

Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada: una causa rara de uveítis

L. Caride López¹, L. De Benito Basanta¹, M. Sorribas Bustelo², A. Bao Corral¹, J.R. Fernández Lorenzo¹

¹Servicio de Pediatría. Hospital «Álvaro Cunqueiro». Vigo (Pontevedra). ²Unidad de Uveítis. Servicio de Oftalmología. Hospital Meixoeiro. Vigo (Pontevedra)

Resumen

La enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada es una uveítis granulomatosa difusa bilateral, asociada a poliosis, vitíligo, alopecia y síntomas neurológicos y auditivos. La etiología es probablemente autoinmune contra los melanocitos, determinada por factores genéticos. Es una entidad muy rara en la edad pediátrica. Presentamos un nuevo caso en un paciente de 12 años de edad.

Palabras clave

Vogt-Koyanagi-Harada, disminución de la agudeza visual, uveítis, vitíligo, poliosis

Abstract

Title: Vogt-Koyanagi-Harada disease: rare cause of uveitis

The Vogt-Koyanagi-Harada syndrome (VKH) is a bilateral, diffuse granulomatous uveitis associated with poliosis, vitiligo, alopecia, and central nervous system and auditory signs. This inflammatory syndrome is probably the result of an autoimmune mechanism, influenced by genetic factors, and appears to be directed against melanocytes. In the paper is presented a rare case of probably VKH disease in 12-year old Caucasian race boy.

Keywords

Vogt-Koyanagi-Harada, blurred vision, uveitis, vitiligo, alopecia

Introducción

La enfermedad o síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una entidad autoinmune sistémica que cursa con panuveítis granulomatosa difusa bilateral, despigmentación parcheada de la piel, poliosis, alopecia, meningismo y alteraciones auditivas.

El diagnóstico es clínico y de exclusión, basado en los criterios establecidos en 2001 por Read et al.¹.

El tratamiento se basa en la supresión de la inflamación intraocular con el uso precoz y prolongado de corticoides sistémicos y, eventualmente, inmunomoduladores.

La enfermedad de VKH en la edad pediátrica es muy poco frecuente. Presentamos el caso de un niño de 12 años de edad con buena evolución inicial.

Caso clínico

Varón de 12 años de edad, de raza caucásica, sin antecedentes personales ni familiares de interés. Presentaba una disminución de la agudeza visual de 20 días de evolución, sin dolor, fotofobia, hiperemia ni otra sintomatología acompañante. No refería traumatismo ni cirugía ocular previa. En la evaluación cutánea destacaba una mácula hipocrómica adyacente a la comisura labial derecha (figura 1). El resto de la exploración física y neurológica resultó normal.

El examen oftalmológico puso de manifiesto una agudeza visual del 66% en el ojo derecho y del 25% en el ojo izquierdo. No presentaba alteraciones en la cámara anterior. En el fondo de ojo se observaban desprendimientos serosos retinianos bilaterales, más

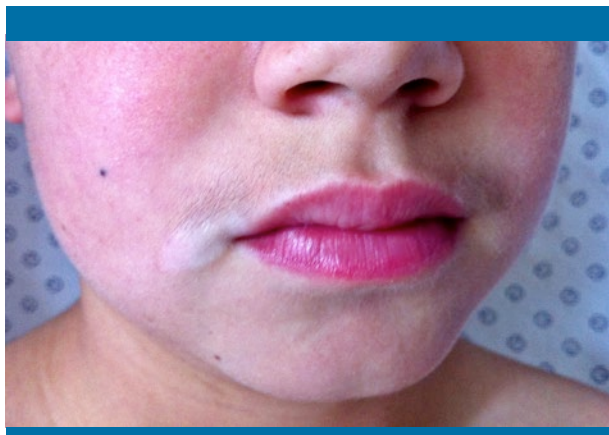


Figura 1. Mácula hipocrómica adyacente a la comisura labial derecha

marcados en el ojo izquierdo. No se apreciaba vitritis ni afectación vascular o del parénquima retiniano. Los bordes de las papilas eran poco nítidos (figura 2A).

En la angiografía con fluoresceína se apreciaba una difusión de contraste en las zonas del derrame seroso en ambos ojos, y áreas de difusión tardía en las papilas (figura 2B).

La tomografía de coherencia óptica mostraba un engrosamiento por acumulación de líquido subretiniano bilateral, mayor en el ojo izquierdo y con afectación macular (figura 3).

