

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Vogt Koyanagi Harada

Vogt-Koyanagi Harada Syndrome

Dra. Brunilda de los Angeles Aveleira Ortiz*, Dra. Mayra Margarita Hornia Palacios**, Dr. Mario Enrique Pla Acebedo***

*Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Profesora Asistente. **Especialista de Segundo Grado en Oftalmología. Máster en Longevidad Satisfactoria. Profesora Consultante. ***Especialista de Segundo Grado en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Residente de Primer año de Oftalmología. Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna", Las Tunas, Cuba. **Correspondencia a:** Dra. Brunilda de los Angeles Aveleira Ortiz, correo electrónico: brunildaao@ltu.sld.cu.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 28 años de edad, con síndrome de Vogt Koyanagi Harada (SVKH), con síntomas acompañantes de dolor ocular, cefalea y disminución de la visión en ambos ojos y con signos de hipoacusia e irritación meníngea. Se encontró en ella panuveítis granulomatosa bilateral. Más tarde desarrolló presión intraocular alta y síntomas de diabetes secundaria al tratamiento con esteroides. Por esta razón el tratamiento inicial fue cambiado a inmunosupresores. La alta presión intraocular fue controlada con timolol 0,5% tópico. La ciclosporina A mostró buena eficacia clínica y remisión de la inflamación ocular. Pacientes con intolerancia y/o resistencia a los esteroides requieren inmunosupresores.

Palabras clave: SÍNDROME DE VOGT KOYANAGI HARADA; ESTEROIDES.

Descriptores: DOLOR OCULAR; OFTALMOLOGÍA.

SUMMARY

This is a case of a female 28-year-old patient suffering from Vogt Koyanagi Harada syndrome (VKHS), with symptoms of eye pain, headache and low vision of both eyes and signs of hypoacusis and meningeal irritation. Eye examination showed bilateral granulomatous pan-uveitis. Later she developed high intraocular pressure and symptoms of diabetes, secondary to the steroid treatment. Therefore, the initial treatment was changed to immunosuppressive treatment. The high intraocular pressure was controlled with topical timolol 0,5% eyedrops. Cyclosporine A showed a good clinical efficacy and remission of the ocular inflammation. Patients who suffered from intolerance and/or resistance to corticosteroids required immunosuppressive therapy.

Key words: VOGT-KOYANAGI-HARADA SYNDROME; CORTICOSTEROIDS.

Descriptors: EYE PAIN; OPHTHALMOLOGY.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad fue descrita por primera vez por Ali-ibn-Isa 940 a 1010 (a. C.). En el año 1906 Vogt, y en 1929 Koyanagi, describieron una condición caracterizada por iridociclitis bilateral, uveítis y meningoencefalitis asociada a vitiligo, alopecia, poliosis y sordera. En 1926, por otra parte, Harada describió una enfermedad que consistía en uveítis posterior y bilateral severa, con desprendimiento retiniano, compromiso variable del sistema nervioso central, pleocitosis en el líquido cerebro espinal y los signos dermatológicos antes mencionados. Desde

1951 la literatura médica ha convenido en nombrar a esta enfermedad como Síndrome de Vogt Koyanagi Harada (SVKH). (1)

Se piensa que la misma podría ser resultado de un proceso autoinmune, dirigido contra los melanocitos coroides en sujetos genéticamente predispuestos, siendo más común en mujeres y en razas pigmentadas y orientales. La afección está caracterizada por una panuveítis granulomatosa y desprendimiento de retina exudativo asociado a vitiligo, poliosis y alopecia. Se pueden presentar signos neurológicos como cefalea, encefalopatías,



síntomas auditivos, entre ellos: tinnitus, vértigos y sordera. El síndrome de VKH completo refleja la integración del síndrome Vogt-Koyanagi con la enfermedad Harada. En el primero la uveítis anterior predomina, siendo frecuentes los cambios en piel y pelo, mientras que en la enfermedad de Harada se caracteriza por la irritación meníngea y la afectación del segmento posterior. (2)

La causa exacta se desconoce, pero se plantea un proceso autoinmune, mediado por linfocitos T y melanocitos. (3) Los signos meníngeos, como la cefalea, muchas veces se atribuyen a otras causas, ejemplo migraña, y la sordera a veces en este síndrome no se diagnostica, si no se recoge en el interrogatorio. (4)

El objetivo del presente trabajo es comunicar un caso de VKH, por la poca frecuencia de esta enfermedad y la forma de presentación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 28 años de edad, acude al departamento de oftalmología por visión borrosa, dolor ocular bilateral y cefalea de una semana de evolución.

