



Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.

Ojo y piel

J.-L. Michel, G. Thuret

Las relaciones entre la patología del ojo y de su revestimiento cutáneo son muy numerosas. Debido a las analogías embriológicas e histológicas, sus principales consecuencias oftalmológicas afectan a la superficie ocular en el sentido más amplio: tegumentos de los párpados, conjuntivas y córnea. La exploración clínica dermatológica sospechará estas alteraciones, que confirmará el oftalmólogo. No obstante, algunos trastornos pueden afectar a todos los demás tejidos oculares. Ya se trate de una localización ocular de algunas enfermedades dermatológicas, como las dermatosis infecciosas, o de auténticos síndromes oculocutáneos, la exploración clínica especializada, y a veces repetida, suele orientar el tratamiento. Las consecuencias sobre la función visual de algunas de estas alteraciones pueden ser graves. La epidermólisis tóxica de Lyell constituye el ejemplo extremo que puede provocar una ceguera corneal bilateral de tratamiento temible. La dermatitis atópica es otro ejemplo de enfermedad más frecuente, pero cuyas complicaciones oculares también pueden amenazar la visión si el tratamiento oftalmodermatológico no es correcto. El ojo y la piel se asocian de nuevo en numerosas enfermedades generales, congénitas, hereditarias o no, o bien adquiridas, cuyos síntomas específicos relacionados con ambas especialidades ayudan a establecer el diagnóstico positivo. Los ejemplos más frecuentes son el lupus, la enfermedad de Behçet, la sarcoidosis y las facomatosis. La superficie ocular conjuntivocorneal comparte con la piel una cierta similitud en cuanto al desarrollo de tumores, pigmentados o no. Por último, merecen describirse las consecuencias oculares de algunos tratamientos dermatológicos. También se hará mención a las situaciones inversas, que son más excepcionales.

© 2006 Elsevier SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras Clave: Conjuntiva; Córnea; Síndrome oculocutáneo; Superficie ocular

Plan

■ Fisiología y anatomopatología : en sentido anteroposterior)	2	■ Signos oftalmológicos y dermatológicos de enfermedades sistémicas	22
Ojo	2	Medicina interna	22
Aparato palpebral	3	Genodermatosis	25
Aparato lagrimal	3	■ Tumores oculares	28
■ Dermatosis infecciosas	4	Tumores adquiridos de la conjuntiva y la córnea	28
Virales	4	Nevo de Ota	31
Bacterianas	7	Complicaciones oculares de los melanomas cutáneos	32
Parasitarias	9	Xeroderma pigmentoso	32
Enfermedad de Kawasaki	9	■ Fármacos y ojo	33
■ Signos oftalmológicos de enfermedades dermatológicas	9	Tratamientos dermatológicos	33
Rosácea ocular	9	Complicaciones dermatológicas de los tratamientos oftalmológicos	35
Blefaritis	12	Agresión por gases lacrimógenos	35
Eccemas	13		
Psoriasis y dermatitis seborreica	15		
Ictiosis	16		
Hemangiomas y angiomas	17		
Enfermedades ampollosas oculocutáneas	19		

■ Fisiología y anatomopatología (Fig. 1: en sentido anteroposterior)

Ojo

Córnea

Está formada por fibras de colágeno orientadas de forma muy precisa (si no, carecería de transparencia), agua (pero no demasiada para no producir edema corneal) y células. Consta de cinco capas: un epitelio poliestratificado (que en caso de erosión corneal se regenera en 24-48 horas sin dejar cicatriz), la membrana de Bowman, el estroma corneal, la membrana de Descemet y un endotelio monocelular (que mantiene la transparencia al bombear el agua y no se regenera en caso de lesión). Su inervación sensitiva, de especial relevancia, proviene del nervio craneal V. La córnea posee dos propiedades.

- Es transparente. Se denomina leucoma a una pérdida localizada de la transparencia, debida a una cicatriz por una úlcera corneal, un absceso, una herida o una quemadura.
- Es esférica. La pérdida de su esfericidad origina el astigmatismo corneal.

Esclera

Es una capa resistente y opaca que actúa como armadura del ojo. Está constituida por fibras de colágeno desorganizadas. Al no ser transparente forma una especie de «cámara oscura» para la retina.

Úvea anterior (iris + cuerpo ciliar)

Iris

Es el «diafragma» del ojo, cuya movilidad está determinada por dos músculos, uno circunferencial, el músculo esfínter de la pupila, que está inervado por el nervio motor ocular común (III) y el otro radial, el músculo dilatador de la pupila, inervado por el simpático. Por tanto, el iris tiene dos posiciones: midriasis (dilatación) y miosis.

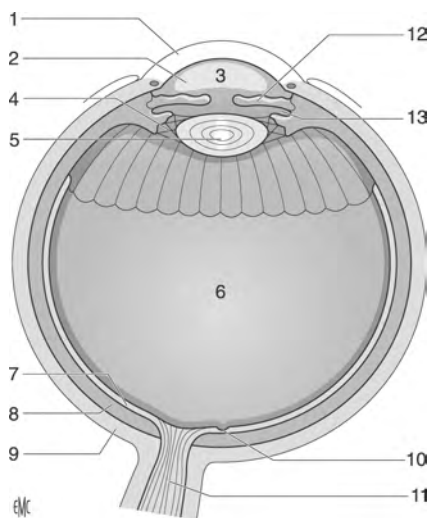


Figura 1. Fisiología y anatomopatología oculares. 1. Córnea; 2, cámara anterior; 3. humor acuoso; 4. zónulas; 5. cristalino; 6. humor vítreo; 7. retina; 8. coroides; 9. esclera; 10. fóvea; 11. nervio óptico; 12. iris; 13. cámara posterior.

Cuerpo ciliar

Secreta el humor acuoso. Su secreción puede disminuir por los simpaticomiméticos (adrenalina) o los inhibidores de la anhidrasa carbónica (acetazolamida). Se trata de uno de los principales objetivos del tratamiento del glaucoma. De igual modo, su secreción puede estar detenida (hipotonía ocular) en caso de inflamación (que se denomina ciclitis, a menudo asociada a una inflamación del iris, en cuyo caso se habla de iridociclitis o uveítis anterior).

Coroides

Es la membrana vascular del ojo, que permite la nutrición de las capas internas de la retina. Constituye la úvea posterior (la úvea anterior es el iris + el cuerpo ciliar). Su inflamación puede ser difusa, lo que produce una inflamación vítrea asociada, que se denomina uveítis posterior. Con mucha frecuencia es el asiento de una inflamación localizada en un foco, a menudo asociada a una afectación de la retina suprayacente, lo que recibe el nombre de coriorretinitis, cuya principal causa es la toxoplasmosis congénita.

Retina

Es la «película fotográfica» del ojo. Está constituida por las siguientes cuatro capas de células, de la coroides hacia el vítreo:

- el epitelio pigmentario, que consta de células cúbicas y de unión y está dotado de pigmento (salvo en los albinos). Actúa de cámara oscura y es el vector de la vitamina A, necesaria para la visión;
- los conos y bastones son los fotorreceptores y transforman los fotones visuales en un impulso eléctrico. Sus funciones y distribución en la superficie de la retina son diferentes. Los conos son responsables de la visión fina (y definen la agudeza visual fina, es decir de 10/10), de la visión diurna y de los colores. Estas células se encuentran sobre todo en la mácula, donde se disponen de forma muy densa y se hacen más escasos hacia la periferia de la retina. Los bastones permiten la visión nocturna, poco detallada (son responsables del campo visual) y en blanco y negro. Los bastones se disponen de forma regular por toda la retina, excepto en la mácula.
- la primera neurona, denominada bipolar, tiene dos polos, y actúa como mero «alargador» de la señal eléctrica;
- la segunda neurona, denominada ganglionar, tiene dos axones gigantes que se extienden por la superficie de la retina, convergen hacia la papila, y atraviesan la esclera para formar el nervio óptico.

En la oftalmoscopia del fondo de ojo (FO) normal se puede ver: la retina del «polo posterior» (color naranja), la mácula, con la fóvea en su centro (más rojiza y centrada), la papila, en posición nasal respecto a la mácula (bordes netos, coloración amarillenta, ligeramente deprimida en su centro por su «excavación fisiológica»), la arteria central de la retina que sale de la papila, con sus cuatro ramas (finas y de color rojo vivo), la vena central de la retina con sus cuatro ramas, que convergen hacia la papila (más grandes y de color rojo más oscuro que las arterias).

Cristalino, zónula y músculo ciliar

Esta lente biconvexa, convergente y de una potencia de +20 dioptrías, actúa como el «autoenfoco del ojo». Tiene dos propiedades: transparencia (su pérdida total o parcial es la catarata) y flexibilidad (para permitir la acomodación mediante la modificación de su radio de curvatura). Por desgracia, su flexibilidad disminuye con la edad de forma fisiológica, lo que se denomina presbicia.

Cuerpo vítreo

En las personas jóvenes es un gel (consistencia de clara de huevo) transparente. Antes de los 40 años, el vítreo se adhiere a la cara posterior del cristalino. Antes de los 50-60 años, también se adhiere con fuerza a la retina. Existen dos trastornos esenciales: la pérdida de transparencia por las hemorragias vítreas y la pérdida de sus inserciones fisiológicas (desprendimiento posterior del vítreo, responsable de miodesopsias).

Humor acuoso

Es un líquido transparente secretado por el cuerpo ciliar. En el caso de estar inflamado, como ocurre en las uveítis anteriores, a veces se ven pequeños cuerpos flotantes en su interior, lo que se denomina efecto Tyndall. El humor acuoso se secreta por el cuerpo ciliar en la cámara posterior, después atraviesa las fibras de la zónula, pasa por delante del cristalino, atraviesa la pupila para llegar a la cámara anterior, por delante del iris, para ser reabsorbido en el ángulo iridocorneal a través del retículo trabecular situado en el fondo de dicho ángulo. De inmediato se recoge por el conducto de Schlemm y se dispersa en la circulación venosa general. Un desequilibrio entre su producción y reabsorción provoca un glaucoma, en el que la presión supera los 20 mmHg (presión normal del humor acuoso: 10-20 mmHg).

Aparato palpebral

La conjuntiva palpebral recubre la cara interna de los párpados, mientras que la conjuntiva bulbar protege el globo y se inserta en el limbo esclerocorneal. Es preciso saber dar la vuelta al párpado superior poniéndolo sobre el cartílago tarsal. La conjuntivitis es uno de los motivos más frecuentes de consulta oftalmológica (después de los trastornos de la refracción). Esta inflamación aguda de la conjuntiva es de causa infecciosa o irritativa.

Las enfermedades palpebrales son muy frecuentes en el ámbito dermatológico urbano:

- el orzuelo, que es un forúnculo del folículo pilosebáceo de las pestañas;
- el chalazión, también muy frecuente, que es la infección de una de las 70-80 glándulas de Meibomio del cartílago tarsal de los párpados;
- el entropión, que es la inversión de uno de los párpados hacia el interior del globo, lo que origina un riesgo de fricción de las pestañas contra la córnea. Esto provoca queratitis o úlceras corneales;
- el ectropión, que corresponde a la eversion palpebral (del párpado inferior con más frecuencia). Su riesgo es la falta de cierre ocular (lagofthalmía), que puede provocar una ulceración corneal inferior por exposición de la córnea al aire;
- la ptosis: caída del párpado superior, que puede ser secundaria a una parálisis del nervio craneal III (tras un herpes zóster, por ejemplo).

Aparato lagrimal

Anatomía

El aparato lagrimal está constituido por el aparato lagrimal propiamente dicho y por el aparato excretor. Las lágrimas se secretan por las glándulas lagrimales y se eliminan por las vías lagrimales, que se inician en la parte nasal, en el ángulo medial de ambos párpados. La glándula lagrimal principal está situada en la cola de la ceja (por detrás del borde superior de la órbita, en el ángulo lateral). En ella se origina la secreción refleja de lágrimas (irritación, emoción, luz excesiva, etc.). Las glándulas lagrimales accesorias (en la conjuntiva) elaboran la película lagrimal que permite recubrir y nutrir la córnea. El aparato excretor comprende: los

puntos lagrimales, que son unos pequeños orificios situados sobre el borde libre del interior de los párpados y los canalículos lagrimales, que se originan en los puntos lagrimales y se orientan en sentido anterior, hacia el saco lagrimal. Están situados en el ángulo medial, dentro de la pared nasal, y drenan en la cavidad nasal por el conducto nasolagrimal.

Enfermedades: de la eliminación (frecuentes) y de la producción (ocasionales)

Dentro de los tumores de la glándula lagrimal, los más frecuentes son los de tipo mixto.

El defecto de secreción lagrimal constituye el síndrome seco, que provoca queratitis. Es frecuente y leve en el envejecimiento, y a veces intenso y grave en el síndrome de Gougerot-Sjögren.

La infección del saco lagrimal provoca un obstáculo en el conducto nasolagrimal, que se denomina dacriocistitis aguda.

En las heridas del ángulo medial del ojo puede producirse una sección de los canalículos lagrimales, que requiere la reparación del canalículo inferior (el único de verdad indispensable, pues drena el 80% de las lágrimas) mediante visión con microscopio quirúrgico y anestesia general para evitar una epífora crónica.

Composición y función de las lágrimas

La película lagrimal precorneal con sus tres fases (acuosa, mucosa y lipídica), y su renovación permanente mediante el parpadeo, constituye un sistema de protección inestable del epitelio corneconjuntival. Dicha película, cuyo espesor es de varias micras, se organiza en tres capas del exterior al interior. La capa superficial lipídica secretada por las glándulas de Meibomio permite atenuar la evaporación e interviene en la calidad de la capa lagrimal (viscosidad). La capa media acuosa es la fundamental desde el punto de vista cuantitativo. Transporta el oxígeno y los elementos nutritivos secretados por las glándulas lagrimales accesorias. La tercera capa es la más profunda y se compone de un moco fluido o ligeramente sólido, de consistencia viscosa y aspecto translúcido, que está secretado por las glándulas mucosas y por las células caliciformes o células glandulares de la conjuntiva. Esta capa asegura la distribución uniforme de la película lagrimal.

Las lágrimas contienen proteínas, mediadores de la inflamación, sal y antisépticos (lisozimas y lactotransferrina), por lo que participan en la inmunología conjuntival. Protegen la conjuntiva y la córnea (que es la parte transparente del ojo) mediante su humidificación, lo que conserva su flexibilidad y transparencia. Pueden eliminar los cuerpos extraños (motas de polvo) que entran en el ojo mediante su circulación y esterilizan el medio ocular en contacto con el aire.

Exploraciones complementarias

Cuantitativas

La prueba de Schirmer mide la longitud del papel secante que se impregna de lágrimas en 1-3 minutos. Se coloca una tira de papel secante de 5 mm de ancho y 35 mm de longitud en el ángulo inferior del ojo. Esta prueba informa de una disminución de la secreción lagrimal, como en la enfermedad de Gougerot-Sjögren.

Cualitativas

El tiempo de ruptura de la película lagrimal («break-up-time», BUT) representa el intervalo transcurrido entre el último parpadeo y la primera ruptura de la capa lagrimal, tras la instilación de fluoresceína. Se considera patológico si es inferior a 10 segundos. Valora la estabilidad de la película lagrimal.

■ Dermatitis infecciosas

Virales

Herpes

Los virus del herpes simple (VHS) 1 y 2 son, por su frecuencia y gravedad, los principales desde el punto de vista oftalmológico. Sus complicaciones son aún responsables de un número considerable de cegueras, la mayoría de las veces unilaterales. Las manifestaciones herpéticas oculares son más frecuentes en los adultos que en los niños, sin embargo, hay formas oculocutáneas de herpes neonatal (Fig. 2). Son infrecuentes, pero graves [1] y secundarias al VHS2. Se traducen en una conjuntivitis o una queratoconjuntivitis grave. La afectación cutaneomucosa es vesículoerosiva en la zona de la presentación y en la orofaringe.

La primoinfección herpética ocular por VHS1 (Fig. 3) suele aparecer de forma más tardía en los niños pequeños, de forma típica en aquellos de 6 meses a 5 años. Las manifestaciones clínicas son una blefaritis con un grupo de vesículas, en ocasiones ulceración del borde libre (Fig. 4), o una conjuntivitis folicular, responsable de lagrimeo, de fotofobia o de edema palpebral (Fig. 5, 6). A menudo se asocia una adenopatía preauricular. A nivel corneal aparece una queratitis dendrítica en el 66% de los casos y se cura de forma espontánea. El



Figura 2. Primoinfección herpética ocular en un niño de 27 meses.



Figura 3. Primoinfección herpética ocular en un paciente atópico.

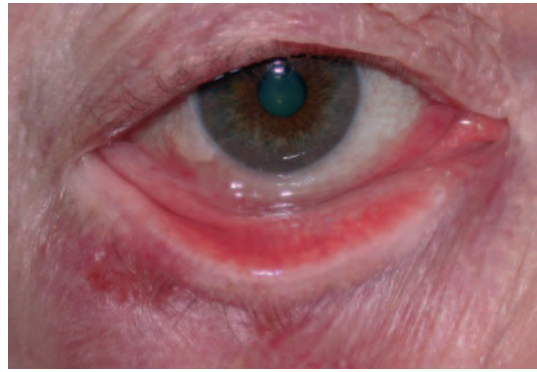


Figura 4. Infección herpética ocular: ulceración del borde libre, asociada a una queratitis dendrítica.



Figura 5. Infección herpética ocular: edema palpebral.

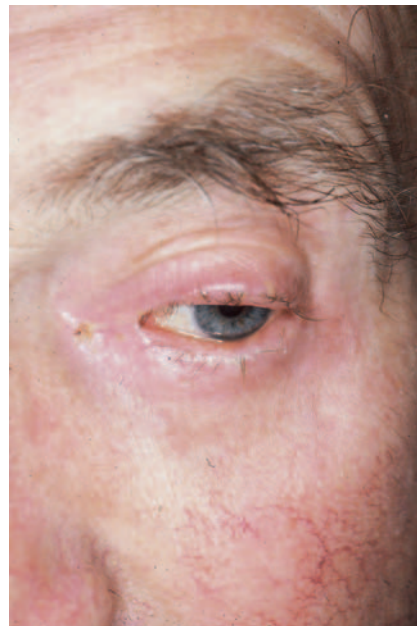


Figura 6. Sinequias palpebrales del ángulo medial del ojo, secundarias a una infección herpética ocular.

síndrome de Kaposi-Juliusberg no tiene peculiaridades en lo que se refiere a la localización ocular del virus (Fig. 7, 8).

Las manifestaciones oculares del herpes en los adultos son variadas, pero la forma más frecuente sigue siendo la queratitis dendrítica epitelial recidivante, cuyo diagnóstico se plantea ante un ojo rojo con un círculo periquerático (el enrojecimiento predomina alrededor de



Figura 7. Síndrome de Kaposi-Juliusberg con afectación palpebral.



Figura 8. Síndrome de Kaposi-Juliusberg con afectación palpebral.

la córnea), lagrimeo, que a menudo es muy doloroso y con disminución de la agudeza visual. El diagnóstico positivo se basa en la exploración con lámpara de hendidura tras la instilación de fluoresceína, lo que revela una úlcera dendrítica en «hoja de helecho» o «geográfica». En la forma típica no se requieren diagnósticos analíticos. Las demás manifestaciones son las queratitis estromales profundas (debidas a reacciones inflamatorias e inmunitarias crónicas, que aparecen a menudo tras numerosas recidivas de queratitis dendríticas y forman una opacidad corneal como secuela, que puede necesitar un trasplante de córnea), las uveítis anteriores agudas (asociadas con frecuencia a una hipertensión ocular), y la forma, gravísima pero excepcional, de necrosis retiniana aguda, que constituye una verdadera urgencia médica oftalmológica. Estas necrosis retinianas pueden, además, asociarse a una encefalitis herpética.

El tratamiento de la infección herpética ocular es diferente, según se trate de una forma superficial o profunda. Para las formas superficiales, conjuntivitis y sobre todo queratitis dendríticas, el tratamiento de referencia es el aciclovir tópico en pomada oftálmica o el ganciclovir en gel 5 veces al día durante 1 semana [2]. La corticoterapia local está absolutamente contraindicada, porque facilita la replicación viral y puede ser responsable de una perforación corneal gravísima. Es indispensable realizar una vigilancia oftalmológica



Figura 9. Herpes zóster oftálmico en la distribución del ramo nasociliar (V1), signo de Hutchinson.



Figura 10. Herpes zóster oftálmico en la distribución de V1 y del nervio maxilar superior (V2).

periódica. Debido a que las recidivas de queratitis pueden dejar cicatrices corneales graves, está indicado realizar un tratamiento preventivo mediante 800 mg/día de aciclovir a largo plazo si se producen más de 3-4 recidivas anuales [3]. En la práctica, se suele emplear el valaciclovir (500 mg/día). En caso de formas profundas, queratitis estromales o queratouveítis, el tratamiento es difícil, y suele asociar aciclovir local y oral, corticoterapia local y un ciclopléjico. El tratamiento, sobre todo la corticoterapia local, sólo puede prescribirse por el oftalmólogo.

Herpes zóster oftálmico [4]

Representa el 10-15% de los casos de herpes zóster. La afectación del ramo nasociliar (V1) origina el signo de Hutchinson (papulovesículas del ala de la nariz) (Fig. 9). Se asocia a la afectación ocular más grave. La afectación del ramo frontal es responsable de una erupción del párpado superior y de la frente (Fig. 10). En cambio, en



Figura 11. Herpes zóster oftálmico en la distribución de V2 y del nervio maxilar inferior (V3).

la afectación del ramo lagrimal, las zonas implicadas son la mitad lateral del párpado superior, la conjuntiva y la región temporal (Fig. 11). No obstante, debido a las anastomosis entre los diferentes ramos, estas localizaciones no siempre se respetan.

El herpes zóster oftálmico no complicado se limita a una erupción palpebral dolorosa con edema. La afectación conjuntival se traduce en una hiperemia y/o petequias subconjuntivales. Las complicaciones oculares del herpes aparecen en el 50-70% de los casos, con independencia de la topografía de la erupción. En ellas predominan la afectación corneal (80% de las complicaciones) y la uveítis anterior (40%). Sus mecanismos son múltiples: viral directo, inmunológico o neurotrófico. Es preciso buscarlas ante la presencia de lagrimeo, fotofobia, ojo rojo doloroso o una disminución de la agudeza visual. Las queratitis punteadas superficiales (QPS) y pseudodendríticas de origen viral aparecen de forma precoz y tienen una evolución favorable. Por el contrario, las anestias corneales como secuela del herpes zóster oftálmico se complican en forma de ulceraciones corneales neuroparalíticas crónicas, de evolución tórpida, pronóstico temible y que pueden llegar a la perforación corneal.

El tratamiento es muy difícil y puede requerir la realización de injertos de membrana amniótica, un recubrimiento conjuntival, e incluso una tarsorrafia, para lograr la cicatrización corneal. El trasplante de córnea pocas veces se propone, ya que a menudo está condenado al fracaso, ante la anestesia corneal completa. No obstante, por fortuna estos casos siguen siendo infrecuentes. En cuanto se sospeche la afectación corneal deberá derivarse al paciente a un oftalmólogo, ante la disminución de la agudeza visual, la afectación del nervio nasociliar originado del ramo oftálmico (V1), la presencia de edema palpebral, de hiperemia conjuntival o de inmunodepresión. El tratamiento del herpes zóster oftálmico requiere siempre medicación oral (aciclovir o valaciclovir). La precocidad del tratamiento (idealmente en las 72 horas tras el inicio de la erupción) es el elemento clave en la prevención del dolor neuropático poszóster. Cuando surge este dolor, puede ser grave y difícil de tratar, lo que es mejor hacer en las unidades multidisciplinarias del dolor. La asociación de un tratamiento con aciclovir local en pomada no parece aportar beneficios terapéuticos.



Figura 12. Molusco contagioso palpebral.



Figura 13. Molusco contagioso conjuntival.

Varicela

Las complicaciones oftalmológicas de las formas clásicas de la varicela son infrecuentes: conjuntivitis folicular, queratitis (queratitis punteada superficial, dendrítica o estromal), blefaritis (erupción en el borde libre del párpado, necrosis palpebral). Las fetopatías por varicela son excepcionales (2% de los niños cuya madre estuvo afectada por una varicela entre la 13.^a y la 20.^a semana de amenorrea) y pueden provocar anomalías oculares. Al nacer existen lesiones cutáneas unilaterales en zigzag con trastornos pigmentarios, a veces placas atróficas, pero sobre todo secuelas neurológicas, oftalmológicas (atrofia óptica, hipoplasia de papila, catarata congénita, síndrome de Claude Bernard-Horner, cicatrices coriorretinianas) y musculoesqueléticas [5].

