

Catarata blanca en paciente joven con enfermedad de Behçet

Arturo Iván Pérez Pacheco^a, Rafael Mazonett García-Mayorca^b

^a Hospital Star Médica, San Pablo, Querétaro, México.

^b Hospital Oftalmológico Dr. Ramón Carrillo, Los Troncos del Talar, provincia de Buenos Aires, Argentina.

Recibido: 3 de julio de 2022.

Aprobado: 5 de noviembre de 2022.

Autor corresponsal

Dr. Arturo Iván Pérez Pacheco

Hospital Star Médica

Boulevard Bernardo Quintana, Arrijoja #4060

(76125) San Pablo, Querétaro, México.

+52 (442) 356-6581

arturo.perez.pacheco473@gmail.com

Oftalmol Clin Exp (ISSNe 1851-2658)

2022; 15(4): e495-e500.

Conflictos de interés

Los autores manifiestan no poseer conflictos de interés.

Resumen

Objetivo: Describir un caso atípico de catarata y enfermedad de Behçet.

Caso clínico: Una mujer de 20 años consultó por disminución crónica de la visión de su ojo derecho. Tenía como antecedentes: uso crónico de corticoides tópicos por uveítis en ese ojo desde su infancia. A la biomicroscopía se observó en él una catarata blanca sin reacción en cámara anterior en ambos ojos. El ojo izquierdo estaba normal en todos sus parámetros. Mediante ecografía modo B se constató retina adherida y vítreo sin particularidades en el ojo derecho. Se solicitaron analíticas generales en contexto de paciente con historia de uveítis, incluyendo HLA-B51, el que fue informado como compatible para enfermedad de Behçet con polimorfismos genéticos y se descartaron otras causas por los análisis. Se indicó interconsulta con reumatología para su control e inicio de tratamiento sistémico. A nivel oftalmológico se realizó la extracción quirúrgica de catarata mediante facoemulsificación con implante de lente intraocular. No ocurrieron complicaciones postoperatorias y la paciente recuperó su capacidad visual, actualmente estable tras seis meses de seguimiento.

Conclusión: Se describió el caso atípico de una paciente con una uveítis poco frecuente en nuestro medio que presentó una catarata secundaria, a partir de lo cual se diagnosticó de enfermedad de Behçet. La catarata fue resuelta quirúrgicamente con éxito y la paciente se encuentra en tratamiento y seguimiento clínico general.

Palabras clave: enfermedad de Behçet, catarata secundaria, catarata blanca, facoemulsificación, uveítis.

White cataract in a young patient with Behcet's disease

Abstract

Objective: To describe an atypical case of cataract and Behcet's disease.

Case report: A 20-year-old female consulted for chronic decrease of vision in her right eye (OD). She had a history of chronic use of topical corticosteroids for uveitis in her OD since childhood. Biomicroscopy showed a white cataract in the OD, without anterior chamber reaction in both eyes. The left eye was completely normal. B-mode ultrasound showed retina and vitreous with no particularities. Laboratory test were requested in the context of a patient with a history of uveitis, including HLA-B51, which was reported as compatible for Behcet's disease with genetic polymorphisms, and other causes were ruled out by the test. Consultation with rheumatology was indicated for control and initiation of systemic treatment. Cataract extraction was performed by phacoemulsification with intraocular lens implantation. No postoperative complications occurred and the patient recovered her visual capacity, currently stable after six months of follow-up.

Conclusion: We describe the atypical case of a patient with a rare uveitis in our environment, who presented a secondary cataract, from which Behcet's disease was diagnosed. The cataract was successfully resolved surgically and the patient is under treatment and general clinical follow-up.

Keywords: Behcet's uveitis, secondary cataract, white cataract, phacoemulsification, uveitis.

Catarata branca em paciente jovem com doença de Behçet

Resumo

Objetivo: Descrever um caso atípico de catarata e doença de Behçet.

