

Protocolos (diagnósticos y terapéuticos)

Aproximación diagnóstica en uveítis pediátrica

Diagnostic approach in paediatric uveitis

Alicia Muñoz-Gallego¹, Ana María Dorado López-Rosado¹,
Jaime de Inocencio², Pilar Tejada-Palacios³

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España

Resumen

La uveítis pediátrica es una enfermedad inflamatoria grave relativamente infrecuente pero con importante contribución en la morbilidad visual en la infancia. El objetivo de este artículo es revisar las estrategias diagnósticas de las que disponemos actualmente para el diagnóstico de las uveítis pediátricas.

Palabras clave: *Uveítis pediátrica, uveítis crónica, uveítis no infecciosa, uveítis infecciosa, uveítis en la infancia, uveítis anterior, uveítis intermedia, uveítis posterior, panuveítis.*

Summary

Uveitis in childhood is a serious inflammatory disease that threatens visual function. Paediatric uveitis it is not a prevalent disease but causes significant visual morbidity. The aim of this article is to update the current diagnostic strategies for patients with paediatric uveitis.

Keywords: *Paediatric uveitis, chronic uveitis, non-infectious uveitis, infectious uveitis, uveitis in childhood, anterior uveitis, intermediate uveitis, posterior uveitis, panuveitis.*

Introducción

La *uveítis* se define por inflamación que surge en el iris, cuerpo ciliar o coroides, incluyendo aquellas condiciones en las que la retina o el epitelio pigmentario de la retina están afectados de forma primaria (1). La *vasculitis retiniana* es un término utilizado para describir todos los tipos de inflamación que afectan los vasos retinianos, así como aquella inflamación que surge de la pared vascular (1). La uveítis en la edad pediátrica es una patología poco frecuente. De hecho, cuando las uveítis aparecen en este grupo de edad, su diagnóstico y tratamiento supo-

nen un verdadero reto (2). No debemos olvidar que en el diagnóstico diferencial de las uveítis en este grupo de edad, se incluyen anomalías anatómicas y degeneraciones que pueden ir acompañados de inflamación y tumores específicos de este grupo de edad (1).

Los niños en ocasiones no verbalizan los síntomas hasta que la enfermedad está avanzada. Además, el retraso en el diagnóstico de esta patología puede traer consecuencias irreversibles en la función visual. Las secuelas de la uveítis pediátrica pueden ser diversas, hasta el punto de considerarse la tercera causa de ceguera en la población pediátrica (3). La prevalencia de

¹ Sección de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España

² Unidad de Reumatología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

³ Jefe de Sección de Oftalmología Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

ceguera legal se estima entre el 3,2 y 15,2%, dependiendo del tiempo de duración de la enfermedad (4). De hecho, las complicaciones con frecuencia ya están presentes en el momento del diagnóstico (3) [34% tiene > 1 complicación ocular al diagnóstico, llegando al 86,3% 3 años tras el diagnóstico (5)]. Además, estas complicaciones oculares también pueden ser consecuencia de los tratamientos utilizados (3).

Epidemiología

La uveítis pediátrica es una patología poco común, siendo su incidencia 3/100.000 entre los 0 y 4 años de edad, 6/100.000 en el grupo de 10 a 14 años y 17-25/100.000 en adultos (1). Su incidencia, por tanto, aumenta con la edad, representando las uveítis de inicio en la edad pediátrica del 5% al 10% de las uveítis en la mayoría de las series (1-3,6,7).

Con frecuencia, su origen es idiopático (1), siendo la uveítis idiopática y la asociada a Artritis idiopática Juvenil (AIJ) las más frecuentes (1).

Variaciones geográficas y étnicas

La localización más frecuente de la uveítis pediátrica reportada en series de casos de países desarrollados como EEUU y Holanda es la anterior, siendo su etiología más frecuente la idiopática y la AIJ (4,8-10). Sin embargo, en las series de casos realizadas en países en vías de desarrollo como India o Colombia, la localización más frecuente es la posterior de causa infecciosa (11,12). Por este motivo, ante un niño con uveítis es muy importante preguntar en la anamnesis el país de origen y si se han realizado viajes en los últimos meses a lugares extranjeros. Igualmente, es crucial asegurarse de que el paciente ha seguido correctamente el calendario vacunal.

También se han descrito diferencias en cuanto a la frecuencia de diferentes tipos de uveítis según el origen del paciente. La enfermedad de Behçet, el síndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) y la enfermedad de Kawasaki son 10-

100 veces más frecuente en oriente y la zona mediterránea que en caucásicos (1). Las enfermedades relacionadas con el HLA-B27, esclerosis múltiple (EM) y sarcoidosis son más frecuentes en europeos del norte (1).

