

Título: Uveítis granulomatosa y desprendimiento de retina exudativo bilateral en contexto de Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Autores: **Jaime López Díez (autor principal)**, Carmen Celada Roldán, Jorge Aurelio López Díez, Rocío Luján Martínez, Marta Caballero Muñoz, Antonio Plazas Miñarro, Marcela González Camacho, Sara Carrasco Claros, Sergio Méndez Platas, Nerea García Soria.

Institución: Consultorio Local Canteras. Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia.

Introducción

El desprendimiento de retina exudativo es una patología que cursa con disminución de visión progresiva no dolorosa debido generalmente a alteraciones en el epitelio pigmentario de la retina, neoplasias o en la vascularización coroidea. Es el subtipo de desprendimiento de retina más frecuente en pacientes con uveítis y puede ser bilateral y asociar manifestaciones extraoculares como las que se producen en el síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Esta enfermedad deriva de una respuesta autoinmune frente a las células melánicas uveales, meníngeas, cutáneas y del oído interno, produciendo panuveítis bilaterales crónicas y recurrentes con desprendimientos de retina exudativos, cefaleas, focalidad neurológica, meningitis, hipoacusia neurosensorial, poliosis, alopecia y vitíligo, entre otras.

Presentación del caso

Mujer de 26 años, natural de El Salvador, acude a Urgencias por cefaleas intermitentes desde hace varios meses que no remiten con analgesia oral y pérdida de visión progresiva desde hace dos semanas. Actualmente en tratamiento con anticonceptivos por síndrome de ovarios poliquísticos, sin otros antecedentes de interés ni hábitos tóxicos.

Su mejor agudeza visual corregida (MAVC) es de 3/10 en ojo derecho (OD) y 7/10 en ojo izquierdo (OI), con presión intraocular normal en ambos ojos (AO) y reflejos pupilares conservados. En la biomicroscopía se objetiva uveítis anterior granulomatosa bilateral de intensidad media, vitritis y múltiples focos inflamatorios coroides que asocian desprendimientos de retina (DR) serosos con afectación macular, papilitis y exudación en retina inferior, verificados mediante tomografía de coherencia óptica (OCT). La angiografía fluoresceínica revela numerosos focos inflamatorios coroides con afectación del epitelio pigmentario retiniano (EPR) suprayacente y patrón en cielo estrellado.

Debido a la potencial gravedad del cuadro, se ingresa a la paciente para completar estudio por alta sospecha de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) incompleto, siendo la exploración sistémica, TC y RMN craneal, radiografía de tórax, analítica, estudio de autoinmunidad, neoplasias y serologías para múltiples microorganismos normales. Únicamente se observó un LCR de aspecto claro, aséptico y transparente con pleocitosis linfocítica e hipoacusia neurosensorial leve, descartando así principalmente patologías infecciosas, linfoproliferativas y granulomatosis. Por tanto, se inicia tratamiento intravenoso con tres pulsos de 250 mg de metilprednisolona.

Desarrollo del caso

A los tres días del inicio del tratamiento, se observa desaparición progresiva y completa del DR exudativo, permaneciendo cambios degenerativos en epitelio pigmentario y restos brinosos subretinianos en OD. Debido a la buena evolución clínica y recuperación funcional y anatómica, se da el alta hospitalaria con tratamiento corticoideo oral en pauta descendente, iniciando metotrexato subcutáneo 15mg semanales.

Posteriormente, la paciente sufre varios episodios de reactivación del cuadro y además se objetiva hipertensión ocular con presiones de 45 mmHg en OD y de 48 mmHg en OI y catarata subcapsular posterior incipiente en ambos ojos, ambos efectos atribuibles a la toma crónica de corticoesteroides, por lo que se aumenta la dosis de metotrexato y se disminuye la dosis de prednisona a 10mg cada 24 horas pauta descendente.

Tras varias semanas, se estabiliza la inflamación intraocular pero no se consigue disminuir la presión intraocular a valores normales con distintos tratamientos hipotensores, por lo que se decide realizar una cirugía filtrante en ambos ojos con implante de dispositivo EXPRESS sin incidencias. El cuadro se mantiene estable durante 4 meses, tras los que tiene lugar un nuevo episodio de inflamación ocular importante, que responde a bolos de corticoides, aumento de dosis de metotrexato a 25 mg semanales y asociación con adalimumab 40 mg cada dos semanas.

