

HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE
"DR. ANTONIO LUACES IRAOLA"
CIEGO DE ÁVILA

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada probable. Presentación de un caso pediátrico

Probable Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. A pediatric case presentation

Carlos Alberto Pérez Padilla (1), Yoarsyg S. Oñoz Gálvez (2), Naysa Padierno González (3), Zaihrys del Carmen Herrera Lazo (4), Niurka Pita Alemán (3), Romelio Omar Pérez Pérez (5).

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 6 años de edad, de raza blanca, con el diagnóstico de Síndrome de Vogt Koyanagi Harada probable. El diagnóstico se realizó por los antecedentes patológicos personales más el examen físico, mediante la oftalmoscopia directa e indirecta, la agudeza visual sin y con corrección, biomicroscopia y la tomografía de coherencia óptica. Se realizó una investigación de dicho tema por lo poco frecuente que resulta esta enfermedad en las edades pediátricas, en las cuales se presenta con un curso más agresivo.

Palabras clave: SÍNDROME UVEOMENINGOENCEFÁLICO, NIÑO.

1. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Auxiliar. Investigador agregado.
2. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Máster en Medicina Bioenergética y Natural. Profesor Asistente.
3. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral. Profesor Instructor.
4. Especialista de 1er Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor.
5. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral.

INTRODUCCIÓN

El famoso pintor español Francisco Goya, sufrió de una curiosa enfermedad hasta entonces desconocida, que afectó su visión, su audición y su equilibrio. Después de "superada" su enfermedad, su personalidad cambió y también la naturaleza de su pintura. ¿Podría él haber sufrido del ahora conocido Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada? (1).

Por 940 a.C. un médico árabe describió una enfermedad caracterizada por inflamación ocular y poliosis (1-2).

En 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 SNC y los signos dermatológicos antes mencionados. Desde 1951, la literatura médica, ha convenido en nombrar a esta enfermedad como Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (1-2).

El Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una rara entidad caracterizada por una reacción inflamación bilateral de la úvea, del pigmento retinal y de las meninges, acompañada en grado variable de compromiso del encéfalo (encefalitis), de los pares craneanos generalmente II y VIII (ocasionando hipoacusia neurosensorial uni o bilateral) y alteraciones de la piel y pelo tales como vitiligo, poliosis (encanecimientos de las cejas y pestañas), alopecia y canicie. El signo oftalmológico más importante de la enfermedad es una uveítis difusa, bilateral, generalmente granulomatosa, con desprendimiento exudativo de retina y papilitis (3-8).

Es una enfermedad sistémica de etiología aun desconocida, en cuya patogenia se invoca la hipersensibilidad retardada, mediada por células, contra estructuras que contienen melanina. Se

ha sugerido una causa viral para esta enfermedad, pero las evidencias obtenidas no permiten ser concluyentes (2).

La enfermedad se puede clasificar como completa (enfermedad ocular más compromisos de tegumentos y neurológicos), incompleta (enfermedad ocular más compromisos de tegumentos o neurológicos) y probable (enfermedad ocular pura) presentes estas últimas formas clínicas sobre todo en la población hispana (5, 8, 9-10).

La evolución de la enfermedad se divide en 4 estadios clínicos: prodrómico, uveítico agudo, de convalecencia y crónico recurrente. La inflamación crónica puede dar origen a complicaciones tales como sinequias posteriores, glaucoma, catarata subcapsular posterior y membranas neovasculares coroideas de localización macular o peripapilar (7).

El VKH ocurre principalmente entre los 20 y 40 años de edad, la incidencia y la prevalencia no son bien conocidas, con una incidencia levemente mayor en mujeres. Es extremadamente raro en la niñez y con un curso más agresivo. La proporción de pacientes en edad pediátrica es del 3% aproximadamente. En la literatura se han reportado dos casos de 4 años de edad como los pacientes más jóvenes. Se han descrito casos en gemelos univitelinos y casos simultáneos en una misma ciudad, datos que pudiesen sugerir cierta susceptibilidad genética (2, 4, 6-7, 11-12).

En la consulta de oftalmología pediátrica del Hospital Provincial General Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola" de Ciego de Ávila se diagnosticó una paciente de 6 años de edad la cual es portadora de un Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada probable, que requirió un manejo multidisciplinario y un tratamiento oportuno. El diagnóstico se realizó al tener en cuenta los antecedentes patológicos personales, sus síntomas y signos, el examen físico ocular basado en la oftalmoscopia directa e indirecta, la agudeza visual sin y con corrección (AVsc, VAP), biomicroscopia (LH), tonometría (TO) y tomografía de coherencia óptica de retina (OCT).

