

SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

* VIRGILIO A. M. CENTURIÓN

** JUAN JOSE AREAS

Introdução:

Esta síndrome foi descrita pela primeira vez por Vogt (1906), sendo que, posteriormente, Koyanagi (1911) descreveu dois casos da doença associados a hipoacusia, como fazendo parte integrante dessa síndrome. O mesmo autor logrou reunir 16 casos da doença quinze anos depois, dos quais 4 eram pessoais e os restantes de autores japoneses.

Foi em 1939 que Babel reuniu os primeiros 46 casos publicados na literatura mundial, sendo o citado autor o primeiro a falar em Síndrome de Vogt-Koyanagi.

Mais tarde, em 1923, Harada descreveu a síndrome que leva o seu nome.

Finalmente, em 1941, Martinez propõe a denominação de Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, levando em conta "a semelhança dos quadros clínicos descritos pelos citados autores".

Definição:

Considera-se a Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada como uma entidade anatomoclínica caracterizada por: uveíte com ou sem deslocamento de retina, queda dos cabelos, poliose, disacusia e vitiligo.

A tendência atual é considerar o processo como uma única entidade nosológica, existindo, no entanto, autores que reconheceram 2 síndromes diferentes: a) — Síndrome de Harada — com comprometimento preponderante do polo posterior do bulbo ocular e evolução benigna; b) — Síndrome de Vogt-Koyanagi — apresenta comprometimento mais acentuado da úvea anterior na forma de iridociclite plástica, que, na maioria dos casos, apresenta evolução maligna, e terminando fatalmente em cegueira.

Etiologia:

Existem várias teorias que tratam de explicar as causas da síndrome, não havendo, no entanto, até o momento, provas definitivas a favor de um único fator etiológico.

* Discente do 2.º ano do Curso de Especialização em Oftalmologia — da E.P.M.

Residente do 3.º ano do Hospital São Paulo.

** Discente do 2.º ano do Curso de Especialização em Oftalmologia da E.P.M.

As teorias elaboradas para a explicação etiológica da Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada são as seguintes.

Teoria Alérgica: Foi Elsching quem pensou pela primeira vez que o pigmento uveal apresentaria propriedades antigênicas e que, em condições especiais, formariam-se anticorpos, produzindo uma reação anafilática ao nível da membrana uveal — esta foi a tentativa de explicação do mecanismo da oftalmia simpática, dada pelo citado autor.

Decorrido certo tempo, Cramer aplicou essa teoria à Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, procurando explicar a surdez como consequência da reação anafilática, na presença de pigmento na membrana basilar do labirinto, mas, até o momento, não foi comprovada a perda da pigmentação desta membrana no homem.

Reihm, injetando proteína estranha no olho de coelhos, provocou reação de sensibilização no olho oposto, isto acontecendo quando o animal era pigmentado e não quando era albino.

Há casos na literatura, como o publicado por Fialho e Cramer, onde uma oftalmia simpática está associada a alopesia, poliose e disacusia.

Swartz relata um caso de Vogt-Harada onde a uveíte apareceu após a extração cirúrgica de catarata e acredita que a oftalmia simpática e a Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada constituam a mesma lógica, com agentes etiológicos semelhantes.

Outros autores referem o vitiligo e a alopecia como resultados de uma reação anafilática ao pigmento uveal.

Esta teoria, muito embora tenha os seus defensores, está caindo em desuso e atualmente não existem suficientes argumentos científicos para explicar por meio dela a etiologia do processo.

Teoria Hormonal: Foi o próprio Koyanagi quem elaborou a teoria hormonal baseado no fato de que a glândula supra-renal está realacionada à pigmentação da pele, de que os eunucos apresentam hipopigmentação cutânea e que certos casos de hipofunção ovariana apresentam vitiligo. No entanto, este autor não conseguiu desvendar o mecanismo intrínseco da sua teoria.

Existem casos na literatura de associação da distrofia adiposogenital e Vogt-Koyanagi-Harada.

Certos autores como Weskamp acreditam que o stress ou trauma-psíquico levaria a alterações hipotalâmicas, o que poria em desequilíbrio o sistema endócrino provocando o aparecimento das alterações próprias da doença. Vonderahe e Abrams citam um caso deependimona do III ventrículo com todo o complexo sintomático da Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, exceto uveíte.

