



## Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada reto diagnóstico

**Juan Sebastián Theran León**

[Jtheran554@unab.edu.co](mailto:Jtheran554@unab.edu.co)

Residente medicina familiar UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Jhurgen Rolanlly Robles**

[Jhurgen2401@gmail.com](mailto:Jhurgen2401@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Luis Carlos Solano Díaz**

[LuiscarloSolanoDiaz35@gmail.com](mailto:LuiscarloSolanoDiaz35@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Edinson Javier Quintana Contreras**

[Edinsonquintana80@gmail.com](mailto:Edinsonquintana80@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Jerlyn Jasbel Díaz Pico**

[jasbeldiaz@gmail.com](mailto:jasbeldiaz@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Viviana Rocío Alfonso Vargas**

[Vivi\\_rocio96@hotmail.com](mailto:Vivi_rocio96@hotmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga,  
Colombia

**Paula Juliana Espinosa Vellojin**

[Paulajiliana95@gmail.com](mailto:Paulajiliana95@gmail.com)

Médico general UDES-Bucaramanga,  
Colombia

Correspondencia [Jtheran554@unab.edu.co](mailto:Jtheran554@unab.edu.co)

Artículo recibido: 20 abril 2022. Aceptado para publicación: 05 mayo 2022.

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Como citar: Theran León, J. S., Rolanlly Robles, J., Solano Díaz, L. C., Quintana Contreras, E. J., Díaz Pico, J. J., Alfonso Vargas, V. R., & Espinosa Vellojin, P. J. (2022). Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada reto diagnóstico. *Científica Multidisciplinar*, 6(3), 1503-1510. DOI: [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v6i3.23068](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v6i3.23068)

## RESUMEN

Objetivo: Dar a conocer la presentación atípica de este síndrome para así llegar a un diagnóstico temprano.

Presentación del caso: Se presenta el caso de una adulta media con antecedente de migraña quien inicia con pérdida de la pigmentación de la asociada a hiperemia conjuntival, epifora y dolor ocular en ambos ojos posteriormente pérdida progresiva de la agudeza visual con hallazgos al fondo de ojo de vasculitis peripapilar en los ojos y líquido cefalorraquídeo con pleocitosis, con posterior diagnóstico de Enfermedad de Vogt Koyanagi Harada e inicio de manejo médico con mejoría.

Conclusiones: El médico de atención primaria es el primer contacto de un paciente para la consulta de enfermedad. El diagnóstico temprano y un enfoque multidisciplinario son los componentes clave para manejar este complejo síndrome.

**Palabras clave:** *enfermedad de vogt-koyanagi-harada; uveítis; autoinmune; ceguera aguda*

## Vogt-Koyanagi-Harada syndrome diagnostic challenge

### ABSTRACT

Objective: To present the atypical presentation of this syndrome in order to reach an early diagnosis.

Case presentation: We present the case of a middle adult with a history of migraine who starts with loss of pigmentation associated with conjunctival hyperemia, epiphora and ocular pain in both eyes, then progressive loss of visual acuity with fundus findings of peripapillary vasculitis in the eyes and cerebrospinal fluid with pleocytosis, with subsequent diagnosis of Vogt Koyanagi Harada disease and initiation of medical management with improvement.

Conclusions: The primary care physician is a patient's first contact for disease consultation. Early diagnosis and a multidisciplinary approach are the key components in managing this complex syndrome.

