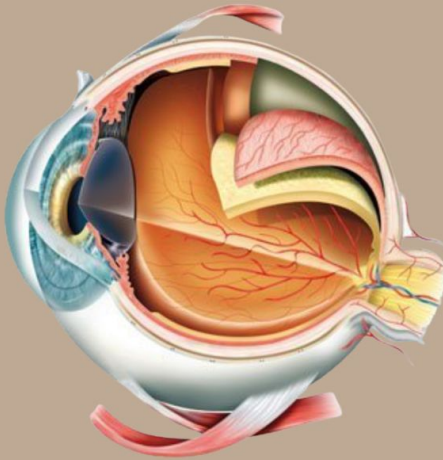


Diciembre 2025

Patología Uveal: Enfoque Clínico Multidisciplinario

Editorial Velsaris



María Fernanda López Jurado
Melanie Sofía Ramirez Egas
Lisbeth Nicole Llamba Rojas
Paulo Vicente Guerrero Carrión



Patología Uveal: Enfoque Clínico Multidisciplinario

Autores

María Fernanda López Jurado

Médico Universidad de Especialidades Espíritu Santo
Médico General, Solca Área de Pediatría

Melanie Sofía Ramirez Egas

Médico Universidad Central del Ecuador
Médico Rural en el Centro de Salud tipo B “Patutan”.

Lisbeth Nicole Llamba Rojas

Médico General Escuela Superior Politécnica de
Chimborazo
Médico General

Paulo Vicente Guerrero Carrión

Médico Universidad Técnica Particular de Loja
Médico Rural MSP

Índice

Uveítis: Diagnóstico Clínico y Terapéutico

María Fernanda López Jurado 5

Hemangiomas Uveales 21

Melanie Sofía Ramirez Egas 21

Imágenes en Patología Uveal 35

Lisbeth Nicole Llamba Rojas 35

Uveítis en Artritis Idiopática Juvenil 49

Paulo Vicente Guerrero Carrión 49

Uveítis: Diagnóstico Clínico y Terapéutico

María Fernanda López Jurado

Introducción

La **uveítis**, definida como la inflamación del tracto uveal (iris, cuerpo ciliar y coroides), representa un complejo síndrome clínico que puede extenderse a estructuras adyacentes como la retina, el nervio óptico y el vítreo [1]. A nivel global, constituye la tercera causa de ceguera evitable en países desarrollados, particularmente en la población joven y en edad productiva [2]. Su manejo diagnóstico y terapéutico requiere un enfoque sistemático, dada su amplia gama etiológica, que incluye causas infecciosas, no infecciosas (autoinmunes o idiopáticas) y, en raras ocasiones, neoplásicas [3].

El pronóstico visual depende críticamente de un **diagnóstico precoz** y la instauración de un **tratamiento individualizado y oportuno**. El objetivo principal de este capítulo es proporcionar al personal médico una guía actualizada y estructurada para la aproximación clínica, el diagnóstico etiológico y las estrategias terapéuticas modernas en el manejo de la uveítis. La clasificación topográfica y la caracterización de la inflamación son pilares esenciales para orientar la búsqueda etiológica y definir el esquema terapéutico [4].

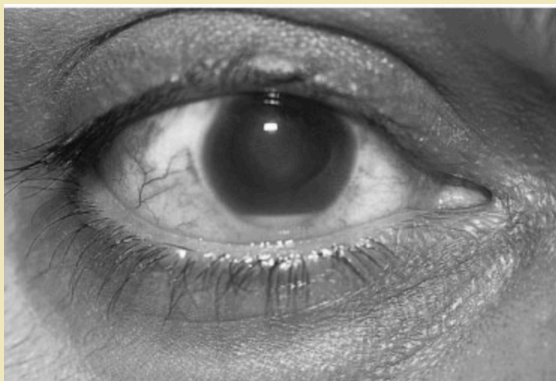


Figura 1: Presentación externa de Uveítis Anterior. Detalle del segmento anterior donde se observa la **inyección ciliar** o periquerática, caracterizada por la congestión vascular que se intensifica alrededor del limbo. Este hallazgo es altamente sugestivo de inflamación intraocular (iritis o iridociclitis) y requiere confirmación mediante lámpara de hendidura para evaluar células y flare en la cámara anterior.

Clasificación de la Uveítis

La clasificación de la uveítis, estandarizada por el *Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group*, es fundamental para la homogeneización de la terminología y la investigación clínica. Se basa principalmente en la **localización anatómica primaria** de la inflamación [5].

Clasificación Anatómica: Esta clasificación define cuatro categorías principales basadas en la porción de la úvea predominantemente afectada [5]:

- **Uveítis Anterior:** Predomina la inflamación en la cámara anterior (iritis, iridociclitis). Es la forma

más común (aproximadamente 60-90% de los casos).

- **Uveítis Intermedia:** El sitio principal de la inflamación es el vítreo y la *pars plana* (ciclitis posterior o *pars planitis*).
- **Uveítis Posterior:** Afecta a la retina o la coroides (coroiditis, retinitis, coriorretinitis).
- **Panuveítis:** Inflamación que afecta a las tres porciones de la úvea.

Clasificación por Curso

El curso de la enfermedad es crucial para la decisión terapéutica y pronóstica [6]:

- **Aguda:** Inicio súbito y duración limitada (típicamente menor o igual a 3 meses).
- **Recurrente:** Episodios repetidos de inflamación separados por periodos de inactividad, sin tratamiento.
- **Crónica:** Inflamación persistente (mayor o igual a 3 meses) con recaídas en menos de tres meses después de suspender el tratamiento.

Clasificación por Etiología

La determinación de la etiología es la piedra angular del manejo, dividiéndose en [4, 7]:

- **Infeciosa:** Causada por patógenos (bacterias, virus, hongos, parásitos).
- **No Infeciosa (Autoinmune o Inflamatoria Sistémica):** Asociada a enfermedades sistémicas autoinmunes (p. ej., espondilitis anquilosante, sarcoidosis, enfermedad de Behçet) o confinada al ojo (p. ej., uveítis idiopática, enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada).

- **Mascara Síndrome (Neoplásica):** Rara vez, la inflamación simula una uveítis (p. ej., linfoma intraocular).

Diagnóstico Clínico

El diagnóstico se inicia con una anamnesis exhaustiva y un examen oftalmológico detallado.

1. Anamnesis y Síntomas Clave

La historia clínica debe enfocarse en la caracterización de los síntomas y la búsqueda de indicios etiológicos sistémicos [8]:

- **Síntomas Oculares:**
 - **Uveítis Anterior Aguda:** Dolor ocular intenso, enrojecimiento periquerático, fotofobia y visión borrosa súbita [1].
 - **Uveítis Intermedia:** Flotadores (*floaters*) y visión borrosa, a menudo indolora.
 - **Uveítis Posterior/Panuveítis:** Pérdida visual gradual, escotomas o intensos flotadores, generalmente sin dolor ni enrojecimiento.
- **Síntomas Sistémicos:** Artritis, dolor lumbar (espondiloartropatías); síntomas respiratorios o cutáneos (sarcoidosis); úlceras orales/genitales (enfermedad de Behçet); exposición a animales o viajes (toxoplasmosis, tuberculosis).
- **Antecedentes Personales:** Infecciones previas, trauma, cirugías oculares, historial de enfermedades autoinmunes.

Examen Oftalmológico

El examen con lámpara de hendidura y la oftalmoscopia binocular indirecta son esenciales para confirmar la inflamación y clasificarla [9].

Signos de Uveítis Anterior:

- **Inyección Ciliar/Periquerática:** Enrojecimiento alrededor del limbo.
- **Células en Cámara Anterior:** Inflamación visible como células dispersas en el humor acuoso (fenómeno de Tyndall) [4].
- **Flares (Destellos):** Proteináceos o turbidez del humor acuoso.
- **Precipitados Queratósicos (PQ):** Depósitos celulares en el endotelio corneal. Pueden ser pequeños y uniformes (no granulomatosos) o grandes y "grasa de carnero" (granulomatosos).
- **Sinequias Posteriores:** Adherencias entre el iris y el cristalino.

Signos de Uveítis Intermedia:

- **Células Vítreas:** Inflamación en el vítreo (*vitritis*) y formación de un "banco de nieve" (*snowbanking*) o "bolas de nieve" (*snowballs*) en la *pars plana* y el vítreo inferior.

Signos de Uveítis Posterior:

- **Retinitis:** Inflamación de la retina (opacidades blanquecinas).
- **Coroiditis:** Lesiones amarillentas o blanquecinas subretinianas o coroideas profundas.
- **Vasculitis Retiniana:** Inflamación de los vasos retinianos (envainamiento vascular o periflebitis/arteritis).

- **Edema Macular Cistoide (EMC):** Complicación más común de la uveítis, visible como engrosamiento y quistes en la mácula.