Pelo que pudemos observar, não existe, até o momento, uma prova definitiva sobre a possível influência do sistema endócrino na etiologia da doença. É a teoria menos aceita atualmente.

Teoria infecciosa: As próprias características da doença como a de estar acompanhada ou ser precedida freqüentemente de um processo infeccioso das vias respiratórias superiores, acometer o sistema nervoso, comprometer bilateralmente os olhos a ser autolimitante, levaram vários autores a pensar que a possível causa seria um agente infeccioso. Dêstes, o mais provável, seria um vírus, não tendo sido possível identificar qualquer tipo de germe, até o momento.

Tagami conseguiu reproduzir experimentalmente a doença em animais após a inoculação intraocular de material aspirado de paciente com Vogt-Koyanagi-Harada.

Takahashi, inoculando vítreo de doentes na cisterna de coelhos conseguiu produzir uma neurite óptica e uveíte.

Sugiura refere ter isolado o vírus de material ocular de doentes e que os resultados foram positivos, fazendo inoculação intracerebral em ratos e que este material apresentou reação de neutralização positiva com o soro sanguíneo de doentes.

Morris e Schalaegel isolaram um corpúsculo de inclusão no líquido subretinal de doentes com Vogt-Koyanagi-Harada. Estes corpúsculos apresentam as seguintes características: corpúsculos de inclusão celular eosinófilos com halo descorado em volta. Mais inclusões com as mesmas características foram encontradas em células de pacientes que não continham o processo patológico em estudo.

Yoshida conseguiu reproduzir uveíte em coelhos após a injeção de líquido subretinal de doentes.

Hange considera as manifestações cutâneas como sendo uma neurodermatite e as oculares como uma coroidite produzida por um agente infeccioso, provavelmente um vírus.

Anatomia patológica:

Os primeiros estudos histopatológicos devem-se a autores japoneses. Matsouko publicou as alterações anatômicas da íris de um paciente com Vogt-Koyanagi-Harada, encontrando semelhança entre os seus achados e aqueles encontrados em oftalmia simpática.

Decorrido certo tempo Ogawa, examinando um olho enucleado de um paciente com glaucoma secundário a uma uveíte associada a poliose e disacusia, comprovava os achados do autor anteriormente mencionado.

Sugimoto e Kodama descrevem o processo inflamatório uveal como caracterizado por uma infiltração de linfócitos, plasmócitos, epitoblastos com desaparecimento dos cromatóforos e atrofia ou hipertrofia do epitélio pigmentário.

Admite-se, atualmente, que as lesões histopatológicas se apresentam como nos quadros infecciosos granulomatosos com nódulos inflamatórios apresentando células episelóides rodeadas de plasmócitos e linfócitos, des-

truição das células pigmentares da úvea e da retina com fagocitose destes grânulos. Na retina é comum o edema e infiltrado mononuclear e necrose celular.

Quadro clínico:

Na maioria das vezes, a doença inicia-se com um processo infeccioso das vias respiratórias superiores, acompanhada de cefaléia, febre, dores generalizadas pelo corpo e perda da acuidade visual em grau variável. Outras manifestações da doença são: uveíte, poliose (82%), vitiligo (62%), alopesia (53%) e disacusia (50%).

Alterações oculares: Os sinais encontrados nos olhos são aqueles que aparecem em todo tipo de uveíte. Assim temos edema de córnea, precipitados na face posterior da córnea, íris congesta e na câmara anterior o fenômeno de Tyndall positivo. As sinequias posteriores aparecem precocemente, respondendo pouco ou nada aos midriáticos, e, provocando seclusão pupilar. O corpo vítreo se organiza em "copos" ou filamentos e o cristalino sofre uma embebição aquosa antes de sofrer opacificação. No fundo do olho, quando é possível visualizar, observa-se um quadro de coriorretinite difusa com a presença de edema do polo posterior, estase venosa e descolamento da retina. Na fase cicatricial são encontradas áreas hiperpigmentadas em forma de anel ou meia-lua com uma zona livre atrófica em volta.