Molusco contagioso

El diagnóstico clínico de la afectación ocular es difícil: sólo el 60% de las lesiones oculares se reconoce en la primera consulta. La afectación palpebral es la más frecuente (Fig. 12). De forma más excepcional, la oclusión de los puntos lagrimales por los moluscos puede provocar epifora. Los moluscos casi nunca se desarrollan de forma directa en la conjuntiva (Fig. 13), pero una infección conjuntival es posible incluso en ausencia de papilomas palpebrales. Se manifiesta entonces en forma de conjuntivitis irritativa o folicular crónica. La afectación corneal es del todo excepcional. Sin embargo, cuando aparecen en gran número sobre los párpados, pueden causar queratitis superficiales superiores y un pannus límbico. Las localizaciones palpebrales son difíciles de tratar con nitrógeno o mediante legrado, sobre todo en los niños pequeños [6]. En esos casos, el oftalmólogo tiende a realizar un



Figura 14. Papiloma conjuntival situado en el ángulo medial del ojo, sobre la carúncula.

tratamiento de exéresis mediante láser de argón controlado con lámpara de hendidura y protegiendo el ojo con un conformador opaco adaptado [7].

Papiloma conjuntival

Los virus del papiloma humano (VPH) son responsables de lesiones cutáneas especialmente frecuentes en los niños. Como cualquier mucosa, la conjuntiva puede afectarse, aunque su implicación sigue siendo excepcional [8]. Los papilomas conjuntivales son tumores infrecuentes, aunque su incidencia se eleva al 25% cuando se estudian sólo los tumores de la carúncula (Fig. 14) (son la segunda causa de tumores en esta localización por detrás de los nevus) (Cuadro I). Pueden aparecer en niños incluso de corta edad, por contaminación durante el paso por el conducto del parto en una madre infectada.

Suelen localizarse en la vecindad de la carúncula y en el fondo de saco superior, o cerca del punto lagrimal. Este tumor multilobulado está muy vascularizado. En la carúncula adopta un carácter papilomatoso, porque puede desarrollarse, mientras que en el fondo de saco es aplanado y sésil, debido a la presión ejercida por los párpados (Fig. 15). Sólo el control histológico permite afirmar el diagnóstico. Es posible tipificar el virus mediante hibridación in situ cruzada, lo que permite detectar los fenotipos con potencial oncogénico (VPH 16, 18, 31, 33 y 51) o benigno (VPH 6/11).

Al igual que en las demás lesiones por VPH, el tratamiento no es obligatorio. En los pacientes jóvenes

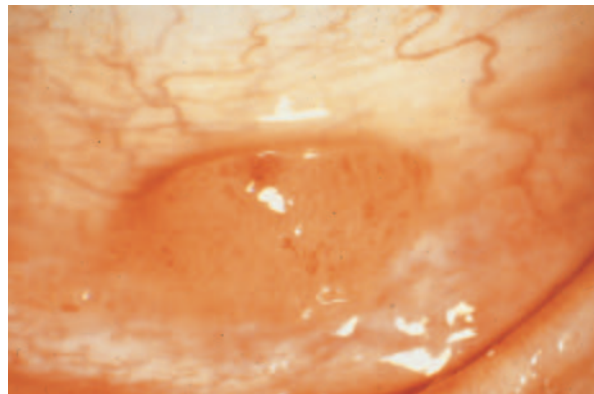


Figura 15. Papiloma aplanado y sésil del fondo de saco conjuntival.

puede proponerse una vigilancia guiada por seguimiento fotográfico cada 3-4 meses. La regresión espontánea se produce en 2-3 años como máximo en todos los pacientes. La escisión amplia se indica cuando la lesión está próxima a las vías lagrimales para evitar la extensión del papiloma a dicha zona. En ocasiones se realiza después un injerto de conjuntiva homolateral o una crioplicación de la base de extirpación.

Orf [9]

Esta infección, secundaria a un parapoxvirus, se transmite en ocasiones al ser humano por el ganado caprino u ovino afectado de dermatosis pustulosa. Se han descrito casos de formas oftalmológicas graves, con trombosis de la vena central de la retina y ceguera. El papulonódulo costroso puede aparecer en un párpado.

Bacterianas



Conjuntivitis estafilocócicas



Se acompañan de secreciones oculares purulentas (Cuadro II) y pueden complicarse con un impétigo ampolloso periocular (Fig. 16). La muestra bacteriológica demuestra un *Staphylococcus aureus* del grupo fago II secretor de exfoliatina. En el niño pequeño, debido a la inmadurez renal, la toxina no se elimina, por lo que la afectación puede generalizarse de forma gravísima como una necrólisis epidérmica estafilocócica o dermatitis



Cuadro I.

Diagnósticos que se deben considerar ante un ojo rojo.

Síntomas	0	Prurito, picor, grano de arena	Dolor	Dolor, DAV leve	Dolor, DAV grave
Diagnóstico	Hemorragia subconjuntival	Conjuntivitis	Epiescleritis, escleritis	Queratoconjuntivitis, úlcera corneal	Queratitis grave, iridociclitis, glaucoma agudo

DAV: disminución de la agudeza visual

Cuadro II.

Diagnóstico diferencial de los tumores de la carúncula.

	Diagnóstico	Frecuencia	Aspecto	Aparición
Tumores benignos	Nevo	40%	Marrón oscuro	Pubertad
	Papiloma	25%	Papilomatoso	Niño, adulto joven
	Granuloma piógeno	7%	Blando vascular	Postrauumático, amarillo
	Adenoma (o hiperplasia) sebácea	7%	Amarillo papilomatoso	
	Oncocitoma	4,7%	Rosado	>60 años
Tumores malignos	Carcinoma epidermoide	1,2%	Papilomatoso	50-75 años
	Melanoma	1,2%	Negro	Cualquier edad
	Carcinoma basocelular	Excepcional	Papilomatoso	50-75 años
	Kaposi	Excepcional	Angiomatoso	Homosexual VIH



Figura 16. Impétigo difuso con afectación palpebral inferior en tratamiento con acitretina oral (50 mg/día).



Figura 17. Afectación generalizada de necrólisis epidérmica estafilocócica, o dermatitis exfoliativa neonatal (SSSS, *staphylococcal scalded skin syndrome*), en un neonato normal en el momento del nacimiento, que da un aspecto de bebé escaldado. Foco bacteriano inicial oftalmológico: conjuntivitis estafilocócica.

exfoliativa (*staphylococcal scalded skin syndrome*, SSSS) (Fig. 17) [10]. El foco bacteriano inicial puede ser oftalmológico, cutáneo, ORL, umbilical o visceral.

La evolución suele ser favorable tras administrar un antibiótico antiestafilocócico y un tratamiento sistemático de la puerta de entrada. En el caso de la conjuntivitis esto se realiza por la instilación ocular de un colirio antibiótico activo contra los cocos grampositivos (ácido fusídico al 1% o rifamicina) durante 8-10 días. Debe observarse que la mayoría de los colirios antibióticos tienen una buena actividad antiestafilocócica, incluso en el caso de las clases terapéuticas que no suelen ser de primera intención para los bacilos grampositivos, porque las concentraciones que se logran a nivel local son muy superiores que las concentraciones mínimas inhibitorias habituales.

Erisipela [11]

Esta infección dermohipodérmica se debe a un estreptococo o a un estafilococo (Fig. 18). La afectación primaria de los párpados es infrecuente, pero puede producirse una necrosis, con retracción, que necesita corrección quirúrgica [11]. En ese caso debe investigarse el concepto de puerta de entrada cutánea. De forma excepcional, puede aparecer una fascitis necrosante de los párpados en pacientes debilitados, lo que requiere un desbridamiento quirúrgico urgente [12].

Enfermedad de Lyme [13-15]

La conjuntivitis (folicular transitoria, 11% de los pacientes, simultánea al eritema migratorio) y la episcleritis son las manifestaciones más frecuentes en la fase



Figura 18. Erisipela palpebral con úlcera corneal.



Figura 19. Garrapata situada en el borde libre palpebral.

precoz (Fig. 19). Las manifestaciones neurooftalmológicas (afectación de los pares craneales 4, 6 y 7, neuritis óptica) y las uveítis (uveítis anteriores agudas, uveítis intermedias y posteriores, neurorretinitis) aparecen en una segunda fase. Otras complicaciones se han descrito en la fase terciaria de las borreliosis: queratitis, uveítis crónica, inflamación intraocular crónica o miositis orbitaria.

Sífilis [16-19]

La sífilis ocular es una forma de neurosífilis. Puede afectar a todos los segmentos del ojo, pero es más frecuente que lo haga al segmento posterior. Puede sospecharse ante una inflamación ocular inexplicada (de la episcleritis a la uveítis posterior grave con coriorretinitis), ante las modificaciones pupilares (clásica pupila de Argyll Robertson, o pupilas tónicas, bilaterales, con disociación del reflejo fotomotor a la luz y a la acomodación), ante una trombosis de la vena central de la retina o una afectación del nervio óptico [18]. Su diagnóstico clínico en los pacientes seropositivos para el VIH (virus de la inmunodeficiencia humana) puede ser difícil, porque puede simular otras afectaciones oculares graves, en especial retinitis necrosantes herpéticas [19]. Las afectaciones externas, no obstante, pueden limitarse a una pérdida de la cola de las cejas, o en las sífilis terciarias a gomas periorbitarias. Se requiere un tratamiento con penicilina o cefalosporina de tercera gene



Figura 20. Pediculosis ciliar y liendres de 0,8 mm adheridas a las pestañas.

ración, según los mismos protocolos que la neurosífilis. La coinfección por el VIH es frecuente y no modifica el tratamiento.



Parasitarias

Pediculosis de los párpados: pediculosis de las pestañas



Los insectos adultos o sus liendres (huevos) localizados en las pestañas son del tipo piojo del pubis (*Phthirus pubis*) o ladilla [20]. La pediculosis es una enfermedad venérea con mucha frecuencia. Es posible que la enfermedad se transmita igualmente por la ropa o por sábanas infectadas. Suele describirse la contaminación de los lactantes (Fig. 20).



Desde el punto de vista clínico, los signos son poco llamativos: prurito palpebral, en menos ocasiones blefaritis [20], conjuntivitis, máculas azuladas en las zonas donde los parásitos se alimentan de sangre y, de forma infrecuente, adenopatías pretragales. Es posible que aparezcan queratitis, pero tal vez se deba a los traumatismos corneales por rascado. El diagnóstico se confirma mediante la exploración con lámpara de hendidura.

Es muy difícil quitarlos con una pinza, porque se adhieren con firmeza a las pestañas gracias a sus pinzas. El tratamiento debe incluir la desinfección de la ropa y de las sábanas. Las pestañas pueden cortarse tras haber cubierto las tijeras con pomada para que se adhieran los parásitos. Otros tratamientos locales son difíciles: crioterapia con bastoncillo de algodón bajo visión con lámpara de hendidura, asociada a una sola aplicación tras la intervención de una crema de hexacloruro de benceno al 1%, que es eficaz contra los parásitos y los huevos. La fluoresceína al 20% se ha considerado eficaz contra los parásitos y los huevos, pero acaba de ser retirada del mercado. Los organoclorados habituales como el lindano y el DDT o el clofenotano son irritantes para el ojo. Los organofosforados como el malatión, que son activos contra el parásito adulto y las liendres, pueden emplearse en una aplicación única con bastoncillo de algodón, pero son difíciles de utilizar. De forma clásica se ha indicado el empleo de pomadas de óxido de mercurio, pero son difíciles de obtener [21]. Es preciso impregnar bien las pestañas con la pomada, que ahoga los insectos. Las aplicaciones se realizan por la mañana y por la tarde durante 3 semanas, en función del ciclo parasitario. La ivermectina oral puede constituir una alternativa para la pediculosis ciliar en caso de resistencia a los tratamientos convencionales.

Ácaro *Demodex folliculorum*

La invasión de las pestañas por *Demodex folliculorum* provoca blefaritis [22]. La obtención de una pestaña con



Figura 21. Enfermedad de Kawasaki.

una pinza para remitirla a un laboratorio de análisis médico con el fin de realizar su estudio parasitológico permite demostrar la presencia de *Demodex*.

El tratamiento se realiza con pomadas de óxido mercúrico amarillo al 1% y la eliminación de los restos en el aseo matinal. Existe controversia sobre el interés de administrar tratamiento contra *Demodex*.

Enfermedad de Kawasaki [23]

Esta vasculitis aguda multisistémica infantil sería secundaria a la activación del sistema inmunitario por un superantígeno bacteriano (estafilocócico o estreptocócico) o por un coronavirus. La hiperemia conjuntival aparece como uno de los primeros signos, desde la primera semana de hipertermia (Fig. 21). La conjuntivitis nunca es purulenta. Es bilateral y afecta a la conjuntiva bulbar. Está presente en el 90-100% de los casos. Desaparece sin tratamiento en 1-2 semanas y si se perfunden gammaglobulinas, en varios días.

■ Signos oftalmológicos de enfermedades dermatológicas



Rosácea ocular

Epidemiología

En el 10% de los casos de rosácea cutánea aparece una afectación ocular (Fig. 22, 23) asociada (3-58% de las rosáceas) [24, 25]. Es la única complicación. El diagnóstico debe ser lo más precoz posible, porque pueden producirse secuelas visuales, que provocan ceguera de forma excepcional. Respecto a la afectación cutánea, ambos sexos se afectan por igual y la afectación oftálmica puede aparecer a cualquier edad (las formas infantiles son infrecuentes [Fig. 24]). La gravedad de la afectación ocular es independiente de la de la piel. La rosácea ocular está subestimada por los dermatólogos, que no buscan de forma sistemática una xeroftalmía. No existe un criterio específico (clínico o histológico) que ayude a su diagnóstico. En los pacientes que presentan a la vez manifestaciones cutáneas y oculares, la afectación es simultánea en el 30% de los casos y los signos

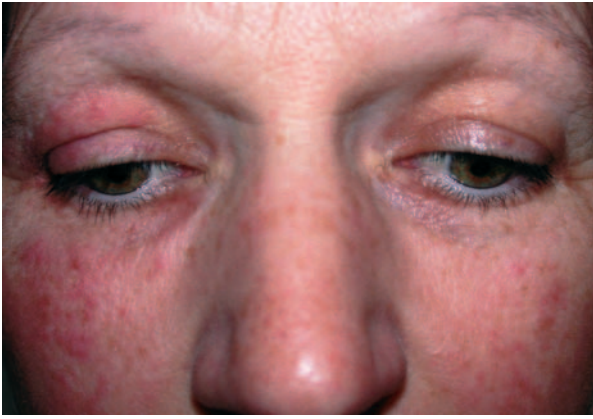


Figura 22. Rosácea ocular del adulto.

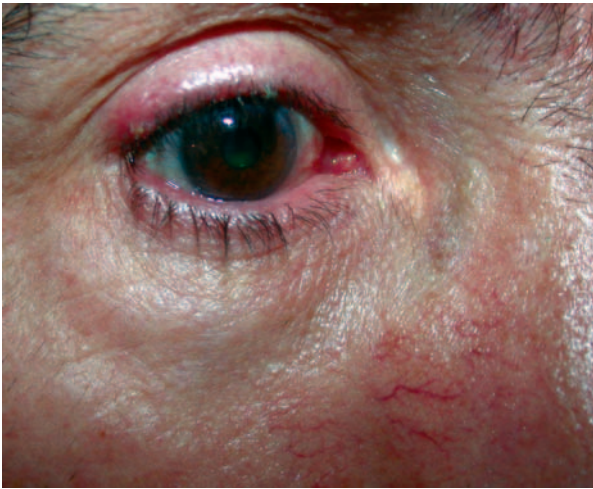


Figura 23. Telangiectasias marginales y blefaroconjuntivitis rosácea.



Figura 24. Rosácea ocular infantil.

cutáneos son los primeros en el 50% de las ocasiones. Los diversos síntomas (sequedad ocular, prurito, quemaduras, irritación, eritema ocular, fotofobia, visión borrosa) son inespecíficos, bilaterales o intermitentes y asimétricos. Puede aparecer cualquier grado de gravedad, aunque lo más frecuente es que sólo se afecten los párpados o las conjuntivas, mientras que la lesión corneal, que determina la gravedad potencial de este trastorno, sigue siendo excepcional [26].

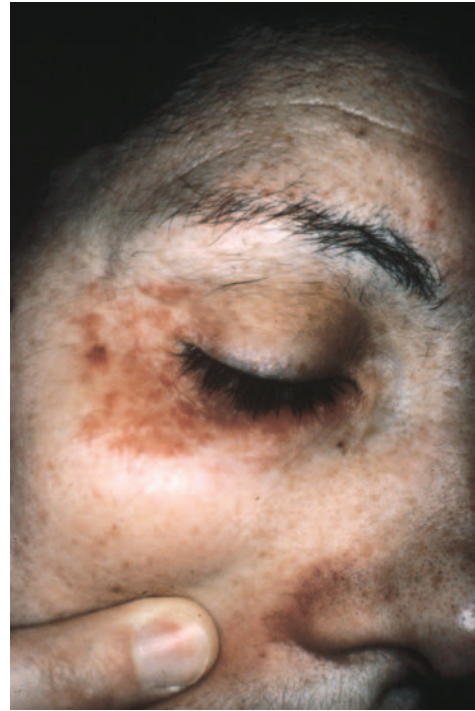


Figura 25. Afectación granulomatosa de los párpados: pápulas pardo-amarillentas y simétricas sobre los párpados inferiores.

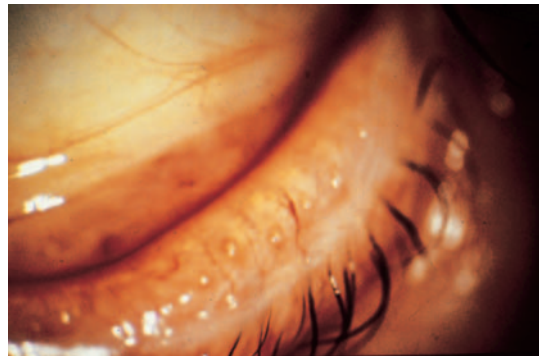


Figura 26. Meibomitis crónica de la rosácea que se traduce por la aparición de secreciones espesas y amarillentas en el orificio de cada glándula sobre el borde libre de los párpados.

Clínica

Párpados

La afectación más frecuente se manifiesta en forma de telangiectasias marginales del borde libre de los párpados (Fig. 23). La blefaritis es benigna, pero recidivante y persistente. Es preciso descartar una demodicidosis. La afectación granulomatosa de los párpados se manifiesta como pequeñas pápulas pardo-amarillentas, firmes o blandas y simétricas en los párpados inferiores (Fig. 25). En muchas ocasiones existen anomalías de la secreción de las glándulas de Meibomio de los tarsos palpebrales. La meibomitis crónica de la rosácea se traduce en la aparición de secreciones espesas y amarillas en el orificio de cada glándula sobre el borde libre de los párpados (Fig. 26). La insuficiencia de secreción de la parte lipídica de la película lagrimal favorece la evaporación acelerada de las lágrimas y la relativa sequedad ocular sintomática. Los enfermos presentan con frecuencia chalaziones recidivantes.

Conjuntiva

La rosácea es responsable del 3% de las conjuntivitis crónicas. Su papel se infravalora a menudo. Lo más frecuente es que se trate de una blefaroconjuntivitis



Figura 27. Blefarconjuntivitis rosácea con afectación cutánea papulosa (confirmada por histología).

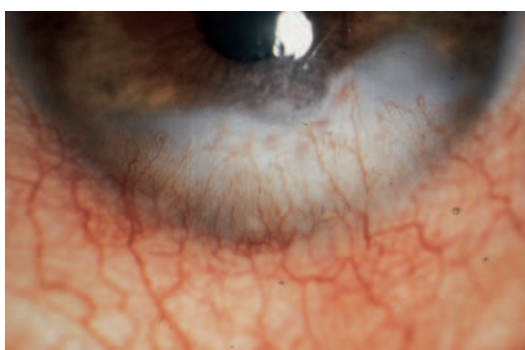


Figura 28. Queratitis rosácea específica: neovascularización corneal periférica inferior.

(Fig. 27). La hiperemia de la conjuntiva bulbar o palpebral es frecuente y benigna. Los casos de fibrosis conjuntival responsables de simbléfaron siguen siendo discutidos.

Córnea

La frecuencia de las manifestaciones corneales varía del 5 al 85% de los casos de rosácea ocular, según los estudios. La queratitis complica el 5-33% de las rosáceas cutáneas y el 74-85% de las formas oculares. La afectación suele ser bilateral y determina el pronóstico de la enfermedad. Su aspecto es muy variable. La queratitis punteada superficial (QPS) inferior es la forma más frecuente. Es probable que esté en relación con la mala calidad de la película lagrimal y la sequedad ocular relativa. Es recidivante. Puede haber desde verdaderas ulceraciones hasta perforación corneal espontánea (debido a una mayor secreción de metaloproteasa por las células inflamatorias, lo que destruye las láminas colágenas del estroma corneal hasta la capa de Descemet más profunda). Se pueden observar nébulas y una neovascularización corneal. También se ha descrito una queratitis rosácea bastante específica de la enfermedad en el 2% de los casos: neovascularización corneal periférica inferior (Fig. 28, 29). Tras las recaídas repetidas, la neovascularización y las nébulas pueden llegar al centro de la córnea y provocar una gran disminución de la agudeza visual.

Secreción lagrimal

El ojo seco es frecuente en la rosácea y puede deberse a una anomalía cualitativa (que se objetiva por la medición de un tiempo de ruptura de la película lagrimal precorneal o BUT anormalmente corto) y/o cuantitativa de los distintos componentes de dicha película

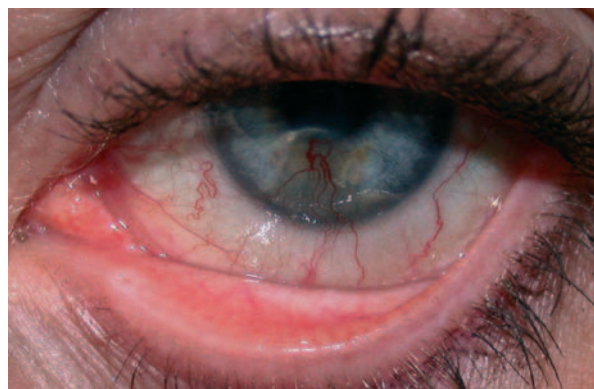


Figura 29. Queratitis rosácea.

(que se determina a grandes rasgos mediante la prueba de Schirmer). En más del 40% de los pacientes se observa una sequedad lagrimal o hipolagrificación. Las tetraciclinas carecen de efecto en la alteración cuantitativa de la secreción lagrimal, pero prolongan la cifra del BUT.

Fisiopatología

El origen de la inflamación conjuntival es una reacción de hipersensibilidad de tipo 4 (hipersensibilidad retardada), en la que participa la inmunidad celular. Esta inflamación resultaría de productos anómalos de las glándulas de Meibomio, infección crónica por *Staphylococcus aureus*, *Propionibacterium acnes*, *Demodex folliculorum*, o una combinación de estos factores. La colonización bacteriana local puede intervenir en la alteración del metabolismo lipídico, y las bacterias también son capaces de producir estas lipasas, lo que permite la formación de ácidos grasos libres, que provocan una inestabilidad de la película lagrimal y una irritación ocular. Las anomalías de los distintos componentes de la película lagrimal se relacionan con una disfunción de las glándulas de Meibomio. Las secreciones son espesas y obstruyen los orificios excretores, lo que provoca una estasis y a continuación una inflamación.

Tratamiento

Higiene palpebral de por vida

Por la mañana se aplica un algodón desmaquillador con agua tibia durante 10 minutos sobre los párpados para ablandar las secreciones nocturnas. Después se vacían las glándulas de Meibomio mediante un masaje palpebral. Es preciso aclararlas a continuación con suero fisiológico unidosis para eliminar estas secreciones y aplicar lágrimas artificiales sin conservantes para reconstituir la película lagrimal.

Tratamientos generales

Las tetraciclinas actúan más por su acción anticolegénica, antiangiogénica y antiqumiotáctica de los polimorfonucleares neutrófilos, que por su efecto antibiótico [27]. El clorhidrato de tetraciclina se emplea con éxito desde 1966, pero tiene muchos efectos secundarios digestivos. Las tetraciclinas semisintéticas, como la doxiciclina y la minociclina son más activas que la tetraciclina base en el tratamiento de la rosácea ocular. Los resultados obtenidos son excelentes en el 90% de los pacientes. La doxiciclina se administra en dosis de 100 mg al día por vía oral durante 6-12 semanas. La mejoría con el tratamiento se produce en 1-3 semanas. La dosis se reduce a continuación a 50 mg/día y después se disminuye progresivamente en función de los síntomas: 1 día de cada 2, después 1 vez a la semana y luego se interrumpe. Si no se produce una mejoría al cabo de

1 mes, es posible duplicar la dosis. Las afectaciones granulomatosas de los párpados necesitan tratamientos prolongados (hasta 6 meses). En las rosáceas oculares con disminución de la secreción lagrimal, las ciclinas mejoran el tiempo de ruptura de la película lagrimal tras 5 meses de tratamiento, pero no recuperan la secreción lagrimal. La mayoría de los pacientes requiere un tratamiento local diario de por vida de continuación. Tras la remisión, en el 25% de los pacientes se produce una recaída al mes, y en el 66% a los 6 meses. El tratamiento debe continuarse varios meses y no debe interrumpirse de forma brusca, pues en ese caso podría producirse una recaída de la enfermedad, que puede hacerse resistente a las ciclinas.

