

Uveítis asociada a artritis crónica juvenil sistémica

Uveitis associated with juvenile chronic arthritis

LOSADA CASTILLO MJ², MESA LUGO F¹, PÉREZ BARRETO L¹,
MARTÍN BARRERA F²

RESUMEN

Objetivo/Método: Se presenta un caso clínico de un paciente con artritis crónica juvenil (ACJ) de instauración sistémica asociada a uveítis anterior bilateral, lo cual suele ser infrecuente. Posteriormente presenta queratopatía en banda y cataratas. En las últimas revisiones se observa una retinosis pigmentaria, confirmada electroretinográficamente. A partir de lo anteriormente expuesto se hace una revisión de la enfermedad y de sus complicaciones oculares.

Discusión: El inicio sistémico de la ACJ supone un 20% de los casos. La uveítis anterior en este subgrupo es muy rara. Debido a que el inicio de la inflamación ocular en la ACJ es asintomático, resulta muy importante realizar un control rutinario y diagnóstico precoz, para así evitar complicaciones irreversibles para la funcionalidad ocular.

Palabras clave: Artritis crónica juvenil, uveítis, queratopatía en banda, retinosis pigmentaria.

SUMMARY

Purpose/Methods: Description of a clinical case of a patient with Juvenile Chronic Arthritis (JCA) with systemic onset associated to an anterior bilateral uveitis, which is not frequent. The patient later showed band keratopathy and cataracts. During the last two revisions, retinitis pigmentosa was observed and confirmed with the electroretinograph. After these observations, revision of the disease and its possible complications was performed.

Servicio de Oftalmología. Hospital Universitario de Canarias.

¹ Licenciada en Medicina.

² Doctor en Medicina.

Presentado parcialmente como comunicación al LXXV Congreso de la SEO (Madrid, 2000).

Correspondencia:

M.J. Losada Castillo

C/. Heliodoro Rodríguez López, 5, 8.º B

38005 Santa Cruz de Tenerife

España

Discussion: The systemic onset of JCA happens in 20% of the cases. Anterior uveitis happens rarely in this sub-group. Due to the asymptomatic onset of ocular inflammation in JCA, it is important to perform routine controls and early diagnosis to avoid irreversible complications of the ocular function.

Key words: Juvenile chronic arthritis, uveitis, band keratopathy, retinitis pigmentosa.

INTRODUCCIÓN

La artritis crónica juvenil (ACJ) es una enfermedad inflamatoria, poco frecuente e idiopática. Aparece en niños menores de 16 años de edad, los cuales son seronegativos para el factor reumatoide IgM.

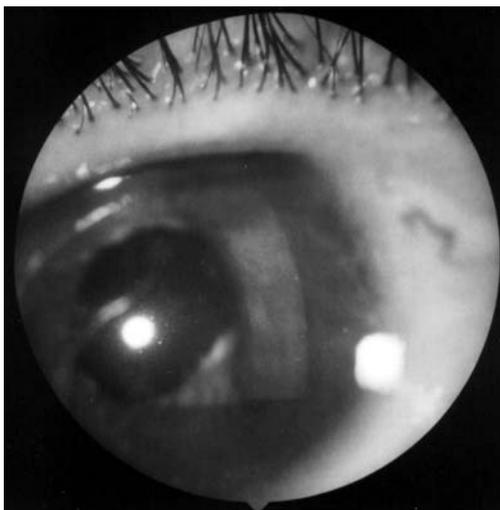
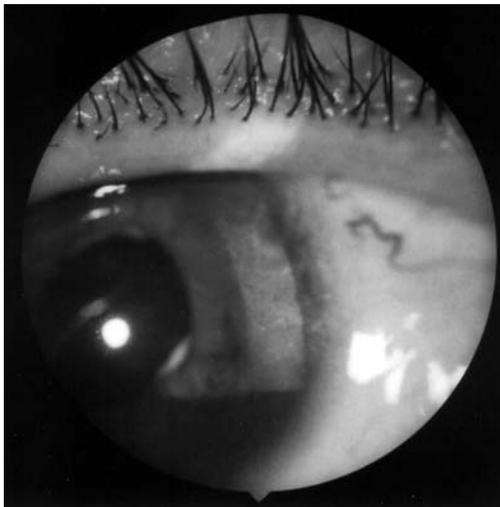
Basándose en la forma de comienzo de la enfermedad y en la extensión de la afectación

articular durante los primeros 6 meses se distinguen tres subgrupos diferentes de ACJ: pauciarticular, poliarticular y de comienzo sistémico o enfermedad de Still (1).

