

Protocolo diagnóstico y terapéutico en vasculitis retinianas y Behçet

MC. García-Sáenz



 **Hospital Universitario
Fundación Alcorcón**
SaludMadrid
Comunidad de Madrid



Vasculitis retinianas y Behçet

DIAGNÓSTICO: CONCEPTOS CLAVES

- + En muchas inflamaciones oculares con / sin **patología sistémica**
- + La **AFG** es importante
- + El **tratamiento** ocular ha de **coordinarse**

- + **1** ¿Es puramente ocular o sistémica?
- + **2** ¿Cumple criterios de Behçet?
- + **3** ¿Podría ser una vasculitis infecciosa?
- + **4** ¿Se descarta un síndrome mascarada?



Vasculitis retinianas y Behçet

1- ¿Es puramente ocular o hay afectación sistémica?



- + Birdshot
- + Pars planitis (venas)
- + Eales (venas)
- + IRVAN (art)
- + Coroiditis

- + BEHÇET (venas)
- + INFECCIONES
- + SARCOIDOSIS (venas)
- + EM (venas)
- + LES (art)
- + Coagulopatías
- + Postvacunal
- + Drogas
- + Takayasu
- + PAN (art)
- + Polimiositis
- + Dermatomiositis
- + Policondritis recidivante
- + Whipple
- + Síndrome de Susac
- + Kikuchi-Fujimoto
- + Buerger

Vasculitis retinianas y Behçet

2 - ¿Cumple criterios de Behçet ?

- + **AFTAS ORALES DOLOROSAS (100%)**
- + **UVEITIS**
- + **Aftas genitales**
- + **HLA B51 +**
- + **Artritis** no deformante
- + **Dérmicas:** Eritema nodoso, Foliculitis.
- + **Neurológicos:** **Cefálea**, Meningoencefalitis
- + **Gastrointestinales:** Dolor, colon irritable
- + **Cardiovasculares:** Tromboflebitis
- + **Síndrome constitucional:** **Fatiga, Fiebres**
- + **BEHÇET MINUS**



CRITERIOS DIAGNOSTICOS PARA LA ENFERMEDAD DE BEHÇET	
Criterios de O'Duffy	Criterios del Grupo Internacional para el estudio del síndrome de Behçet
Ulceras orales recidivantes + dos o más de los siguientes: Ulceras genitales Uveitis Sinusitis Vasculitis cutánea Meningoencefalitis	Ulceras orales recidivantes (mínimo 3 recidivas en un año) + dos o más de los siguientes: Ulceras genitales recidivantes Lesiones oculares (uveitis anterior o posterior, presencia de células en el vítreo o vasculitis retiniana) Lesiones cutáneas (eritema nodoso, seudofoliculitis, lesiones papulopustulosas, nódulos acneiformes) Prueba de patergia positiva

Vasculitis retinianas y Behçet

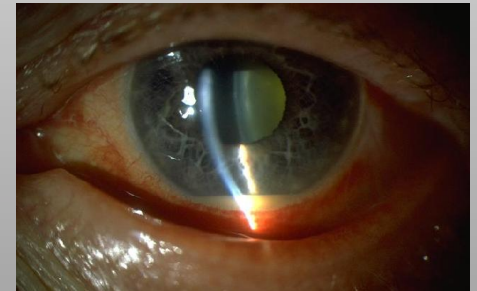
2 - ¿Cumple criterios de Behçet ?

+ UVEITIS: Panuveítis, hipopion, vasculitis (60%)

- * Aparece en los 3 primeros años
- * 10 -15% debut
- * Ataques recurrentes impredecibles

Peor pronóstico: Varones, < 30 años, zonas endémicas, artritis, trombosis venosa, lesiones dérmicas y SNC.

- * **Complicaciones: Cataratas, SP, EMQ, Glaucoma, neuritis**



Vasculitis retinianas y Behçet

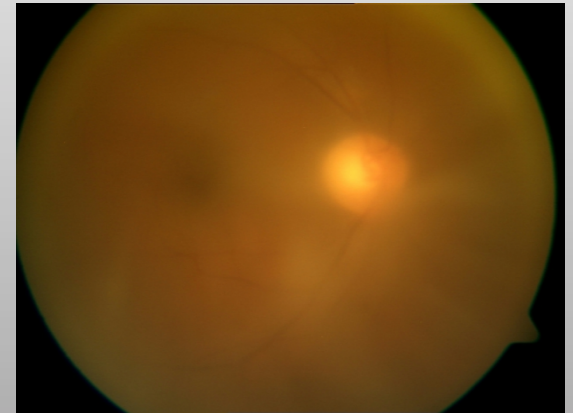
3- ¿ Podría ser una Vasculitis infecciosa ?

