

# Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

## Revisão de 16 casos

*Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: A review of 16 cases*

Getúlio Ferreira de Albuquerque Filho<sup>(1)</sup>  
Ednaldo Atem Gonçalves<sup>(2)</sup>  
Angelo Gil Sampaio<sup>(3)</sup>  
João Orlando Ribeiro Gonçalves<sup>(4)</sup>

### RESUMO

Este trabalho realiza uma análise clínica percentual em um grupo de 16 pacientes portadores da Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, no período de 1977-1994, atendidos no Serviço de Uveítes de Clínica Oftalmológica do HGV - CCS - FUFPI.

**Palavras-chave:** Uveíte; Vogt-Koyanagi-Harada

### INTRODUÇÃO

A Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) representa uma doença inflamatória que afeta: úvea, retina, meninges e pele.

A VKH caracteriza-se por ser uma uveíte difusa, bilateral, em geral granulomatosa, não traumática, de etiologia desconhecida, que pode ser associada a manifestações meníngeas, vitiligo, alopecia e disacusia.

O prognóstico visual desta síndrome é sabidamente ruim.

Deve-se a Schenkl e posteriormente a Hutchinson<sup>3</sup> as primeiras descrições da síndrome de VKH, porém, a entidade clínica tornou-se melhor caracterizada através dos estudos de Vogt-Koyanagi que a descreveu como iridociclite bilateral, severa, não traumática, associada a manifestações dermatológicas e transtornos auditivos.

Em 1926, Harada<sup>4</sup> descreveu síndrome similar em dez pacientes, predominante uveíte posterior com o descolamento exsudativo da retina, e em menor incidência de poliosi e alopecia, e pleocitose de líquido céfalo-ra-

quidiano (LCR). Passou-se a denominar esse quadro clínico de Doença de Harada.

Ao final da década de 30, os estudos realizados por Yanes e cols e posteriormente os de Cowper<sup>3</sup>, fundamentados em argumentos clínicos epidemiológicos e anatomopatológicos, estabeleceram a perfeita identidade entre a Síndrome de Vogt-Koyanagi e a doença de Harada.

Neste trabalho analisamos os dados de um grupo de 16 pacientes com a Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada com a finalidade de estudar as seguintes variáveis: sexo, idade, cor, (padrão de pigmentação), padrão de acometimento ocular, classificação, sinais oculares, manifestações extra-oculares, acuidade visual inicial.

### MATERIAL E MÉTODO

Realizamos um estudo retrospectivo em um grupo de 16 pacientes admitidos pelo Serviço de Uveítes da Clínica Oftalmológica do Hospital Getúlio Vargas, da Faculdade de Medicina da

<sup>(1)</sup> Médico Oftalmologista - Ex Residente do curso de especialização em Oftalmologia da Universidade Federal do Piauí.

<sup>(2)</sup> Professor auxiliar da Universidade Federal do Piauí Médico Oftalmologista do HGV - CCS - FUFPI.

<sup>(3)</sup> Médico Oftalmologista. Chefe do Serviço de Uveíte da Clínica Oftalmológica do HGV - CCS - FUFPI.

<sup>(4)</sup> Professor Titular da Disciplina de Oftalmologia da UFPI. Chefe de Residência de Oftalmologia do Hospital Getúlio Vargas UFPI.

Endereço para correspondência: R. Mário do Amaral, 49/91 - CEP 04002-020 - São Paulo - SP.

Universidade Federal do Piauí, no período de 1977 - 1994, cujas fichas continham o diagnóstico de Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

Todos os pacientes foram estudados seguindo-se um protocolo preestabelecido pela referida clínica.

Os pacientes foram classificados, de acordo com a manifestação apresentada, em tipo I, tipo II e tipo III da classificação de Ohno e col. <sup>4</sup>.

