

Reporte de caso

Solo diagnosticamos lo que conocemos: síndrome de Vogt Koyanagi-Harada (VKH)

You can only diagnose what you know: Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) syndrome

Pablo Salomón Montes^a
Marco Antonio Luján MD^b
Gloria Catherine Pérez MD^c
Paola María Blanco MD^c
Oscar Giovanni Iglesias MD^d

^a Posgrado de Patología, Universidad de Cartagena, Colombia.

^b Servicio de Medicina Interna, Asesor Metodológico, Universidad de Cartagena, Colombia.

^c Medicina Interna. Universidad de Cartagena, Colombia.

^d Médico Internista, E.S.E Hospital Universitario del Caribe, Cartagena, Colombia.

RESUMEN

Objetivo: se presenta un caso de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada en una paciente joven sin antecedentes de importancia. **Presentación del caso:** paciente femenina de 23 años que consultó por cuadro clínico de 1 mes de evolución caracterizado por pérdida visual progresiva, el examen físico reveló en el fondo del ojo derecho desprendimiento seroso de la retina con líquido subretiniano transparente subtotal, hay compromiso macular y lesión blanquecina subretiniana nasal temporal. En el ojo izquierdo se detectó desprendimiento retiniano anterior total en embudo sin proliferación vitreoretiniana. **Discusión y conclusiones:** además de los hallazgos del examen físico se encontró alteración marcada del líquido cefalorraquídeo. Se diagnosticó síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, con posterior tratamiento basado en corticoides sistémicos y mejoría de la sintomatología. Dada la dificultad diagnóstica del síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada y su infrecuente presentación, es vital el conocimiento de la enfermedad para un adecuado abordaje de los pacientes que garantice el tratamiento necesario.

Palabras clave: Vogt-Koyanagi-Harada, autoinmunidad, trastornos inmunológicos, Inmunomoduladores, inflamación, uveítis

© 2025 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
Fecha recibido: febrero 8 de 2023
Fecha aceptado: julio 18 de 2023

Autor para correspondencia:
Pablo Salomón Montes:
pmontesarcon@gmail.com

DOI
10.31260/RepertMedCir.01217372.1473

ABSTRACT

Objective: We present a case of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a young patient with no relevant past medical history. **Case:** a 23-year-old female patient who presented with a one-month progressive visual acuity loss. Right eye fundus examination revealed serous retinal detachment with a subtotal focal area of transparent sub-retinal fluid, macular involvement, and a whitish nasal temporal sub-retinal lesion. Left eye fundus examination, revealed funnel-shaped total anterior retinal detachment without proliferative vitreoretinopathy. **Discussion and conclusions:** a significant alteration in cerebrospinal fluid was evidenced in addition to abovesaid findings. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome was diagnosed. Treatment based on systemic corticosteroids was administered, achieving improvement in symptoms. Given Vogt-Koyanagi-Harada syndrome's difficult diagnosis and infrequent presentation, proper knowledge of the disease is essential for ensuring an adequate approach and an appropriate treatment for these patients. .

Keywords: Vogt-Koyanagi-Harada, autoimmunity, immune disorders, Immunomodulators, inflammation, uveitis.

© 2025 Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) o uveomeningeo, está ligado a la descripción de Vogt en 1906 sobre poliosis asociada con inflamación intraocular, de Harada en 1926 en un caso de uveítis posterior con desprendimiento exudativo de retina y pleocitosis en el análisis del líquido cefalorraquídeo, y de Koyanagi en 1929 de pacientes con despigmentación localizada de la piel (vitiligo), parches de alopecia y decoloración de los apéndices.¹ Se define como una panuveítis granulomatosa bilateral y hace parte de un trastorno multisistémico, idiopático y raro, caracterizado por desprendimiento exudativo de la retina, asociado con manifestaciones cutáneas y neurológicas. Afecta con mayor frecuencia a personas con pigmentación de piel más oscura por lo que predomina en ciertas poblaciones como asiáticos, nativos americanos, hispanos y medio oriente.² La enfermedad predomina en pacientes con edades comprendidas entre 20 y 50 años, y afecta con mayor frecuencia al sexo femenino con una relación mujer-hombre de 2:1.³ El curso clínico se divide en 4 etapas: la primera o pródromo, el estadio 2 u oftálmico, el 3 o periodo de convalecencia y por último la fase recurrente crónica. El pronóstico de VKH por lo general es favorable cuando el reconocimiento de la enfermedad es precoz y se prescribe un tratamiento intensivo suficiente. Sin embargo, en ausencia de un estudio controlado aleatorio prospectivo, muchas decisiones terapéuticas siguen hasta la fecha siendo empíricas.^{4,5}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 23 años de edad de ocupación ama de casa, sin antecedentes personales ni de trauma ocular, quién consultó por cuadro clínico de un mes de evolución caracterizado por visión borrosa y miodesopsias, con aumento progresivo de dichos síntomas hasta la aparición de escotomas con posterior pérdida total de la visión bilateral, por lo cual asistió a consulta externa de oftalmología donde se realizó la impresión diagnóstica inicial de uveítis, sin embargo ante la persistencia de síntomas decidió consultar al servicio de urgencias.