PRESENTACION DEL CASO

Motivo de consulta

Paciente femenina de 6 años de edad, de raza blanca, con antecedentes de salud, que acudió a la consulta traída por sus padres porque estos refieren que la niña presenta enrojecimiento ocular desde hace algún tiempo acompañado de ligero dolor, molestias a la claridad y disminución de la visión.

Examen físico ocular OD:

Anexos: Inyección cilio conjuntival no muy marcada.

Segmento anterior: Escasas sinequias periféricas posteriores, no hipopion.

Medios: Cristalino transparente, se observa sin dificultad el reflejo rojo naranja.

Fondo de ojo: No se visualiza placas focales de corioretinitis, área macular: no edema, se observan nódulos de Dallen - Fuchs, lesiones retinianas de aspecto blanquecino que corresponden a acúmulos de macrófagos y células epiteliales adyacentes a roturas de la membrana de Bruch, se observa en el ecuador y periferia inferior.

LH: Precipitados queráticos en cara posterior de la córnea, pigmentos en cara anterior de cristalino. Células 3+, Flare 2+.

OI:

Anexos: Inyección cilio conjuntival muy marcada.

Segmento anterior: Sinequias periféricas múltiples en casi 360 grados, se observan detalles borrosos del iris, no iris bombé, no hipopion.

Medios: Cristalino borroso, se observa reflejo rojo naranja con dificultad.

Fondo de ojo: Membrana subretiniana, se observan nódulos de Dallen - Fuchs, lesiones retinianas de aspecto blanquecino que corresponden a acúmulos de macrófagos y células epiteliales adyacentes a roturas de la membrana de Bruch, se observan en el ecuador y periferia inferior.

LH: precipitados queráticos en cara posterior de la córnea, pigmentos en cara anterior del cristalino, y abundantes células de aspecto grasoso. Células 4+, Flare 3+, células en vítreo anterior.

Figuras No.1 y No.2.

AV sc OD: 0.5

IO: 0.4

VAP:

OD: + 0.50 - 0.50 * 180 0.7

OI: +1.00 - 0.50 * 180 0.5

PIO: OD: 10 mmHg

 OI: 12 mmHg

Se desestimó la realización de la punción lumbar ya que los resultados solo son positivos en las primeras semanas del debut de la enfermedad y si hay cefalea concomitante (10).

Por la importancia del caso y completar estudio que nos ayudarían a confirmar diagnóstico se remite el paciente al servicio de Úvea del Instituto Cubano de Oftalmología (ICO); con el diagnóstico presuntivo de un Síndrome de Vogt Koyanagi Harada probable; que es aquel donde aparece solamente la clínica ocular (5, 8). Se corroboran los hallazgos encontrados en el examen físico ocular y se indica una tomografía de coherencia óptica (OCT).

OCT:

OD: Valor foveal central: 181 Mm

 Grosor retiniano: 210 Mm

OI: Valor foveal central: 283 Mm

 Se confirma membrana

Donde se puede observar en el OD valores normales de grosor foveal central y retiniano, no así en el OI donde se observa un engrosamiento del valor foveal central y una membrana subretiniana.

Resultados obtenidos con el equipo comercial más reciente Stratus OCT, Carl Zeiss, donde el valor del grosor macular esta entre los 150-200 Mm con un promedio de grosor foveal central en pacientes sanos de 182 +- 23 Mm, y el grosor retiniano esta entre los 200-300 Mm.

Se interconsulta el caso con el servicio de reumatología pediátrica se descarta el diagnóstico de artritis reumatoidea juvenil.

Se discute el caso en el colectivo de úvea del ICO y se confirma el diagnóstico del Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada probable, forma clínica que se presenta fundamentalmente en poblaciones de origen hispano como una afección uveomeningitis sin manifestaciones dermatológica o auditiva (5, 8, 10).

Entre las complicaciones que ha presentado la paciente se destacan la presencia de catarata la cuales se ha relacionado con brotes de iridociclitis recidivantes y el uso de altas dosis de esteroides y la presencia de membrana subretiniana; complicación esta poco frecuente, las cuales crecen a partir de defectos focales del epitelio pigmentario retiniano; ya sea por defectos pigmentarios funduscópicos, iridociclitis recidivante o formas crónicas o recurrentes (10).