Clasificación

Las uveítis pediátricas pueden clasificarse según su localización anatómica (anterior, intermedia, posterior, panuveítis); curso (aguda, crónica, recurrente) y etiología (traumática, inmunológica, infecciosa, síndrome mascarada, idiopática; exógena o endógena) (2). La localización anatómica es útil a la hora de determinar el origen de ésta; de acuerdo a la misma y al resultado de diferentes series realizadas en hospitales terciarios, la uveítis es posterior en el 40-50% de los casos en niños, anterior en el 30-40%, intermedia en el 20% y panuveítis en menos del 10% (2). Como vemos, la proporción de casos de uveítis posterior en niños, es mayor que la presente en población adulta (2).

1. Uveítis anterior

Es la forma más común de uveítis pediátrica en nuestro medio (44-52%) (4,13,14). La causa principal es la AIJ. Es importante distinguir entre las uveítis anteriores agudas (menos de 6 semanas de evolución) y las crónicas (más de 6 semanas) (15). Los síntomas típicos de la uveítis anterior son ojo rojo, fotofobia, dolor y disminución de la agudeza visual (3,15). Sin embargo, un porcentaje importante de niños no presenta síntomas, sino que desarrolla lo que se conoce como «iritis blanca» (15).

Artritis Idiopática Juvenil

La AIJ es la causa conocida más frecuente de uveítis anterior pediátrica, siendo responsable del 50-80% de casos (4,5). En este grupo, la uveítis suele ser bilateral, asintomática y no granulomatosa, con precipitados retroqueráti-

cos (PRKs) de tamaño fino o medio, aunque en algunos niños, especialmente de origen africano o americano, puede presentarse con precipitados granulomatosos (2). La inflamación crónica puede producir a largo plazo queratopatía en banda, sinequias posteriores, membrana ciliar, hipotonía, catarata, glaucoma y ptosis (2). También puede aparecer, aunque con menos frecuencia, vitritis y edema macular asociados (2). Aunque la uveítis más frecuente es la anterior, se han descrito también casos de uveítis intermedia y panuveítis asociados a AIJ (16). Se ha descrito la pérdida de agudeza visual (AV) en hasta el 40% de los niños con AIJ y hasta un 10% de ceguera en los ojos afectados por la uveítis (2).

Hay diferentes formas clínicas de AIJ:

- La *artritis sistémica* es el menos frecuente dentro de la AIJ, siendo la aparición de uveítis asociada muy rara (2%) (3,17). Se conoce también como Enfermedad de Still (3).

- La *AIJ oligoarticular* es el tipo más frecuente de artritis crónica en niños en el norte de América y Europa (2,17). Suele aparecer con más frecuencia en niñas y la edad de inicio suele estar entre los 2 y 4 años (17). La prevalencia de uveítis en este subtipo de AIJ varía entre el 13% y 45%, siendo el subtipo con mayor riesgo de afectación ocular (2,3,17). Suele ser bilateral y recurrente la mayor parte de las veces (2,17). El curso de la uveítis no es paralelo al de la artritis, pudiendo estar la artritis en remisión y la inflamación ocular activa (17). Los pacientes con anticuerpos antinucleares (ANA) positivos tienen más riesgo de desarrollar uveítis (3).

- Dentro de la categoría *AIJ poliarticular*, podemos distinguir dos grupos según si el Factor Reumatoide (FR) es positivo o negativo. En el subtipo FR negativo, la uveítis aparece en aproximadamente el 10% de los niños y, si el FR es positivo la aparición de inflamación ocular asociada es muy rara (2,17). Aproximadamente el 25% con FR negativo son ANA positivo, por lo que tienen mayor riesgo de desarrollo de uveítis (3).

- La *artritis psoriásica* es diagnosticada en aproximadamente el 5% de los niños con artritis (17). La uveítis tiene una frecuencia del 10-

20% de los niños con este tipo de artritis. Se ha reportado una mayor resistencia de la uveítis al tratamiento en los casos asociados a la artritis psoriásica que a la oligoartritis (17).

- La forma *artritis relacionada con entesitis* es la que con mayor frecuencia se asocia al antígeno HLA-B27 positivo (60% de los pacientes). El 10-15% de los pacientes desarrolla uveítis (17), habitualmente anterior aguda.

