

## **ATENDIMENTO A PACIENTE COM SÍNDROME DE VOGT-KOYANAGI-HADARA: RELATO DE CASO**

**Francisco Gleuberson Oliveira da Silva<sup>1</sup>; Eduardo da Cunha Queiroz<sup>1</sup>; Tatiane Marega<sup>2</sup>; Juscelino de Freitas Jardim<sup>3</sup>.**

<sup>1</sup>Discente do Curso de Odontologia do Centro Universitário Católica de Quixadá; E-mail: [gleubersonoliveira1847@gmail.com](mailto:gleubersonoliveira1847@gmail.com); [eduardocq2009@hotmail.com](mailto:eduardocq2009@hotmail.com)

<sup>2</sup>Docente do Curso de Odontologia da Faculdade São Leopoldo Mandic; E-mail: [tatiane.marega@slmandic.edu.br](mailto:tatiane.marega@slmandic.edu.br)

<sup>3</sup>Docente do Curso de Odontologia do Centro Universitário Católica de Quixadá; E-mail: [juscelino\\_freitas@hotmail.com](mailto:juscelino_freitas@hotmail.com)

### **RESUMO**

A síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVGKH) é uma desordem multissistêmica rara que afeta principalmente os tecidos que contém melanócitos. Nomeada também como síndrome uveomeningoencefálica, manifesta-se de forma variada, com comprometimento auditivo, cutâneo, odontológico, neurológico. A doença apresenta provável etiologia autoimune em que ocorre agressão à superfície dos melanócitos promovendo reação inflamatória com predomínio de linfócitos T. Existe uma predileção por grupos étnicos como asiáticos, indianos e latino-americanos, sendo o gênero feminino acometido com maior frequência. Este trabalho objetiva apresentar um relato de caso de SVGKH e explorar as manifestações clínicas orais observadas. Paciente do gênero masculino, feoderma, de 25 anos, proveniente da cidade de Campinas, portador da SVKH procurou atendimento no curso de pós-graduação em pacientes com necessidades especiais da faculdade de odontologia São Leopoldo Mandic. O paciente apresentava-se com perda da acuidade visual completa, surdez, alopecia, e lesões dermatológicas de descamação. A queixa principal foi apresentada pela mãe que relatou que o filho estava com cáries. Os achados deste paciente ilustram possíveis manifestações bucais da síndrome, contudo o desconhecimento sobre tais eventos, proporcionado pela carência de informações na literatura consultada, seja pela raridade da condição ou pela ausência de exame bucal, inviabiliza o confrontamento de dados.

**Palavras-chave:** Síndrome uveomeningoencefálica; Uveíte; Pessoas com deficiência

### **INTRODUÇÃO**

A Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada também conhecida como síndrome Uveomeningoencefálica, é uma doença multissistêmica muito rara, que afeta principalmente os tecidos que contém melanócitos. Os melanócitos são as células produtoras da melanina, que é uma substância responsável pela pigmentação da pele. Eles podem ser encontrados em regiões da derme, na camada média do olho humano (úvea), no ouvido interno, nas meninges (Dura-Máter, Pia-Máter e Aracnóide), nos ossos e no coração (AKSOY et al., 2014).

A doença apresenta provável etiologia autoimune em que ocorre agressão à superfície dos melanócitos promovendo reação inflamatória com predomínio de linfócitos T (SAKATA et al., 2014).

Existe uma predileção por grupos étnicos, como asiáticos, indianos e latinos americanos, sendo o gênero feminino acometido com maior frequência, numa proporção de 2:1. Ela apresenta um curso crônico progressivo, ou seja, vai evoluindo gradativamente até se tornar uma doença crônica (AKSOY et al., 2014).

O diagnóstico desta síndrome é dado pela constelação de sinais e sintomas através dos critérios diagnósticos. Devido a sua raridade, não há testes específicos para sua confirmação (SAKATA et al., 2014).

Para que o paciente possa ser diagnosticado com a SVKH é necessário que ele apresente a seguinte sintomatologia: Ausência de trauma ocular ou cirurgia precedente ao início da uveíte; ausência de história clínica de doença ocular; envolvimento ocular bilateral; presença de achados neurológicos; auditivos; dermatológicos (CARNEIRO et al., 2008).

O tratamento deve ser precoce e intenso, pois o diagnóstico rápido da doença é de vital importância. O objetivo do tratamento é a supressão da inflamação nos tecidos alvos da doença com utilização de doses imunossupressoras de corticosteroide. Atualmente, estudos estão sendo desenvolvidos para avaliar a utilização de Adalimumab, uma droga com ação anti-Fator de necrose tumoral (anti-TNF) na síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SAKATA et al., 2014).

O objetivo deste trabalho é apresentar um artigo de revisão de literatura sobre os diversos aspectos da Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, enfatizando a raridade, etiopatogenia e suas manifestações clínicas.

## **RELATO DE CASO**

Paciente do gênero masculino, feoderma, de 25 anos, proveniente da cidade de Campinas, portador da SVKH procurou atendimento no curso de pós-graduação em pacientes com necessidades especiais da faculdade de odontologia São Leopoldo Mandic. O paciente apresentava-se com perda da acuidade visual completa, surdez, alopecia, e lesões dermatológicas de descamação. A queixa principal foi apresentada pela mãe que relatou que o filho estava com cáries.

Ao exame intra-oral evidenciou-se quadro de xerostomia e presença de múltiplas cáries localizadas na cervical dos elementos dentários, quadro típico de cáries associadas com hipossalivação. O paciente também apresentou uma mordida aberta anterior bastante pronunciada. O paciente se submeteu a exames imaginológicos de tomografia computadorizada e análise cefalométrica, que evidenciou o quadro clinicamente diagnosticado de mordida aberta.