El diagnóstico diferencial se debe establecer en el momento de la evolución de la enfermedad y se deben considerar en pacientes que tengan síntomas que incluyan manifestaciones oculares, neurológicas, otorrinolaringológicas y cutáneas. En relación con las manifestaciones oculares debe descartarse la oftalmía simpática, linfoma intraocular, corioretinopatía serosa central, escleritis, epitelio patía, corioretinitis, cisticercosis, nocardiosis, toxoplasmosis, oftalmitis por herpes zoster, Enfermedad de Behcet. Las manifestaciones cutáneas nos permiten plantear algunas posibilidades diagnósticas como el síndrome de Alezzandrini, la alopecia areata y el vitiligo. La pérdida auditiva súbita y la hipoacusia neurosensorial inmunomediada puede estar relacionada con el lúpus eritematoso sistémico, la artritis reumatoidea, la granulomatosis de Wegener, la colitis ulcerativa, síndrome de Sjögren, amiloidosis, sarcoidosis, el síndrome de Cogan (5-7).

Se decide tratamiento por los profesionales del Servicio de Úvea del Instituto Oftalmológico Cubano con:

Inmunosupresor (ciclosporina A).

Corticoides sistémicos (prednisona).

Tratamiento local: Midriáticos y ciclopléjicos (atropina).

Corticoides locales (dexametasona).

Se suspende tratamiento con ciclosporina A por aumentar los valores de las transaminasas hepáticas al doble, se deja resto de tratamiento se observan mejoría clínica temporal. A pesar del diagnóstico precoz de la enfermedad la paciente evolucionó a una forma clínica recidivante; se reajustó el tipo de tratamiento y la dosis en cada cuadro recidivante, esto coincide con el estudio realizado por García y colaboradores donde también fueron más frecuentes las formas clínicas recidivantes (10).

Conducta a seguir

- Seguimiento por los profesionales del servicio de úvea del Instituto Oftalmológico Cubano.
- Seguimiento por los profesionales del servicio de oftalmología pediátrica y úvea del Centro Oftalmológico de Ciego de Ávila.

CONCLUSIONES

La identificación precoz de esta enfermedad poco frecuente en las edades pediátricas y su diagnóstico diferencial son aspectos importantes para evitar la evolución de la misma hacia forma clínicas crónicas y recurrentes que traen consigo complicaciones graves desde el punto de vista ocular y sistémico. Los avances obtenidos en la especialidad de oftalmología en Cuba actualmente son muy favorables para el estudio y diagnóstico de estos tipos de enfermedades oculares que a veces aparecen de forma aislada o formando parte de un cuadro clínico general y sistémico.

Reflexión

Goya efectivamente pudo haber sufrido un VKH y cuentan sus biografistas que hubo un cambio en la personalidad del pintor tras la enfermedad (¿secuela post encefalítica?) y en su forma de pintar (¿Defecto visual y alteración del color?). Ese período en la vida artística de Goya se conoce como el tiempo de las pinturas negras. En todo caso, todos concuerdan en que sus más grandes pinturas fueron realizadas en ese período (después de 1793) (1). Entre esas obras tenemos: La maja desnuda, La maja vestida, Alegoría al amor (¿cupido y psique?).

ABSTRACT

It is presented a case of a 6-year-old female patient, white, with the diagnosis of probable Vogt Koyanagi Harada Syndrome. It has been realized the diagnosis due to the personal pathological precedents and also the physical examination, through the direct and indirect ophthalmoscopy, visual acuity with and without correction, biomicroscopy and the tomography of optical coherence. It was carried out an investigation about this topic due to the unusual that results this disease in pediatric ages, in which it is presented with a more aggressive course.

