

## 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 acrômicas 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.<sup>1</sup>

A doença é mais comum em mulheres, a maioria dos casos ocorrendo na terceira e na quarta décadas de vida.<sup>2</sup> A SVKH apresenta-se com pródromos de cefaléia, febre, náusea e vômitos, constituindo a fase meningoencefálica, quando pode ser evidenciada pleocitose ao exame líquido, 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.<sup>3</sup> 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 retina<sup>1</sup> (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,<sup>4</sup> podendo ocorrer poliose, alopecia ou vitiligo. Poliose é o sinal mais frequente, seguida pela alope-



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



FIGURA 2: Poliose dos cílios e supercílios.

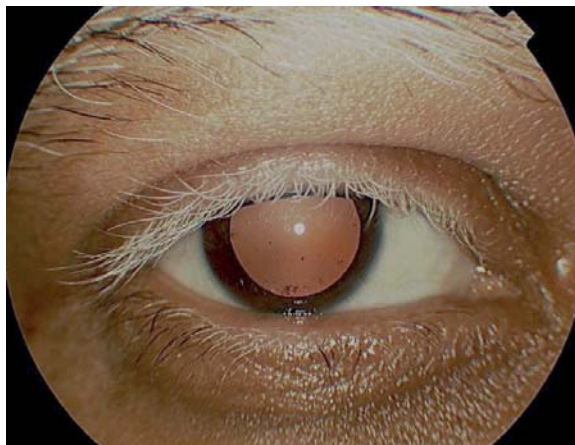


FIGURA 3: Uveíte anterior - precipitados ceráticos.



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.<sup>5</sup> As lesões de vitiligo são habitualmente simétricas e mais encontradas na face, no pescoço e nos ombros.<sup>5-7</sup>

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.<sup>8-10</sup>

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.<sup>1,8</sup> O quadro cutâneo deve ser tratado com esquemas semelhantes ao utilizado no vitiligo.<sup>3</sup> □

## 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](mailto:anaelisa.brito@ig.com.br)