Relato de caso

IRIDOCICLITE GRANULOMATOSA UNILATERAL EM PACIENTE COM SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HARADA: UM RELATO DE CASO

UNILATERAL GRANULOMATOUS IRIDOCYCLITIS IN A PATIENT WITH VOGT-KOYANAGI-HARADA SYNDROME

Clarisse Fernandes Pereira[1], Emily Ferreira Viana Lima[1], Ana Paula Pereira Miranda Grossi[2], Wilton Feitosa de Araújo[2]

1Faculdade de Medicina da Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais, Belo Horizonte, Minas Gerais - Brasil.
2Clínica de Olhos da Santa Casa de Misericórdia, Belo Horizonte, Minas Gerais - Brasil.

Autor correspondente: Clarisse Fernandes Pereira - clarisse_pereira@cienciasmedicasmg.edu.br

RESUMO

OBJETIVO: Relatar manifestação oftalmológica rara em paciente com Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente sexo feminino, 31 anos, comparece a urgência oftalmológica em junho de 2023 com queixa de embaçamento visual em olho esquerdo (OE) há cerca de duas semanas. Nega dor, hiperemia e secreção ocular. Apresenta diagnóstico prévio de SVKH, em acompanhamento no departamento de uveíte e em ambulatório de reumatologia. Em uso de metotrexato e reposição de ácido fólico. Último quadro de pan-uveíte granulomatosa bilateral em agosto de 2021. Uso de prednisona suspenso há aproximadamente um ano. Ao exame oftalmológico: acuidade visual com correção: 20/20 em ambos olhos. Biomicroscopia: olho direito habitual. OE: olho calmo, córnea transparente com precipitados ceráticos, flúor negativo, câmara anterior com reação de 3+/4+, nódulos granulomatosos e caminhos de traça em borda pupilar. Fundoscopia: Ambos olhos: vítreo claro, disco sem edema, mácula com fundo em pôr do sol e arcadas fisiológicas. A hipótese de iridociclite granulomatosa à esquerda foi aventada e reiniciada corticoterapia sistêmica e tópica. **CONCLUSÕES:** Salienta-se a importância de atentar-se às fases da SVKH, as diferentes manifestações oftalmológicas e as suas complicações para um melhor diagnóstico e manejo desses pacientes. Diante disso, reafirma-se a importância da vigilância e atualizações médicas constantes.

Palavras-chave: Síndrome Uveomeningoencefálica. Iridociclite. Pan-Uveíte.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To report a rare ophthalmologic manifestation in a patient with VogtKoyanagi-Harada Syndrome. **CASE REPORT**: A 31-year-old female patient attended the ophthalmology emergency department in June 2023 complaining of visual blurring in her left eye (LE) for around two weeks. She denied pain, hyperemia or eye discharge. She had a previous diagnosis of HKVS and was being followed up in the uveitis department and rheumatology outpatient clinic. She is taking methotrexate and folic acid replacement. Last episode of bilateral granulomatous pan-uveitis in August 2021. Use of prednisone suspended approximately one year ago. Ophthalmological examination: visual acuity with correction: 20/20 in both eyes. Biomicroscopy: right eye normal. LE: calm eye, transparent cornea with keratic precipitates, negative fluoride, anterior chamber with 3+/4+ reaction, granulomatous nodules and moth paths at pupillary edge. Fundoscopy: Both eyes: clear vitreous, disc without edema, macula with sunset background and physiological arcades. The hypothesis of granulomatous iridocyclitis on the left was raised and systemic and topical corticosteroids were restarted. **CONCLUSIONS**: The importance of paying attention to the stages of HKVS, the different ophthalmic manifestations and their complications for a better diagnosis and management of these patients is emphasized. In view of this, the importance of constant medical surveillance and updates is reaffirmed.