Al examen físico fue llamativa la presencia de poliosis y en el examen oftalmológico se encontró ojo derecho con desprendimiento seroso de la retina y líquido subretiniano transparente subtotal con compromiso macular y con lesión blanquecina subretiniana nasal temporal (**figura 1**). En el ojo izquierdo se identificó desprendimiento retiniano total en anterior embudo sin proliferación vitreoretiniana. La biomicroscopia del ojo derecho reveló córnea clara, cámara anterior formada, sin anillo de Vossius; en el ojo izquierdo se encontró córnea clara y cámara anterior formada. La tonometría digital fue normal en ambos ojos. La impresión diagnóstica inicial de oftalmología fue enfermedad autoinmune con compromiso ocular y síndrome de Vogt Koyanagi Harada. Se ordenó tomografía simple de cráneo, resonancia magnética cerebral, punción lumbar, perfil autoinmune y serología para sífilis y VIH. Acorde con lo anterior se determinó que el cuadro clínico correspondería a un síndrome de Vogt Koyanagi Harada con desprendimiento de retina seroso bilateral secundario.

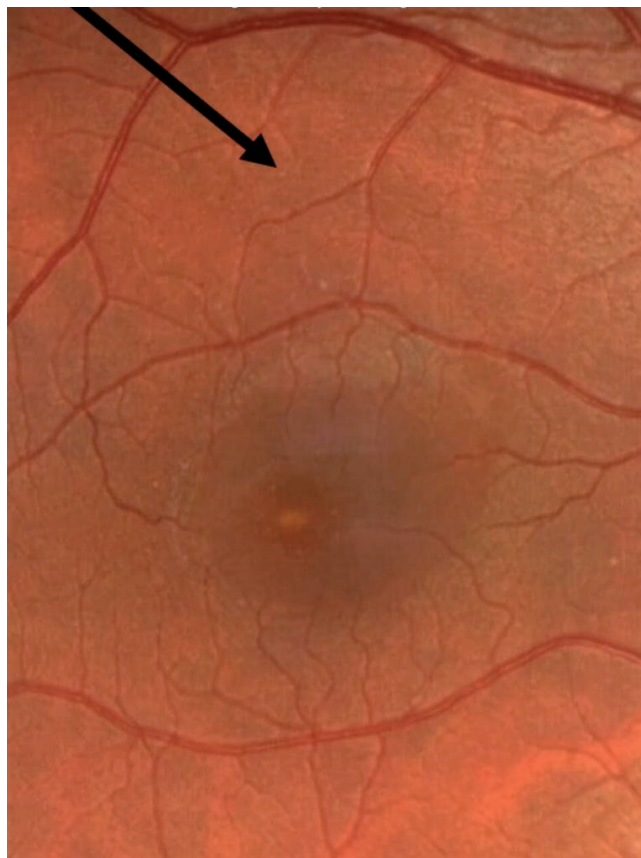


Figura 1. Obsérvese la presencia en el examen de fondo de ojo del desprendimiento retiniano bilateral. Fuente: los autores.

