

Tek Taraflı Göz Tutulumu Olan Atipik Bir Vogt-Koyanagi-Harada Olgusu

An Atypical Vogt-Koyanagi-Harada Case with Unilateral Ocular Involvement

Mehmet Ali ŞEKEROĞLU¹, Mustafa Alpaslan ANAYOL¹, Meltem Özgül YILMAZOĞLU¹, Pelin YILMAZBAŞ²

- 1- M.D. Ulucanlar Eye Training nad Research Hospital, Ankara/TURKEY
SEKEROĞLU M.A.,
msekeroglu@yahoo.com
ANAYOL M.A., dranayol@yahoo.com
YILMAZOĞLU M.O.,
meltemozgul2001@yahoo.com
- 2- M.D. Professor, Ulucanlar Eye Training nad Research Hospital,
Ankara/TURKEY
YILMAZBAS P., pelintaner@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 13.11.2015
Kabul Tarihi - Accepted: 28.11.2015
Ret-Vit Özel Sayı 2015;23:186-190

Yazışma Adresi / Correspondence Adress:
M.D., Mehmet Ali SEKEROĞLU
Ulucanlar Eye Training nad Research Hospital,
Ankara/TURKEY

Phone: +90 312 220 51 13
E-mail: msekeroglu@yahoo.com

ÖZ

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) hastalığı bilateral granülo-matöz panüveitle karakterize nadir görülen multisistem inflammatuar bir otoimmün hastalıktır. Hastalarda göz bulgularına ek olarak merkezi sinir sistemi, iç kulak ve cilt bulguları izlenir. Bu yazıda şiddetli baş ağrısı ile başvuran ve alışılmı-şın dışında tek taraflı göz tutulumu olan olası bir VKH olgu-su sunularak ayırıcı tanı tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Panüveit, vitritis, Vogt-Koyanagi-Harada hastalığı.

ABSTRACT

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) disease is a rare multisystem inflammatory autoimmune disorder usually characterized with bilateral granulomatous panuveitis. Besides ocular manifestations, it is characterized with central nervous system, inner-ear and skin manifestations. We hereby report an unusual case of a possible VKH disease presenting with severe headache and unilateral ocular involvement and discuss the differential diagnosis.

Key Words: Panuveitis, vitritis, Vogt-Koyanagi-Harada disease.

GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) hastalığı tipik olarak bilateral granülo-matöz panüveit ile birlikte meninks, iç kulak ve cilt tutulumunun da olduğu nadir görülen sistemik bir hastalıktır.^{1,2} Kadınlarda daha sık görüldüğü bildirilen bu hastalığın tipik başlangıç yaşı 3. veya 4. dekattır.^{3,4} Patogenezi tam olarak anlaşılammakla birlikte melanositlerin antijenik yapısına karşı ortaya çıkan bir otoimmün yanıtın hastalık gelişiminde rol oynadığı düşünülmektedir.⁵ Granülo-matöz panüveit dışında seröz retina dekolmanı, koroidal kalınlaşma, optik diskte hiperemi ve sınırlarında silinme karakteristik göz bulgularıdır. Bu bulgular tipik olarak bilateral ortaya çıkar, ancak bazen tutulum asimetrik olabilir.²

Bu yazıda şiddetli baş ağrısı ve sol gözde görme kaybı ile bulgu veren, tek taraflı göz tutulumu olan atipik bir olası VKH hastalığı olgusu sunularak ayırıcı tanısı tartışılmıştır.