**Tipo I** - envolvimento ocular característico, sem quaisquer manifestações auditivas ou dermatológicas.

**Tipo II** - envolvimento ocular característico, com uma manifestação auditiva ou dermatológica.

**Tipo III** - envolvimento ocular característico, com duas ou mais manifestações auditivas ou dermatológicas.

Ainda conforme Ohno e col., cada um dos três tipos acima citados foi subdivididos em "A" e "B", com base na ausência (A) ou na presença (B) de manifestações neurológicas.

## RESULTADOS

Neste estudo, analisamos os dados de 16 pacientes num total de 32 olhos.

15 (93,75%) casos referiam-se às pacientes do sexo feminino, e apenas 1 (6,25%) do sexo masculino.

Na maioria dos pacientes, o estabelecimento inicial da doença deu-se em idades iguais ou inferiores a 40 anos, conforme demonstrado na Tabela I.

TABELA I

Idade do início da Uveíte	Nº de casos	%
01-20	03	18,75
21-40	08	50,00
41-60	02	12,50
61-80	02	12,50
Sem dados	01	6,25

A distribuição segundo a cor (padrão de pigmentação) dos pacientes neste estudo foi a seguinte: leucodérmicos 7 (43,75%), feodérmicos 7 (43,75%) melanodérmicos 1 (6,25%).

TABELA II

Classificação segundo Ohno e Col.

Tipo I	12 pacientes (75,00%)	Subtipo A - 12 Subtipo B - 0
Tipo II	02 pacientes (12,50%)	Subtipo A - 0 Subtipo B - 02
Tipo III	02 pacientes (12,50%)	Subtipo A - 0 Subtipo B - 02

A - Sem manifestações  
B - Com manifestações neurológicas

Em um paciente não foi registrado a cor a que pertencia.

O envolvimento ocular foi bilateral em 100% dos casos, já ao exame inicial. O padrão foi simétrico em 11 (68,75%) casos e assimétrico nos outros 5 (31,25%).

Observamos o tipo I da doença em 12 (75%) pacientes, o tipo II em 2 (12,5%) e o tipo III em outros 2 (12,5%) como mostra a Tabela II, que registra também a incidência dos subtipos A e B.

As manifestações extraoculares estiveram presentes em 4 (25,00%) casos. As mais comuns foram: cefaléia em 3 casos, disacusia em 2 casos, tontura, dificuldade de equilíbrio, ataxia, poliose, vitiligo, madarose em 1 caso.

Quase a totalidade dos 32 olhos apresentou ao exame inicial, acuidade visual severamente comprometida, igual ou inferior a 20/200: SPL/PPL - 25%; vultos - 15,62%; conta-dedos - 37,50%; maior ou igual a 20/400 - 21,87%.

## COMENTÁRIOS

Observamos neste estudo alta incidência da doença no sexo feminino (93,75% dos casos). Muito próxima dos 84% encontrados por Lacerda <sup>2</sup> e dos 76% por Orefice <sup>5</sup>. Diferentes autores assinalaram não haver preferência entre sexos <sup>1,4,6</sup>.

Ocorreu predomínio da faixa etária de 20 a 40 anos, coincidente com o registro da literatura <sup>3-7</sup>.

Nenhum dos nossos casos de VKH incluiu orientais ou descendentes destes. Este fato também foi registrado por Lacerda <sup>2</sup> conflitando com os levantamentos estatísticos prévios que sustentam a afirmação da preferência da doença por orientais.

Observamos alta incidência do Tipo I de VKH. No entanto, não sabemos se isto se deve realmente a uma forma clínica que não vem acompanhada de manifestações extra-oculares ou se estas foram suprimidas como consequência

TABELA III

Frequência dos principais sinais oculares observados em 32 olhos

Achados clínicos oculares	Nº olhos	%
Descolamento de retina	20	62,50
Hiperemia do nervo ótico	10	31,25
Papilite	06	18,75
Rarefação de EP	06	18,75
Edema macular	04	12,50
Sinal de Vossius	02	6,25
Cicatrizes coriorretinianas	02	6,25
Atrofia iriana	01	3,12

da instituição da terapêutica de corticosteróides ao início do tratamento.

