

Manifestaciones de las colagenosis en las estructuras oculares

Por la Dra. LEONOR MURÍAS VÁZQUEZ

Klemperer en 1950, hizo hincapié en el peligro de que el término “enfermedad colágena difusa” pudiese llegar a alcanzar a las enfermedades con características clínicas y anatómicas, problemáticas, dado el abuso que de esta denominación hacían algunos autores. Basados en esto, y en el corto tiempo que a la presentación del trabajo se concede, es que limitaremos nuestro estudio de las manifestaciones oculares de las colagenosis a aquellas aceptadas clásicamente, o sea, la artritis reumatoidea, la fiebre reumática, el lupus eritematoso, la dermatomiositis, la esclerodermia, la periarteritis nodosa y la púrpura trombótica trombocitopénica.

No obstante, considerando la extraordinaria riqueza de manifestaciones oftalmológicas de los síndromes mucocutáneo-oculares (Reiter, Behcet, y Stevens-Johnson) del síndrome de Cogan y del síndrome de Sjogren, haremos un breve desglose de sus características clínicas en su condición de colagenosis regionales.

En el ojo, los elementos del tejido conectivo se hallan en el estroma de la córnea, el tejido subepitelial de la conjuntiva, el tejido episcleral, la esclerótica, el estroma uveal, las paredes de los vasos sanguíneos y el sistema septal del nervio óptico. Las alteraciones

degenerativas en el retículo de filtración de la cámara anterior y su posible relación etiológica con el glaucoma, nunca se han mencionado con referencia a las colagenosis y, por consiguiente, no se discutirán en este trabajo.

Clasificaremos sistemáticamente de acuerdo con las estructuras oculares, las manifestaciones oftalmológicas de las colagenosis. (Véase cuadro No. 1.)

Cápsula de Tenon y músculos extraoculares

Las manifestaciones oftalmológicas que de estas estructuras encontramos en las diversas colagenosis son las siguientes:

a) *Tenonids*. En la *Fiebre reumática* ha sido citada, y su génesis reumática es a veces indiscutible, a juzgar por la magnífica respuesta al tratamiento de la afección general. Dos formas han sido referidas la esclerotenonitis de Rateau y la tenonitis-miositis (de los músculos extrínsecos u óculo-orbitarios) de Rohler. Rarezas son estas formas aisladas.

b) Inflamación subaguda de los músculos extraoculares con limitaciones de la motilidad ocular en la *dermatomiositis*.

*Clásicas afecciones a quienes se otorgará
condición de colagenosis.*
Klemperer (1942)

*Enfermedades que se han pretendido
englobar en el término de colagenosis. (a
discutir).*

*Colagenosis regionales (En especial
consideración sus manifestaciones oculares).*

e) Parálisis de los músculos extra-oculares ocasionalmente pueden aparecer en la *periarteritis nodosa*.

d) Oftalmoplejía externa, es una complicación relativamente frecuente en la *arteritis temporal*.

e) Cápsula de Tenon y músculos extraoculares se hallan implicados en la escleritis reumatoidea, en cualquiera de sus tres variantes, asociada a la *artritis reumatoidea*.

'Lupus eritematoso Dermatomiositis Fiebre reumática Artritis reumatoidea Esclerodermia Periartritis nodosa Púrpura trombótica trombocitopénica

Sarcoidosis?

Tromboangeitis obliterante Colitis ulcerosa crónica Glomerulonefritis Intolerancias medicamentosas Procesos de incompatibilidad sanguínea •< Arteritis temporal Fibroelastosis sub-endocárdica Microangiopatías trombosantes Hialinosis Paramieloidosis Enfermedad del suero Asma malignizado

Síndrome de Gougerot-Sjogren

(Dacrioadenopatía atrófica)- Síndrome de Behcet Síndrome de Reiter Síndrome de Cogan Síndrome de Stevens-Johnson o ectodermosis erosiva pluriorificial (Rendú) Síndrome de Grignolo Enfermedad de Takayashu

Párpados

En los párpados las manifestaciones de las colagenosis pudieran resumirse así:

a) Edema de los párpados y a veces lesiones vesiculosas en el síndrome de Stevens-Johnson.

b) Edema, generalmente con eritema y descamación furfurácea, tomando además los párpados, un tinte heliotropo. (Dermatomiositis).

c) Bordes ciliares secos cubiertos con finas y adherentes escamitas, tono vio-

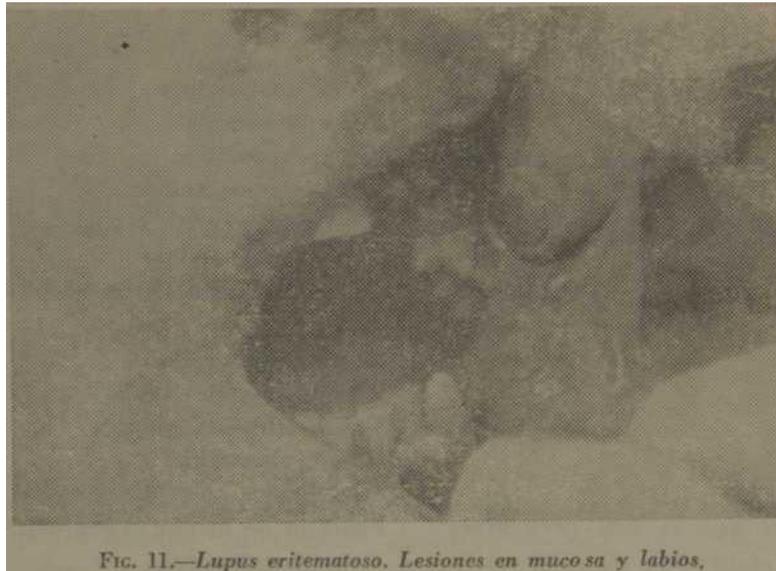


FIG. 11.—Lupus eritematoso. Lesiones en mucosa y labios.

láceo de los párpados y ausencia de signos inflamatorios que no obstante nos recuerdan una blefaritis. Más tarde el color violáceo desaparece y las pestañas son destruidas. De general la atrofia no produce retracción de los bordes palpebrales por lo que el ectropión no es frecuente. (Lupus eritematoso Fig. 11).

d) Los párpados toman un aspecto como de "cuero en la esclerodermia al igual que determinadas áreas de la piel del resto del organismo-

Cristalino

En el cristalino solo se mencionan:

A) Catarata, como manifestación secundaria en el síndrome de Still-Chauffard o artritis reumatoidea infantil.

B) Catarata de incidencia poco frecuente en la esclerodermia.

Conjuntiva

Las lesiones de la conjuntiva en las enfermedades colágenas pueden ser:

a) *Lesiones superficiales de la conjuntiva epibulbar en la queratoconjuntivitis seca*-Con la biomicroscopía, previa tinción con rosa de Bengala al 0.5% se observa en la hendidura de evaporación dos triángulos con base limbar

teñidos en color rosado producto de la vascularización y trastornos tróficos de las zonas afectadas.

b) *Adelgazamiento, atrofia o destrucción de la conjuntiva en la escleromalacia penetrante* consecuentemente a la atrofia escleral dejando a la uvea desnuda en contacto con el medio ambiente.

c) *Conjuntivitis* en los síndromes de Behcet, Reiter y Stevens-Johnson.

d) *Hemorragias subconjuntivales* en la periarteritis nodosa.

e) *Conjuntivitis flictenular*. Citada por Freedberg en la fiebre reumática y a la que pretende otorgar importancia evolutiva.

f) *Conjuntiva purulenta* y Simblefaron en el síndrome de Stevens-Johnson.