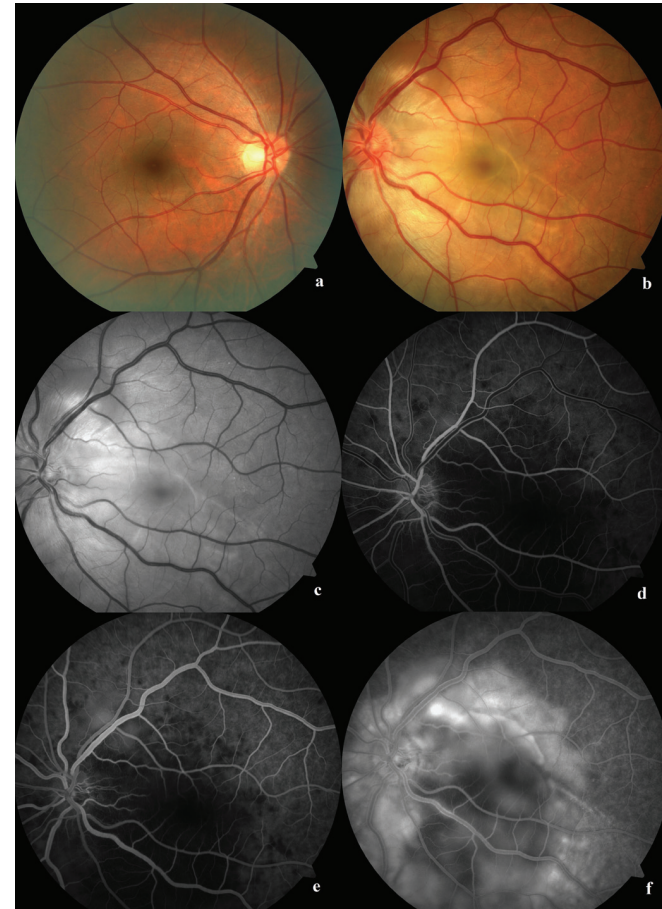
OLGU SUNUMU

Kırk yaşında erkek hasta iki gün önce ortaya çıkan şiddetli başağrısı ve sol gözde ani görme kaybı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Bu şikayetle önce acil servis ve bir nöroloji kliniğine başvurduğunu, ancak yapılan kraniyal görüntüleme bir patoloji tespit edilememesi nedeniyle kliniğimize sevk edildiğini belirten hastanın sistemik ve oftalmolojik sorgulamasında bir hastalık öyküsü tespit edilemedi. Yapılan oftalmolojik muayenede sağ göz bulgularının tamamen doğal olduğu izlendi (Resim 1a,2a). Sol gözde ise görme keskinliğinin el hareketi düzeyinde ve göz içi basıncının 16 mmHg olduğu, biyomikroskopik muayenesinde ise ön kamarada +2 hücre ve hafif bir vitritis olduğu tespit edildi. Dilatasyonlu fundus muayenesinde sol gözde yaygın bir seröz retina dekolmanı ve disk sınırlarında hafif bir silinme tespit edildi (Resim 1b,c).

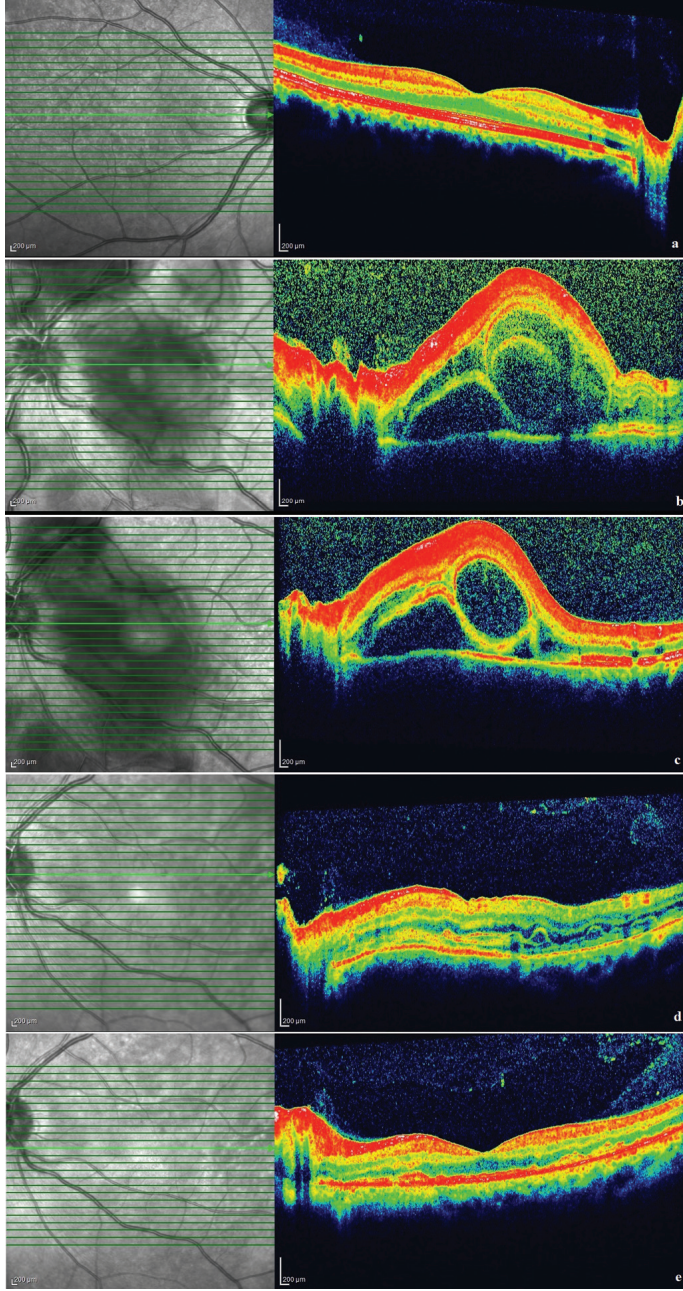
Fundus floresein anjiografide (FFA) erken dönemde hipofloresan odakların, geç dönemde ise hiperfloresan multipl fokal sızıntı alanlarının ve subretinal sıvı göllenmesinin olduğu izlendi (Resim 1d,f). Optik koherens tomografide (OKT) seröz retina dekolmanı ve subretinal septalar ile bölünmüş fibrin içeren sıvı görünümü izlendi (Resim 2b). Oküler ultrasonografide koroidde kalınlaşma ve seröz retina dekolmanı izlendi. Seröz retina dekolmanı ve/veya panüveite neden olabilecek posterior sklerit, sempatik oftalmi, sarkoidoz, tüberküloz, sifiliz, kedi tırmığı hastalığı, lösemi, lenfoma, uveal effüzyon sendromu, koroid kitlesi tanıları yapılan sistemik ve oküler incelemeler sonrası ekarte edilerek hastaya olası VKH hastalığı tanısı konuldu.