As avaliações fundoscópicas periódicas, realizadas naqueles pacientes internados e submetidos a tratamento medicamentoso, em que era possível a visualização dos "fundus", permitiram observar que, com a regressão da exsudação sub-retiniana, se dava o surgimento de uma despigmentação difusa do epitélio pigmentar da retina, com fácil observação da coróide, caracterizando-se um quadro clínico conhecido como "fundus em pôr-do-sol". Nesta fase cicatricial, as alterações fundoscópicas são de intensidade variada, podendo existir desenhos dos mais bizarros possíveis, determinados por acúmulo de pigmentos em faixa ou em grumos, alternando com área de rarefação do epitélio pigmentar da retina.

Constatamos neste trabalho que a VKH determinou um quadro clínico inicial dramático, responsável por perda abrupta, bilateral e severa da AV, frequentemente igual ou inferior à visão de conta-dedos. As principais causas da diminuição da acuidade visual nesses pacientes foram: alteração do segmento anterior (sinéquias posterior-

res, sinéquias posteriores + catarata complicada), e as alterações retinianas (deslocamento exsudativo e suas sequelas, tais como gliose e distúrbio de pigmentação do pólo posterior).

Nos pacientes em que era possível a visualização dos "fundus", foi realizada angiofluoresceinografia, com padrão compatível com VKH. Estudo do LCR foi realizado em apenas um caso em que constatamos celularidade 19 mm<sup>3</sup> com predomínio de linfócitos, glicose 61,3mg% proteínas 35 mg%. Em nenhum dos nossos pacientes foi realizado estudo ultra-sonográfico ou pesquisa de auto-imunidade retiniana.

O tratamento inicial adotado constituiu-se de corticoterapia (100 - 120 mg prednisona/dia) associada ou não à osmoterapia. Nos casos, cujos sinais oculares posteriores foram muito intensos, foi instituída inicialmente pulsoterapia com 500 mg de metilprednisolona/dia por 3 dias, num total de 3 ciclos com 7 dias de intervalo entre cada um deles, sendo nesse período mantidos 20 mg de prednisona via oral. Em um paciente tornou-se necessário o uso de imunossupressor (ciclofosfamida) associado à corticoterapia.

---

#### SUMMARY

---

*This project realizes a clinical percentual analyses in a group of 16 patients acomitted of Vogt - Koyanagi-Harada Syndrome in the period of 1977-1994, that were attended at Uveitis Service of Ophthalmology HGV - FUFPI.*

---

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. GUERREIRO, F.; VILLARROEL, F. - Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. Word Uveitis Symposium Roca, São Paulo, pp 375-385, 1988.
2. LACERDA, R. R. - Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Estudo clínico - Acompanhamento de 38 casos ao longo de 10 anos. *Rev Bras. de Oftalmol.*, **52**: 231-241, 1993.
3. LACERDA, R. R. - Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: Descrição de um caso especial em criança de sete anos de idade. *Arq. Bras. Oftal.*, **57** (1): 46-48, 1994.
4. OHNO, S.; CHARD, D. H.; KIMURA, S. J.; e Col. - Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Am. J. Ophthal.*, **83**: 737-740, 1977.
5. OREFICE, F. - Doença de VKH: Revisão de 50 casos (1972-1988) - Relato de um caso "Sui Generis" *Rev. Bras. Oftalmol.*; **48**: 18-26, 1989.
6. OREFICE, F.; BELFORT, Jr., R. - Uveites. Roca, São Paulo, pp. 295-300, 1987.
7. PERRY, H. D.; FONTE, R. L. - Clinical and Histopathologic Observations in Severe Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Am. J. Ophthal.*, **83**: 242-254, 1977.