Los factores de riesgo para el desarrollo de uveítis asociada a AIJ son: presencia de ANA positivos, inicio precoz de la artritis (menos de 6 años) y sexo femenino (17). La presencia de los ANA positivos es característica en niños menores de 6 años con artritis asimétrica, que en un 80% de los casos corresponde a niñas con oligoartritis (17).

Nefritis Túbulointersticial y Uveítis (TINU)

Este síndrome asocia uveítis, sobre todo bilateral, anterior crónica y recurrente (2,18). Suele ser de localización anterior, pero puede ser intermedia o posterior y suele ser de inicio agudo (3). La enfermedad renal se caracteriza por fiebre, fatiga, palidez y pérdida de peso (2,18). La edad media de aparición es a los 15 años de edad, siendo la prevalencia mayor en el sexo femenino (3:1) (2,18). La β 2-microglobulina puede estar elevada en orina (2,18). La uveítis puede aparecer antes, después o de manera simultánea a la enfermedad renal, aunque hasta el 20% de las uveítis comienzan 2 meses antes de la afectación renal (1,2,18). El pronóstico de la uveítis es bueno (2,18).

Pseudotumor orbitario

Al contrario que en los adultos, el pseudotumor orbitario en edad pediátrica puede asociar uveítis anterior, pudiendo ser uni o bilateral (2). La presencia de una uveítis persistente o recurrente en la edad pediátrica con analítica normal, podría ser una indicación de ecografía, tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) orbitaria (2).

No debemos olvidar la enfermedad relacionada con IgG4, ya que aunque la edad media de aparición es en adultos alrededor de los 50 años, se han reportado casos en niños (19). La mayoría de casos descritos en edad pediátrica (44%), describen enfermedad orbitaria relacionada con IgG4 (19). El diagnóstico se realiza principalmente con la confirmación histopatológica de la biopsia del tejido afectado, aunque se pueden encontrar niveles elevados de IgG4 séricos (19).

Otras causas de uveítis anterior

La uveítis anterior puede estar asociada a una gran variedad de enfermedades infecciosas y no infecciosas: incluyendo los herpes virus, sífilis, sarcoidosis, enfermedad de Behçet, etc.

- La *sífilis* es una infección bacteriana producida por la espiroqueta *Treponema pallidum*. Puede ser congénita (de inicio precoz o tardío) o adquirida. Para su diagnóstico es necesaria la realización de una serología para determinar los niveles de RPR y VDRL (3):

- Sífilis congénita: la forma de inicio precoz causa manifestaciones sistémicas más severas (hepatoesplenomegalia, exantema y neumonía), siendo la afectación ocular más característica la coriorretinitis en «sal y pimienta» (3). La sífilis congénita de inicio más tardío puede producir queratitis intersticial y uveítis anterior (3).

- Sífilis adquirida: el síntoma inicial es la aparición del chancro en genitales o membranas mucosas (3). Puede producir uveítis anterior, intermedia o posterior (3). Hasta el 4% de los pacientes con sífilis secundaria desarrollarán uveítis (3).

2. Uveítis intermedia

En el caso de la uveítis intermedia, la inflamación está localizada en la base vítrea que recubre el cuerpo ciliar, pars plana y retina periférica, así como el vítreo anterior (2). Por ello, los principales síntomas son las miodesopsias y la pérdida de AV (20). Esta localización aparece

en el 25% de las uveítis pediátricas (2,20) y no tiene preferencia por ninguna raza o sexo. Suele ser bilateral pero asimétrica en el 80% de los casos (20). Las causas son múltiples: sarcoidosis, enfermedad de Lyme, xantogranuloma juvenil, EM y tuberculosis (Tbc) (2,20,21). Sin embargo, la uveítis intermedia de causa desconocida, llamada pars planitis, es responsable del 85-90% de los casos (2). La uveítis intermedia puede ser autolimitada, crónica o severa con complicaciones a largo plazo incluyendo: queratopatía en banda, glaucoma, desprendimiento de retina, hemorragia vítrea, membrana epirretiniana, edema de papila, edema macular quístico y cataratas, siendo estas dos últimas las causas más frecuentes de pérdida de AV secundaria (20).