La eritromicina también ha demostrado su eficacia, aunque parece menos activa. Podría emplearse en caso de contraindicaciones de las tetraciclinas. Es una buena alternativa, sobre todo en los niños y en mujeres embarazadas, pero en algunos países de nuestro entorno no se ha aprobado para esta indicación.

El metronidazol por vía general también es muy eficaz en la rosácea ocular. Permitiría obtener remisiones más prolongadas que con las ciclinas, pero tampoco está aprobado para esta indicación en algunos países y provoca efectos secundarios digestivos, efecto disulfirámico y, a largo plazo, neuropatía periférica. Se trata de un buen tratamiento alternativo durante el verano, dada la ausencia de fotosensibilización.

Tratamientos locales

Desde el punto de vista ocular, puede estar indicada una corticoterapia local durante los episodios inflamatorios agudos (episodio de queratitis, infiltrado corneal subepitelial, epiescleritis). Este tratamiento siempre debe ser breve y complementarse con una ciclina por vía oral. Sólo debe comenzarse tras una exploración por un oftalmólogo, debido al riesgo de perforación corneal.

Los antibióticos locales en colirio son ineficaces en la rosácea ocular (incluso los basados en las ciclinas), salvo en la afectación palpebral.

El metronidazol en gel ha demostrado su eficacia en la blefaritis sin implicar efectos secundarios. Los retinoides tópicos son útiles en las afectaciones granulomatosas palpebrales refractarias a las ciclinas orales.

Blefaritis

Chalazión: blefaritis difusas focalizadas

Es la afectación palpebral más frecuente [28]. Se trata de un lipogranuloma endógeno: lesión granulomatosa desarrollada a expensas de la grasa producida por las glándulas sebáceas (Meibomio) destruidas por un proceso inflamatorio (meibomitis crónica, blefaroconjuntivitis crónica). Esta reacción a cuerpo extraño contra los lípidos se produce a expensas de la glándula de Meibomio, que es una glándula sebácea de gran tamaño. El papel de *Demodex*, si es que tiene alguno, no está aclarado.

El chalazión se presenta en forma de un nódulo intrapalpebral, profundamente engarzado en el cartilago tarsal, bajo la piel o la conjuntiva. Es poco doloroso y firme, con un grado moderado de inflamación. La conjuntiva tarsal es hiperémica, con un nódulo blanquecino subyacente. Existen diferentes presentaciones: formas externas que se presentan como un pequeño nódulo palpable con eritema y sobre elevación localizada sensible a la palpación (Fig. 30) y formas internas, caracterizadas por un granuloma inflamatorio, doloroso, que se visualiza al evertir el párpado (Fig. 31). La evolución suele progresar hacia un enquistamiento silente o a una abscedación en el seno de un granuloma y supuración. Es posible que se produzca una fistuliza-

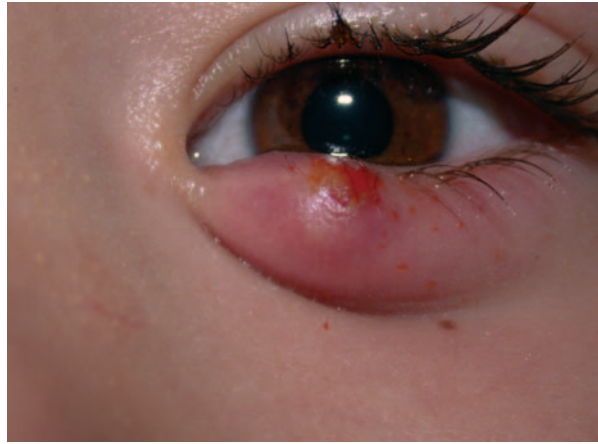


Figura 30. Chalazión de tipo externo.



Figura 31. Chalazión de tipo interno: nódulo intrapalpebral, doloroso y visible al evertir el párpado.



Figura 32. Cirugía del chalazión tras el fracaso del tratamiento médico: incisión y curetaje.

ción a la piel o al fondo de saco conjuntival con un mamelón carnoso y constituye una forma de curación espontánea. Por tanto, la recidiva y la reabsorción espontánea son posibles.

El tratamiento médico local con antibiótico y corticoides, mediante colirio y pomada, suele ser eficaz casi siempre (3 aplicaciones diarias durante 7-10 días). La cirugía se realiza ante el fracaso de este tratamiento médico: incisión y legrado excepto en los períodos inflamatorios (Fig. 32).

El diagnóstico diferencial se establece con el carcinoma de Meibomio en el adulto, que debe tenerse en cuenta ante las formas con pérdida de las pestañas y ulceración [29]. En los niños, debe distinguirse sobre



Figura 33. Eccema de contacto por productos de maquillaje.

todo de un chalazión del tercio medial del párpado superior y de una dacriocistitis aguda (absceso del saco lagrimal).

Orzuelo

El orzuelo es una infección, por lo general debida a *Staphylococcus aureus*, del folículo pilosebáceo de la pestaña (una especie de forúnculo de dicha estructura). Es mucho más infrecuente que el chalazión. Aparece a cualquier edad, pero sobre todo en los adultos. El dolor palpebral es moderado, de inicio rápido (en 24-48 horas). A veces se produce la perforación espontánea del forúnculo con pus en el ojo. Se presenta como una pequeña tumefacción del borde libre del párpado, centrada en la pestaña, eritematosa, caliente y dolorosa. Si las recidivas son frecuentes se debe pensar en una diabetes.

El tratamiento emplea una asociación de cortisona local y antibiótico, que se aplica en el borde palpebral y en el ojo 3 veces al día durante una media de 10 días. El nódulo puede fistulizarse a la piel, lo que acelera la curación.

Eccemas

Los párpados son una zona frecuentemente afectada por el eccema, ya sea de contacto o atópico [30, 31]. En los niños, sobre todo en los pequeños y en los más pequeños, la afectación palpebral suele ser secundaria a una dermatitis atópica. En tal caso, ante los signos menores, se debe saber identificar las posibles manifestaciones oculares adicionales de la dermatitis atópica.

Eccemas de contacto de los párpados

El eccema de contacto de los párpados afecta en más del 80% a mujeres adultas (Fig. 33). En la mayoría de las ocasiones se debe a los productos cosméticos [32], y se deberá proponer el empleo de gamas con poco poder alergénico. El diagnóstico debe considerar la localización y la extensión de las lesiones para descartar una dermatitis atópica. La anamnesis se dirige a buscar los antecedentes de atopía o de eccema de contacto. Desde el punto de vista clínico, el carácter localizado en los párpados de las lesiones apunta hacia un factor de contacto. Las sustancias tóxicas causantes se utilizan desde al menos 7 días (para un primer contacto) y 24-48 horas (para un segundo contacto). En los niños pequeños, los productos responsables son sobre todo las pomadas oculares. Los productos activos (antibióticos, neomicina, tobramicina, rifamicina), los conservantes (cloruro de benzalconio, tiomersal) o los excipientes (propilenglicol) pueden ser los causantes [32].

Si no se emplean colirios, y ante los casos de recidiva, se debe pensar en un factor ambiental. El diagnóstico



Figura 34. Pigmentación periorbitaria.

podrá confirmarse con las pruebas de utilización: aplicación dos veces al día en la cara interna del antebrazo o del cuello durante 7 días, o por una prueba de evitación seguida de la reintroducción in situ progresiva del producto cada 5-7 días, hasta encontrar el responsable. Las pruebas epicutáneas realizadas en la espalda con la batería convencional son insuficientes. La piel palpebral es muy fina, lo que la convierte en una de las zonas cutáneas más sensibles. Su grosor es cuatro veces menor que el del resto de la cara. El tejido conjuntivo es muy laxo, por lo que puede producirse un edema que a veces es muy llamativo. Por tanto, las pruebas en la espalda podrían ser negativas, mientras que la aplicación en el cuello, el antebrazo o los párpados podrá revelar la alergia. Las pruebas de punción se dirigen a identificar una alergia contra los alérgenos aéreos: ácaros, polvo doméstico, polen, etc.

El tratamiento con desonida consiste en una aplicación por la tarde y nunca durante más de 5 días en los párpados. La utilización a largo plazo en los párpados de dermatocorticoides implica un riesgo de glaucoma secundario [33].

Dermatitis atópica [34]

Epidemiología

Los signos oftalmológicos son tan frecuentes que forman parte de los criterios diagnósticos de dermatitis atópica definidos inicialmente por Hanifin y Rajka: doble pliegue subpalpebral de Dennie-Morgan, pigmentación periorbitaria, conjuntivitis granulosa recidivante, queratocono, catarata subcapsular anterior, pero ya no se incluyen, tras la reevaluación reciente de estos criterios. La frecuencia descrita de las complicaciones oculares en la dermatitis atópica sería del 25-40% [35].

La mayor parte de los estudios se ha realizado por oftalmólogos, en adultos que sufren una dermatitis atópica grave. Un estudio prospectivo, realizado por dermatólogos, en una población pediátrica revisada por un oftalmólogo, encontró un 25% de afectación ocular en la dermatitis atópica [35], que incluye las conjuntivitis foliculares (20,7%), asintomáticas y benignas. No es preciso realizar una vigilancia oftalmológica, o de relación entre la gravedad de la dermatitis atópica y el riesgo de una complicación oftalmológica.

Signos oculares externos

Aparecen en un 25% de los casos, pero no se asocian de forma significativa a complicaciones propiamente oculares. La pigmentación periorbitaria forma parte de los criterios diagnósticos de dermatitis atópica (Fig. 34). Es un signo inespecífico, porque puede aparecer en la atopía respiratoria. El doble pliegue palpebral inferior (signo de Dennie-Morgan) (Fig. 35) está presente en el



Figura 35. Doble pliegue subpalpebral inferior (signo de Dennie-Morgan).



Figura 36. Blefaritis crónica atópica.

85-25% de los casos en la dermatitis atópica (DA) [36]. Se trata de un pliegue que se inicia en el ángulo medial del ojo, se extiende en sentido lateral y se detiene en una línea vertical que pasa por la pupila. El carácter uni o bilateral y la presencia de un pliegue simple o doble carecen de valor. Por el contrario, la longitud del pliegue se ha considerado como una escala de gravedad. No obstante, es inespecífica, ya que está presente en los controles, en algunas razas, en la atopia respiratoria y en el eccema de contacto. Se trata más de un marcador de atopia que se desarrolla en caso de eccema del párpado inferior, con independencia de su origen [34].

Blefaritis crónica atópica

Su prevalencia varía del 2,5 al 52% de los casos de dermatitis atópica. La blefaritis crónica atópica es una eccematización del borde libre palpebral (Fig. 36), que a veces se complica con chalaziones crónicos. Se suele asociar a una queratoconjuntivitis (Fig. 37). En el 67% de los casos de DA se asocia una colonización de los bulbos de la pestañas por *Staphylococcus aureus*, frente a un 6% en los controles [37].

En el tratamiento podría utilizarse tacrolimus en pomada [38], que no tiene los riesgos de los dermatocorticoides a largo plazo (glaucoma por corticoides, atrofia cutánea, y en casos excepcionales cataratas). El tacrolimus suele tolerarse bien, aparte de la sensación de prurito o de quemazón equivalente a la descrita en las aplicaciones cutáneas. Es posible comenzar con la dosis menor (0,03%) antes de proponer la del 0,1%, que es la más eficaz.

Conjuntivitis de la dermatitis atópica

La conjuntivitis folicular afecta al 20% de los niños [35]. Se trata de una inflamación de las conjuntivas



Figura 37. Blefaritis crónica asociada a una conjuntivitis atópica.

palpebrales inferiores, bilateral, asintomática, de evolución benigna sin tratamiento [30, 31]. A veces se transforma en una conjuntivitis vernal sintomática. Su descubrimiento es fortuito en una exploración oftalmológica ordinaria, o a veces ante la presencia de prurito. Se presenta en forma de prominencias nodulares avasculares amarillentas, de 0,2-2 mm, con vasos finos que les llegan por su periferia. A menudo, se asocia a papilas centradas por un vaso. Estos folículos son hiperplasias linfoides de la capa adenoidea de la conjuntiva. Son frecuentes tras cualquier irritación, en cuyo caso constituyen un marcador de una base alérgica.

Queratoconjuntivitis vernal (QCV) o «primaveral» [39]

Se trata de la afectación más frecuente: el 75-80% de los niños atópicos presentaría una conjuntivitis vernal durante su infancia. Esta manifestación alérgica evoluciona en episodios. Las manifestaciones anuales empeoran en primavera y en verano. Su gravedad está determinada por las posibles complicaciones corneales. Afecta sobre todo a niños pequeños a partir de los 4-5 años y suele desaparecer en la pubertad. En un 66% de los casos se encuentran antecedentes de alergia personal o familiar, una rinitis alérgica en un 33% de los pacientes, asma en otro 33% y dermatitis atópica en otro 33%. Las pruebas cutáneas son difíciles de interpretar, porque la hipersensibilidad conjuntival aparece antes que las reacciones cutáneas. La alergia al polvo de la casa sería la más frecuente (33% de los casos), pero también puede deberse a plumas, pólenes, candidina y estreptococos. La alteración funcional es intensa, con predominio de fotofobia. Las secreciones se acumulan todas las mañanas en el ángulo medial del ojo. La conjuntiva palpebral superior está cubierta de papilas más o menos voluminosas, lo que produce un aspecto de pavimento vascularizado a nivel del tarso, o a veces de vegetaciones prominentes. En las formas crónicas y graves, puede afectarse el limbo esclerocorneal, en el que aparece un infiltrado gelatinoso, nódulos límbicos denominados granos de Trantas, que a veces provocan neovasos corneales o úlceras límbicas. Pueden aparecer modificaciones duraderas de la superficie corneal por insuficiencia de las células basales límbicas destruidas por la inflamación crónica. Las complicaciones corneales, neovasos y úlceras corneales grisáceas (placa vernal) comprometen el pronóstico visual cuando son crónicas y próximas al eje visual. Es probable que la aparición de un queratocono se haya sobreestimado, pero la asociación sigue siendo clásica, sin que pueda demostrarse una relación causal. La desensibilización a los neumoaérgenos permite una curación definitiva para el 50% de los pacientes.

Los episodios inflamatorios agudos requieren antihistamínicos locales o generales y corticoides locales. Es obligatorio que la prescripción de colirios de corticoides sea limitada y que se realice bajo la vigilancia del



Figura 38. Queratoconjuntivitis atópica.

oftalmólogo, ya que el riesgo de glaucoma corticoideo es real, mientras que es asintomático durante varios años, sobre todo en los niños pequeños. La utilización de colirios de ciclosporina (al 2% en las preparaciones hospitalarias, e incluso a dosis inferiores: 0,5-0,05%), que se reserva para los casos más graves, es una alternativa destacada. El legrado quirúrgico de las placas vernaes corneas permite una cicatrización epitelial satisfactoria. La escisión o la crioterapia repetida de las vegetaciones conjuntivales tarsales superiores, para aliviar la enfermedad, y disminuir el riesgo de lesiones corneales de origen mecánico, no hace más que cronificar las lesiones, crea cicatrices fibrosas y no soluciona el problema inmunitario. La mayoría de los médicos las han abandonado.

Queratoconjuntivitis atópica (QCA) [40]

Este trastorno, tras la QCV, es una segunda entidad oftalmológica bien definida, dentro del amplio espectro de las manifestaciones alérgicas oculares. Representa el 25-40% de los casos descritos de afectación ocular en las dermatitis atópicas [35], pero es un trastorno exclusivo de adultos de 30-40 años (Fig. 38). La desgranulación de los mastocitos libera mediadores de la inflamación (prostaglandina, histamina, bradicininas, leucotrienos), que son responsables de los signos de conjuntivitis aguda, y de la llegada de polimorfonucleares eosinófilos [41]. Estos últimos secretan proteínas inductoras de la lesión epitelial. Sus manifestaciones crónicas provocan complicaciones graves conjuntivales o corneales que pueden causar ceguera [42]. La relevancia de la inflamación conjuntival se correlaciona con la gravedad de las complicaciones corneales [43].

Los signos funcionales son bilaterales: prurito, quemazón, hiperemia (eritema) conjuntival, lagrimeo, secreciones mucoides. Desde el punto de vista clínico existe una hiperplasia papilofolicular de la conjuntiva tarsal y del fórnix inferior. Puede producir simbléfaron en un 25% de los casos. Es la forma más grave de retracción cicatrizal conjuntival. Podría mejorar gracias a la pomada de tacrolimus [38, 44]. En caso de secuelas del tipo del simbléfaron, podría utilizarse un injerto de membrana amniótica para devolver profundidad al fórnix.

Otras lesiones corneales

Además de las complicaciones bien definidas y potencialmente invalidantes de la QCV y de la QCA, otras lesiones corneales son frecuentes y aparecen de forma simultánea o tras numerosos episodios de conjuntivitis.

Queratitis puntuada superficial (QPS). Es la lesión corneal más precoz, pero es totalmente inespecífica. Aparece en el 53% de las dermatitis atópicas [35]. Las QPS se deben a una alteración inflamatoria incompleta en puntos o en placas del epitelio corneal en sus capas superficiales y en menos casos profundas. El origen alérgico es frecuente y deberá pensarse en él ante el

carácter bilateral de las lesiones, aunque al principio éstas pueden ser unilaterales. Los signos funcionales suelen ser poco marcados y la QPS puede que no se descubra en la exploración clínica. Cuando aparecen, el dolor es muy variable (oscila de una simple molestia a un dolor insoportable). Los trastornos visuales son leves, pero cuando la QPS es central, puede ser la causa de deslumbramiento o de halos coloreados. El lagrimeo, la fotofobia y el blefaroespasm (oclusión tónica e involuntaria de los párpados por una contractura orbicular) completan el cuadro. La mayor parte de las ocasiones sólo es visible con el biomicroscopio, con luz azul, tras la instilación de fluoresceína. Las múltiples erosiones de pequeño tamaño cubren toda la superficie corneal. Esta distribución y el tamaño de las lesiones apuntan a un origen alérgico. También puede utilizarse rosa de Bengala, que colorea de magenta las células alteradas.

Queratocono. Es una distrofia transparente no inflamatoria de la córnea. Los problemas celulares producen una deformación axial, sin alterar en principio la transparencia del estroma. La asociación de queratocono y atopia afectaría al 5-7% de los enfermos [35]. La incidencia de dermatitis atópica es del 15-40% en los pacientes que presentan queratocono, frente a sólo un 10% en la población general. Se han sugerido numerosas hipótesis en el papel detonante de la dermatitis atópica. La irritación y el prurito conjuntival serían responsables del rascado ocular considerable, lo que provoca un adelgazamiento de la córnea que induciría su abombamiento anterior. También podría tratarse de una asociación genética entre queratocono y atopia. La hipótesis más reciente es la de un trastorno del tejido conjuntivo. De este modo, la asociación con una ectopia de la válvula mitral del tipo de prolapso participaría del mismo proceso.

Catarata [45]

La catarata atópica denominada «sindermatótica» tiene a menudo un aspecto muy peculiar, subcapsular anterior. Podría desencadenarse por el rascado palpebral relacionado con el prurito. Aparece de forma diferida respecto a los signos cutáneos y puede hacerlo más de 10 años después. Los primeros síntomas no aparecen hasta los 15-25 años, bastante después de la erupción cutánea, aunque puede ser más tardía o más precoz. En la mitad de los casos son bilaterales y simétricas. Esta catarata evoluciona rápido a su madurez. Parece estar favorecida por los dermocorticoides.

Desprendimiento de retina

La asociación de dermatitis atópica y desprendimiento regmatógeno de retina (es decir, debido a un desgarro retiniano) es «clásica, pero infrecuente». Esta asociación parece más habitual en los pacientes asiáticos [46].



Psoriasis y dermatitis seborreica



Dermatitis seborreica (DS) [30]

La única afectación ocular es una blefaritis, cada vez más frecuente (Fig. 39). A menudo se interpreta de forma errónea como un problema alérgico. Es frecuente que exista una asociación de otras manifestaciones de hiperseborrea relacionada, como el acné. Se asocia a una afectación mediofacial y/o del cuero cabelludo, pero puede aparecer aislada. La evolución es crónica a lo largo de años, de forma episódica [47]. Desde el punto de vista clínico, las escamas grasas se sitúan en la parte anterior del borde libre de las pestañas (Fig. 40, 41). La DS causa una alteración de las glándulas de Meibomio y una pérdida de las pestañas. La afectación ocular mejora con corticoides locales o con colirios antidesgranulantes. Tienen un efecto breve y deben asociarse

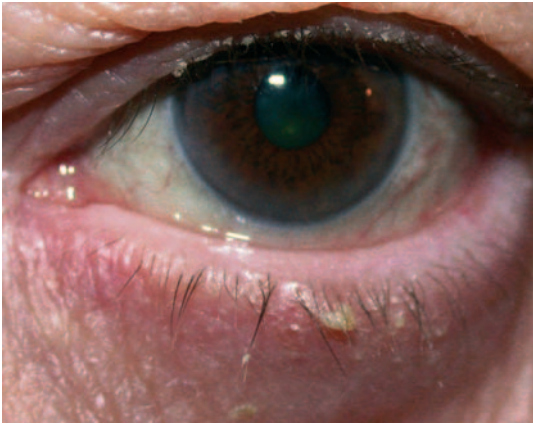


Figura 39. Dermatitis seborreica del adulto: escamas grasas alrededor de los orificios de las pestañas.

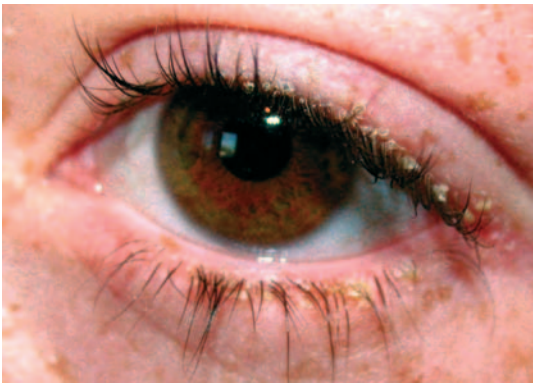


Figura 40. Dermatitis seborreica infantil.



Figura 41. Dermatitis seborreica del lactante.

cuidados higiénicos para permitir la evacuación de las escamas: champú de bebé o gel de Cu-Zn aplicado con bastoncillos de algodón 2 veces al día.

Sebopsoriasis

Se trata de una psoriasis localizada en las zonas seborreicas, es decir, su localización es idéntica a la de una dermatitis seborreica. Aparecen collarettes descamativos alrededor de los orificios de las pestañas. Sólo otras localizaciones típicas de la psoriasis permiten establecer un diagnóstico de certeza, porque la histología y el tratamiento de prueba no suelen permitir diferenciar entre dermatitis seborreica y sebopsoriasis [30, 31]. Esta topografía peculiar de psoriasis se explicaría por un fenómeno de Koebner. El papel de una levadura lipófila (*Malassezia furfur*) está discutido [48].

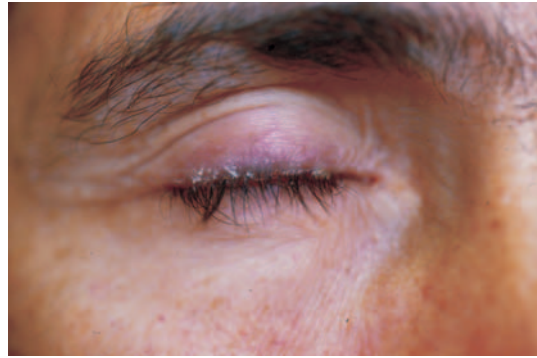


Figura 42. Collarettes descamativos alrededor de las pestañas: psoriasis generalizada.

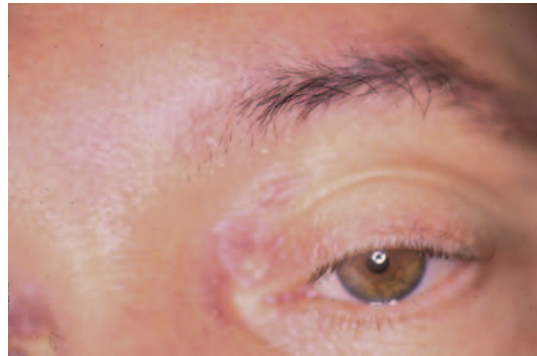


Figura 43. Psoriasis generalizada con blefaroconjuntivitis.

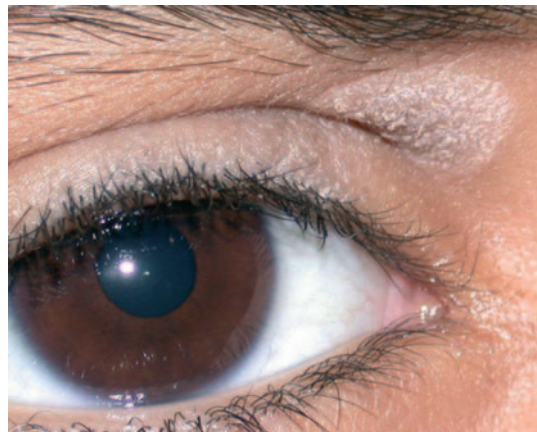


Figura 44. Psoriasis palpebral.

