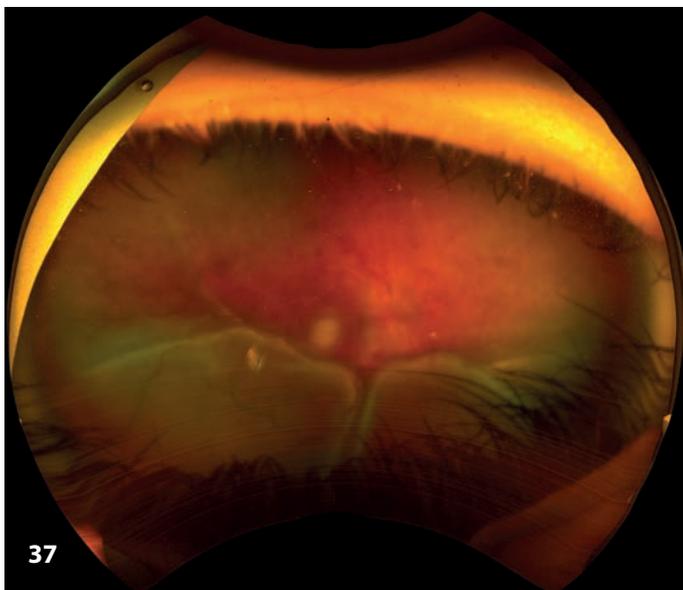


Figura 40. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en estadio crónico o de convalecencia. Se observan placas de despigmentación y nódulos de Dalen-Fuchs.

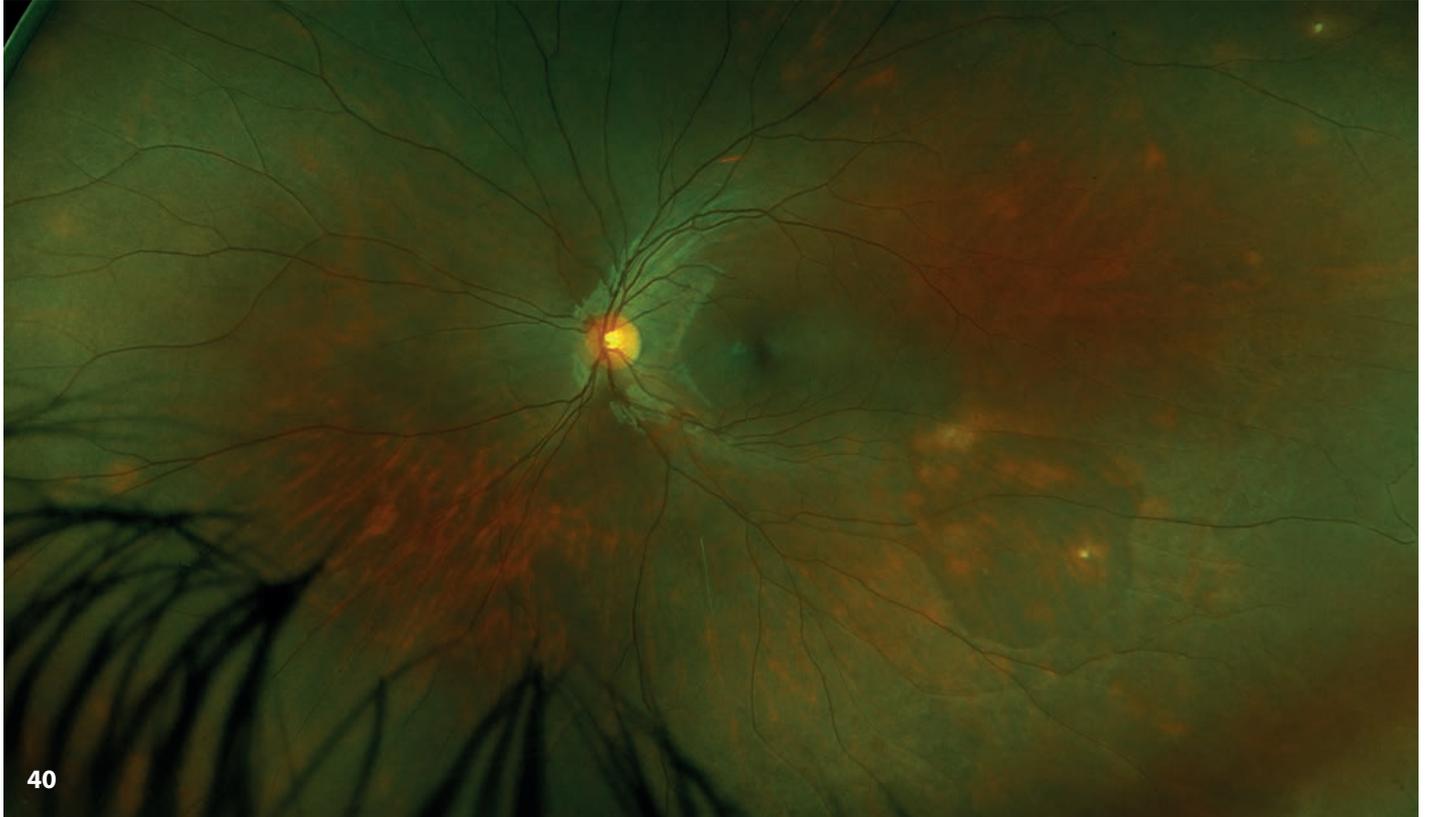


Figura 41. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en estadio crónico o de convalecencia. Se evidencia el denominado fondo "en puesta de sol" o *sunset glow fundus*.

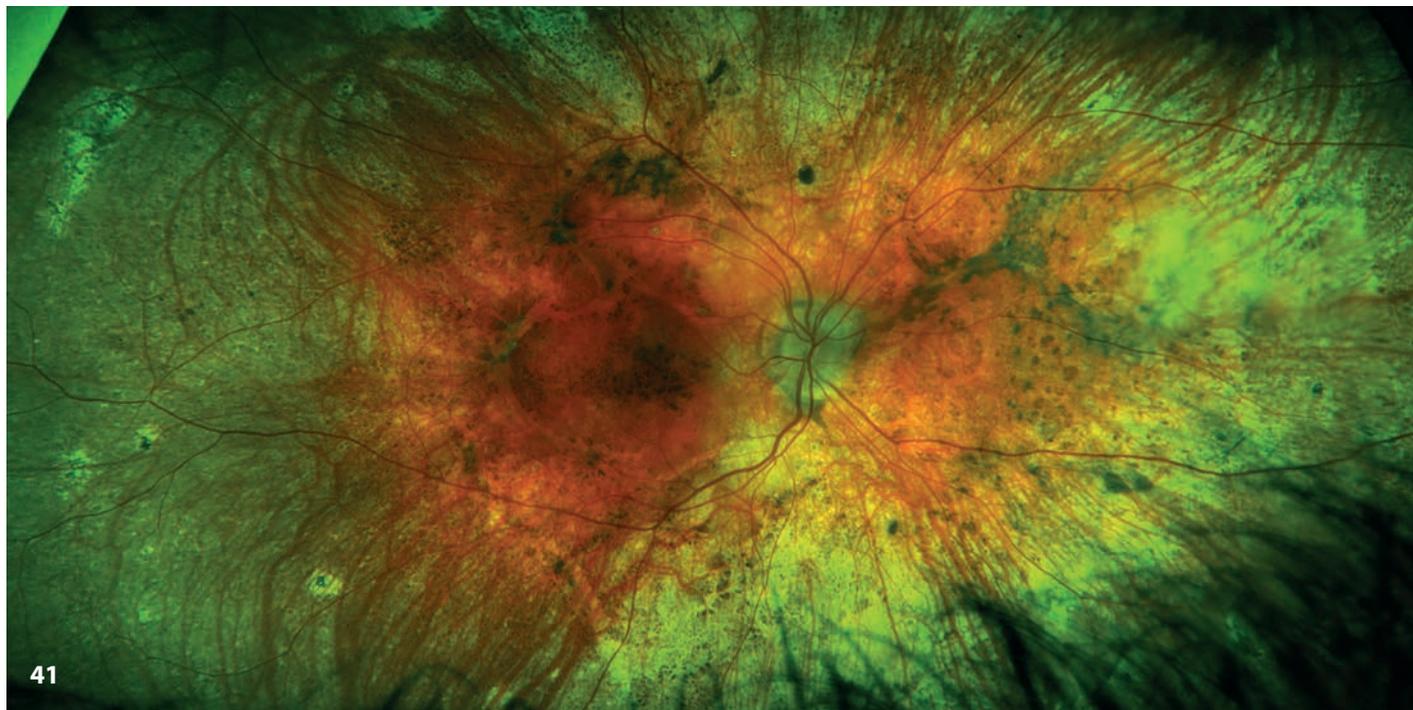


Figura 42. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en estadio crónico o de convalecencia. Se observan zonas con pérdida de epitelio pigmentario y nódulos de Dalen-Fuchs.



