

Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu

Mualla Şahin HAMURCU¹, Ahmet ŞENGÜN², Dilek GÜVEN², Haluk AKBATUR³
Yeşim ALTAY⁴, Hikmet HASİRİPİ⁵

ÖZET

VOGT-KOYANAGI-HARADA SENDROMU

Bu çalışmada, sol gözde ağrı, görme azalması ile başvuran ve muayenesinde sol gözde seröz retina dekolmanı ve sağ gözde papilla ödemi tespit edilerek Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu tanısıyla izleme alınan bir olgu sunulmuştur.

ANAHTAR KELİMELER : Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu, seröz retina dekolmanı, posterior üveit, papilla ödemi, floresein anjiografi

SUMMARY

VOGT-KOYANAGI-HARADA SYNDROME

24 years old female patient who has applied because of pain and visual loss in her left eye and has been found to have papilledema in the right eye and localised serous retinal detachment in the left eye is diagnosed as Vogt-Koyanagi-Harada syndrome and is presented as a case report in this study.

Ret-vit 2000; 8: 176-180.

KEY WORDS : Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome, serous retinal detachment, posterior uveitis, papilledema, fluorescein angiography.

GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) sendromu, hayatın 2-4. dekadında, multisistem tutulumu ile seyreden, nadir görülen bir hastalıktır. 1892'de Hutchinson'un poliozis ile birlikte bilateral üveiti tanımlamasından sonra, 1906'da Vogt, 1929'da Koyanagi bilateral nontravmatik iridosiklitle birlikte başağrısı, ateş, disakuzi, vitiligo, poliozis ve alopesi belirtileri olan hastaları bildirmiş; 1926'da Harada meningeal bulgularla birlikte posterior üveitin, eksudatif re-

tina dekolmanının ön planda olduğu 5 hasta tarif etmiştir. 1932'de Babel bu antitelerin aynı hastalığa ait olduğunu ileri sürerek VKH sendromu olarak adlandırılmıştır.^{1,2,3}

Birkaç gün süren başağrısı, bulantı, hafif bir ateş, orbita çevresinde ağrı, ense sertliği, baş dönmesi ile gripal bir enfeksiyona benzer prodromal dönemden sonra fotofobi ve bulanık görme ile akut başlangıçlı bilateral üveit ortaya çıkar. Hastalık tek gözde başlasa bile 2 hafta içinde diğer gözün etkilenmesi % 94 oranındadır. Erken dönemde bir veya birden fazla izole seröz retina dekolmanı alanlarının altında, sarı-beyaz renkte eksuda ve retina pigment epitelinde (RPE) renk değişikliği odakları izlenir. Bu alanlar, sıklıkla birleşir ve

1 Asist.Dr., Ankara Numune Hast., 3. Göz Kliniği.
2 Uzm.Dr., Ankara Numune Hast., 3. Göz Kliniği.
3 Doç.Dr., Serbest Hekim.
4 Uzm.Dr., Etimesgut Devlet Hastanesi.
5 Uzm.Dr., A.Numune Hast. 3. Göz Kliniği Şefi.

hastanın pozisyonuyla yer değiştiren büllöz seröz retina dekolmanı oluşturur. Az sayıda hastada, RPE seviyesinde multifokal gri-beyaz yamalar oluşur. Koroid kalınlaşmış izlenir, bazı vakalarda da geniş koryoretinal katlantılar oluşabilir. Optik disk tipik olarak hiperemik ve ödemlidir. Bu ödem şiddetli olabilir ve bazı olgularda hemoraji ve makular star eşlik edebilir. Enflamatuar hücreler vitrede tüm olgularda mevcuttur. Granüloamatöz karakterde, ön üveit tabloya eklenir.^{2,4} Hastalık başlangıçta hipotoniye eğilimlidir, geç dönemde pupiller membran gelişimi; pupiller kenarda veya iris stromasında nodüllerle birlikte göz içi basıncında artış olabilir Perifer retinada sarı-beyaz, sınırları belirgin sempatik oftalmide izlenen görünümde yuvarlak Dalen-Fuchs lezyonları vardır. Hastalığın ilerlemesi ile özellikle retinanın alt kısmında subretinal aralığa eksuda toplanmasıyla retina ödemi ve devamında eksudatif retina dekolmanı görülür. Retina dekolmanı bazı olgularda birkaç haftada spontan olarak emilse de, süre genellikle daha uzundur. (Yoğun kortikosteroid tedavisi bu süreyi kısaltmaktadır.) Retina dekolmanı rezolüsyonunu takiben çeşitli fundus görünümleri olabilir. Uzun süreli retina dekolmanı olgularında, koroidal infiltrasyon rezolüsyonu sonrasında koroid kalınlaşmasına bağlı olarak, irregüler pigment demarkasyon çizgileri optik diskten periferde doğru izlenebilir, periferde dağınık hale gelebilir. Retina ve papillada neovaskülarizasyon, vitre içi hemoraji ve makulada özellikle subfoveal yerleşimli subretinal neovasküler membran gelişebilir. Hastalığın 2-3 ayda gerilemeye başlamasıyla, retina pigment epitelinde tipik depigmentasyon ve atrofi ile tipik 'sunset glow' görünümü ortaya çıkabilir.^{2,4,5}