Ojo y psoriasis [49]

Los signos oftalmológicos aparecen en el 10% de las psoriasis. La blefaritis es el signo más frecuente (Fig. 42) [30, 31]. Es idéntica a la de la dermatitis seborreica. Los otros signos son menos frecuentes: conjuntivitis (Fig. 43), queratitis punteada superficial, ojo seco, iridociclitis, panuveítis, epiescleritis. Los pacientes psoriásicos mantienen la secreción lagrimal (la prueba de Schirmer es normal), pero de menor estabilidad (el tiempo de ruptura de la película lagrimal está disminuido) [50]. Las glándulas de Meibomio aparecen obstruidas por los queratinocitos que se descaman (Fig. 44). Las afectaciones oftalmológicas son más frecuentes en el reumatismo psoriásico HLA B27 positivo. Se asocia a signos reumatológicos de pelvispondilitis, a signos cutáneos y a una inflamación ocular, bien una uveítis anterior aguda, una epiescleritis o una escleritis.

Ictiosis

Las ictiosis son enfermedades caracterizadas por trastornos de la queratinización, la mayoría de las veces



Figura 45. Ictiosis adquirida aguda paraneoplásica (linfoma no Hodgkin T).

de origen genético, y en algunos casos congénitos. Puede afectarse la superficie ocular y sus anexos. El signo más frecuente es el ectropión cicatrizal del párpado inferior (Fig. 45) [51].

El síndrome KID (de *keratosis, ichthyosis, and deafness, queratosis, ictiosis e hipoacusia*) [52], debido a una mutación del gen de la conexina 26 que forma las uniones comunicantes intercelulares («gap junction»), es la ictiosis que presenta las manifestaciones oculares más graves. En el aspecto cutáneo, las lesiones se localizan en placas bien delimitadas, preferentemente en la cara, las palmas y las plantas. Los signos oftalmológicos incluyen la pérdida de las cejas y las pestañas, el engrosamiento y queratinización de los párpados, el ectropión bilateral de los párpados inferiores, una blefaritis crónica, triquiasis, erosiones epiteliales corneales recidivantes, neovascularización corneal profunda, leucomas, catarata nuclear que puede ser secundaria al rascado repetido y un síndrome seco grave. La afectación corneal es grave. Los retinoides están contraindicados en caso de manifestaciones oculares, pues pueden acentuar la formación de una úlcera corneal, que puede llegar a necesitar un trasplante de córnea.

Las ictiosis pueden presentarse al nacimiento en forma de una eritrodermia, de un bebé colodión o de un feto arlequín. En este último, el aspecto al nacimiento es monstruoso: piel engrosada y fisurada (como escamas), que puede asociarse a un ectropión de los cuatro párpados. El problema oftalmológico se relaciona al ectropión y requiere un tratamiento ocular preventivo. Los agentes hidratantes y la lucha contra la sobreinfección son esenciales. Pueden aparecer complicaciones: lagrimeo, ojo seco, queratoconjuntivitis, queratinización conjuntival y corneal. Tras la estabilización dermatológica, el lagrimeo necesita una corrección quirúrgica. Se debe proteger la córnea de las irritaciones que pueden provocar un engrosamiento corneal. Las faneras pueden afectarse: pérdida de las cejas, anomalías de las pestañas, etc. Los pacientes afectados de triquiasis secundaria pueden tratarse mediante la depilación definitiva de las pestañas con láser de diodo (810 nm).



Hemangiomas y angiomas [53]

Hemangioma palpebral del lactante

Los hemangiomas palpebrales pueden tener consecuencias visuales por diversos mecanismos, que llevan



Figura 46. Hemangioma palpebral voluminoso, causante de oclusión ocular.



Figura 47. Hemangioma palpebral.

todos ellos al desarrollo de una ambliopía profunda del ojo afectado (Fig. 46, 47). Los hemangiomas palpebrales voluminosos pueden provocar una oclusión ocular (una semana de oclusión ocular total por el volumen del hemangioma o por la ptosis del párpado superior en un lactante puede originar una ambliopía definitiva), una alteración de la acción de los músculos oculomotores (alteración de la visión binocular por desplazamiento del globo ocular o exoftalmía), trastornos de la refracción (deformación corneal por compresión, con creación de un astigmatismo) o de una queratitis por lagofthalmía.

Su vigilancia periódica con fotografías y exploración oftalmológica es indispensable para evitar las secuelas visuales. La invasión orbitaria puede evaluarse por TC con contraste o con una angioRM, sobre todo si se requiere una intervención quirúrgica (señal heterogénea, en sal y pimienta en T2) [54]. La desviación clínica del globo ocular puede ser el único signo de afectación intraorbitaria. La exploración está justificada si el ojo aparece desplazado o descendido, sin que exista una correlación con la gravedad de la lesión cutánea (Fig. 48A, B). La RM permite también realizar el estudio



Figura 48.
A, B. Hemangioma conjuntival en continuidad con un hemangioma orbitario.

de extensión y detecta anomalías cerebelosas en el 14% de los casos, lo que forma parte de un síndrome PHACES.

En caso de amenaza de la función visual, se recomienda una corticoterapia sistémica de bloqueo en bolo, o de 2-3 mg/kg/día de prednisolona durante 1 mes y después en dosis descendentes. El interferón alfa-2a se reserva para los casos donde el hemangioma no involuciona con los corticoides. La corticoterapia intralesional bajo anestesia general orientada al párpado superior expone al riesgo de oclusión de la arteria central de la retina por migración de los cristales del corticoide de acción diferida. La cirugía precoz (hacia los 9 meses) con bisturí de ultrasonidos respeta las estructuras nobles como los nervios. Produce menos pérdidas sanguíneas. La escisión de los hemangiomas periorbitales libera el eje visual de la oclusión palpebral y reduce la ambliopía. La anisometropía se reduce. La motilidad ocular y el estrabismo mejoran [55]. En pocas ocasiones se requiere la embolización endovascular.

Angioma plano

Síndrome de Sturge-Weber-Krabbe [56]

Este síndrome infrecuente aparece en 1/50.000 nacimientos. Se caracteriza por un angioma plano facial en el territorio del nervio trigémino (lo más frecuente de V1, a veces de V1+V2 y pocas veces de los tres ramos), con hipertrofia ocasional del hemilabio y extensión a la mucosa bucal. El angioma siempre es congénito. El angioma cutáneo se asocia a un angioma leptomeníngeo ipsilateral que puede provocar una atrofia cortical, una hemiparesia, y un estado comicial que a menudo es difícil de estabilizar. Con frecuencia existe retraso mental. Las lesiones cerebrales son detectables en la RM. La afectación ocular es variable: angioma coroideo difuso o retiniano, telangiectasias conjuntivales (Fig. 49), glaucoma infantil ipsilateral de evolución a



Figura 49. Síndrome de Sturge-Weber-Krabbe con buftalmía.

menudo temible. La mayoría de los casos son esporádicos (no familiares). Los angiomas oculares carecen de potencial maligno.

Su tratamiento recurre en la mayoría de las ocasiones a la fotocoagulación con láser, a la hipertermia con láser y excepcionalmente a la radioterapia. En los angiomas planos cutáneos de tipo «nevo flámeo» o del territorio frontopalpebral del ramo oftálmico del nervio trigémino (V1), el riesgo de síndrome de Sturge-Weber-Krabbe es del 10%. Este riesgo es mayor si el conjunto del párpado superior aparece afectado, con desbordamiento sobre la frente, la mejilla o ambas o si existe una localización en la raíz nasal, incluso con párpados indemnes. El angioma plano bilateral (7,7% de los angiomas planos) conlleva más riesgo de complicación de tipo glaucoma (78%) o de síndrome de Sturge-Weber-Krabbe (52%). En la mitad de los casos de glaucoma es incluso bilateral. El seguimiento debe ser prolongado.

Angioma plano del ramo V2

Puede asociarse a un glaucoma.

Angiomas arteriovenosos del síndrome de Blanc-Bonnet-Dechaume

Corresponden a malformaciones arteriovenosas mediofrontales, con aneurisma cirsoideo (racimoso) de la retina y del tronco del encéfalo.

Cutis marmórea telangiectásica congénita [57]

Esta distrofia vascular congénita se asocia a un riesgo de glaucoma congénito o de retinopatía exudativa. Se debe buscar en caso de lesiones vasculares periorbitarias, de cutis marmórea (red vascular reticulada) o de angioma plano.

Síndrome PHACES [54]

No siempre es completo y asocia malformaciones de la fosa posterior, un hemangioma clásicamente facial amplio (Fig. 50) (de gran tamaño, que equivale al menos a una metámera) uni o bilateral con riesgo de que se localice en las vías respiratorias, y por último anomalías arteriales de pequeño tamaño, coartación aórtica y problemas cardíacos, anomalías oculares y malformaciones esternas.

Las manifestaciones oculares pueden corresponder a una afectación conjuntival por el hemangioma, a un



Figura 50. Síndrome PHACES: hemangioma facial extenso.

hemangioma coroideo, microftalmía, hipoplasia del nervio óptico, malformación papilar responsable de ambliopía, exoftalmía o catarata congénita. Este síndrome se debería a alteraciones de la proliferación celular y de la apoptosis.



Enfermedades ampollasas oculocutáneas

Las complicaciones oculares de las enfermedades ampollasas pueden ser temibles, porque pueden provocar una fibrosis progresiva de la conjuntiva, una pérdida de la secreción lagrimal, una malposición de las pestañas, que rozan la córnea, una alteración profunda de la superficie ocular, una lesión corneal epitelial definitiva con conjuntivación corneal queratinizada, pérdida de las células basales límbicas y, al final, pérdida irreversible de la transparencia corneal. Las lesiones más graves provocan cegueras corneales bilaterales. Es fundamental tener en cuenta su diagnóstico ante un ojo rojo asociado o no a manifestaciones cutáneas. La gravedad del pronóstico funcional ocular depende a menudo de la precocidad de la realización de las pruebas complementarias indispensables para el diagnóstico positivo, así como de la rapidez de la aplicación del tratamiento adecuado.

La relevancia de la gravedad de la afectación conjuntival y corneal sólo puede apreciarse mediante la exploración con lámpara de hendidura, ya que el estudio macroscópico sólo permite evaluar el eritema conjuntival. Ante la menor duda en caso de conjuntivitis persistente (sobre todo si es monocular), deben repetirse las biopsias cutáneas para su estudio histológico e inmunofluorescencia y, sobre todo, para remitir al paciente a un oftalmólogo para realizar biopsias conjuntivales, que permiten realizar dichos estudios en las conjuntivas, lo que es mucho más específico y sensible que el estudio cutáneo [58]. Por último, las lesiones conjuntivales pueden ser completamente asintomáticas. La afectación ocular puede deberse al mismo mecanismo que la lesión cutánea. La conjuntiva es una mucosa plana estratificada no queratinizada que cuenta con un epitelio y un corion. Los anticuerpos reaccionan contra los antígenos de la unión epitelio-corion, al igual que a nivel de la unión dermoepidérmica o contra los antígenos epiteliales como en la epidermis. En función del nivel de la separación, se distinguen las enfermedades ampollasas



Figura 51. Ampolla en la conjuntiva bulbar (muy fugaz). Localización ocular del penfigoide cicatrizal.



Figura 52. Sinequias (fibrosis subconjuntival tarsal inferior) entre la conjuntiva bulbar y la conjuntiva palpebral: aparición de simbléfaron; estadio I de la clasificación de Tauber y Foster. Localización ocular del penfigoide cicatrizal.

que afectan a la unión entre el epitelio y el corion (subepiteliales) de aquellas que son intraepiteliales.

Enfermedades ampollasas oculocutáneas de la unión entre el epitelio y el corion

Penfigoide cicatrizal (o dermatitis ampollasa mucosinequiante y atrofiante de Lortat-Jacob) [59]

Se debe a la expresión de autoanticuerpos contra numerosas proteínas de la unión dermoepidérmica. Existe una predisposición genética: su incidencia es elevada en algunos grupos HLA DR4 y B12. Esta enfermedad afecta sobre todo a pacientes mayores de 50 años, con un discreto predominio femenino. Es un trastorno infrecuente, ya que en países como Francia aparece una media de 70 nuevos casos anuales. A menudo la afectación inicial es la ocular. Existen también formas localizadas en una sola mucosa. Se sospecha que algunos colirios antiglaucomatosos (timolol, epinefrina) inducen formas oculares puras. Las lesiones cutáneas sólo se observan en el 25% de los casos. Las ampollas conjuntivales son poco frecuentes (Fig. 51), y la manifestación más habitual es la conjuntivitis crónica (Fig. 52), más o menos purulenta, unilateral y que se bilateraliza en algunas semanas, meses o años. Los diferentes colirios probados (antibióticos, antisépticos, antiinflamatorios, cicatrizantes, etc.) carecen de actividad. Por el contrario, la evolución avanza hacia una fibrosis conjuntival (Fig. 53).

La exploración oftalmológica se dirige a evaluar la relevancia del relleno de los fondos de saco conjuntivales (Cuadro III) (estadio II de la clasificación de Tauber y Foster [Fig. 53]: disminución de la profundidad de los fondos de saco conjuntivales, relevancia del relleno en

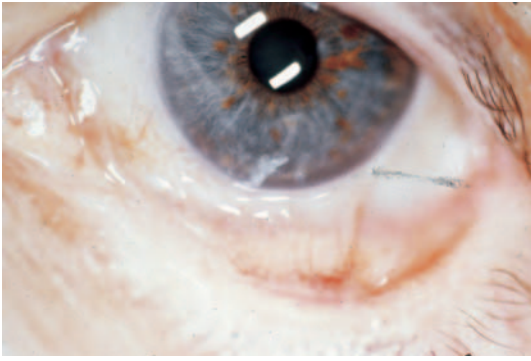


Figura 53. Presencia de simbléfaron en el fondo de saco inferior (estadio II de la clasificación de Tauber y Foster). Localización ocular del penfigoide cicatrizal.

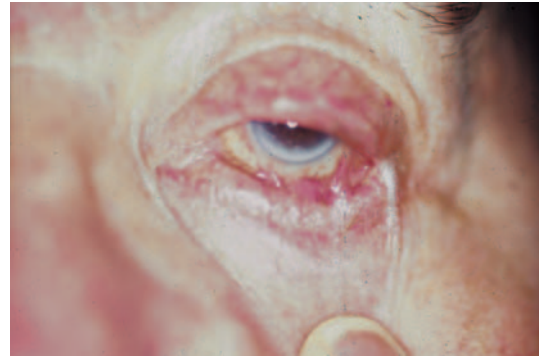


Figura 54. AV 4/10, Pa 1,5; simbléfaron de estadio IIIA de la clasificación de Tauber y Foster.

porcentaje evaluado de la A a la D) y por tanto del grado de simbléfaron (sinequias existentes entre la superficie conjuntival y la cara interna del párpado que corresponde al estadio III [Fig. 54, 55]: en proporción a la longitud horizontal del párpado afectada por la lesión). Ante un ojo rojo muy doloroso, se debe pensar en una queratitis secundaria al secado de la secreción lagrimal y a los traumatismos de las pestañas (entropión o eversión interna del borde palpebral y de las pestañas o triquiasis). La exploración oftalmológica es indispensable en estos casos. Estos factores locales provocan una opacificación corneal progresiva que puede originar ceguera (Fig. 56). El tratamiento de elección es la dapsona para las lesiones bucales y cutáneas, pero no está indicada en las oculares. El tratamiento de la afectación oftalmológica se basa en la inmunosupresión por vía sistémica, mientras que los antiinflamatorios locales son ineficaces. La cirugía ocular sólo puede realizarse tras el control eficaz de la inflamación si no se quiere provocar un episodio. El injerto de membrana amniótica podría permitir reconstruir los fondos de saco [60].

En las formas graves, la ciclofosfamida oral (0,5-2 mg/kg/día) constituye el tratamiento de elección de las lesiones oculares. Para disminuir las dosis diarias que provocan cistitis hemorrágicas, se emplean bolos mensuales en ocasiones asociados a una toma diaria de una dosis menor. La azatioprina y el metotrexato pueden ser eficaces. La corticoterapia sistémica tiene un papel discutido para las lesiones cutáneas, en dosis de 1-1,5 mg/kg/día, pero está anticuada en la afectación ocular. La mortalidad de la enfermedad se debe sobre todo a las complicaciones iatrogénicas. El tacrolimus tópico (FK506) parece por tanto una alternativa interesante, dada su buena tolerabilidad local y general. Numerosas observaciones de tratamiento local del penfigoide cicatrizal ocular sin respuesta a los fármacos convencionales han demostrado una actividad considerable con un tratamiento mantenido durante 2-6 meses, así como una tolerabilidad local perfecta [61].

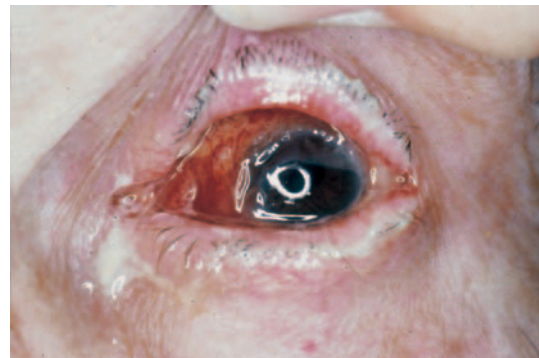


Figura 55. AV 1/10, Pa 8; simbléfaron más marcados y numerosos, estadio IIIA de la clasificación de Tauber y Foster.

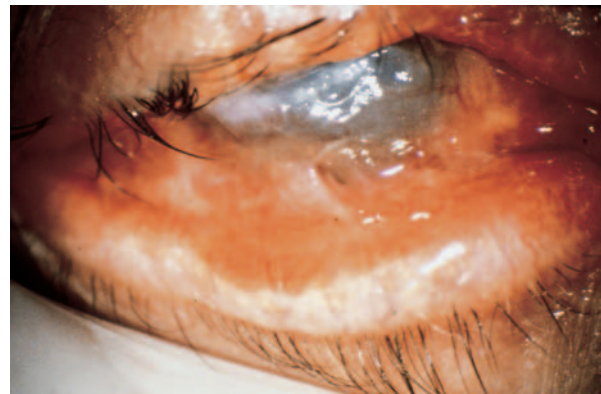


Figura 56. Anquilobléfaron: relleno de los fondos de saco conjuntivales inferiores, con intensa fibrosis (estadio IV de la clasificación de Tauber y Foster). Localización ocular del penfigoide cicatrizal.

Epidermólisis ampollosa adquirida (EAA) [62]

La conjuntivitis en la EAA suele ser trivial y asocia una conjuntivitis no fibrosante a úlceras corneales

Cuadro III.

Clasificación de Tauber y Foster [57].

Estadio I	Estadio II: disminución de la profundidad de los fondos de saco conjuntivales (importancia de su llenado en porcentaje)	Estadio III: presencia de simbléfaron como porcentaje de la longitud horizontal del párpado afectado por la lesión	Estadio IV
Fibrosis subconjuntival	IIA: 0-25% IIB: 25-50% IIC: 50-75% IID: > 75%	IIIA: 0-25% IIIB: 25-50% IIIC: 50-75% IIID: 75-100%	Anquilobléfaron fibroso grave con desaparición de los fondos de saco

periféricas y a vesículas subepiteliales de la córnea, pero se han descrito formas fibrosantes que simulan un pénfigoide cicatrizal con simbléfaron [63]. La evolución hacia la ceguera sigue siendo excepcional. Las EAA infantiles se distinguen de las del adulto por la frecuencia de las lesiones mucosas. Se han descrito casos excepcionales de niños de 1 año con queratoconjuntivitis bilateral complicada con opacificación y neovascularización corneal que produce ceguera. Las EAA con depósitos de IgA serían las más graves para el ojo.

Lo más frecuente es que el uso de corticoides y/o inmunosupresores sea indispensable, mientras que la dapsona no tiene efectos sobre la afectación oftalmológica.

Dermatosis con IgA lineal [64]

Se asemeja a la EAA con depósitos de IgA. El depósito de IgA puede observarse en la unión entre el epitelio y el corion. Las lesiones conjuntivales son frecuentes (50% de los casos). Aparecen las mismas características que en el pénfigoide cicatrizal, pero las conjuntivitis son asintomáticas incluso en caso de fibrosis grave.

Penfigoide ampolloso (PA) [65, 66]

La presencia de lesiones mucosas es atípica en el PA. Se han descrito lesiones conjuntivales, en la mayoría de las ocasiones una conjuntivitis trivial, pero a veces fibrosante. El tratamiento se basa en la corticoterapia sistémica.

Otras formas

La dermatitis herpetiforme, el lupus eritematoso vesiculoampolloso y el pénfigoide gravídico son infrecuentes. Las conjuntivitis fibrosantes son idénticas a las del pénfigoide cicatrizal. La dapsona asociada a una dieta sin gluten seguiría siendo el tratamiento apropiado para la dermatitis herpetiforme.

Enfermedades ampollas oculocutáneas intraepiteliales

Pénfigo

Provocan lesiones oculares con mucha frecuencia (16%), salvo en el caso del pénfigo seborreico y el pénfigo foliáceo. Por lo general, se trata de una conjuntivitis transitoria que evoluciona con rapidez hacia una curación sin secuelas. La conjuntivitis mejora gracias a los corticoides locales.

El pénfigo vulgar se acompaña de lesiones conjuntivopalpebrales en el 70% de los casos. En ocasiones existen erosiones palpebrales graves. El único síntoma puede ser una conjuntivitis crónica, que debe llevar a la realización de una biopsia conjuntival. Si bien las queratitis son muy infrecuentes, las conjuntivitis suelen ser sintomáticas, pero sólo evolucionan hacia la fibrosis de forma excepcional [67].

El pénfigo paraneoplásico (Fig. 57) se asocia a lesiones mucosas casi constantes [67, 68]. La afectación ocular puede limitarse a una hiperemia conjuntival difusa asociada a la presencia de numerosas papilas. Puede tratarse también de una conjuntivitis, en la mayoría de los casos de tipo fibrosante y de evolución muy rápida, e incluso de una conjuntivitis pseudomembranosa [69].

Síndrome de Stevens-Johnson o ectodermosis erisiva pluriorifical [70, 71]

Las lesiones oculares determinan la gravedad de la enfermedad (Fig. 58). Aparecen en el 50-80% de los casos. La inflamación palpebral es responsable de la aparición de entropión con distiquiasis, de ectropión y, secundariamente, de ulceraciones corneales. La conjuntivitis puede ser simple, hemorrágica y después pseudomembranosa. Puede evolucionar a la sobreinfección y a



Figura 57. Pénfigo paraneoplásico con afectación palpebral y conjuntival en la evolución de un timoma.



Figura 58. Síndrome de Stevens-Johnson, o ectodermosis erisiva pluriorifical. Conjuntivitis.



Figura 59. Síndrome de Stevens-Johnson, o ectodermosis erisiva pluriorifical, con recurrencias oculares que provocan una sínfisis palpebral del ángulo lateral del ojo. Estadio de secuelas, con necesidad de cirugía conjuntivopalpebral.

una cicatrización atrófica. Las secuelas incluyen una fibrosis subconjuntival con bridas y sinequias conjuntivopalpebrales (simbléfaron). La afectación lagrimal puede causar un síndrome seco grave con lesiones corneales (xerosis, «ojo de estatua»). En las formas graves, pueden aparecer ampollas conjuntivales con erosiones retroampollosas o ulceraciones. El conjunto de las secuelas oculares superficiales puede provocar ceguera.

El tratamiento de las complicaciones conjuntivales en la fase aguda asocia antibiototerapia y corticoterapia local. Las recurrencias oculares (mecanismo inmunológico) se tratan con corticoides tópicos, e incluso sistémicos, o con inmunosupresores, según la gravedad. En la fase de secuelas se requieren agentes hidratantes e intervenciones quirúrgicas conjuntivopalpebrales (Fig. 59).



Figura 60. Necrólisis epidérmica tóxica (epidermolísis necrosante sobreaguda o síndrome de Lyell medicamentoso) secundaria a barbitúricos.

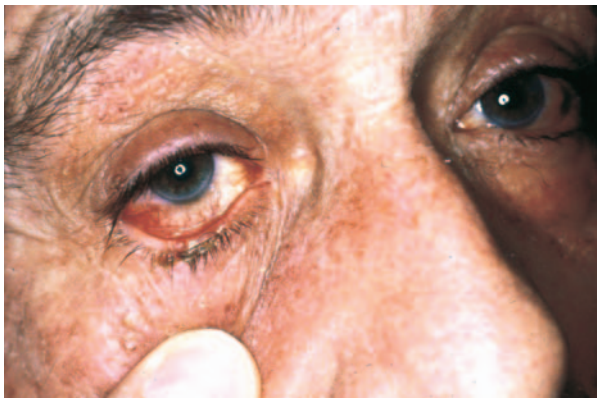


Figura 61. Afectación conjuntival grave en una necrólisis epidérmica tóxica (o síndrome de Lyell medicamentoso).

Necrólisis epidérmica tóxica (epidermolísis necrosante sobreaguda o síndrome de Lyell medicamentoso) ^[71]

La afectación ocular en la fase aguda aparece en el 90% de los casos (Fig. 60). Las complicaciones oculares están presentes en el 75% de los casos, y pueden ser muy graves desde el punto de vista funcional.