**Keywords:** *vogt-koyanagi-harada disease; uveitis; autoimmune; acute blindness.*

## 1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada es una enfermedad rara de origen autoinmune que afecta múltiples sistemas de órganos del cuerpo, incluidos los ojos, los oídos, la piel y las meninges (Hussain & Khurana, 2021). Consiste en una agresión autoinmune contra antígenos asociados a melanocitos en un individuo genéticamente susceptible (Lavezzo et al., 2016). La característica más específica de la enfermedad es la panuveítis bilateral grave, crónica, granulomatosa, asociada a desprendimientos serosos de retina, papilitis, hialitis, con afectación del sistema nervioso central, oído interno y tegumentos (Bonnet, Daudin, Monnet, & Brézin, 2017). La uveítis suele ser posterior bilateral con acumulación de líquido debajo de la retina, lo que lleva a la elevación y desprendimiento de la retina ("Uveitis: Etiology, Clinical Manifestations, and Diagnosis - UpToDate," n.d.). Se describen 3 tipos, Tipo I: hay compromiso ocular sin compromiso auditivo ni cutáneo, Tipo II: hallazgos oculares, con al menos una manifestación auditiva o cutánea, Tipo III: el paciente presenta afectación oftalmológica, auditiva y cutánea (Riveros Frutos et al., 2012). Además se dividen en 4 fases, fase prodrómica, fase uveítica aguda, fase convalescente y fase crónica recurrente. ("Vista de Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada | Revista Medica Sinergia," n.d.) En cuanto al tratamiento es fundamental suprimir la inflamación ocular activa, prevenir la recaída de la enfermedad y evitar complicaciones que amenazan la vista (Baltmr, Lightman, & Tomkins-Netzer, 2016). En piel da en forma de vitíligo que suele manifestarse en la tercera década de la vida, aunque se informa en todos los grupos étnicos, tiende a ser más grave en las poblaciones de piel oscura, especialmente en los asiáticos ("Vitiligo: Pathogenesis, Clinical Features, and Diagnosis - UpToDate," n.d.). La enfermedad puede estar asociada con signos y síntomas adicionales como irritación meníngea y signos tegumentarios de poliosis y vitíligo, lo que hace el diagnóstico de enfermedad completa (Patil et al., 2020a). Las manifestaciones neurológicas como la cefalea es el síntoma neurológico más frecuente, otros síntomas son la confusión, meningismo con rigidez de nuca, dolor orbitario y raramente signos de focalidad neurológica (como afectación de los pares craneales, hemiparesia, afasia, mielitis transversa y ganglionitis que, aunque son raros, han sido descritos. (Capella, n.d.) el diagnóstico incluyen los tres primeros criterios: 1) la ausencia de historia de trauma ocular penetrante, 2) la no evidencia de otra enfermedad ocular o sistémica y 3) la bilateralidad. Los criterios 4 y 5 son los hallazgos neurológicos y auditivos y los

tegumentarios. Los pacientes con VKH completo presentan los cinco criterios. (“Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada y Rehabilitación Visual,” n.d.) El tratamiento se basa en el uso de 3 elementos: corticosteroides, terapia inmunosupresora (TIS) y modificadores de respuesta biológica (Betancourt, Betancourt, Soler, Mantilla, & Castillo, 2019).

## 2. ESTRATEGIAS METODOLÓGICAS O MATERIALES Y MÉTODOS

Paciente femenina de 35 años procedente de Bucaramanga Colombia, con antecedente de migraña quien acude a consulta por 10 días de pérdida de la pigmentación de la piel en zona mentoniana y pómulos bilateral (Figura 1.) junto con hiperemia conjuntival, epifora y dolor ocular en ambos ojos posteriormente pérdida progresiva de la agudeza visual. Al Fondo de Ojo: retina con desprendimiento en embudo con múltiples bolsas extensas, vasculitis peripapilar en ambos ojos. Resto del examen físico normal. Al examen paraclínico Hemograma, VSG, creatinina, colesterol, triglicéridos, normales. VDRL, VIH, PCR, anti-ccp, ANA, anti-ADN, antismith, anti scl-70, anticardiopina, anticoagulante lupico, ANCA, C3 y C4 dentro de límites normales. Estudio Citoquímico de LCR: aspecto: transparente, proteínas: 55 mg/dl, glucosa: 58 mg/dl, células: 67 /mm<sup>3</sup>, linfocitos: 100%. Se realizó un Ultrasonografía ocular se evidenciando desprendimiento coroideo extenso bilateral biopsia de piel con Depleción de melanina en las capas de células basales y melanofagocitosis. Ante manifestaciones clínicas, y pleocitosis en líquido cefalorraquídeo se diagnostica Enfermedad de Vogt Koyanagi Harada, decidiendo comenzar tratamiento con Metotrexate, Ácido Fólico y Prednisona, con posterior mejoría clínica.