Córnea

Las manifestaciones corneales en las enfermedades colágenas se conocen como:

a) *Queratoconjuntivitis seca en el síndrome de Gougerot-Sjogren*.

Este diagnóstico se hace muy a menudo en pacientes que solo muestran algunas características del síndrome.

Descrito por Gougerot en 1925 bajo el nombre de “insuficiencia progresiva y atrofia de las glándulas salivales, mu-

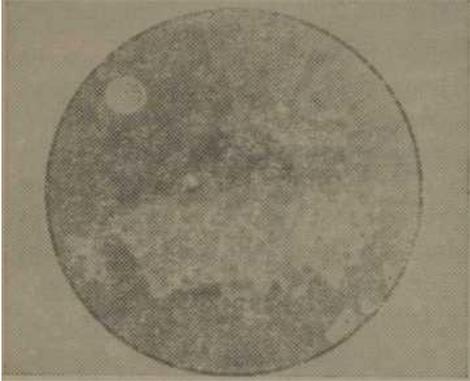


Fig. 1.—*Queratitis en banda. Degeneración corneal en el síndrome de Still-Chauffard.*

cosa de la boca y conjuntiva”, fue precisado como cuadro clínico por Sjogren en 1930, quien lo calificó de “Dacrioadenopatía atrófica”. Cabría relacionarlo en cuanto a su clínica y patogenia con la artritis reumatoidea, cursando además con otras alteraciones de las mucosas genitourinaria y páncreas, y como tal incluida entre las

colagenosis. (Figs. 1 y 4).

Por tanto, el síndrome de Sjogren es una alteración “no exclusiva de la cavidad preocular”, sino de todas las cavidades epitelio-glandulares del organismo. Es una afección de sistema con manifestaciones clínicas más ostensibles en el ojo, ya que este posee una enorme glándula serosa: la lagrimal. La alteración primaria es la perturbación de las glándulas de tipo seroso y de sus productos: las enzimas, especialmente las de tipo mucolítico, la lisozima y la hialuronidasa. Es un síndrome cuyos factores predisponentes están directamente relacionados con una perturbación trófica-metabólica de los epitelios glandulares en su funcionalismo, y la alteración subsecuente de los productos por ella elaborados, en íntima relación con trastornos neuroendocrinos.

El cuadro de la afección en su forma completa es raro. Touraine, en 1950 no logra reunir, revisando la literatura, más de 101 casos.



Fig. 4.—*Queratitis en banda. Degeneración corneal mostrando las masas hialino-calcificadas en las capas anteriores de la sustancia propia.*

De frecuencia mucho mayor en el sexo femenino, y casi siempre por encima de los 40 años o en la menopausia, toma forma insidiosa, comenzando por los síntomas oculares.

Clinicamente cabe distinguir en este síndrome de modo fundamental los síntomas oculares, los bucofaríngeos y los síntomas asociados.

Dadas las precoces alteraciones oculares, el síndrome es visto en sus comienzos por los oftalmólogos. La exploración del ojo pone de manifiesto la existencia de hiperemia y disminución del brillo de la conjuntiva, acompañado de espesamiento e hipertrofia de la misma con menor frecuencia. La conjuntiva bulbar aparece edematosa con acumulo de una secreción viscosa amarillenta a nivel del saco conjuntival inferior.

La córnea con su epitelio considerablemente allanado y disminuido, el número de sus capas celulares, permite ver, al observarse con la lámpara de hendidura, células epiteliales desprendidas que se agrupan en montones irregulares en forma de filamentos retorcidos con base amplia en la córnea que constituyen la queratitis filamentosa de Sourdille o queratitis filiforme de Stock. Aunque raro se citan casos de queratitis con hipopión.

Subjetivamente esta enfermedad llamada por Sjogren "Queratoconjuntivitis Sicca", presenta ardor, picor, quemazón, hormiguelo, sensación de cuerpo extraño, y fotofobia, permaneciendo la conjuntiva seca aun durante el llanto. La secreción lagrimal está suprimida o reducida con mayor consistencia que en estado normal.

La afección es a veces doble, pudiendo ser afectado el otro ojo, treinta y hasta más días después. En los casos aparentemente unilaterales, la coloración

con rojo Bengala, muestra que la afección existe ya en el otro ojo, manifestándose a cada lado de la córnea un triángulo rojo brillante total o parcial, el cual según Sjogren, es patognomónico de la afección.

Es pues, el Sjogren, un síndrome complejo de disturbios glandulares, donde conomita la xeroftalmía o sequedad de la cavidad preocular, la xerostomía o boca seca, la rinitis seca o toma de las glándulas de la pituitaria, la faringitis seca por estar afectado el epitelio glandular faríngeo, etc., acompañándose a veces de síntomas de infección general que en un caso de Sjogren condujo a la muerte por endocarditis séptica. Con respecto a la relación entre la artritis reumatoidea y las lesiones glandulares, no es posible aportar datos precisos, ya que este aspecto ha permanecido oscuro, aunque la influencia de los factores hormonales es obvio en muchas otras



Fig. 8.—En casos de xeroftalmía (con excepción de la conjuntivitis seca en síndrome de Sjogren) trasplante del conducto de Stenon en el fondo de saco conjuntival inferior.

enfermedades relacionadas con la artritis reumatoidea. (Fig. 8).

Histológicamente la observación de la glándula lagrimal en esta colagenosis, nos muestra una notable transformación en su estructura, ya que integrada a base de túbulos glandulares con poco tejido conectivo interacinoso y algunas células, se transforma en una masa proliferativa de tejido conectivo con densa infiltración de linfocitos y células plasmáticas, quedando túbulos glandulares como remanentes aislados.

Como tratamiento sintomático se ha propuesto con algún resultado la obliteración de los puntos y del comienzo de los conductillos lagrimales por medio del galvanocauterio.

b) *Queratitis en banda en la artritis reumatoidea infantil o enfermedad de Still-Chauffard (artritis adenoespino-megálica).*

Las opacidades corneales en forma de banda en esta afección son secundarias a la iridociclitis que se manifiesta como síntoma ocular primario.

c) *Las úlceras corneales,* han sido mencionadas en la periarteritis nodosa, en el síndrome de Wegener, en la artritis

reumatoidea y en el síndrome de Felty. El síndrome de Felty, es una variante de la artritis reumatoidea, mientras que el síndrome de Wegener, está estrechamente relacionado con la angeítis necrotizante.

d) *Queratitis esclerosante,* opacidad anular periférica de la córnea en el síndrome de escleromalacia asociada con artritis reumatoidea. Se acompaña a veces de anestesia corneal.

e) *Distrofias corneales* en la escleromalacia asociada a artritis reumatoidea.

Por consiguiente, parece que las manifestaciones corneales de las enfermedades colágenas solo se producen en la artritis reumatoidea y en la angeítis necrotizante.