La forma de inicio pauciarticular supone un 60% de los casos, es más frecuente en niñas y con un pico máximo de edad al comienzo de 2 años. Se afectan cuatro o menos articulaciones, generalmente las rodillas. Un 75% de éstos son anticuerpos anti-nucleares (ANA) positivos. La uveítis aparece en un 20% de los niños, y como factores de riesgo para presentarse están el inicio precoz de la ACJ y los hallazgos positivos de ANA y HLA-DR5.

La forma de inicio poliarticular supone un 20% de los casos, también es más frecuente en niñas y su comienzo puede aparecer a todo lo largo de su infancia. La artritis afecta a 5 o más articulaciones y de forma simétrica. El 40% de los niños son ANA positivos y las uveítis aparecen en un 5% de los casos.

Por último la forma de inicio sistémico constituye un 20% de los casos, afecta por igual a ambos sexos, y puede aparecer a cualquier edad. Los signos sistémicos incluyen fiebre, y al menos uno de los siguientes signos: eritema maculopapular, linfadenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia o pericarditis. La artritis no siempre está presente desde un principio y sólo una minoría desarrolla una poliartritis progresiva posterior. El factor reumatoide, los ANA y los HLA son negativos. En este subgrupo la uveítis es muy rara.



*Fig. 1 y 2:
Queratopatía en
banda que
progresa hacia el
eje pupilar, el
cual no alcanza
por la
instauración de
tratamiento.*

CASO CLÍNICO

Paciente varón que a los 3 años de edad presenta paniculitis, fiebre intermitente, alteraciones poliarticulares, retraso ponderoestatural y hepatoesplenomegalia. Al cabo de

unos meses debuta con ojo rojo y disminución de la agudeza visual de ambos ojos, observándose en la biomicroscopia: tyndall, sinequias iridocristalinianas y depósitos endoteliales. Se implanta tratamiento con midriáticos y corticosteroides. Posteriormente además de presentar nuevas crisis de uveítis, comienza una queratopatía en banda (figs. 1 y 2), para la cual se realiza desepitelización corneal y se instaura tratamiento con EDTA.

A la edad de 13 años se le diagnostica una ectasia de aorta ascendente asintomática y presenta un retraso ponderoestatural muy importante (edad ósea correspondiente a un niño de 8 años), por lo cual se hicieron estudios para descartar un origen endocrinológico.

Actualmente el paciente tiene 28 años de edad, presentando cataratas secundarias, sinequias iridocorneales, siendo la PIO normal y su agudeza visual para el ojo derecho de 0,1 y para el izquierdo de 0,2 (fig. 3). En el estudio de fondo de ojo se observa una gran palidez papilar, los vasos son muy filiformes y todo ello acompañado de lesiones pigmentadas, lo que nos lleva a la sospecha de una retinosis pigmentaria asociada (fig. 4), la cual se confirma con un ERG patológico (amplitud reducida de la onda b).

DISCUSIÓN

La uveítis es una afectación frecuente de algunas enfermedades reumáticas de la infancia, entre las que se encuentran la ACJ, la artritis psoriásica juvenil y la espondilitis anquilosante (1).

En la ACJ la uveítis anterior es crónica, no granulomatosa y bilateral en el 70% de los casos. En los casos que se presenta de forma bilateral, como ocurrió en nuestro paciente, la gravedad de la inflamación intraocular suele ser simétrica. La presentación es casi siempre asintomática, incluso con presencia de alta celularidad en el humor acuoso y ésta puede detectarse en una exploración rutinaria con lámpara de hendidura.

Los signos clínicos suelen ser ojo poco rojo, precipitados queráticos y sinequias posteriores en uveítis de larga evolución no

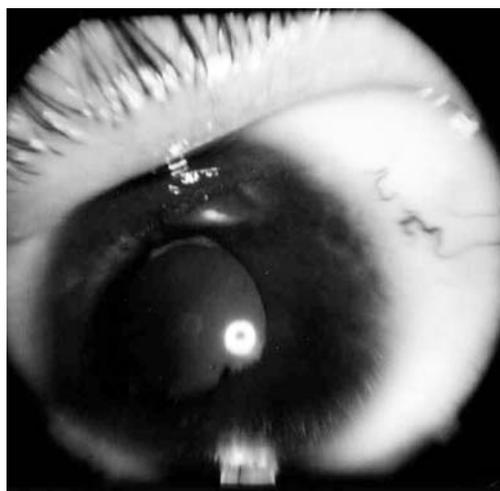


Fig. 3: Como complicaciones de la inflamación intraocular grave que presentó, aparecen cataratas y sinequias iridocorneales; las cuales se reflejan en la imagen.