Caso clínico: Mulher de 20 anos consultou por diminuição crônica da visão no olho direito. Ela tinha história de uso crônico de corticosteroides

tópicos, desde a infância, devido a uveíte naquele olho. A biomicroscopia revelou catarata branca sem reação na câmara anterior em ambos os olhos. O olho esquerdo era normal em todos os seus parâmetros. A ultrassonografia modo B revelou retina aderida e vítreo sem particularidades no olho direito. Os exames laboratoriais gerais foram solicitados no contexto de um paciente com história de uveíte, incluindo HLA-B51, relatado como compatível com doença de Behçet com polimorfismos genéticos, e outras causas foram descartadas pela análise. Foi indicada consulta com reumatologia para controle e início de tratamento sistêmico. A nível oftalmológico, a extração cirúrgica da catarata foi realizada por facoemulsificação com implante de lente intraocular. Não houve complicações pós-operatórias e a paciente recuperou sua capacidade visual, atualmente estável após seis meses de acompanhamento.

Conclusão: Foi descrito o caso atípico de uma paciente com uveíte rara em nosso meio que apresentou catarata secundária, a partir do que foi diagnosticada doença de Behçet. A catarata foi resolvida cirurgicamente com sucesso e o paciente encontra-se em tratamento e acompanhamento clínico geral.

Palavras-chave: doença de Behçet, catarata secundária, catarata branca, facoemulsificação, uveíte.

Introducción

La enfermedad de Behçet se puede expresar con uveítis de origen autoinmune y son las úlceras orales recurrentes el elemento pivote a destacar, además de las manifestaciones oculares, así como úlceras genitales, lesiones cutáneas por vasculopatía de pequeños vasos de arterias y venas, produciendo eritema nodoso, pseudofoliculitis, nódulos acneiformes, lesiones papulopustulosas, dermatografismo, y manifestaciones neurológicas como meningoencefalitis tronco encefálica, trombosis de los senos duros y aneurismas cerebrales, entre otras¹⁻². Epidemiológicamente es responsable del 5% de mortalidad y su edad típica de presentación es de 5 a 10 años de edad, mayormente en el sexo masculino; sin embargo, su diagnóstico final suele ser cerca de la tercera

década de la vida². Se asocia a su vez a reacción cruzada por agentes infecciosos con prevalencia mayor en el Medio Oriente y con el antígeno leucocitario humano (HLA) que se relaciona en su defecto es B513-7.

Las manifestaciones oculares se presentan aproximadamente en el 70% de los pacientes con mayor predominio de gravedad en el sexo masculino². Se destaca que aunque de inicio unilateral, la progresión de la historia natural de la enfermedad involucra o implica ambos ojos, con una uveítis no granulomatosa donde se puede encontrar hipopión transitorio estéril en cámara anterior, vitritis del segmento posterior, retinitis (con asociación a infección vírica), precipitados queráticos depositados en cámara anterior en la zona de declive e hiperemia y edema de disco óptico así como neovascularización^{1-2,5}. El primer episodio suele cursar con panuveítis de inicio agudo asociada a alguna de las manifestaciones extraoculares y con resolución espontánea. Las oclusiones vasculares y el dolor ocular son el motivo de consulta más frecuente por esta enfermedad⁵.

En contexto de un paciente con uveítis a repetición, con procesos inflamatorios subagudos o crónicos, se pueden desarrollar cataratas, sobre todo de forma secundaria al uso de corticosteroides tanto tópicos como sistémicos⁸. Y tanto su diagnóstico como su manejo terapéutico representan un desafío en la consulta oftalmológica, por lo cual el objetivo de este estudio es presentar el caso de una paciente joven con catarata en quien se diagnosticó enfermedad de Behçet y se procedió a realizar su resolución quirúrgica.

Caso clínico

Se presentó al servicio de Oftalmología del Hospital Ramón Carrillo, en el municipio Tigre (Buenos Aires, Argentina) en febrero de 2021 un paciente femenino de 20 años de edad que refería disminución crónica de la agudeza visual en su ojo derecho (OD). A la anamnesis expresó antecedentes de uveítis a repetición diagnosticada en su infancia, inicialmente en el año 2005 solamente del OD e indicó que utilizaba corti-

coides tópicos a repetición sin control oftalmológico cuando tenía molestias. Manifestó que había tenido lesiones cutáneas, las que podrían ser compatibles con aftas.