Los resultados de laboratorio, incluidos el hemograma, la bioquímica y la serología para diversos gérmenes (CMV, VEB, herpes simple 1 y 2 y VVZ, VIH, toxoplasma y *Toxocara*), fueron negativos. Los anticuerpos antinucleares, el factor reumatoide, las inmunoglobulinas, el HLA-B27 y el complemento eran normales. El test de Mantoux fue negativo. Se constató una pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Se realizó una resonancia magnética cerebral, una radiografía de tórax y una ecografía abdominal, en las que no se observaron alteraciones significativas.

De acuerdo con los criterios diagnósticos de Read et al.¹, el paciente fue diagnosticado de síndrome de VKH forma incompleta.

Se inició tratamiento con metilprednisolona intravenosa. Tres días después, la agudeza visual era de 1 en ambos ojos, con una mejoría significativa del desprendimiento neurosensorial. A los 15 días éste desapareció casi por completo. Se mantuvo la prednisona oral con un descenso gradual de la pauta durante 6 meses.

Discusión

El síndrome de VKH es una enfermedad inflamatoria multisistémica que afecta a los tejidos que contienen melanina, incluido el ojo, el oído interno, las meninges y la piel. Aunque no se conocen por completo los factores etiológicos, se cree que la causa de esta enfermedad es una respuesta autoinmune mediada por linfocitos T contra uno o varios componentes antigénicos de los melanocitos; también se han implicado factores genéticos, ya que aparece con más frecuencia en portadores de algunos HLA de tipo II^{2,3}. El síndrome de VKH es más frecuente en ciertas poblaciones (asiáticos, nativos americanos e hispanos) y en edades comprendidas entre los 20 y los 50 años, aunque es muy rara en la edad pediátrica. Cuando la enfermedad se presenta antes de los 14 años, tiende a seguir un curso más recurrente y agresivo⁴.

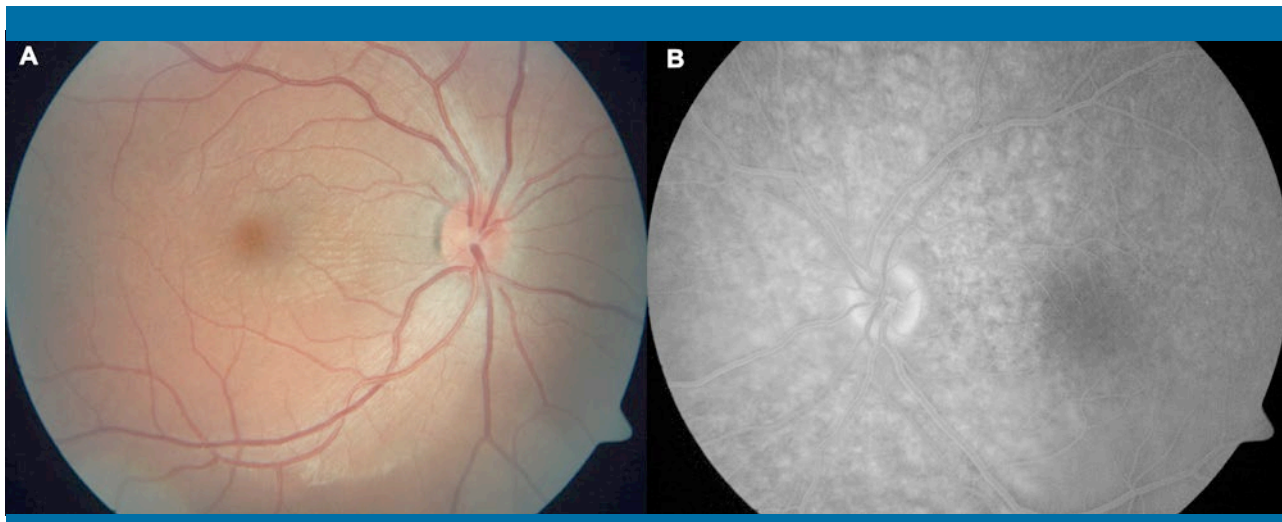


Figura 2. Fondo de ojo (A) y angiografía (B) antes del inicio del tratamiento

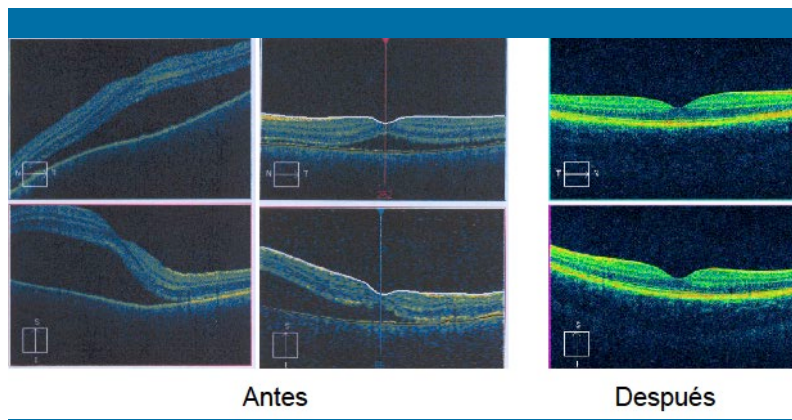


Figura 3. Tomografía de coherencia óptica antes y después del inicio del tratamiento