- + **Sífilis**
- + **Tuberculosis (venas)**
- + **Toxoplasmosis**
- + **CMV**
- + **Herpes simple**
- + **Herpes zoster**
- + **Necrosis retiniana aguda**
- + **VIH (venas)**
- + **Hepatitis B**
- + **Hepatitis C**
- + **Varicela**
- + **Candidiasis**
- + **Rickettsias**
- + **Coccidiomicosis**
- + **Leptospirosis**
- + **Fiebre botonosa**
- + **Brucelosis**
- + **Amebiasis**
- + **Mononucleosis**
- + **Enfermedad de Lyme**
- + **Bartonella**
- + **Toxocara**
- + **Fiebre valle Rift**
- + **Virus del Nilo Oeste**
- + **Virus Zika**
- + **Virus Ebola**

Vasculitis retinianas y Behçet

4- ¿Descarto un Síndrome mascarada?

- + LINFOMA OCULAR
- + LINFOMA SISTÉMICO
- + Leucemia Aguda
- + Síndrome paraneoplásico



DIAGNÓSTICO: HISTORIA Y EXPLORACIÓN

+ Anamnesis detallada

* *Epidemiología: FR*

* *Antecedentes*

* *Historia actual: debut*

* *Sistemática de aparatos*

+ Exploración física

+ Exploración ocular

+ Analíticas

+ Pruebas por imagen

Vasculitis retinianas y Behçet

ANÁLISIS: adaptado según H^a médica*

- + Serología con hemograma
- + Coagulación
- + Función hepática y renal
- + VSG, pcr, complemento
- + Glucemia
- + HLA B27
- + HLA B51
- + ECA y calcemia
- + Ac antifosfolípido
- + Ac ANA
- + Ac Anti-DNA
- + Factor reumatoide
- + Ac Anticitoplasma neutrófilos
- + Electroforesis proteínas
- + Crioglobulinas séricas
- + Análisis de orina
- + Análisis de LCR

- + Serología Sifilis
- + Quantiferon
- + Serología Toxoplasma
- + Serología Bartonella
- + Serología Rickettsias
- + Serología HIV
- + Serología Herpes
- + Serología Virus Hepatitis

- + PCR en h. acuoso o vítreo
- + Vitrectomía diagnóstica



* Retinal vasculitis. Robert Nussenblatt. *In Uveitis: Fundamentals and clinical practice* 2010,27: 355-372

Vasculitis retinianas y Behçet

PRUEBAS POR IMAGEN: adaptado según Hª médica*

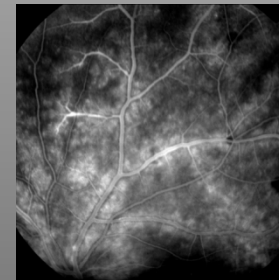
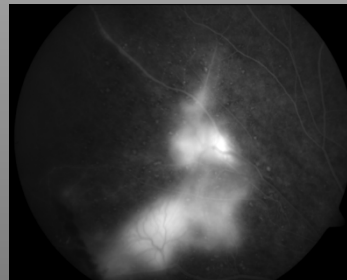
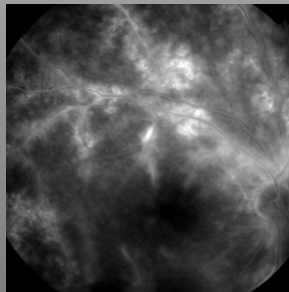
OCULARES



SISTÉMICAS

+ Retinos/ Autofluorescencia
+ **AFG**: *Neovasos, periflebitis, arteritis, aneurismas, neuro-retinitis*
+ **OCT (angio-OCT)**
+ ICG verde indocianina

+ **RX de tórax**
+ Rx de Sacro-iliacas
+ TAC torácico
+ RMN cerebral
+ Gammagrafia con Galio