Figuras 43 y 44. Vasculitis retiniana severa en un niño con enfermedad inflamatoria intestinal en tratamiento con azatioprina.

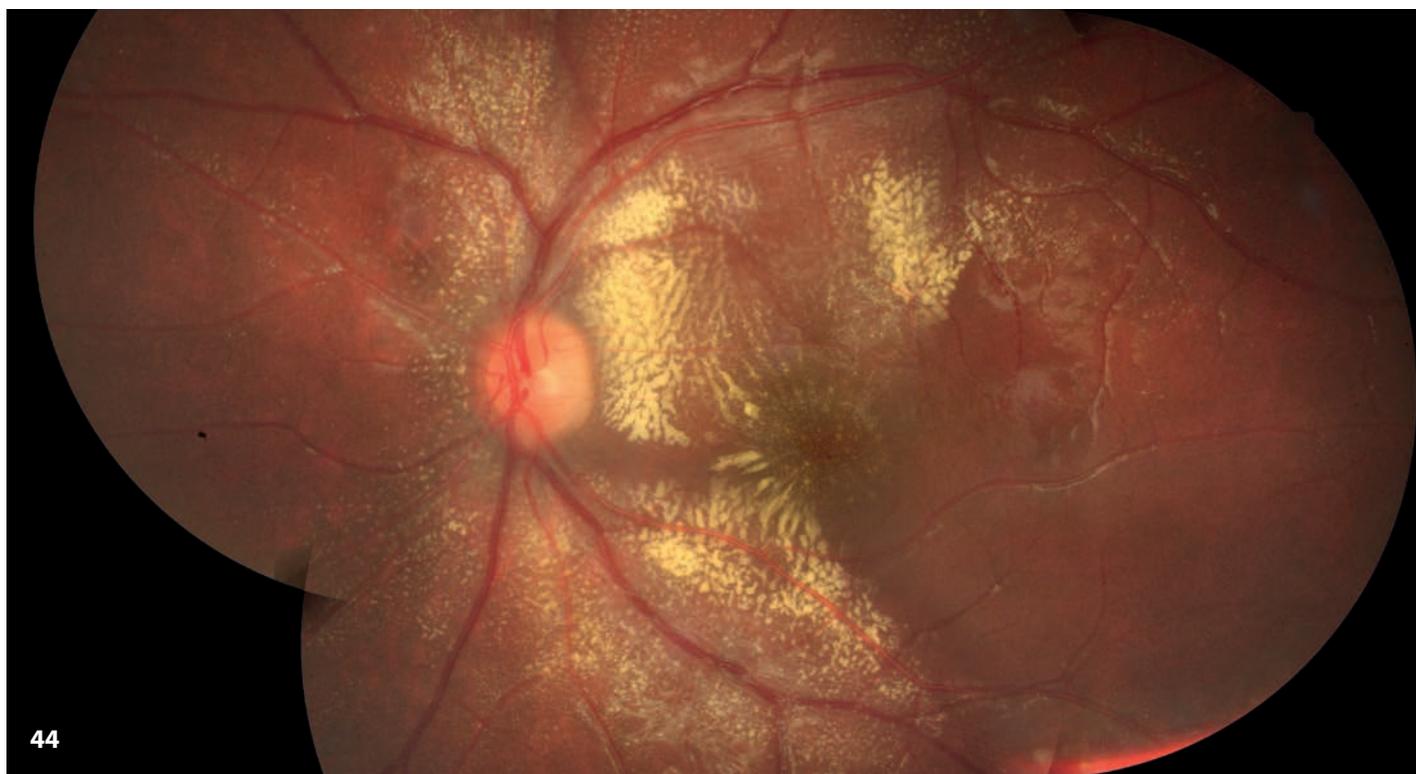
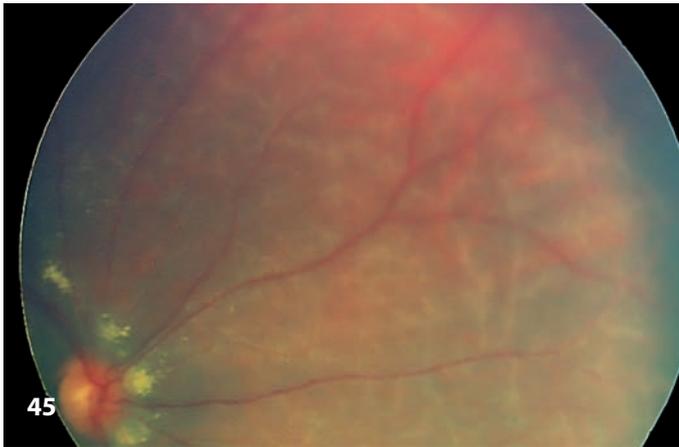


Figura 45. Imagen con retinógrafo de campo amplio de contacto de un niño con enfermedad de Crohn y vasculitis retiniana de pequeño vaso.



Figuras 46 y 47. Vasculitis retiniana primaria en un niño de 13 años. Se observa en angiografía la presencia de neovasos en la arcada temporal superior.

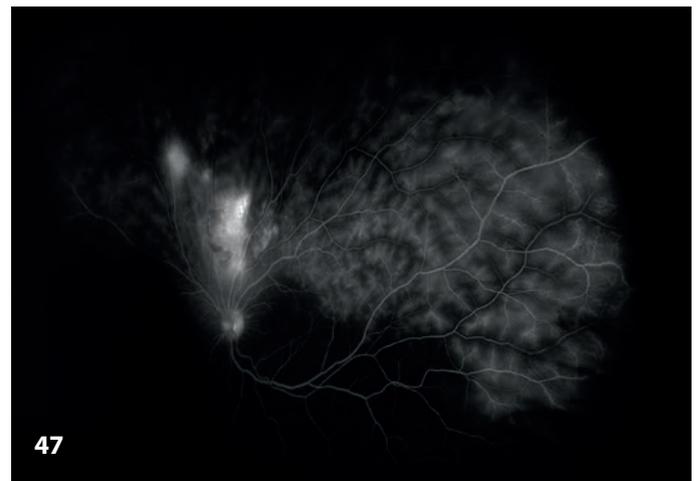
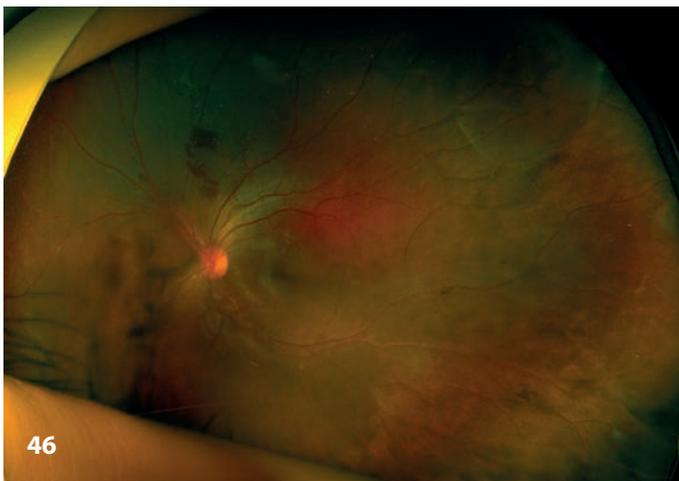


Figura 48. Vasculitis “en rama escarchada” (*frosted branch angiitis*) en una niña con neurosarcoidosis.



Patología infecciosa

Las uveítis posteriores infecciosas en edad pediátrica constituyen entre un 3 y un 30% del total de uveítis, según las series, existiendo una gran variabilidad geográfica⁸. En nuestro medio, las causas más frecuentes son la toxoplasmosis y la toxocariasis ocular. La afectación ocular de la toxoplasmosis congénita sigue siendo un importante problema de salud pública en muchas áreas geográficas.

Infecciones parasitarias

Las infecciones parasitarias, especialmente por toxoplasma y toxocara, constituyen la causa más frecuente de uveítis posterior infecciosa en nuestro medio. El diagnóstico es preminentemente clínico por lo que es básico conocer las formas de presentación más frecuentes de estas infecciones.

Figura 49. Cicatrices retinianas en toxoplasmosis congénita. Hasta en un 75% de casos, las cicatrices se encuentran en el área macular.