Cefaléia: Este sintoma está presente em todos os casos e a sua intensidade e persistência fazem pensar, inicialmente, num quadro de hipertensão intracraniana. A cefaléia é a tradução clínica do comprometimento das meninges, o que pode ser comprovado pelo exame do liquor céfaloraquidiano. Naqueles pacientes cujas meninges estão fortemente comprometidas existe sonolência, rigidez de nuca e as manobras de Kernig e Brudzinsky positivas. Deve notar-se que a cefaléia diminui após uma punção raquidiana e retirada do líquido céfalo-raquidiano para exame, devido à diminuição da pressão intracraniana.

Vitiligo: Aproximadamente 50 a 60% dos pacientes com Vogt-Koyanagi-Harada apresentam esta discromia. Sua distribuição é variável, sendo mais freqüente na face, fronte, pescoço, membros superiores e dorso das mãos. A causa desta hipopigmentação cutânea é desconhecida mas a maioria dos autores a atribuem a transtornos do sistema nervoso ou do sistema endócrino.

Calvice — Poliose: A presença destes dois sinais é quase constante, afetando o couro cabeludo, supercílios e cílios. Existem autores que tentam explicar estas alterações como sendo devidas a um transtorno do sistema nervoso vegetativo, o que provocaria alterações no sistema nutricional do bulbo piloso levando a alterações tróficas da pele e fâneros. Estas seriam as causas da queda do cabelo e impediriam, posteriormente, a distribuição normal do pigmento melânico provocando poliose.

Disacusia: As alterações do sistema auditivo se manifestam sob forma de zumbidos, aumento da excitabilidade aos ruídos e diminuição da

acuidade auditiva. Esta, em grau variável. Na maioria das vezes, estes sintomas apresentam-se na fase tardia da doença e a sua evolução é, geralmente, favorável. Até o presente momento não foi encontrada a sede da lesão responsável pelos sintomas auditivos, sendo que foram atribuídas desde lesões do órgão de Corti até lesões labirínticas.

Exames de laboratório:

Certos exames complementares, quando alterados, podem contribuir como um dado a mais no diagnóstico da doença. Dentro destes exames, provavelmente o mais importante é o exame do líquido céfalo-raquidiano. Este, quando

de dissociação albuminocitológica com o valor normal ou próximo do normal das proteínas e pleocitose com predomínio linfocitário. Certos exames apresentam elevação da globulina dando positivas as reações de Pandy, None, Apelt; a curva do ouro coloidal pode dar precipitado à direita. A glicose e os cloretos permanecem dentro dos limites normais.

Os outros exames de rotina como o hematológico, a hemossedimentação e o exame de urina apresentam-se dentro dos limites da normalidade.

Diagnóstico diferencial:

Provavelmente a entidade clínica que pode levar a uma dificuldade diagnóstica seja a oftalmia simpática. Devemos lembrar que nesta existe sempre história de trauma ocular e que não apresenta crises recorrentes como acontece na Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

Os casos atípicos de oftalmia simpática são muito raros. Hutchinson relata uma oftalmia simpática não traumática com poliose dos cílios. Komoto, Weskamp referem casos de oftalmia simpática associada a disacusia.

Mais uma vez devemos lembrar que o quadro anátomopatológico é muito semelhante nas duas entidades clínicas.

Tratamento:

Até o presente momento não existe tratamento curativo para a Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Todo tipo de tratamento é sintomático e, esta terapêutica, realizada por meio de procedimentos gerais ou locais trata de controlar o processo inflamatório, de prevenir as complicações próprias das uveítes e de melhorar a resistência geral do paciente.

Segundo Woods, podemos dividir o tratamento nos seguintes itens:

1 — **Medidas gerais:** Melhorar o estado de saúde do paciente e aumentar as suas resistências orgânicas. Assim, são recomendados o repouso em ambiente calmo (tanto físico como psíquico), dieta bem equilibrada, remoção de focos de infecções, etc..