* Retinal vasculitis. Robert Nussenblatt. *In Uveitis: Fundamentals and clinical practice* 2010,27: 355-372

Vasculitis retinianas y Behçet

TRATAMIENTO: CONSIDERACIONES

+ Gravedad del brote inflamatorio

- * Uni o bilateral
- * Riesgo de progresión rápida o daño estructural
- * Recaídas: **más de 2 en un año**

+ Complicaciones

- * Isquemia o Neovasos
- * Maculopatía: EMQ, agujero macular
- * Neuritis, atrofia óptica

* A clinical picture of visual outcome in Adamantiades-Behçet's disease. Review . M Figus et al. *Biomed research international* 2015: 1-9

Vasculitis retinianas y Behçet

TRATAMIENTO: OBJETIVOS

- + Control rápido de la **inflamación para mejorar AV**
- + Tratamiento de **complicaciones**
- + Prevención de **recaídas para mantener AV**

TTO ESCALONADO

- + 1º nivel : **ESTEROIDES**
- + 2º nivel: **INMUNOSUPRESORES**
- + 3º nivel: **BIOLÓGICOS.**



Vasculitis retinianas y Behçet

TRATAMIENTO

+ 1º nivel : ESTEROIDES:

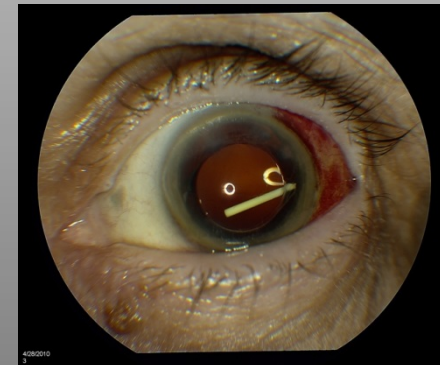
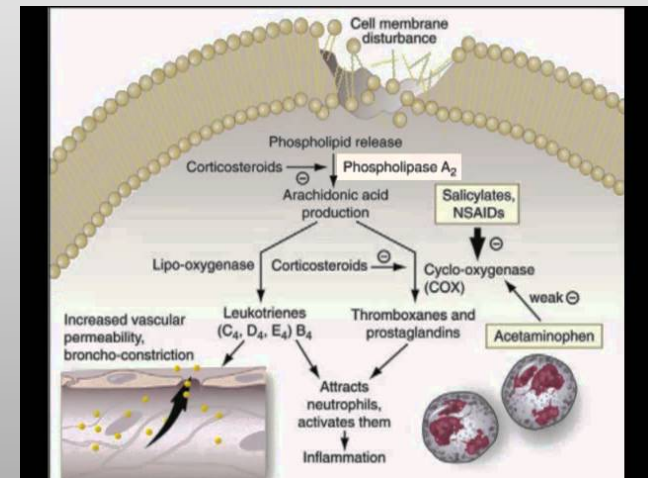
* tópicos

* periorculares

* intraoculares: *Ozurdex*

* sistémicos : *Prednisona 1-2mg/Kg/d*

Mantenimiento <10 mg/d



* Current and future treatments for Behçet uveitis: road to remission. Mesquida M, Molins B et al. *Int Ophthalmol* 2014, 34: 365-381.

Vasculitis retinianas y Behçet

TRATAMIENTO

+ 2º nivel: INMUNOSUPRESORES:

- * **Ciclosporina A: 3-5 mg/kg/d** (*Ef 2º: renal, HTA, Htrosis gingival*)
- * **Azatioprina: 2.5 mg/kg/d** (*Ef 2º: Citopenia*)
- * **Metotrexate: 7.5-15 mg/semana** (*Ef 2º: Citopenia*)
- * **Tacrolimus** (*Ef 2º: renal, HTA, neurotoxicidad*)

-Asociarlos a esteroides sistémicos

-Combinarlos en No-respondedores

-Añadir anti-TNF en afectación macular o pérdida de 2 líneas de AV



* Current and future treatments for Behçet uveitis: road to remission. Mesquida M, Molins B et al. *Int Ophthalmol* 2014, 34: 365-381.