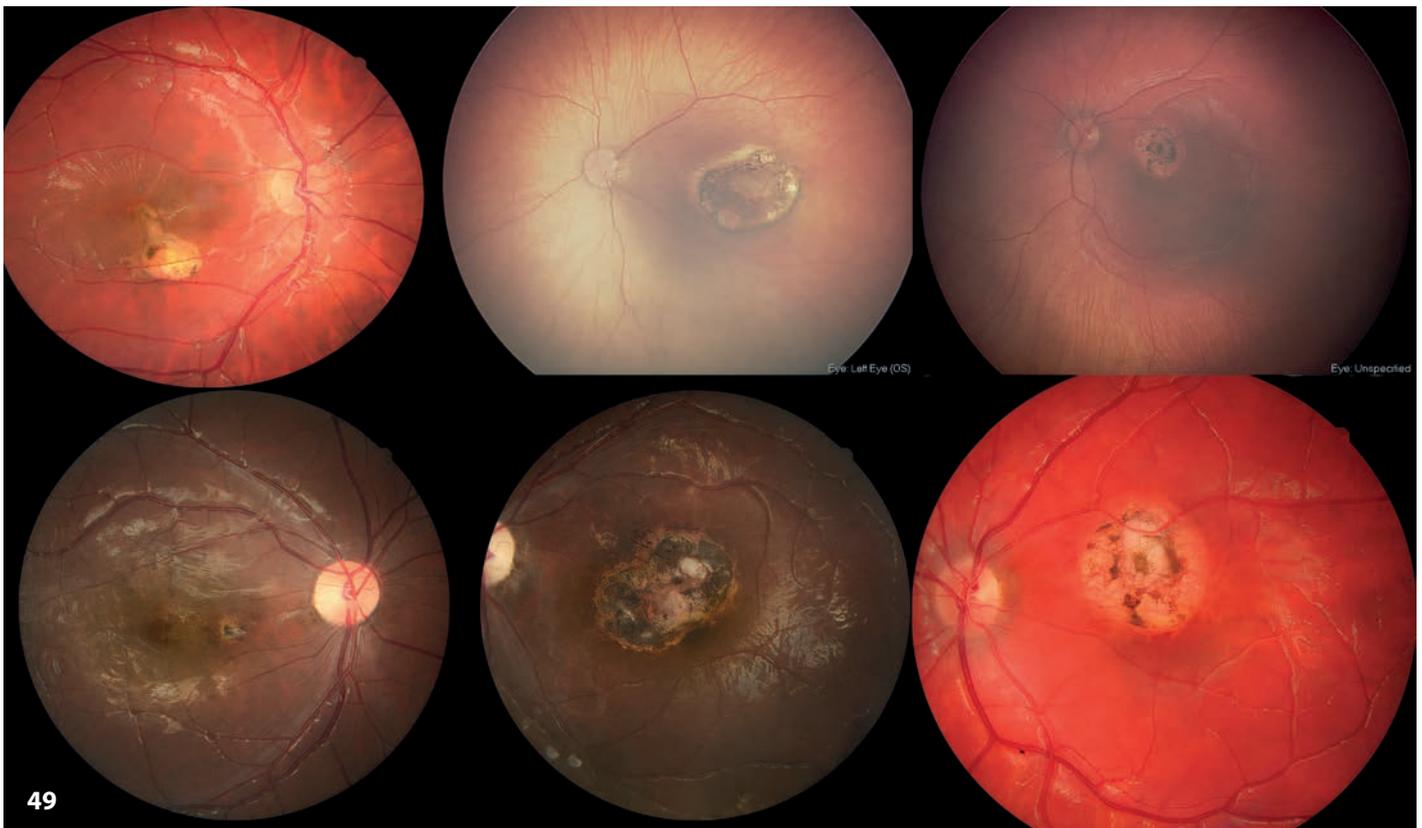
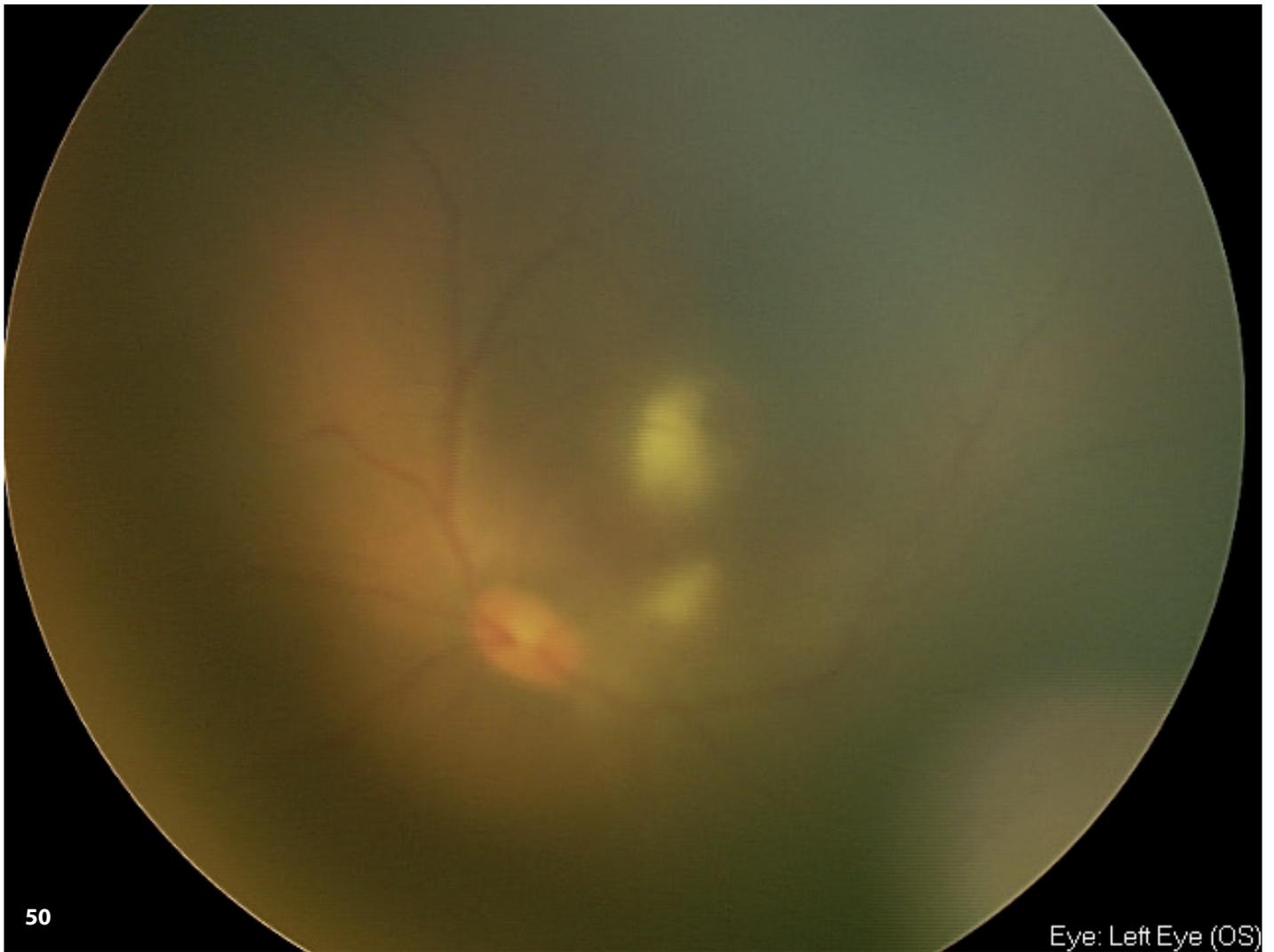


Figura 50. Retinitis activa en un neonato con toxoplasmosis congénita. Imagen de retinógrafo de campo amplio de contacto.



Figuras 51 a 53. Retinitis por toxoplasma activa.