Episclera

La inclusión de la episclera en las colagenosis está limitada a los nodulos episclerales descritos en algunos casos de artritis reumatoidea y de periarteritis nodosa. La opinión expresada muchas veces, en el sentido de que la episcleritis es común en las enfermedades colágenas, no está sustentada por ci-

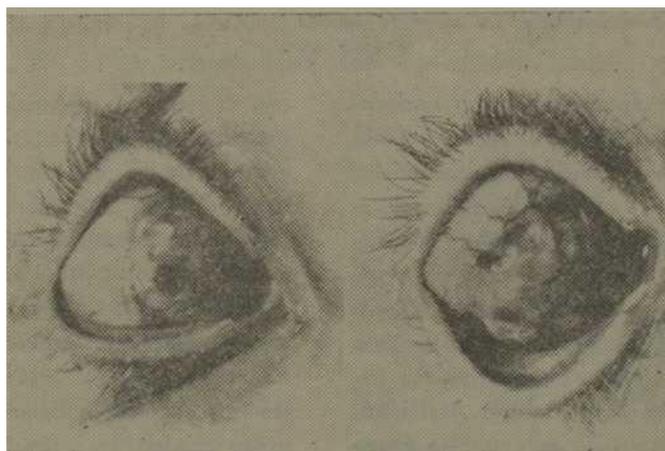


Fig. 2.—Escleromalacia. Progresiva desintegración y absorción de la esclera.

fras verdaderas en la literatura.

Esclera

De estructura eminentemente conjuntival o conectiva, la esclera muestra múltiples afecciones pertenecientes a la categoría de enfermedades del tejido colágeno. Ellas son: a) *Escleromalacia penetrante o necroescleritis nodular excavante o perforante*, b) *Escleritis nodular necrotizante*. c) *Granuloma masivo de la esclerótica*. (Figs. 2 y 3).

La pérdida circunscrita del tejido escleral es la característica predominan-

La diferencia clínica de estas entidades en muchas ocasiones es imposible debido a que la escleromalacia penetrante está a menudo complicada con reacciones inflamatorias secundarias. En cuanto al cuadro histológico pudiera también ser idéntico, ya que la lesión inicial en ambas enfermedades son los nodulos reumáticos necrobióticos, estando asociadas ambas con la artritis reumatoidea. Se ha descrito sin embargo, algunos casos de escleritis nodular necrotizante presentes en angeítis necrotizan-

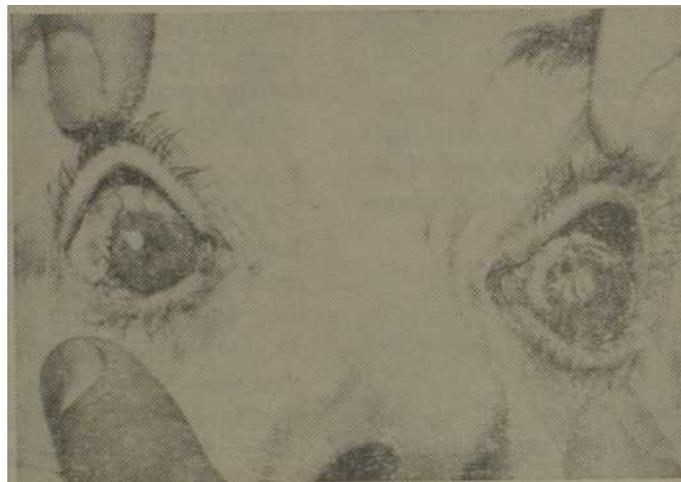


Fig. 3.—*Escleromalacia. Córnea opaca vascularizada fojo izquierdo). El limbo no se identifica. El ojo parece vitrificado o porcelanizado. La necrosis avanza dentro de la córnea por el lado nasal.*

te de las dos enfermedades. *La escleromalacia perforante*, está caracterizada por la falta de reacción inflamatoria y por su desarrollo sin dolor. *La escleritis nodular necrotizante*, por el contrario, está acompañada desde el comienzo por síntomas inflamatorios, siendo definida por Franceschetti como “una perforación escleral con fenómenos inflamatorios muy acentuados”, clasificándola de forma clínica intermedia entre la esclero-episcleritis y la escleromalacia perforante.

tes. No parece defensible el mantener una separación absoluta entre estas dos enfermedades, que no son más que distintas formas clínicas de la misma enfermedad, predominando en la última, manifestaciones dolorosas inflamatorias.

Con respecto a la evolución de las lesiones, conviene recordar que después que el contenido del nódulo necrobiótico es expulsado aparece el típico aspecto clínico de la perforación escleral, dejando al descubierto la uvea subyacente que por lo general no está her

niada. Tassman describe un caso de degeneración cistoidea de la mácula como consecuencia del edema macular, debido a difusión de toxinas a través del vitreo, procedentes del agujero escleral.

Sus complicaciones en general muy graves y frecuentes son: queratitis esclerosantes, distrofias corneales, iridociclitis, opacidades vitreas, cataratas y la más temible de todas: endoftalmitis consecutiva a infección exógena. Como tratamiento se ha preconizado usarse

indefinidamente asociándola o no con las medidas anteriormente enumeradas.

Ultimamente los europeos han hecho mucho uso del injerto córneo en las perforaciones escleróticas demostrando los exámenes histológicos la excelente incorporación de la córnea trasplantada a pesar de lo densamente infiltrada que se halle la esclerótica.

De igual modo, los injertos del tendón de fascia lata recomendados por el doctor Feigebaum, de Jerusalem, han

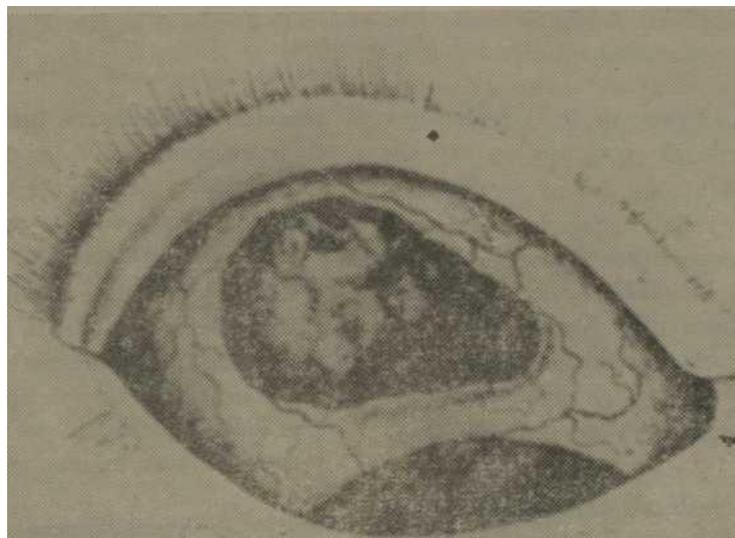


Fig. 5.—Ojo escleromalácico. Antes injerto de fascia lata.

el curetaje precoz de los nodulos, aplicación tópica de solución de sulfato de zinc; radiaciones ultravioletas; histioterapia de Filatov o estimulantes biogénicos (ALOE) ; recubrimientos conjuntivales; injerto escleral, con rodaja de otra esclerótica, con cartilago auricular autógeno o mucosa bucal- El tratamiento de elección es sin embargo la cortisona y sus similares en aplicación local, que si bien no es curativa, es capaz de detener el proceso evolutivo y puede dado excelentes

resultados para cubrir los defectos de la escleromalacia perforante. (Figs. 5 y 6).

No conviene olvidar que en estas afecciones además de la esclera se implica en el proceso a todo el tejido conectivo del globo y sus anexos.