La conjuntivitis (62%) puede oscilar desde una simple hiperemia (Fig. 61), con edema, a un exudado purulento costroso y a la evolución dolorosa hacia la ulceración. A veces se produce una pseudomembrana extensa constituida por el exudado fibrinoso (50%) y el epitelio necrosado y desecado.

En el estadio cicatrizal se producen deformaciones del borde de las pestañas (ectropión, entropión con triquiasis), simbléfaron (25%), neovascularización corneal, y destrucción de los conductos excretores lagrimales con ojo seco (síndrome seco como secuela en el 40% de los casos). Se pueden producir sinequias de las conjuntivas bulbares y palpebrales de los párpados superior e inferior de forma secundaria a la colonización bacteriana de la conjuntivitis y a la inflamación crónica. En el máximo grado, un anquilosimbléfaron (sinequias totales, con inmovilización del ojo y exposición permanente de la córnea con destrucción de la superficie ocular) puede provocar ceguera.

En la fase aguda, la vigilancia oftalmológica debe ser diaria. Incluye la ablación de las adherencias entre el párpado y el ojo y de las pseudomembranas. Todos los días se pasa una varilla de vidrio estéril por los fondos de saco conjuntivales para reducir las adherencias conjuntivales. La irrigación con suero fisiológico se realiza cada 1-3 horas. Se aplica un colirio hidratante sin conservantes 10-24 veces al día. Sin embargo, los cuidados y los colirios (antisépticos o antibióticos a largo plazo) demasiado agresivos tendrían un efecto proinflamatorio sobre la conjuntiva, lo que originaría sinequias. La colocación de un conformador con un orificio central, sin contacto con la córnea, es una buena alternativa, que permite limitar la unión entre las conjuntivas tarsal y bulbar. Más recientemente, se ha descrito la utilización de conformadores revestidos de membrana amniótica y podría mejorar de forma no agresiva el tratamiento de estos pacientes. Una vez pasado el episodio agudo, si el medicamento responsable no se reintroduce, las lesiones oculares permanecen estables. Sin embargo, la sequedad ocular y la irritación crónica por las pestañas triquiásicas agravan las lesiones corneales. Un 5-9% de los pacientes queda con una disminución de la agudeza visual que a veces es grave. Las inmunoglobulinas intravenosas en altas dosis no mejoran el pronóstico visual.

■ Signos oftalmológicos y dermatológicos de enfermedades sistémicas

Medicina interna

Lupus eritematoso ^[72]

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmunitaria crónica de etiología desconocida, que se caracteriza por la producción de autoanticuerpos diversos que forman complejos inmunitarios circulantes que se depositan en los tejidos y provocan reacciones inflamatorias destructivas (Fig. 62). En ocasiones, el síndrome seco es intenso. Todos los tejidos oculares pueden afectarse: las vasculitis retinianas son más frecuentes que las otras inflamaciones (córnea, esclera, úvea, nervio óptico, órbita). De forma indirecta, mediante un síndrome de anticuerpos antifosfolípido, el LES puede complicarse como una trombosis venosa retiniana.

El lupus eritematoso crónico puede afectar los párpados inferiores en forma de una blefaritis crónica, que en pocas ocasiones es aislada. En el tercio lateral del párpado se localiza una placa eritematosa infiltrada, queratósica y telangiectásica. El tratamiento mediante gafas y antipalúdicos sintéticos evita la evolución hacia la atrofia cicatrizal con pérdida de las pestañas. Los

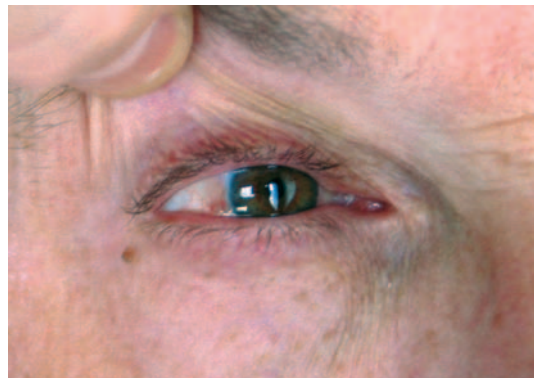


Figura 62. Lupus: epiescleritis.



Figura 63. Blearitis de la enfermedad de Behçet.

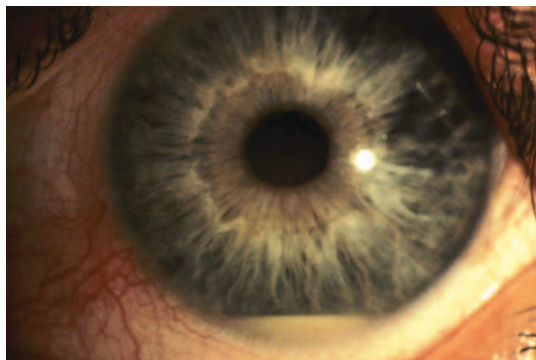


Figura 64. Uveítis anterior con hipopión de la enfermedad de Behçet.

otros aspectos incluyen: edema periorbitario crónico uni o bilateral, hiperemia conjuntival, conjuntivitis crónica, erosiones conjuntivales, simblébaron y queratitis.

Enfermedad de Behçet ^[73]

Esta vasculitis multisistémica de etiología desconocida asocia lesiones oculares y dermatológicas que constituyen criterios diagnósticos mayores (Fig. 63). Las uveítis, que a menudo son graves, bilaterales y recidivantes, son las más frecuentes. La afectación ocular aparece en el 60-80% de los casos (lo que supone la segunda alteración en términos de frecuencia, por detrás de las manifestaciones cutáneas) y es el signo revelador en el 30-50% de los casos. Su aparición a veces se produce después del diagnóstico (de 2 a 14 años), o, al contrario, puede precederlo.

Una consulta inicial con el oftalmólogo es necesaria para advertir al paciente de los posibles síntomas (fosfenos, disminución de la agudeza visual), porque la afectación ocular es aguda y sintomática desde el principio. Condiciona el pronóstico funcional, porque las lesiones pueden ser bilaterales con rapidez. Sólo se cronifican en ausencia de vigilancia. Las lesiones superficiales (conjuntivitis, espiescleritis, queratitis) son infrecuentes. La uveítis con hipopión (Fig. 64) es una manifestación típica de uveítis de la enfermedad de Behçet, pero es infrecuente, fugaz, asintomática y nunca aislada ni patognomónica. El pus se debe a un depósito de leucocitos en la cámara anterior. Puede que sólo se visualice mediante lámpara de hendidura. Expone al riesgo de sinequias del cristalino y de forma secundaria a glaucoma. La uveítis posterior es muy frecuente, e incluso constante en caso de afectación ocular, pero en grados muy variables según los pacientes. La coroides es asiento de necrosis periféricas y posteriores que evolucionan a la pigmentación. Los focos inflamatorios retinianos en el fondo de ojo tienen un aspecto típico (Fig. 65). La inflamación retiniana es la complicación más grave de la enfermedad. Se trata de forma típica de una vasculitis que afecta a la vez a las arterias y las

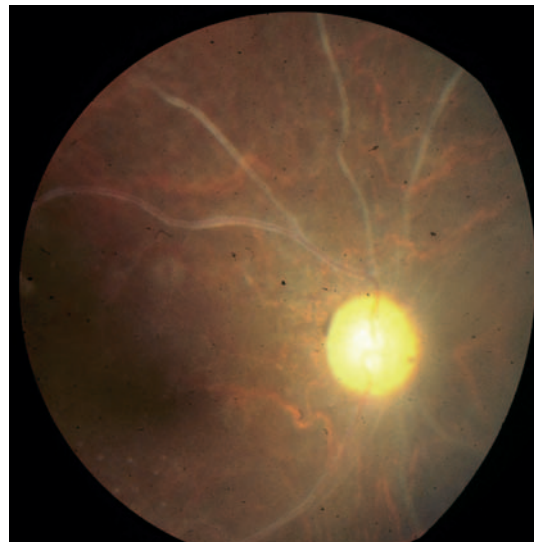


Figura 65. FO: vasculitis de la enfermedad de Behçet.

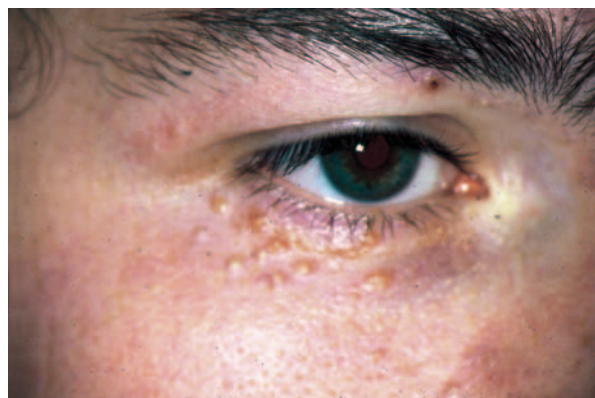


Figura 66. Sarcoides palpebrales.

venas. También es frecuente la afectación del nervio óptico y el vítreo (hialitis). Esta hialitis provoca una pérdida de transparencia del cuerpo vítreo, que se endurece y se retrae, traccionando de la retina, lo que puede producir un desprendimiento. La recurrencia de los episodios inflamatorios lleva a la pérdida funcional del ojo, a menudo por isquemia retiniana y óptica. La ceguera aparece en el 50% de los casos en los 5 años posteriores al primer signo ocular.

El tratamiento de la afectación ocular en la enfermedad de Behçet emplea inmunosupresores e inmunomoduladores: corticoterapia sistémica, azatioprina, ciclosporina, anti-TNF- α , y sobre todo interferón- α ^[74, 75]. La inflamación del segmento posterior requiere la inyección periocular o la administración oral de corticoides. El interferón- α es el tratamiento crónico más utilizado, cuando la corticoterapia carece de suficiente eficacia o se requieren altas dosis.

Sarcoidosis oftálmica ^[76]

La sarcoidosis oftálmica es un trastorno bastante frecuente, polimorfo, que se caracteriza por la afectación de todas las estructuras del globo ocular, desde la uveítis a la periflebitis, la conjuntivitis o la lesión retiniana (Fig. 66). Según los autores, en el 17-50% de las sarcoidosis se encuentran lesiones oculares, que ocupan el cuarto puesto tras las localizaciones pulmonares, ganglionares y cutáneas. Son reveladoras de la enfermedad en el 10% de los casos, pero también pueden ser asintomáticas, por lo que es necesario realizar una detección selectiva sistemática. Esta exploración permitirá advertir al paciente de los signos de alarma.



Figura 67. Síndrome de Mikulicz.

El síndrome de Mikulicz asocia una hipertrofia de las glándulas lagrimales y de las parótidas (Fig. 67). Pueden coexistir una hipertermia moderada, una alteración del estado general, crepitantes pulmonares, queilitis de aspecto granulomatoso, edema palpebral bilateral granulomatoso y obstrucción nasal. La uveoparotiditis febril de Heerfordt es otra entidad menos frecuente, que se acompaña de parálisis facial. La uveítis anterior aparece en el 19% de los pacientes. Es la alteración más frecuente, sobre todo la uveítis anterior crónica granulomatosa. La afectación de las glándulas lagrimales es especialmente frecuente si se busca de forma específica y suele ser benigna. La uveítis granulomatosa provoca sinequias, es inespecífica y responsable de adherencias al cristalino. Es frecuente que haya una alteración del segmento posterior. La histología de la lesión por sí sola confirma el diagnóstico al mostrar un granuloma epitelioide de células gigantes no necrosante y no caseoso. La biopsia debe incluir una lesión de fácil acceso llegado el caso (sarcoide cutáneo, glándula lagrimal, labio o biopsia bronquial).

La sarcoidosis oftálmica requiere siempre un tratamiento con corticoides sistémicos durante varios meses. La prednisona en dosis de 0,5 mg/kg/día produce una regresión rápida de los signos clínicos y una normalización de los parámetros biológicos. Debe mantenerse durante varios meses a esta dosis y después disminuirla de forma progresiva, para llegar a una duración total de 18 meses.

Enfermedad de Fabry ^[77]

Las manifestaciones oculares no tienen traducción clínica, pero deben buscarse, porque aparecen en el 90% de los casos. Las córneas pueden presentar opacidades tenues pardas, bilaterales y lineales, con una disposición arremolinada, lo que da un aspecto de córnea verticilada (Fig. 68), comparable a la observada cuando se toma amiodarona. Los vasos aparecen dilatados sobre la conjuntiva y la retina (pocas veces las arteriolas y más a menudo las vénulas). Los vasos conjuntivales pueden presentar telangiectasias (Fig. 69) y los vasos retinianos muestran una tortuosidad anómala. Puede asociarse una catarata posterior. Las mujeres heterocigotas transmisoras presentan con frecuencia anomalías asintomáticas y deben ser exploradas ^[78].

Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada ^[79]

Esta enfermedad inflamatoria infrecuente (4-11% de las uveítis endógenas) afecta sobre todo a pacientes de procedencia mediterránea, asiática (Japón) y de raza negra, de 20-30 años y a mujeres. Asocia una panuveítis crónica bilateral con signos meningoencefálicos, auditivos (hipoacusia) y de la piel y las faneras. Su mecanismo sigue siendo desconocido: genético, inmunitario contra los melanocitos, infeccioso (virus melanótrofo, VEB).

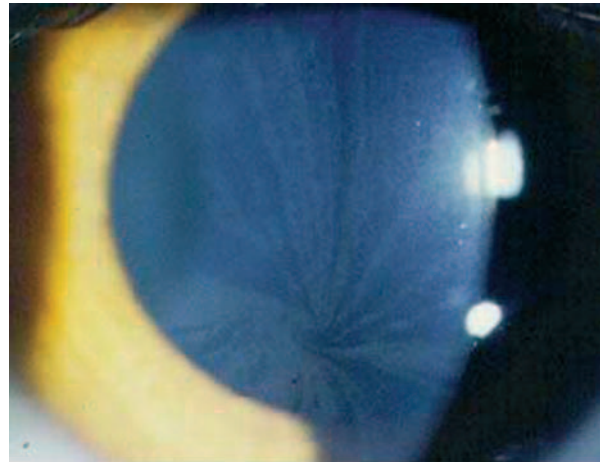


Figura 68. Enfermedad de Fabry: córnea verticilada (vorticosa).



Figura 69. Enfermedad de Fabry: vasos conjuntivales telangiectásicos, tortuosidad anómala.



Figura 70. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada: despigmentación vitiligoide.

Los signos meningoencefálicos son frecuentes (60-100% de los casos), pero casi siempre se limitan a cefaleas y a una linfocitosis moderada del líquido cefalorraquídeo. Los signos de la piel y las faneras son benignos, y aparecen en el 66% de los casos: poliosis, canas, alopecia, despigmentaciones vitiligoideas (Fig. 70). Los signos

oculares predominan y son graves: de forma típica, panuveítis bilaterales con desprendimientos retinianos multifocales exudativos.

El tratamiento emplea corticoides por vía sistémica una vez que se descartan los diagnósticos diferenciales de causas infecciosas. Se inicia con dosis elevadas (100-500 mg/día de prednisona o prednisolona durante 3 días) y después con dosis decrecientes a lo largo de 6 meses. En caso de corticodependencia o de corticorresistencia, la asociación a ciclosporina permite un mejor control de la inflamación ocular. El uso de otros inmunosupresores para reducir la corticoterapia de base es un tema discutido.

Policondritis crónica atrofiante ^[80]

La inflamación ocular forma parte de los criterios diagnósticos menores. Aparece en el 50-75% de los casos, a veces de forma inicial. En la mayoría de las ocasiones se trata de una escleritis: el ojo aparece rojo y a veces muy doloroso. La esclera puede adelgazarse si la evolución se cronifica. En ese caso deja ver por transparencia la coroides subyacente y da un aspecto azulado oscuro. Puede producirse cualquier otra inflamación ocular, sobre todo corneal.

Enfermedad de Horton

La afectación ocular es frecuente, grave y a veces es el hecho inicial. La exploración oftalmológica no es sistemática. La única urgencia es terapéutica. Cuando la disminución de la agudeza visual aparece de forma brusca, ya es demasiado tarde. La isquemia de la arteria ciliar corta posterior debido a la inflamación periarterial provoca ceguera porque no hay irrigación alternativa para la cabeza del nervio óptico. Alrededor del 4% de los pacientes sólo recupera un poco de su campo visual y de su agudeza visual con tratamiento tras una obliteración de la arteria central de la retina. No ocurre lo mismo con la neuropatía isquémica anterior aguda, que tiene mejor pronóstico.

Dermatosis neutrofílicas: síndrome de Sweet (dermatosis neutrofílica aguda febril), pioderma gangrenoso ^[81, 82]

Las manifestaciones oculares asociadas a estas enfermedades dermatológicas aún mal comprendidas y caracterizadas por una infiltración cutánea por granulocitos neutrófilos normales sin infección son de tipo inflamatorio y no neutrofílico. Se han descrito conjuntivitis, epiescleritis (nódulo en relieve respecto a los vasos esclerales profundos), escleritis, inflamaciones orbitarias, uveítis anteriores y glaucomas inflamatorios. Son frecuentes en el síndrome de Sweet (30-50% de los casos) y menos habituales en el pioderma gangrenoso. Se han descrito casos de queratitis ulcerativa periférica en el síndrome de Sweet, así como en el pioderma gangrenoso, pero también en otras enfermedades: panarteritis reumatoide, PAN, lupus sistémico, etc.

Esclerodermia ^[83]

Sus manifestaciones oculares son infrecuentes aparte de un síndrome seco en un síndrome de Gougerot-Sjögren. En la esclerodermia, los párpados pueden presentar una atrofia. La afectación facial puede provocar un estrechamiento de las hendiduras palpebrales o un ectropión cicatrizal que mantiene la irritación conjuntival. Pueden existir afectaciones corneales o trastornos de la pigmentación del iris. La esclerodermia en «sablazo» (que se asemeja a la hemiatrofia facial progresiva de Romberg) provoca una atrofia del tejido adiposo subcutáneo periorbitario, muscular y óseo que puede alterar la motilidad ocular (Fig. 71) ^[81].



Figura 71. Esclerodermia en «sablazo».

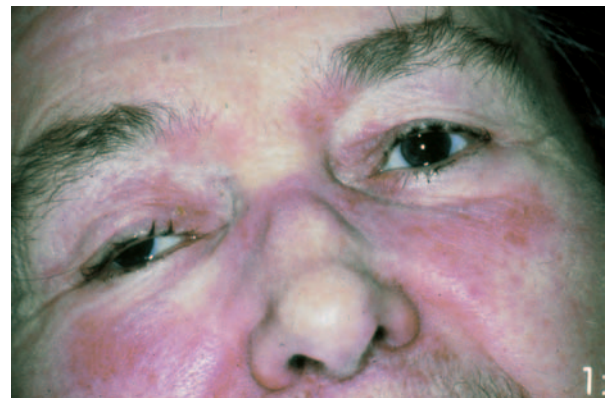


Figura 72. Dermatomiositis: eritema rosa violáceo de los párpados superiores en heliótropo.

Dermatomiositis

El eritema rosa violáceo afecta a los párpados superiores, de forma simétrica y se asocia a un edema periorbitario (Fig. 72). Este eritema en heliótropo puede orientar hacia un lupus. En pocas ocasiones la afectación palpebral es el único elemento visible, pero los músculos oculomotores pueden afectarse por la miositis, lo que puede provocar una parálisis oculomotora, un nistagmo o dolores oculares. En casos infrecuentes, puede tratarse de una conjuntivitis, una epiescleritis, una iritis o una vasculitis retiniana ^[83].

Émbolos de cristales de colesterol

Los émbolos retinianos se producen cuando las placas se desprenden del cayado aórtico o de la carótida. Pueden ser asintomáticos a nivel ocular y sólo se descubren al realizar de forma sistemática un fondo de ojo: émbolos refringentes visibles directamente en las arteriolas, zonas de isquemia limitadas e interrupciones vasculares a nivel de las bifurcaciones.

Genodermatosis ^[84]

Incontinencia de pigmento ^[85]

Se trata de una genodermatosis ligada al cromosoma X (locus Xq28), de transmisión dominante de madres a hijas y que se manifiesta por vesículas induradas dispuestas de forma lineal según las líneas de Blaschko



Figura 73. Incontinencia de pigmento: vesículas induradas lineales de Blaschko.

(Fig. 73). Este aspecto muy peculiar, asociado a una eosinofilia sanguínea que a veces es considerable, permite establecer el diagnóstico con facilidad. Los niños presentan a menudo agitación, y la aplicación de dermatocorticoides parece acelerar la regresión de las lesiones vesiculocostrosas inflamatorias, de las que pueden existir algunos episodios posteriores, sobre todo durante episodios infecciosos. Un 33% de los pacientes presenta anomalías neurológicas (hidrocefalia, microcefalia, retraso mental) que condicionan el pronóstico. Es probable que la frecuencia y el tipo de las malformaciones neurológicas se hayan sobrestimado, pues esta enfermedad se ha confundido a menudo con la hipomelanosis de Ito. Pueden existir anomalías dentales. Las alteraciones oculares aparecen en el 35% de los casos y son sobre todo anomalías de la vascularización retiniana periférica. Aparecen de forma precoz antes del año de edad y pueden complicarse con una hemorragia intravítrea y con un desprendimiento de retina de mal pronóstico. Otras complicaciones posibles son: estrabismo, catarata, atrofia óptica, microftalmía, ceguera, etc.

Debe realizarse un estudio oftalmológico sistemático precoz y repetirse cada 3 meses durante el primer año. Sólo se requiere un seguimiento prolongado en caso de afectación retiniana. Esta medida es inútil tras el año de edad si no hay afectación ocular.

Ataxia telangiectasia ^[86]

Esta enfermedad autosómica recesiva aparece en 1/100.000 nacimientos y afecta a los mecanismos de reparación del ADN (rupturas cromosómicas). Se caracteriza por una degeneración cerebelosa, un déficit inmunitario y una gran susceptibilidad a los cánceres. La ataxia aparece en el primer año y se acompaña de trastornos oculomotores, disartria y distonía. Las telangiectasias se desarrollan 2-4 años después del inicio de la degeneración neurológica, en la piel facial y en las zonas expuestas al sol (oreja, raíz nasal) y en las conjuntivas. El fallecimiento se suele producir hacia los 40 años, con más frecuencia por una infección o cáncer (leucemia aguda linfocítica, linfoma, etc.). Los cánceres cutáneos, ováricos, de mama y gástricos son los más habituales. Existe una hipersensibilidad a las radiaciones ionizantes.

Facomatosis

Las facomatosis son una familia heterogénea de síndromes neurooculocutáneos, caracterizados por la presencia de hamartomas en numerosos órganos. Sólo se describirán las que incluyen signos oculares y cutáneos graves. El síndrome PHACES y el síndrome de Sturge-Weber-Krabbe son también facomatosis.



Figura 74. Neurofibromatosis de tipo I: hemihipertrofia facial en un niño.

Esclerosis tuberosa de Bourneville ^[87]

El espectro de las manifestaciones clínicas de esta enfermedad es extremadamente amplio y va desde las formas asintomáticas a las multitumorales graves. Asocia signos retinianos, neurológicos, dermatológicos y viscerales. Los hamartomas astrocíticos retinianos (o facomas), a menudo multifocales, son peripapilares. Forman parte de los criterios diagnósticos mayores, por lo que se realiza su búsqueda sistemática. A menudo son asintomáticos y se presentan como nódulos gruesos algodonosos o tumores muriformes. Aparecen en la mitad de los pacientes afectados. Su transformación maligna es infrecuente. Puede existir también una hipopigmentación retiniana o del iris (criterio menor), así como un coloboma. El tratamiento es sólo sintomático.

Neurofibromatosis

Estas enfermedades autosómicas dominantes se caracterizan por la aparición de tumores neuroectodérmicos en numerosos órganos. La neurofibromatosis (NF) de tipo 1, o enfermedad de Recklinghausen es diez veces más frecuente que la NF de tipo 2. La NF1 afecta a 1/3.500-4.000 personas, con una expresividad variable. Los genes se localizan respectivamente en el cromosoma 17 para la NF1 y en el 22 para la NF2.

Neurofibromatosis de tipo 1: enfermedad de Recklinghausen ^[88]. Pueden aparecer diversas alteraciones oculares: nódulos de Lisch, neurofibromas subcutáneos nodulares o plexiformes de los párpados, gliomas del nervio óptico, nevos coroideos multifocales y a veces hamartomas retinianos como en la esclerosis tuberosa (Fig. 74). Los nódulos de Lisch son hamartomas del estroma del iris. Forman parte de los criterios diagnósticos (Cuadro IV). Son casi patognomónicos, pero se mantienen benignos y asintomáticos. Aparecen en el 10% de los pacientes menores de 6 años (Fig. 75), y en el 95% de las NF1 tras la segunda o tercera década (Fig. 76). El pronóstico visual depende del glioma del nervio óptico. Su incidencia es del 15% de las NF1 cuando se realiza una prueba de imagen de forma sistemática. La incidencia de los gliomas sintomáticos del nervio óptico es del 1,5-7,5%. El pronóstico visual aparece comprometido en el 1% de los casos. El glioma del nervio óptico es menos evolutivo en la NF1, pero más difuso, con el problema de la afectación del quiasma óptico. Puede detectarse en los niños menores de 6 años o no cooperadores mediante una RM cerebral complementada con potenciales evocados visuales, de forma anual hasta los 6 años y después cada 2-4 años. En los niños mayores de 6 años o en los adultos, se requiere una exploración oftalmológica visual con

Cuadro IV.