Hastaya gerekli bilgilendirme yapıldıktan sonra tedaviye topikal deksametazon, topikal siklopentolat HCl ve intravenöz metilprednisolon ile başlandı. Üç gün süreyle verilen intravenöz 1 gr metilprednisolon sonrası hastanın başağrısında azalma, görme keskinliğinde artma ve fundus bulgularında gerileme olması nedeniyle tedaviye oral 1 mg/kg metilprednisolon ile devam edildi. Ön kamera reaksiyonu ve vitritisi kaybolan, OKT bulgularında düzelme tespit edilen hastanın sol göz görme keskinliği dördüncü günde 0.05, birinci ayda 0.5 ve üçüncü ayda 0.6 seviyesinde idi (Resim 2c-e).

Altıncı ay sonunda sol göz görme keskinliği 0.7 olan hastanın fundus görünümünün ve OKT bulgularının düzeldiği, fundus otofloresans görüntüleme ise hipo ve hiperotfloresan alanların olduğu izlendi (Resim 3,4). Sistemik steroid tedavisi tedrici olarak azaltılan olgunun altı aylık takibinde sağ gözde herhangi bir tutulum ve sol gözde nüks izlenmedi.



Resim 1a-f: Sağ göz renkli fundus fotoğrafında (a) normal fundus görünümü; Sol göz renkli fundus fotoğrafı (b) ve kırmızıdan yoksun fundus fotoğrafında (c) seröz retina dekolmanı izlenmektedir. Fundus floresein anjiografide (d-f) erken dönemde hipofloresan geç dönemde ise hiperfloresan multipl fokal sızıntı alanlarının ve subretinal sıvı göllenmesinin olduğu izlenmektedir.



Resim 2a-e: Optik koherens tomografi. (a) sağ göz tedavi öncesi, (b) sol göz tedavi öncesi, (c) sol göz tedavi sonrası 1. gün, (d) sol göz tedavi sonrası 4. gün, (e) sol göz tedavi sonrası 1. ay.