Estudios Complementarios Oculares

- **Angiografía con Fluoresceína (AFG) y Angiografía con Verde de Indocianina (ICG):** Útiles para evaluar la vasculitis retiniana, la isquemia, la neovascularización y, crucialmente, la actividad coroiditis subyacente (AFG) o de la coriocapilar (ICG, especialmente en casos como la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada o la coroiditis multifocal) [10].
- **Tomografía de Coherencia Óptica (OCT):** El estándar de oro para el diagnóstico y seguimiento del EMC, además de evaluar la interfaz vitreoretiniana y el grosor coroideo [11].
- **Ultrasonografía (Ecocardiograma B):** Necesaria en casos con medios opacos (opacidad corneal o vitritis densa) para evaluar la retina y la coroides, y descartar desprendimiento de retina o masas.

Abordaje Diagnóstico Etiológico

La uveítis idiopática sigue siendo común (30-50% de los casos). El objetivo es reducir este porcentaje mediante un cribado sistemático basado en la presentación clínica [12].

Laboratorio Inicial Dirigido

No se recomienda un "panel de uveítis" generalizado. Los exámenes de laboratorio se eligen en función de la topografía, el patrón de inflamación y las pistas clínicas [8, 12]

Tabla 1: Exámenes de Laboratorio Dirigidos según el Patrón Anatómico y Clínico de la Uveítis

Patrón Clínico	Pruebas de Laboratorio Sugeridas (Selección)	Comentarios
Uveítis Anterior Aguda (Unilateral o Bilateral)	HLA-B27, VDRL/RPR y FTA-ABS, Western Blot de Borrelia (en zonas endémicas)	HLA-B27 es crucial; Descartar sífilis es obligatorio en todo paciente con uveítis.
Uveítis Intermedia	Angiotensina Converting Enzyme (ACE), Lisozima, prueba de Mantoux/ IGRA (Sarcoidosis, TBC)	Se asocia a menudo con Sarcoidosis, Esclerosis Múltiple o es idiopática (Pars Planitis).
Uveítis Posterior/ Panuveítis (Inflamatoria Sistémica)	ACE, Lisozima, Radiografía de Tórax, prueba de Mantoux/ IGRA (TBC y Sarcoidosis)	Considerar panel autoinmune (ANA, ANCA, ENA) si hay sospecha sistémica.
Coriorretinitis Focal/ Unilateral	Serología para Toxoplasmosis, CMV, HSV/VZV, Prueba de VIH	Alta sospecha de etiología infecciosa (Toxoplasmosis la más frecuente).
Panuveítis/ Enfermedad Granulomatosa	Prueba de Mantoux/ IGRA, ACE, VDRL/ RPR	Alta probabilidad de TBC, Sarcoidosis o Sífilis.

Fuente: Adaptado de la Guía de Abordaje de Uveítis y publicaciones recientes [8, 12].

Pruebas de Imagen Sistémicas

- **Radiografía de Tórax:** Para descartar adenopatías hiliares o patrones pulmonares asociados a Sarcoidosis y Tuberculosis (TBC).
- **Tomografía Computarizada (TC) o Resonancia Magnética (RM) Cerebral/Orbital:** Indicada ante sospecha de Esclerosis Múltiple, linfoma, o afectación del Sistema Nervioso Central (SNC)

(p. ej., en la Enfermedad de Behçet o Sarcoidosis) [13].

Técnicas de Muestreo Ocular

En casos de uveítis infecciosa o neoplásica no identificada mediante pruebas sistémicas o serológicas, la toma de muestras intraoculares es necesaria [12]:

- **Paracentesis/Biopsia de Humor Acuoso:** Útil para la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) viral (CMV, HSV, VZV), el análisis de citocinas (p. ej., IL-10/IL-6 en linfoma intraocular) o el estudio citológico.
- **Biopsia Vítrea/Retiniana:** Indicada en sospecha de linfoma o infecciones profundas (p. ej., necrosis retiniana aguda).

Tratamiento Terapéutico

El tratamiento de la uveítis tiene tres objetivos fundamentales: controlar la inflamación, prevenir el daño estructural y visual irreversible (especialmente el Edema Macular Cistoide y el desarrollo de cataratas/glaucoma), y tratar la causa subyacente [14].

Tratamiento Antiinflamatorio de Primera Línea: Corticosteroides

Los corticosteroides siguen siendo la base del tratamiento debido a su rápida y potente acción antiinflamatoria [14]. La vía de administración se elige según la localización y la gravedad:

- **Uveítis Anterior: Tópico** (gotas de acetato de prednisolona o dexametasona). La pauta debe ser intensa al inicio y reducirse gradualmente.

- **Uveítis Intermedia y Posterior/Panuveítis:**
Requieren tratamiento de mayor penetración y sistémico:
 - **Inyecciones Periorculares o Intraoculares:**
Los implantes intravítreos de liberación lenta (p. ej., Fluocinolona acetónido, Dexametasona) son altamente efectivos para la inflamación posterior y el EMC crónico, reduciendo la necesidad de corticosteroides sistémicos, pero con riesgo aumentado de catarata y glaucoma [15].
 - **Corticosteroides Sistémicos:** (p. ej., prednisona oral) para uveítis posterior o panuveítis grave, o para casos bilaterales y asociados a enfermedad sistémica. Se inicia con dosis altas (1 mg/kg/día) y se disminuye gradualmente [14].

Tratamiento Específico para Uveítis Infecciosa

Si se identifica una causa infecciosa, el tratamiento antiinflamatorio debe ir acompañado del **tratamiento antimicrobiano/antiviral/antiparasitario** específico.

Tabla 2: Tratamiento Farmacológico para Uveítis Infecciosa Seleccionada

Etiología Infecciosa	Fármacos de Primera Línea
Toxoplasmosis	Pirimetamina + Sulfadiacina + Ácido Fólico (o clindamicina para casos alérgicos).
Necrosis Retiniana Aguda (HSV/ VZV)	Ganciclovir o Aciclovir intravenoso, seguido de oral a largo plazo.
Uveítis por Citomegalovirus (CMV)	Ganciclovir (oral o intravítreo) o Foscarnet.
Tuberculosis Ocular (TBC)	Terapia antituberculosa estándar (p. ej., isoniazida, rifampicina, pirazinamida, etambutol) durante 9-12 meses, a menudo acompañada de corticosteroides sistémicos.
Sífilis Ocular	Penicilina G cristalina intravenosa, como en la neurosífilis.

Fuente: Basado en las guías clínicas de sociedades oftalmológicas y expertos

Fármacos Inmunosupresores y Agentes Biológicos

Para el manejo de la uveítis no infecciosa que es crónica, corticodependiente, o presenta efectos secundarios intolerables a los esteroides, se requiere la introducción de **Fármacos Inmunomoduladores (FIM)** sistémicos [17].

- **FIM Convencionales (Non-biologic):** Se usan como agentes ahorradores de esteroides. Incluyen antimetabolitos (p. ej., **Metotrexato**, **Azatioprina**, **Micofenolato de Mofetilo**) e inhibidores de la calcineurina (p. ej., Ciclosporina A, Tacrolimus). El **Metotrexato** y el **Micofenolato** son de uso muy frecuente y han

demostrado eficacia para el control a largo plazo de la inflamación ocular y el ahorro de esteroides [17, 18].

- **Agentes Biológicos:** Se reservan para casos refractarios a FIM convencionales o con enfermedad sistémica grave [19].
 - **Anti-TNF-alfa: Adalimumab** es el agente biológico más estudiado y aprobado para el tratamiento de la uveítis no infecciosa intermedia, posterior y panuveítis en adultos y niños, mostrando una alta tasa de control de la inflamación y reducción de las complicaciones [20]. **Infliximab** también se utiliza con eficacia.
 - **Otros Biológicos (Anti-IL-6, Anti-IL-1, Anti-CD20): Tocilizumab** (Anti-IL-6R) y **Rituximab** (Anti-CD20) son opciones para uveítis refractarias, especialmente en casos asociados a Artritis Reumatoide, Sarcoidosis o Esclerosis Múltiple, respectivamente [21].

Tabla 3: Indicaciones de Fármacos Inmunomoduladores y Biológicos en la Uveítis no Infecciosa

Clase de Fármaco	Indicaciones Principales	Dosis Típica (ejemplo)
Metotrexato	Uveítis crónica, Corticodependencia, Sarcoidosis, JIA asociada	15-25 mg/semana (oral/SC)
Micofenolato de Mofetilo	Uveítis refractaria, Behçet, VKH, uso combinado	1-3 g/día (oral)
Adalimumab (Anti-TNF-alfa)	Uveítis refractaria a FIM, Enfermedad de Behçet, JIA	40 mg SC cada 1-2 semanas
Tocilizumab (Anti-IL-6R)	Uveítis refractaria, Artritis Idiopática Juvenil (JIA)	4-8 mg/kg IV cada 4 semanas

Fuente: Basado en la evidencia de ensayos clínicos recientes y recomendaciones de expertos [17, 20, 21]. VKH: Vogt-Koyanagi-Harada; JIA: Artritis Idiopática Juvenil.