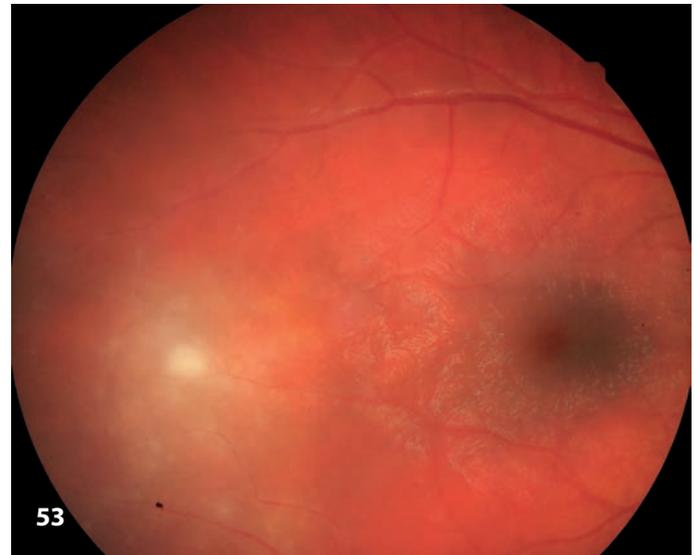
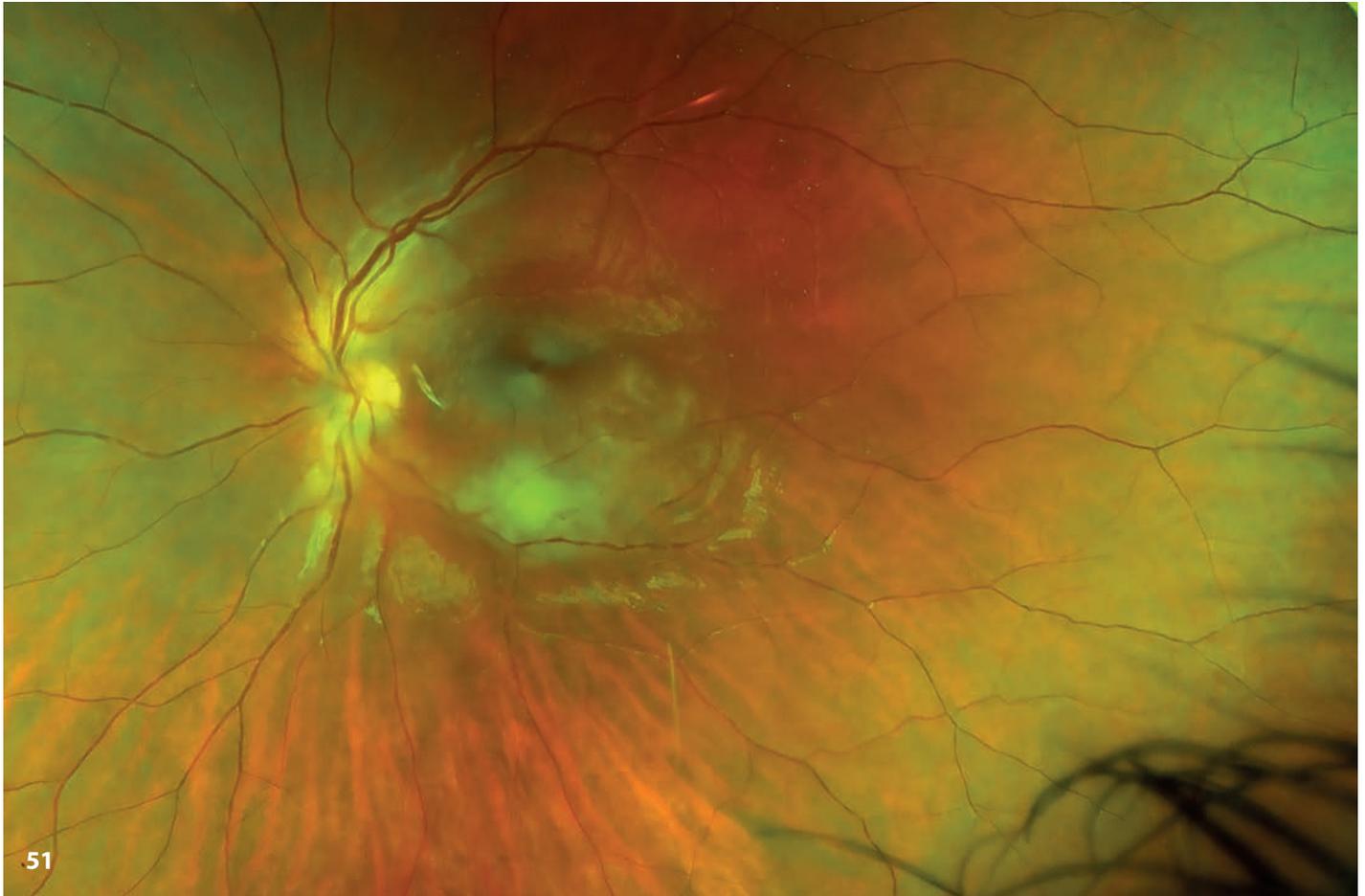
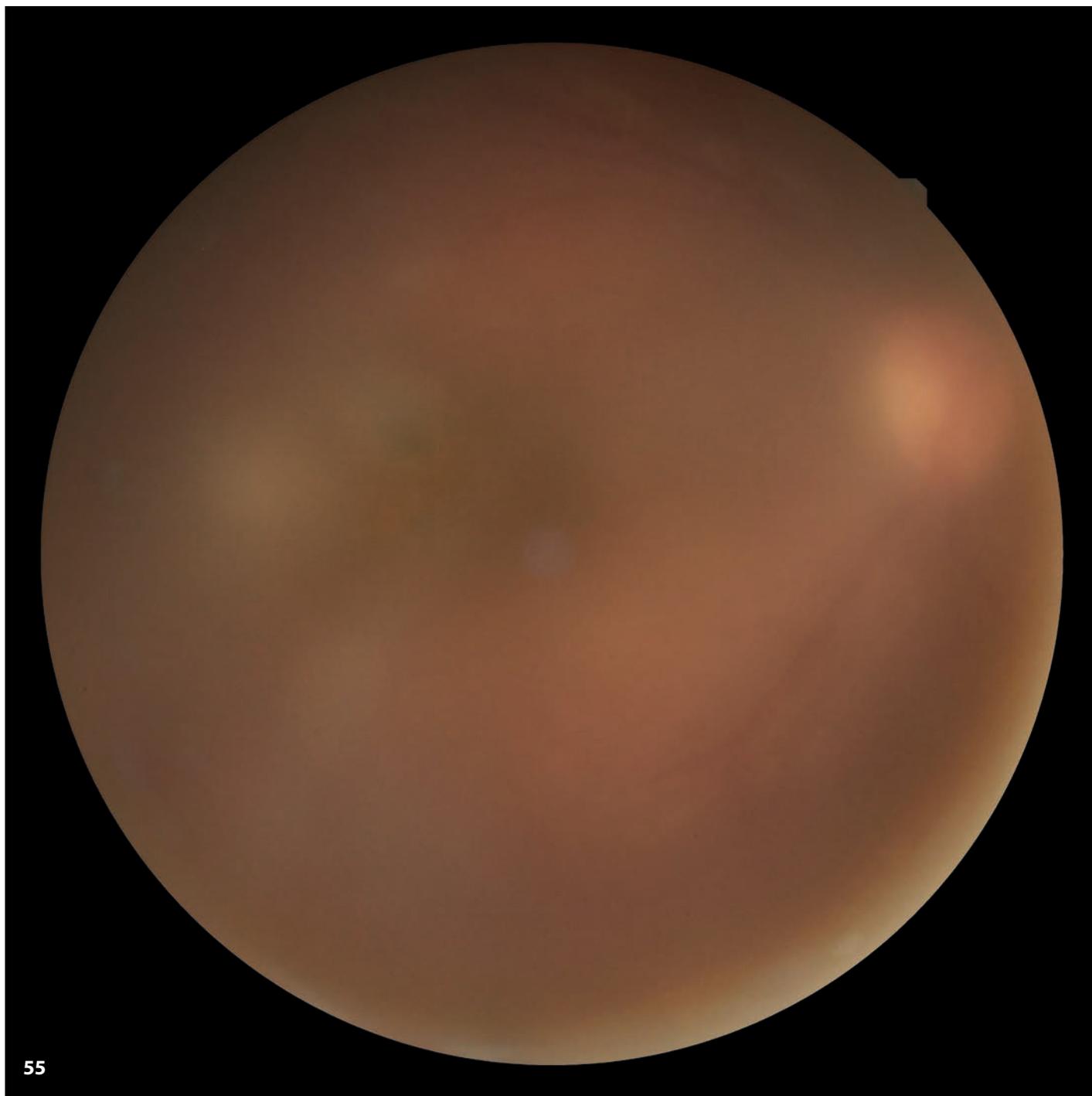


Figura 54. Retinitis por toxoplasma peripapilar inferior. La lesión ocasionará un defecto de capa de fibras a ese nivel, con el subsiguiente defecto campimétrico arciforme.



Figura 55. Imagen de "faro en la niebla" secundaria a la vitritis, ocultando el foco de retinitis adyacente a una cicatriz previa.



55

Figuras 56 y 57. Papilitis por toxoplasma. La vitritis prepapilar puede ayudar a sospechar el cuadro.