Antecedentes patológicos personales: migraña y crisis de visión borrosa que mejoraban con antiinflamatorios no esteroideos (AINE).

Antecedentes patológicos familiares: no refiere.

Examen físico general: alopecia en región occipital, vitiligo a nivel de párpado superior en ambos ojos.

Agudeza visual (cartilla snellen): A/O: 0.7

PIO: OD: 18mm/Hg (por aplanación).

OI: 19 mm/Hg.

Lámpara de hendidura: celularidad de 2++ y flarar 2++, sinequias posteriores con membrana fibrótica, nódulos pequeños en iris (**figura 1**).

Precipitados en grasa de carnero en ambos ojos. Discreta despigmentación del estroma iridiano y nódulos (**figura 2**).

Oftalmoscopia indirecta: celularidad en vítreo 2++. Hiperpigmentación difusa del epitelio pigmentario retiniano a nivel macular, lesiones periféricas hipopigmentadas e hiperpigmentadas redondeadas de tamaño variable en ambos ojos, dando un aspecto moteado las pequeñas alteraciones despigmentadas (**figura 3**). Visualización de la red vascular coroidea. Se interpreta como un síndrome de Vogt Koyanagi Harada.

La audiometría muestra una hipoacusia neurosensorial ligera-moderada en ambos oídos (**figura 4**).

Se medica con esteroide tópico, midriático cicloplejico y metilprednisolona sistémico a razón de un gramo diario por cinco días, continuándose con prednisona oral a 1 mg/Kg. A las dos semanas de evolución disminuye el cuadro inflamatorio,

mejorando la agudeza visual, pero comienza con síntomas de diabetes, por lo que se decide disminuir dosis de esteroides y control médico de la hiperglicemia.

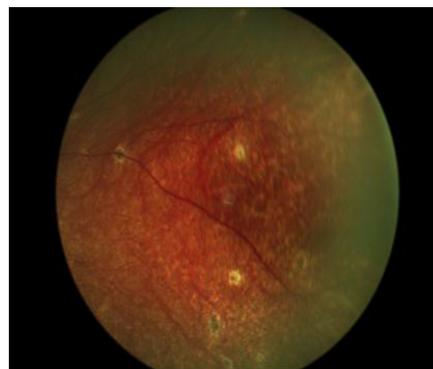
FIGURA 1. Se observan sinequias posteriores a membrana fibrótica prelental



FIGURA 2. Discreta despigmentación del estroma iridiano y nódulos



FIGURA 3. Retinografía que revela múltiples lesiones en periferia a nivel del epitelio pigmentado de la retina (EPR)



Al mes de evolución se constata hipertensión ocular de 30mm/Hg OD y 27mm/Hg en el ojo adelfo y mayor celularidad en acuoso, con más precipitados retroqueraticos que al inicio de la fase aguda. Ante la hipertensión ocular y recaída clínica, luego de la