Sarcoidosis

Se trata de una enfermedad multisistémica granulomatosa de etiología desconocida (3). La mayoría de casos de sarcoidosis reportados en la infancia son en niños de 13 a 15 años (22). Entre el 24% y el 58% de los niños con sarcoidosis tienen uveítis anterior y el 75% de los niños de 5 años o más tuvieron manifestaciones oculares (3). La uveítis anterior asociada a sarcoidosis causa PRKs granulomatosos y de tamaño grande o «en grasa de carnero», sinequias posteriores y nódulos de iris (3,23). Sin embargo, aunque la uveítis anterior es la manifestación ocular más común en niños, también puede producir uveítis intermedia, posterior y panuveítis (2). Para el diagnóstico de sarcoidosis, se suele solicitar radiografía de tórax y analítica con títulos de enzima convertidora de angiotensina (ECA) y lisozima (3,23). Sin embargo, no debemos olvidar que los niveles de ECA no son específicos de sarcoidosis y que en población pediátrica son más altos que los de adultos (2,3,23).

Tuberculosis (Tbc)

La Tbc es una enfermedad producida por la micobacteria *Mycobacterium tuberculosis* y

una causa de uveítis muy frecuente en países subdesarrollados (3). El principal síntoma es la enfermedad pulmonar. La presentación ocular típica es la coroiditis con múltiples lesiones amarillentas, pero puede manifestarse como queratitis intersticial, uveítis anterior y vasculitis retiniana (3).

Enfermedad de Lyme

Esta enfermedad se produce por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi* que se transmite a través de la picadura de varias especies de garrapata. Puede afectar a numerosos órganos produciendo artritis, fiebre y mialgias entre otros (3). La afectación inicial es la aparición de una erupción cutánea llamada eritema migrans (3). Las complicaciones oculares incluyen queratitis, parálisis de los nervios craneales y uveítis, siendo lo más frecuente la uveítis intermedia (3). El diagnóstico es serológico.

Esclerosis Múltiple (EM)

La EM en la edad pediátrica es muy poco frecuente, siendo el 3-5% de todos los casos (21). Particularmente excepcional es su inicio antes de los 10 años de edad (21). En los casos reportados con síntomas oculares, la forma de presentación más frecuente es la neuritis óptica, mientras que hay muy pocos casos que hayan comenzado con uveítis como primera manifestación (21). Ante la presencia de síntomas o signos clínicos sugestivos de EM, tales como periflebitis o neuritis óptica, estaría indicada la realización de RM cerebral y punción lumbar para descartar la enfermedad (23). Es muy importante en la anamnesis del paciente preguntar por síntomas neurológicos tales como cefalea, parestesias, etc.

Pars planitis

Se define como inflamación que afecta a la retina periférica, pars plana y base vítrea, sien-

do el 25% de todos los casos de uveítis pediátrica (3). Es el responsable de un 5-26,7% de las uveítis pediátricas (23). La causa es desconocida, por lo que es un diagnóstico de exclusión, que se alcanza tras haber descartado otras causas de uveítis intermedia (incluyendo sarcoidosis, Tbc y enfermedad de Lyme) (3). En la exploración oftalmológica podemos encontrar bolas de nieve o snowballs (inflamación activa compuesta de células epitelioides y células gigantes multinucleadas) y bancos de nieve o snowbanks (material inactivo que contiene restos acelulares con colágeno tipo I, II y III) en la retina periférica (3). Hasta en el 50% de los casos se encuentra inflamación anterior leve, y muchas veces los niños no refieren muchos síntomas, por lo que en ocasiones el diagnóstico puede ser tardío, produciéndose complicaciones a largo plazo que asocien disminución de la AV permanente (3,23). Pueden encontrarse zona de vasculitis periférica en la zona de la pars planitis y ocasionalmente, hemorragia vítrea (3). También puede aparecer edema macular en el 12-20% de los casos, membrana epirretiniana en el 36,9% y en ocasiones se pueden formar catarata, especialmente subcapsulares posteriores (3). Raramente puede producirse un desprendimiento de retina (23).

3. Uveítis posterior

La uveítis posterior suele manifestarse con síntomas visuales, como visión borrosa, presencia de escotomas o miodesopsias (3).

Toxoplasmosis

La Toxoplasmosis es una enfermedad producida por el parásito intracelular *Toxoplasma gondii* y es la causa más frecuente de uveítis posterior en la edad pediátrica (50-70% casos) (2,3). Los gatos son el huésped definitivo de este parásito (20). La Toxoplasmosis congénita tiene una frecuencia de 1/10.000 nacidos vivos, pudiendo presentarse de 3 formas diferentes: la primera es una forma que está inactiva al

nacimiento y no se diagnostica hasta su reactivación posterior; el segundo tipo suele estar activa al nacimiento, siendo diagnosticada por la aparición de convulsiones, calcificaciones intracraneales y coriorretinitis (siendo la afectación ocular bilateral en el 85% de los casos); y el tercer tipo es una forma recurrente bastante similar a la forma adquirida (20).