En su exploración se evaluó la agudeza visual con corrección presentando en OD visión bulto y en OI 10/10, con presión intraocular tomada mediante tonómetro de Goldmann en ambos ojos de 12 mmHg. Al examen por biomicroscopía, en OD se observaron anexos de párpados, ceja y pestañas sin alteraciones, conjuntiva y esclera transparentes, córnea clara, cámara anterior formada, iris sin alteraciones, pupila en midriasis media parálitica de dilatación 7/10, con pigmento en iris en cápsula anterior del cristalino, con presencia de catarata blanca (fig. 1). El OI estaba sin alteraciones.

En el fondo de ojo, el derecho era no valorable por opacidad de medios. El izquierdo tenía fondo de coloración rojo-naranja, retina aplicada en todos sus sectores, nervio óptico con excavación fisiológica 0,2 mm, con vasculatura de arterias y venas sin alteraciones, mácula de buen brillo, fovea sin alteraciones.

Se realizó ecografía en ambos ojos modo B: donde se constató retina aplicada en todos sus sectores.

Teniendo en cuenta el antecedente de diagnóstico de uveítis anterior recidivante desde el 2005 en OD (tratado siempre con corticoides tópicos) pero que en la actualidad no presentaba actividad, se procedió a estudiar las posibles causas etiológicas. Para ello, se solicitó análisis de sangre, estudiando hemograma completo, glucemia, perfil lipídico, eritrosedimentación, proteino-grama, coagulograma test de embarazo, hepatograma, uremia, calcemia, creatinina, IgG e IgM para toxoplasmosis, ELISA para HIV, FTA abs y VDRL. También se solicitó el estudio de HLA clase I locus A y el estudio del HLA-B51, que fue informado como compatible para enfermedad de Behçet con polimorfismos genéticos.

Con los datos obtenidos se estableció el diagnóstico de enfermedad de Behçet, se explicó la patología a la paciente y se indicó interconsulta con servicio de reumatología para evaluación clínica general y necesidad de tratamiento sistémico. Pero a la vez se decidió realizar —con

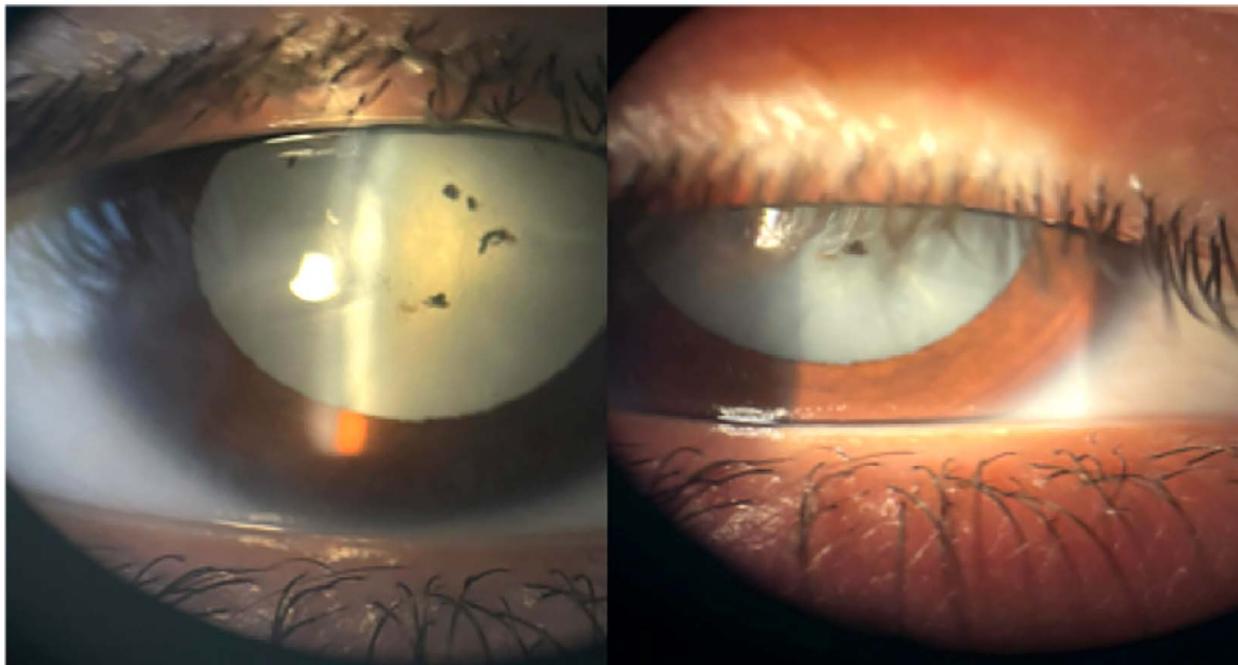


Figura 1. Catarata blanca con pupila midriática y pigmento en iris en cápsula anterior del cristalino en ojo derecho.