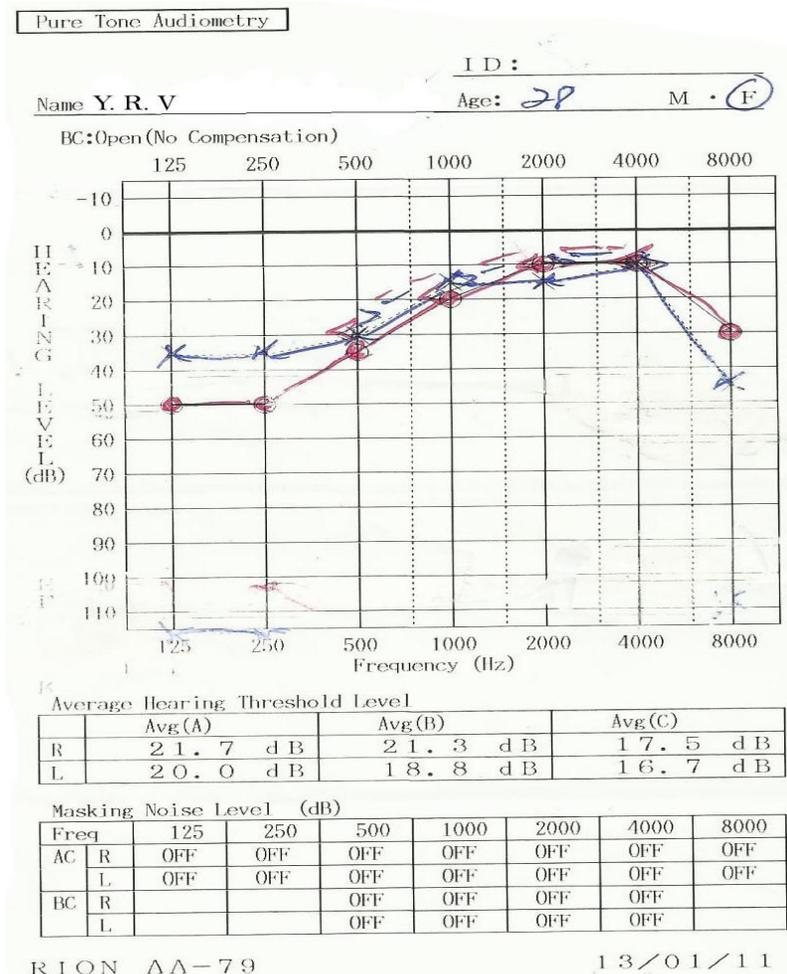
disminución del esteroide y teniendo en cuenta la diabetes medicamentosa, se indica tratamiento con timolol 0,5%, cicloplejico, dosis de betametasona subconjuntival en días alternos y ciclosporina a 0,5mg/Kg/día.

Evolución favorable en el seguimiento, la hipertensión ocular fue controlada con tratamiento tópico, al disminuir la inflamación del segmento anterior se retomó el esteroide tópico a dosis menores, el inmunosupresor fue disminuido

lentamente. Al cuarto mes de evolución, paciente con agudeza visual de 1,0 en ambos ojos, sin inflamación ocular, solo membrana prelental, que aparecen en la fotografía. Se suspende tratamiento tópico de esteroides que usaba en dos frecuencias diarias.

Electroencefalograma (en vigilia): se observó puntos irregulares en región fronto parietal bilaterales aislados y con incremento durante la hiperventilación (HPV). Signos de irritación cortical focal.

FIGURA 4. Audiometría. Hipoacusia neurosensorial en ambos oídos



DISCUSIÓN

El síndrome de Vogt Koyanagi Harada es una enfermedad crónica y recurrente, afecta a los adultos en edades entre 20 y 50 años, es más común en las mujeres y entre los individuos no caucásicos. (2) Aunque se desconoce la etiología exacta, se plantea que es una enfermedad autoinmune, que involucra células T con antígenos específicos y con los melanocitos. (4) La predisposición genética es un elemento susceptible en esta enfermedad que se ha observado en grupos raciales pigmentados, existe asociación del VKH y las HLA DR4, HLA -DRw53. Estudios recientes muestran

el polimorfismo relacionado con genes, como linfocitos T con antígeno 4, y con el interleukin 17. (6)

Se han encontrado el virus de Epstein-Barr en el vítreo de personas con VKH y el virus de citomegalovirus había sido encontrado como estimulante de las células T. (7) Existe predilección en pacientes asiáticos, hispanos y nativos americanos. Aparecen signos generales como vitiligo, poliosis, alopecia, sordera. En la fase crónica se observan cambios pigmentarios a nivel del epitelio pigmentario de retina. (8, 9) Muchos pacientes no desarrollan manifestaciones cutáneas,

pero publicaciones al respecto reportan la aparición entre un 19% y 60% de parches cutáneos de vitiligo. (6) En pacientes japoneses se ha descrito un 85% de despigmentación. (9) La paciente de este reporte presentaba vitiligo en ambos párpados superiores.