Keywords: Uveomeningoencephalitic Syndrome. Iridocyclitis. Panuveitis.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH), também conhecida como Síndrome Úveomeningoencefálica, é uma doença multissistêmica rara de caráter inflamatório, que se acredita resultar da autoimunidade, mediada pelo ataque de células T contra melanócitos.[1,3,7] Entretanto, os exatos antígenos envolvidos não são amplamente conhecidos. Apesar de a patogênese da SVKH não ser totalmente estabelecida, a hipótese da autoimunidade é suportada devido à frequência estatisticamente significativa do antígeno leucocitário humano (HLA) em pacientes portadores dessa síndrome, o qual está associado a outras entidades clínicas autoimunes.[1,5,7]

A SVKH pode manifestar-se em diferentes tecidos, haja vista a múltipla localização dos melanócitos no corpo, como olhos, ouvidos, pele e meninges.[5] Nos olhos, as pan-uveítes bilaterais, isto é, a inflamação de todos os componentes da úvea (íris, corpo ciliar e coroide), em ambos os olhos são as mais frequentemente encontradas.[1]

No Brasil, a SVKH é a primeira causa de uveítes não-infecciosas, sendo a terceira causa mais comum dos casos totais de uveítes.[11] Usualmente, a SVKH acomete duas vezes mais as mulheres que os homens. Há o predomínio em indivíduos de pele escura, miscigenados e negros.[7] O diagnóstico ocorre, geralmente, entre as terceira e quarta décadas de vida. Quando a SVKH é descoberta na infância, esta tende a ter desenvolvimento mais agressivo.[9]

O objetivo desse trabalho é apresentar um caso com manifestações clínicas oftalmológicas incomuns da SVKH, manejado na Clínica dos Olhos do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, Minas Gerais.

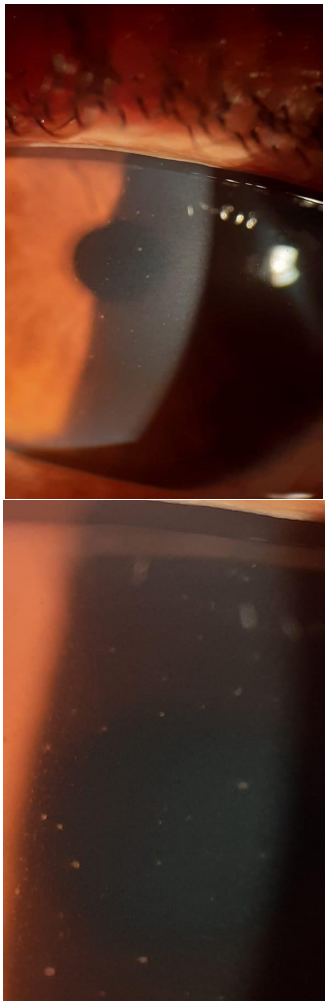
RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 31 anos, comparece a urgência oftalmológica da Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte em junho de 2023, com queixa de embaçamento visual em olho esquerdo com início há duas semanas. Nega dor, hiperemia e secreção ocular.

Apresenta diagnóstico prévio de SVKH, em acompanhamento no departamento de uveíte da instituição e em ambulatório de reumatologia externo. Em uso de metotrexato 17,5 mg/semana e reposição de ácido fólico. Último quadro de pan-uveíte granulomatosa bilateral em agosto de 2021. Uso de prednisona suspenso em janeiro de 2022. Paciente sem histórico prévio de cirurgias e de outras doenças oftalmológicas. Nega comorbidades e uso de outras medições.

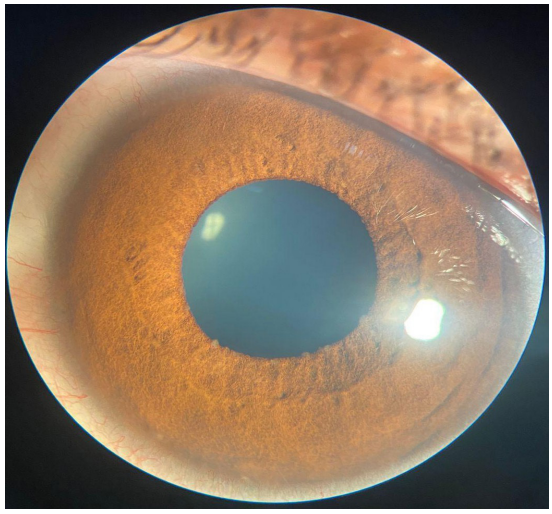
Ao exame oftalmológico: acuidade visual com correção: 20/20 em ambos olhos. Biomicroscopia: olho direito (OD) habitual; olho esquerdo (OE): olho calmo, córnea transparente com precipitados ceráticos (PKs) **(FIGURA 1)**, flúor negativo, câmara anterior com reação de 3+/4+, nódulos granulomatosos e caminhos de traça em borda pupilar **(FIGURA 2)**. Pressão intraocular: OD: 12 mmHg e OE: 14 mmHg. Fundoscopia: Ambos olhos: vítreo claro, disco com escavação fisiológica sem edema, mácula com fundo em pôr do sol e arcadas fisiológicas.

