

Você conhece esta síndrome?*

*Do you know this syndrome?**

Ana Elisa Brito

Roberta Benetti Zagui

Evandro A. Rivitti

Marcello Menta Nico

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com 32 anos, apresenta lesões cutâneas há cinco meses. Ao exame dermatológico observam-se máculas acrómicas bem delimitadas, simetricamente localizadas nas regiões temporal e superciliar, no dorso das mãos e nos ombros, além de poliose dos cílios, supercílios e couro cabeludo (Figuras 1 e 2).

Apresentou, cerca de um mês antes do aparecimento das lesões cutâneas, episódio de cefaléia intensa e febre, seguido de disacusia, hiperemia conjuntival e amaurose bilateral. O episódio motivou internação hospitalar, com constatação de uveíte bilateral (Figura 3). Foram realizados exames de líquido e tomografia de crânio, evidenciando meningite com padrão linfomononuclear e edema cerebral difuso, respectivamente. Durante a internação a paciente recebeu corticoterapia sistêmica em altas doses com recuperação do quadro neurooftalmológico após 20 dias.

QUE SÍNDROME É ESTA?

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

A síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) é doença inflamatória que se manifesta como panuveíte bilateral associada a envolvimento do sistema nervoso central, auditivo e cutâneo em graus variáveis.

A causa exata ainda é desconhecida, mas evidências apontam para processo auto-imune mediado por linfócitos T, dirigido contra antígenos associados a melanócitos, como a tirosinase, proteínas relacionadas a tirosinase e a proteína S-100.¹

A doença é mais comum em mulheres, a maioria dos casos ocorrendo na terceira e na quarta décadas de vida.² A SVKH apresenta-se com pródromos de cefaléia, febre, náusea e vômitos, constituindo a fase meningoencefálica, quando pode ser evidenciada pleocitose ao exame líquórico, com predomínio linfomononuclear. Nessa fase podem ocorrer sintomas neurológicos variados, desde alterações do comportamento, como psicose e confusão mental, até déficits motores importantes, como hemiplegia e paraplegia.³ O quadro evolui com alterações oculares constituídas por fotofobia, hiperemia conjuntival, redução da acuidade visual e dor ocular. Ocorre panuveíte bilateral e podem surgir alterações específicas de despigmentação da retina¹ (Figura 4), evoluindo com sintomas auditivos, como zumbido e disacusia, em 50% dos casos.

O quadro cutâneo normalmente surge nos primeiros três meses após o início dos sintomas oculares,⁴ podendo ocorrer poliose, alopecia ou vitiligo. Poliose é o sinal mais frequente, seguida pela alope-



FIGURA 1:
Máculas acrómicas nas regiões temporais e superciliares; poliose.

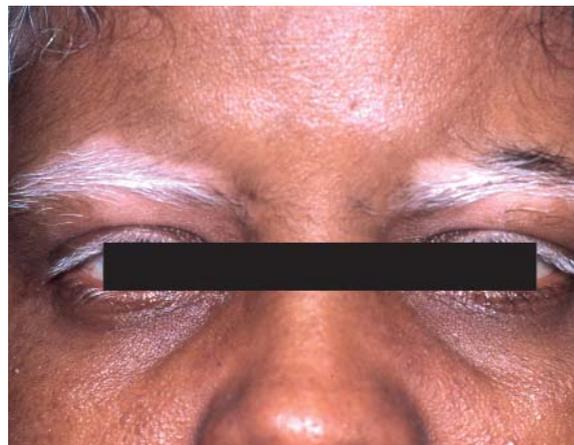


FIGURA 2: Poliose dos cílios e supercílios.

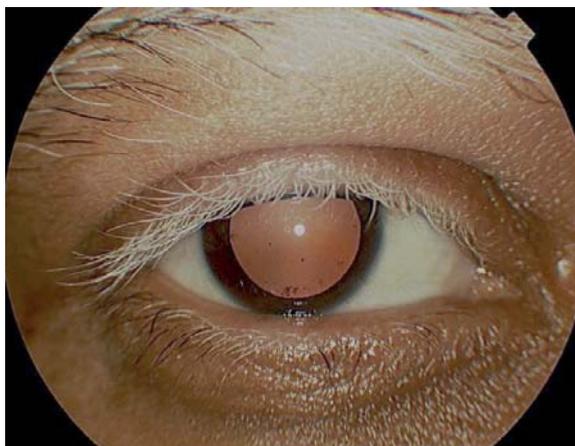


FIGURA 3: Uveíte anterior - precipitados ceráticos.



FIGURA 4: Alteração da pigmentação da retina.

cia e vitiligo. Embora a poliose esteja caracteristicamente presente nos cílios e supercílios, pode acometer qualquer pêlo do corpo e, quando extensa, prediz mau prognóstico quanto à repigmentação cutânea.⁵ As lesões de vitiligo são habitualmente simétricas e mais encontradas na face, no pescoço e nos ombros.⁵⁻⁷

As hipopigmentações cutâneas tendem a não regredir espontaneamente, enquanto a audição é

completamente recuperada. O quadro ocular evolui com complicações, podendo resultar em amaurose total, mas a maioria dos casos apresenta melhora.⁸⁻¹⁰

A doença habitualmente responde à corticoterapia sistêmica, porém a terapêutica deve ser precoce e agressiva, com uso de altas doses de corticóides, visando diminuir a possibilidade de seqüelas.^{1,8} O quadro cutâneo deve ser tratado com esquemas semelhantes ao utilizado no vitiligo.³ □

REFERÊNCIAS

1. Read RW, Rao NA, Cunningham ET. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Curr Opin Ophthalmol.* 2000; 11: 437-42.
2. Moorthy RS, Inomata H, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1995; 39: 265-92.
3. Ortonne JP, Bahadoran P, Fitzpatrick TB, Mosher DB, Yoshiaki H. Hypomelanoses and Hypermelanoses. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, Austen KF, Goldsmith LA, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in general medicine.* 6th ed. USA: McGraw Hill; 2003. p. 847.
4. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S. *Am J Ophthalmol.* 2001; 131: 647-52.
5. Carrasquillo HF. Uveits with poliosis, vitiligo, alopecia and dysacusia (Vogt-Koyanagi syndrome). *Arch Dermatol.* 1942; 38: 385-414.
6. Johnson WC. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Arch Dermatol.* 1963; 88:146-9.
7. Bleehen SS, Anstey AV. Disorders of Skin Colour. In: Burns T, Breathnach, Cox Neil, Griffiths C. *Rook's textbook of Dermatology.* 7th ed. UK: Backwell Publishing UK; 2004. p. 39-53.
8. Mondkar SV, Biswas J, Ganesh SK. Analysis of 87 Cases with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Jpn J Ophthalmol.* 2000; 44:296-301.
9. Sonoda S, Nakao K, Ohba N. Extensive chorioretinal atrophy in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Jpn J Ophthalmol.* 1999; 43:113-19.
10. Rabsmen PE, Gass DM. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome: clinical course, therapy and long-term visual outcome. *Arch Ophthalmol.* 1991; 10:682-7.

* Trabalho realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP (SP) - Brasil.

Ana Elisa Brito

Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP (SP).

Evandro A. Rivitti

Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP (SP).

Marcello Menta Nico

Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP (SP).

Roberta Benetti Zagui

Serviço de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - USP (SP).

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Ana Elisa Brito

Rua Oscar Freire, 2121

05409-011 São Paulo SP

Tel.: (11) 3086-2924

E-mail: anaelisa.brito@ig.com.br