Los problemas auditivos en fases activas se presentan en el 75% de los casos, (4) la disfunción vestibular no es común en estudios realizados, al igual que la irritación cortical. (5) Cuchacovich y cols. plantean que en fases crónicas y crónicas recurrentes se requiere el uso de inmunosupresores y corticoides para suprimir la inflamación, de estos inmunosupresores la ciclosporina A mostró los resultados más favorables. (7) Sin embargo, la metilprednisolona 200mg/día por tres días, 150 mg/día por tres días y luego 100mg por tres días, seguida de prednisona oral 50mg/día son indicadas

en la fase aguda, según la literatura revisada. (3) En esta paciente el esteroide fue la primera opción, dando mejoría clínica. Por reacciones adversas, esta terapia fue sustituida por la ciclosporina A, inmunosupresor que ayudó a controlar la inflamación.

CONCLUSIONES

Aunque el VKH es poco frecuente el diagnóstico es esencialmente clínico y oftalmológico, pues los síntomas oculares son más frecuentes y dramáticos. La ciclosporina A mostró buena eficacia clínica y remisión de la inflamación ocular. Además, un tratamiento esteroideo oportuno y a altas dosis permite obtener mejores resultados visuales, para una mejor calidad de vida del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS:

1. Equía F, Rio Torres M, Capote A. Uveitis posterior. En: Manual de Diagnóstico y Tratamiento en Oftalmología [en línea]. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2009 [citado 13 de octubre 2014]. p.541-74. Disponible en: [http://www.bvs.sld.cu/libros/manual_diag_ttmo oftalmologia/pagina legal.pdf](http://www.bvs.sld.cu/libros/manual_diag_ttmo Oftalmologia/pagina legal.pdf).
2. Santiesteban Freixas R. Afecciones de la retina. Oftalmología Pediátrica [en línea]. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010 [citado 13 de octubre 2014]. p.265-79. Disponible en: <http://gsdl.bvs.sld.cu/PDFs/Colección oftalmologia/oftalmol pediatria/oftalmologia ped completo.pdf>.
3. Abu El-Asrar A, Al Tamimi M, Hemachandran S, Al-Mezaine H, Al-Muammar A, Kangave D. Prognostic factors for clinical outcomes in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with high-dose corticosteroids. Acta Ophthalmologica (1755375X) [revista en Internet] 2013 [citado 13 de octubre 2014]; 91(6): e486-e493. Disponible en: [Academic Search Premier](#).
4. Morita S, Nakamaru Y, Obara N, Masuya M, Fukuda S. Characteristics and Prognosis of Hearing Loss Associated with Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Audiology & Neuro-Otology [revista en Internet]. 2014 [citado 13 de octubre 2014]; 19(1): 49-56. Disponible en: [Academic Search Premier](#).
5. Quek D, Jap A, Chee S. Risk factors for poor visual outcome following cataract surgery in Vogt-Koyanagi-Harada disease. The British Journal of Ophthalmology [revista en Internet] 2011 [citado 13 de octubre 2014]; 95(11): 1542-1546. Disponible en: [MEDLINE Complete](#).
6. Li H, Liu Q, Hou S, Du L, Zhou Q, Yang P, et al. TNFAIP3 Gene Polymorphisms in a Chinese Han Population with Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. Plos one [revista en Internet] 2013 [citado 13 de octubre 2014]; 8(3): 1-5. Disponible en: [Academic Search Premier](#).
7. Hernandez C, LePoole C, Tessler H. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome in a 6-Year-Old Hispanic Boy1. Pediatric Dermatology [revista en Internet] 2012 [citado 13 de octubre 2014]; 29(2): 191-194. Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=mdc&AN=21995870&lang=es&site=ehost-live>.
8. Cuchacovich M, Solanes F, Díaz G, Cermenati T, Avila S, Villarroel F, et al. Comparison of the Clinical Efficacy of Two Different Immunosuppressive Regimens in Patients with Chronic Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Ocular Immunology & Inflammation [revista en Internet] 2010 [citado 13 de octubre 2014]; 18(3): 200-207. Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=mdc&AN=20482399&lang=es&site=ehost-live>.
9. Yamamoto M, Nishijima K, Nakamura M, Yoshimura N. Inner retinal changes in acute-phase Vogt-Koyanagi-Harada disease measured by enhanced spectral domain optical coherence tomography. Japanese Journal of Ophthalmology [revista en Internet] 2011 [citado 13 de octubre 2014]; 55(1): 1-6. Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&db=aph&AN=58456601&lang=es&site=ehost-live>.