Similares perforaciones escleróticas a las señaladas anteriormente pueden producirse en pacientes con angeitis necrotizantes, siendo comprensible que en esta enfermedad vascular, inflamatoria

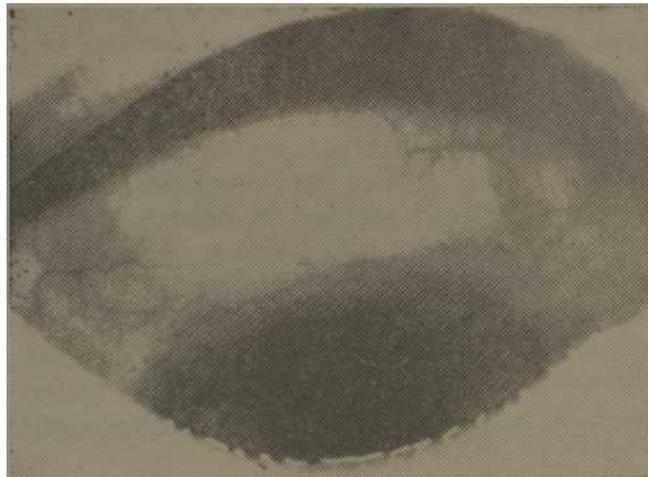


FIG. 6.—Ojo escleromalácico después de 8 meses de un injerto de fascia lata.

y necrótica, el proceso de la esclerótica muestra desde el comienzo un aspecto inflamatorio.

Conviene señalar que los adelgazamientos circunscriptos de la esclera sin perforación, conocidas como “placas esclerales hialinas” de color pizarroso, podría considerarse como una forma finiste de la escleromalacia perforante.

c) *Granuloma masivo de la esclerótica.*

Afección escleral caracterizada por sus tendencias proliferadoras, en contraste con las entidades antes mencionadas donde la pérdida del tejido escleral es su manifestación sobresaliente. Dicho proceso de proliferación ha sido descrito como escleroperiqueratitis progresiva del segmento anterior del ojo.

Se presenta en pacientes que sufren de artritis reumatoidea, siendo, la lesión histológica inicial nodulos reumatoideos similares a los que también preceden la instalación de los cuadros de escleromalacia penetrante y escleritis nodular necrotizante.

En etapas ulteriores se muestra una

reacción proliferativa intensa que produce un considerable engrosamiento de la esclerótica de aspecto tumoral. También se incluye en este proceso al tejido orbitario extraocular.

Concluyentemente los *nodulos reumatoideos* del ojo o de la esclerótica, la escleromalacia penetrante, la escleritis nodular necrotizante y el granuloma masivo de la esclerótica son todas diversas formas de una misma enfermedad: *la*

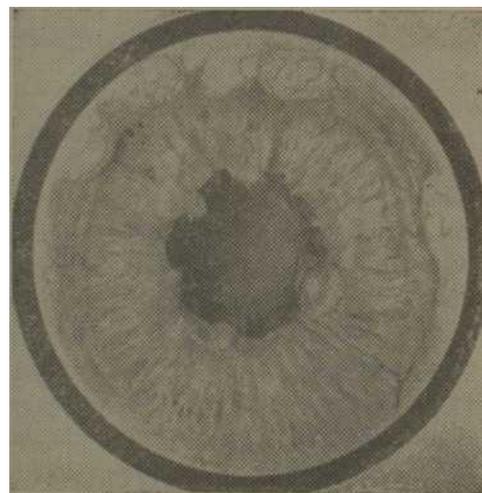


Fig. 7.—Iritis aguda en sarcoidosis. Se aprecian dos nodulos sarcoideos claramente.

escleritis reumatoidea, variando en localización, intensidad, reacción inflamatoria y tendencia hacia la proliferación.

La inclusión de la esclerótica en la angeítis necrotizante pudiera parecerse en gran medida al cuadro de la escleritis nodular necrotizante.

No han sido descritas complicaciones esclerales en otras colagenosis. (Fig. 7).

Uvea

La inclusión uveal en las enfermedades colágenas está limitada a la artritis reumatoidea y a la periarteritis nodosa. Puede clasificarse dependiendo de sus manifestaciones en:

a) *Artritis reumatoidea infantil (enfermedad de Still-Chauffard).*

Tres síntomas oculares cardinales caracterizan esta afección: iridociclitis, queratitis en banda y catarata. La iridociclitis es la primera en hacer su debut, presentándose alrededor de un 20% de los casos, la queratitis y la catarata aparecen en segundo término. Se ha dicho que este trío sintomático permite en cualquier caso, aún en ausencia de las lesiones articulares, el diagnóstico de reumatismo en el niño.

b) *Artritis reumatoide de los adultos y espondilitis anquilosante.*

1) Es la uveítis no granulomatosa, de general bilateral y con tendencia a la formación de sinequias, la complicación ocular por excelencia de la espondilitis anquilosante.

2) La asociación de uveítis con la artritis reumatoidea de los adultos, aparte de la espondilitis reumatoide, es pura coincidencia. Concomitando la espondilitis anquilosante con la uveítis anterior, en un promedio de aparición de un 20% cifra que está de acuerdo con la incidencia de la uveítis en la enfermedad de Still-Chauffard. El tratamiento en estos casos es igual que en otras uveítis 110

granulomatosas: midriáticos esteroides locales y sistémicos e inyecciones de proteínas extrañas.

3) *Periarteritis nodosa.*

En la mayoría de los casos las lesiones vasculares de la úvea en la periarteritis nodosa son subsecuentes de la hipertensión inducida por la afección renal severa. Sin embargo, se ha descrito unos pocos casos en los cuales los exámenes histológicos revelaron lesiones vasculares típicas tales como placas ateromatosas en las arterias del cuerpo ciliar, vasos coroideos obliterados, proliferación del tejido conectivo precoroideo, arterias retinianas necrosadas y separación serosa de la retina.

4) *Síndrome de Grignolo*, constituido por iritis recidivante, eritema polimorfoexudativo y espondiloartrosis anquilopoyético.

RETINA

Solo las lesiones vasculares pueden ofrecer una manifestación de afección primaria de la retina en las enfermedades colágenas. (Figs. 12, 13, 14 y 15).

Los cambios retinales ocurren en: a) *periarteritis nodular.*

a) En la mayoría de los casos la retinopatía es en esta enfermedad secun-

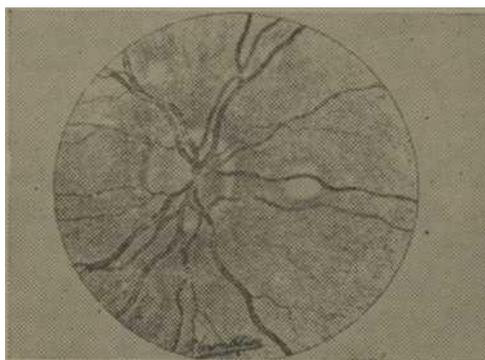


Fig. 12.—Imagen funduscópica de un lupus agudo. Cuerpos citoides.

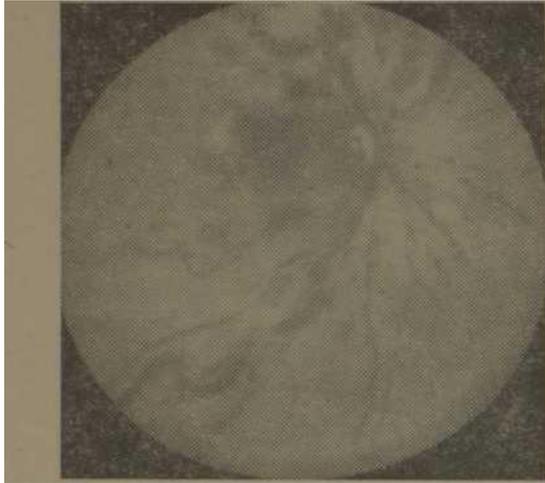


Fig. 13.—Obstrucción de la vena central de la retina en un caso de dermatomiositis.