2 — **Medidas locais:** No sentido de melhorar ou limitar o processo inflamatório, prevenir as complicações oculares e clínicas ou eliminar os

sintomas desagradáveis. Dentro dêste grupo de medidas terapêuticas, temos que considerar:

a) **midríase**: usada como em qualquer tipo de uveíte anterior, independentemente de sua etiologia. As drogas midríáticas e cicloplégicas agiriam relaxando o músculo ciliar e aumentando o fluxo sanguíneo da íris; ao mesmo tempo, a midríase aumenta a comunicação entre câmara anterior e câmara posterior, previne a seclusão pupilar e a formação de sinéquias posteriores.

A droga mais empregada é a Atropina (0,5-1%) 3 ou 4 aplicações tópicas diárias.

b) **calor local**: geralmente usado sob forma de calor úmido (vapor), provoca vaso-dilatação local e hiperemia, o que supostamente, aceleraria a absorção dos produtos inflamatórios e provocaria o aumento local da concentração de anticorpos na úvea. Várias pacientes referem melhora da dor após o uso.

c) **paracentese**: tem indicação em todo e qualquer tipo de uveíte onde a pressão intra-ocular está sendo de difícil controle e, secundariamente por trazer melhora do quadro inflamatório. É realizado em última instância.

3 — Corticoterapia: Os corticoesteroides são usados em várias entidades clínicas por diminuírem a permeabilidade vascular, provocarem depressão da reação fibroblástica e inibição da neovascularização. O efeito mais importante é a supressão ou diminuição do processo exudativo em casos de reação de hipersensibilidade, de infecção ou de processos inflamatórios secundários a irritantes tanto orgânicos como inorgânicos. Podem ser empregados tanto por via geral como tópica.

a) **Uso tópico**:

— colírios de acetato de cortisona e hidrocortisona (0,5-2,5%); a maioria dos autores acreditam que concentrações menores de 1,5% são ineficazes.

— Colírios de Prednisona e Prednisolona (0,1-0,5%) ou Dexametasona (0,1%) são também indicados. Por apresentarem uma absorção muito lenta, devem ser aplicados com intervalos de 4 horas.

Existem aqueles que preferem a via subconjuntival nas doses de 0,5-1,0 cc a 2,5% de cortisona. Segundo a maioria dos autores parece não haver diferença entre o uso de colírios e a via subconjuntival.

b) **Via sistêmica**: podem ser empregados preparados comerciais de uso oral:

— Cortisona: na fase aguda deve ser empregada por via oral ou via parenteral, nas seguintes doses: 1.º dia: 300 mg; 2.º dia: 200 mg; a partir do 3.º dia 100 mg diariamente até obter melhora do quadro, quando deverá iniciar-se uma diminuição progressiva da dose até chegar aos níveis de 15-25 mg/dia como dose de manutenção.

— hidrocortisona: por via oral ou parenteral seguindo o esquema: 1.º dia: 200 mg; 2.º dia: 125 mg; a partir do 3.º dia: 75 mg/dia; dose de manutenção: 10-15 mg/dia.

— Pednisono e Prednisolona: via oral, na dose de 30 mg/dia até melhora do quadro, quando deverá diminuir até em torno de 5 mg/dia.

— Dexametasona: via oral — dose inicial — 2-4 mg/dia; dose de manutenção — 0,75-1,5 mg/dia.

— A.C.T.H.: via intravenosa, na dose de 50 U, dissolvida em 1000 ml sôro glicosado a 5%. Está indicada naqueles casos onde se faz mister uma terapêutica inicial mais intensa ou naqueles cuja suprarrenal está “deprimida” por tratamento prolongado e exaustivo com corticoides.

4 — Antinflamatório:

a) **Salicilatos:** o salicilato de Na, cujo mecanismo de ação, até o momento, não é conhecido, parecendo agir como os corticosteroides, pode ser usado nas doses que variam de 1-6 gr/dia. Seu uso está diminuindo com o advento dos corticoides.

b) **Fenilbutazona:** tem efeito anti-inflamatório — mecanismo desconhecido, mas não age como os corticoides. Pode ser usado, principalmente, quando a terapia hormonal estiver contra-indicada. Dose de 800 mg/dia, v.o..

5 — **Antibióticos:** seu emprêgo é muito discutido e existem autores que aconselham o uso de antibióticos com ação sôbre o vírus, como a Terramicina, V.I.M., nas doses de 100 mg de 6 em 6 horas ou cloranfenicol.