**Figura1.** *Perdida de la pigmentación de la piel en zona mentoniana y pómulos bilateral*



### 3. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Los pacientes diagnosticados con esta enfermedad generalmente se encuentran en la tercera o cuarta década de la vida. Los casos pediátricos a menudo son agresivos, duraderos y difíciles de tratar y se asocian más comúnmente con fibrosis subretiniana (Albaroudi, Tijani, Boutimzine, & Cherkaoui, 2020). Su fisiopatología está dada por una inflamación mediada por Th1 contra los melanocitos, esta cascada inflamatoria conduce a la formación de granulomas no necrotizantes en los órganos afectados. En el ojo, estos se ven como agregados del epitelio pigmentario subretiniano llamados nódulos de Dalen-Fuchs, que también pueden verse en otros procesos granulomatosos, especialmente en la oftalmía simpática (Stern & Nataneli, 2021). Se ha informado que las lesiones de vitíligo mostraron linfocitos CD4+ y una proporción alterada de células CD4+/CD8+ (3:1) (Patil et al., 2020b). La enfermedad se caracteriza por un inicio crónico y muestra uveítis granulomatosa bilateral con manifestaciones extraoculares en el sistema nervioso central, como pleocitosis del líquido cefalorraquídeo (LCR), disacusia, tinnitus, vértigo y, en algunos casos, vitíligo del sistema tegumentario, poliosis y alopecia (Du, Kijlstra, & Yang, 2016). Un examen oftalmológico meticuloso en busca de hallazgos específicos puede ayudar a diagnosticar esta enfermedad junto con el análisis del LCR y la biopsia de piel para buscar evidencia de melanofagocitosis pueden establecer el diagnóstico (Shivaram et al., 2021). El manejo implica el uso de corticoides prednisolona oral 1 mg/kg por día, combinado con terapia inmunomoduladora convencional (ciclosporina, metotrexato, tacrolimus, azatioprina o micofenolato mofetilo) (Yeppez et al., 2021).

### 4. CONCLUSIÓN O CONSIDERACIONES FINALES

El médico de atención primaria es el primer contacto de un paciente para la consulta de enfermedad. El diagnóstico temprano y un enfoque multidisciplinario son los componentes clave para manejar este complejo síndrome.

### 5. LISTA DE REFERENCIAS

Albaroudi, N., Tijani, M., Boutimzine, N., & Cherkaoui, O. (2020). Clinical and therapeutic features of pediatric Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Journal Francais d'ophtalmologie*, 43(5), 427–432. <https://doi.org/10.1016/J.JFO.2019.10.005>