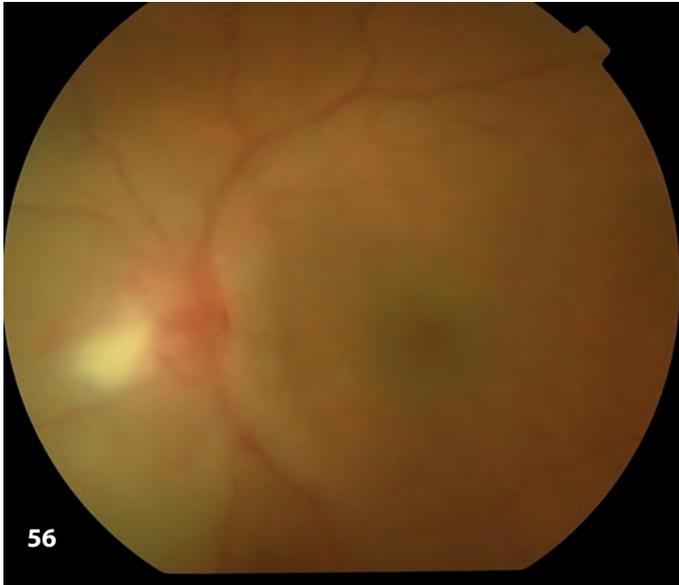


Figura 58. La vasculitis venosa adyacente al foco de retinitis y/o a distancia es un hallazgo frecuente en la retinitis por toxoplasma.

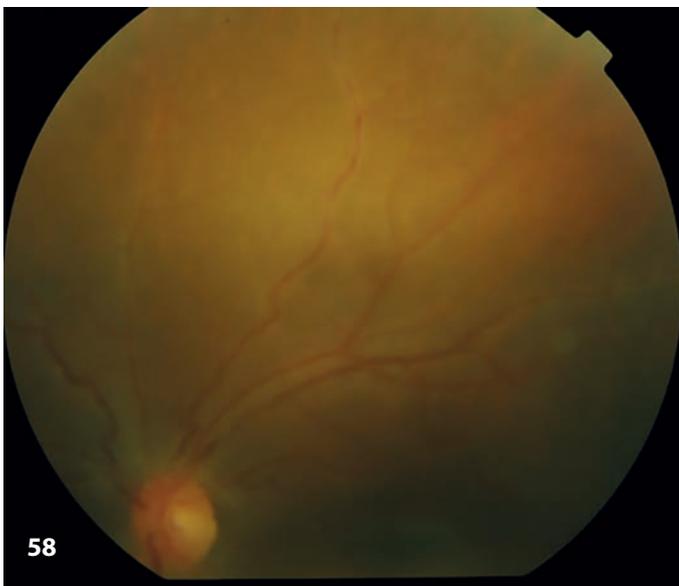
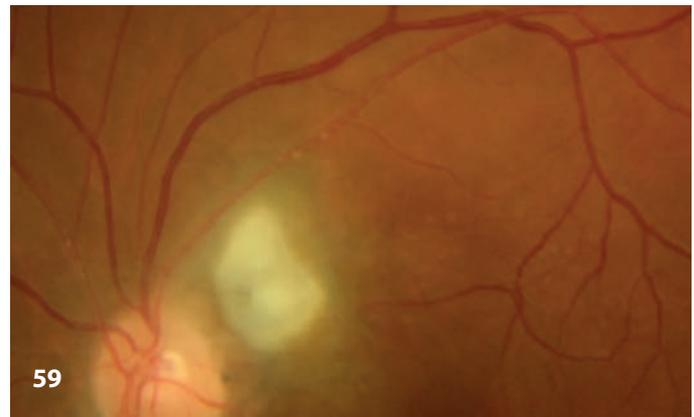


Figura 59. Arteritis de Kyrieleis. Se observan placas intraluminales intraarteriales adyacentes al foco de retinitis. No es patognomónica, pero sí altamente sugestiva de toxoplasma⁹.



Figuras 60 y 61. La neovascularización coroidea es una complicación potencial de las cicatrices por toxoplasma. La presencia de hemorragia perilesional es altamente sugestiva de la aparición de dicha neovascularización.

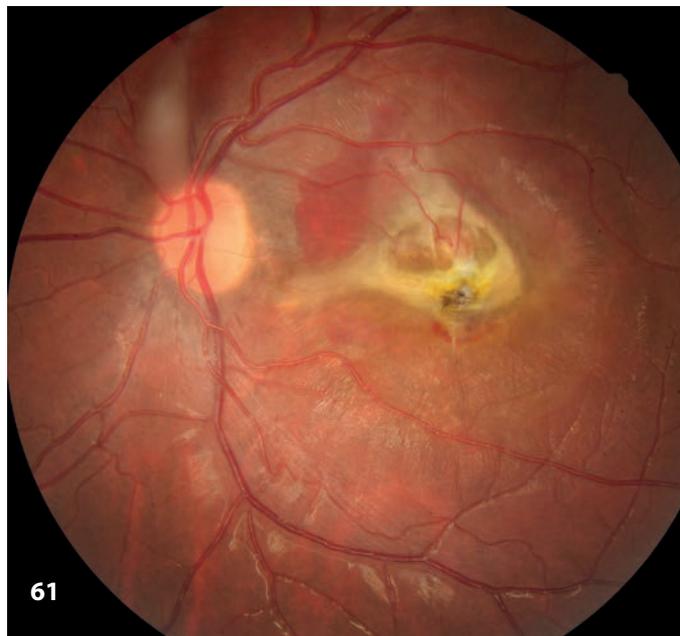
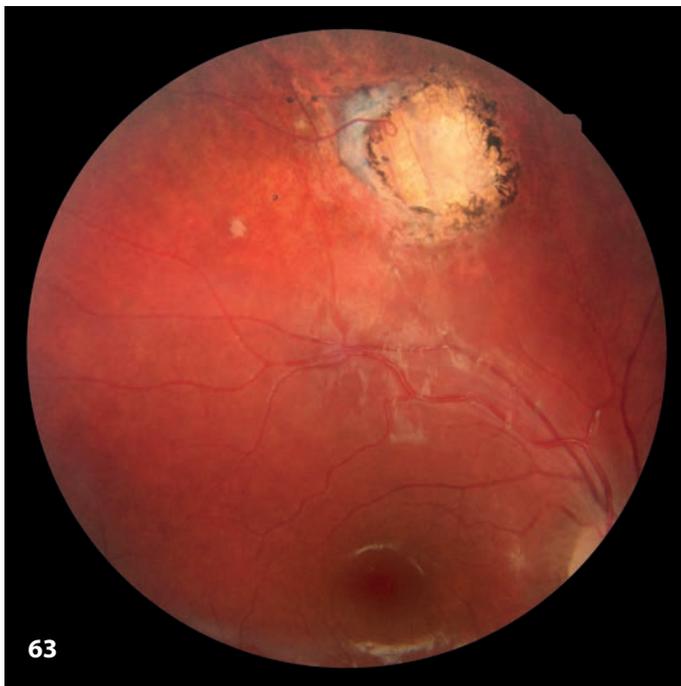


Figura 62. Retinitis por toxoplasma con desprendimiento de retina exudativo del polo posterior. La presencia de fluido subretiniano adyacente al foco de retinitis constituye un hallazgo relativamente frecuente.



62

Figuras 63 y 64. Vasos retinianos emergiendo de la cicatriz por toxoplasmosis congénita. Constituyen un hallazgo típico de estas cicatrices.



Figuras 65 y 66. Toxocariasis ocular. Granulomas en el polo posterior.