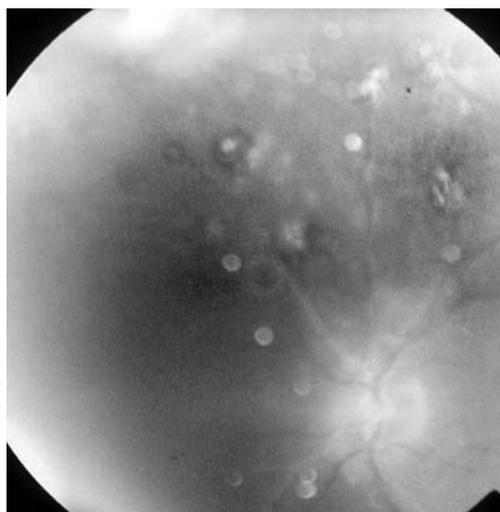


Fig. 4: Imagen fundoscópica, que muestra con dificultad por la opacidad cristaliniiana, palidez papilar, vasos filiformes y lesiones pigmentadas. Todo ello compatible con su retinosis pigmentaria.

detectadas o tratadas. En el caso de nuestro paciente, como se observó en las imágenes, (fig. 3) aparecen sinequias posteriores probablemente porque algunas de sus crisis no fueron detectadas (2,3).

Respecto al curso clínico de la enfermedad, en un 10% de los casos la uveítis es leve, en un 50% es moderada y en un 25% la inflamación intraocular es muy grave, dura varios años, pudiendo llegar incluso a producir ceguera (4). En este subgrupo, puede aparecer queratopatía en banda, cataratas y glaucoma inflamatorio secundario. Nuestro paciente presenta todas estas complicaciones excepto el glaucoma secundario, pues sus presiones intraoculares estuvieron siempre dentro de la normalidad.

Está descrito en la literatura que pacientes con ACJ pueden presentar además retinosis pigmentaria, como ocurre en el caso descrito. Esto es un hecho muy excepcional.

Los corticoides tópicos son inicialmente el tratamiento de elección y la mayoría de los pacientes responden. Aquellos con respuesta pobre son también a menudo resistentes a la terapia con corticoides sistémicos, a pesar que pueden responder a las inyecciones perioculares. El empleo de agentes citotóxicos está en discusión.

CONCLUSIÓN

Debido a que el inicio de la inflamación intraocular, como ya se ha dicho, suele ser asintomático, es muy importante que los niños de riesgo sean sometidos a un control regular durante al menos 7 años desde el inicio de la artritis. Para que esto se pueda llevar a cabo es necesario concienciar a los pediatras de la gravedad de la enfermedad, por ser ellos quienes deben remitirnos al paciente.

La pauta de actuación recomendada en la mayoría de las publicaciones (5), consiste en realizar una exploración con lámpara de hendidura dependiendo de los factores de riesgo:

- Inicio sistémico: revisión anual.

- Inicio poliarticular: revisión cada 9 meses.

- Inicio poliarticular + ANA: revisión cada 6 meses.

- Inicio pauciarticular: revisión cada 4 meses.

- Inicio pauciarticular + ANA: revisión cada 6 meses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Uveitis. Duane's Ophthalmology on CD-ROM 1999.
2. Kanski JJ. Uveitis in juvenile chronic arthritis: incidence, clinical features and prognosis. *Eye* 1988; 2(6): 641-645.
3. Kanski JJ. Uveitis in juvenile chronic arthritis: incidence, clinical features and prognosis. *Eye* 1988; 2(6): 641-645.
4. Rothova A. Causes and frequency of blindness in patients with intraocular inflammatory disease. *Br J Ophthalmol* 1996; 80: 332-336.
5. Kanski JJ. Screening for uveitis in juvenile chronic arthritis. *Br J Ophthalmol* 1989; Mar; 73(3): 225-228.
6. Kanski JJ. Juvenile arthritis and uveitis. *Surv Ophthalmol* 1990; 34(4): 253-267.
7. Cabral DA, Petty RE. Visual prognosis in children with chronic anterior uveitis and arthritis. *J Rheumatol* 1994; 21(12): 2370-2375.
8. Petty RE. Ocular complications of rheumatic diseases of childhood. *Clin Orthop* 1990; Oct; 259: 51-59.