la conformidad de la paciente— el tratamiento quirúrgico de la catarata secundaria blanca del OD a fin de restaurar su capacidad visual. Para eso se realizó facoemulsificación técnica “divide y vencerás” y con un implante de lente intraocular de 24 dioptrías de poder, el 2 de junio de 2021. La paciente evolucionó favorablemente sin presentar complicaciones postoperatorias, siendo su visión en el OD sin corrección de 10/10, la que se ha mantenido así incluso tras seis meses de seguimiento. En la figura 2 se observa el aspecto a los 3 meses de la cirugía. El OI nunca presentó inflamación, manteniendo también AV 10/10 y la paciente se encuentra en tratamiento inmunosupresor bajo seguimiento reumatológico.

Discusión

La presentación de este caso toma relevancia debido a que la enfermedad de Behçet es poco frecuente como se comentó al inicio (sobre todo en la Argentina) y que generalmente ocurre en varones (en nuestro caso se trató de una mujer). A lo anterior se le suma particularidad de que su diagnóstico se realizó de forma indirecta tras

más de 15 años de haber tenido el primer episodio uveítico y estando automedicada con corticoides tópicos debido al desarrollo de una catarata secundaria, motivo por el cual la paciente hizo la consulta. Tras descartarse otras causas de cataratas juveniles, con el antecedente de uveítis crónica en tratamiento con corticoides y sin un seguimiento adecuado, se procedió a estudiar el caso llegando al diagnóstico de certeza. Eso fue relevante para explicarle a la paciente la importancia de los controles oftalmológicos, pero también para derivarla al servicio de reumatología donde comenzó a ser seguida y tratada a nivel clínico-general. Es importante resaltar que el uso crónico de corticoesteroides tanto tópico como sistémico sin la supervisión y evaluación por un especialista en el área, y sobre todo en pacientes jóvenes, puede ocasionar efectos secundarios oculares pero también generales⁹. A su vez, en el contexto de nuestro caso, se trata de una paciente joven, pseudofáquica del OD, que tiene en los próximos años una exposición a la enfermedad que hoy por hoy no tiene cura sino control y con ello las posibles complicaciones, como podrían ser cierres angulares predisponentes para glaucoma, opacidad de cápsula posterior y las men-