Apresentação dos casos



Caso n.º 1

R.N.O.A. 38a, fem. branca, S. Paulo.

Há 1 ano e 18 meses, após cirurgia de hérnia e lipectomia, onde houve problemas durante a anestesia, passou a apresentar cefaléia frontal de média intensidade, sem fatores de melhora ou piora, de aparecimento espontâneo, acompanhada de dor nos olhos, vermelhidão conjuntival e diminuição da acuidade auditiva.

Quatro meses depois de iniciada a sintomatologia, acordou, pela manhã, com manchas brancas pelo corpo, queda dos cabelos, cílios e supercílios brancos e queda abrupta da acuidade visual. Foi internada num hospital, onde foi tratada com corticoides (sic).

Antecedentes familiares e pessoais: n.d.n.

Inspecção: hipopigmentação em áreas irregulares na região frontal; cílios e supercílios brancos. Discreto edema bipalpebral superior.

Biomicroscopia: Conjuntiva: hiperemia de conjuntiva bulbar e palpebral de A.O.. Intensa hiperemia ciliar de A.O..

— Córnea: n.d.n.

— Câmara anterior: Tyndall de aquoso — positivo.

— Íris: hiperemiada com formação de sinéquias posteriores. Exudato cobrindo a borda pupilar e cápsula anterior do cristalino.

A.V.: (A.O.) — luz e vultos.

F.O.: não foi possível fazer.

Exame psiquiátrico: a paciente apresenta problemática neurótica. Sentimentos de inferioridade que tenta compensar. Frigidéz sexual.

Exames de laboratório:

- 1) Hematológico: Hb=14,9% — Htc=43% — Hss=16mm
G.B.= 7.800 mm³ (0-4-70) 0-0-25-1
Plaquetas normais.
- 2) Uréia: 23,5 mg/100 ml (Normal: 10-35 mg/100 ml)
- 3) Colesterol: 193,8 mg/100 ml (Normal: 150-230 mg/100 ml)
- 4) Muco-proteínas: 5,6 mg/100 ml (Normal: 2,1-4,3 mg/100 ml)
- 5) Reações sorológicas para lues:
Wasserman: não realizado
VDRL: Não reagente
- 6) Proteínas plasmáticas:
Proteínas totais: 7,8g% (6-8,5g%)
Serinas: 4,3g% (4-5g%)
Globulinas: 2,7g% (2-3g%)
Relação S/G: 1,5g% (1,5-2,5g%)
- 7) Glicemia: 92 mg/100 ml (Normal: 100 mg/100 ml)
- 8) Pesquisas de Células L.E.: negativa.
- 9) Exame de Urina: normal.
- 10) Líquor céfalo-raquidiano:
Punção: lombar — Volume: 10 ml
Pressão inicial: 23mm — Pressão final: 13mm

Aspecto: amarelado — Cor: normal

Células: 1,00 mm³ — Hemácias: Omm³

Proteínas: 21 mg% — Glicose: 80 mg%

Uréia: negativo — Cloretos: 743, mg%

Reação das globulinas: Pandey: negativo

Weichbrodt: negativo

Nonne (F.I.): negativo

Reações coloidais: Takata Ara: negativo

Benjoim coloidal: 00000 02200 000000

Reações sorológicas: Wasserman: negativo.

Para cisticerco: negativo

Steinfeld: negativo

Reação de floculação (Eagle): negativo

Bacteriológico: normal

Conclusão: dentro dos limites da normalidade

11) Eletroforese das proteínas plasmáticas:

Albumina: 2,31g% (3,40-4,30g%)

Alfa 1 (): 0,55g% (0,25-0,56g%)

Alfa 2 (): 0,79g% (0,42-0,82g%)

Beta (): 0,92g% (0,65-0,95g%)

Gama (): 1,83g% (1,10-1,80%)