El desarrollo clásico de la enfermedad se divide en tres fases⁵: pródromos, uveítis y convalecencia. En la fase prodromática aparecen cefalea, fiebre y fotofobia, de forma similar a un cuadro viral. En la siguiente fase aparecen las manifestaciones oculares, y el síntoma principal es la pérdida de visión bilateral. Los hallazgos comunes son uveítis granulomatosa, derrame exudativo retiniano y edema del nervio óptico. Además, puede aparecer hipoacusia, meningitis y afectación cutánea con poliosis, alopecia o vitíligo. La fase de convalecencia puede durar entre unas semanas y unos meses, y en algunos casos progresar y hacerse crónica, caracterizándose por una inflamación persistente de la úvea y la aparición de complicaciones, como catarata, glaucoma y fibrosis subretiniana, que pueden conducir a la ceguera.

El diagnóstico del síndrome de VKH pediátrico a veces se retrasa, por lo que es frecuente la asociación de complicaciones en el momento de la presentación⁴, aunque no fue así en nuestro caso.

Los criterios diagnósticos utilizados actualmente son los revisados por Read et al. en 2001¹. En este paciente está presente el desprendimiento seroso retiniano bilateral junto con la pleocitosis en el LCR. Se descartaron otras alteraciones neurológicas y auditivas. La mácula hipopigmentada en la comisura labial derecha (figura 1) había aparecido 2 años antes del inicio de la enfermedad; por tanto, se corresponde con una forma incompleta de ésta.

El objetivo del tratamiento es suprimir la inflamación intraocular de forma precoz y prolongada. Los agentes más efectivos son los corticoides^{2,6}. Pueden iniciarse en bolos por vía intravenosa u oral, y se deben mantener, en una pauta descendente, durante un periodo no inferior a 6 meses, con el fin de evitar recaídas.

Algunos autores recomiendan asociar inmunomoduladores (ciclosporina, metotrexato, azatioprina, entre otros) como agentes de primera línea², mientras que otros los reservan para casos resistentes o con mala tolerancia al tratamiento con corticoides.

En general, el uso precoz y en pauta prolongada de corticoides conduce a una mejoría visual progresiva en la mayoría de los pacientes. En este caso se obtuvo una rápida respuesta y la recuperación de la agudeza visual completa del paciente en 3 semanas.

Conclusión

El síndrome de VKH es una enfermedad multisistémica, de etiología autoinmune, poco frecuente en la edad pediátrica. Debemos pensar en esta entidad en presencia de un desprendimiento seroso retiniano bilateral y pleocitosis en el LCR, que puede asociar alteraciones auditivas y tegumentarias. El tratamiento se basa en la administración de corticoides, aunque se pueden añadir otros inmunosupresores en casos resistentes. Su pronóstico en niños es menos favorable que en la edad adulta, y son frecuentes las recaídas, por lo que es necesario realizar un seguimiento estrecho y un abordaje multidisciplinario. ■

Bibliografía

1. Read RW, Holland GN, Rao NA, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol.* 2001; 131: 647-652.
2. Silpa-Archa S, Silpa-Archa N, Preble KM, Foster CS. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome: perspectives for immunogenetics, multimodal imaging and therapeutic options. *Autoimmun Rev.* 2016; 15(8): 809-819.
3. Du L, Kijlstra A, Yang P. Vogt-Koyanagi-Harada disease: novel insights into pathophysiology, diagnosis and treatment. *Prog Retin Eye Res.* 2016; 52: 84-111.
4. Abu El-Asrar AM, AL-Kharashi AS. Vogt-Koyanagi-Harada in children. *Eye.* 2008; 22: 1.124-1.131.
5. Greco A, Fusconi M, Gallo A, et al. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Autoimmunity Rev.* 2013; 12: 1.033-1.038.
6. Rao N. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada disease by corticosteroids and immunosuppressive agents. *Ocul Immunol Inflamm.* 2006; 14: 71-72.