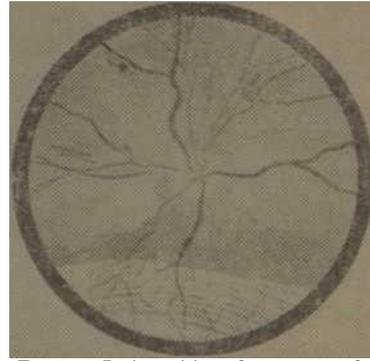


Fig. 15.—Periarteritis nodosa mostrando desprendimiento de retina. Exudados y hemorragias. Aparece un nódulo en la arteria temporal inferior.

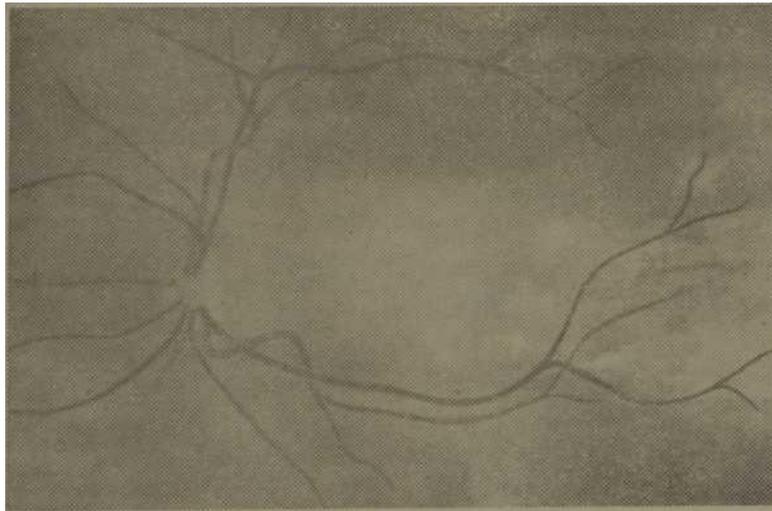


Fig. 14.—Periarteritis nodosa. Estadio temprano. Nódulos en coroides y edema retinal extenso.

daria a la hipertensión, producida por la afección renal severa, considerándose en algunas instancias, que la separación serosa se debe a lesiones vasculares coroidales. En unos pocos casos se ha descrito cambios vasculares activos claramente específicos en la retina.

b) *Arteritis temporal.*

Existe en la generalidad de los pacientes

una incongruencia entre la pérdida visual total aguda y los descubrimientos oftalmoscópicos menores. La infartación isquémica del nervio óptico es mucho más frecuente que la isquemia de la retina solamente.

Wegener en 1950, revisando las lesiones oftalmológicas observadas en casos de arteritis temporal ha podido clasifi-

carias en tres grupos:

1) Oclusiones (trombosis de la arteria central de la retina o de sus ramas arteriolares).

2) Neuritis óptica isquémica.

3) Indeterminados (episcleritis, exudados retinales, parestias de los músculos oculares consecuentemente a la isquemia de los mismos.)

La afección está caracterizada por una inflamación de una de las arterias temporales causando cefaleas atroces.

En la mitad de los casos se hallan asociadas severas manifestaciones oculares, tales como la oclusión progresiva de la oftálmica o solo de la arteria central de la retina siendo capaz de producir el cuadro característico de la oclusión de dicha arteria.

La arteritis temporal es una variante de la periarteritis nodosa y su diagnóstico en un alto porcentaje de casos puede ser confirmado por biopsia de la arteria temporal, que de general se observa con inflamación granulomatosa de la media y espesamiento edematoso de la íntima. La historia dada por el paciente y la evidencia obtenida por palpación de las arterias occipital y temporal conjuntamente con la determinación de la velocidad de sedimentación son suficientes para establecer el diagnóstico con suficiente grado de precisión, además de que la generalidad de los pacientes concurren al oftalmólogo con lesiones oculares sugestivas de la enfermedad.

Se ha observado en la clínica que los pacientes con biopsia positiva eran ciegos de ambos ojos, o sino, lo eran de un ojo con disminución notable de la visión del otro, o en última instancia presentaban pérdida parcial de la visión de uno o de los dos ojos. Pacientes hay, que contemplan episodios de amaurosis fugaz, mientras algunos señalan la diplo-

pia como síntoma prodrómico a la pérdida de la visión.

c) *Lupus eritematoso disseminado y dermatomiositis.*

Las hemorragias equineas, los exudados algodón-lana, el edema retinal y el papiledema retinal son los hallazgos oftalmoscópicos más frecuentes. Los exudados algodón-lana son causados por las tumefacciones fusiformes en la capa de fibras nerviosas, compuestos de conglomeraciones de cuerpos citoides. La verdadera naturaleza de dichos cuerpos ha permanecido sin conocerse durante largo tiempo. Son, probablemente, manifestaciones no específicas de toxemia generalizada o de anemia severa, ya que se les ha encontrado en muchas enfermedades generales (leucosis, hipertensión, neuritis óptica, contusiones de la retina, hipertensión endocraneana con edema papilar, anemias graves, toxemias generalizadas) interpretándose como tumefacciones terminales de fibras nerviosas interrumpidas por neuritis. Su presencia en las etapas finales del lupus eritematoso disseminado puede explicarse por la frecuente manifestación de septicemia y anemia severa en esta afección.

d) *Enfermedad de Takayashu.*

Entidad nosológica descrita en forma completa por el oftalmólogo japonés Takayashu en 1908, configurando un síndrome que hasta la fecha ha perdurado unido al nombre de este autor, y cuya tríada sintomática clásica la constituyen las 1) anastomosis peripapilares progresivas, 2) la catarata complicada y 3) la ausencia de pulso radial.

Determinada por la bilateral obliteración de los grandes troncos supraaórticos origina consecuentemente insuficiencia de irrigación de la cabeza, cuello y cinturón escapular, isquemia particularmente nociva para el

aparato ocular. Curiosamente se respetan el tronco tiroideocervical y la vertebral de cada lado, lo que permite la supervivencia de los enfermos, si bien limitada y precaria.

Considerada, hoy por la generalidad de los autores como una *colagenosis*, se describe como una *panarteritis proliferativa primaria*, que progresa lentamente hacia la organización fibrosa de todas las tunicas afectadas tras la lesión de la íntima y trombosis, subyacente, y que goza de la particularidad de ser segmentaria, localizándose en el arco aórtico y en los primeros centímetros de los tres troncos principales que de él parten.

Reconocida e individualizada por Giffin en 1939 como *coartación invertida de la aorta*, por Fróvig (1946) como *síndrome del arco aórtico*, como *síndrome de Martorell-Fabré* (1944), recibe por Shimizu en 1948 el apelativo de "*enfermedad sin pulso*" (*pulseless disease* o *pulsus deletus*), para ser denominada últimamente por Mangold y Roth como "*arteriitis junger frauen*" señalando con ello la preferencia de esta afección por las mujeres jóvenes.

La isquemia en el territorio cefálico es, naturalmente la causa de esta oftalmangiopatía hipotónica (Dodo) o isquémica que fatalmente evoluciona hacia la ceguera.