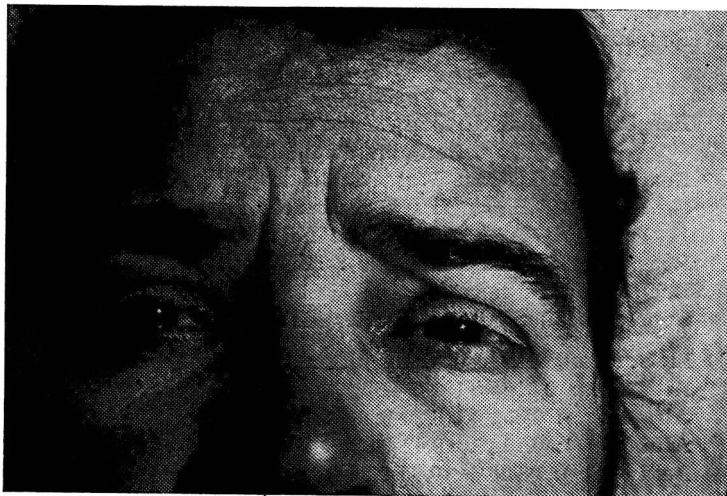
Proteínas totais: 6,40g% (6-8,5g%)

Medicação e Evolução: A paciente ficou internada no Serviço de Neurocirurgia durante um mês e três dias, recebendo a seguinte medicação: 1.º — sôro glicosado (5%) 1000 ml e ACTH-50U ao dia, por via I.V., 2.º — Tanderil — 1 comprimido de 6/6 horas; 3.º — Colírio de Sulfato de Atropina (1%) — 1 gôta 4 vezes ao dia, em aplicações tópicas.

Durante a internação notou-se uma evidente melhoria do quadro, com a medicação acima citada dentro dos dez primeiros dias, mas a mesma foi mantida porque a paciente apresentou piora acentuada da uveíte em duas ocasiões. É interessante notar que estes períodos de recrudescimento do processo uveal coincidiram com problemas emocionais intensos de caráter familiar, nos quais a paciente apresentou alterações evidentes do comportamento. No momento da alta, recebeu a seguinte medicação: 1.º Meticorten — 30 mg/dia V.O.; 2.º — Tanderil — 4 vezes/dia V.O.; 3.º — Sulfato de atropina a 1%, 4 vezes ao dia, uso tópico.

Ficou em controle de ambulatório durante 9 meses, logrando-se inativar o processo inflamatório uveal de forma temporária. Um mês antes da presente publicação, a paciente voltou com um quadro de uveíte anterior intensa que não melhorou com o uso de corticóides por via geral e local e sulfato de atropina (1%) uso tópico. Como a acuidade visual estava diminuindo com o decorrer da doença, decidiu-se empregar Enduxan por via I.V. nas doses de 100 mg/dia até completar 2 gramas em 10 dias com controle hematológico, antes e após o tratamento. Como no final do 10.º dia apresentou evidente leucopenia decidiu-se suspender o tratamento e continuar com corticóides. Até o momento, a paciente não apre-

senta evidência de melhora do quadro. Está sob contrôle permanente e não apresenta melhora desde o início da última crise de uveíte.



Caso n.º 2

N.R.Z. 37a, branca, fem., S. Paulo

Há 20 dias apresenta vertigem, com sensação de objetos girando ao seu redor, que melhora ao deitar. Desde o início da doença refere cefaléia na região temporal, tanto esquerda como direita e dor de leve intensidade no globo ocular.

Há 15 dias acordou pela manhã cega do olho direito e queda grande da AV do olho esquerdo. A visão não melhorou até o presente momento referindo que só enxerga vultos e luz. Há 3 dias apresenta zumbido e queda da acuidade auditiva.

Refere ter emagrecido 8 kg.

Antecedentes familiares e pessoais: n.d.n.

Exame Clínico:

— Pulso: 76 b/m

— Inspeção: manchas brancas na face, dorso das mãos. Cílios brancos e áreas dos supercílios.

AV: 20/80 (AO)

Biomicroscopia: — Conjuntiva: hiperemia discreta da conjuntiva bulbar e vasos ciliares de AO.

Córnea: n.d.n.

Câmara anterior: Tyndall positivo.

Íris: sinéquias posteriores e pigmentação uveal na face anterior do cristalino.

F.O.: papilas: edema bilateral.

retina: exudatos e hemorragias; vasos: engurgitamento venoso.. Conclusão: papilite; uveíte anterior.

Exame neurológico:

— Reflexos fotomotores: ausentes.