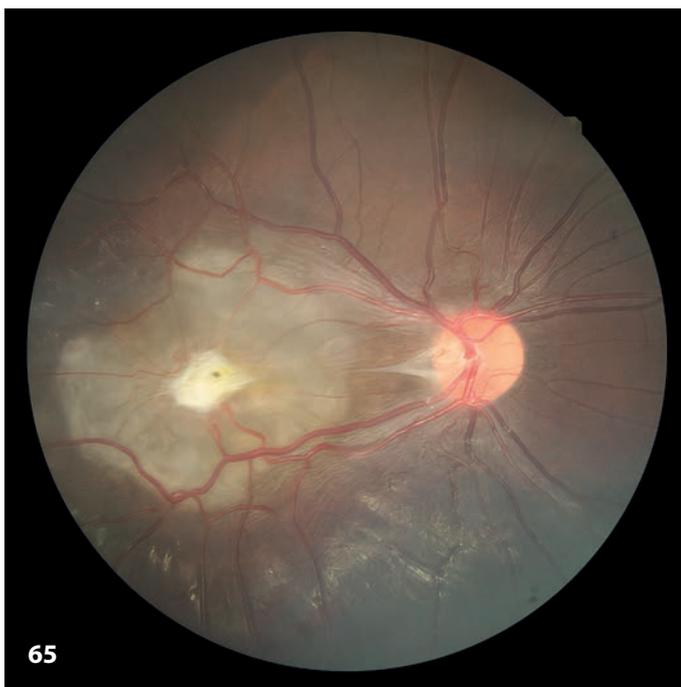
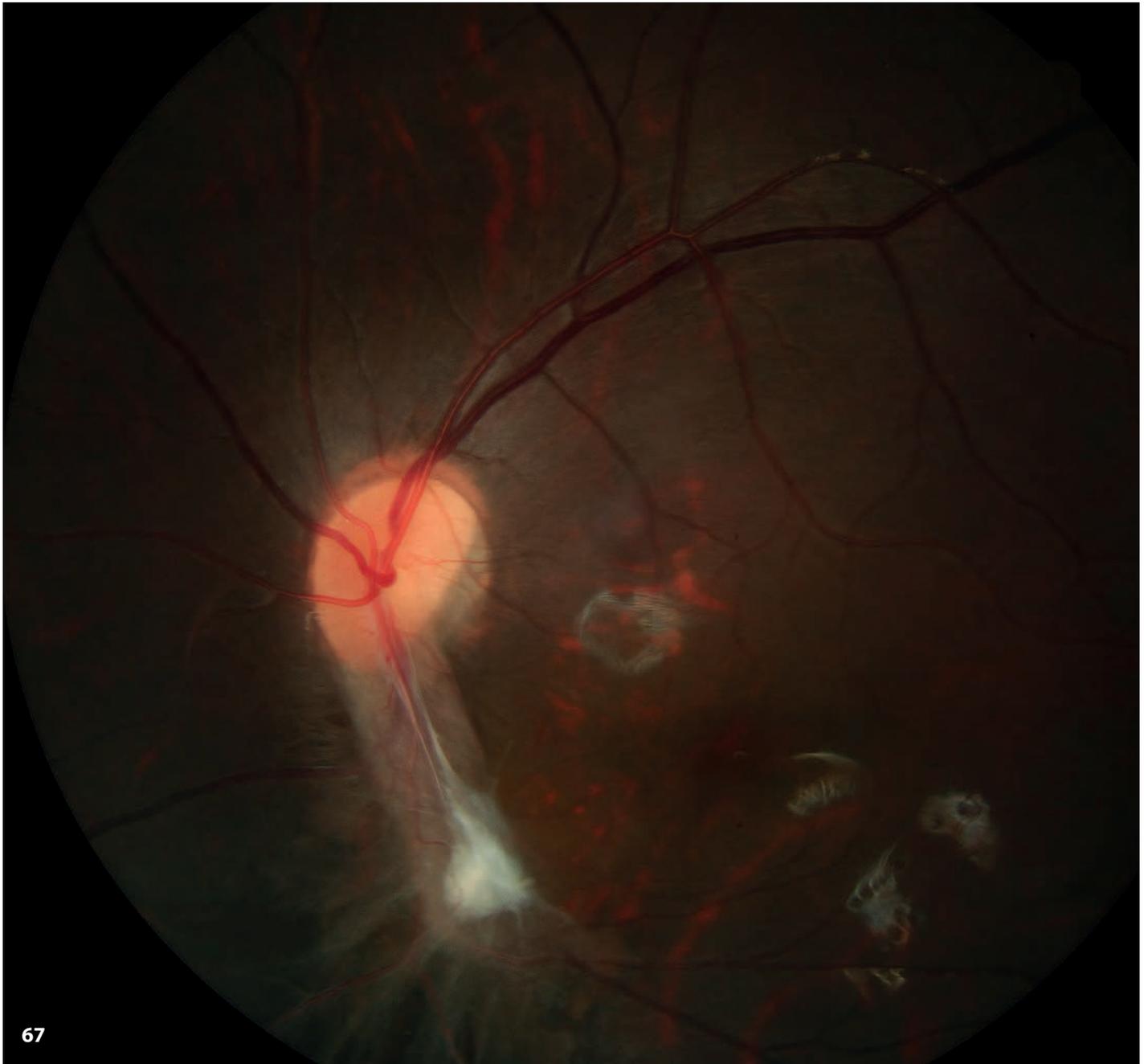


Figura 67. Toxocariasis ocular. Se observa un granuloma peripapilar hacia la arcada temporal inferior.



67

Figura 68. Toxocariasis ocular. Imagen de campo ultraamplio de un granuloma periférico.

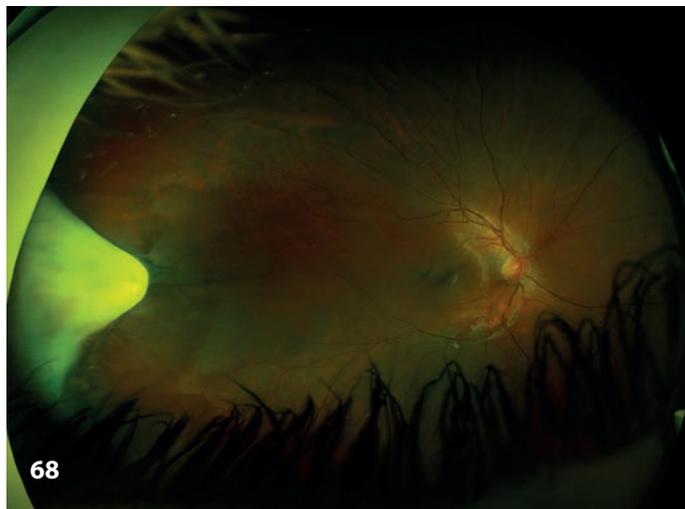


Figura 69. Toxocariasis ocular. Granuloma periférico.

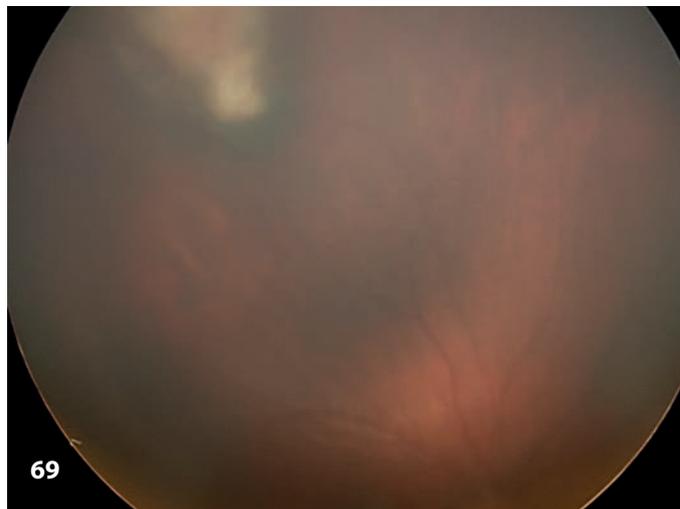


Figura 70. Desprendimiento de retina secundario a toxocariasis ocular.