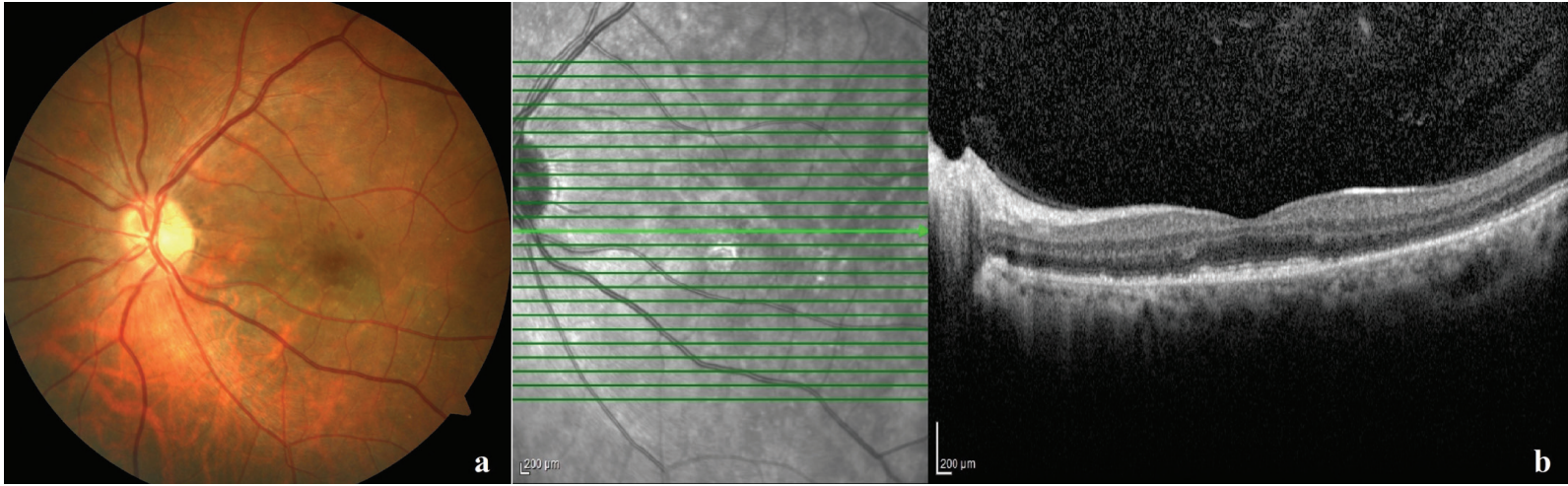
TARTIŞMA

Tamamı klinik bulgulara dayanan VKH hastalığının Amerikan Üveit Derneği tarafından 2001 yılında yayınlanan revize tanı kriterleri:

1. Üveit başlangıcından önce penetran travma veya intraoküler cerrahi hikayesi olmaması,
2. Başka bir üveit antitesini düşündürecek laboratuvar veya klinik bulgu olmaması,
3. Bilateral göz tutulumu olması,
4. Meningismus, tinnitus ve serebrospinal sıvıda lenfositik pleositoz gibi nörolojik/işitsel bulgular; ve
5. Göz, nörolojik ve işitsel bulgulardan sonra gelişmesi şartıyla ortaya çıkan alopesi, poliyozis ve vitiligo gibi cilde ait bulguların olmasıdır.²

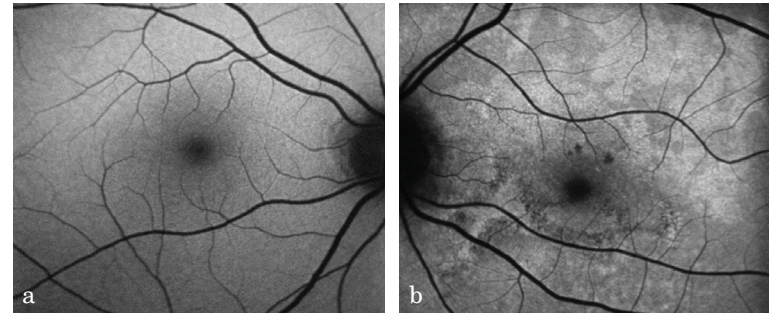
Bu kriterler ışığında oküler bulgulara cilt, nörolojik ve işitsel bulguların da eşlik etme durumlarına bakılarak hastalık komplet, inkomplet ve olası VKH olarak üç gruba ayrılmaktadır. Hastalığın erken oküler manifestasyonları arasında difüz koroidit bulguları (fokal subretinal sıvı veya büllöz seröz retina dekolmanı), ön üveit, vitritis, papilla hiperemisi, FFA'da koroid dolusunda gecikme, retina pigment epitelinden noktasal kaçaklar, subretinal boya göllenmesi ve ultrasonografide arka sklerit bulgusu olmadan difüz koroid kalınlaşması sayılabilir. Hastalığın geç manifestasyonları ise oküler depigmentasyon ['sunset-glow' (gün batımı) fundus ve Sugiura bulgusu (perilimbal depigmentasyon)], numuler koryoretinal depigmente skarlar, pigment göçü veya birikimi ve rekürren veya kronik ön üveittir.² VKH hastalığının olguların çoğunda her iki gözde aynı anda başladığı ancak asimetric tutulum olabileceği, bazı olgularda ise başlangıçta tek taraflı göz tutulumu olup 2-3 hafta içinde diğer gözün de etkilendiği bildirilmiştir.² Bu yazıda şiddetli baş ağrısı dışında sistemik tutulum belirtisi olmayan tek taraflı göz tutulumu ile seyreden atipik bir olası VKH hastalığı olgusu sunulmuştur.