— VI par: Parinaud — (deficiência evidente na elevação dos olhos no sentido vertical).

— FO: edema de papila bilateral.

Conclusão: 1) hipertensão, intra-craniano; 2) tuma de vermis alto.

Exame endócrino: obesidade.

Exame otoneurológico: lesão das vias vestibulares.

Exame psiquiátrico: angústia e sintomas de conversão ligeira.

Exames de laboratório:

1) Hematológico: Hb=16,1g% — Htc: 50% — Hss: 7mm

GV: 5.300.000 mm³

GB: 23.400 (0-0-48) -0-0-42-6

Plaquetas

2) Urina (3A+S): normal.

3) Mucoproteínas: 8,3 mg%.

4) Pesquisa de células L.E.: negativo.

Fator antinucleoproteína: negativo.

5) Eletroforese das proteínas plasmáticas:

Albumina: 3,0g%

Alfa 1 globulina: 0,34g%

Alfa 2 globulina: 0,91g%

Beta globulina: 1,03g%

Gama globulina: 1,12g%

Proteínas totais: 6,40g%.

6) Líquido céfalo-raquidiano:

Punção: suboccipital — Volume: 10ml

Pressão inicial: — Pressão final: negativa.

Aspecto: límpido — incolor.

Citológico:

Células: 30mm³ — Hemácias: Omm³

Linfócitos: 91% — Monocitos: 9%

Plasmócitos: /-/ — Granulócitos: /-/

Proteína: 26 mg%

Reação para globulinas: Pandy: leve opalescência.

Weichbrodt: negativo

Nonne: negativo

Cloretos: 702 mg% — Glicose: 105 mg% — Uréia: /-/

Reações sorológicas: Wasserman: negativo

Para cisticerco: negativo

Steinfeld :negativo

Reação floculação (Eagle): negativo

Conclusão: hipercitose e hiperglicoraquia

- 7) Pneumoencefalograma fracionado: cisternas da base alargadas.
- 8) Hematológico: Hb=13,4g% — Htc: 39
GB: 10.200 (-01-52) 3-1-39-4
Plaquetas: normais
- 9) Liquor cefaloraquidiano: normal.
- 10) Reação Sabin-Feldman: 1/64
- 11) Colesterol: 186,4 mg%
- 12) Eletroforese das proteínas:
Albumina: 3,12
Alfa 1: 0,46
Alfa 2: 0,55
Beta: 0,68
Gama: 2,29
Proteínas totais: 7,10
- 13) Eletroencefalograma: ritmos rápidos e de potencial reduzido.

Medicação e evolução

Internada no Serviço de NC com suspeita diagnóstica de tumor intracraniano, foi medicada com ACTH 50U/dia em S. glicosado (5%) 1000 ml por via I.V. e colírio de sulfato de atropina (1%), 4/dia — uso tópico e colírio de Dexametazona 1 gota de 4/4 horas.

Após 18 dias de internação recebeu alta hospitalar, afastada a hipótese de processo expansivo intracraniano, com remissão da uveíte. A seguir apresentou glaucoma secundário, tendo sido submetida a iridectomia.

Até o presente momento, realiza controle periódico, não tendo apresentado qualquer sintomatologia. A AV permaneceu em dedos a 5 metros.

Comentários:

A apresentação da presente revisão sobre a síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada associada a dois casos clínicos serve para fazer notar a complexidade do problema, de uma doença descrita há mais de 60 anos (Vogt-1909) e que, apesar do avanço das investigações científicas e da terapêutica moderna, apresenta etiologia desconhecida e terapêutica ineficaz na maioria dos casos.

Em relação aos casos clínicos apresentados, devemos ressaltar os seguintes fatos:

- 1) incidência da doença em mulheres de meia-idade, ambas entre a terceira e quarta década da vida.
- 2) ambas as pacientes pertencem à raça branca, na qual a incidência do processo é muito menor que na raça amarela.
- 3) os dois casos apresentaram os sinais e sintomas completos da síndrome.
- 4) ambos os casos apresentaram distúrbios psiquiátricos evidentes, que segundo alguns autores, poderiam ser os responsáveis pelo aparecimento ou desencadeamento do processo.
- 5) a evolução da doença foi diferente nas 2 pacientes: no primeiro caso, houve queda acentuada da AV (percepção de luz) e até o momento

da publicação, não foi possível controlar o processo. No caso n.º 2, apesar da queda da AV (dedos a 5 metros), houve estabilização da doença, não apresentando, até o momento, sinais de recidiva.