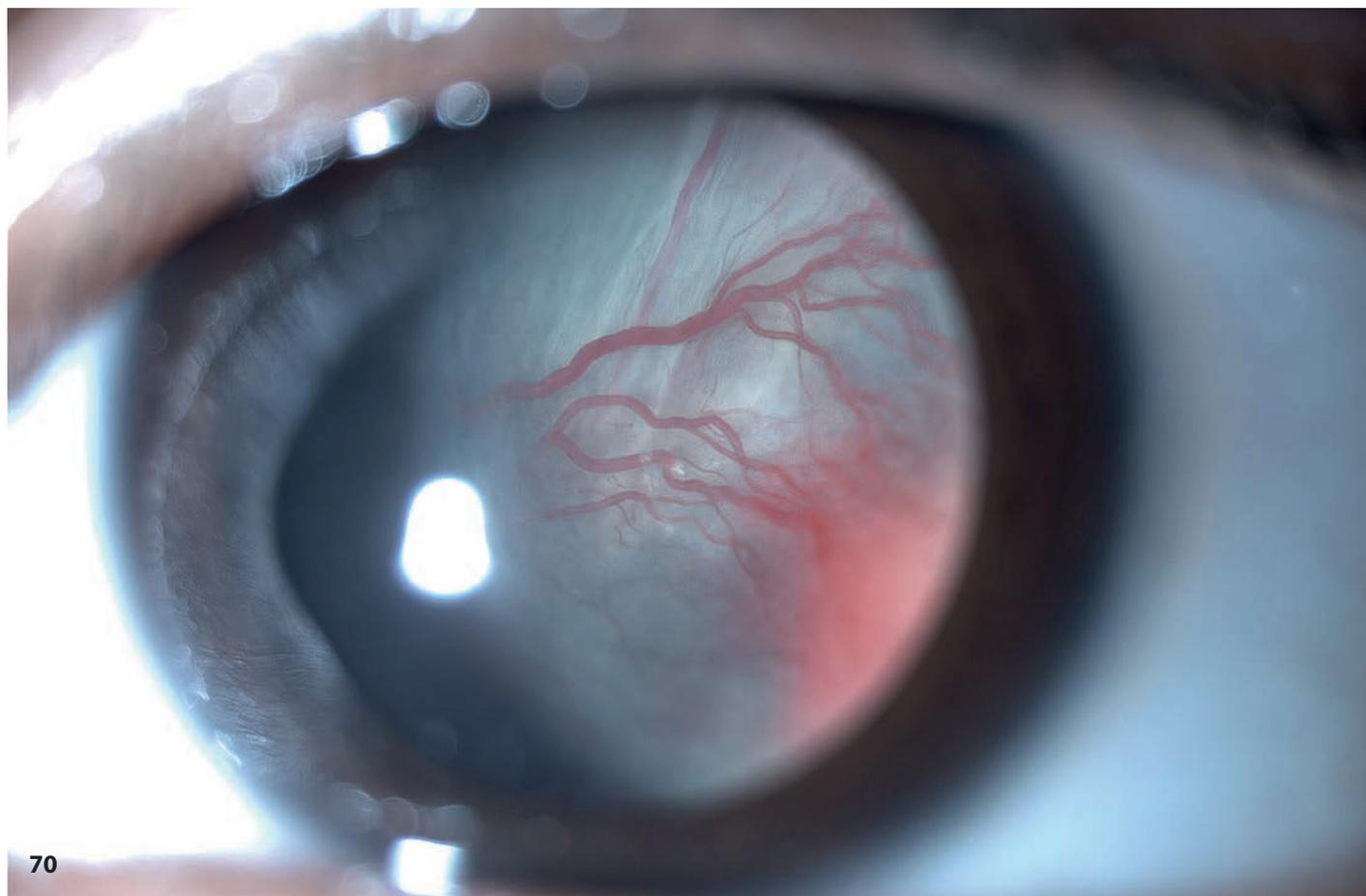


Figura 71. Enfermedad de Chagas. Cicatriz yuxtafoveal en una infección congénita confirmada por *Trypanosoma cruzi*.



71

Infecciones bacterianas

Las infecciones bacterianas del polo posterior son poco frecuentes en edad pediátrica. Aunque los casos reportados de sífilis congénita en Estados Unidos se han quintuplicado en los últimos 10 años, la manifestación más frecuente es la queratitis intersticial y es infrecuente la afectación del polo posterior. Otras infecciones bacterianas como la enfermedad de Lyme, la enfermedad por arañazo de gato y la tuberculosis ocular son infrecuentes en nuestro medio.

Figuras 72 y 73. Neurorretinitis en una enfermedad por arañazo de gato, causada por *Bartonella henselae*. En niños, generalmente, cursa como un cuadro unilateral y autolimitado.

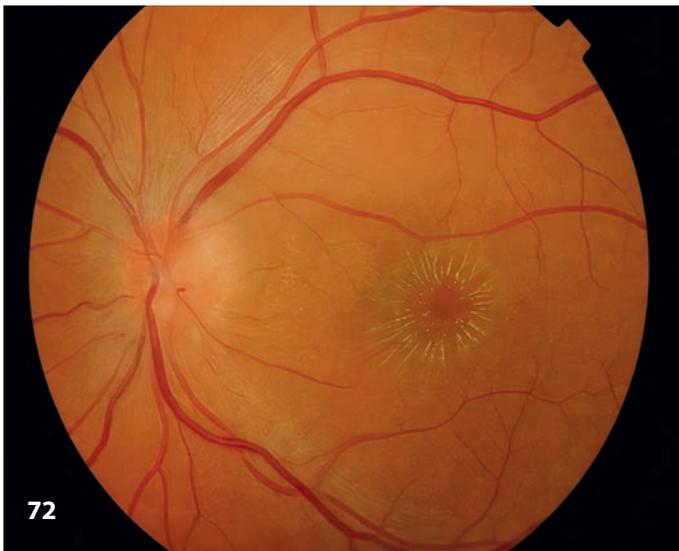


Figura 74. Granuloma corioideo tuberculoso. Imagen intraquirúrgica durante vitrectomía diagnóstica por vitritis de causa no filiada. En niños en países occidentales, la afectación tuberculosa en polo posterior es excepcional.

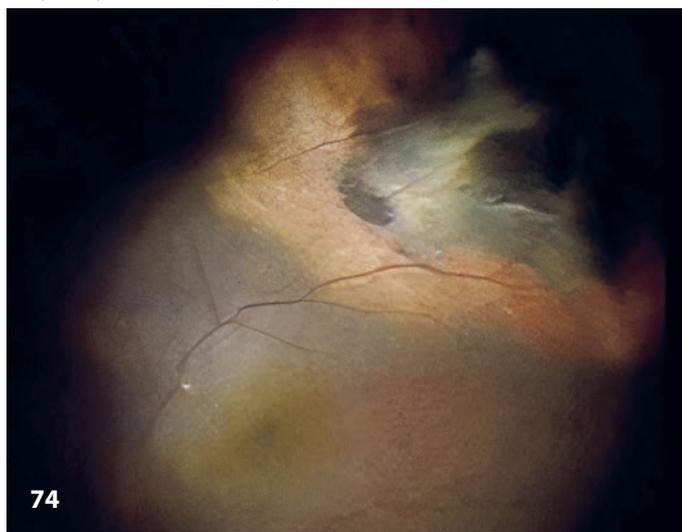
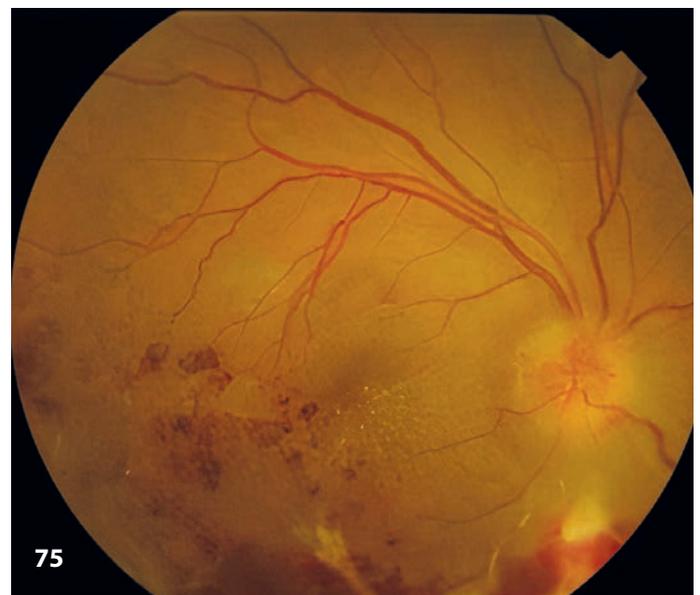


Figura 75. Vasculitis tuberculosa en una niña con inmunosupresión severa.



Infecciones víricas

La infección congénita por citomegalovirus es la infección viral congénita más frecuente en el mundo. La incidencia de afectación retiniana en estos casos difiere mucho entre estudios, aunque sí existe evidencia de que es más frecuente en niños con infección sistémica sintomática. Otras infecciones víricas que pueden afectar la retina del niño son la rubeola, el herpes virus, etc,...

Figuras 76 a 78. Cicatrices en polo posterior por citomegalovirus congénito.