Tek gözde seröz retina dekolmanı ve baş ağrısı olan bu hastada muhtemel tanılar arasında ilk olarak posterior sklerit düşünüldü. Literatürde tek taraflı posterior sklerit düşünülerek tedavi edilen, bir yıl sonra ise tüm bulgularıyla bilateral tipik bir VKH hastalığı ortaya çıkan bir olgu bildirilmiştir.⁶



Resim 3a,b: Tedavi sonrası altıncı ayda sol göz (a) renkli fundus fotoğrafı ve (b) optik koherens tomografide düzelme izlenmektedir.

Ancak posterior skleritin romatizmal hastalığı bulunan kadınlarda sıklıkla bilateral olarak görülmesi ve bu hastada yapılan oküler ultrasonografide sklerada kalınlaşma ve T-bulgusunun olmaması nedeniyle bu olası tanıdan uzaklaşıldı. Geçirilmiş oküler travma veya cerrahi hikayesinin olmaması diğer bir muhtemel tanı olan sempatik oftalmiyi ekarte etmemize neden olmuştur. Bilgisayarlı tomografi ve ultrasonografi ile koroidal kitle olmadığı görülmüştür. Benzer klinik görünüme yol açabilecek sarkoidoz ve tüberküloz göğüs hastalıkları, sifiliz ve kedi tırnağı hastalığı enfeksiyon hastalıkları, lenfoma ve lösemi ise hematoloji bölümlerinde yapılan tetkikler sonucu ekarte edilmiştir. Son olarak nanoftalmus, yüksek hipermetropi ve skleral rijidite olmayan hastada intraoküler inflamasyon bulgusunun da olması nedeniyle üveal effüzyon sendromu tanısından da uzaklaşıldı. Diğer muhtemel tanıların ekarte edilmesi, şiddetli baş ağrısının olması, tipik FFA ve OKT bulgularının görülmesi nedeniyle hastada tek taraflı göz tutulumu olan olası VKH hastalığı düşünüldü. Hastanın sistemik steroid tedavisi ile hızla düzelmesi de tanımımızı destekler niteliktedir. İzlemede diğer gözde bir inflamasyon bulgusunun olmaması tek taraflı tutulum sonrası başlanan yüksek doz steroidin muhtemel bir oküler inflamasyon oluşumunu baskılamasından kaynaklanabilir.



Resim 4a,b: Tedavi sonrası altıncı ayda (a) sağ ve (b) sol göz fundus otofloresans görüntüleme.

Her ne kadar tek taraflı VKH hastalığı tanısı alan ve izlemede diğer gözde bir tutulum tespit edilmediğini bildiren vaka raporları bulunsa da VKH hastalığı olguların çoğunda her iki gözde aynı anda başlar, ancak tutulum asimetric olabilir.⁷ Tek taraflı semptomların olduğu bazı olgularda diğer gözde subklinik oküler tutulum olabileceği, bazı olgularda ise başlangıçta tek taraflı göz tutulumu olup 2-3 hafta içinde diğer gözün tutulabileceği düşünülmektedir.^{2,8} Usui ve arkadaşları diğer gözde uzun süreli takipte bile hastalık görülmeyen tek taraflı oküler tutulumu olan olası VKH olguları bildirmiştir.⁹ Ancak Far ve arkadaşları tek taraflı oküler tutulum ile başlangıç gösterip 2 yıl sonra

diğer gözde aktif inflamasyon bulgularının ortaya çıktığı bir VKH olgusu bildirmişlerdir.¹⁰ Bahsi geçen olguda kronik dönemde her iki gözde 'sunset-glow' fundus görünümünün ortaya çıktığı, ancak 5 yıl takipte bile bir sistemik tutuluma rastlanılmadığı görülmüştür.¹⁰

Hastamızda tedavi ile hızla düzelen şiddetli baş ağrısı dışında nörolojik bir tutulum veya iç kulak tutulumu izlenmemiştir. Literatürde bizim olgumuza benzer şekilde baş ağrısı ile başlangıç gösteren bir VKH olgusu bildirilmiştir.¹¹ Genelde ilerleyen kronik evrelerde ortaya çıkan alopesi, vitiligo ve poliozis gibi cilt bulgularının hastamızda henüz ortaya çıkamaması da şaşırtıcı değildir. Ayrıca erken ve yüksek doz sistemik steroid tedavisinin de başlanması sistemik tutulumun ortaya çıkmasını engelleyebilmektedir.