Manejo de Complicaciones

El manejo activo de las complicaciones es vital para preservar la función visual [22]:

- **Edema Macular Cistoide (EMC):** Primera línea con esteroides (tópicos, perioculares o intravítreos). En casos crónicos o refractarios, se recurre a implantes de liberación lenta o a FIM sistémicos y biológicos.
- **Glaucoma Secundaria a Uveítis:** Se trata inicialmente con hipotensores tópicos (evitando PGF2-alfa por su potencial proinflamatorio). Si es refractario, se requiere tratamiento quirúrgico (trabeculectomía, implantes valvulares).

- **Catarata:** La extracción se retrasa hasta que la inflamación ocular esté controlada y estable por un mínimo de 3 meses. La cirugía en ojos inflamados tiene un mayor riesgo de complicaciones postoperatorias [22].

Conclusión

La uveítis es un desafío diagnóstico y terapéutico que exige una rigurosa aproximación clínica y etiológica. La estandarización de la clasificación SUN y el uso de técnicas de imagen avanzadas (OCT, AFG) han mejorado significativamente el diagnóstico y el seguimiento. La terapéutica ha evolucionado, con los corticosteroides como eje fundamental, complementados por FIM convencionales como el Metotrexato y el Micofenolato, y, en casos refractarios, por agentes biológicos, donde el **Adalimumab** ha demostrado un papel transformador [20]. El objetivo final es alcanzar y mantener la inactividad inflamatoria para prevenir el daño estructural y la pérdida visual irreversible.

Bibliografía

1. Jabs, D. A. (2021). The Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Project. *American Journal of Ophthalmology*, 222, 262-264.
2. Dick, A. D. (2020). Uveitis: An Overview. *Journal of Clinical Medicine*, 9(7), 2110.
3. Chang, J. H., & McCluskey, P. J. (2021). Uveitis in the Asia-Pacific region: etiology and clinical practice. *Clinical & Experimental Ophthalmology*, 49(5), 458-471.

4. Garg, S. J., & Jabs, D. A. (2020). The Uveitides: Classification, Diagnosis, and Management. *Principles and Practice of Ophthalmology* (4th ed.). Elsevier.
5. Jabs, D. A., Nussenblatt, R. B., Rosenbaum, J. J. T., & Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. (2005). Standardization of Uveitis Nomenclature for Reporting Clinical Data. *Archives of Ophthalmology*, 123(7), 990-996.
6. Rosenbaum, J. T. (2020). The Aetiology of Uveitis. *British Journal of Ophthalmology*, 104(8), 1045-1049.
7. Sainz-de-la-Maza, M., & Foster, C. S. (2022). Ocular Sarcoidosis: Current Diagnosis and Management. *Ocular Immunology and Inflammation*, 30(1), 164-173.
8. Tugal-Tutkun, I., & Onal, S. (2021). Diagnostic Approach to Uveitis: An Algorithmic Strategy. *Ocular Immunology and Inflammation*, 29(2), 226-235.
9. Raja, V., & Jabs, D. A. (2020). Examination of the Uveitis Patient. In S. F. Aiello et al. (Eds.), *Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach* (9th ed.). Saunders.
10. Tiev, K., et al. (2022). Indocyanine Green Angiography in Uveitis. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 45(1), 60-69.

11. Rittig, S., et al. (2020). Optical Coherence Tomography in Uveitis: A Systematic Review. *Acta Ophthalmologica*, 98(6), 565-573.
12. Agarwal, A., et al. (2023). Consensus Recommendations for the Laboratory Investigation of Uveitis. *American Journal of Ophthalmology*, 250, 124-138.
13. Zámečník, J., et al. (2020). Neurological Manifestations of Non-Infectious Uveitis. *Current Opinion in Neurology*, 33(1), 127-133.
14. Ksiaa, I., et al. (2021). Uveitis Treatment: Corticosteroids. *Current Pharmaceutical Design*, 27(14), 1740-1748.
15. Khan, R. A., & Koundanya, V. V. (2022). Intravitreal Dexamethasone Implant in the Management of Uveitis and Associated Macular Edema. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (7), CD013915.
16. Helm, M., & Jabs, D. A. (2020). Infectious Uveitis: Clinical Spectrum and Management. *Retina*, 40(5), 858-874.
17. Sen, H. N., et al. (2021). Systemic Immunosuppressive Therapy for Ocular Inflammation. *Ophthalmology*, 128(1), 21-31.
18. Rathinam, S. R., et al. (2022). Methotrexate Versus Mycophenolate Mofetil for Non-Infectious Uveitis: A Systematic Review and

- Meta-Analysis. *Ocular Immunology and Inflammation*, 30(3), 601-610.
19. Galor, A., et al. (2020). Biologic Agents in the Treatment of Noninfectious Uveitis. *Ophthalmology*, 127(8), 1104-1114.
 20. Levy-Clarke, G., et al. (2020). Adalimumab for the Treatment of Noninfectious Intermediate, Posterior, and Panuveitis: A Review. *Clinical Ophthalmology*, 14, 1483-1492.
 21. Jouve, L., et al. (2022). Tocilizumab in Refractory Non-Infectious Uveitis: A Retrospective Multicenter Study. *American Journal of Ophthalmology*, 240, 103-111.
 22. Khairallah, M., et al. (2020). Complications of Uveitis. *Ocular Immunology and Inflammation*, 28(4), 589-601.

Hemangiomas Uveales

Melanie Sofía Ramirez Egas

Introducción y Definición

Los hemangiomas uveales son neoplasias vasculares benignas infrecuentes que se originan a partir de la coroides, el cuerpo ciliar o el iris. Representan el tumor primario más común de la coroides después del melanoma. Aunque son intrínsecamente benignos, pueden causar morbilidad significativa debido a la exudación subretiniana, el desprendimiento de retina secundario y el compromiso visual. Su presentación clínica es variada, abarcando desde hallazgos asintomáticos hasta una pérdida visual profunda y permanente.

Clasificación

Los hemangiomas uveales se clasifican tradicionalmente en dos tipos principales, basados en su presentación clínica y asociación sistémica:

1. **Hemangioma Coroideo Circunscrito (HCC):** Es la forma más común, típicamente unilateral, sin asociación con una enfermedad sistémica conocida. Generalmente se localiza en el polo posterior.
2. **Hemangioma Coroideo Difuso (HCD):** Mucho menos frecuente, casi siempre asociado al **Síndrome de Sturge-Weber (SSW)**. Suele ser unilateral, aunque puede haber afectación bilateral en casos raros de SSW, y se extiende ampliamente por la coroides.

La distinción entre estas dos formas es crucial para el manejo y el pronóstico. La comprensión de su patogénesis, diagnóstico preciso y las opciones terapéuticas contemporáneas son vitales para preservar la función visual.

Epidemiología y Factores de Riesgo

Los hemangiomas coroideos son tumores raros, con una incidencia difícil de determinar con precisión debido a su naturaleza a menudo asintomática.

- **Edad y Sexo:** El diagnóstico suele establecerse en la tercera o cuarta década de la vida para la forma circunscrita, con un pico entre los 40 y 60 años. No existe una predilección significativa por sexo para el HCC.
- **Distribución Geográfica:** No se ha identificado una distribución geográfica particular.
- **Asociación Sistémica (HCD):** La forma difusa se asocia ineludiblemente al **Síndrome de Sturge-Weber (SSW)**, una facomatosis caracterizada por angiomas leptomeningeos, angioma facial (mancha de vino de Oporto, *nevus flammeus*) en la distribución del nervio trigémino, y, en aproximadamente el 40% de los casos, hemangioma coroidal difuso ipsilateral. La identificación de un HCD debe obligar a una evaluación neurológica completa para descartar SSW.

Tabla 1. Comparación de Características Clínicas entre Hemangioma Coroideo Circunscrito y Difuso

Característica	Hemangioma Coroideo Circunscrito (HCC)	Hemangioma Coroideo Difuso (HCD)
Frecuencia	Más común	Raro
Localización	Principalmente polo posterior	Extensa, puede afectar gran parte de la úvea
Asociación Sistémica	Generalmente ausente	Fuerte asociación con Síndrome de Sturge-Weber
Presentación	Masa sobreelevada y bien definida	Engrosamiento coroidal plano y extenso
Síntomas	Disminución de la agudeza visual, metamorfopsia	Glaucoma secundario, desprendimiento de retina
Tratamiento	PDT, termoterapia transpupilar, radioterapia	Principalmente fotocoagulación/ PDT; control de glaucoma

Fuente: Adaptado de revisiones clínicas y estudios de casos recientes sobre hemangiomas coroides (2020-2024).