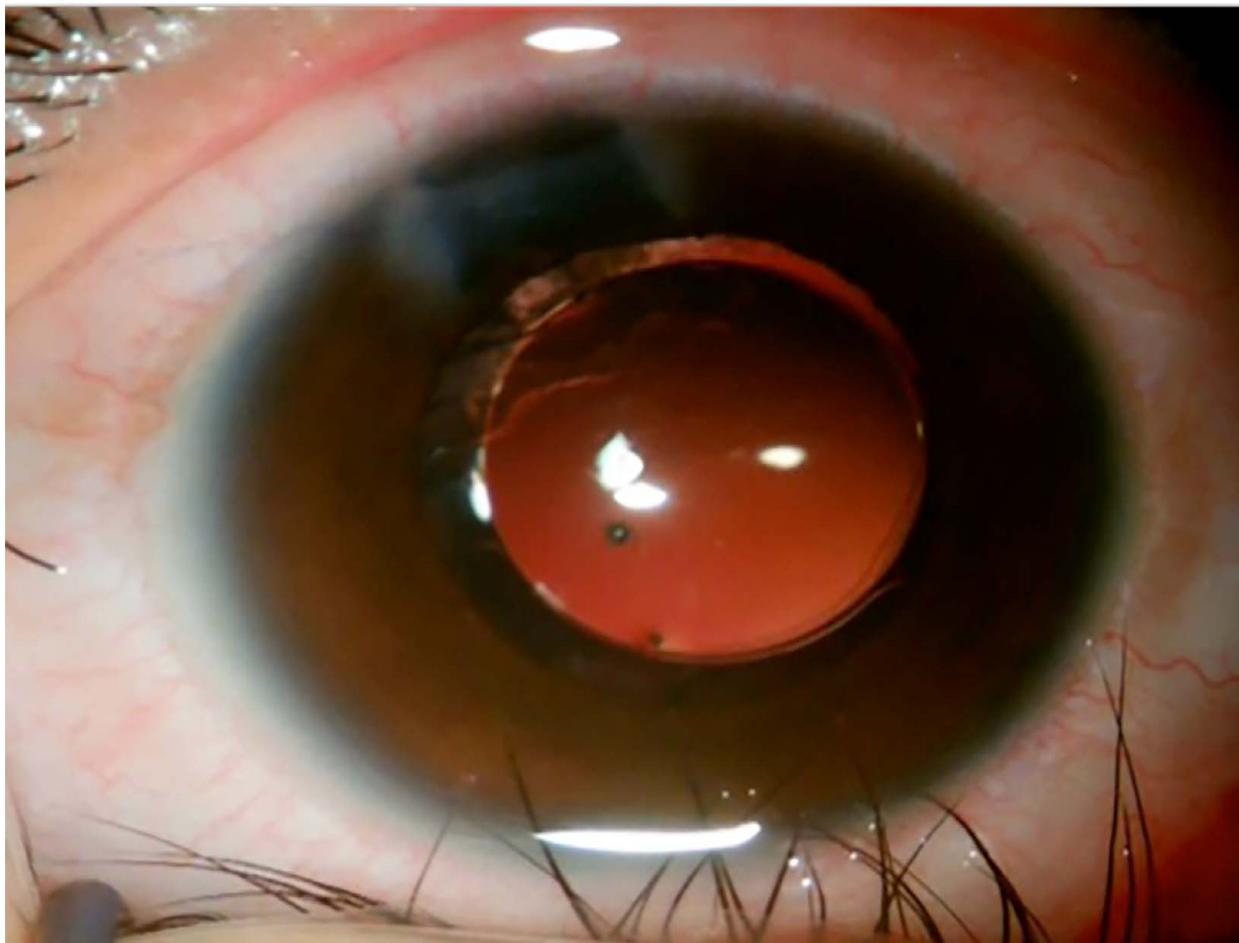


Figura 2. Lente intraocular posicionado satisfactoriamente en cápsula posterior sin complicaciones tras facoemulsificación del ojo derecho.

cionadas alteraciones sistémicas secundarias al efecto crónico de esteroides y también de los inmunosupresores que vaya utilizando. La necesidad de exposición de casos de esta naturaleza y complejidad multidisciplinaria invitan a todos los profesionales de la salud a derivar a las áreas de especialidad pertinentes y realizar diagnósticos e intervenciones oportunas, basados en conceptos actuales de medicina basada en evidencias.

En relación con las cataratas en contexto de uveítis, la biomicroscopía en estos pacientes presenta de manera precoz un brillo policromático en el polo posterior del cristalino relacionado con cataratas subcapulares posteriores, que es manifestado por el paciente típicamente como síntoma principal: el deslumbramiento y una marcada disminución de agudeza visual cer-

cana¹⁰⁻¹². Para establecer el diagnóstico de enfermedad de Behçet se debe cumplir una serie de aspectos donde los estudios complementarios son de gran utilidad y se realizan a través de marcadores de sangre para HLA-B51, prueba de patergia, reactantes de fase aguda (proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular), perfil para trombofilias, estudios de imagen como ultrasonido modo B, angiografía, resonancia magnética, tomografía axial computarizada; seguido de dermatoscopia, biopsia, punción lumbar y aspiración de líquido sinovial¹⁻².

