

Síndrome de Vogt Koyanagi Harada a Propósito de Un Caso

Zúniga José H¹,
Rodas Oscar M¹,
Morales Ismael G¹,
Madrid Benjamín C¹ and
Lagos Luis²

Resumen

El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una panuveitis granulomatosa bilateral asociada a desprendimiento exudativo de la retina, con manifestaciones cutáneas y neurológicas. Es más frecuente en razas pigmentadas especialmente en orientales y en el indio americano. Su incidencia es más alta entre los 20 y 50 años de edad, afectando más al género femenino cuya relación es 2:1. Presentamos el caso de una paciente de 25 años de edad, atendida en el Hospital General San Felipe ubicado en la ciudad de Tegucigalpa, Honduras; con historia de pérdida progresiva de la agudeza visual, dolor ocular, cefalea frontal de intensidad moderada, fotopsias de 8 días de evolución. Al examen oftalmológico se encontró: agudeza visual percibe luz en ambos ojos. Al Fondo de Ojo: retina con desprendimiento bilateral en embudo con múltiples bolsas exudativas extensas, vasculitis peripapilar. Ultrasonograma ocular reveló desprendimiento coroideo bilateral, Tomografía axial computarizada cerebral la cual no presentó alteraciones, y punción lumbar con pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. Dadas por las manifestaciones clínicas, y pleocitosis en Líquido Cefalorraquídeo se realizó el diagnóstico de Síndrome VogtKayanagiHarada. El síndrome VKH a pesar de ser una enfermedad poco frecuente presenta complicaciones importantes como la pérdida de la visión en pacientes jóvenes, por lo que su diagnóstico temprano se vuelve esencial para un mejor pronóstico, la anamnesis adecuada, el examen físico con una exploración oftalmológica minuciosa y Realizar un examen ecográfico en la fase temprana de la enfermedad permite un rápido y oportuno diagnóstico, disminuyendo las complicaciones en la fase tardía.

Palabras claves: Syndrome; Uveomeningoencephalitic; VKH Syndrome; VKH Syndrome (Vogt Koyanagi Harada); Vogt-Koyanagi-Harada Disease; Disease; Vogt-Koyanagi-Harada

- 1 Doctor en Medicina y Cirugía, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras.
- 2 Especialista en Oftalmología, Jefe del Servicio de Oftalmología, Hospital General San Felipe, Tegucigalpa, Honduras.

Correspondencia: García Morales Ismael

✉ drgarciahn@gmail.com

Abstract

Vogt Koyanagi Harada syndrome is a panuveitis bilateral granulomatous associated with exudative retinal detachment, with cutaneous and neurologic manifestations. It is more common in breeds specially pigmented in Oriental and the American Indian. Its incidence is highest between 20 and 50 years of age, most affecting the female gender whose ratio is 2:1. We present the case of a 25-year-old served in the San Felipe General Hospital located in the city of Tegucigalpa, Honduras; with a history of progressive loss of visual acuity, eye pain, frontal headache of moderate intensity, flashes of 8 days of evolution. Eye examination found: visual acuity seen light in both eyes. At the bottom of eye: retina with bilateral detachment in funnel with multiple extensive exuding bags, peripapilar vasculitis. Ocular perinatologists revealed bilateral choroid detachment, cerebral computed axial tomography which did not present alterations, and lumbar puncture with cerebrospinal

pleocytosis. Given by the clinical manifestations and cerebrospinal fluid pleocytosis was the diagnosis of VogtKoyanagiHarada syndrome. Despite being a disease little VKH Syndrome often presents significant complications such as vision loss in young patients, so his diagnosis early becomes essential for a better prognosis, proper anamnesis, physical examination with a thorough ophthalmologic examination and an ultrasound examination in the early phase of the disease allows a fast and timely diagnosis reducing complications in the late phase.