Vila Coro esquematiza esta oftalmopatía en cuatro períodos:

1) Sucesión progresiva de *anastomosis* o "*shunts*" *arteriovenosos peripapilares*. Excepcionalmente se presenta edema papilar. Más adelante llega a convertirse el árbol vascular retiniano en una sencilla serie de finos lazos anastomóticos que se extienden desde el disco en una distancia de uno o dos diámetros papilares sin diferencia apreciable de sus componentes arterial y venoso, y sin que más allá de ellos haya continuación de los vasos retinianos.

La retina y la coroides están pálidas, con la mácula clara y sin reflejos, y el disco presenta una atrofia amarillenta con bordes patentes.

2) *Hemorragias*.—Se describen hemorragias de retina, y de vítreo, placas retinales de exudados, trombosis venosas con infarto retinal hemorrágico secundario, retinitis proliferante y desprendimiento de retina. El globo suele encontrarse acusadamente hipotónico con el iris atrófico y frecuentemente en midriasis, con rubeosis basal (Appelmansj, denominación que se basa en su aspecto de vascularización muy curioso. La presión es muy baja en la arteria central de la retina. Los vasos de la conjuntiva bulbar y de la episclera se encuentran dilatados (cabeza de medusa conjuntival).

3) *Catarata*.—Desarrollo rápido de una catarata sumamente típica, muy intumesciente y surcada al principio por "hendiduras de agua" o lagunas oscuras de disposición radial en las suturas del núcleo cristalino guardando parecido con la catarata diabética. Se considera secundaria al trastorno nutritivo resultante de las anomalías de vascularización de la uvea y consiguientes cambios en la composición del líquido ciliar, que determinarían la muerte del cristalino.

4) *Glaucoma*.—La neovascularización iridiana puede complicarse con bloqueo del trabéculo, hipertensión ocular y glaucoma absoluto.

La extracción de la catarata en estos casos aún cuando se efectúe con éxito dan al paciente una percepción visual leve y progresivamente menor. Debe practicarse con iridectomía amplia, complicándose con la aparición de hemorragias y exudados en cámara anterior y vítreo, membranas sobre hialoides y sinéquias.

En el tratamiento de esta afección parece

útil la asociación a la terapia córticosteroide de anticoagulantes (Dicuma, rol, Tromexán, etc.), con profiláctico de la aparición de fenómenos trombóticos que pueden complicar a toda arteritis. Los antibióticos son recomendables aunque de eficacia insegura. La denervación

o exéresis del seno carotídeo se ha señalado para los casos de hiperactividad, así como la trombectomía, la estelectomía y el injerto arterial, pero los resultados no han sido satisfactorios.

NERVIO OPTICO

Las lesiones del nervio óptico en las colagenosis se presentan por cambios vasculares oclusivos, bien como manifestación secundaria de la neurorretinopatía tóxica o por aumento de la presión intracraneana. Puede emplearse la misma clasificación que para la inclusión de la retina.

A) *Periarteritis nodosa.*

Se ha informado de papiledema y de anemia del nervio óptico, pudiendo ser el papiledema una consecuencia de la neurorretinopatía hipertensiva debido a la afección renal, o tal vez al aumento de la presión intracraneana. La atrofia óptica puede ser causada por los cambios vasculares oclusivos. En esta enfermedad hay falta de investigaciones histológicas del nervio óptico.

B) *Arteritis temporal.*

La causa más frecuente de ceguera en esta colagenosis es la isquemia súbita del nervio óptico, presentándose la pérdida de visión en el segundo ojo en corto tiempo generalmente.

Informes histológicos revelan algunos casos con arterias oftálmicas y centrales de la retina obstruidas.

La inclusión de las arterias ciliares cortas posteriores, que forman el círculo arterial de Zinn, pudiera tener lugar en la manifestación de infartación isquémica de la porción anterior del nervio óptico.

En muchos casos el tratamiento rápido con córticosteroides puede restablecer la visión. El tratamiento profiláctico con córticosteroides mientras la tasa de sedimentación tienda a ser alta, reduce en forma considerable la frecuencia del ataque sobre el segundo ojo en casos en que se encuentre afectado uno solo de ellos.

C) *Lupus eritematoso diseminado y dermatomiositis.*

El papiledema ha sido descrito en la última etapa del lupus eritematoso diseminado. Es, como los cuerpos citoides de la retina, una manifestación de toxemia generalizada, en la mayoría de los casos.

La atrofia óptica más rara de encontrar ha sido descrita tanto en el lupus como en la dermatomiositis.

La endarteritis de las arteriolas del nervio óptico puede que sea un factor causal tanto del papiledema como de la atrofia óptica.

COLAGENOSIS REGIONALES

Es relativamente frecuente encontrarse en clínica con enfermos afectados de lesiones mucosas y cutáneas de curso crónico y recidivante, que afectan a territorios diversos y cuya variada combinación lesional hace que sean designados con los respectivos nombres de los autores que de ellos se han ocupado, por cuya razón existe una muy rica nomenclatura sindrómica, que no hace más que complicar, si cabe todavía más el problema, porque muchos de los síndromes designados con nombres distintos apenas difieren entre sí.

Tales síndromes cutáneo-mucosos, cuya etiopatogenia es desconocida en su mayor parte, habían sido considerados en general como procesos de tipo in

feccioso, y más concretamente a virus, mientras que recientemente se considera que el factor fundamental que condiciona su desarrollo y existencia es una alteración de la reactividad orgánica frente a diversos agentes, una disergia, en su más amplio sentido.

SINDROME DE BEHCET

Descrito por Belicet en 1937 se caracteriza por un cuadro sintomático caracterizado en el aspecto oftalmológico

mente a nivel de la lengua y labio inferior, paladar duro y blando, mucosa bucal y amígdalas. Análogas lesiones existen en la mucosa bucal.

En la piel las manifestaciones son muy variadas, yendo desde el eritema nodoso a la piodermatitis, pasando por pápulas, pústulas, forunculosis y eritema exudativo polimorfo.

La complejidad del síndrome aumenta cuando a las lesiones citadas se sobreañaden alteraciones meníngicas, en-



Fig. 9.—Lesiones de la boca en el síndrome de Behcet.

por ataques recurrentes de iridociclitis con hipopión, coriorretinitis y degeneración retiniana. Ocasionalmente conjuntivitis y queratitis pueden ser las únicas manifestaciones oculares. Casos se refieren sin embargo de retinitis con extensas hemorragias retinianas y otros cambios retinales que incluyen periarteritis, endoarteritis y estrechamiento arteriolar. (Fig. 9).

Las lesiones iniciales se observan generalmente a nivel de la mucosa bucal en forma de aftas localizadas principal-

fáticas, medulares y del tramo intestinal.

Necdet Sezer de Estambul, que lograra fotografiar electrónicamente el virus de esta afección, estima que las lesiones oculares aparecen primero en el nervio óptico y retina y luego toman el tracto uveal. Los ataques agudos pueden resolverse espontáneamente en una semana. No obstante las frecuentes recidivas al aparato ocular puede determinar la ceguera debido a atrofia del nervio óptico o la ptisis bulbi. La pérdida de la

visión puede ocurrir en un corto período o después de pasados algunos años, siendo casi siempre la regla su progresión a la ceguera.

Durante el estado agudo ulcerativo de la enfermedad existe una viremia que permitió a Sezer aislar el virus de la sangre y orina. También se ha hallado en el vítreo y líquido subretinal.

