

## CARTA AL EDITOR

**Infección por *Chlamydophila pneumoniae* como desencadenante del síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada**

***Chlamydophila pneumoniae* infection as a trigger for Vogt-Koyanagi-Harada syndrome**

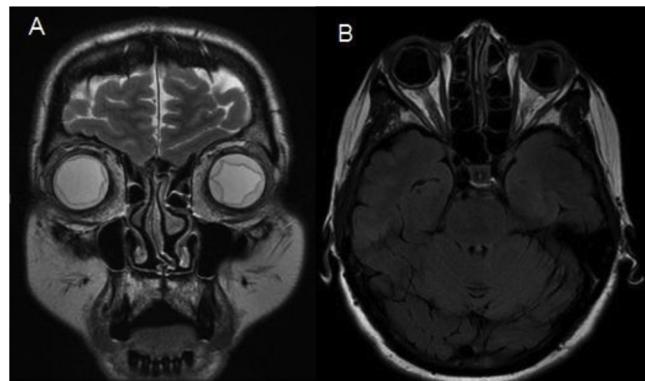
Sr. Editor:

El síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) es una enfermedad autoinmune granulomatosa sistémica, cuya diana son células con antígenos asociados con la melanina. Presenta principalmente manifestaciones oculares, neurológicas, ópticas y tegumentarias<sup>1</sup>. La enfermedad se presenta en 4 fases: fase prodromática, uveítis aguda, de convalecencia y crónica recurrente. La fase prodromática suele cursar con cefalea y meningismo, siendo los síntomas oculares de inicio más tardío<sup>2</sup>. Teniendo en cuenta la importancia de instaurar un tratamiento inmunosupresor precoz para evitar recurrencias y prevenir la afectación ocular, es fundamental una alta sospecha clínica y realizar un diagnóstico adecuado.

Presentamos el caso de una mujer de 58 años natural de Moldavia, con antecedentes de trastorno depresivo mayor y dislipidemia sin tratamiento activo. Acudió en 3 ocasiones a urgencias por un cuadro de cefalea de inicio agudo, fotopsias y visión borrosa. En todas las visitas la paciente presentaba cifras elevadas de tensión arterial. Se practicó un fondo de ojo que evidenció edema de papila bilateral e ingresó en neurología con sospecha de hipertensión intracranal a estudio. Durante el ingreso se realizó una RMN cerebral en la que no se observaron lesiones parenquimatosas, pero sí un desprendimiento coroideo bilateral (fig. 1).

Dados los resultados de la RMN, se realizó una punición lumbar en la que se obtuvo una presión de salida de 20,5 cmH<sub>2</sub>O. El análisis del LCR mostró 320 leucocitos/mm<sup>3</sup> de predominio linfocítico, 10 hematíes/mm<sup>3</sup>, ratio de glucosa LCR/plasma 0,49 y proteínas 1,03 g/L. Los cultivos y PCR de virus neurotropos fueron negativos, así como la citología. Tras los resultados mencionados, se llevó a cabo una revisión oftalmológica mediante tomografía de coherencia óptica (OCT) y angiografía fluoresceínica, informando de panuveítis bilateral con desprendimiento coroideo y de retina seroso.

El conjunto de la clínica y los resultados suponen un síndrome úveo-meníngeo, presentando la paciente una meningitis aséptica, que junto a los hallazgos oftalmológicos indican una enfermedad de VKH.



**Figura 1** Imagen de RMN secuencia T2 coronal (A) y T2 FLAIR (B): Se observan desprendimientos coroideos bilaterales con exudados no hemorrágicos y edema de papila bilateral.

Se completó el estudio mediante serologías para VEB, CMV, VHS, sarampión, rubéola, parotiditis, *Toxoplasma*, VHB, VHC, *Coxiella*, *Rickettsia*, *Brucella* y *Mycoplasma*, VIH y *Treponema pallidum* que fueron negativas para infección activa o reciente. Si se observaron títulos altos de IgG para *Chlamydophila pneumoniae* que sugerían una infección reciente por dicho microorganismo.

La paciente cumplía así criterios diagnósticos de VKH incompleto<sup>3</sup>. Se administró tratamiento de forma inmediata con metilprednisolona intravenosa a dosis de 1000 mg/24 h durante 5 días, seguido de una pauta oral de prednisona a 1 mg/kg/día durante un mes y medio, dado que la paciente tuvo que disminuir la dosis debido a efectos adversos de la medicación. También asoció tratamiento tópico con ciclopéjico y dexametasona. La paciente presentó notable mejoría tras el inicio de la medicación, pasando de una agudeza visual de 0,1 bilateral a 0,4 bilateral a los 6 días del inicio del tratamiento y de 1/1 a los 4 meses de tratamiento. Dada la intolerancia a los corticoides a dosis altas y con la intención de conseguir un mejor control de la inflamación y de la neovascularización coroidea, se decidió asociar azatioprina al tratamiento<sup>4–6</sup>. Además, se fue monitorizando la respuesta mediante OCT, obteniendo una resolución rápida y llamativa del desprendimiento de retina así como de la inflamación coroidea.

El tratamiento inicial de esta patología es un tema debatido en la actualidad. El abordaje clásico consiste en el tratamiento inicial con corticoides, continuando en fases más tardías con inmunoterapia. En la última década se ha visto una correlación clara entre el inicio precoz y a altas dosis de glucocorticoides por vía intravenosa (entre 500 y 1000 mg durante 3 días) con la mejoría clínica inicial<sup>7</sup>.

