

Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: Descrição de um caso especial em criança de sete anos de idade*

Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: Description of a special case in seven year old child

Rogério Rocha Lacerda ⁽¹⁾

RESUMO

Apresentamos um caso de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada - raro não só pela precocidade, mas, sobretudo, por sua agressividade e absoluta resistência ao tratamento, o que levou, em alguns meses, a um desfecho dramático.

Palavras-chave: Uveíte, Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, Oftalmopediatria.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) caracteriza-se por um uveíte difusa bilateral, não-traumática, em geral granulomatosa, de etiologia desconhecida, associada a manifestações meníngeas, poliose, vitiligo, alopecia e disacusia.

Devem-se provavelmente a SCH-ENKL ¹, e depois a HUTCHINSON ², suas primeiras descrições, mas foi a partir de VOGT ³, em 1906, e principalmente de KOYANAGI ⁴, em 1929, que a doença ficou melhor caracterizada, tornando-se uma entidade clínica bem definida, denominada síndrome de VOGT-KOYANAGI: iridociclite bilateral severa e não-traumática associada a manifestações dermatológicas e transtornos auditivos.

Em 1926, HARADA ⁵ descreveu dez casos de uveíte difusa bilateral, predominantemente posterior, com descolamento de retina (DR) precoce e pleocitose do líquido céfalo-raquidiano (LCR). Passou-se a denominar este quadro doença de HARADA.

Somente no final da década de 30, com os trabalhos de YANES e col. ⁶, a que se seguiram os de COWPER ⁷, co-

meçou a ser estabelecida, através de argumentos clínicos, epidemiológicos e anátomo-patológicos, a total identidade entre a síndrome de Vogt-Koyanagi e a doença de Harada.

RELATO DO CASO

WGS, do sexo masculino, 7 anos, branco, procedente de Ceramirin, Rio Grande do Norte, em outubro de 1989 apresentou, após três dias de febre, prostração e vômitos, ambos os olhos (AO) congestos, dolorosos e fotofóbicos, com piora visual progressiva., Diagnosticada a uveíte bilateral e após inúmeros exames laboratoriais inconclusivos, foram-lhe prescritos prednisona (Meticorten) na dose inicial de 80 mg/dia e colírios de dexametasona e atropina.

Quatro meses depois, em fevereiro de 1990, como o processo inflamatório intra-ocular se mostrasse absolutamente resistente à corticoterapia tópica e sistêmica. O paciente foi-nos encaminhado para o devido esclarecimento etiopatogênico de sua uveíte.

Por ocasião de sua primeira consulta em nosso serviço, evidenciava severos efeitos colaterais físicos e psíquicos,

* Trabalho realizado no Serviço de Uveíte do Instituto Hilton Rocha

⁽¹⁾ Chefe dos Serviços de Uveíte do Instituto Hilton Rocha e da Fundação Hilton Rocha.

Endereço para correspondência: Instituto Hilton Rocha - Serviço de Uveíte - Av. Anel da Serra 1355 - Mangabeiras - CEP. 30210-000 - Belo Horizonte - MG - Fax (55-031) 225-1066

por força da corticoterapia prolongada ainda em curso. O meu diagnóstico era óbvio: VKH em sua forma completa, do tipo III B*.

O quadro ocular era dramático: uveíte bilateral não-traumática, com fortes características granulomatosas; precipitados ceráticos (PC) em grande número do tipo *mutton fat* (MF), *flare* celular intenso no aquoso, nódulos irianos exuberantes, seclusão pupilar, catarata complicada em evolução e fundoscopia inviável. Pressão intra-ocular (PIO) de 13 mmHg e acuidade visual (AV) de percepção luminosa em AO.

O exame ultrassonográfico evidenciou em AO retina aplicada, coróide espessada e vítreo predominantemente silencioso, com esparsos ecos puntiformes e segmentares.

Após avaliação clínica e laboratorial, o paciente foi-nos liberado para o tratamento com ciclosporina A (CsA), tentativa *in extremis* de impedir sua perda total e definitiva da visão. Iniciamo-la na dose de 4mg/kg/dia, com retirada lenta e progressiva da prednisona. Em maio de 1990, três meses após o início do tratamento com a CsA, retornou ao nosso serviço. Nessa época, já sem corticosteróide, a severa retenção hídrica e o distúrbio de comportamento haviam praticamente desaparecido. Encontrava-se em bom estado geral, mantendo-se normais suas funções renais. Durante esse tempo não fizera, entretanto, controle dos níveis plasmáticos da CsA, por falta de recursos em sua região.

Nossa reavaliação oftalmológica foi melancólica: AV zero e PIO zero em AD. A biomicroscopia, apresentavam-se AO com câmara anterior (CA) muito rasa, PC e nódulos irianos em reabsorção e *flare* aquoso residual; catarata complicada agora total e neovascularização iridocristaliniana grosseira.