Patogénesis y Anatomía Patológica
Patogénesis

La etiología precisa del hemangioma coroidal sigue sin estar completamente dilucidada. Se considera una malformación vascular hamartomatosa más que una verdadera neoplasia en el sentido estricto. La hipótesis predominante es que resulta de un defecto localizado en la morfogénesis vascular coroidal.

Recientes estudios genéticos han investigado el papel de las mutaciones somáticas en la vía de señalización del receptor de la tirosina quinasa (RTK)/RAS/PI3K. Aunque esta vía está implicada en muchas malformaciones vasculares, una mutación específica que cause el HCC aún no ha sido consistentemente identificada [1]. En el contexto del SSW (asociado al HCD), se ha identificado una mutación somática en el gen **GNAQ** (c.547C>T, p.Arg183Gln) en los tejidos afectados, lo que sugiere una vía patogénica común para las anomalías vasculares que definen la facomatosis [2].

Anatomía Patológica

Microscópicamente, el hemangioma coroideo se caracteriza por la proliferación de canales vasculares llenos de sangre, revestidos por un endotelio aplanado y rodeados por estroma.

- **Tipo Cavernoso:** Es la presentación histológica más frecuente. Consiste en grandes espacios vasculares dilatados (sinusoides) separados por septos fibrosos delgados.
- **Tipo Capilar:** Menos común, compuesto por vasos más pequeños, de tipo capilar, con paredes delgadas.

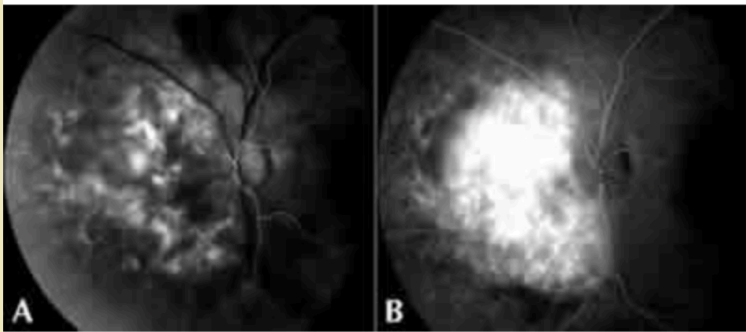
Ambos tipos histológicos pueden estar presentes en un solo tumor. La clave diagnóstica histológica es la ausencia de atipia celular o figuras mitóticas, lo que lo distingue del melanoma uveal. El desprendimiento de retina exudativo asociado es causado por la fuga de fluido de los vasos permeables del hemangioma.

Manifestaciones Clínicas y Diagnóstico

Manifestaciones Clínicas

La presentación varía según el tipo y la localización.

- **HCC:** Los pacientes son a menudo asintomáticos en las etapas tempranas. La sintomatología aparece cuando el tumor crece o cuando se desarrolla un desprendimiento de retina exudativo (DRS) o edema macular. Los síntomas incluyen **disminución indolora de la agudeza visual (AV), metamorfopsia y micropsia.**
- **HCD (en SSW):** El diagnóstico suele ser temprano y el desafío principal es el manejo del **glaucoma secundario** o del **desprendimiento de retina exudativo masivo.** El hallazgo de la mancha de vino de Oporto facial ipsilateral es la clave diagnóstica.



Figura

1. Angiografía de un Hemangioma Coroideo Circunscrito (HCC). **A.** Angiografía con Fluoresceína (AF) que muestra llenado vascular rápido y patrón parcheado de hiperfluorescencia en las fases tempranas y filtración tardía, compatible con la exudación tumoral. **B.** Angiografía con Verde de Indocianina (ICG) que demuestra la característica hipofluorescencia o "lavado" (washout) del tumor en las fases tardías, un hallazgo diagnóstico clave del HCC debido a la naturaleza cavernosa de sus vasos.

Diagnóstico por Imagen

El diagnóstico de los hemangiomas uveales es principalmente clínico, apoyado por técnicas avanzadas de imagen.

Oftalmoscopia

- **HCC:** Típicamente aparece como una **masa sobreelevada, naranja rojiza (salmón)**, bien delimitada, a menudo en el polo posterior (nasal al disco óptico). El fluido subretiniano es un hallazgo común.
- **HCD:** Muestra un **engrosamiento difuso de la coroides**, a menudo con un color más sutil, rojo pálido u oscuro, difícil de diferenciar de la coroides normal.

Ultrasonido (Modos A y B)

El ultrasonido es fundamental para medir las dimensiones del tumor y evaluar la extensión del DRS.

- **Modo B:** Muestra una masa sólida, sobreelevada, con una **ecogenicidad interna alta** (media a alta), que contrasta con la ecogenicidad típicamente baja del melanoma [3].
- **Modo A:** Muestra una reflectividad inicial alta y una **alta reflectividad interna** (picos altos y consistentes).

Angiografía con Fluoresceína (AF)

Característica, aunque no patognomónica.

- **Fase Temprana:** Se observa **llenado vascular temprano y rápido** (hiperfluorescencia) dentro del tumor.
- **Fase Tardía:** Muestra una intensa **tinción tardía** de la lesión, con filtración de fluoresceína hacia el espacio subretiniano o extravascular.

Angiografía con Verde de Indocianina (ICG)

Considerada la técnica de imagen más sensible para el hemangioma coroideo, ya que el ICG permanece confinado a la circulación coroidea.

- **Fase Temprana:** Llenado vascular temprano y normal.
- **Fase Media/Tardía:** Se observa una característica **hipofluorescencia o lavado tardío** ("washout") del tumor, en contraste con el tejido coroideo circundante normal que continúa fluoresciendo. Esta es una **firma diagnóstica** del hemangioma coroideo [4].

Tomografía de Coherencia Óptica (OCT)

Utilizada para evaluar el compromiso de la mácula y el DRS. Muestra **bolsas subretinianas de fluido** y **cambios en la arquitectura de los fotorreceptores**. La OCT de fuente de barrido (SS-OCT) permite una mejor visualización de la interfase coriocleroescleral [5].

Diagnóstico Diferencial

El principal diagnóstico diferencial del hemangioma coroideo, especialmente el HCC, es el **Melanoma Coroideo**, debido a las implicaciones pronósticas dramáticamente diferentes.

Tabla 2. Características Diferenciales Clave: Hemangioma Coroideo vs. Melanoma Coroideo

Característica	Hemangioma Coroideo	Melanoma Coroideo
Color Oftalmoscópico	Salmón/Rojo-anaranjado	Grisáceo/Marrón oscuro (puede ser amelanótico)
Ultrasonido (Modo B)	Ecogenicidad interna alta	Ecogenicidad interna baja (característica)
Ultrasonido (Modo A)	Alta reflectividad interna	Baja reflectividad interna
Angiografía ICG	Hipofluorescencia/ Lavado Tardío (Washout)	Hiperfluorescencia uniforme o tardía/patrón de doble circulación
Crecimiento	Lento; puede aumentar con la fuga	Crecimiento progresivo (criterio de malignidad)

Fuente: Basado en guías de práctica clínica y estudios comparativos de tumores coroides

Otros diagnósticos diferenciales incluyen metástasis coroides, osteoma coroideo, nevos melanocíticos grandes, y desprendimientos de retina serosos idiopáticos.

Manejo y Tratamiento

El objetivo primario del tratamiento es lograr la reabsorción del fluido subretiniano y preservar la agudeza visual, con un énfasis en utilizar modalidades que minimicen el daño a los tejidos neurales circundantes. El tratamiento se indica cuando hay evidencia de **pérdida visual** secundaria al desprendimiento de retina exudativo o edema macular, o cuando el tumor amenaza la mácula.

Terapia Fotodinámica (PDT)

La PDT con Verteporfina se ha establecido como el **tratamiento de primera línea** para la mayoría de los HCCs sintomáticos [6-8].

- **Mecanismo:** La Verteporfina (un fotosensibilizador) se administra por vía intravenosa y se activa localmente mediante luz láser de baja energía (689 nm) en el lecho vascular del tumor. Esto conduce a la generación de radicales de oxígeno que causan daño selectivo al endotelio vascular, lo que resulta en trombosis y esclerosis tumoral, y finalmente la reabsorción del líquido subretiniano.
- **Ventajas:** Tratamiento no invasivo, alta tasa de éxito en la reabsorción del fluido (generalmente dentro de 4-12 semanas), con excelente preservación de la visión central en comparación con las terapias ablativas [6, 7].

Radioterapia

La radioterapia externa o la radioterapia de haz de protones es una alternativa efectiva, especialmente para tumores grandes o aquellos que han fallado a la PDT.