6) o tratamento empregado nas duas pacientes é o clássico para as uveítes inespecíficas. O uso do Enduxan (ciclofosfamida) no último recurso para debelar o processo e numa tentativa de preservar a visão da paciente.

Sinopse:

Os autores realizaram um estudo sobre a síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, apresentando, inicialmente, uma evolução histórica sintética e uma conceituação do processo.

A seguir, apresentam as teorias elaboradas para explicar a etiologia e fisiopatologia da doença.

Finalmente o quadro clínico, o diagnóstico diferencial com a oftalmia simpática, o tratamento e apresentação de dois casos.

Concluem que a uveíte que apresentam os pacientes acometidos pela doença, na experiência dos casos observados, geralmente são rebeldes ao tratamento clássico e as recorrências são frequentes, o que limita muito o prognóstico da visão do paciente.

Summary

The authors present a study concerning the Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome, relating, initially, a synthesis of its historical evolution and the process concepts.

Following, they report the theories that were elaborated to explain the disease etiology and physiopathology.

Finally, they present the clinical findings, the differential diagnosis from the sympathetic ophtalmia, the treatment and two cases report.

Their conclusion, according to the experience with the two observed cases: the uveitis presented by the patients who were affected by the disease is, in general, rebel to the classical treatment, and the recurrences are frequent, limiting the prognosis concerning the patient's vision.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — Arduino, ED y Huberman ED: Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. La Prensa Medica Argentina 41: 2797-99, 1961.
- 2 — Allem, JH: May's Diseases of the Eye. The Williams & Wilkins Co. Baltimore. Pg. 142, 1968.
- 3 — Cowper, AR: Harada's Disease and Vogt-Koyanagi Syndrome. Arch Ophthal 45: 367-76, 1951.
- 4 — Cremona, AC y Alessandrini, AA: La Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada. El Dia Médico 8: 150-155, 1960.

- 5 — Campos, E: Uveíte Grave Bilateral com Poliose, Alopecia, Vitiligo e Perturbações Auditivas. O Hospital 2: 173-181, 1942.
- 6 — Cramer, E. Klin Monatsble T Engenh 51: 205, 1913.
Citado por Cowper, AR.
- 7 — Duke-Elder: Diseases of the Uveal Tract. Henry Kimpton, London, Pag. 373-83, 1966.
- 8 — Elsching A: Arch Ophthal 76: 509, 1910.
Citado por Cowper, AR.
- 9 — Fine, BS and Gilligan, JH: The Vogt-Koyanagi-Syndrome. A Variant of Sympathetic Ophtalmia: Report of Two Cases. Amer J. Ophthal 43: 433-39, 1957.
- 10 — Flynn, GE: Bilateral Uveitis, Poliosis and Vitiligo, Amer J. Ophthal 35: 568-72, 1952.
- 11 — Morris, WR. Schlaegel, TF: Viruslike Inclusion Bodies in Subretinal Fluid in Uveo-Encephalitis. Amer J Ophthal 58: 940-44, 1964.
- 12 — Nano, H. Perez, H: Uveitis. El Ateneo. Buenos Aires. Pg. 181-190, 1962.
- 13 — Palacio, J. Guido, JJ Rorenstein, J. Gennaro, O. Enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada con Polineuropatia. La Prensa Medica Argentina 48: 471-75, 1961.
- 14 — Swartz, EA. Vogt-Koyanagi Syndrome Precipated by Lens Extraction. Report of a Case. Amer. J. Ophthal. 39: 488-99, 1955.
- 15 — Takahashi, M.: Acta Soc Ophthal Japon 35: 1289, 1933.
- 16 — Walsh, FB: Clinical Neurophthalmology. The Williams & Wilkins Co. Baltimore. Pg. 462-65, 1957.
- 17 — Woods, A. Smith, BA: Endogenous Uveitis. The Williams & Wilkins Co. Baltimore. Pg 68-73, 1956.