Luego de realizar la aproximación diagnóstica descrita, se decidió hospitalizar para realizar estudios y manejo con esteroides sistémicos de acuerdo con la sospecha clínica. Los paraclínicos solicitados fueron reportados dentro de parámetros normales (**tabla 1**). La tomografía simple de cráneo sin evidencia de hallazgos patológicos, la resonancia magnética de cerebro, simple y contrastada fue reportada sin alteraciones en parénquima cerebral. El estudio obtenido de líquido cefalorraquídeo mostró pleocitosis con predominio linfocitario (**tabla 2**). Teniendo en cuenta la historia clínica y los resultados de las ayudas diagnósticas se llegó al diagnóstico definitivo de síndrome uveomeningoencefálico por la enfermedad de Vogt Koyanagi Harada. Después de administrar esteroides sistémicos, metilprednisolona 1 g cada 24 horas por 3 días, la paciente presentó mejoría progresiva de la agudeza visual.

Tabla 1. Resultados de los estudios iniciales

Parámetro	Resultado	Valores normales
BUN	9 mg/dL	7-18 mg/dL
Creatinina	0.67 mg/dL	0.6-1.1 mg/dL
Proteína C reactiva	0.2	0.00-0.30 mg/dL
VDRL	No reactivo	No reactivo
Glucosa	87 mg/dL	70-100 mg/dL
<i>Toxoplasma Gondii</i> IgG	18.5 UI/mL	< 1.0 UI/mL. No reactivo 1.0-29 UI/ml. Indeterminado > 30 UI/mL. Reactivo
<i>Toxoplasma Gondii</i> IgM	0.272 UI/mL	<0.8 – Negativo
Hemoglobina	14 g/dL	12-16 g/dL
Hematocrito	44.6 %	36-48%
Plaquetas	294.000 $10^3 \times \text{mm}^3$	150.000-450.000 $\times 10^3 \text{ mm}^3$
Leucocitos	8060 $10^3 \times \text{mm}^3$	4.000-11.000 $\times 10^3 \text{ mm}^3$
Neutrófilos	5940 $10^3 \times \text{mm}^3$	4.500-7.000 $\times 10^3 \text{ mm}^3$
Linfocitos	1210 $10^3 \times \text{mm}^3$	1.500-4.500 $\times 10^3 \text{ mm}^3$
VIH	Negativo	Negativo
VSG	33 mm/h	0-22 mm/h
Antígeno de COVID-19	Negativo	Negativo

Fuente: los autores.

Tabla 2. Análisis del líquido cefalorraquídeo

Parámetros en LCR	Resultado	Valores normales
Coloración tinta china	Negativo	Negativo
Cultivos para gérmenes comunes	Negativo a las 48h	Negativo
Gram	No se observaron bacterias	No se observaron bacterias
VDRL	No reactivo	No reactivo
PMN (polimorfonucleares)	Ausentes	Ausentes
KOH	Negativo	Negativo
Examen físico LCR		
color antes y después de centrifugar	Incoloro	Incoloro
aspecto antes y después de centrifugar	Transparente	Transparente
presencia de coágulos	No	No
leucocitos	170 /mm ³	<5 mm ³
neutrófilos	5%	15%
linfocitos	20%	60-75%
eritrocitos	0.0 / mm ³	0 mm ³
Examen químico LCR		
glucosa	52 mg/dL	>45 mg/dL
proteínas	86.6	<45 mg/dL
LDH	10 U/dL	<40 UI/L

Fuente: los autores.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Vogt Koyanagi Harada es una patología de tipo autoinmune sistémica que puede afectar ojos, piel, sistema nervioso central y con menos frecuencia oídos. El principal mecanismo de producción de dicha patología consiste en una reacción del sistema inmune contra proteínas como la tirosinasa en los melanocitos, que genera panuveítis granulomatosa bilateral con manifestaciones extraoculares en los sistemas nervioso central y auditivo, así como el campo tegumentario.⁶

En el caso clínico descrito se refieren como manifestaciones iniciales de la enfermedad de Vogt Koyanagi Harada los síntomas visuales. Está descrito que la principal estructura involucrada en su fisiopatología es la úvea, en especial la coroides y en ocasiones se puede asociar con compromiso auditivo y meníngeo. En la clínica esta enfermedad puede presentar cuatro fases: la prodrómica, la de uveítis aguda, la convaleciente y la recurrente crónica. En la primera aparecen síntomas inespecíficos como cefalea, fotofobia, tinnitus, rigidez de nuca, hipoacusia y, como en el caso presentado, pleocitosis mononuclear en el líquido cefalorraquídeo. En la fase de uveítis hay visión borrosa y disminución de la agudeza visual asociada con coroiditis que evoluciona a panuveítis granulomatosa con retina exudativa, seguida de una fase de convalecencia que se caracteriza por alopecia, vitiligo y poliosis. Por último, en la fase crónica o recurrente pueden presentarse las complicaciones oculares más frecuentes como catarata, glaucoma y neovascularización coroidea.⁷