Keywords: Syndrome; Uveomeningoencephalitic; VKH Syndrome; VKH Syndrome (Vogt Koyanagi Harada); Vogt-Koyanagi-Harada Disease; Disease; Vogt-Koyanagi-Harada

Fecha de recepción: Dec 16, 2015, **Fecha de aceptación:** Jan 17, 2016,
Fecha de publicación: Jan 20, 2016

Introducción

El síndrome de Vogt Koyanagi Harada se define como una panuveítis granulomatosa bilateral asociada a desprendimiento exudativo de la retina, acompañada de manifestaciones cutáneas y neurológicas características. Es una enfermedad autoinmune multisistémica manifestada por una reacción inflamatoria que afecta a los órganos pigmentados, especialmente la úvea y el pigmento retiniano [1]. La forma principal de este síndrome se manifiesta por múltiples desprendimientos serosos retinianos [2]. A pesar de su distribución mundial su incidencia varía de acuerdo al país, siendo más frecuente en razas pigmentadas especialmente en orientales y en América en el indio americano. En Japón representa el 8%; Estados Unidos 0.9 y el 3.7%; Brasil 2.5% [3]. Su incidencia es más alta entre los 20 y 50 años, con mayor predilección por el género femenino cuya relación 2:1 [4,5].

Esta enfermedad fue descrita en 1906 por Alfred Vogt, Koyanagi, y Harada en 1926, caracterizó a una uveítis posterior con desprendimiento de retina exudativo asociado a pleocitosis en líquido cefalorraquídeo. Pero fue hasta 1932 cuando Babel reconoció el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) como una única entidad [3,6].

Los factores etiológicos y patogénicos no están muy claros. Se describe cierta susceptibilidad genética o una posible etiología viral o inmunológica, con afectación de las células pigmentadas y destrucción de melanocitos causadas por células T citotóxicas CD8 especialmente en piel, aparato visual y aparato cocleovestibular [7].

La enfermedad de VKH consiste típicamente en 4 fases: la primera fase o prodrómica que se caracteriza por manifestaciones neurológicas y auditivas; una segunda fase uveítica aguda con coroiditis difusa, desprendimientos exudativos de retina y papilitis; El primer signo detectable al examen físico lo constituye el desprendimiento seroso de la retina, acompañado de edema del nervio óptico por engrosamiento coroideo la tercera fase, crónica, caracterizada por despigmentación de diferentes estructuras tanto oculares como tegumentarias; y una cuarta fase, crónica recurrente [2,5].

Los hallazgos del examen clínico dependerán del estadio clínico de la enfermedad [8].

Se clasifica, de acuerdo con el compromiso orgánico en:

- Tipo I o probable: afectación ocular sin compromiso neurológico o dérmico.
- Tipo II o incompleto: hallazgos oculares y al menos una manifestación neurológica o dérmica.
- Tipo III o completo: signos oculares con dos o más manifestaciones neurológicas o dérmicas [1].

No existen test específicos para confirmar el diagnóstico, siendo este fundamentalmente clínico. Para ello se utiliza los criterios establecidos por la sociedad americana de Uveítis [4] (**Tabla 1**) El diagnóstico se realiza mediante el examen ocular completo. Se indica angiografía, pruebas de laboratorio (hemograma, química sanguínea y estudios inmunológicos) estudios de imagen y del líquido cefalorraquídeo (LCR) de ser posible [2].

Respecto al tratamiento, no existe una pauta establecida a seguir. Los glucocorticoides sistémicos son el fármaco de elección en los brotes agudos. También se han empleado varios fármacos como los inmunosupresores, los fármacos biológicos y las inmunoglobulinas [6].

Muchas de las enfermedades sistémicas como el síndrome VKH se manifiestan en el órgano visual antes durante o después del debut de ellas al nivel sistémico por ello conocer el estado ocular permitirá al clínico realizar diagnósticos más precisos y oportunos, realizar el tratamiento más adecuado y mejorar el pronóstico [8].

Presentación del caso

Se trata de Paciente femenina de 25 años procedente de Támara, Francisco Morazán, Honduras; soltera, ama de casa, analfabeta sin antecedentes personales patológicos y antecedente familiar de madre con vitiligo, quien acude a unidad de salud de su comunidad con historia de hiperemia conjuntival, epifora y dolor ocular en ambos ojos de 17 días de evolución manejada como conjuntivitis aguda y tratada con antibióticos oftálmicos; sin presentar mejoría acude de nuevo a unidad de salud refiriendo pérdida progresiva de la agudeza visual bilateral de 8 días de evolución con fotopsias y cefalea frontal, de intensidad moderada.