Además, en algunos estudios recientes, se aboga por una terapia concomitante con inmunosupresores desde el inicio, puesto que los datos indican una disminución del número de complicaciones tardías con esta terapia combinada<sup>8</sup>. Sin embargo no está implementado en la práctica clínica habitual.

En el caso de nuestra paciente, utilizamos monoterapia inicial a dosis de 1000 mg por vía intravenosa durante 5 días, aumentando así el tiempo de exposición clásico a altas dosis de inmunosupresión, obteniendo un muy buen resultado clínico con resolución de la afectación neurológica, además de la inflamación coroidea corroborado por OCT.

Es importante mencionar la reciente infección por *Chlamydophila pneumoniae* como posible precipitante de la enfermedad. Es conocido que el VKH puede ser desencadenado por distintas infecciones principalmente víricas, sin embargo, no hemos encontrado en la bibliografía ningún caso en el que dicho microorganismo fuese *Chlamydophila pneumoniae*, infección que sí se ha relacionado con otras enfermedades autoinmunes como la enfermedad de Kawasaki o la esclerosis múltiple<sup>9</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Baltmr A, Ln S, Tomkins-Netzer O. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome - current perspectives. Clin Ophthalmol. 2016;10:2345–61, <http://dx.doi.org/10.2147/OPTH.S94866>.
  2. Lueck CJ. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome: What neurologists need to know. Pract Neurol. 2019;19:278–81, <http://dx.doi.org/10.1136/practneurol-2018-002165>.
  3. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: Report of an international committee on nomenclature. Am J Ophthalmol. 2001;131:647–52, [http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9394\(01\)00925-4](http://dx.doi.org/10.1016/s0002-9394(01)00925-4).
  4. Arnold Dees C, Forrester J, Dick A. Immunosuppressive treatment of choroidal neovascularization associated with endogenous posterior uveitis. Arch Ophthalmol. 1998;116:1456–61.
  5. Kim SJ, Yu HG. The use of low-dose azathioprine in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease. Ocul Immunol Inflamm. 2007;15:381–7.
  6. Agarwal M, Ganesh SK, Biswas J. Triple agent immunosuppressive therapy in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Ocul Immunol Inflamm. 2006;14:333–9.
  7. Nakayama M, Keino H, Watanabe T, Okada AA. Clinical features and visual outcomes of 111 patients with new-onset acute Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with pulse intravenous corticosteroids. Br J Ophthalmol. 2019;103:274–8, <http://dx.doi.org/10.1136/bjophthalmol-2017-311691>.
  8. Abu El-Asrar AM, Al Tamimi M, Hemachandran S, Al-Mezaine HS, Al-Muammar A, Kangave D. Prognostic factors for clinical outcomes in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with high-dose corticosteroids. Acta Ophthalmol. 2013;91:e486–93, <http://dx.doi.org/10.1111/aos.12127>.
  9. Fujita M, Hatachi S, Yagita M. Acute Chlamydia pneumoniae infection in the pathogenesis of autoimmune diseases. Lupus. 2009;18:164–8, <http://dx.doi.org/10.1177/0961203308096069>.
- E. Bargay Pizarro \*, M.M. Rosselló Vadell,  
V. Núñez Gutierrez y M.<sup>a</sup>C. Calles Hernández
- Servicio de Neurología, Hospital Universitario Son Espases,  
Palma, Illes Balears, España
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [eduard.bargay@ssib.es](mailto:eduard.bargay@ssib.es)  
(E. Bargay Pizarro).
- <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2022.03.008>

## ¿Existe relación entre el síndrome de *morning glory* y la enfermedad por mutación en el gen TANGO2, o es una asociación inusual?

**Case report: Is there a link between morning glory syndrome and TANGO2 mutation disease, or is this an unusual association?**

## Introducción

Las alteraciones congénitas del nervio óptico son una causa rara pero importante de déficit visual<sup>1</sup>. Peter Kindler, en el año 1970, describió por primera vez una alteración congénita esporádica del nervio óptico, de causa no bien conocida, predominio unilateral, caracterizada por un disco óptico de tamaño incrementado, excavación profunda, presencia de restos de tejido glial y una disposición radial de la vasculari-

zación retiniana, y lo denominó síndrome de *morning glory* o síndrome de la flor de enredadera. La mayoría de los casos se manifiestan en la infancia o adolescencia, con predominio del sexo femenino y con déficit visual y estrabismo<sup>2</sup>.

## Caso clínico

Mujer de 32 años, con antecedentes de consanguinidad de primer grado, retraso psicomotor, discapacidad intelectual moderada, hipotiroidismo no autoinmune e hipoacusia neurosensorial bilateral. Se encuentra en seguimiento por neurología por episodios de desconexión del medio.

En la exploración presenta hiperreflexia generalizada con aumento del área reflexógena, sin *clonus* y Hoffman positivo bilateral. En la exploración oftalmológica, presenta exotropía del ojo derecho (OD). Mediante oftalmoscopia directa vemos palidez óptica del OD, y mediante oftalmoscopia indirecta, disco óptico del OD de tamaño y excavación aumentados. La papila está rodeada por un anillo coriorretiniano anormalmente pigmentado con gran atrofia