Hay 5 tipos de toxoplasmosis adquirida: exantemática, meningoencefálica, con linfadenopatías, gripal y ocular (20). La toxoplasmosis ocular puede presentarse con papilitis, retinitis e iridociclitis (20). De hecho, las formas recurrentes suelen acompañarse de uveítis anterior con la aparición incluso de nódulos de iris y sinequias posteriores (20). Éste es el tipo de toxoplasmosis ocular más frecuente en la infancia, siendo el 50% de los casos (20). Los pacientes suelen consultar por miodesopsias y pérdida de AV (20). Sin embargo, muchas veces es muy difícil determinar si la infección es congénita o adquirida (20). Las cicatrices maculares bilaterales suelen indicar infección congénita, por el contrario, la presencia de lesiones coriorretinianas blancas y activas con ausencia de cicatrices antiguas, suelen indicar infección adquirida (20). Pero, cuando se observa una lesión activa adyacente a una cicatriz antigua, muchas veces no es posible discernir si se trata de una infección congénita o adquirida (20).

El diagnóstico se realiza mediante la exploración oftalmológica y la serología positiva para Toxoplasmosis.

Toxocariasis

La toxocariasis ocular se produce por el nematodo *Toxocara canis*, que es un parásito intestinal común en los perros (2,20). Este parásito puede producir también una infección sistémica llamada síndrome de migración larvaria visceral que aparece con mayor frecuencia a la edad de 2 años, y que suele ser asintomática, aunque en algunos casos puede dar fiebre, tos, anorexia, malestar y exantema (2,20). Por razones desconocidas, la toxocariasis ocular y la sistémica raramente aparecen en el mismo paciente (2).

La toxocariasis ocular suele ser unilateral y no suele estar asociada a sintomatología sistémica ni a eosinofilia, siendo su edad media de aparición los 7,5 años (2). En la exploración oftalmológica se puede encontrar un granuloma retiniano en el polo posterior (lo más frecuente) o granulomas periféricos con tracción macular (2,20). Normalmente, no suele haber muchos signos externos de inflamación, y los pacientes pueden debutar con leucocoria, estrabismo o pérdida de AV (2,20). Es muy importante el diagnóstico diferencial de la toxocariasis ocular con el retinoblastoma y, pese a que los títulos ELISA para *Toxocara* tienen una gran sensibilidad y especificidad para el diagnóstico de esta enfermedad, hay que tener presente que un porcentaje significativo de la población pediátrica general presenta títulos elevados (2). La citología y presencia de eosinofilia en una muestra de humor acuoso puede confirmar el diagnóstico (20).

Enfermedad de Behçet

La enfermedad de Behçet es una vasculitis sistémica que se caracteriza por la aparición de úlceras recurrentes y dolorosas en área orofaríngea y genitales (1). La ulceración puede preceder a la expresión completa de la enfermedad alrededor de 2 años (1). La enfermedad puede cursar con trombosis arteriales o venosas, afectación cutánea (foliculitis, eritema nodoso), articular (artralgias o artritis), gastrointestinal o de sistema nervioso central que no son específicos (1). Los episodios de uveítis suelen ser recurrentes, con PRKs y condensaciones vítreas diferentes a los snowballs y snowbanks (23). Los precipitados que aparecen son uniformes, de aspecto perlado e inmóviles, y se localizan en la superficie de la retina (23). Pueden producirse oclusiones de ramas venosas y, en ocasiones, las ramas arteriales también se ven afectadas (1). Pueden aparecer complicaciones neovasculares en los casos con isquemia retiniana (1). Las trombosis vasculares y la afectación del sistema nervioso central son las mayores causas de morbilidad en esta enfermedad (1).

4. Panuveítis

Síndrome de Blau o Granulomatosis familiar juvenil sistémica

El Síndrome de Blau es la sarcoidosis de inicio precoz. Se trata de una enfermedad con herencia autosómica dominante (producida por mutaciones en el gen NOD2) caracterizada por la triada artritis, lesiones cutáneas y afectación ocular (uveítis, coroiditis multifocal y vasculitis) (1,2,23). Se presenta en niños menores de 5 años con unas manifestaciones oculares muy similares a las de la sarcoidosis de inicio tardío (la del adolescente y del adulto), aunque sin afectación pulmonar ni adenopatías, por lo que actualmente el síndrome de Blau se considera la forma de inicio precoz de esta enfermedad (1,2,22). La uveítis afecta a más de la mitad de los niños con esta forma de sarcoidosis de inicio precoz (22). La manifestación ocular más frecuente es la panuveítis crónica asociada con coroiditis multifocal, aunque en algunos casos puede haber sólo uveítis anterior, complicando el diagnóstico (2). La historia familiar previa puede ayudar al diagnóstico, estando la alteración genética localizada en el cromosoma 6 (2).