- **Radioterapia de Placa (Braquiterapia):** Utilizando isótopos como el I-125, se coloca una placa radiactiva directamente sobre la esclera suprayacente al tumor [9]. Se utiliza principalmente para tumores que son demasiado grandes para la PDT.
- **Radioterapia de Haz de Protones o Terapia de Partículas:** Permite la administración de una dosis de radiación altamente conformada al

tumor, minimizando la exposición de estructuras críticas como el disco óptico y la mácula [10]. Las dosis típicamente administradas son de 20 a 30 Gray (Gy).

Termoterapia Transpupilar (TTT)

TTT utiliza un diodo láser de infrarrojo cercano para elevar la temperatura dentro del tumor, causando daño vascular. Es menos selectivo que la PDT y puede causar daño retiniano. Su uso ha disminuido con la introducción de la PDT, pero puede ser útil como coadyuvante o en lesiones más pequeñas/periféricas.

Agentes Anti-VEGF y Corticosteroides

Los agentes anti-VEGF (ej., Ranibizumab, Bevacizumab) se dirigen al factor de crecimiento endotelial vascular, que está implicado en la patogénesis del fluido subretiniano. La terapia **intravítrea con anti-VEGF** se utiliza cada vez más, a menudo en combinación con PDT, para acelerar la reabsorción del líquido y mejorar la AV, especialmente en casos con compromiso macular significativo o en recidivas [11, 12]. Los corticosteroides intravítreos también pueden ser útiles para reducir la exudación.

Pronóstico y Seguimiento

El pronóstico visual ha mejorado notablemente desde la adopción de la PDT como tratamiento primario.

- **HCC:** Con PDT, la mayoría de los pacientes logran la reabsorción del líquido subretiniano y la estabilización o mejoría de la agudeza visual. Sin embargo, la atrofia del epitelio pigmentario de la retina y las alteraciones de la capa de fotorreceptores (secundarias a la cronicidad o el

tratamiento) pueden limitar el potencial de recuperación visual. Las recurrencias ocurren y requieren seguimiento a largo plazo.

- **HCD:** El pronóstico visual está más a menudo limitado por el glaucoma secundario y el desprendimiento de retina masivo y refractario. El tratamiento se centra en la reducción del volumen tumoral y el manejo agresivo de la presión intraocular.

Seguimiento: Los pacientes tratados deben someterse a revisiones oftalmológicas periódicas, incluyendo AV, examen de fondo de ojo, OCT y, ocasionalmente, ultrasonido y ICG, para monitorear la regresión del tumor y detectar recurrencias o complicaciones a largo plazo (ej. atrofia retiniana, neovascularización coroidea).

Hemangiomas de Cuerpo Ciliar e Iris

Aunque los hemangiomas coroideos son los más relevantes, los hemangiomas pueden surgir en el cuerpo ciliar y el iris.

- **Hemangioma de Cuerpo Ciliar:** Generalmente son lesiones aisladas y benignas. Pueden causar sangrado en la cámara anterior (hifema) o, si son grandes, deformidad pupilar o glaucoma de ángulo cerrado.
- **Hemangioma de Iris:** Más comunes en la porción estromal, aparecen como masas rojas o parduscas y pueden causar sangrado o glaucoma secundario. Su manejo es a menudo mediante observación, fotocoagulación con láser, o excisión si crecen o causan complicaciones significativas.

Bibliografía

1. Mieler, W. F., et al. (2022). Choroidal Hemangioma: A Review of Current Diagnostic and Management Strategies. *Retina: The Journal of Retinal and Vitreous Diseases*, 42(5), 841-852.
2. Shirley, S. M., et al. (2020). GNAQ and GNA11 mutations in uveal melanoma and choroidal hemangioma. *Current Opinion in Ophthalmology*, 31(5), 374-380.
3. Di Zazzo, A., et al. (2021). B-scan ultrasonography in the diagnosis of uveal tumors: a pictorial review. *International Ophthalmology*, 41(2), 705-717.
4. Jain, P., & Singh, R. (2023). Indocyanine Green Angiography in Ocular Oncology. *Indian Journal of Ophthalmology*, 71(1), 10-18.
5. Wang, J., & Ma, J. (2020). Optical coherence tomography angiography characteristics of choroidal hemangioma. *Clinical and Experimental Ophthalmology*, 48(3), 304-311.
6. Arevalo, J. F., et al. (2022). Photodynamic Therapy for Circumscribed Choroidal Hemangioma. *Retina Today*, 17(1), 22-25.
7. Singh, M. S., et al. (2021). Long-term outcomes of photodynamic therapy for circumscribed choroidal hemangioma: a meta-analysis. *Eye (London, England)*, 35(7), 1845-1854.

8. Skaat, A., et al. (2024). Photodynamic therapy versus radiotherapy for symptomatic circumscribed choroidal hemangioma: A systematic review. *Survey of Ophthalmology*, 69(1), 76-88.
9. Damato, B., et al. (2023). Plaque radiotherapy for choroidal hemangioma. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*, 115(1), 164-171.
10. Gündüz, A. K., et al. (2020). Proton beam therapy for circumscribed choroidal hemangioma. *Graefes Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*, 258(11), 2415-2423.
11. Bacher, N., et al. (2021). Intravitreal anti-VEGF therapy as primary or adjunctive treatment for symptomatic circumscribed choroidal hemangioma. *Ophthalmic Surgery, Lasers and Imaging Retina*, 52(6), 332-337.
12. Xu, F., et al. (2023). Combination of photodynamic therapy and anti-vascular endothelial growth factor for circumscribed choroidal hemangioma. *International Ophthalmology*, 43(5), 1735-1745.
13. Shields, J. A., & Shields, C. L. (2020). *Intraocular Tumors: A Text and Atlas*. 3rd ed. Thieme Publishers.
14. Wiegand, S., et al. (2021). Uveal Hemangioma Associated with Sturge-Weber Syndrome: Diagnostic and Therapeutic Challenges.

Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde,
238(11), 1361-1370.

Imágenes en Patología Uveal

Lisbeth Nicole Llamba Rojas

Introducción

La úvea, compuesta por el iris, el cuerpo ciliar y la coroides, es una estructura ocular ricamente vascularizada y pigmentada, fundamental en la visión y susceptible a una amplia gama de procesos patológicos, tanto inflamatorios como neoplásicos y vasculares. El diagnóstico preciso de las enfermedades uveales es crucial para preservar la función visual y, en algunos casos, la vida del paciente. En las últimas décadas, la evolución tecnológica en la oftalmología ha revolucionado el abordaje diagnóstico, pasando de la simple observación clínica a la incorporación de modalidades de imagen altamente sofisticadas que permiten una caracterización detallada de la patología a nivel microestructural y funcional.

Este capítulo tiene como objetivo proporcionar una revisión integral y actualizada de las principales herramientas de imagenología utilizadas en el diagnóstico y manejo de las enfermedades uveales, haciendo énfasis en las contribuciones de las técnicas más recientes y su aplicación clínica. Se abordarán los principios fundamentales de cada modalidad y su utilidad específica en patologías uveales seleccionadas, basándose en la literatura científica de los últimos cinco años.

Modalidades de Imagen en Patología Uveal

Las técnicas de imagen en la patología uveal se pueden clasificar en métodos de visualización directa, seccional y funcional. La elección de la modalidad depende del segmento uveal afectado (anterior, intermedio o posterior) y de la naturaleza presuntiva de la patología.

Ultrasonografía Ocular (US)

La ultrasonografía, particularmente la ecografía modo B, ha sido un pilar en la evaluación de la úvea, especialmente cuando la opacidad de los medios (ej., catarata densa, hemorragia vítrea, leucoma corneal) impide la visualización directa del fondo de ojo.

Principios y Aplicaciones

La US utiliza ondas sonoras de alta frecuencia (generalmente 10-20 MHz) para generar una imagen bidimensional. Es indispensable para determinar la **extensión** y la **morfología** de lesiones masivas, como melanomas y metástasis coroideas.

- **Identificación de Masas Uveales:** Permite medir las dimensiones exactas de la lesión (altura, base) y evaluar su ecogenicidad interna. Las características ecográficas clásicas del melanoma coroideo, como la forma de cúpula o seta, la excavación coroidea y la baja reflectividad interna, siguen siendo fundamentales para el diagnóstico diferencial con hemangiomas o metástasis [1, 2].
- **Evaluación del Cuerpo Ciliar:** La ecografía de alta resolución (UBM, ver sección 2.2) ha desplazado parcialmente al modo B para esta

región, pero el modo B estándar sigue siendo útil para detectar desprendimientos del cuerpo ciliar o tumores voluminosos.

- **Diagnóstico de Desprendimiento de Coroides:** Caracterizado por engrosamiento difuso o pliegues elevados de la coroides con alta reflectividad, a menudo líquido supracoroideo.