Para formular el diagnóstico de esta enfermedad se considerarán los criterios diagnósticos establecidos en 2001 por el Comité Internacional de Nomenclatura. De acuerdo con ellos, el caso que presentamos se define como completo de enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, dado que la paciente no tenía antecedentes de traumatismo ocular penetrante ni cirugía antes del inicio de la uveítis, lo cual la diferencia de la oftalmia simpática. La paciente presentó compromiso ocular bilateral, evidencia de coroiditis difusa dada por la presencia en el ojo derecho de líquido subretiniano, pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo y además poliosis.⁸

Teniendo en cuenta lo anterior, es importante reconocer en forma oportuna esta patología de acuerdo con los criterios mencionados dado que el beneficio del tratamiento con corticoesteroides sistémicos ha demostrado ser mayor cuando se instaura de forma temprana, con metilprednisolona 1 g al día durante 3 días, con una disminución oral lenta durante al menos 6 meses. El papel de otras terapias inmunosupresoras se encuentra en estudio, tanto como primera línea y como tratamiento adyuvante.⁹ Los antimetabolitos (azatioprina, metotrexato, micofenolato mofetilo), productos biológicos (infliximab, adalimumab), agentes alquilantes (ciclofosfamida) y los inhibidores de la

calcineurina (ciclosporina, tacrolimus) se han utilizado con resultados similares. Sin embargo, en la actualidad no existe evidencia confiable que apoye a un agente sobre otro, ya que existen pocos ensayos clínicos dado que es una condición infrecuente.¹⁰

DECLARACIÓN DE ASPECTOS ÉTICOS

Los autores no declaran conflictos de intereses.

REFERENCIAS

- Herbort CP Jr, Abu El Asrar AM, Yamamoto JH, et al. Reappraisal of the management of Vogt-Koyanagi-Harada disease: sunset glow fundus is no more a fatality. *Int Ophthalmol*. 2017;37(6):1383-1395. <https://doi.org/10.1007/s10792-016-0395-0>.
- Hosseini SM, Dourandish M, Mazouchi M. Unilateral Presentation of Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *J Ophthalmic Vis Res*. 2020;15(1):99-103. <https://doi.org/10.18502/jovr.v15i1.5954>.
- Lodhi SA, Reddy JL, Peram V. Clinical spectrum and management options in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Clin Ophthalmol*. 2017;11:1399-1406. <https://doi.org/10.2147/OPTH.S134977>.
- Lavezzo MM, Sakata VM, Morita C, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease: review of a rare autoimmune disease targeting antigens of melanocytes. *Orphanet J Rare Dis*. 2016;11:29. <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0412-4>.
- Patil YB, Garg R, Rajguru JP, et al. Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) syndrome: A new perspective for healthcare professionals. *J Family Med Prim Care*. 2020;9(1):31-35. https://doi.org/10.4103/jfmpc.jfmpc_787_19.
- Sakata VM, da Silva FT, Hirata CE, de Carvalho JE, Yamamoto JH. Diagnosis and classification of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Autoimmun Rev*. 2014;13(4-5):550-555. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.01.023>.
- 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. <https://doi.org/10.1016/j.preteyeres.2016.02.002>.
- Espinosa-Barberi G, Reyes Rodríguez MÁ, Francisco Hernández F. Vogt-Koyanagi-Harada disease: study of 14 cases. *Med Clin (Barc)*. 2019;152(4):159-160. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2018.03.029>.
- Alaql MK, Akinfe AA, AlNour MK. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada Disease. *Cureus*. 2020;12(7):e9125. <https://doi.org/10.7759/cureus.9125>.
- Betancourt R, Betancourt SA, Soler G, Mantilla RD, Castillo GA. Enfermedad de Vogt Koyanagi Harada. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Colomb Reumatol*. 2020;27(1):50-60. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.12.002>.