Criterios diagnósticos de la NF1: presencia de 2 o más de los siguientes signos.

- Seis o más manchas café con leche
- cada una de 1,5 cm o más tras la pubertad
- cada una de 0,5 cm o más antes de la pubertad
- Dos (o más) neurofibromas de cualquier tipo, o al menos un neurofibroma plexiforme
- Pecas axilares o inguinales
- Glioma del nervio óptico
- Dos o más nódulos de Lisch
- Una lesión ósea típica
- displasia esfenoidal
- displasia o adelgazamiento cortical de los huesos largos
- Afectación de un familiar de primer grado

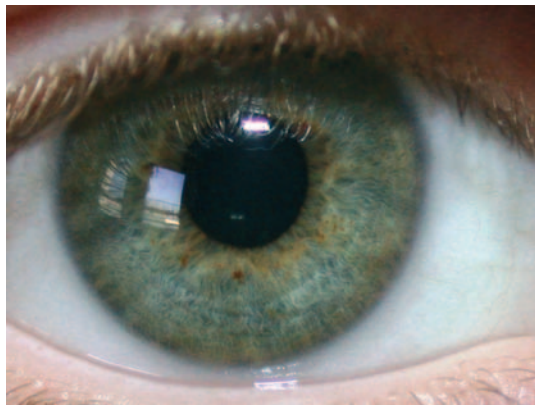


Figura 75. Nódulos de Lisch poco visibles en un niño de 7 años.

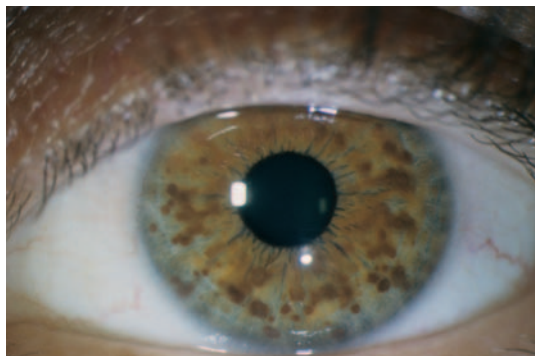


Figura 76. Nódulos de Lisch de gran tamaño en un adulto.

medición de la agudeza visual y del campo visual. Tras los 30 años no existe progresión. A la inversa, el 25% de los gliomas del nervio óptico se asocian a una NF1.

La afectación quiasmática evolutiva requiere la asociación de radioterapia y quimioterapia, teniendo en cuenta que la irradiación puede provocar una lesión del nervio óptico. En ausencia de alteraciones de la agudeza visual, está justificado realizar sólo vigilancia [89].

Neurofibromatosis de tipo 2 [90]. Los signos oculares son frecuentes y al principio asintomáticos (catarata). La membrana epirretiniana es una alteración de la retina muy sugestiva. Los nódulos de Lisch, los neurofibromas palpebrales y el glioma del nervio óptico son infrecuentes en la NF2. El tumor más característico es el schwannoma del nervio acústico, que es un criterio diagnóstico mayor y establece el diagnóstico por sí mismo si es bilateral. La NF2 es una enfermedad neuroquirúrgica, en comparación con la NF1, que es dermatológica. Los signos oftalmológicos forman parte de los criterios

Cuadro V.

Criterios diagnósticos de la NF2.

NF confirmada si:

Schwannoma bilateral del nervio acústico
O

Familiar de primer grado afectado y aparición de schwannoma unilateral del nervio acústico antes de los 30 años, o uno de los siguientes signos: meningioma, glioma, schwannoma, catarata subcapsular posterior o cortical del paciente joven, hamartoma combinado de la retina

NF probable si:

Schwannoma unilateral del nervio acústico antes de los 30 años Y uno de los siguientes signos: meningioma, glioma, schwannoma, catarata subcapsular posterior o cortical del paciente joven, hamartoma combinado de la retina
O

Dos meningiomas (o más) asociados a un schwannoma unilateral del nervio acústico antes de los 30 años, o uno de los siguientes signos: glioma, schwannoma, catarata subcapsular posterior o cortical del paciente joven, hamartoma combinado de la retina

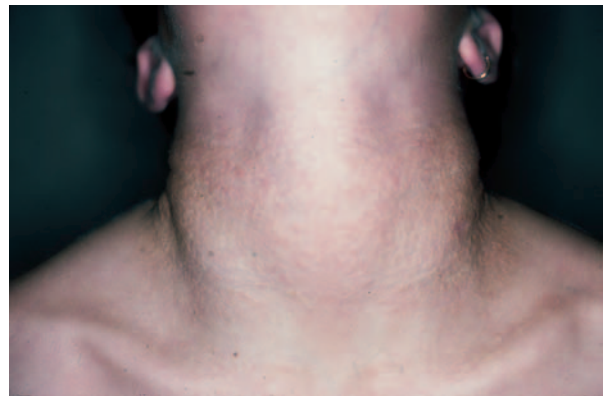


Figura 77. Seudoxantoma elástico.

diagnósticos (Cuadro V), pero no tienen valor pronóstico. La esperanza de vida no sobrepasa los 15 años tras el diagnóstico, sobre todo en caso de hamartomas retinianos, debido a las asociaciones mórbidas del sistema nervioso central. La catarata es la manifestación ocular más frecuente (66% de los casos), de localización subcapsular o cortical posterior. Su aparición precoz también indica un mal pronóstico.

Enfermedad de Von Hippel-Lindau [91]

Esta facomatosis de transmisión autosómica dominante se caracteriza por hemangiomas capilares retinianos (que deben tratarse de forma precoz para evitar la ceguera), hemangioblastomas del sistema nervioso central, hamartomas sólidos y quísticos de las vísceras y cánceres, en especial renales, así como feocromocitoma. No existen signos cutáneos característicos. El fallecimiento suele producirse por complicación de las lesiones intracraneales o por cáncer renal.

Seudoxantoma elástico [92]

Este síndrome es una displasia del tejido elástico de transmisión autosómica recesiva en el 90% de los casos. El signo principal es el aspecto de piel de naranja o de piel de gallina a nivel cervical (Fig. 77), axilar, inguinal y periumbilical. Las complicaciones sistémicas graves son de tipo vascular (estenosis y oclusión arterial) y digestivo (hemorragia digestiva).

En más del 85% de los casos existe afectación ocular en forma de estrías angioides (Fig. 78) [93]. En la membrana de Bruch, que separa la retina de la coroides, se localizan fisuras, responsables de estrías naranjas o grises



Figura 78. Estrías angioides.

alrededor del nervio óptico. Su aparición se produce durante la adolescencia. A veces se descubren de forma fortuita durante una exploración del fondo de ojo, en cuyo caso debe buscarse un pseudoxantoma (asociado en una media del 50% de las ocasiones). En las personas afectadas, así como en sus familiares, su búsqueda sistemática se realiza de forma anual. Durante la gestación se requiere realizar un seguimiento oftalmológico periódico durante el mes previo al parto, debido al riesgo de empeoramiento por la hipertensión arterial. La ruptura de la membrana de Bruch provoca la proliferación de neovasos coroideos, que a veces originan hemorragia y exudación subretiniana que alteran la función visual.

El riesgo de ceguera a largo plazo hace que sea necesaria la detección sistemática precoz, a pesar de la eficacia variable del tratamiento con láser. El principal riesgo visual es la pérdida de la visión central por degeneración macular de origen cicatrizal, debido a las rupturas coroideas.

Enfermedad de Ehlers-Danlos ^[94]

Algunos síndromes de Ehlers-Danlos (tipo VIA y VIB) se asocian a una mayor frecuencia de diversas alteraciones oculares: escleras azules, queratoconos y queratoglobos, subluxación de los cristalinos, miopía patológica, fragilidad excesiva a los traumatismos, desgarros de retina. Al igual que la piel, los párpados son hiperelásticos, lo que permite su fácil eversión.

Síndrome de Marfan ^[95]

El síndrome de Marfan también se asocia a subluxaciones de los cristalinos, que aparecen desplazados en sentido superior y nasal, debido a una laxitud de la zónula. Tras un traumatismo mínimo, el cristalino puede luxarse en sentido posterior hacia el vítreo, o hacia delante a la cámara anterior y provocar una elevación considerable de la presión intraocular. Las demás manifestaciones son las megalocórneas (córneas de gran diámetro), gran miopía y desprendimiento de retina ^[96].

Síndrome del hamartoma epidérmico ^[97]

Diversas malformaciones pueden asociarse a los hamartomas epidérmicos: displasias neurológicas (50%), oculares (33%), esqueléticas (70%) y anomalías viscerales de diversa relevancia y frecuencia. Esta disembrionoplastia ubicua es congénita y parece bastante infrecuente (1 caso por cada 1.000 nacimientos). El riesgo de afectación ocular (y cerebral) es más elevado cuanto el hamartoma es extenso (33% de los casos), lineal, cefálico y si existe un componente sebáceo. Las anomalías



Figura 79. Albinismo oculocutáneo.

encontradas son malformaciones, por lo que no son evolutivas. Puede haber colobomas (el ojo carece de visión si son grandes, y no tienen tratamiento) o microftalmía. El hamartoma verrugoso puede extenderse por el párpado y la conjuntiva.

Albinismo ^[98]

Este término engloba numerosas alteraciones caracterizadas por un defecto de la melanogénesis de la piel, el ojo y las faneras. El albinismo puede ser ocular puro u oculocutáneo (Fig. 79) y abarca numerosas entidades clínicas diferentes. Las consecuencias visuales suelen ser graves. Por lo general, el iris es incoloro, transparente y se deja transluminar, lo que da un reflejo rojo. El fondo de ojo no está pigmentado y existe una hipoplasia macular responsable de una mala agudeza visual. El comportamiento visual es anómalo desde el nacimiento y se desarrolla un nistagmo con rapidez, asociado a fotofobia. El campo visual periférico aparece conservado. Los albinismos originan el 5-10% de los defectos visuales.



■ Tumores oculares ^[99, 100]



Tumores adquiridos de la conjuntiva y la córnea



Pueden clasificarse según el origen de las células proliferantes: epiteliales de superficie, melanocíticos, vasculares, fibrosos, neurales, histiocíticos, mixoides, miogénicos, lipomatosos, linfoides, leucémicos y metastásicos. Los tumores no pigmentados más frecuentes son el carcinoma epidermoide y el linfoma, que presentan peculiaridades clínicas. Los tumores de la carúncula están un poco aparte: los más frecuentes son los nevus y los papilomas, pero pueden encontrarse oncocitomas, hiperplasia de las glándulas sebáceas, adenomas y carcinomas. Sólo se describirán los más frecuentes.



Neoplasias conjuntivales ^[101, 102]

Neoplasias conjuntivales intraepiteliales

Engloban las displasias conjuntivales benignas y los carcinomas in situ (CIS), que son enfermedades de un espectro continuo (Fig. 80). Se trata de lesiones de la segunda mitad de la vida, que aparecen de forma preferente en las personas expuestas a los rayos ultravioleta. Existen otros factores de riesgo: tabaquismo, exposición a los derivados de los hidrocarburos e infección crónica por los virus del papiloma humano (VPH). La lesión suele ser unilateral, unifocal y comienza en forma de una placa límbica leucoplásica o gelatinosa, e incluso papilomatosa. La histología establece el diagnóstico entre displasia y CIS. El CIS no

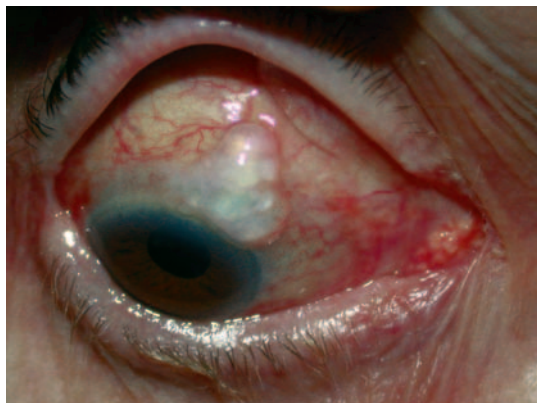


Figura 80. Neoplasia conjuntival intraepitelial.

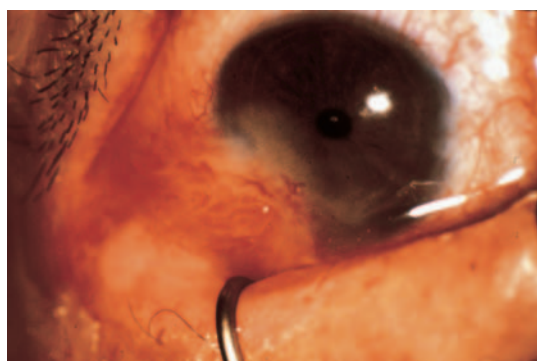


Figura 81. Carcinoma epidermoide conjuntival en la evolución de un xeroderma pigmentoso.

sobrepasa la membrana basal del epitelio conjuntival. Tiende a progresar en horizontal e incluso puede recubrir en parte la córnea, de donde se separa con facilidad sin invadirla.

La escisión quirúrgica (con o sin crioterapia) asociada a veces a un tratamiento tópico con colirio de mitomicina C al 0,04% suele lograr la curación. No obstante, es fundamental la vigilancia clínica periódica de las recidivas.

Carcinoma epidermoide

Lo más frecuente es que se inicie en el limbo esclero-corneal, sobre el meridiano horizontal, en forma de una lesión de aspecto gelatinoso y papilomatoso que progresa de forma centrípeta. En ocasiones la superficie aparece queratinizada (Fig. 81). En caso de invasión de más del 50% de la circunferencia del limbo, el pronóstico empeora. El tumor puede sobrepasar la membrana basal conjuntival. De forma infrecuente puede invadir en profundidad el ojo y la órbita, lo que dificulta el tratamiento. Por el contrario, sus extensiones sobre la vertiente corneal no atraviesan la membrana basal epitelial (membrana de Bowman), por lo que el tumor se separa con facilidad de la córnea.

La exéresis quirúrgica completa es el único tratamiento curativo. Puede asociarse a la mitomicina C en colirio.

Linfoma [103]

El linfoma conjuntival pertenece a los linfomas MALT (tejido linfoide asociado a mucosas). Se presenta en forma de una masa asalmonada situada sobre la conjuntiva bulbar o en el fondo de saco conjuntival (Fig. 82). La biopsia quirúrgica confirma el diagnóstico y establece el tipo y la clonalidad de los linfocitos proliferantes, lo que orienta el tratamiento. El linfoma puede localizarse únicamente en la conjuntiva, aunque es indispensable realizar una exploración general clínica y con pruebas de imagen. Se debe recordar que el 20% de los pacientes

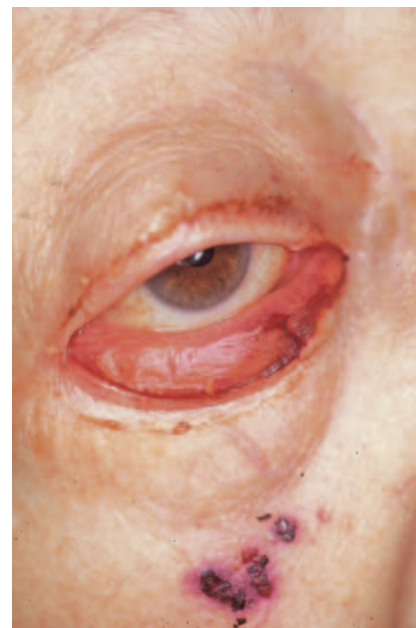


Figura 82. Linfoma conjuntival.

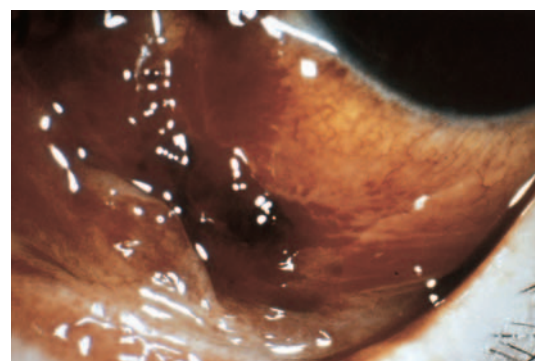


Figura 83. Sarcoma de Kaposi.

desarrollan localizaciones sistémicas de linfoma no Hodgkin en los años posteriores. La radioterapia puede estar indicada, pero algunas lesiones regresan de forma espontánea.

Enfermedad de Kaposi [104]

Las localizaciones conjuntivales asociadas al SIDA han desaparecido prácticamente tras el uso de las triples terapias. Suelen presentarse tras una evolución prolongada, pero pueden ser el primer signo. Se ha establecido la responsabilidad del virus del herpes humano del tipo 8. La enfermedad aparece en forma de placas de color rojo oscuro que infiltran la conjuntiva (Fig. 83) y pueden confundirse al principio con una hemorragia subconjuntival. A menudo se asocian a otras localizaciones cutaneomucosas. La radioterapia hace que este tumor vascular desaparezca con rapidez.

Lesiones pigmentadas

Nevo

Se trata de los tumores conjuntivales más frecuentes. Son lesiones bien delimitadas, situadas la mayoría de las veces sobre la conjuntiva bulbar en el área palpebral (Fig. 84), pero también en la carúncula (Fig. 85), el pliegue semilunar y los bordes libres de los párpados (Fig. 86). Por el contrario, son infrecuentes en los fondos de saco y en la conjuntiva tarsal. Los nevos son invisibles cuando no están pigmentados. La pigmentación aparece hacia la segunda o tercera década, pero un 20-30% se mantiene acrómico. Puede producirse su



Figura 84. Nevo conjuntival.

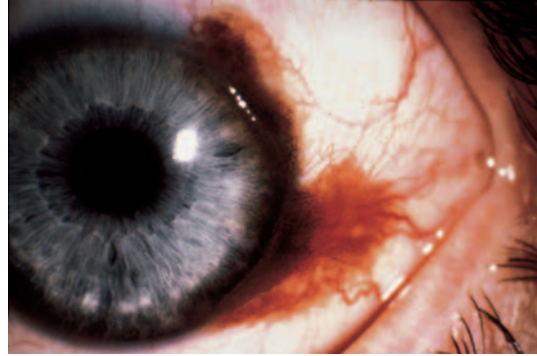


Figura 87. Melanosis adquirida primaria.

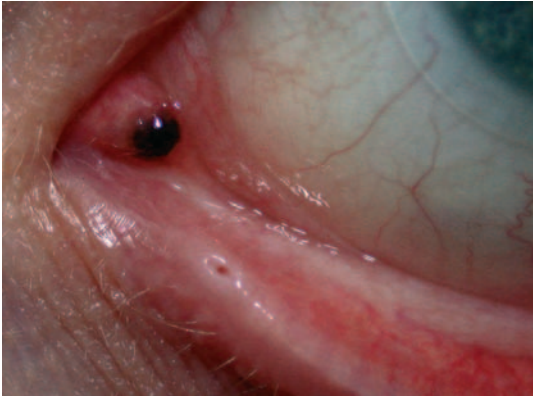


Figura 85. Nevo de la carúncula.



Figura 88. Melanoma conjuntival.



Figura 86. Nevo palpebral.



Figura 89. Melanoma conjuntival sobre una melanosis de Dubreuilh.

transformación maligna. Cualquier cambio de aspecto, aumento de tamaño o vascularización es sospechoso. Hasta el 20% de los melanomas conjuntivales se desarrollaría a partir de nevos preexistentes.



Melanosis adquirida primaria (MAP) ^[105]

Se trata de una pigmentación conjuntival parda unilateral (Fig. 87) que se desarrolla durante la segunda mitad de la vida en las personas de raza blanca. Puede localizarse en cualquier punto de la conjuntiva (por lo que deben evertirse los párpados) y constar de placas en fase de desarrollo y otras donde la pigmentación regresa de forma espontánea. La pigmentación es intraconjuntival, por lo que se mantiene móvil respecto al globo subyacente. Debe distinguirse de un nevo, de una melanosis racial (bilateral, en algunas etnias pigmentadas) o secundaria (enfermedad de Addison, gestación, iatrogénica por clorpromazina o epinefrina, inflamación crónica, tracoma), porque la MAP puede invadir el limbo y desarrollarse sobre la córnea. Algunas MAP contienen atipias melanocíticas que pueden degenerar en un melanoma. Una zona nodular que se desarrolle en el seno de una región inicialmente plana debe llamar

la atención, al igual que una zona que se adhiera al globo subyacente. Es necesario realizar varias biopsias para detectar las lesiones susceptibles de transformarse.

En función del tipo de lesión, el tratamiento va de la simple vigilancia a la exéresis completa o incompleta en caso de lesión muy extendida. Es indispensable realizar una vigilancia a largo plazo.

Melanoma conjuntival ^[106]

El melanoma conjuntival es visible mediante la exploración clínica dermatológica (Fig. 88). Es infrecuente (2% de los tumores oculares) y se suele presentar como un nódulo pardo, muy vascularizado, con un grueso vaso nutricio. Algunos se mantienen acrómicos. Los melanomas tienen tres orígenes: MAP (alrededor del 75%), nevos (alrededor del 20%) y de novo. La edad de comienzo se sitúa en torno a los 50 años. Son excepcionales en las melanodermias y antes de los 20 años. La extensión es local (Fig. 89, 90), a continuación general por las estaciones linfáticas oculares (ganglio pretragal y

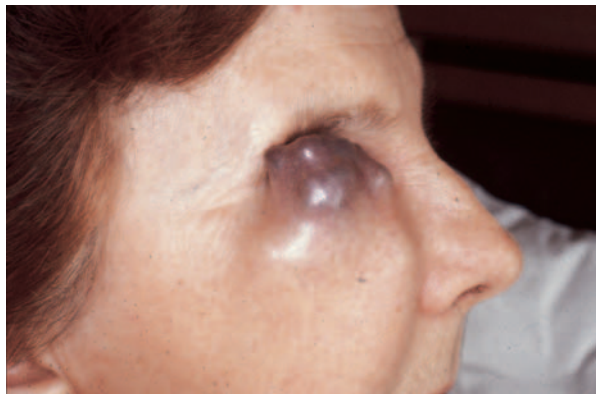


Figura 90. Melanoma palpebral.

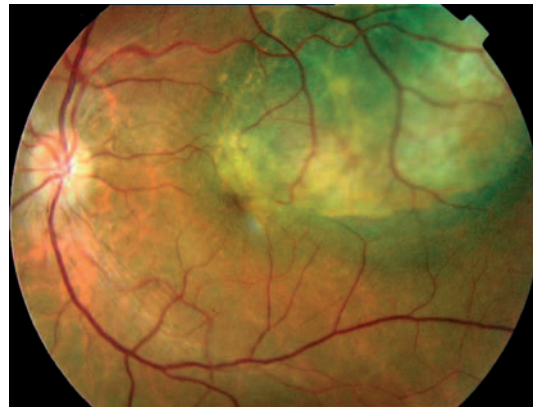


Figura 92. Melanomas coroides.



Figura 91. Nevo corioideo.

submandibular) y después hematógena. El tratamiento es quirúrgico. La mortalidad es del 25%. Los factores de mal pronóstico son: desarrollo sobre una MAP, forma pagetoide, invasión de la conjuntiva palpebral, del fórnix o de la carúncula, atipias celulares graves, numerosas mitosis, invasión ocular profunda y ausencia de reacción inflamatoria.

Las metástasis conjuntivales de un melanoma cutáneo son excepcionales. La extensión conjuntival de un melanoma del cuerpo ciliar debe eliminarse.

Melanoma intraocular (o melanoma de la úvea: melanomas de la coroides y del cuerpo ciliar). Se trata del tumor intraocular más frecuente, pero aun así sigue siendo raro, con 500 nuevos casos anuales en Francia. La presencia de un nevo de Ota (cf. infra) es el único factor de riesgo conocido (Fig. 91, 92). La exposición a los rayos ultravioleta puede participar en su génesis, pero no se ha podido confirmar. Al contrario del melanoma cutáneo, no existen criterios de detección selectiva. El descubrimiento se realiza durante una exploración oftalmológica debido a alteraciones visuales recientes (Fig. 91). Excepto por la extensión locorregional, el hígado es durante mucho tiempo la primera localización de las metástasis, después el pulmón y la piel.

La mediana de supervivencia tras el diagnóstico de metástasis hepáticas inoperables es de 3 meses. La ecografía hepática de vigilancia se repite cada 6 meses durante muchos años, pues las recidivas tras 10 años no son excepcionales. La quimioterapia convencional del melanoma cutáneo (dacarbazina, nitrosoureas) carece de eficacia, al igual que la inmunoterapia. Sólo la resección quirúrgica de las metástasis hepáticas influye en la supervivencia.