VKH hastalığının temel tedavi prensibi intraoküler inflamasyonu baskılayabilmek için erken ve yüksek doz sistemik steroid kullanımınıdır.¹² Bu tedavi ile hastalık süresi ve sistemik tutulum sıklığı kısılmakta, nüks ve kronikleşme azalmakta ve komplikasyonlar önlenmektedir. Sistemik steroid tedavisinin başlangıç verilmiş yolu (intravenöz veya oral) konusunda bir fikir birliği ve randomize kontrollü klinik çalışma yoktur. Ancak bizim olgumuzda olduğu gibi şiddetli başlangıç gösteren hastalarda intravenöz yolla 3 gün süreyle 1 gram metilprednizolon verilmesini takiben 1mg/kg oral uygulamaya geçilmesi ve bu tedavinin yavaş ve tedrici olarak azaltılarak en az 6 ay süreyle devamı önerilmektedir. Biz de benzer bir tedavi protokolü uygulayarak kısa sürede belirgin bir düzelme elde ettik. Sistemik steroid tedavisine yeterli cevap alınamayan ve nüks gelişen olgularda tedaviye sistemik immunsupresiflerin ve biyolojik ajanların da eklenmesi önerilmektedir.¹²

Sonuç olarak VKH hastalığı bilateral göz tutulumu ile seyreden bir klinik antite olsa da başağrısı ve tek taraflı görme kaybı olan bir hastada seröz dekolman, ön üveit ve vitritis olduğunda olası bir VKH hastalığı düşünülmelidir. Erken ve yüksek doz sistemik steroid tedavisi ile görsel açıdan yüz güldürücü sonuçlar

elde edilebilmekte, kronikleşme, nüksler ve sistemik tutulum engellenebilmektedir. Altı aylık izlemde tek taraflı göz tutulumunun olması hemen başlanan yüksek doz sistemik steroidin diğer gözde oluşabilecek olası bir oküler inflamasyonu baskılamasından kaynaklanabilir. Daha uzun süreli bir takipte sağlıklı gözde de aktif inflamasyon bulgusunun ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Çetin EN, Yaldızkaya F, Yaylalı V, ve ark. Vogt Koyanagi Harada oastalığı. Ret-Vit 2011;19:148-51.
2. Read RW, Holland GN, Rao NA, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. Am J Ophthalmol 2001;131:647-52.
3. Tugal-Tutkun I, Ozyazgan Y, Akova YA, et al. The spectrum of Vogt-Koyanagi-Harada disease: VKH in Turkey. Int Ophthalmol 2007;27:117-23.
4. Ozdal P, Ozdamar Y, Yazici A, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease:clinical and demographic characteristics of patients in a specialized eye hospital in Turkey. Ocul Immunol Inflamm 2014;22:277-86.
5. Rao NA. Pathology of Vogt-Koyanagi-Harada disease. Int Ophthalmol 2007;27:81-85.
6. Kouda N, Sasaki H, Harada S, et al. Early manifestation of vogt-koyanagi-harada disease as unilateral posterior scleritis. Jpn J Ophthalmol 2002;46:590-93.
7. Agrawal A, Biswas J. Unilateral vogt-koyanagi-harada disease: report of two cases. Middle East Afr J Ophthalmol 2011;18:828-4.
8. Forster DJ, Green RL, Rao NA. Unilateral manifestation of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 7-year-old child. Am J Ophthalmol 1991;111:380-82.
9. Usui Y, Goto H, Sakai J, et al. Presumed Vogt-Koyanagi-Harada disease with unilateral ocular involvement: report of three cases. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2009;247:1127-32.
10. Far NY, Liu DT. Probable Vogt-Koyanagi-Harada disease with initial unilateral ocular manifestation in a hepatitis C carrier. J Ophthalmic Inflamm Infect 2012;2:235-37.
11. Kumar J S A, Rao S, Shetty S. Unusual Case of Vogt-Koyanagi Harada Syndrome Presenting as Non-specific Headache. J Clin Diagn Res 2014;8:06-7.
12. Bordaberry MF. Vogt-Koyanagi-Harada disease: diagnosis and treatments update. Curr Opin Ophthalmol 2010;21:430-35.