Vasculitis retinianas y Behçet

TRATAMIENTO

+ 3º nivel: BIOLÓGICOS:

***Anti-TNF:** Mantienen AV y evita recaídas

**** Adalimumab:** 40 mg/2 semanas subcutaneo (Ef 2º: TB, EM, LES, NOIA, tumores, linfoma, fallo cardiaco).

**** Infliximab:** 5mg/Kg/ 6-8 semanas IV (Ef 2º: TB, tumores)

Golimumab

Certolizumab,

-Uso precoz en No-respondedores a inmunosupresores

-Utilizar si caida en 2 lineas de AV o maculopatía o uveítis grave

-Cambiar de biológico si pobre respuesta inicial o formación de AC

- * Current and future treatments for Behçet uveitis:road to remission. Mesquida et al. *Int Ophthalmol* 2014 34:365-381.
- * A clinical picture of visual outcome in Adamantiades-Behçet's disease. Review . M Figus et al. *Biomed research international* 2015: 1-9

Vasculitis retinianas y Behçet

TRATAMIENTO

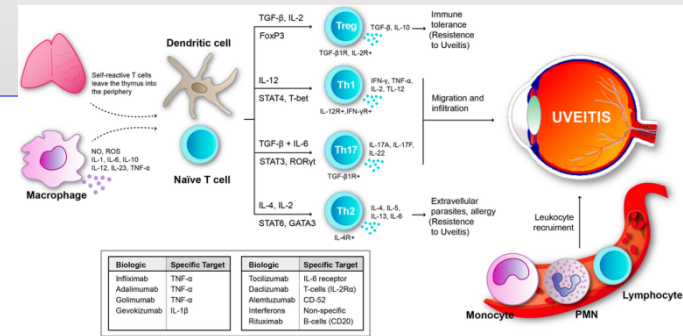
+ 3º nivel: AGENTES BIOLÓGICOS:

* Anti-TNF

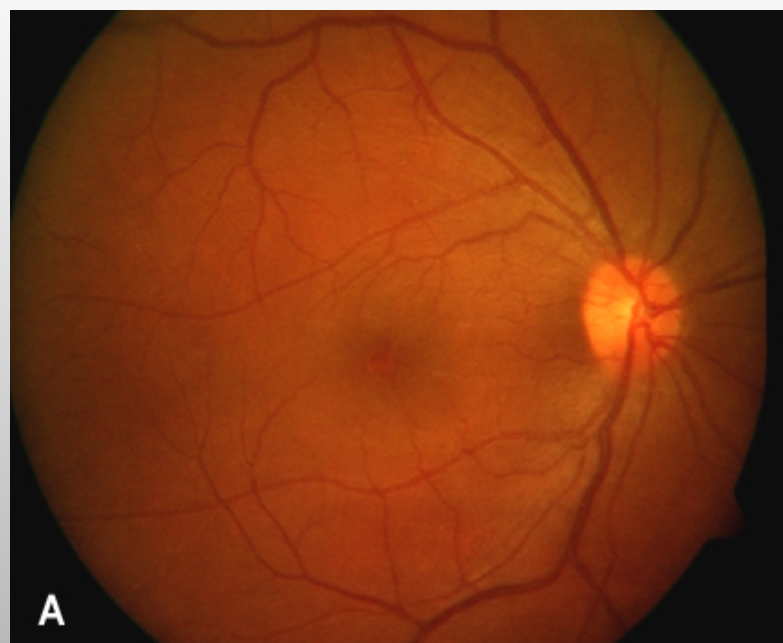
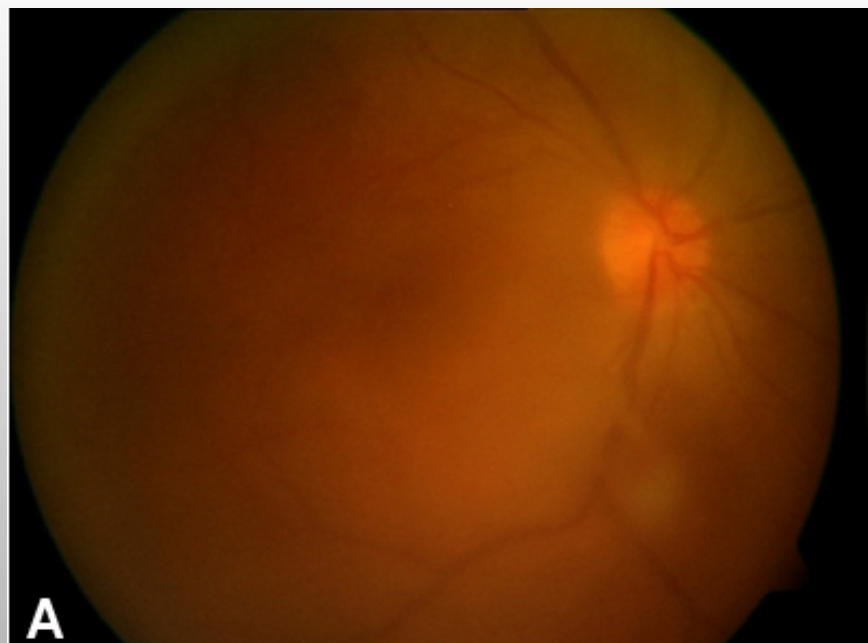
* **Interferon-alfa-2a: 3 mill.IU X3 semana subcutaneo: Remisiones largas**
(Ef 2º: *pseudogripe, Depresión, Citopenias*)