Nevo de Ota^[107]

Generalidades

La pigmentación afecta a los tres ramos del trigémino, pero lo más frecuente es que lo haga al primero y al segundo: órbita, región periorbitaria (párpados superior e inferior), región temporal, área cigomática, frente, ceja, nariz. Este hamartoma no es hereditario. Predomina en las mujeres (80%) y en las personas de fototipo elevado (50%), en los asiáticos (0,2-8% de la población), pero es poco frecuente en la raza caucásica (0,038%). Aparece al nacimiento, pero puede revelarse bajo una influencia hormonal: en la pubertad o durante la gestación. La luz de Wood acentúa la pigmentación epidérmica.

Clínica

La melanosis ocular se observa en el 66% de los casos, sobre todo si la afectación cutánea es extensa (Fig. 93A, B). Aparece sobre todo en la esclera (100% de los casos). La conjuntiva bulbar y palpebral, la córnea, el iris, el nervio óptico, la grasa retrobulbar y el periostio pueden afectarse. Por lo general, no existe repercusión sobre la función visual. Se puede descubrir un hemangioma corioideo durante el seguimiento o una disminución de la agudeza visual. Lo más frecuente es que sea unilateral, pero a veces también es bilateral.

Complicaciones^[108]

Degeneración maligna

La transformación en melanoma es más frecuente en la raza caucásica (5%). Puede aparecer en el sistema nervioso, en sus componentes, en el globo ocular, en las mucosas faringolaríngeas o en la piel.

Oculares

La disminución de la agudeza visual puede ser el primer signo de un melanoma ocular. El aumento de la presión intraocular aparece en el 10% de los pacientes y a veces evoluciona hacia un glaucoma. La etiología sería la infiltración melanocítica del retículo trabecular y del conducto de Schlemm, lo que dificultaría la circulación del humor acuoso.

Tratamiento^[109]

En las lesiones cutáneas se puede emplear el láser de colorante pulsado: láser de rubí en conmutación Q ($\lambda=694$ nm) con una duración del pulso de 25-40 nseg, o el láser de alejandrita en conmutación Q ($\lambda=755$ nm) con pulsos de 100 nseg, 7 J/cm², que obtienen un 50% de mejoría tras 2 sesiones y un 100% tras 5 sesiones (con ausencia de cicatrices, de pigmentación, de modificación de la textura cutánea y sin recidiva al año). Su longitud de onda se absorbe de forma selectiva por los

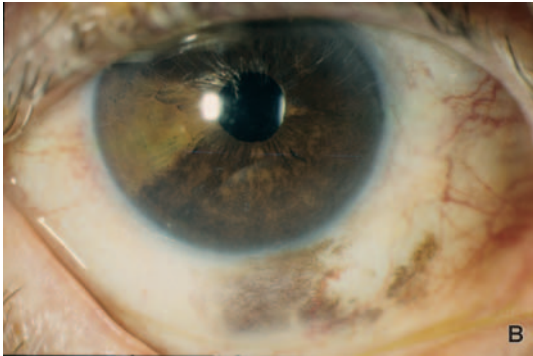
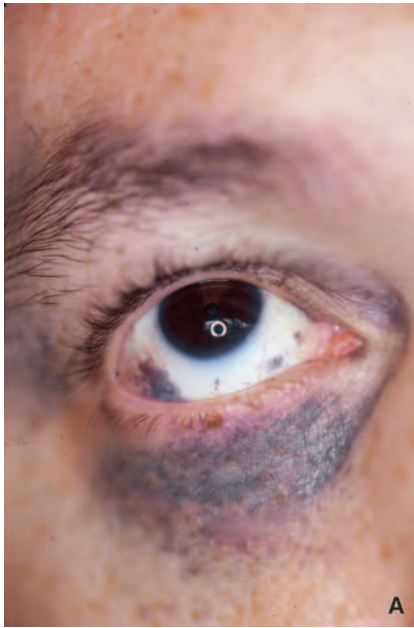


Figura 93. Nevo de Ota (A, B).

melanosomas. Los impactos son breves y la potencia elevada, lo que permite fragmentar el pigmento por fototermólisis selectiva. Es obligatorio utilizar cubiertas oculares como protección al tratar los párpados.

Complicaciones oculares de los melanomas cutáneos

Retinopatía paraneoplásica del melanoma cutáneo (MAR: Melanoma Associated Retinopathy) ^[110]

Se trata de un síndrome paraneoplásico que aparece a los 2-4 años tras el diagnóstico de melanoma cutáneo. Se presenta en varones que tienen metástasis cutáneas de melanoma y se caracteriza por una disminución de la visión nocturna de inicio rápido, mientras que el fondo de ojo se mantiene normal. Pueden existir fotopsias (fenómenos luminosos) y visiones de colores centelleantes. Las anomalías electrofisiológicas constantes (electrorretinograma) ayudan al diagnóstico. Las alucinaciones visuales coloreadas son variables, pero la ceguera nocturna es duradera. Los anticuerpos dirigidos contra el melanoma reaccionan de forma selectiva con las células bipolares de la retina conectadas con los bastones, de lo que se deriva una interrupción de la transmisión de las señales de los fotorreceptores. Los inhibidores de la caspasa y los antagonistas del calcio se han utilizado con éxito en los modelos animales.

Metástasis oculares de melanoma

Las metástasis de melanoma pueden aparecer de forma infrecuente en la retina (Fig. 94) o en el cuerpo

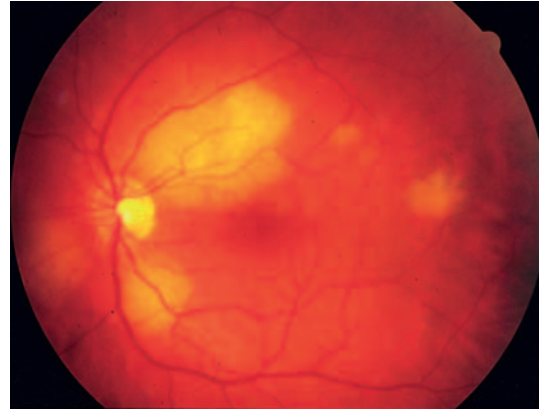


Figura 94. Metástasis coroidea.



Figura 95. Xeroderma pigmentoso.

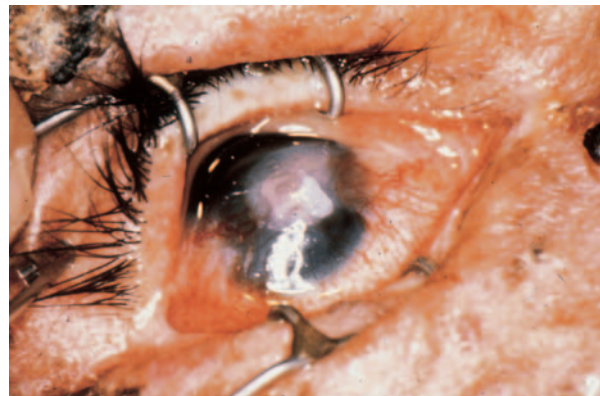


Figura 96. Carcinoma epidermoide conjuntival: xeroderma pigmentoso (mismo paciente).

vítreo, lo que provoca pérdidas funcionales y a veces obligan a realizar la enucleación debido a un glaucoma neovascular.

El tratamiento sólo es eficaz en caso de invasión limitada, por lo que se recomienda realizar un estudio de extensión completo en todo paciente portador de metástasis de melanoma y que presente síntomas oculares evocadores. La radioterapia fraccionada es una solución conservadora.

Xeroderma pigmentoso ^[111]

Esta genodermatosis infrecuente, de transmisión autosómica recesiva, se relaciona con un defecto de la reparación del ADN de las células sometidas a la radiación UV (Fig. 95). Expone a la aparición precoz de complicaciones oncológicas cutáneas (45-80% de los casos) u oculares de superficie (11-25%). Los carcinomas son palpebrales o conjuntivales, límbicos y corneales (Fig. 96). El carácter degenerativo puede provocar ceguera en el 16% de los casos. Por tanto, no debe

olvidarse el uso de gafas con filtros adaptados. El síndrome seco y sus complicaciones propias pueden deteriorar de forma secundaria la función ocular.



■ Fármacos y ojo



Tratamientos dermatológicos

Tacrolimus tópico

El tacrolimus es una molécula de 822 Da eficaz en la dermatitis atópica [38]. Es probable que se convierta en una molécula con futuro en el tratamiento de numerosas enfermedades inflamatorias oculocutáneas: penfigoide cicatrizal, blefarconjuntivitis atópica, rosácea ocular, etc. Actúa mediante una acción inmunomoduladora y antiinflamatoria. Esta acción es similar a la obtenida mediante los colirios de cortisona, pero es eficaz en los modelos animales resistentes a la betametasona en colirio. El tacrolimus por vía conjuntival o en inyección intravítrea carece de toxicidad retiniana en los animales a dosis terapéuticas [112]. Tiene una muy buena penetración en la conjuntiva. En comparación con los corticoides locales, no expone al riesgo de atrofia cutánea palpebral, de catarata debido a la utilización crónica ni de glaucoma.

Un estudio piloto que utilizó tacrolimus tópico al 0,06% 3 veces al día en 15 pacientes [61] con enfermedades inflamatorias de la conjuntiva o de la córnea (blefarconjuntivitis atópica, penfigoide cicatrizal, reacción de injerto contra huésped, etc.) ofreció una mejoría y una estabilización en el 66% de los casos. En 34 casos de blefarconjuntivitis atópica, un tratamiento con tacrolimus tópico al 0,1% [38, 113] 2 veces al día durante 8 semanas permitió una mejoría en el 80% de los casos, con efectos secundarios de sensación de quemadura (60% de los casos) o prurito (25% de los casos). La presión intraocular no se modificó. No hubo catarata ni glaucoma. En cambio, faltan aún datos sobre los efectos secundarios y el papel real de este tratamiento.

Antipalúdicos sintéticos (APS) [114, 115]

Sus complicaciones oculares son numerosas. La mayoría de las veces son problemas benignos, reversibles al interrumpir el tratamiento o al disminuirlo, como los trastornos de la acomodación que se manifiestan por visión borrosa y dificultades para la visión de cerca. El fenómeno se ha convertido en mucho más infrecuente con la utilización de dosis menores de APS. Se ha descrito un edema agudo transitorio de la córnea, pero sigue siendo excepcional. Los depósitos corneales desaparecen en varias semanas o varios meses tras interrumpir o disminuir el tratamiento. Son mucho menos frecuentes con la hidroxiclороquina que con la cloroquina o la amodiaquina. A veces se manifiestan como una niebla visual transitoria o sobre todo como la percepción de halos coloreados alrededor de las luces, pero la mayoría de las ocasiones son asintomáticos.

La toxicidad retiniana clásica es temida, porque a veces origina una ceguera irreversible. El mecanismo, aún no aclarado, probablemente se relaciona con la intensidad de la fijación ocular de los APS y a su retención en la retina a lo largo de los años, debido a la fuerte afinidad de estos fármacos por la melanina. El principal factor de riesgo es la dosis diaria administrada más que la dosis acumulada total. La detección sistemática también es esencial, con pruebas de referencia antes del tratamiento y después cada 6 meses, o cada año a continuación. Esta detección puede recurrir a numerosas técnicas, pero las principales empleadas en la práctica habitual son: el fondo de ojo, una prueba de visión de los colores (con tablas pseudo-isocromáticas o prueba de

Farnsworth), una exploración del campo visual (con rejilla de Amsler y perimetría estática). Las técnicas más sensibles son más difíciles de aplicar, pero podrían englobar, al menos durante el estudio inicial, un electrooculograma y un electroretinograma (ERG). Los ERG sólo se suelen realizar en los centros hospitalarios o por muy pocos profesionales de práctica libre, con las consiguientes demoras. Las complicaciones retinianas, aunque temibles, son muy infrecuentes si se siguen ciertas precauciones, y serían aún menos frecuentes con la hidroxiclороquina que con la cloroquina. De este modo, los casos son mucho más infrecuentes y menos graves si no se superan los 250 mg de cloroquina o los 400 mg de hidroxiclороquina al día, incluso durante los tratamientos prolongados. También debería adaptarse la posología al peso de la persona: 3,5-4 mg/kg y 6-6,5 mg/kg respectivamente, teniendo en cuenta la edad.

Existen tres estadios evolutivos:

- preclínico: sin signos clínicos. La agudeza visual y la angiografía con fluoresceína son normales. Este estadio es reversible, de donde surge el interés de la detección selectiva.
- maculopatía confirmada: es una afectación irreversible la mayoría de las veces, estable en principio, aunque a veces se produce un empeoramiento progresivo cuando se interrumpe el tratamiento. Los signos clínicos son sobre todo subjetivos: fotofobia, destellos luminosos, escotoma, dificultad al leer, hemeralopía y a veces incluso disminución de la agudeza visual. El fondo de ojo, la angiografía, el campo visual y la visión de los colores permiten realizar el diagnóstico;
- secuelas: disminución de la agudeza visual que en pocas ocasiones conduce a la ceguera.

Cuando se toma hidroxiclороquina, si bien la exploración inicial es siempre indispensable, la vigilancia posterior se encuentra discutida en la actualidad. La infrecuencia de los casos de retinopatía observados con la hidroxiclороquina, el conocimiento de una dosis que no debe sobrepasarse (6,5 mg/kg), en función de la estimación del peso ideal del paciente y la existencia de una insuficiencia renal o hepática, han hecho concluir a un gran número de autores que la vigilancia oftalmológica no era necesaria. En 1997, Silman et al destacaron así el problema de una vigilancia mal evaluada tanto desde el aspecto de su eficacia como de su interés médico (ausencia de signos específicos, incidencia de retinopatías igual a la de la población general, etc.) y de su coste [116]. Por el momento es difícil obviar esta vigilancia en ausencia de datos fiables y de un consenso claro.

La vigilancia de la maculopatía incluye: la mejor agudeza visual corregida, la exploración corneal con lámpara de hendidura, el fondo de ojo con fotografías, la exploración de los colores y el campo visual estático (+/- el ERG). Estas exploraciones se realizan antes de iniciar el tratamiento y después cada 6 meses hasta llevar 2 años y después cada 3 meses. La aparición del mínimo signo de intoxicación implica una interrupción inmediata del tratamiento.

Se deben tener en cuenta las contraindicaciones absolutas: déficit de G6PD (requiere que se determine su concentración en los pacientes de riesgo: asiáticos, africanos, de origen mediterráneo), retinopatía previa, tesaurismosis adquiridas o congénitas (enfermedades por depósito, como la enfermedad de Pompe, de Gaucher, etc., que se agravarían por la medicación).

Retinoides [117, 118]

Las complicaciones oculares de los retinoides aparecen tras la disminución del contenido lipídico de la película lagrimal (70%) por la atrofia de las glándulas de Meibomio. Esto se sigue de una mayor colonización conjuntival por *Staphylococcus aureus* y de trastornos de

la queratinización. Desde el punto de vista clínico, se observa una conjuntivitis en el 20-50% de los enfermos, tras un mes de tratamiento, con las dosis ≥ 1 mg/kg/día. Es transitoria y reversible al interrumpir el tratamiento o al disminuir las dosis. Se acompaña de blefaritis en un cuadro de blefaroconjuntivitis crónica con descamación de los párpados y collarete en las pestañas. La córnea puede presentar opacidades en el 5% de los pacientes (a veces bilaterales) o edema. Las opacidades corneales producen una disminución de la agudeza visual cuando se sitúan en el eje visual. Son más frecuentes en los usuarios de lentes de contacto. De forma secundaria, la queratitis (QPS) o unas erosiones tenues corneales complican la blefaroconjuntivitis. La queratitis seca aparece tras la hipolagración, se observan pequeños filamentos de epitelio (queratitis filamentosa), y el síndrome seco se confirma por la prueba de Schirmer. Las lágrimas artificiales o los geles viscosos proporcionan una mejoría incompleta.

La tolerabilidad a las lentes de contacto se altera por la sequedad ocular. Es preferible emplear lentillas rígidas o semirrígidas en lugar de las blandas. Su uso debe limitarse a 6-8 horas al día, e incluso a 4 horas, asociado a la utilización de lágrimas artificiales. En el mejor de los casos, se propone un abandono temporal. Es fundamental extremar la higiene durante la manipulación.

El tratamiento de la conjuntivitis emplea colirios antisépticos o antibióticos. En pocas ocasiones, ante el fracaso de los cuidados locales, es preciso reducir la dosis de isotretinoína, e incluso interrumpirla. La curación se produce en el mes siguiente a la suspensión de los retinoides. Las lágrimas artificiales no son obligatorias, excepto para los usuarios de lentes de contacto. Durante el período del tratamiento se recomienda llevar gafas de sol.

Las siguientes manifestaciones se han descrito en menos ocasiones: neovascularización corneal, cataratas, disminución de la agudeza visual nocturna, miopía aguda [119], edema de papila indicativo de una hipertensión intracraneal benigna (con cefaleas, náuseas y vómitos), y que justifica la interrupción del tratamiento.

Retinopatía por interferón alfa [120]

La aparición de complicaciones oculares durante el tratamiento con interferón se revela de forma infrecuente por los signos funcionales (0-3%): visión borrosa, disminución de la agudeza visual. A veces el paciente refiere un escotoma, la visión de manchas negras o dolor ocular bilateral. Pero la retinopatía puede ser asintomática y descubrirse la afectación únicamente en el fondo de ojo.

Las lesiones son bilaterales (en menos ocasiones unilaterales) y peripapilares. Se trata sobre todo de nódulos algodinosos (obliteración aguda de una arteriola precapilar retiniana) y de hemorragias retinianas superficiales, con territorios de ausencia de perfusión en la angiografía. Pueden asociarse microaneurismas, edema retiniano y una neovascularización secundaria. En los pacientes sin antecedentes, la retinopatía aparece en el 40% de los casos, sin disminución de la agudeza visual, y desaparece sin secuelas. Por el contrario, el 95% de los pacientes diabéticos presenta una aparición o un empeoramiento de una retinopatía preexistente. En esos casos, las lesiones persisten aunque se interrumpa el interferón.

Lo más frecuente es que la retinopatía aparezca antes de la octava semana de tratamiento, y la mayor parte de las veces lo hace antes de la cuarta semana. La aparición tardía sólo se ha descrito de forma excepcional. La dosis administrada no influye en la aparición de la retinopatía. El tratamiento puede mantenerse sin agravar las lesiones, salvo si existen factores de riesgo predisponentes asociados. En ausencia de afectación del nervio

óptico no existen indicaciones para suspender el interferón. La estabilización o la desaparición de las anomalías del fondo de ojo se obtienen, si es preciso, al disminuir las dosis diarias.

Sus factores favorecedores son: la diabetes, la hipertensión arterial, la arterioesclerosis, la hipercolesterolemia, la hipertrigliceridemia, las trombocitopenias y las disglobulinemias. La microangiopatía sería secundaria a las alteraciones de las funciones de las células endoteliales inducidas por los interferones. El interferón alfa estimula los leucocitos y aumenta su adherencia al endotelio vascular en las ratas. De forma secundaria, estos leucocitos se secuestran en los capilares retinianos. Este efecto depende de la dosis. A continuación se producen alteraciones de la microcirculación y microinfartos retinianos, más marcados en los pacientes con otro factor de riesgo. Sólo en éstos se puede proponer una vigilancia oftalmológica mediante fondo de ojo: exploración de detección selectiva antes de iniciar el tratamiento y después una vigilancia semestral. No parece justificada en el conjunto de los pacientes que reciben interferón alfa [121]. El interferón puede provocar otros efectos secundarios oftalmológicos: hemorragia retiniana, parálisis del nervio oculomotor, glaucoma agudo, exoftalmía, hipertriosis de las pestañas e isquemia anterior del nervio óptico. Las complicaciones vasculares retinianas reversibles son las más frecuentes de las complicaciones oculares.

PUVAterapia [122]

Puede provocar alteraciones retinianas cuando no se siguen de forma correcta las recomendaciones de protección con gafas opacas durante el tratamiento, y con gafas de sol durante las 24 horas tras la toma del psoraleno. La exploración oftalmológica previa se dirige a buscar una catarata (contraindicación relativa del tratamiento) o un glaucoma. Los rayos UVA se absorben por el cristalino y los fotoproductos formados son responsables de una catarata de tipo senil (solar o por UVA). Los psoralenos aparecen en el cristalino hasta 12 horas tras su ingestión en numerosas especies animales. El espectro de acción de la catarata es máximo a la longitud de onda de 330 nm. Por tanto, el riesgo sigue siendo bajo (gracias a las medidas de protección), con un aumento discreto de la frecuencia de opacidades subcapsulares posteriores tras 100 sesiones. La protección es eficaz y debe recordarse a los pacientes, porque no se realiza en el 30% de los casos. Antes de iniciar la PUVAterapia en los pacientes de riesgo (diabéticos, hipertensos, atópicos, etc.) debe realizarse y repetirse una exploración oftalmológica completa. Se han descrito casos más infrecuentes de migraña oftálmica, de isquemia transitoria con escotoma central y de fotoqueratoconjuntivitis (con fotofobia, irritación, conjuntivitis y xeroftalmía) en la bibliografía tras la PUVAterapia.

Láseres dermatológicos [123]

Aunque el riesgo ocular sea pequeño, es obligatorio llevar gafas específicas en todos los casos y para cada tipo de láser, así como la colocación de un cartel de «Peligro» en la puerta de la habitación donde se emplea el láser.

Durante una depilación definitiva mediante láser diodo (810 nm) de las cejas, una paciente presentó una atrofia del iris con catarata. El tratamiento causó dolor ocular. Se realizó sin protección ocular y tras él se produjo una disminución de la agudeza visual y una hipersensibilidad a la luz [124]. En otro caso se produjo una asimetría pupilar con destrucción pigmentaria, coagulación del cuerpo ciliar e inflamación ocular. De forma paradójica, los láseres de diodo se emplean en oftalmología en el tratamiento de los glaucomas mediante fotocoagulación de contacto con una potencia

de 1,4-1,8 W y una duración del pulso de 2 segundos. Las cubiertas oculares parecen ofrecer una protección satisfactoria [125]. Cinco pacientes afectados de triquiasis secundaria a tracoma se trataron mediante depilación definitiva de las pestañas con láser de diodo (810 nm). La ERG y el FO no se modificaron antes del tratamiento, 30 minutos después o 6 meses después, incluidos los pacientes que habían referido haber visto un rayo luminoso durante el disparo del láser. Otros 19 pacientes se trataron sin complicaciones por depilación definitiva mediante láser de diodo (806 nm). Se produjo una catarata traumática tras un disparo inoportuno del láser. Se han descrito estrabismos adquiridos tras la realización de blefaroplastia estética con láser CO₂ de alisamiento [125].

Crioterapia

Las complicaciones tras la crioterapia se deben sobre todo a una técnica inadecuada o a una mala selección de los pacientes. Las secuelas inmediatas incluyen hiperemia, eritema, edema y ampollas. A más largo plazo las complicaciones son considerables: despigmentación, hiperplasia pseudoepiteliomatosa, pérdida de las pestañas o de las glándulas de Meibomio, deformación palpebral, cicatriz y destrucción del sistema lagrimal. Pueden aparecer problemas oculares tras el tratamiento de las lesiones corneales o conjuntivales, pero nunca tras el tratamiento de las lesiones palpebrales [126].

Complicaciones dermatológicas de los tratamientos oftalmológicos

Eccema palpebral

La instilación de colirio puede provocar una reacción alérgica local considerable. Algunos colirios, como la atropina, y de forma más habitual los colirios midriáticos empleados en la consulta son los responsables más frecuentes. La interrupción del tratamiento y una corticoterapia local bastan para hacer desaparecer los síntomas. La instilación de colirio sólo se ha implicado de forma excepcional como causa de un shock anafiláctico.

Colirio β -bloqueante y psoriasis

Los colirios β -bloqueantes se emplean en el tratamiento del glaucoma crónico de ángulo abierto, por su efecto hipotensor ocular. Su difusión sistémica se demuestra por la disminución de la frecuencia cardíaca en reposo en los pacientes tratados. Se puede producir un empeoramiento (al cabo de varios días o varias semanas) o la persistencia de una psoriasis preexistente debido a estos colirios sin que se pueda evaluar su frecuencia. La inducción de una psoriasis en una persona sin antecedentes es más prolongada (de 4 a 26 meses). Desde el punto de vista histológico, el aspecto es de psoriasis o de toxicodermia. Si el tratamiento oftalmológico se suspende, la evolución es favorable con medidas locales. La cronología del episodio y la recidiva durante la reintroducción señalan a los fármacos oftalmológicos como causantes.

Fotosensibilización cutánea durante la fototerapia retiniana [127]

Desde hace muchos años, numerosas formas de degeneración macular relacionadas con la edad y complicadas por una proliferación anómala de vasos frágiles y permeables (neovasos) se tratan con fototerapia. Este método consiste en la inyección intravenosa de una molécula (verteporfina) que se fija de forma selectiva en la pared de estos neovasos, tras lo que se realiza la iluminación de la retina patológica mediante un rayo láser específico que escinde la molécula, lo que genera



Figura 97. Agresión por bomba lacrimógena.

radicales libres que a su vez provocan la trombosis de los neovasos. Esta molécula es altamente fotosensibilizante. Se han descrito numerosos casos de accidentes por exposición solar en la literatura. Los pacientes reciben consejos de prudencia de forma sistemática para los días posteriores al tratamiento.