Avances Recientes

Recientemente, la incorporación de la elastografía ultrasónica ha mostrado potencial para evaluar la rigidez del tejido uveal, lo que podría ayudar a diferenciar lesiones benignas de malignas, aunque aún está en fases de investigación [3].

Biomicroscopía Ultrasónica (UBM)

La UBM es una forma especializada de ultrasonografía que utiliza frecuencias mucho más altas (generalmente 50-100 MHz). Su limitada penetración se compensa con una **resolución axial y lateral excepcionalmente alta** (hasta 25 μm), ideal para la evaluación de la úvea anterior (iris, cuerpo ciliar) y el ángulo iridocorneal.

Aplicaciones Clave

- **Tumores del Iris y Cuerpo Ciliar:** Es la herramienta de elección para el mapeo preciso y la medición de lesiones pequeñas en estas estructuras, esencial para la estadificación y la planificación del tratamiento (ej., braquiterapia). Permite evaluar la extensión posterior del tumor, la invasión escleral o la afectación de los procesos ciliares [4].

- **Uveítis Anterior:** Útil para visualizar sinequias anteriores o posteriores, engrosamiento del cuerpo ciliar, membranas ciclólicas y la presencia de efusión supracoroidea focal.

Tomografía de Coherencia Óptica (OCT)

La OCT ha transformado la oftalmología, proporcionando imágenes seccionales *in vivo* con una resolución histológica. La evolución de la tecnología ha permitido su aplicación en todos los segmentos de la úvea.

OCT de Dominio Espectral (SD-OCT)

Estándar para la evaluación de la retina y coroides. Permite cuantificar el **espesor coroideo** (ET, *Enhanced Depth Imaging* o **EDI-OCT**) y detectar cambios sutiles en la interfaz corioide-retina.

- **Coroidopatías Inflamatorias:** Identifica membranas neovasculares corioideas (MNVC), engrosamiento coroideo en la uveítis posterior y signos de inflamación como el aspecto de "coroide en empalizada" (*pachychoroid*) [5].
- **Tumores Corioideos:** Muestra la arquitectura interna de la lesión, detectando desprendimientos de retina serosos asociados y cambios en las capas externas de la retina suprayacente [1].

OCT de Fuente de Barrido (SS-OCT)

Utiliza una fuente de luz con longitud de onda más larga (cerca de 1050 nm), lo que permite una **mayor penetración en la coroides y el vítreo**, mejorando significativamente la visualización de la interfase escleral y estructuras profundas. Esto es

particularmente útil en el diagnóstico de la **coroide pálida** (*pachychoroid*) y la enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH), donde el engrosamiento coroideo es un marcador clave de actividad inflamatoria [6].

OCT de Segmento Anterior (AS-OCT)

Similar a la UBM, pero sin contacto, es excelente para mapear tumores pequeños del iris y evaluar el ángulo iridocorneal en casos de uveítis hipertensiva o masas anteriores.

Angiografía

La angiografía, a través de la inyección de colorantes, evalúa la vasculatura uveal, proporcionando información funcional sobre la perfusión y la permeabilidad.

Angiografía con Fluoresceína (AFG)

Aunque principalmente utilizada para la retina, el patrón de filtración de la AFG es crucial en el diagnóstico de procesos que afectan la coroides superficial.

- **Uveítis:** Muestra filtración o tinción en lesiones inflamatorias (ej., coroiditis multifocal) y ayuda a identificar **MNVC** secundarias a procesos inflamatorios como la sarcoidosis o la enfermedad de Behçet.

Angiografía con Verde Indocianina (ICG-A)

El ICG es una molécula que se une a proteínas y es bloqueada por la barrera hemato-retiniana externa, lo que permite una **visualización superior de la circulación coroidea**. Es la herramienta de referencia para el estudio de la coroides.

- **Coroiditis:** Revela hipofluorescencia temprana y tardía en lesiones inflamatorias activas, indicando isquemia o oclusión de la vasculatura corioidea (ej., corioidopatía puntiforme interna) [8].
- **Enfermedades del Espectro Paquicoroideo:** Muestra hiperpermeabilidad de los vasos corioideos grandes (vasos de Haller) y a menudo un patrón de llenado anormal en la coriocapilaris, esencial para el diagnóstico de **corioidopatía central serosa (CSC)** crónica [7, 8].

Angio-Tomografía de Coherencia Óptica (OCTA)

La OCTA es una técnica no invasiva que proporciona imágenes de la microvasculatura *in vivo* sin el uso de contraste, detectando el movimiento de los glóbulos rojos. Su capacidad para generar mapas tridimensionales de los plexos vasculares la convierte en una herramienta revolucionaria [9].

Aplicaciones en la Úvea

- **MNVC:** Permite visualizar y cuantificar la red neovascular en la coroides de forma no invasiva, monitoreando la respuesta al tratamiento anti-VEGF en uveítis o CSC [9].
- **Coroides:** Proporciona imágenes detalladas de la coriocapilaris y los vasos corioideos más grandes. En la uveítis, la OCTA puede mostrar áreas de **reducción de la densidad vascular de la coriocapilaris**, un hallazgo clave en la actividad de enfermedades como la corioretinopatía en perdigonada o la VKH [10].

Autofluorescencia del Fondo de Ojo (FAF)

La FAF evalúa la distribución del lipofuscina, un subproducto del metabolismo del epitelio pigmentario de la retina (EPR). Las alteraciones en el EPR a menudo reflejan una patología primaria en la coroides subyacente.

- **Patrones de FAF:** La **hiperautofluorescencia** puede indicar acumulación de lipofuscina (ej., desprendimiento seroso subretiniano fresco) o daño metabólico, mientras que la **hipoautofluorescencia** sugiere atrofia del EPR o bloqueo por material subretiniano denso [11].
- **Uveítis Posterior:** La FAF es útil para mapear la extensión del daño del EPR en la coroiditis multifocal o en el síndrome de puntos blancos evanescentes múltiples (MEWDS) [11].

Imágenes de Campo Amplio y de Ultra Gran Campo (UWF)

Las cámaras de UWF han ampliado significativamente el campo de visión, permitiendo la documentación de más del 80% de la retina.

- **Uveítis Periférica:** Fundamental para el diagnóstico y seguimiento de las uveítis intermedias y las patologías que afectan la base del vítreo y la retina periférica, a menudo perdidas con las técnicas convencionales [12].
- **Mapeo de Tumores:** Permite documentar la extensión de lesiones uveales grandes y la presencia de siembras o diseminación a la retina periférica.

Aplicaciones Clínicas Específicas

Uveítis

Las imágenes son cruciales para el diagnóstico, clasificación (anterior, intermedia, posterior, panuveítis) y seguimiento de la uveítis, evaluando la actividad inflamatoria y el daño estructural.

- **Panuveítis (ej., VKH):** La SS-OCT y la ICG-A son primordiales. La SS-OCT muestra un engrosamiento coroideo significativo con pliegues coroides; la ICG-A revela vasos coroides grandes y difusa hipofluorescencia tardía. El engrosamiento coroideo es un biomarcador de actividad clave [6].
- **Uveítis Intermedia:** El UWF, combinado con la AFG, documenta la vasculitis periférica y las acumulaciones exudativas (ej., bolas de nieve vítreas). La OCT periférica puede documentar el edema macular quístico secundario.
- **Coroiditis (ej., Sarcoidosis, Tuberculosis):** La OCT y la FAF son esenciales. La OCT muestra nódulos coroides subretinianos o desprendimientos serosos. La FAF ayuda a distinguir entre lesiones activas (a menudo hiperautofluorescentes) y atróficas (hipoautofluorescentes) [11].

Tumores Uveales

El diagnóstico diferencial entre lesiones benignas (nevus, hemangioma) y malignas (melanoma, metástasis) es una de las tareas más importantes de la imagenología uveal.

Tabla 3.2.1. Diferencias en la Imagenología de Masas Coroideas Comunes

Característica	Nevus Coroideo	Melanoma Coroideo	Metástasis Coroidea	Hemangioma Coroideo
Ultrasonido B-Scan	Plano o poco elevado, reflectividad media-alta.	Forma de cúpula/ seta. Baja reflectividad interna, excavación coroidea, sombra acústica (signo de la “T”).	Forma de plato (lenticular) o multilobulada. Reflectividad media-alta.	Altamente elevado, reflectividad alta. Muestra vasculatura interna con color Doppler.
EDI-OCT	Engrosamiento coroideo focal, drusas subretinianas. EPR intacto.	Desprendimiento de retina seroso, acumulación de líquido subretiniano (LSAR), irregularidad del EPR [1].	Nódulos retinianos irregulares, apariencia de “picos de montaña” en el EPR [5].	Engrosamiento coroideo masivo, patrón cavernoso, atenuación gradual de la señal [13].
ICG-A	Generalmente silencioso.	Hipofluorescencia temprana, hiperfluorescencia tardía por filtración.	Múltiples focos hiperfluorescentes tardíos.	Hiperfluorescencia temprana y tardía por llenado vascular.