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH)

Este síndrome produce una panuveítis crónica progresiva y bilateral dolorosa asociada a desprendimientos de retina exudativos (sobre todo inferiores), que pueden acompañarse de signos de irritación meníngea, alteraciones auditivas y alteraciones cutáneas como el vitíligo (2). Puede asociarse con edema de papila y coroiditis periférica (1). Es rara su aparición en niños, aunque se ha descrito su comienzo en la infancia en un 3% de los casos; el inicio en la edad pediátrica asocia un peor pronóstico visual (1,2).

Otras causas de panuveítis

Existen múltiples causas de panuveítis incluyendo, entre otras, infecciones por virus her-

pes, rubeola, sífilis, Tbc, enfermedad de Lyme, histoplasmosis, oftalmía simpática, enfermedad por arañazo de gato, sarcoidosis, enfermedad de Behçet, etc.

5. Casos especiales: Síndromes Mascarada

Retinoblastoma

Aproximadamente el 0,53% de los pacientes con retinoblastoma comenzarán con una uveítis, con células malignas en la cámara anterior, e incluso pseudohipopion (3). Puede simular también una uveítis posterior por la siembra vítreo de las células malignas (3).

Leucemia

Comienza usualmente con manifestaciones oculares en el polo posterior: hemorragias en llama, con frecuencia con el centro blanquecino o infiltrados retinianos, que pueden ser de origen neoplásico, infeccioso o isquémico (3). Raramente comienza con uveítis anterior o hipopion, que podrían aparecer de manera secundaria al infiltrado de la cámara anterior con células tumorales (3). También se han descrito los infiltrados de iris (3).

Cuerpo extraño intraocular (CEIO)

La existencia de un CEIO siempre debe tenerse en cuenta porque, aunque suele haber un antecedente traumático claro, en ocasiones los niños no llegan a contar ese antecedente (3).

Xantogranuloma Juvenil

Se trata de una proliferación histiocítica no neoplásica que suele aparecer en niños, normalmente menores de 2 años de edad (3). Se caracteriza por la aparición de lesiones cutáneas papulonodulares amarillento-anaranjadas. También pueden tener lesiones en iris que

pueden sangrar y producir hiphema espontáneo así como uveítis anterior (3). Estas lesiones suelen resolverse espontáneamente sin tratamiento (3).

Esquema diagnóstico en uveítis pediátricas

Datos a tener en cuenta en la Anamnesis e Historia Clínica

- Origen, lugar de residencia y viajes.
- Hábitos: animales domésticos, carne, leche, sexo, drogas.
- Historia familiar y personal: enfermedades reumatológicas, dermatológicas, neurológicas o digestivas, picaduras, infecciones.
- Cuestionario general y específico: locomotor, piel, digestivo, neurológico, otorrinolaringológico, genitourinario.
 - Artritis: AIJ, enfermedad de Reiter, sarcoidosis.
 - Dolor de espalda: espondiloartropatías/artritis relacionadas con entesitis asociadas a HLA B27.
 - Úlceras orales: enfermedad de Behçet, enfermedad de Reiter, enfermedad inflamatoria intestinal (EII).
 - Alopecia: VKH.
 - Eritema nodoso: enfermedad de Behçet, sarcoidosis.

Signos oftalmológicos

- Hipopión: enfermedad de Behçet, enfermedad de Reiter, mascarada.
- Queratopatía en banda: AIJ.
- Desprendimientos serosos: VKH, Oftalmía Simpática (OS), Tbc.
- Granuloma en polo posterior: Toxocara.
- Vitritis
 - No infecciosas: Pars planitis, sarcoidosis, Behçet.
 - Infecciosas: Toxoplasmosis, Toxocariasis, enfermedad de Lyme, arañazo de gato, Tbc.
- Vasculitis

- No Infecciosas: Pars planitis, enfermedad de Behçet, sarcoidosis, vasculitis sistémicas, enfermedades del colágeno.
- Infecciosas: Tbc, Toxoplasmosis, enfermedad de Lyme.