FIGURA 1: Biomicroscopia mostrando precipitados ceráticos do tipo "mutton-fat" em OE.



Fonte: Arquivo Pessoal.

FIGURA 2. Nódulos irianos granulomatosos em OE à biomicroscopia.



Fonte: Arquivo Pessoal.

Diante as alterações, foi aventada a hipótese de recidiva do quadro inflamatório ocular, manifestando-se como uma iridociclite granulomatosa unilateral à esquerda. Como conduta, foi reiniciada

corticoterapia sistêmica e tópica, além de ser solicitada avaliação de imunossupressão por parte do reumatologista assistente.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada divide-se, clinicamente, em quatro fases: prodrômica, uveítica aguda, convalescência e crônica-recorrente.[1] A fase prodrômica apresenta manifestações neuro-auditivas, como cefaleia, febre baixa, zumbido, rigidez nucal e perda auditiva e pode simular uma infecção viral, tendo duração autolimitada.[1,5]

O quadro evolui para sintomas oculares, como fotofobia, hiperemia conjuntival, borramento visual e dor visual na fase uveítica aguda.[4,5] A clínica dessa fase é percebida por uma pan-uveíte ou uveíte posterior com eventuais descolamentos serosos multifocais da retina.[5] A maioria dos pacientes procuram o oftalmologista na fase uveítica aguda que, geralmente, se apresenta com quadro de uveíte difusa bilateral.[8,14] O tratamento nessa fase pode retardar o desenvolvimento das fases posteriores da doença.[1]

A evolução para a fase crônica convalescente ocorre em 28 a 62% dos pacientes que manifestam a fase aguda da SVKH.[1] Tal estágio desenvolve-se de 3 a 4 meses após o início da doença e pode durar de semanas a anos. Durante esse período, os pacientes apresentam pan-uveítes não-graulomatosas e o acometimento dermatológico é o que mais se destaca, com a possibilidadelios, sobrancelhas e cabelos e vitiligo simétrico em face.[8] Nessa fase, devido à perda de melanócitos do epitélio pigmentado da retina e do coroide, o disco óptico aparece pálido em um fundo vermelho-alaranjado brilhante, cor dada pela coróide também despigmentada.[1,4] Essa imagem é chamada de "fundo em pôr do sol" e aparece de dois a três meses após a fase uveítica.[2,5]

No decorrer da fase de convalescência, após iniciado o tratamento, alguns pacientes podem evoluir para a fase crônica recorrente.[2,5,10] Esta é dada pelo aparecimento de uveíte anterior granulomatosa bilateral recorrente, caracterizada pela inflamação da íris e do corpo ciliar em ambos os olhos, e pode levar ao desenvolvimento de nódulos e atrofia focal da íris e hipotonia ocular.[7] Tal fase aparece, geralmente, nos primeiros seis meses da doença, em consequência da rápida diminuição ou suspensão precoce da corticoterapia.[6,12]

A manifestação ocular da paciente do presente relato é a iridociclite granulomatosa unilateral, um tipo de uveíte anterior, rara em pacientes com SVKH.[9,10,12] É chamada de granulomatosa devido à presença de precipitados ceráticos (PKs) tipo "mutton-fat" na superfície posterior da córnea e nódulos irianos.[6] Os PKs são agregados de histiócitos epitelióides e mostram-se em forma de gota de cera, formando nódulos à biomicroscopia da córnea.[7]

Pacientes com essa síndrome estão sujeitos a complicações oftalmológicas como glaucoma, catarata, hipotonia, neovascularização de disco e de retina, fibrose e membrana neovascular subretinianas.[2,6] O diagnóstico da SVKH é essencialmente clínico e deve ser baseado em critérios diagnósticos, que consideram a natureza multissistêmica da doença com a presença de quadros oftalmológicos tanto na fase inicial quanto na fase tardia da doença.[5,11]

O tratamento da Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada tem como base a corticoterapia, a imunossupressão e terapia biológica.[1,13] Os corticoides devem ser usados de forma sistêmica e em altas doses para suprimir a inflamação coroidal aguda.[2,13] Devido à monoterapia com corticosteróides demonstrar-se insuficiente para deter a evolução da SVKH, a primeira linha de tratamento atualmente utilizada consiste na combinação de imunossupressão esteroidal e não esteroidal.[11] Por fim, as terapias biológicas mostraram-se ferramentas promissoras para o tratamento de uveítes refratárias à terapia imunomoduladora, por meio da utilização de anticorpos monoclonais inibidores de citocinas inflamatórias.[11,13]

ASPECTOS ÉTICOS

As recomendações da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS) foram cumpridas para a elaboração deste trabalho, e obteve-se a assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido pela participante. O trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, com o CAAE 78534924.1.0000.5138.