* **Antagonistas-IL: Gebokizumab, Anakinra, Canakinumab, Tocilizumab**

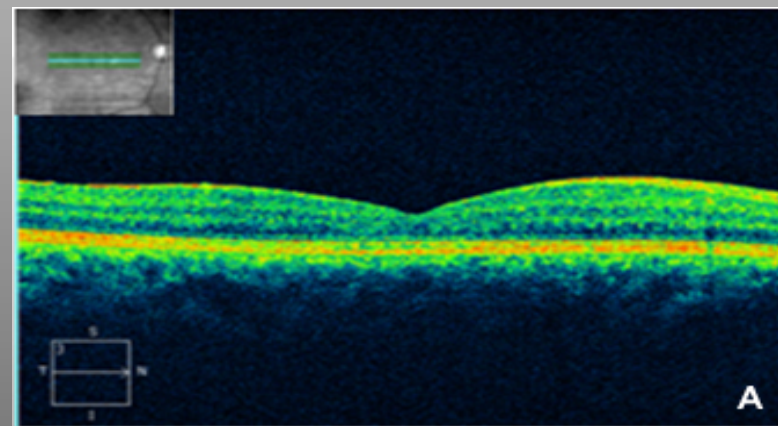
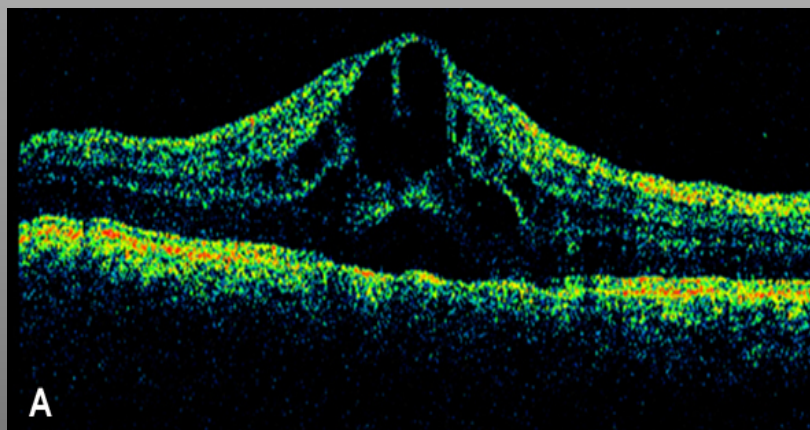
* **AC anti-linfocito: Rituximab, Abatacept**



- * Current and future treatments for Behçet uveitis: road to remission. Mesquida M, Molins B et al. *Int Ophthalmol* 2014, 34: 365-381.
- * Light on the horizon: biologics in Behçet uveitis. Hazirolan D et al; *Acta Ophthalmologica* 2013, 297-306.