Key words: UVEOMUNINGOENCEPHALITIC SYNDROME, CHILD

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Araneda L, Castro A. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Cuad Neurol [Internet]. 1997 [citado 23 ene 2013]; XVII: [aprox. 6 p.]. Disponible en: http://escuela.med.puc.cl/paginas/publicaciones/Neurología/cuadernos/1997/pub_07_97.html
2. Castillo Castañeda AM, González Coraspe JA, Parada Sánchez E. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada Incompleto. A propósito de un caso. CIMEL Ciencia e Invest Méd Est Latinoam [Internet]. 2010 [citado 23 Ene 2013]; 15(2): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.redalyc.org/src/inicio/ArtPdfRed.jsp?iCve=71721155011>
3. Mejía Perdigón J, Tobar Bonilla LN. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Reporte de un caso. Acta Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello [Internet]. 2002 [citado 23 Ene 2013]; 30(4): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=346335&indexSearch=ID>
4. Guinder HD, Brunzini R, Budman G. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en pacientes pediátricos. Guía Oftalmológica [Internet]. 2008 [citado 23 Ene 2013]; [aprox. 4 pantallas]. Disponible en: http://www.hospitalsantalucia.com.ar/osl/osl23/osl3_2007.pdf
5. López Lizcano R, Gallego Pinazo R, Francés Muñoz E, Riquelme Buendía A, Frances Matarredona J, Díaz Llopis M. Oftalmía simpática versus Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Ann Oftalmol [Internet]. 2009 [citado 23 Ene 2013]; 17(3): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.nexusmedica.com/web/articulos/r661/a17849/of-17-3-007.pdf>
6. Alves Mota LA, Borges dos Santos A. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada e o seu acometimento multissistêmico. Rev Assoc Med Bras [Internet]. 2010 [citado 23 Ene 2013]; 56(5): [aprox. 4 p.]. Disponible em: <http://dx.doi.org/org/10.1590/S0104-42302010000500023>.

7. Riveros Frutos A, Romera Romero P, Holgado Pérez S, Anglada Escalona JR, Martínez Morillo M, Tejera Segura B. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. *Semin Fund Esp Reumatol* [Internet]. 2012 [citado 23 Ene 2013]; 13(4): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1577356612000449>
8. Danolli SM, Oporto CJ, Castiglione AE. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada en una serie clínica de pacientes en Red de Salud UC: clasificación y evolución clínica. *Rev Anacem* [Internet]. 2007 [citado 23 Ene 2013]; 1: [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://revista.anacem.cl/web/wp-content/uploads/2012/06/vogt.pdf>
9. Velázquez Franco CJ, Monsalve P, Salazar Martínez GI, Zuluaga L, Durán C, Vargas F, Zapata Castellanos AL, Jair Felipe Díaz O. Uveítis y terapia anti-TNF. *Rev Colombiana Reumatol* [Internet]. 2011 [citado 23 Ene 2013]; 18(1): [aprox. 13 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?pid=S0121-81232011000100005&script=sci_arttext
10. García O, Arcediano MA. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: revisión en el área de influencia de la CSUB. *Ann dOftalmol* [Internet] 2001 [citado 23 Ene 2013]; 9(1): [aprox. 5 p.]. http://www.nexusediciones.com/pdf/ao2001_1/of-9-1-004.pdf
11. Cunningham ET Jr, Demetrius R, Frieden IJ, Emery HM, Irvine AR, Good WV. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome in a 4 year old child. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 1995 [citado 23 Ene 2013]; 120: [aprox. 4 p.]. <http://ukpmc.ac.uk/abstract/MED/7485374>
12. Blanco D'Mendieta JA, Ordaz Favila JC, Salazar de León JA, Ortega Larrocea G. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada en un niño de 4 años. Presentación de un caso clínico. *Rev Mex Oftalmol* [Internet]. 1998 [citado 23 Ene 2013]; 72(6): [aprox. 4 p.]. <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=LILACS&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=252155&indexSearch=ID>

ANEXOS

Figura No. 1.

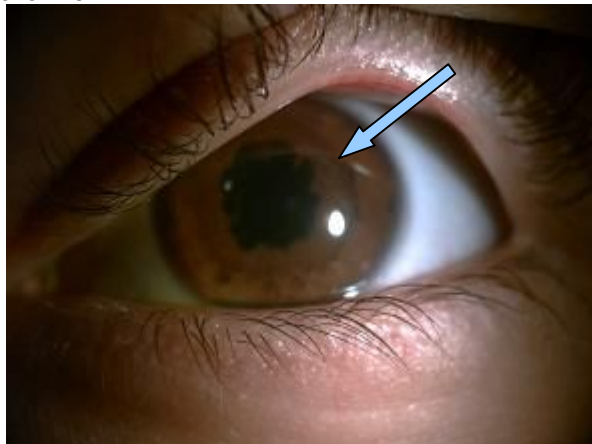


Figura No. 2