Melanoma

El **Protocolo de riesgo OCT** (presencia de LSAR, alteración de las capas externas de la retina, o grosor tumoral) se está utilizando para refinar la clasificación pronóstica y la decisión terapéutica de melanomas

pequeños [1]. La UBM y la AS-OCT siguen siendo la elección para el mapeo de tumores del iris y cuerpo ciliar.



Figura1 Melanoma de iris. Imagen clínica que muestra una lesión sobreelevada en el estroma inferior del iris. La monitorización mediante imagenología de alta resolución (UBM/AS-OCT) permite detectar signos de crecimiento y criterios de riesgo como el líquido subretiniano o la invasión profunda.

Enfermedades Vasculares

La patología uveal asociada al espectro **paquicoroideo** ha ganado mucha atención, siendo el engrosamiento coroidal el hallazgo principal.

- **Coroidopatía Central Serosa (CSC):** La SS-OCT revela el engrosamiento coroidal y los focos de desprendimiento del EPR. La ICG-A es esencial para identificar los focos de hiperpermeabilidad de la coriocapilaris, a menudo múltiples y fuera del área del desprendimiento seroso [7].

Retos y Futuro de las Imágenes Uveales

Los avances recientes, en particular la **SS-OCT**, la **OCTA** y las imágenes **UWF**, han mejorado drásticamente nuestra capacidad para diagnosticar y seguir las patologías uveales.

- **Inteligencia Artificial (IA):** El futuro inmediato incluye la integración de la IA y el **aprendizaje profundo** para el análisis automatizado de las imágenes. Ya se están desarrollando modelos para la segmentación y cuantificación automática del espesor coroideo, la detección de MNVC y la clasificación de lesiones tumorales, prometiendo una mayor eficiencia y objetividad diagnóstica [14].
- **Microscopía Adaptativa (AO):** Si bien aún está en desarrollo, la AO tiene el potencial de visualizar células individuales y estructuras microvasculares en la coroides y retina, lo que podría llevar a un diagnóstico *in vivo* a nivel celular.

Conclusión

Las imágenes son la piedra angular del manejo moderno de la patología uveal. La combinación estratégica de modalidades como la UBM para la úvea anterior, la SS-OCT y la ICG-A para la coroides, y el UWF para el mapeo extenso, permite una caracterización completa de las enfermedades inflamatorias y neoplásicas. El personal médico debe dominar la interpretación de estas herramientas, que continúan evolucionando hacia una mayor resolución, no invasividad y automatización asistida por IA, mejorando sustancialmente el pronóstico visual de los pacientes.

Bibliografía

1. Patel MP, Sarraf D, Duker JS, Shields CL, Cicinelli MV, Fogliato G, et al. Enhanced Depth Imaging Optical Coherence Tomography and Optical

- Coherence Tomography Angiography Features in Choroidal Melanoma. *Retina*. 2023;43(11):1858-1867.
2. Shields CL, Lally SE, Dalvin LA, Sato T, Shields JA. Choroidal melanoma: clinical features and factors predictive of recurrence, metastasis, and survival in 7000 cases. *Am J Ophthalmol*. 2021;228:160-170.
 3. Zheng S, Cao Y, Zheng D, Zhao M, Liu D, Ma X. Ultrasonic elastography in the diagnosis of ocular tumors: A systematic review and meta-analysis. *Ultrasonics*. 2024;138:107248.
 4. Coughlin BA, Nadelman SP, Nadelman B, Kim J. Updates in Diagnosis and Management of Iris and Ciliary Body Tumors. *Curr Ophthalmol Rep*. 2022;10:11-20.
 5. Wang M, He M, Wang H, Geng Y, Zhang S, Zhang J, et al. Choroidal thickness in Vogt-Koyanagi-Harada disease: an optical coherence tomography-based meta-analysis. *Eye (Lond)*. 2024;38(3):477-488.
 6. Fardeau C, Lehoang P. Vogt-Koyanagi-Harada disease: an update. *Ocul Immunol Inflamm*. 2022;30(1):15-24.
 7. Spaide RF. Spectrum of Choroidal Neovascularization in Central Serous Chorioretinopathy and Pachychoroid Neovascularization. *Ophthalmol Retina*. 2020;4(1):2-11.

8. Al-Abri A, Al-Mujaini A, Al-Busaidi H. Indocyanine Green Angiography in Ocular Inflammatory Diseases: An Update. *J Ophthalmol*. 2021;2021:6690022.
9. Rana M, Sarraf D, Sadda SR, Kashani AH, Lee R, Rosenfeld PJ, et al. Optical Coherence Tomography Angiography in Choroidal Neovascularization: A Review of Current and Future Applications. *Am J Ophthalmol*. 2024;257:243-257.
10. Min JK, Kim HJ, Lee JY, Lee SC. Optical Coherence Tomography Angiography in Vogt-Koyanagi-Harada Disease. *Ocul Immunol Inflamm*. 2020;28(7):1063-1070.
11. Piguet V, Lecler A, Sahel JA, Gaucher D, Kodjikian L, Couturier A. Fundus autofluorescence in choroidal inflammatory diseases: a systematic review. *Ocul Immunol Inflamm*. 2023;31(2):332-340.
12. Agarwal A, Bansal R, Sadda SR. Advances in wide-field and ultrawide-field imaging in infectious and non-infectious uveitis. *Indian J Ophthalmol*. 2021;69(10):2731-2741.
13. Mashayekhi A, Tuncer S, Shields CL, Shields JA. Choroidal hemangioma: diagnosis and management. *Curr Opin Ophthalmol*. 2020;31(6):483-491.
14. Chen J, Liu X, Zhang Y, Lee JH, Kalra A, Zhu Y, et al. Deep learning for diagnosis and risk

prediction of ocular diseases: a review. *Br J Ophthalmol.* 2023;107(1):15-22.

Uveítis en Artritis Idiopática Juvenil

Paulo Vicente Guerrero Carrión

Introducción y Relevancia Clínica

La uveítis asociada a la artritis idiopática juvenil (AIJ) es la manifestación extraarticular más común y potencialmente devastadora de esta patología pediátrica. Se define como una inflamación intraocular no infecciosa que afecta predominantemente al tracto uveal anterior (iridociclitis). Su naturaleza es insidiosa; a diferencia de otras formas de uveítis, los pacientes con AIJ suelen cursar sin ojo rojo, dolor o fotofobia, lo que retrasa el diagnóstico si no se realiza un cribado estricto [1, 3].

A pesar de la "revolución biológica" de la última década, la morbilidad ocular persiste. La ceguera legal y la discapacidad visual moderada afectan significativamente la calidad de vida de los niños, exigiendo un enfoque multidisciplinario entre el reumatólogo pediátrico y el oftalmólogo experto en inflamación ocular [5, 14].

Epidemiología y Factores Predictivos

La prevalencia de la uveítis en la AIJ oscila entre el 10% y el 30%, dependiendo del subtipo clínico y la región geográfica. La identificación de factores de riesgo es crucial para establecer la frecuencia del seguimiento:

- **Subtipo de AIJ:** El riesgo es máximo en la forma oligoarticular (hasta un 30%) y en la poliarticular con factor reumatoide negativo [1].

- **Anticuerpos Antinucleares (ANA):** Su positividad es el predictor más fuerte para el desarrollo de uveítis crónica [5, 9].
- **Edad de inicio:** El debut de la artritis antes de los 4 años de edad correlaciona con un curso ocular más agresivo.
- **Sexo:** Las niñas presentan una mayor predisposición a desarrollar inflamación intraocular persistente [1, 11].

Fisiopatología Avanzada: La Unidad Inmunológica Ocular

La patogenia de la uveítis en AIJ implica una pérdida de la inmunoprivilegia ocular y una respuesta autoinmune mediada por células T.

Inmunidad Adaptativa y Citocinas

Se ha observado una expansión de linfocitos CD4+ en el humor acuoso. Los subtipos Th1 (productores de IFN-gamma) y Th17 (productores de IL-17) son los principales efectores del daño tisular. La IL-17 juega un papel fundamental al reclutar neutrófilos y monocitos, lo que perpetúa la ruptura de la barrera hematoacuosa [8, 12].

El Rol del TNF-Alfa

El Factor de Necrosis Tumoral alfa (TNF-alfa) es la citocina proinflamatoria central en esta enfermedad. Su presencia en niveles elevados en el humor acuoso justifica el éxito clínico de los inhibidores del TNF en el control de la inflamación ocular refractaria [2, 10].