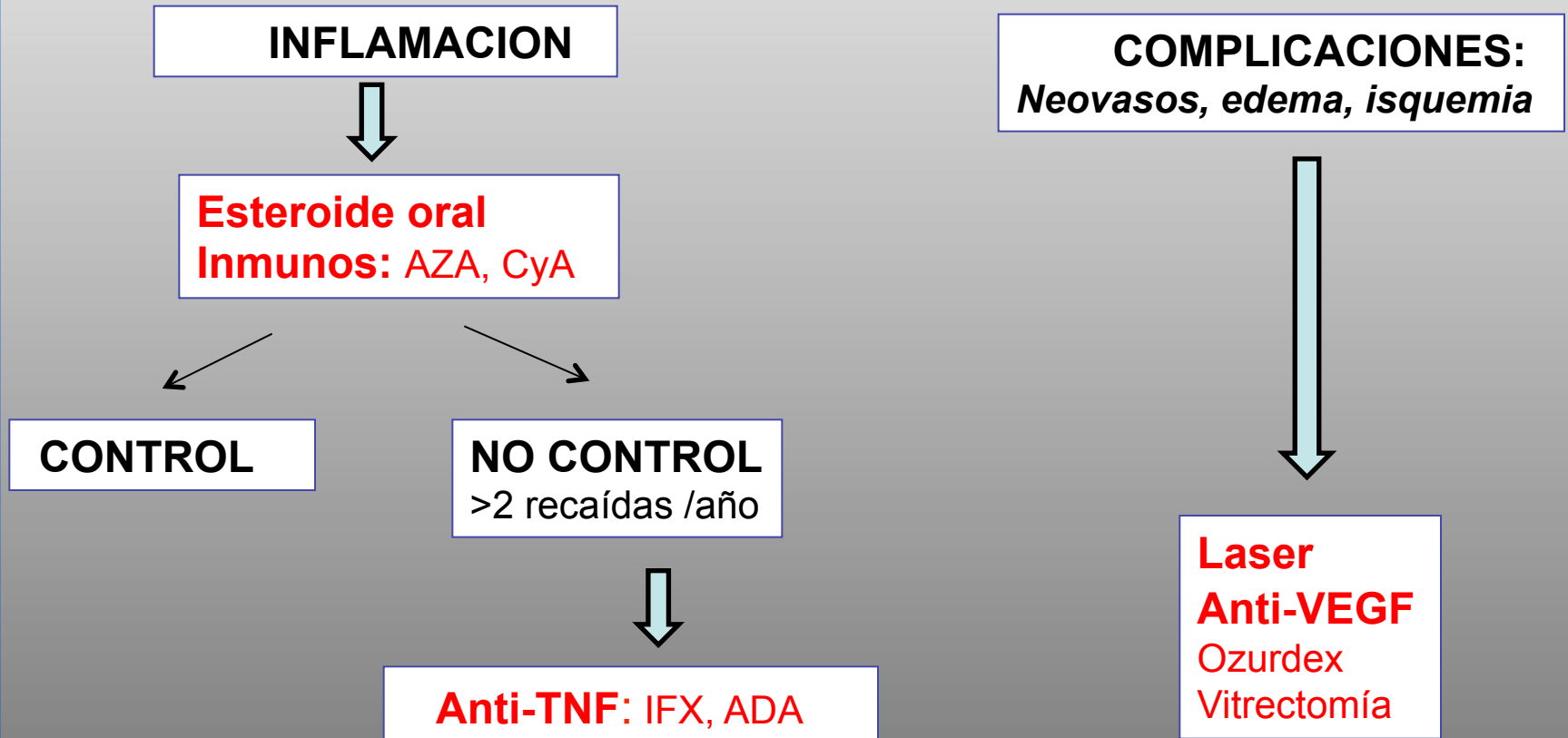


Adalimumab



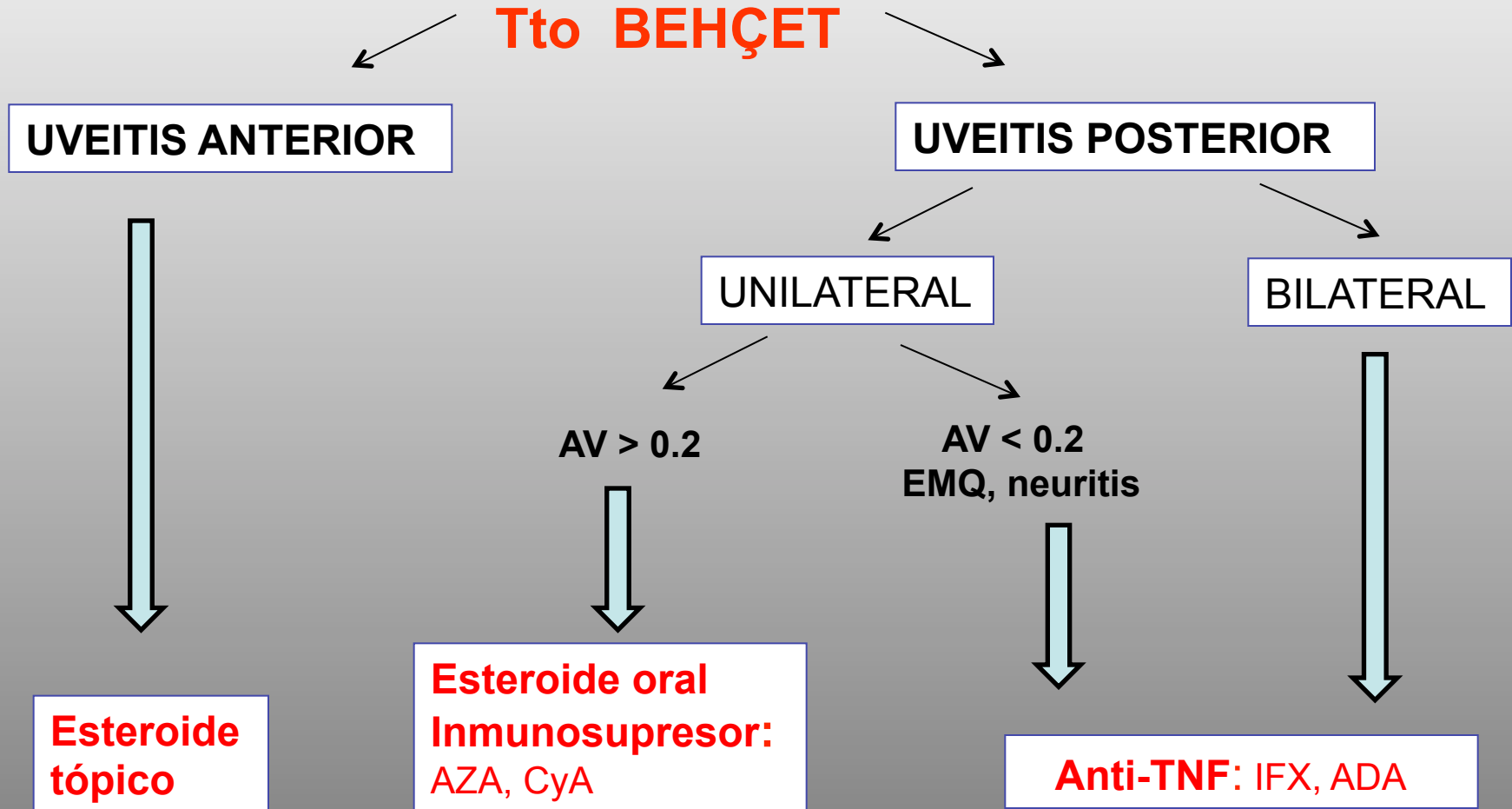
Vasculitis retinianas y Behçet

Tto Vasculitis



* Expert panel recommendations for the use of anti-TNF biologic agents in patients with ocular disorders. G Levy-Clarke et al. 2014, 121: 6: 785-796

Vasculitis retinianas y Behçet



- Anti-TNF therapy in the management of Behçet's disease. PP Sfikakis et al 2007,46: 736-741
- The effect of biologic therapy different from infliximab or adalimumab in patients with refractory uveitis due to Behçet's disease. Clin Exp Rheumatol 2016: 34-40

Vasculitis retinianas y Behçet

CONCLUSIONES

- + En vasculitis retinianas hay que **buscar etiología**
- + La **AFG y OCT** son claves
- + En Behçet el **pronóstico es controvertido**. Peor en varones, <30 años, con afectación dérmica, artritis, SNC y trombosis.
- + **Los anti-TNF** (ADA, IFX) han de considerarse primera opción terapéutica en uveítis graves con **amenaza visual**
- + **Los anti-TNF** parecen ser efectivos **a largo plazo**