- Baltmr, A., Lightman, S., & Tomkins-Netzer, O. (2016). Vogt&ndash;Koyanagi&ndash;Harada syndrome &ndash; current perspectives. *Clinical Ophthalmology*, *10*, 2345–2361. <https://doi.org/10.2147/OPHT.S94866>
- Betancourt, R., Betancourt, S. A., Soler, G., Mantilla, R. D., & Castillo, G. A. (2019). *Enfermedad de Vogt Koyanagi Harada. Reporte de un caso y revisión de la literatura*. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.12.002>
- Bonnet, C., Daudin, J. B., Monnet, D., & Brézin, A. (2017). La maladie de Vogt-Koyanagi-Harada. *Journal Francais d’Ophtalmologie*, *40*(6), 512–519. <https://doi.org/10.1016/J.JFO.2017.02.006>
- Capella, M. J. (n.d.). *ENFERMEDAD DE VOGT-KOYANAGI-HARADA*.
- Du, L., Kijlstra, A., & Yang, P. (2016). Vogt-Koyanagi-Harada disease: Novel insights into pathophysiology, diagnosis and treatment. *Progress in Retinal and Eye Research*, *52*, 84–111. <https://doi.org/10.1016/J.PRETEYERES.2016.02.002>
- Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada y rehabilitación visual. (n.d.). Retrieved May 3, 2022, from [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21762015000100016](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21762015000100016)
- Hussain, A., & Khurana, R. (2021). Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: A Diagnostic Conundrum. *Cureus*, *13*(12). <https://doi.org/10.7759/CUREUS.20138>
- Lavezzo, M. M., Sakata, V. M., Morita, C., Rodriguez, E. E. C., Abdallah, S. F., da Silva, F. T. G., ... Yamamoto, J. H. (2016). Vogt-Koyanagi-Harada disease: review of a rare autoimmune disease targeting antigens of melanocytes. *Orphanet Journal of Rare Diseases* *2016* *11*:1, *11*(1), 1–21. <https://doi.org/10.1186/S13023-016-0412-4>
- Patil, Y., Garg, R., Rajguru, J., Sirsalmath, M., Bevinakatti, V., Kumar, M., & Sharma, S. (2020a). Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) syndrome: A new perspective for healthcare professionals. *Journal of Family Medicine and Primary Care*, *9*(1), 31. [https://doi.org/10.4103/JFMPC.JFMPC\\_787\\_19](https://doi.org/10.4103/JFMPC.JFMPC_787_19)
- Riveros Frutos, A., Romera Romero, P., Holgado Pérez, S., Anglada Escalona, J. R., Martínez-Morillo, M., & Tejera Segura, B. (2012). Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. *Seminarios de La Fundación Española de Reumatología*, *13*(4), 142–146. <https://doi.org/10.1016/J.SEMREU.2012.07.004>
- Shivaram, S., Nagappa, M., Seshagiri, D., Shanthakumar, J., Panda, S., Anadure, R., ... Taly, A. (2021). Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome - A Neurologist’s Perspective. *Annals*

*of Indian Academy of Neurology*, 24(3), 405.  
[https://doi.org/10.4103/AIAN.AIAN\\_405\\_20](https://doi.org/10.4103/AIAN.AIAN_405_20)

Stern, E. M., & Nataneli, N. (2021). Vogt Koyanagi Harada Syndrome. *StatPearls*. Retrieved from <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK574571/>

Uveitis: Etiology, clinical manifestations, and diagnosis - UpToDate. (n.d.). Retrieved May 2, 2022, from [https://uptodate.yabesh.ir/contents/uveitis-etiology-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=Vogt-Koyanagi-Harada%20&source=search\\_result&selectedTitle=1~10&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://uptodate.yabesh.ir/contents/uveitis-etiology-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=Vogt-Koyanagi-Harada%20&source=search_result&selectedTitle=1~10&usage_type=default&display_rank=1)

Vista de Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada | Revista Medica Sinergia. (n.d.). Retrieved May 2, 2022, from <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/338/706>

Vitiligo: Pathogenesis, clinical features, and diagnosis - UpToDate. (n.d.). Retrieved May 2, 2022, from [https://uptodate.yabesh.ir/contents/vitiligo-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis?search=Vogt-Koyanagi-Harada%20&source=search\\_result&selectedTitle=2~10&usage\\_type=default&display\\_rank=2](https://uptodate.yabesh.ir/contents/vitiligo-pathogenesis-clinical-features-and-diagnosis?search=Vogt-Koyanagi-Harada%20&source=search_result&selectedTitle=2~10&usage_type=default&display_rank=2)

Yepez, J. B., Murati, F. A., Petitto, M., de Yepez, J., Galue, J. M., Revilla, J., ... Arevalo, J. F. (2021). Vogt-Koyanagi-Harada Disease Following COVID-19 Infection. *Case Reports in Ophthalmology*, 12(3), 804. <https://doi.org/10.1159/000518834>