Clasificación y Cribado Sistemático

El diagnóstico se apoya en los criterios de la *Standardization of Uveitis Nomenclature* (SUN). El

objetivo terapéutico actual es la "inactividad total", definida como menos de 1 célula por campo en la cámara anterior [3, 14].

Tabla 1. Protocolo de cribado oftalmológico según riesgo.

Categoría de Riesgo	Características del Paciente	Frecuencia de Examen
Riesgo Muy Alto	Oligo/Poliarticular, ANA(+), inicio < 7 años, evolución AIJ < 4 años	Cada 3 meses
Riesgo Alto	Oligo/Poliarticular, ANA(+), inicio > 7 años o evolución > 4 años	Cada 6 meses
Riesgo Bajo	Sistémica, AR(+), o evolución prolongada (> 7 años)	Anual

Complicaciones Estructurales

Las secuelas oculares son el resultado de la inflamación crónica o de la toxicidad por fármacos (principalmente corticosteroides).

1. **Queratopatía en banda:** Depósito de sales de calcio en la capa de Bowman de la córnea [6].
2. **Sinéquias posteriores:** Adherencias entre el iris y el cristalino que pueden derivar en pupila irregular y glaucoma de ángulo cerrado.
3. **Catarata:** Es la complicación más frecuente, presente hasta en el 40% de los casos crónicos, influenciada por el uso prolongado de gotas de glucocorticoides [7, 11].



Imagen izquierda (flechas verdes): Presencia de sinéquias posteriores múltiples que causan una deformidad pupilar permanente.

Imagen derecha (flecha roja): Catarata complicada y depósitos de pigmento sobre la cápsula anterior del cristalino, indicativos de episodios inflamatorios previos.

4. **Edema Macular Cistoideo (EMC):** Es la causa principal de pérdida de agudeza visual central. El uso de la Tomografía de Coherencia Óptica (OCT) es vital para su detección precoz [14].

Estrategias Terapéuticas Modernas

Corticosteroides Tópicos

Representan el tratamiento de primera línea para brotes agudos. Sin embargo, el consenso internacional actual es evitar el uso de más de 2 gotas diarias de prednisolona 1% de forma crónica debido al riesgo inminente de glaucoma y catarata [1, 3].

Metotrexato (MTX)

Es el inmunomodulador sintético de elección. Se prefiere la vía subcutánea (15 mg/m² semanal) por su mejor perfil de absorción. Se considera que un paciente debe escalar a terapia biológica si tras 3 a 4 meses de MTX no se logra la inactividad ocular [4, 9].

Terapias Biológicas (Anti-TNF)

El estudio SYCAMORE demostró que el Adalimumab, en combinación con MTX, reduce significativamente la tasa de fracaso terapéutico [2].

- **Adalimumab:** Es el estándar de oro actual para casos refractarios [10].
- **Infliximab:** Útil en casos de respuesta insuficiente a Adalimumab, aunque con mayor riesgo de reacciones infusionales [13].
- **Etanercept:** No debe utilizarse, ya que se ha demostrado ineficaz para la uveítis anterior y, en algunos casos, se asocia a la inducción de inflamación ocular *de novo* [1, 12].

Tabla 2. Escalamiento terapéutico en la uveítis asociada a AIJ.

Escalón	Fármaco / Intervención	Objetivo
I	Esteroides tópicos (Prednisolona)	Control de brote agudo
II	Metotrexato (MTX)	Ahorro de esteroides y control crónico
III	Anti-TNF (Adalimumab)	Fallo a MTX o factores de mal pronóstico
IV	Cambio de biológico / JAKi	Casos refractarios (Infliximab o Tofacitinib)

Nuevas Perspectivas: Inhibidores de JAK

Para pacientes que fallan a múltiples biológicos, los inhibidores de la Janus quinasa (JAKi), como el

Tofacitinib y el Baricitinib, están emergiendo como opciones prometedoras. Su capacidad para bloquear múltiples vías de citocinas (IL-2, IL-6, IL-15, IFN) ofrece un control sistémico y ocular integral [8, 12].

Consideraciones Quirúrgicas

La cirugía de catarata en estos niños es de alto riesgo. La regla de oro es la "quiescencia absoluta" por 3 meses previos a la cirugía. Se recomienda la vitrectomía anterior junto con la extracción del cristalino para minimizar la formación de membranas ciclóicas que pueden conducir a la hipotonía y ptosis bulbi [6, 14].

Conclusiones

La uveítis asociada a la AIJ requiere un monitoreo estrecho y una intervención agresiva temprana. La transición del paradigma de "esperar y ver" al uso temprano de fármacos biológicos ha transformado el pronóstico visual de estos pacientes. El futuro se centra en la medicina de precisión y el uso de biomarcadores para predecir qué pacientes requerirán biológicos desde el diagnóstico.

Bibliografía

1. Angeles-Han ST, Ringold S, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Screening, Monitoring, and Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Uveitis. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2019;71(6):703-716.

2. Ramanan AV, Dick AD, Jones AP, McKay A, Ethirajan P, Hardwick B, et al. Adalimumab plus Methotrexate for Uveitis in Juvenile Idiopathic Arthritis. *N Engl J Med*. 2017;376(17):1637-1646.
3. Constantin T, Foeldvari I, Anton J, de Vicq L, Edelsten C, Uziel Y, et al. Consensus-based recommendations for the management of uveitis associated with juvenile idiopathic arthritis: the SHARE initiative. *Ann Rheum Dis*. 2018;77(8):1107-1117.
4. Horton DB, Onel KB, Beukelman T, Ringold S. Trends in Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis and Juvenile Osteoporosis: 2019-2024 Update. *Rheum Dis Clin North Am*. 2024;50(1):45-62.
5. Zannin ME, Biasotto A, Colombatti R, Miserocchi E, Pontikaki I, Martini G, et al. Monitoring uveitis in juvenile idiopathic arthritis: current and future perspectives. *Expert Rev Clin Immunol*. 2021;17(11):1175-1188.
6. Thorne JE, Berkenstock M, Do TH, Jabs DA, Jampel HD, Kempen JH. Diagnostic and Therapeutic Challenges in Pediatric Uveitis: A Systematic Review. *Ophthalmology*. 2020;127(6):792-801.
7. Solebo AL, Cumberland P, Rahi JS. 5-year outcomes of children with juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Br J Ophthalmol*. 2022;106(7):949-954.

8. Maleki A, Lamba N, Ma L, Stephenson A, Foster CS. Janus Kinase Inhibitors in the Treatment of Non-Infectious Uveitis. *Molecules*. 2022;27(18):5921.
9. Clarke SLN, Sen ES, Ramanan AV. Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2016;14(1):27. [Revisión actualizada 2021].
10. Quartier P, Baptiste A, Despert V, Allain-Launay E, Koné-Paut I, Belot A, et al. ADJUVITE: a double-blind, randomised, placebo-controlled trial of adalimumab in early onset, chronic, juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Ann Rheum Dis*. 2018;77(7):1003-1011.
11. Kalinina Ayuso V, Ten Cate HA, van den Heuvel M, de Boer JH. Outcome of Uveitis in Juvenile Idiopathic Arthritis: A 10-Year Follow-up Study. *Ophthalmology*. 2021;128(9):1330-1339.
12. Paroli MP, Spinucci G, Monte R, Ianniello A. New Biological Therapies in Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Uveitis. *Front Med (Lausanne)*. 2023;10:1145620.
13. Touhami S, Diwo E, Sève P, Trad S, Bielefeld P, Sène D, et al. Expert opinion on the use of biological agents in non-infectious uveitis. *Expert Opin Biol Ther*. 2019;19(5):477-490.
14. Miserocchi E, Giuffrè C, Cicinelli MV, Caporali R, Modorati G, Bandello F. Management of Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Uveitis: State of

the Art. Ocul Immunol Inflamm.
2022;30(3):642-652.

Descargo de Responsabilidad y Términos de Publicación

La presente publicación ha sido concebida como una fuente de consulta y referencia académica. La información contenida en sus capítulos no reemplaza, bajo ninguna circunstancia, la evaluación y el manejo clínico por parte de un profesional médico certificado. La aplicación de cualquier conocimiento aquí expuesto es responsabilidad última del lector.

Velseris Editores actúa únicamente como casa editorial; por tanto, el rigor científico, las posturas y las conclusiones vertidas en cada artículo son de exclusiva incumbencia de los autores firmantes.

ISBN: 978-9907-801-15-6

Una producción de Velseris Editores
Diciembre 2025
Quito, Ecuador

Esta obra está protegida por la legislación ecuatoriana sobre derechos de autor y propiedad intelectual, así como por los tratados internacionales aplicables. No se permite su reproducción, almacenamiento en sistemas recuperables de información, ni su transmisión en cualquier forma o por cualquier medio electrónico, mecánico, fotocopia, grabación u otro sin el permiso previo y por escrito de los titulares de los derechos.