Novo estudo ecográfico caracterizou-se bem a atrofia ocular bilateral:

diâmetro antero-posterior diminuído, coróide bastante espessada e vítreo repleto de traves e membranas, não sendo possível descartar o DR.

Confirmada a inviabilidade de AO, foi interrompido o tratamento com CsA, sendo os pais orientados para o aprendizado do Braille.

DISCUSSÃO

Dentre todos os casos de VKH atendidos em nosso serviço, selecionamos este por apresentar aspectos raros e não descritos na literatura.

Chama a atenção, em primeiro lugar, a idade do paciente: um menino de 7 anos, até então saudável, sem qualquer doença ocular ou extra-ocular progressiva significativa e sem história de trauma ocular acidental ou cirúrgico.

A maioria dos casos de VKH ocorre entre os 20 e os 50 anos de idade. De todos os casos de VKH atendidos no Serviço de Uveíte do Instituto Hilton Rocha em quase quinze anos, este foi o único em paciente com menos de 10 anos de idade.

Na literatura, estes casos precoces são também raríssimos. Na grande maioria dos estudos publicados, a VKH é constatada a partir dos 15 anos. OHNO e Col ⁹, em clássico trabalho envolvendo 186 pacientes com VKH, observaram o mais precoce aparecimento da doença em um jovem de 14 anos. ORÉFICE ¹⁰, em pesquisa envolvendo cinquenta casos de VKH, observou a idade mínima de 15 anos.

Poucos são os casos publicados de VKH em crianças com menos de 8 anos de idade, e na maioria deles faltam referências às manifestações extra-oculares que tornam possível a certeza diagnóstica.

KANSKI e Col ¹¹ e PERKIN ¹², estudando respectivamente 340 e 150 crianças com os mais diversos tipos de uveíte, encontraram um único caso de VKH. SUDARSKY ¹³ relata um caso em um menino de 8 anos. Entre nós, BELFORT e Col ¹⁴ observaram, em 32

casos, apenas um em criança de 9 anos de idade. PETRILLI e Col ¹⁵, em 194 casos de uveítes em crianças, não diagnosticaram VKH até os 8 anos e registraram apenas duas ocorrências até os 12 anos de idade.

FOSTER e Col ¹⁶ apresentaram um caso de VKH em criança de 7 anos, mas descreveram um quadro ocular unilateral, sem manifestações dermatológicas e auditivas. Trata-se, provavelmente, de uma forma frusta da doença, do tipo I, segundo a classificação de OHNO e col. O diagnóstico, neste caso, é apenas presuntivo.

Nosso paciente, ao contrário, apresentou a forma completa (III B), cercado de certeza, portanto, o seu diagnóstico. Tivemos, primeiramente, os sinais meníngeos (fase prodrômica), aos quais se seguiu, já na fase ocular, uma pan-uveíte predominantemente anterior (iridociclite granulomatosa). A esse quadro se agregaram, alguns meses depois as manifestações dermatológicas (poliose, vitiligo e alopecia).

O aspecto mais intrigante neste caso não é, contudo, a sua precocidade, e sim a agressividade e a evolução avassaladora da doença, que fogem completamente aos padrões observados na VKH.

As informações sobre a gravidade desta síndrome e o seu conseqüente desfecho visual variam muito de autor para autor e segundo a raça considerada. Na maioria dos casos relatados, entretanto, grande percentagem dos pacientes mostra uma AV final superior a 20/50 ¹⁷. Apenas 11% de nossos pacientes com VKH evidenciaram, após um período de observação de 10 anos, AV final menor do que 20/400 ¹⁵.

Alguns autores têm observado uma estreita relação entre a gravidade da doença e a precocidade de seu aparecimento. Sabe-se também que a demora no início da corticoterapia, assim como um tratamento muito curto ou apoiado em doses insuficientes, são fatores considerados agravantes. Não foi o que ocorreu aqui.

* Segundo a metodologia proposta por OHNO e Col ⁹.

*Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada:
Descrição de um caso especial em criança
de seven anos de idade*

Nosso paciente se mostrou, isto sim, absolutamente refratário a altas doses de corticosteróide e à terapia com CsA. Pelo que sabemos, trata-se do único caso de VKH com evolução tão rápida e destrutiva, levando, em apenas 7 meses, não só à perda total da visão como à atrofia ocular bilateral.