Observada comúnmente en el adulto joven, su incidencia más alta se presenta en el Mediterráneo Oriental.

Triamcinolona y gamma globulina se usan con algún éxito para evitar la rápida progresión de la afección; al igual que esteroides tópicos y midriáticos para su cuadro de panuveítis.

SINDROME DE REITER

Interpretado como una variante del síndrome de Behcet, es conocido también con el nombre de dermatouretrorretinitis, a cuyas lesiones se suman ocasionalmente ulceraciones de la mucosa bucofaríngea, concomitando además con artritis.

El aislamiento de este síndrome es difícil por cursar muchas veces con las características de la ectodermosis erosiva pluriorificial.

En su forma completa el síndrome se define por las lesiones uretrales, en forma de metritis inespecífica, manifestaciones de tipo reumático de una o varias articulaciones y lesiones cutáneas de tipo eritematoso.

Dentro de los síntomas oculares, en la mayoría de los casos, se encuentra uveítis anterior y predominantemente de tipo no granulomatoso, aunque la localización coroidea es posible. La conjuntivitis siempre presente se consideró por mucho tiempo como el único representante ocular en este síndrome.



Fig. 10.—Eritema multiforme o síndrome de Stevens-Johnson.

SINDROME DE STEVENS-JOHNSON

Considerado también como otra variante del síndrome de Behcet y relacionado como éste con las enfermedades difusas del colágeno, fue descrito por primera vez en 1922 por Stevens y Johnson con el nombre de "una nueva fiebre eruptiva" caracterizándolo por un rash pleomorfo, ulceraciones de la boca, conjuntivitis purulenta y severos síntomas constitucionales. (Fig. 10).

Este eritema multiforme exudativo había recibido por Rendú en 1916 el nombre de ectodermosis erosiva pluriorificial.

Existen casos con lesiones muy graves de la boca, ojos, uretra, aparato respiratorio, esófago y estómago. Las lesiones de la boca son ulceraciones y bulas con contenido hemático y un aspecto como sugestivo de gangrena de la mucosa bucal y la lengua.

La conjuntivitis es frecuentemente catarral pero puede ser purulenta, asociada con edema de los párpados, quemosis, fotofobia y en algunos casos manifestaciones hulasas de los párpados. Se han descrito casos con uveítis especialmente del tipo anterior. Aunque su pronóstico de general es benigno, a veces las lesiones oftalmológicas llevan cuando son muy severas a la destrucción del globo ocular,

SINDROME DE COGAN

Solo han sido descritos unos 20 casos desde que Cogan lo estudiara en 1945, señalándole como una entidad donde la sintomatología fundamental lo constituye la queratitis intersticial con la hipoacusia. Posteriormente Shapiro, Taubenhau, Leshin, Oliner mencionaron en sus casos la coincidencia de estos síntomas con manifestaciones de panarthritis nodosa por lo que consideraron tal síndrome como una forma localizada de la misma.

Los casos hasta ahora estudiados son personas jóvenes con una sintomatología de aparición casi brusca. La hipoacusia que puede ser uni o bilateral va acompañada de acufenos y precedida de sensaciones vertiginosas.

Las alteraciones oculares se manifiestan por dolores oculares, lagrimeo, blefaroespasma, hemorragias subconjuntivales, visión turbia, etc. A la exploración se precisa la existencia de una infiltración de la córnea de aspecto granuloso distribuida irregularmente. A veces aparecen signos de iritis y glaucoma secundario.

Revisadas exhaustivamente las manifestaciones de las enfermedades colágenas en un órgano tan independiente anatómicamente, como el ojo, nos permitimos la conclusión final de que: "Las alteraciones oculares en las colagenosis difusas ofrecen poco argumento en

favor de una relación patogenética con estas enfermedades, siendo de resultas la naturaleza no específica de la reacción del tejido conectivo a los agentes nocivos el único motivo para combinar dichas afecciones en un solo grupo".

CONCLUSIONES FUNDAMENTALES ACERCA DE LAS MANIFESTACIONES DE LAS COLAGENOSIS EN LAS ESTRUCTURAS OCULARES

1. —El síndrome de Sjogren, como forma de artritis reumatoidea, es una colagenosis que se mantiene durante su evolución dentro de los límites que abarca la oftalmología o al menos en su comienzo tiene lugar en el campo enmarcado por la misma.

2. —La episcleritis no es en su incidencia todo lo frecuente que se señala en las enfermedades colágenas.

3. —Los nodulos reumatoideos de la esclerótica, la escleromalacia penetrante, la escleritis nodular necrotizante y el granuloma masivo de la esclerótica, son diversas formas de una misma enfermedad: la escleritis reumatoidea. Las alteraciones de la esclerótica en la angieítis necrotizante imita dicha enfermedad.

4. —Las uveítis no granulomatosas ocurren frecuentemente en asociación con artritis reumatoidea y con espondiloartritis anquilosante de localización vertebral (enf. de Pierre Marie Strümpell). Raramente observamos uveítis dentro del cuadro de una fiebre reumática. Se han reportado casos de uveítis no granulomatosas asociados con periarteritis nodosa.

5. —Los cuerpos citoides citados como patognomónicos en el lupus, no tienen tal valor, ya que pueden aparecer en cualquier otra afección del colágeno, toxemias

generalizadas, leucosis, hipertensión, neuritis óptica, contusiones de la retina, hipertensión endocraneana con edema papilar, anemias graves, etc-

6. —Los cuerpos citoides se interpretan como tumefacciones terminales de las fibras nerviosas interrumpidas por neuritis.

7. —Las limitaciones de los movimientos oculares (paresias) se observan con frecuencia en la arteritis temporal causado por la reducción del aporte sanguíneo a los músculos extraoculares, debido a las lesiones de arteritis comparable con la claudicación intermitente de los músculos de la quijada lo cual es de ocurrencia frecuente en estos pacientes.

8. —Los tejidos oculares mesenquimales: córnea, conjuntiva, episclera, esclerótica y úvea son afectadas solamente en la artritis reumatoidea y sus variantes y en las angeítis necrotizantes.

9. —Los tejidos oculares neuro-ecto-dermales: la retina y el nervio óptico solo son afectados en las angeítis necrotizantes, el lupus eritematoso disseminado, y la dermatomiositis.

10. —De general son poco afectados los tejidos oculares en la fiebre reumática y la esclerodermia.

11. —Las manifestaciones corneales de las colagenosis solo se producen en la artritis reumatoidea (síndrome de Still-Chauffard) y en la angeítis necrotizante.

12. —La incidencia de la ceguera en la arteritis temporal puede reducirse considerablemente mediante el tratamiento profiláctico y terapéutico con córticosteroides.

13. —Anatomopatológicamente la arteritis temporal es una variante de la periarteritis nodosa, siendo funduscópicamente la retinopatía isquémica su cuadro más frecuente.

14. —La periarteritis nodosa tiene dos efectos oftalmológicos: *Directo* que se manifiesta por engrosamiento típico de las paredes y disminución de los lúmenes de las arterias de las diversas membranas oculares. *Indirecto* que consiste en edema retinal, transudados, hemorragias, desprendimiento de retina y cuerpos citoides (exudados blandos a quienes Kurz en 1938 otorgara ese nombre); cambios que se efectúan, probablemente a través de la alteración renal conducente a la hipertensión-

15. — Oftalmológicamente los cambios más característicos de la periarteritis nodosa se encuentran en la coroides, aunque puedan estar afectadas las arterias retinianas, ciliares, musculares, y episclerales.