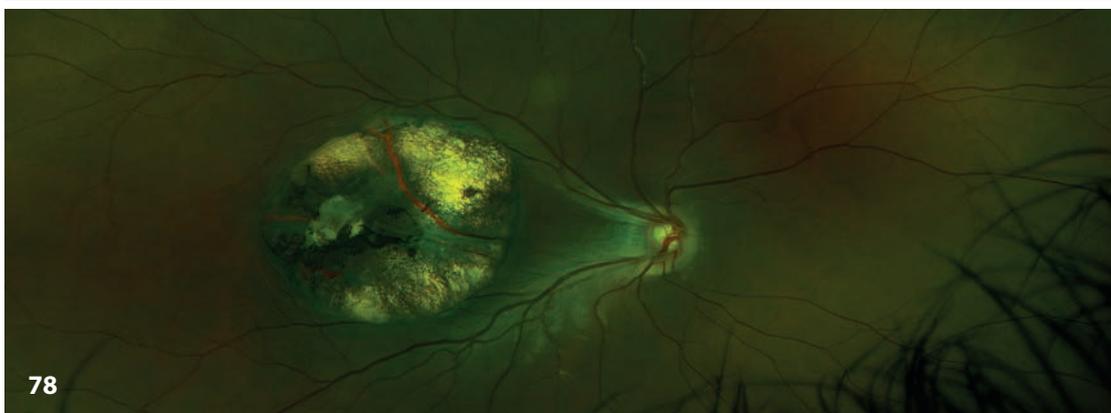
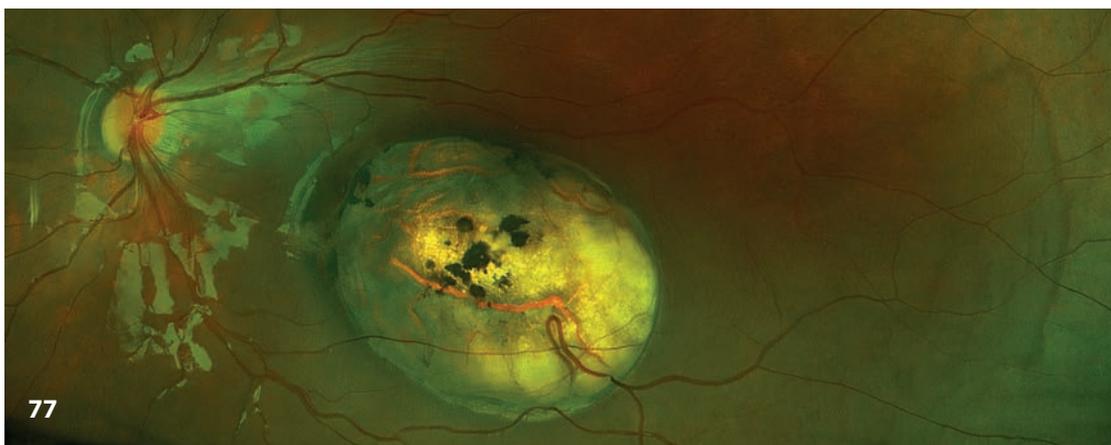


Figura 79. Microangiopatía por HIV en un adolescente.



79

Figuras 80 y 81. Necrosis retiniana aguda por virus del herpes simple tipo 2 en un neonato con encefalitis herpética asociada. Se observa la fibrosis severa cicatricial a pesar de tratamiento antivírico intravítreo, sistémico y tratamiento quirúrgico.

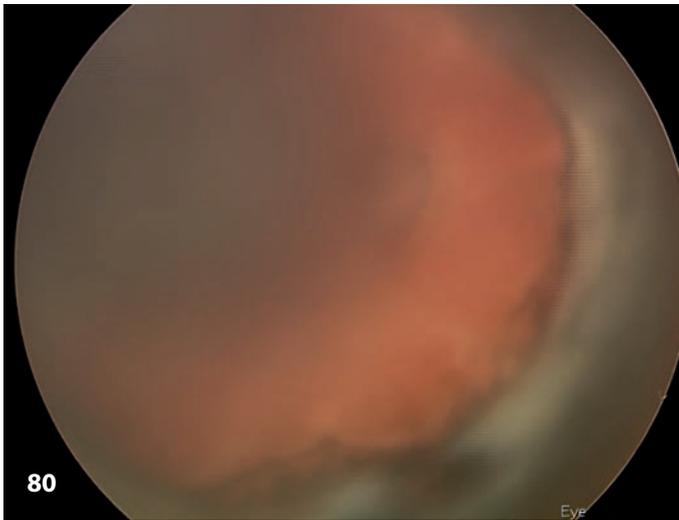


Figura 82. Cicatriz periférica por necrosis retiniana aguda.



Figura 83. Necrosis retiniana aguda en un paciente de 13 años. Se observan placas de retinitis periférica y vasculitis asociada. La etiología más frecuente en niños es el herpes simple tipo 2.



Figuras 84 y 85. Rubéola congénita. Imagen de fondo "en sal y pimienta".

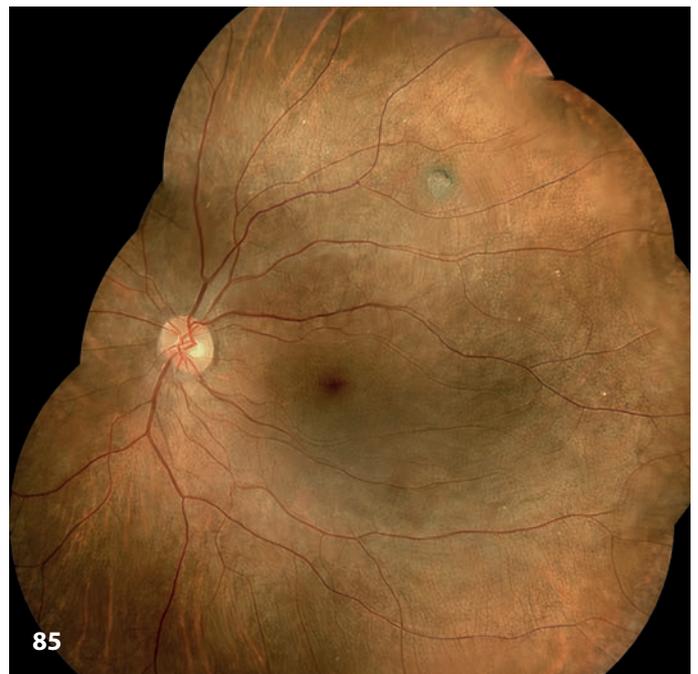
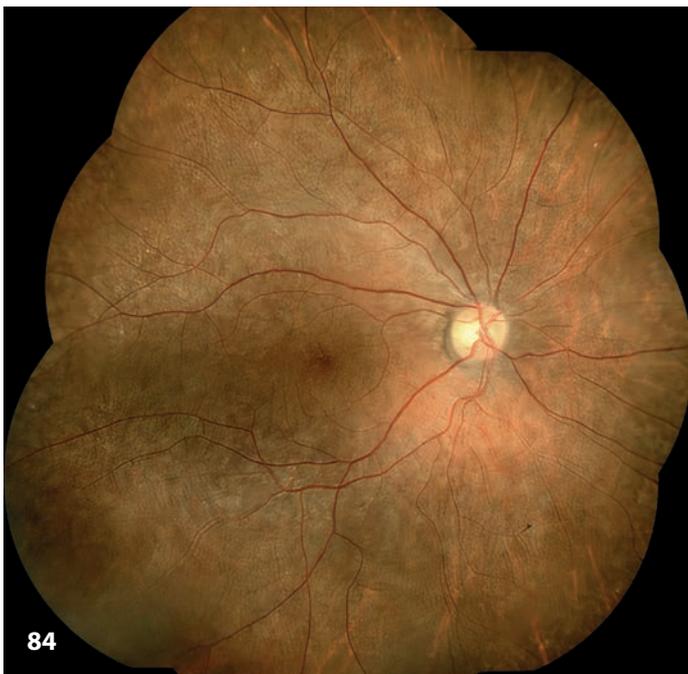


Figura 86. Rubéola congénita con atrofia severa del epitelio pigmentario de la retina.



86

Bibliografía

1. Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Standardization of Uveitis Nomenclature for Reporting Clinical Data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol*. 2005;140(3):509-16.
2. Maleki A, Anesi SD, Look-Why S, Manhapra A, Foster CS. Pediatric uveitis: A comprehensive review. *Surv Ophthalmol*. 2022;67(2):510-29.
3. Thomas AS, Ali A, Arepalli S, Suhler EB. Inferior Corneal Haze and Inflammatory Endotheliopathy Related to Pars Planitis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28(5):798-801.
4. Jabs DA, Nussenblatt RB, Rosenbaum JT. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Standardization of uveitis nomenclature for reporting clinical data. Results of the First International Workshop. *Am J Ophthalmol*. 2005;140(3):509-16.
5. Malalis JF, Bhat P, Shapiro M, Goldstein DA, Malalis JF. Retinoschisis in Pars Planitis Retinoschisis in Pars Planitis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2017;25(3):344-8.
6. Hettinga YM, Van Genderen MM, Wieringa W, Ossewaarde-van Norel J, De Boer JH. Retinal Dystrophy in 6 Young Patients Who Presented with Intermediate Uveitis. *Ophthalmology*. 2016;123(9):2043-6.
7. Bennis-Ronda S, Carreras Elisa E, Català-Mora J, Figueroa-Vercellino JP, Díaz-Cascajosa J. Diffuse subretinal fibrosis syndrome with neovascularization in a nine-year-old child: Case report. *J Fr Ophtalmol*. 2022;45(5):e231-3.
8. Habot-Wilner Z, Tiosano L, Sánchez JM, Shulman S, Barequet D, Rahat O, et al. Demographic and Clinical Features of Pediatric Uveitis in Israel. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28(1):43-53.
9. Mahjoub A, Ben N, Zaafrane N, Sellem I, Sahraoui F, Nouri H, et al. Kyrieleis arteritis associated with toxoplasmic retinochoroiditis: A case report. *Ann Med Surg*. 2022;78:103802.