A comunicação com o paciente era mediada através do contato físico, e desta forma o manejo odontológico era dificultado, uma vez que ele não tinha perfil colaborador e só reconhecia o toque da mãe.

Os procedimentos necessários foram realizados ao longo de 12 meses, onde o paciente adquiriu o perfil colaborador através do reconhecimento do toque com o profissional que o atendia.

## DISCUSSÃO

A síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) se trata de uma doença rara, multissistêmica, que está relacionada aos tecidos que possuem melanina, ainda, é considerada uma doença de provável etiologia autoimune (LUCENA et al., 2007).

A faixa etária mais acometida é entre a segunda e quinta década de vida, sendo que na terceira década é a de maior acometimento. As crianças são pouco acometidas, entretanto, quando possuem a doença apresentam evolução mais agressiva em comparação a idade adulta (TABBARA; CHAVIS; FREEMAN, 2009).

A SVKH possui quatro estágios clínicos, que consistem em fase prodômica, uveítica, crônica e de recorrência. A fase prodômica tem duração de alguns dias a algumas semanas e é parecida com o quadro de uma infecção viral, ainda, está presente em aproximadamente metade dos casos encontrados. O sintomas podem surgir associados à presença de aracnoide inflamatória ou formação de adesões subaracnóides (READ, 2002).

É indicado realizar o diagnóstico clínico da SVKH para se ter um resultado fidedigno, todavia, exames complementares contribuem no diagnóstico precoce ou na exclusão de outras possíveis doenças. Testes laboratoriais como hemograma completo, leucograma, dosagem do VSH, fator reumatoide, anticorpos antiDNA, anticorpos fosfolipídeos, teste do anticorpo antinuclear, C3 e C4 podem apontar grau da atividade inflamatória da síndrome e onde se apresenta, além de, dar suporte durante a associação com outras doenças e durante o diagnóstico diferencial (CARNEIRO et al., 2008).

No que diz respeito às manifestações na pele, Choczaj-Kukula e Janniger, 2009, afirmam que existem algumas possibilidades diagnósticas como a alopecia areata, o vitiligo, a síndrome de Alezzandrini e o piebaldismo. De acordo com Walton, 2009, pode-se incluir no diagnóstico diferencial das manifestações oculares o linfoma intraocular, a oftalmia simpática, coriorretinopatia serosa central, descolamentos múltiplos de retina secundários à hipertensão arterial sistêmica, esclerite, epiteliopatia. A perda auditiva associada a SVKH, segundo Medeiros et al., 2005, pode estar ligada a artrite reumatoide, síndrome de Sjögren, amiloidose, sarcoidose, granulomatose de Wegener e síndrome de Cogan.

A intervenção medicamentosa precoce e agressiva pode ser feita com corticoides e/ou drogas imunossupressoras, a fim de evitar a morbidade potencial da doença ligada ao comprometimento da visão. O corticoide em altas doses é a opção correta, sendo que geralmente se prescreve a prednisona oral 1-2 mg/kg/dia. Utiliza-se a metilprednisolona 1g/dia diretamente na via intravenosa por um curto período apenas nos casos mais graves. Vale ressaltar que a terapia deve ser seguida por no mínimo seis meses a um ano, para que seja feita a descontinuação do tratamento através da redução das doses diárias, sendo que, cada paciente deve realizar o tratamento com duração individualizada (CHEE; JAP; BACSAL, 2009).

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os achados deste paciente ilustram possíveis manifestações bucais da síndrome, contudo o desconhecimento sobre tais eventos, proporcionado pela carência de

informações na literatura consultada, seja pela raridade da condição ou pela ausência de exame bucal, inviabiliza o confronto de dados.

### **REFERÊNCIAS**

AKRAM, S.; AHMAD, K. Vogt-koyanagi-harada syndrome. JCPSP: J Coll Physicians Surg Pak., v. 24, n. 9, p. 692, 2014.

AKSOY, Y. et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease has specific ophthalmoscopic findings which will make easy the diagnosis. The American journal of emergency medicine, v. 32, n. 5, p. 483, 2014.

CHEE, S.; JAP, A.; BACSAL, K. Prognostic factors of Vogt-Koyanagi-Harada disease in Singapore. American journal of ophthalmology, v. 147, n. 1, p. 154-161. e1, 2009.

LUCENA, D. R. et al. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada incompleta associada a HLA DRB1\* 01 em criança de quatro anos de idade: relato de caso. Arq Bras Oftalmol, v. 70, n. 2, p. 340-2, 2007.

MEDEIROS, F. W. et al. Síndrome de Cogan: relato de caso. Arquivos Brasileiros de Oftalmologia, 2005.

MOTA, L. A. A.; SANTOS, A. B. Vogt-Koyanagi-Harada's syndrome and its multisystem involvement. Revista da Associação Médica Brasileira, v. 56, n. 5, p. 590-595, 2010.

SAKATA, V. M. et al. Diagnosis and classification of Vogt-Koyanagi-Harada disease. Autoimmunity reviews, v. 13, n. 4-5, p. 550-555, 2014.

TABBARA, K. F.; CHAVIS, P. S.; FREEMAN, W. R. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children compared to adults. Acta Ophthalmologica Scandinavica, v. 76, n. 6, p. 723-726, 1998.

VENEZUELA, R. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome and its multisystemic effects. Rev Assoc Med Bras, v. 56, n. 5, p. 590-5, 2010.