En relación con el tratamiento principal de la enfermedad de Behçet, y con resultados verdaderamente significativos, es a base de inmunosupresores como la azatioprina en combinación con corticoesteroides. La dosis ideal señalada es

de 2,5 mg/kg/día, recomendada por la European League Against Rheumatism (EULAR)¹³. Se debe recordar que los corticosteroides tópicos tienen como consideración especial que pueden causar hipertensión ocular, algo que deberá ser monitoreado en estos casos¹⁴. También se utiliza la ciclosporina o infliximab a 2-5 mg/kg/día con asociación a azatioprina y/o corticosteroides de acuerdo con la gravedad del caso¹³. Actualmente hay nuevos estudios donde se postula la aplicación intravítrea de compuestos antiangiogénicos que ayudan a mitigar alteraciones retinales¹⁵. En el caso presentado se decidió realizar la cirugía de catarata estando la paciente sin actividad inflamatoria intraocular, pero aún no tenía tratamiento sistémico, aunque según refirió ya estaba en terapia inmunosupresora durante el postoperatorio y no apareció ninguna complicación tras la cirugía de cataratas.

Finalmente y a modo de conclusión, el caso presentado nos ayuda a recordar a esta anomalía denominada enfermedad de Behçet y a la vez nos permite resaltar que es posible y necesario resolver las cataratas en este contexto aún más en un paciente joven. También, este estudio nos lleva a poner énfasis en la importancia de considerar y explicar a los pacientes con uveítis crónicas que podrán desarrollar cataratas, no sólo de forma secundaria a la inflamación, sino también principalmente en asociación con el uso indiscriminado y no controlado de corticoides, pudiendo producirse también glaucoma y alteraciones clínicas generales que no siempre podrán tener un final feliz como el informado en este caso.

Referencias

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-1080.
2. Davatchi F, Chams-Davatchi C, Shams H *et al.* Behçet's disease: epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. *Expert Rev Clin Immunol* 2017; 13: 57-65.
3. Citirik M, Berker N, Songur MS *et al.* Ocular findings in childhood-onset Behçet disease. *J AAPOS* 2009; 13: 391-395.
4. Zhang Y, Zhu X, He W *et al.* Efficacy of cataract surgery in patients with uveitis: a STROBE-compliant article. *Medicine (Baltimore)* 2017; 96: e7353.
5. Sota J, Cantarini L, Vitale A *et al.* Long-term outcomes of Behçet's syndrome-related uveitis: a monocentric Italian experience. *Mediators Inflamm* 2020; 2020: 6872402.
6. Alfawaz A, Alrashidi S, Kalantan H *et al.* Cataract surgery under systemic infliximab therapy in patients with refractory uveitis associated with Behçet disease. *Ann Saudi Med* 2014; 34: 328-333.
7. Hu K, Lei B, Kijlstra A *et al.* Male sex, erythema nodosum, and electroretinography as predictors of visual prognosis after cataract surgery in patients with Behçet disease. *J Cataract Refract Surg* 2012; 38: 1382-1388.
8. James ER. The etiology of steroid cataract. *J Ocul Pharmacol Ther* 2007; 23: 403-420.
9. Kramer M, Tomkins-Netzer O. Cataract risk and topical corticosteroids among children with juvenile idiopathic arthritis-related uveitis. *Ophthalmology* 2020; 127 (4 Suppl): S19-S20.
10. Foster CS, Rashid S. Management of coincident cataract and uveitis. *Curr Opin Ophthalmol* 2003; 14: 1-6.
11. Mehta S, Linton MM, Kempen JH. Outcomes of cataract surgery in patients with uveitis: a systematic review and meta-analysis. *Am J Ophthalmol* 2014; 158: 676-692.e7.
12. Reddy AK, Patnaik JL, Miller DC *et al.* Risk factors associated with persistent anterior uveitis after cataract surgery. *Am J Ophthalmol* 2019; 206: 82-86.
13. Hatemi G, Christensen R, Bang D *et al.* 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis* 2018; 77: 808-818.
14. Roberti G, Oddone F, Agnifili L *et al.* Steroid-induced glaucoma: epidemiology, pathophysiology, and clinical management. *Surv Ophthalmol* 2020; 65: 458-472.
15. Ucar D, Mergen B, Gonen B *et al.* Investigation of clinical profile of Behçet's syndrome-related versus idiopathic branch retinal vein occlusion. *Indian J Ophthalmol* 2020; 68: 1876-1880.