Pigmentación palpebral y anomalías de las pestañas durante los tratamientos antiglaucomatosos mediante análogos de las prostaglandinas [128, 129]

Los análogos de las prostaglandinas en colirio han revolucionado el tratamiento de los glaucomas desde hace 10 años. Las moléculas, que se emplean por definición a largo plazo en estas enfermedades crónicas, pueden provocar modificaciones prolongadas del color de ciertos iris (en especial de los iris bicolors), una pigmentación de la piel palpebral y un engrosamiento de las pestañas. Hasta este momento no se han descrito consecuencias auténticamente patológicas.

Agresión por gases lacrimógenos [130]

Los gases son de diversa naturaleza, e incluso combinados: a base de oleoresina de *Capsicum*, de cloracetofenona o de otoclorobenzilideno malonitrilo (más irritante, pero menos tóxico); están contenidos en los aerosoles de autodefensa.

Los efectos inmediatos aparecen a los 5-10 minutos de la exposición y duran 30-60 minutos, y son blefaroespasmos por irritación conjuntival, conjuntivitis, fotofobia y lagrimeo (Fig. 97). Las complicaciones cutáneas son más graves cuando ha habido una proyección a quemarropa o si se ha utilizado agua para intentar aclarar el producto. Es preferible realizar un secado con esponja. La acción irritante de los gases produce una sensación de quemadura, eritema y después edema y desprendimiento de la epidermis. Se deben aplicar agentes hidratantes en forma de gel. En caso de antecedentes de xeroftalmía, existe un riesgo de cicatriz definitiva. En esta situación se debe tratar al paciente para que las lesiones de queratitis cicatricen lo más rápido posible a fin de evitar una afectación difusa del epitelio corneal. Por lo general, estas queratitis superficiales, que son visibles con fluoresceína, desaparecen sin tratamiento en 24 horas.



■ Bibliografía

- [1] Waggoner-Fountain LA, Grossman LB. Herpes simplex virus. *Pediatr Rev* 2004;25:86-93.
- [2] Wilhelmus KR. Interventions for herpes simplex virus epithelial keratitis. *Cochrane Database Syst Rev* 2003(3) (CD002898).

- [3] Oral acyclovir for herpes simplex virus eye disease: effect on prevention of epithelial keratitis and stromal keratitis. Herpetic Eye Disease Study Group. *Arch Ophthalmol* 2000; **118**:1030-6.
- [4] Liesegang TJ. Herpes zoster virus infection. *Curr Opin Ophthalmol* 2004; **15**:531-6.
- [5] Sauerbrei A, Wutzler P. The congenital varicella syndrome. *J Perinatol* 2000; **20**:548-54.
- [6] Prigent F, Cambazard F. Comment traiter les molluscums contagiosums des paupières où la curette et l'azote liquide sont souvent périlleux? *Ann Dermatol Venereol* 1992; **119**:493.
- [7] Rodenbach M, Gumbel H, Makabe R. Laser therapy of eyelid and conjunctival tumors, especially in AIDS patients. *Ophthalmologie* 1994; **91**:691-3.
- [8] Michel JL, Guiguen Y, Leger F, Gain P, Valanconny C, Cambazard F. Papillome conjonctival a virus des papillomes humains 6/11. *Ann Dermatol Venereol* 1996; **123**:90-2.
- [9] Freeman G, Bron AJ, Juel-Jensen B. Ocular infection with orb virus. *Am J Ophthalmol* 1984; **97**:601-4.
- [10] Manders SM. Toxin-mediated streptococcal and staphylococcal disease. *J Am Acad Dermatol* 1998; **39**:383-400.
- [11] McHugh D, Fison PN. Ocular erysipelas. *Arch Ophthalmol* 1992; **110**:1315.
- [12] Shayegani A, MacFarlane D, Kazim M, Grossman ME. Streptococcal gangrene of the eyelids and orbit. *Am J Ophthalmol* 1995; **120**:784-92.
- [13] Stanek G, Strle F. Lyme borreliosis. *Lancet* 2003; **362**:1639-47.
- [14] Uchio E, Ohno S. Ocular manifestations of systemic infections. *Curr Opin Ophthalmol* 1999; **10**:452-7.
- [15] Lesser RL. Ocular manifestations of Lyme disease. *Am J Med* 1995; **98**(suppl4A):60S-62S.
- [16] Aldave AJ, King JA, Cunningham Jr. ET. Ocular syphilis. *Curr Opin Ophthalmol* 2001; **12**:433-41.
- [17] Browning DJ. Posterior segment manifestations of active ocular syphilis, their response to a neurosyphilis regimen of penicillin therapy, and the influence of human immunodeficiency virus status on response. *Ophthalmology* 2000; **107**:2015-23.
- [18] Schmidt D, Berghorn C, Wiek J, Dichmann S, Vaith P. Ocular syphilis. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 2002; **219**:433-9.
- [19] Balansard B, Bodaghi B, Cassoux N, Fardeau C, Romand S, Rozenberg F, et al. Necrotizing retinopathies simulating acute retinal necrosis syndrome. *Br J Ophthalmol* 2005; **89**:96-101.
- [20] Turow VD. Phthiriasis palpebrarum: an unusual course of blepharitis. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1995; **149**:704-5.
- [21] Ashkenazi I, Desatnik HR, Abraham FA. Yellow mercuric oxide: a treatment of choice for phthiriasis palpebrarum. *Br J Ophthalmol* 1991; **75**:356-8.
- [22] Kamoun B, Fourati M, Feki J, Mlik M, Karray F, Trigui A, et al. Blépharites dues au Demodex : mythe ou réalité? *J Fr Ophtalmol* 1999; **22**:525-7.
- [23] Kelly CJ, Calhoun JH. Ocular manifestations of pediatric disease. *Curr Opin Ophthalmol* 1998; **9**:111-5.
- [24] Valanconny C, Michel JL, Gain P, Fond L, Tchapyguine F, Maugery J, et al. Rosacée oculaire. *Ann Dermatol Venereol* 1999; **126**:450-4.
- [25] Michel JL, Cabibel F. Fréquence, gravité et traitement de la rosacée oculaire au cours de la rosacée cutanée. *Ann Dermatol Venereol* 2003; **130**:20-4.
- [26] Akpek EK, Merchant A, Pinar V, Foster CS. Ocular rosacea: patient characteristics and follow-up. *Ophthalmology* 1997; **104**:1863-7.
- [27] Frucht-Pery J, Sagi E, Hemo I, Ever-Hadani P. Efficacy of doxycycline and tetracycline in ocular rosacea. *Am J Ophthalmol* 1993; **116**:88-92.
- [28] Camezind P, Robert PY. Pathologie des paupières. *Rev Prat* 2004; **54**:1371-3.
- [29] Ozdal PC, Codere F, Callejo S, Caissie AL, Burnier MN. Accuracy of the clinical diagnosis of chalazion. *Eye* 2004; **18**:135-8.
- [30] Ayala F, Fabbrocini G, Bacchilega R, Berardesca E, Caraffini S, Corazza M, et al. Eyelid dermatitis: an evaluation of 447 patients. *Am J Contact Dermat* 2003; **14**:69-74.
- [31] Guin JD. Eyelid dermatitis: a report of 215 patients. *Contact Dermatitis* 2004; **50**:87-90.
- [32] Goossens A. Contact allergic reactions on the eyes and eyelids. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 2004; **292**:11-7.
- [33] Garrott HM, Walland MJ. Glaucoma from topical corticosteroids to the eyelids. *Clin Exp Ophthalmol* 2004; **32**:224-6.
- [34] Trocme SD, Sra KK. Spectrum of ocular allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2002; **2**:423-7.
- [35] Milazzo S, Defossez-Tribout C, Carmi E, Lok C. L'atteinte oculaire dans la dermatite atopique de l'enfant. *J Fr Ophthalmol* 2003; **26**(suppl1):251.
- [36] Brandonisio TM, Bachman JA, Sears JM. Atopic dermatitis: a case report and current clinical review of systemic and ocular manifestations. *Optometry* 2001; **72**:94-102.
- [37] Nakata K, Inoue Y, Harada J, Maeda N, Watanabe H, Tano Y, et al. A high incidence of *Staphylococcus aureus* colonization in the external eyes of patients with atopic dermatitis. *Ophthalmology* 2000; **107**:2167-71.
- [38] Rikkers SM, Holland GN, Drayton GE, Michel FK, Torres MF, Takahashi S. Topical tacrolimus treatment of atopic eyelid disease. *Am J Ophthalmol* 2003; **135**:297-302.
- [39] Bonini S, Coassin M, Aronni S, Lambiase A. Vernal keratoconjunctivitis. *Eye* 2004; **18**:345-51.
- [40] Tuft SJ, Kemeny DM, Dart JK, Buckley RJ. Clinical features of atopic keratoconjunctivitis. *Ophthalmology* 1991; **98**:150-8.
- [41] Takano Y, Fukagawa K, Dogru M, Asano-Kato N, Tsubota K, Fujishima H. Inflammatory cells in brush cytology samples correlate with the severity of corneal lesions in atopic keratoconjunctivitis. *Br J Ophthalmol* 2004; **88**:1504-5.
- [42] Power WJ, Tugal-Tutkun I, Foster CS. Long-term follow-up of patients with atopic keratoconjunctivitis. *Ophthalmology* 1998; **105**:637-42.
- [43] Tanaka M, Dogru M, Takano Y, Miyake-Kashima M, Asano-Kato N, Fukagawa K, et al. The relation of conjunctival and corneal findings in severe ocular allergies. *Cornea* 2004; **23**:464-7.
- [44] Tuft SJ, Moodaley LC, Gregory WM, Davison CR, Buckley RJ. Prognostic factors for the progression of keratoconus. *Ophthalmology* 1994; **101**:439-47.
- [45] Nagaki Y, Hayasaka S, Kadoi C. Cataract progression in patients with atopic dermatitis. *J Cataract Refract Surg* 1999; **25**:96-9.
- [46] Yoneda K, Okamoto H, Wada Y, Morita K, Takahashi M, Ogura Y, et al. Atopic retinal detachment. Report of four cases and a review of the literature. *Br J Dermatol* 1995; **133**:586-91.
- [47] Misery L, Plantin P. Dermatite séborrhéique. *Ann Dermatol Venereol* 1997; **124**:30-6.
- [48] Gupta AK, Batra R, Bluhm R, Boekhout T, Dawson Jr. TL. Skin diseases associated with *Malassezia* species. *J Am Acad Dermatol* 2004; **51**:785-98.
- [49] Catsarou-Catsari A, Katsambas A, Theodoropoulos P, Stratigos J. Ophthalmological manifestations in patients with psoriasis. *Acta Derm Venereol* 1984; **64**:557-9.
- [50] Zengin N, Tol H, Balevi S, Gunduz K, Okudan S, Endogru H. Tear film and meibomian gland functions in psoriasis. *Acta Ophthalmol Scand* 1996; **74**:358-60.
- [51] Pinna A, Ena P, Carta F. Eye changes in a patient with lamellar ichthyosis and toe pseudoainhum. *Eye* 2004; **18**:445-6.
- [52] Messmer EM, Kenyon KR, Rittinger O, Janecke AR, Kampik A. Ocular manifestations of keratitis-ichthyosis-deafness (KID) syndrome. *Ophthalmology* 2005; **112**:e1-e6.
- [53] Ceisler EJ, Santos L, Blei F. Periocular hemangiomas: what every physician should know. *Pediatr Dermatol* 2004; **21**:1-9.
- [54] Wendelin G, Kitzmuller E, Salzer-Muhar U. PHACES: a neurocutaneous syndrome with anomalies of the aorta and supraaortic vessels. *Cardiol Young* 2004; **14**:206-9.
- [55] Momtchilova M, Pelosse B, Diner PA, Vazquez MP, Laroche L. Amblyopie et hémangiome orbito-palpébral capillaire chez le jeune enfant : dépistage et évolution pré et post-chirurgicale. *J Fr Ophtalmol* 2004; **27**:1135-40.
- [56] Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 2004; **30**:303-10.
- [57] Lapunzina P, Gairi A, Delicado A, Mori MA, Torres ML, Goma A, et al. Macrocephaly-cutis marmorata telangiectatica congenita: report of six new patients and a review. *Am J Med Genet A* 2004; **130**:45-51.

- [58] Frith PA, Venning VA, Wojnarowska F, Millard PR, Bron AJ. Conjunctival involvement in cicatricial and bullous pemphigoid: a clinical and immunopathological study. *Br J Ophthalmol* 1989;**73**:52-6.
- [59] Foster CS, Sainz De La Maza M. Ocular cicatricial pemphigoid review. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2004;**4**:435-9.
- [60] Solomon A, Espana EM, Tseng SC. Amniotic membrane transplantation for reconstruction of the conjunctival fornices. *Ophthalmology* 2003;**110**:93-100.
- [61] Gunther C, Wozel G, Meurer M, Pfeiffer C. Topical tacrolimus treatment for cicatricial pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 2004;**50**:325-6.
- [62] Bauer JW, Schaeppi H, Metz D, Muss W, Pohla-Gubo G, Hametner R, et al. Ocular involvement in IgA-epidermolysis bullosa acquisita. *Br J Dermatol* 1999;**141**:887-92.
- [63] Lang Jr. PG, Tapert MJ. Severe ocular involvement in a patient with epidermolysis bullosa acquisita. *J Am Acad Dermatol* 1987;**16**:439-43.
- [64] Smith JR, Kupa A, Coster DJ. Linear IgA disease. *Aust N Z J Ophthalmol* 1999;**27**:443-6.
- [65] Liu Z, Diaz LA. Bullous pemphigoid: end of the century overview. *J Dermatol* 2001;**28**:647-50.
- [66] Mutasim DF. Autoimmune bullous dermatoses in the elderly: diagnosis and management. *Drugs Aging* 2003;**20**:663-81.
- [67] Hodak E, Kremer I, David M, Hazaz B, Rothem A, Feuerman P, et al. Conjunctival involvement in pemphigus vulgaris: a clinical, histopathological and immunofluorescence study. *Br J Dermatol* 1990;**123**:615-20.
- [68] Martel P, Joly P. Pemphigus paraneoplasique. *Ann Dermatol Venereol* 2001;**128**:1256-9.
- [69] Meyers SJ, Varley GA, Meisler DM, Camisa C, Wander AH. Conjunctival involvement in paraneoplastic pemphigus. *Am J Ophthalmol* 1992;**114**:621-4.
- [70] Araujo OE, Flowers FP. Stevens-Johnson syndrome. *J Emerg Med* 1984;**2**:129-35.
- [71] Power WJ, Ghoraishi M, Merayo-Llodes J, Neves RA, Foster CS. Analysis of the acute ophthalmic manifestations of the erythema multiforme/Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis disease spectrum. *Ophthalmology* 1995;**102**:1669-76.
- [72] Arevalo JF, Lowder CY, Muci-Mendoza R. Ocular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Curr Opin Ophthalmol* 2002;**13**:404-10.
- [73] Suzuki Kurokawa M, Suzuki N. Behçet's disease. *Clin Exp Med* 2004;**4**:10-20.
- [74] Davatchi F. Treatment of ocular manifestations of Behçet's disease. *Adv Exp Med Biol* 2003;**528**:487-91.
- [75] Evereklioglu C. Managing the symptoms of Behçet's disease. *Expert Opin Pharmacother* 2004;**5**:317-28.
- [76] Smith JA, Foster CS. Sarcoidosis and its ocular manifestations. *Int Ophthalmol Clin* 1996;**36**:109-25.
- [77] Sher NA, Letson RD, Desnick RJ. The ocular manifestations in Fabry's disease. *Arch Ophthalmol* 1979;**97**:671-6.
- [78] Orssaud C, Dufier J, Germain D. Ocular manifestations in Fabry disease: a survey of 32 hemizygous male patients. *Ophthalmic Genet* 2003;**24**:129-39.
- [79] Read RW, Rao NA, Cunningham ET. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Curr Opin Ophthalmol* 2000;**11**:437-42.
- [80] Peebo BB, Peebo M, Frennesson C. Relapsing polyorchiditis: a rare disease with varying symptoms. *Acta Ophthalmol Scand* 2004;**82**:472-5.
- [81] Davies R. Limbal nodules in Sweet's syndrome. *Aust N Z J Ophthalmol* 1992;**20**:263-5.
- [82] Miserocchi E, Modorati G, Foster CS, Brancato R. Ocular and extracutaneous involvement in pyoderma gangrenosum. *Ophthalmology* 2002;**109**:1941-3.
- [83] Stawell RJ, Hall AJ. Eye signs in systemic disease. *Aust Fam Physician* 2002;**31**:217-23.
- [84] Young TL. Ophthalmic genetics/inherited eye disease. *Curr Opin Ophthalmol* 2003;**14**:296-303.
- [85] Holmstrom G, Thoren K. Ocular manifestations of incontinentia pigmenti. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;**78**:348-53.
- [86] Farr AK, Shalev B, Crawford TO, Lederman HM, Winkelstein JA, Repka MX. Ocular manifestations of ataxia-telangiectasia. *Am J Ophthalmol* 2002;**134**:891-6.
- [87] Caldemeyer KS, Mirowski GW. Tuberous sclerosis. Part I. Clinical and central nervous system findings. *J Am Acad Dermatol* 2001;**45**:448-9.
- [88] Sippel KC. Ocular findings in neurofibromatosis type 1. *Int Ophthalmol Clin* 2001;**41**:25-40.
- [89] Thiagalingam S, Flaherty M, Billson F, North K. Neurofibromatosis type 1 and optic pathway gliomas: follow-up of 54 patients. *Ophthalmology* 2004;**111**:568-77.
- [90] Uppal S, Coatesworth AP. Neurofibromatosis type 2. *Int J Clin Pract* 2003;**57**:698-703.
- [91] Maher ER, Webster AR, Moore AT. Clinical features and molecular genetics of Von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmic Genet* 1995;**16**:79-84.
- [92] Hu X, Plomp AS, Van Soest S, Wijnholds J, de Jong PT, Bergen AA. Pseudoxanthoma elasticum: a clinical, histopathological and molecular update. *Surv Ophthalmol* 2003;**48**:424-38.
- [93] Gurwood AS, Mastrangelo DL. Understanding angioid streaks. *J Am Optom Assoc* 1997;**68**:309-24.
- [94] Burrows NP. The molecular genetics of the Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Exp Dermatol* 1999;**24**:99-106.
- [95] Duffner LR, Peterson KJ. Marfan's syndrome. *Arch Ophthalmol* 1970;**84**:522-3.
- [96] Loewenstein A, Barequet IS, De Juan Jr. E, Maumenee IH. Retinal detachment in Marfan syndrome. *Retina* 2000;**20**:358-63.
- [97] Vujevich JJ, Mancini AJ. The epidermal nevus syndromes: multisystem disorders. *J Am Acad Dermatol* 2004;**50**:957-61.
- [98] Okulicz JF, Shah RS, Schwartz RA, Janniger CK. Oculocutaneous albinism. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003;**17**:251-6.
- [99] Shields CL, Shields JA. Tumors of the conjunctiva and cornea. *Surv Ophthalmol* 2004;**49**:3-24.
- [100] Shields CL, Demirci H, Karatza E, Shields JA. Clinical survey of 1643 melanocytic and nonmelanocytic conjunctival tumors. *Ophthalmology* 2004;**111**:1747-54.
- [101] Lee GA, Hirst LW. Ocular surface squamous neoplasia. *Surv Ophthalmol* 1995;**39**:429-50.
- [102] Sudesh S, Rapuano CJ, Cohen EJ, Eagle Jr. RC, Laibson PR. Surgical management of ocular surface squamous neoplasms: the experience from a cornea center. *Cornea* 2000;**19**:278-83.
- [103] Lauer SA. Ocular adnexal lymphoid tumors. *Curr Opin Ophthalmol* 2000;**11**:361-6.
- [104] Shuler JD, Holland GN, Miles SA, Miller BJ, Grossman I. Kaposi sarcoma of the conjunctiva and eyelids associated with the acquired immunodeficiency syndrome. *Arch Ophthalmol* 1989;**107**:858-62.
- [105] Liesegang TJ. Pigmented conjunctival and scleral lesions. *Mayo Clin Proc* 1994;**69**:151-61.
- [106] Brownstein S. Malignant melanoma of the conjunctiva. *Cancer Control* 2004;**11**:310-6.
- [107] Zembowicz A, Mihm MC. Dermal dendritic melanocytic proliferations: an update. *Histopathology* 2004;**45**:433-51.
- [108] Pal E, Chaine G, Hershkovitch D, Laroche L, Dallot A, Amouroux J. Naevus de Ota associé à un glaucome chronique. *J Fr Ophthalmol* 1997;**20**:771-4.
- [109] Chan HH, Kono T. Nevus of Ota: clinical aspects and management. *Skinmed* 2003;**2**:89-98.
- [110] Boeck K, Hofmann S, Klopfer M, Ian U, Schmidt T, Engst R, et al. Melanoma-associated paraneoplastic retinopathy: case report and review of the literature. *Br J Dermatol* 1997;**137**:457-60.
- [111] Goyal JL, Rao VA, Srinivasan R, Agrawal K. Oculocutaneous manifestations in xeroderma pigmentosa. *Br J Ophthalmol* 1994;**78**:295-7.
- [112] Passos E, Genaidy MM, Peyman GA. Ocular toxicity of intravitreal tacrolimus. *Ophthalmic Surg Lasers* 2002;**33**:140-4.
- [113] Freeman AK, Serle J, VanVeldhuisen P, Lind L, Clarke J, Singer G, et al. Tacrolimus ointment in the treatment of eyelid dermatitis. *Cutis* 2004;**73**:267-71.
- [114] Fielder A, Graham E, Jones S, Silman A, Tullo A. Royal College of Ophthalmologists guidelines: ocular toxicity and hydroxychloroquine. *Eye* 1998;**12**(Pt6):907-9.
- [115] Browning DJ. Hydroxychloroquine and chloroquine retinopathy: screening for drug toxicity. *Am J Ophthalmol* 2002;**133**:649-56.

- [116] Silman A, Shipley M. Ophthalmological monitoring for hydroxychloroquine toxicity: a scientific review of available data. *Br J Rheumatol* 1997;**36**:599-601.
- [117] Hanson N, Leachman S. Safety issues in isotretinoin therapy. *Semin Cutan Med Surg* 2001;**20**:166-83.
- [118] Michel JL, Valanconny C, Gain P, Montelimard N, Tchapyguine F, Cambazard F. Manifestations oculaires des rétinoïdes. *Ann Dermatol Venereol* 1998;**125**:438-42.
- [119] Fraunfelder FT, LaBraico JM, Meyer SM. Adverse ocular reactions possibly associated with isotretinoin. *Am J Ophthalmol* 1985;**100**:534-7.
- [120] Michel JL, Valanconny C, Tchapyguine F. Surveillance ophtalmologique des patients sous interféron : Pourquoi? Comment? *Ann Dermatol Venereol* 2001;**128**(3Pt1):258.
- [121] Cuthbertson FM, Davies M, McKibbin M. Is screening for interferon retinopathy in hepatitis C justified? *Br J Ophthalmol* 2004;**88**:1518-20.
- [122] See JA, Weller P. Ocular complications of PUVA therapy. *Australas J Dermatol* 1993;**34**:1-4.
- [123] Tanzi EL, Lupton JR, Alster TS. Lasers in dermatology: four decades of progress. *J Am Acad Dermatol* 2003;**49**:1-34.
- [124] Brilakis HS, Holland EJ. Diode-laser-induced cataract and iris atrophy as a complication of eyelid hair removal. *Am J Ophthalmol* 2004;**137**:762-3.
- [125] Pham RT, Tzekov RT, Biesman BS, Marmor MF. Retinal evaluation after 810 nm Dioderm laser removal of eyelashes. *Dermatol Surg* 2002;**28**:836-40.
- [126] Wingfield DL, Fraunfelder FT. Possible complications secondary to cryotherapy. *Ophthalmic Surg* 1979;**10**:47-55.
- [127] Scott LJ, Goa KL. Verteporfin. *Drugs Aging* 2000;**16**:139-48.
- [128] Schlote T. Side-effects and risk profile of latanoprost 0.005% (Xalatan). *Ophthalmologie* 2002;**99**:724-9.
- [129] Grierson I, Jonsson M, Cracknell K. Latanoprost and pigmentation. *Jpn J Ophthalmol* 2004;**48**:602-12.
- [130] Lee RJ, Yolton RL, Yolton DP, Schnider C, Janin ML. Personal defense sprays: effects and management of exposure. *J Am Optom Assoc* 1996;**67**:548-60.

J.-L. Michel (Jean.Loic.Michel@wanadoo.fr).

Cabinet de dermatologie, résidence V^e Avenue, quartier Grouchy, 14, place des Grenadiers, 42000 Saint-Étienne, France.

G. Thuret, Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service d'ophtalmologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención del artículo original: Michel J.-L., Thuret G. Œil et peau. EMC (Elsevier SAS, Paris), Dermatologie, 98-862-A-10, 2006.

Disponibile en www.emc-consulte.com (sitio en francés)

Título del artículo: Œil et peau



Algoritmos



Ilustraciones complementarias



Videos / Animaciones



Aspectos legales



Información al paciente



Informaciones complementarias



Autoevaluación