KH Completo

1. Ausencia de trauma y cirugía ocular previa.
2. Ausencia de evidencia (clínica o laboratorial) de enfermedad ocular.
3. Lesión ocular bilateral:
 Manifestaciones Tempranas : coroiditis difusa con áreas focales de líquido subretiniano, desprendimiento de retina bulloso, puntos hiperfluorescentes en retinofluoresceinografía, engrosamiento coroideo sin evidencia de escleritis posterior (por ecografía).

 Manifestaciones tardías: Historia sugestiva de manifestaciones tempranas, despigmentación ocular con signo del resplandor o signo de Sugiura. Otros signos oculares como cicatrices numulares coriorretianas pigmentadas, aglutinación o migración del epitelio pigmentario retiniano, o uveítis anterior crónica o recurrente.
4. Hallazgos neurológicos u auditivos: meningismo, tinnitus, pleocitosis en LCR.
5. Hallazgos tegumentarios: alopecia, poliosis, vitiligo.

VKH incompleta: Criterios 1-3 y por lo menos uno de los criterios 4 o 5.
 VKH Probable: Únicamente enfermedad ocular; sólo cumplen los criterios 1-3.

Tabla 1 Criterios Diagnósticos de Enfermedad de Vogt Koyanagi Harada.

Niega antecedentes de trauma ocular. Paciente es referida al servicio de oftalmología del Hospital General San Felipe ubicada en la ciudad de Tegucigalpa. Al examen oftalmológico encontró: agudeza visual OD (ojo derecho) y OI (ojo izquierdo) percibe luz, párpados con apertura normal, simétricos, no trauma, no edema; sistema lagrimal permeable, no masas, conjuntivas hiperémicas, segmentos anteriores con corneas claras, pupilas midriáticas, cámaras anteriores claras, iris café. Presión intraocular 18 mmHg en ambos ojos. Movimientos extraoculares con versiones y ducciones normales, cristalinos claros. Al Fondo de Ojo: retina con desprendimiento en embudo con múltiples bolsas extensas, vasculitis peripapilar en ambos ojos. Resto del examen físico normal. La realización de un Hemograma, VES, creatinina, colesterol, triglicéridos, EGO: normales. VDRL, VIH, Gravindex: negativos, PCR, anti-ccp, ANA, anti-ADN, anti-smith, anti scl-70, anticardioipina, anticoagulante lupico, ANCA, C3 y C4 sin alteración. Se realizó Punción Lumbar cuyo estudio Citoquímico de LCR: aspecto: transparente, proteínas: 52 mg/dl, glucosa: 56 mg/dl, células: 63 /mm³, linfocitos: 100%. Se realizó un Ultrasonograma ocular se evidenciando desprendimiento coroideo extenso bilateral. TAC cerebral sin alteraciones. Se interconsultó con Reumatología y Neurología, quienes en conjunto con el servicio de oftalmología determinaron que por manifestaciones clínicas, y pleocitosis en LCR el caso coincide con Síndrome VKH, decidiendo comenzar tratamiento con

Metotrexate, Acido Fólico y Prednisona, con citas al servicio de reumatología y oftalmología para valorar evolución.

Discusión

Los pacientes con síndrome de VKH completo deben presentar todos los criterios clínicos establecidos por la Sociedad Americana De Uveítis en 1978 y de la revisión realizada en 1999 por el comité internacional de VKH (**Tabla 1**) [8]. Los del tipo incompleto deben cumplir los primeros tres criterios además de presentar alteraciones neurológicas, auditivas o cutáneas y los del tipo probable sólo presentan alteraciones oculares [4,9]. En el caso de la paciente se relacionó con el tipo incompleto ya que presentó alteraciones oculares como pérdida progresiva de la agudeza visual, fopsias, retina con desprendimiento en embudo con múltiples bolsas exudativas extensas, en ambos ojos, cefalea en región frontal de intensidad moderada además de pleocitosis en LCR, el único criterio que no cumple para tratarse de un tipo completo son los hallazgos dermatológicos.

A pesar de la diferencia en las presentaciones clínicas, estos pacientes deben ser catalogados como VKH, independientemente de la etapa en la que el paciente es examinado [1] Es importante el diagnóstico diferencial con otras enfermedades que presentan desprendimiento de retina exudativo bilateral como el síndrome de infusión uveal, tumores (linfoma primario de células B) causas inflamatorias como escleritis posterior y vasculitis e infecciosas como sífilis y toxoplasmosis [10,11].