Lo más importante es diferenciar las uveítis infecciosas y sistémicas de las enfermedades limitadas al ojo.

Posibles causas según la localización de la uveítis

1. Uveítis anterior

- No granulomatosa
 - AIJ, Espondiloartropatías asociadas a HLA B27, TINU
 - Síndrome articular, cutáneo y neurológico crónico infantil (CINCA)
 - Criopirinopatías
 - Infecciosas
 - Idiopáticas
- Granulomatosa
 - Sarcoidosis, VKH, OS
 - Infecciosas: Tbc, sífilis
 - Mascarada

2. Uveítis intermedia

- Sarcoidosis, EM, EII
- Infecciosas: Toxocariasis, enfermedad de Lyme, arañazo de gato
- Mascarada

3. Uveítis posterior

- Sarcoidosis, EM, enfermedad de Behçet, VKH, vasculitis
- Infecciosas: Toxoplasmosis, Tbc, virus, enfermedad de Lyme
- Mascarada

4. Panuveítis

- Sarcoidosis, enfermedad de Behçet, VKH, OS.
- Infecciosas: Tbc, arañazo de gato, enfermedad de Lyme
- Mascarada, pseudotumor orbitario

Pruebas de laboratorio

1. Uveítis anterior

- Analítica de sangre: hemograma, bioquímica, perfil renal y hepático.
- Mantoux.
- Uveítis granulomatosa: ECA, lisozima, calcio y calciuria, radiografía de tórax (Tbc y sarcoidosis).
- Uveítis crónica: ANA y valoración por reumatología (AIJ).
- Dolor de espalda: HLAB27 y valoración por reumatología (AIJ).
- Adolescentes (sobre todo niñas): analítica de orina con $\beta 2$ microglobulina (TINU).

2. Uveítis intermedia

- Pars planitis: analítica de sangre y Mantoux.
- ECA, lisozima, calcio, calciuria y radiografía de tórax (Tbc, sarcoidosis).
- Serología para descartar Toxoplasmosis, Toxocara, enfermedad de Lyme y sífilis.
- Parsplanitis y parestesias: RM cerebral, LCR bandas oligoclonales (EM).
- Buscar aftas orales (enfermedad de Behçet) y lesiones en la piel (enfermedad de Behçet y sarcoidosis).

3. Uveítis posterior

- Analítica de sangre
- Mantoux
- Retinitis o Retinocoroiditis:
 - Serología de Toxoplasmosis, Toxocariasis y sífilis

- Serología de virus: Virus Herpes Simple (VHS), Virus Varicela Zóster (VVZ), Virus de Epstein Barr (VEB), Citomegalovirus (CMV), Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH).
- Coroiditis: ECA, lisozima, calcio, radiografía de tórax, serología de sífilis.
- Afectación del nervio óptico: serología de *Borrelia Burgdorferi* (enfermedad de Lyme) y de *Bartonella Henselae* (arañazo de gato).
- Vasculitis: HLA-B51 (enfermedad de Behçet), ANA, FR, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), RM cerebral.

4. Panuveítis

- Analítica de sangre.
- Mantoux.
- ECA, lisozima, calcio, calciuria, radiografía de tórax (Tbc, sarcoidosis).
- Serología para descartar Toxoplasmosis, Toxocariasis, sífilis, enfermedad de Lyme (*Borrelia Burgdorferi*), enfermedad por arañazo de gato (*Bartonella Henselae*) y *Mycoplasma*.
- Serología de virus: VHS, VVZ, VEB, CMV, VIH.
- Enfermedades autoinmunes: ANA, ANCA, FR, factores del complemento C3 y C4.
- Enfermedad de Behçet: HLA B51, RM cerebral.
- Pseudotumor orbitario: hormonas tiroideas, anticuerpos antitiroideos y cuantificación sérica de niveles de IgG4.
- Afectación del nervio óptico: RM cerebral.

5. Peticiones especiales

- RM cerebral
 - Sospecha de EM y VKH.
 - Vasculitis compatibles con enfermedad de Behçet u otras vasculitis sistémicas.
 - Afectación del nervio óptico con disminución de agudeza visual.
- PCR humor acuoso
 - Confirmar diagnóstico de infección: CMV, Toxoplasmosis, VHS, VVZ.

- Diagnóstico de linfoma intraocular.

Las grandes simuladoras son:

- Sífilis.
- Tuberculosis.
- Sarcoidosis.

Deben tenerse en cuenta en uveítis de cualquier localización.