CONCLUSÃO

Diante da complexidade da Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH), é evidente a necessidade de compreender suas diversas fases clínicas e manifestações oculares, bem como os desafios no diagnóstico e tratamento. Desde a fase prodrômica até as fases agudas e crônicas, os pacientes podem enfrentar uma variedade de sintomas e apresentações oftalmológicas.

O reconhecimento precoce e o manejo eficaz dessas etapas são cruciais para prevenir danos permanentes à visão e melhorar a qualidade de vida dos pacientes afetados. O tratamento atual, baseado na corticoterapia, imunossupressão e terapias biológicas, oferece uma abordagem multifacetada para controlar a inflamação e modular a resposta imunológica. No entanto, é imperativo continuar avançando em pesquisas e terapêuticas para atender às necessidades individuais dos pacientes e melhorar os desfechos clínicos a longo prazo.

Ao aumentar a conscientização sobre a SVKH e promover uma abordagem multidisciplinar entre oftalmologistas e outros profissionais de saúde, podemos garantir uma resposta mais eficaz e abrangente a essa síndrome rara e complexa.

REFERÊNCIAS

1. Baltmr A, Lightman S, Tomkins-Netzer O. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome - current perspectives. Clin Ophthalmol. 2016 Nov 24;10:2345-2361.
2. Betancourt R, Betancourt SA, Soler G, Mantilla RD, Castillo GA. Vogt-Koyanagi-Harada disease. Case report and review of the literature. Rev Colomb Reumatol. 2020 Jan;27(1):50–60.
3. Borges RT. Uveíte por Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Brasília Médica. 2022;59.
4. Caiado GC, Dompieri RC, Daher VB, Guimarães VC. Evolution of the acute uveitic phase in Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. Braz. J. Develop. 2022 Jan. 26;8(1):7051-62.
5. Carneiro SG, Silva DL, Palheta ACP, Palheta Neto FX, Nunes CTA, Ferreira TO, et al. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: Revisão da Literatura. Arq. int. otorrinolaringol. 2008;12(3):419-425.
6. Dimantas MAP, Lowder C, Muccioli C. Uveítes anteriores associadas a doenças sistêmicas. Arq Bras Oftalmol. 2003;66(2):235–8.
7. Du L, Kijlstra A, Yang P. Vogt-Koyanagi-Harada disease: Novel insights into pathophysiology, diagnosis and treatment. Prog Retin Eye Res. 2016 May;52:84-111.
8. Rebouças PC, Neri RFA, Neves NMBC. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: relato de caso. Rev Brasília Méd. 2011;48(2):229–33.
9. Camargo PAM, Rispoli DZ, Zimmermann E, Marcelino TF, Pedroni PU. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

(VKH) [Internet]. Rev Bras Otorrinolaringol. 2007 Sup;73(2). Disponível em: http://oldfiles.bjorl.org/triologico2007/anais/artigos/3791.htm

10. Stern EM, Nataneli N. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. [Updated 2023 Apr 20]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK574571/.

11. Urzua CA, Herbort CP Jr, Takeuchi M, Schlaen A, Concha-Del-Rio LE, Usui Y, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease: the step-by-step approach to a better understanding of clinicopathology, immunopathology, diagnosis, and management: a brief review. J Ophthalmic Inflamm Infect. 2022 May 12;12(1):17.

12. Gonzalez Fernandez D, Nascimento H, Nascimento C, Muccioli C, Belfort R Jr. Uveitis in São Paulo, Brazil: 1053 New Patients in 15 Months. Ocul Immunol Inflamm. 2017 Jun;25(3):382-387.

13. Lodhi SA, Reddy JL, Peram V. Clinical spectrum and management options in Vogt-Koyanagi-Harada disease. Clin Ophthalmol. 2017 Aug 7;11:1399-1406. Yang P, Ren Y, Li B, Fang W, Meng Q, Kijlstra A. Clinical characteristics of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in Chinese patients. Ophthalmology. 2007 Mar;114(3):606-14.