Aunque no existe un tratamiento específico para la enfermedad de VKH, los síntomas generalmente pueden ser controlados por los corticosteroides y agentes citotóxicos [12]. A la paciente se le inicio tratamiento combinado con prednisona, metotrexate y ácido fólico con lo cual la paciente presento mejoría clínica.

El pronóstico visual de los pacientes es generalmente bueno si el diagnóstico es temprano y se prescribe un tratamiento adecuado de forma agresiva y mantenida en el tiempo [11].

El síndrome VKH a pesar de ser una enfermedad poco frecuente presenta complicaciones importantes como la perdida de la visión en pacientes jóvenes, por lo que su diagnóstico temprano se vuelve esencial para un mejor pronóstico, la anamnesis adecuada, el examen físico con una exploración oftalmológica minuciosa y realizar un examen ecográfico en la fase temprana de la enfermedad permite un rápido y oportuno diagnóstico, disminuyendo las complicaciones en la fase tardía [13,14]. En este caso la paciente fue diagnosticada en etapas tempranas de la enfermedad y ha tenido una evolución satisfactoria.

Bibliografía

- 1 Ramírez-Rosales A, Gongora-Rivera F, Garcia-Pompemayer M, Rodríguez-Robles L, Velarde-Magaña G (2012) *Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada*. RevMexNeuroci; 13: 275-280.
- 2 Triana-Casado I, Molina-Cisneros C. Probable síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: informe de un caso. Rev. Mex. Oftalmol. Vol. 85, No. 3, 2011.
- 3 Sabat P, Velásquez V (2010) Úvea y Enfermedades Sistémicas. Rev. Med. Clin. Condes 21: 921-929.
- 4 Hernandez-Bell L, Castro-Navarro V, Palomares-Fort P, Hernandez-Garfella M, Beltran-Catalan E, et al. (2015) Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: a propósito de un caso Rev. Sociedad Val. Reuma 1: 12-14.
- 5 Tapia G, Benavides R, Tapia A (2005) Enfermedad de Vogt -Koyanagi-Harada: reporte de un caso y revisión de la literatura. RevMed de Costa Rica y Centroamerica LXII: 71-78.
- 6 Riveros-Frutos A, Romera-Romero P, Holgado-Perez S, Anglada-Escalona J, Martinez-Morillo M, et al. (2012) Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. SeminFundEspReumatol 3: 142-146.
- 7 Castillo-Arlenis M, González-Coraspe J, Parada-Sánchez E. Síndrome de VogtKoyanagiHarada Incompleto: A propósito de un caso CIMEL 2010 Vol. 15, No. 2.
- 8 Zanolli de SM, Oporto J, Castiglione A (2007) Enfermedad de VogtKoyanagiHarada en una serie clínica de pacientes en red de salud UC: clasificación y evolución clínica. Revista Anacem. Vol 1.
- 9 De-Domingo B, Blanco M, Rodríguez-Cid M, Piñeiro A, Mera P, et al. (2008) Síndrome de Vogt Koyanagi Harada. Arch Soc Esp Oftalmol 83: 385-390.
- 10 Khoury T, Gonzalez-Fernandez F, Munschauer F, Ostrow P. A 47-Year-Old Man with Sudden Onset of Blindness, Pleocytosis, and Temporary Hearing LossArch Pathol Lab Med—Vol 130, July 2006.
- 11 De la Torre M, Tomihama M. Hallazgos Ecográficos Tempranos en la Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en el Instituto Nacional de Oftalmología-INO. periodo 2004-2008. revista institucional del INO. edicion no. 2-octubre 2012, p. 42-46.
- 12 Russel W (2001) International Workshop on Vogt Koyanagi Harada Disease. Revised Diagnostic Criteria for Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Am J Ophthalmol 131: 647-52.
- 13 Jiménez-Martínez M, Carrera I, Seres-Pedroza M, Jaimes M, Schlaen A, et al. (2006) Inmunopatología de la uveítis: conocimientos actuales, correlación clínica y perspectivas de investigación en el área inmuno-ocular. Revista Alergia México 53: 226-35.
- 14 Carneiro S, Lopes da Silva D, Pezzin A, Pabelta F, Acatauassu C, Oliveira T, Pereira T, Monteiro V. Vogt-Koyanagi-Harada's Disease: Literature ReviewIntl. Arch. Otorhinolaryngol., São Paulo, v. 12, n. 3, p. 419-425, 2008.