Bibliografía

1. Clive Edelsten. Uveitis. En: *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 3rd ed. Elsevier Saunders; 2005. p. 408-22.
2. American Academy of Ophthalmology. Uveitis in the Pediatric Age Group. En: *Pediatric Ophthalmology and Strabismus 2011-2012 Basic and Clinical Science Course*. San Francisco; 2011. p. 267-78.
3. Sauberan DP. Pediatric uveitis. *Int Ophthalmol Clin*. 2010; 50(4): 73-85.
4. Smith JA, Mackensen F, Sen HN, Leigh JF, Watkins AS, Pyatetsky D, et al. Epidemiology and course of disease in childhood uveitis. *Ophthalmology*; 116(8): 1544-51, 1551.e1.
5. Rosenberg KD, Feuer WJ, Davis JL. Ocular complications of pediatric uveitis. *Ophthalmology*. 2004; 111(12): 2299-306.
6. Reiff A, Kadayifcilar S, Özen S. Rheumatic inflammatory eye diseases of childhood. *Rheum Dis Clin North Am*. 2013; 39(4): 801-32.
7. Gupta A, Ramanan AV. Uveitis in Children: Diagnosis and Management. *Indian J Pediatr*. 2016; 83(1): 71-7.
8. Nagpal A, Leigh JF, Acharya NR. Epidemiology of uveitis in children. *Int Ophthalmol Clin*. 2008; 48(3): 1-7.
9. Kump LI, Cervantes-Castañeda RA, Androudi SN, Foster CS. Analysis of pediatric uveitis cases at a tertiary referral center. *Ophthalmology*. 2005; 112(7): 1287-92.
10. de Boer J, Wulffraat N, Rothova A. Visual loss in uveitis of childhood. *Br J Ophthalmol*. 2003; 87(7): 879-84.
11. Lonngi M, Aguilar MC, Ríos HA, Aristizábal-Duque CH, Rodríguez FJ, de-la-Torre A. Pediatric Uveitis: Experience in Colombia. *Ocul Immunol Inflamm*. 2016; 24(4): 410-4.
12. Takkar B, Venkatesh P, Gaur N, Garg SP, Vohra R, Ghose S. Patterns of uveitis in children at the apex institute for eye care in India: analysis and review of literature. *Int Ophthalmol*. 2017; doi: 10.1007/s10792-017-0700-6. [Epub ahead of print]
13. Paroli MP, Spinucci G, Liverani M, Monte R, Pezzi PP. Uveitis in childhood: an Italian clinical and epidemiological study. *Ocul Immunol Inflamm*. 2009; 17(4): 238-42.
14. Kazokoglu H, Onal S, Tugal-Tutkun I, Mirza E, Akova Y, Ozyazgan Y, et al. Demographic and clinical features of uveitis in tertiary centers in Turkey. *Ophthalmic Epidemiol*. 2008; 15(5): 285-93.
15. Gorroño-Echebarria MB. Uveítis en niños. *An Pediatría Contin*. 2004; 2(5): 313-8.
16. Kolomeyer AM, Tu Y, Misericocchi E, Ranjan M, Davidow A, Chu DS. Chronic Non-infectious Uveitis in Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2016; 24(4): 377-85.
17. Kesen MR, Setlur V, Goldstein DA. Juvenile idiopathic arthritis-related uveitis. *Int Ophthalmol Clin*. 2008;48(3):21-38.
18. Mandeville JT, Levinson RD, Holland GN. The tubulointerstitial nephritis and uveitis syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2001;46(3):195-208.
19. Karim F, Loeffen J, Bramer W, Westenberg L, Verdijk R, van Hagen M, et al. IgG4-related disease: a systematic review of this unrecognized disease in pediatrics. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2016; 14(1): 18.
20. Patel H, Goldstein D. Pediatric uveitis. *Pediatr Clin North Am*. 2003; 50(1): 125-36.
21. Jordan JF, Walter P, Ayertey HD, Brunner R. Intermediate uveitis in childhood preceding the diagnosis of multiple sclerosis: a 13-year follow-up. *Am J Ophthalmol*. 2003; 135(6): 885-6.
22. Shetty AK, Gedalia A. Childhood sarcoidosis: A rare but fascinating disorder. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2008; 6:16.
23. Ozdal PC, Berker N, Tugal-Tutkun I. Pars Planitis: Epidemiology, Clinical Characteristics, Management and Visual Prognosis. *J Ophthalmic Vis Res*. 2015; 10(4): 469-80.