Merece destaque o modo não-usual como foi conduzido o tratamento com a CsA. Como o paciente não podia permanecer em nossa cidade para o rotineiro acompanhamento nefrológico, não foi possível dosar a concentração plasmática da CsA e mantê-la em níveis conhecidamente efetivos e com menores possibilidades nefrotóxicas. É possível que os 4 mg/Kg/dia tenham sido insuficientes, uma vez que a ciclosporinemia não foi periodicamente realizada.

A exuberância da inflamação intra-ocular por ocasião de nosso primeiro exame e a sua dramática evolução deixaram-nos, entretanto, a impressão de que, mesmo se iniciássemos o tratamento imunomodulador antes que o quadro atingisse tal gravidade, e com doses mais ajustadas, o processo inflamatório seria, da mesma forma, incontrolável.

Por enquanto podemos apenas especular sobre a gravidade do quadro apresentado: vírus mutante, altamente pato-

gênico, responsável pela agressão inicial? Reações auto-imunes mais intensas na criança? Forte predisposição imunogenética? Fatores extrínsecos desconhecidos?

No que tange à patogênese da VKH, nossas limitações são ainda marcantes e não nos permitem ir muito além das simples especulações.

SUMMARY

We report a case of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. This case is unusual because of the early age of onset and devastating clinical course.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. SCHENKL, A - Arch f Derm u Syph. 5:136, 1873, citado por COWPER A R: Harada's and Vogt Koyanagi syndrome. Uveoencephalitis. *Arch Ophthalmol.*, 45: 367-376, 1951.
2. HUTCHINSON, J - *Arch Surg*, London 4: 357, 1892-1893, citado por COWPER A R: Harada's and Vogt Koyanagi syndrome. Uveoencephalitis. *Arch Ophthalmol.*, 45: 367-376, 1951.
3. VOGT, A - Fruhzeitiges Ergrauen der zilien und Bemerkungen uben den sogenannten plozlichen Eintritt dieser Veranderung. *Klin Monatsbl Augenheilkd*, 44: 228-242, 1906.
4. KOYANAGI Y - Dysakusis, Alopecia und Poliosis bei schwerer Uveitis nicht traumatischen Ursprungs. *Klin Monatsbl Augenheilkd*, 82: 194-211, 1929.
5. HARADA E - Clinical study of non-suppurative choroiditis. A report of acute diffuse choroiditis. *Acta Soc. Ophthalmol. Jpn.*, 30: 351-377, 1926.
6. YANES, T. & FARRER, Q. - Uveitis espontanea con discusia, alopecia y poliosis. *Rev. Cubana Oto-Neuro-oftalmiatria*, 7: 5-9, 1938.
7. COWPER, A. R. - Harada's and Vogt Koyanagi syndrome. Uveoencephalitis. *Arch. Ophthalmol.*, 45: 367-376, 1951.
8. OHNO, S.; CHAR, D. H.; KIMURA S. J.; e O'CONNOR, R. - Vogt Koyanagi Harada syndrome. *Am. J. Ophthalmol.*, 83: 735-740, 1977.
9. OHNO, S.; MINAKAWA R, e MATSUDA, H. - Clinical studies of Vogt Koyanagi Harada's disease. *Jpn. J. Ophthalmol.*, 32: 334-343, 1988.
10. ORÉFICE, F. - Doença de VKH: revisão de 50 casos (1972-1988) - Relato de um caso "sui generis". *Rev. Bras. Oftalmol.*, 48: 18-26, 1989.
11. KANSKI, J. J. & SHUN-SHIN, G. A. - Systemic uveitis syndromes in childhood: an analysis of 340 cases. *Ophthalmology*, 91: 1247-1252, 1984.
12. PERKINS, E. S. - Pattern of uveitis in children. *Brit. J. Ophthal.*, 50: 169-185, 1966.
13. SUDARSKY, R. D. - Exsudative type of retinal separation. A case of Harada's in an eight-year-old. *Arch Ophthalmol.*, 62: 5-12, 1959.
14. BELFORT, R.; NISHI, M.; HAYASHI, S.; ABREU, M. T. e col - Vogt Koyanagi Harada's disease in Brazil. *Jpn. J. Ophthalmol.*, 32: 344-347, 1988.
15. PETRILLI, A. M.; BELFORT Jr, R.; MOREIRA J. B. e col. - Uveites na infância em São Paulo. *Arq. Bras. Ofal.*, 50: 203-207, 1987.
16. FOSTER, D. J.; GREEN R. L.; e RAO, N. A. - Unilateral manifestation of the Vogt Koyanagi Harada syndrome in a 7 year old child. *Am. J. Ophthalmol.*, 111: 380-382, 1991.
17. BENIZ, J.; FOSTER, D. J.; LEAN, F. S.; SMITH, R. E. e col. - Variations in clinical features of the Vogt Koyanagi Harada syndrome. *Retina*, 11: 275-280, 1991.
18. 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.