16. —El desprendimiento de la retina como manifestación ocular de las colagenosis solo lo hemos visto señalar en la periarteritis nodosa.

17. —En la periarteritis nodosa, a pesar de haberse señalado el ojo como el quinto órgano afectado en orden de frecuencia, el auxilio del oftalmólogo no es despreciable para el clínico que en ocasiones ante las manifestaciones universales de esta afección solo le queda para su diagnóstico algo tan vago como lo aconsejado por un experto en la materia como Nuzum "pensar en la enfermedad".

RESUMEN

Se exponen sistematizadamente las características oculares de las distintas colagenosis en las diversas estructuras del ojo.

Algunos síndromes mucocutáneo-oculares son revisados particularmente, al igual que el síndrome de Sjogren y el de Grignolo.

Se extraen conclusiones que colofonean el trabajo.

SUMMARY

The ocular characteristics of the different collagenoses in the structure of the eye are shown in a systematized form.

Some ocular mucocutaneous syndromes are particularly reviewed, as well as the Sjögren and grignolo syndromes.

With conclusions reached by us we close our report.

RESUMÉ

On y expose systématiquement les caractéristiques oculaires des différentes colagénoses dans les structures diverses de l'oeil.

Quelques syndromes mucocutané-oculaires sont particulièrement revus, ainsi que le syndrome de Sjogren et celui de Grignolo.

On y extrait des conclusions qui clo- sent ce travail.

BIBLIOGRAFIA

1. —Arthritis and Rheumatism. Official Journal of the American Rheumatism Association. June 1962. Vol. V, No. 3.
2. —Revista Española de Oto Neuro Oftalmología y Neurocirugía. Colagenosis. Enero- Febrero, 1962.
3. —Marañón — Gimena — Merchán: Diecisiete Lecciones sobre el reumatismo. 1955.
4. —Trevor-Rope: Ophthalmology. 1951.
5. —Sorsby: Sistemic Ophthalmology. 1951.
6. —Transactions of the Ophthalmology Society of the United Kingdom. 1960.
7. —McCarthy, James L.: Eritema nodoso: American Journal of Ophthalmology, January, 1961, Part. I.
8. —Injerode Fascia Lata en escleromalacia perforante. American Journal of Ophthalmology. November, 1961.
9. —Inmunopathology of the Collagene Diseases. Transactions of the Thirteen Scandinavian Congress of the Microbiology. June, 1961.
10. —Lesiones oculares de la arteritis temporal. Wagener From the Section of ophthalmology, the Mayo Clinic and Mayo Foundation, 1955.
11. —Efermedad de Behcet. American Journal of Ophthalmology. January, 1962.
12. —Goar, Everett L. y Smith, Louis.: Foliar- teritis nodular. 1957.
13. —Virus of Behcet disease. Necdet Sezer. Istanbul, Turkey 1954.
14. —Clinical and Electroforetic study of patients with uveitis Baltimore, Maryland. American Journal of Ophthalmology. January, 1958.
15. —Enj. del tejido conectivo.: El Día Médico, jueves 9 de mayo de 1962. Buenos Aires.
16. —Amsler — Franceschetti — Goldmann.: Oftalmología. 1954.
17. —IX Congreso Médico Nacional, 1955. Cuba.
18. —Cario Erba.: Gaceta Sanitaria. Noviembre- Diciembre de 1961.
19. —Sánchez Beaujón.: Archivos de la Sociedad Cubana de Oftalmología. Proteína C Reactiva en afecciones oculares. 1960.
20. —Radiografía y Fotografía Clínica. Tomo 20. No. 3. 1954.
21. —Simposio sobre enfermedades autoalérgicas. Revista de la Sociedad Médica Argentina. Junio de 1962.
22. —M. Bañuelos: Manual de Patología Médica. II Tomo. 1947.
23. —Espildora Luque, C.: Oftalmología Elemental. 1958.
24. —Instantáneas Médicas Colombianas y del Mundo. Marzo-Abril 1962. Proteína C. Reactiva.
25. —Rodríguez Barrios.: Fondo de Ojo. 1959.
26. —Transactions of the American Ophthalmological Society, 1961. Vol. XLIX.
27. —Vaughan, Daniel.: General Ophthalmology. 1958.
28. —Archives of Ophthalmology, Vol. 59, 1958
29. —Transactions of the American Ophthalmology Society, 1958. Vol. LVI.
30. —Sequeira's Diseases of the skin, 1957.
31. —Oftalmología Fuschs, 1958.
32. —Márquez: Oftalmología especial Teórica y Clínica. 1952.
33. —Anatomía Topográfica Testut.
34. —Hughes, W. F.: Office Management of Ocular Diseases, 1953.
35. —Nano, Héctor Ai.: Fundus Oculi. 1958.
36. —Fanconi-Wallgren.: Tratado de Pediatría. 1959.

37. — *Derrick Vail.*: Year Book of Ophthalmology. Series 1957-1958.
38. — *Ladislaus Szymonotycz.*: Tratado de Histología y Anatomía Microscópica. 1950.
39. — *Alemány.*: Escleromalacia Perforante. Archivos de la Sociedad Cubana de Oftalmología.
40. — *Dra. Gezurian.*: Archivos de Oftalmología de Buenos Aires. Síndrome de Sjogren. 1954.
41. — *Bennett and Bailey.*: A.M.A. Archives of Ophthalmology Surgical Treatment of Total Xerophthalmia. 1957.
42. — *Cecil L. Russell.*: Tratado de Medicina Interna. 1953.
43. — *Paul Segal.*: Ocular Changes in Linear Scleroderma. American Journal of Ophthalmology, May 1961.
44. — *Pietro Rondoni.*: Compendio de Bioquímica. 1948.
45. — *Laje WesUamp, Rodolfo.*: Lesiones oculares en periarteritis nodosa. Archivos de Oftalmología de Buenos Aires. Mayo 1954.
46. — *Galindez Iglesias, Fermín.*: Oftalmología Endocrina. 1956.
47. — *Berens.*: Encyclopedia of the Eye. Diagnosis and Treatment. 1950.
48. — *Isadore Givner.*: Prevention of Visual Loss in Temporal Arteritis. Boyd Highlights of Ophthalmology. 1958.
49. — *Buenaventura Carreras.*: Escleritis. Introducción a la Oftalmología.
50. — *Berens. Alvaro.*: El ojo y sus enfermedades. 1956.
51. — *López Fernández.*: Fiebre reumática. Revisión del Reporte del Comité de Standards y Criterios para diagnóstico y tratamiento de fiebre reumática. Circulation,
52. — The relationship of Steroid Therapy and Cataracts in patients with Rheumatoid Arthritis. S. Baird Peahl. American Journal of Ophthalmology. Noviembre, 1961. Number 5. Part. II.
53. — *JVoods, Alan C.*: Uveitis Survey. American Journal of Ophthalmology. May, 1961. Number 5. Part. I.
54. — *Mata, Pedro.*: Sobre el reumatismo y las afecciones reumáticas oculares. Archivos de la Sociedad Oftalmológica Hispano Americana. Tomo 2, Vol. 15. 1955.
55. — A propósito de un caso de Enfermedad de Takayashu. A. Soc. O.H.A. Mayo 1960. Dr. García-Alix (León).
56. — Enfermedad de Takayashu y Oftalmopatía Isquémica. A. Soc. O.H.A. Mayo 1960. Dres. José Escribano y Pascual González Marín.