Actualmente la paciente se encuentra asintomática y estable, no ha desarrollado poliosis ni vitíligo, con MAVC en OD de 9/10 y en OI de 8/10 y presión intraocular controlada en ambos ojos, cataratas subcapsulares posteriores en evolución y retina aplicada con focos de hiperpigmentación en mácula, visibles también mediante OCT (**Figura 3**). La terapia de mantenimiento actual es corticoterapia tópica ocular, prednisona 10mg diarios, metotrexato semanal y adalimumab cada dos semanas.

Discusión

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una enfermedad sistémica autoinmune frente a las células melánicas uveales, meníngeas, cutáneas y del oído interno, siendo la causa más frecuente de panuveítis granulomatosa bilateral y crónica.

Cursa con diferentes fases, desde una prodrómica con un cuadro pseudogripal con cefaleas, meningismo, vértigo y tinnitus; pasando por una fase aguda donde suele existir afectación bilateral ocular severa con uveítis anterior granulomatosa y desprendimientos serosos maculares o multifocales, hipoacusia neurosensorial y focalidad neurológica con alteraciones en el líquido cefalorraquídeo con pleocitosis con predominio de linfocitos y monocitos que suele estar presente desde la fase prodrómica; y finalmente una fase de convalecencia con reaplicación de la retina y despigmentación o focos de hiperpigmentación progresiva del fondo de ojo por migración de células del epitelio pigmentario, a la vez que puede producirse despigmentación cutánea, poliosis, vitíligo y alopecias focales.

A esta fase pueden seguirle episodios de recurrencias crónicas, con recidiva en forma de manifestaciones neurológicas u oculares, generalmente corticodependientes y que pueden precisar tratamiento inmunosupresor.

Respecto al tratamiento, es importante saber reconocer y sospechar el síndrome de VKH de cara a la atención inicial en Urgencias, ya que de entrada se recomienda tratamiento con altas dosis de corticoides, e incluso de tratamiento inmunosupresor según la severidad del caso, manteniéndose como mínimo durante un período de seis meses a un año.

Conclusiones

El síndrome de VKH es una enfermedad sistémica autoinmune infrecuente caracterizada por presentar panuveítis bilateral con frecuencia asociada a desprendimiento de retina exudativo y otras manifestaciones extraoculares. La importancia de presentar este caso radica en que ante la presencia de un paciente con pérdida de visión y un cuadro pseudogripal previo con alteraciones como cefalea o meningismo se debe sospechar esta enfermedad autoinmune, ya que requiere un estudio multidisciplinar y seguimiento con revisiones periódicas debido a las posibles reactivaciones y potenciales complicaciones, ya sea a nivel oftalmológico, neurológico, dermatológico u otorrinolaringológico. Es importante un tratamiento intensivo con corticoesteroides, e incluso fármacos inmunosupresores o biológicos con el fin de detener la inflamación de forma precoz.

Recomendaciones

Para confirmar el diagnóstico de síndrome de VKH, un panel internacional de expertos publicó en 2001 una serie de criterios que clasifican la enfermedad en formas completa, incompleta o probable, en función de la extensión de las manifestaciones neurológicas, auditivas y dermatológicas, ya que la afectación ocular, la ausencia de traumatismo ocular o cirugía previa y la no evidencia clínica o de laboratorio de otras enfermedades son requisitos obligatorios.

Por lo que previamente debe realizarse un diagnóstico diferencial con otras uveítis que cursan con desprendimientos exudativos bilaterales como la sarcoidosis, fiebre Q, vasculitis, panarteritis nodosa, enfermedad de Lyme y los distintos síndromes de enmascaramiento por enfermedad linfoproliferativa.

Referencias

1. Liu B, Deng T, Zhu L, Zhong J. Association of human leukocyte antigen (HLA)-DQ and HLA-DQA1/DQB1 alleles with Vogt–Koyanagi–Harada disease: a systematic review and meta-analysis. *Medicine* 2018;97:e9914
2. Mehta KN, Daigavane S. Case of probable Vogt-Koyanagi-Harada syndrome: A rare presentation. *Indian J Ophthalmol.* 2022;70(7): 2684-2686.
3. Souto FMS, Lavezzo MM, Oyamada MK, Yamamoto JH. Vogt-Koyanagi-Harada disease after discontinuation of systemic treatment. *Clin Exp Ophthalmol.* 2022;50(5): 569-572.

Figura 3. Depósitos maculares e hiperpigmentación tardía en ojo derecho