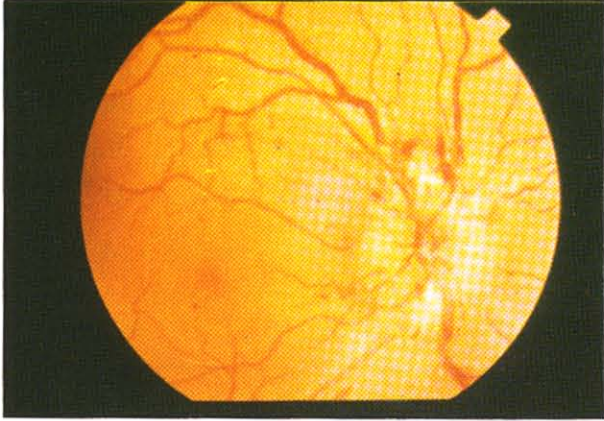
Retina dekolmanı rezolüsyonu sonrası RPE değişikliklerine çeşitli derecelerde görme azlığı eşlik edebilir. Fakat çoğu hasta ilk ataktan sonra çok iyi görme keskinliği elde edebilmektedir. Rekürrensler sıktır ancak görme prognozu iyidir.

OLGU SUNUMU

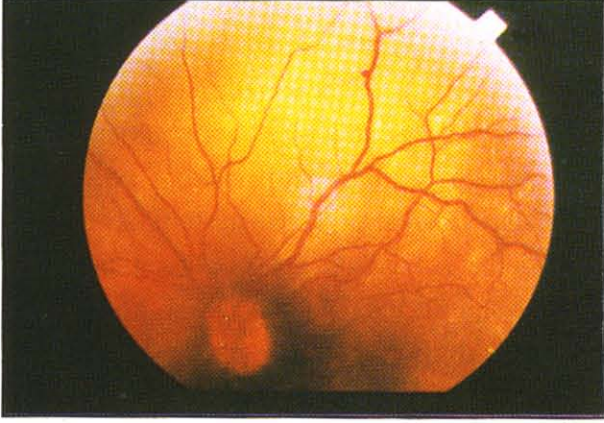
Yirmidört yaşında bayan hasta, sol gözde ağrı ve görme azalması yakınması ile başvurdu. Öyküsünde, 1 ay kadar önce ateşli bir hastalık geçirdiği, 2 ay kadar önce doğum yaptığı öğrenildi. Son 1 haftadır şiddetli ve ağrı kesicilere cevap vermeyen bir başağrısının olduğu ve son 2 gündür de sol göz ağrısı ile birlikte bu gözde görmenin azaldığı ve bu yakınmalarla başvurduğu göz hastalıkları uzmanı tarafından, sol gözde anterior üveit tanısı ile topikal steroid tedavisi başlanarak kliniğimize refere edildiği öğrenildi.

Muayenesinde görmeier her iki gözde tamdı ve göziçi basınçları her iki gözde normal sınırlardaydı. Sağ gözde ön segment doğal, sol gözde ise, konjonktiva hiperemik, ön kamarada, 1 (+) hücre vardı. Fundus muayenesinde, sağ gözde optik diskin ödemli olduğu ve etrafında yaygın mum alevi şeklinde hemorajilerin olduğu gözlendi. Makula normal, periferik retina ve damarlar doğaldı. (Resim 1) Sol gözde ise papilla, makula ve arka kutup retina ve damarlar doğaldı, papilla üst temporalinde lokalize retina dekolmanını izledi, yırtık bulunamadı. (Resim 2).

Hasta yatırılarak izleme alındı. Tetkiklerinde; sedimantasyonun 93 mm/sa olduğu, etyolojiye yönelik olarak yapılan tetkiklerde FTA-ABS (-), Toxo IgG ve IgM (-), Lyme Ag (-), Brucella Ag(-), ACE (normal), HLA B5 (-), ANA (+), Anti DNA (-), komp-



RESİM 1. Hastanın sağ fundusunda şiddetli papil ödem, hiperemi ve kıymık tarzında hemorajiler ve venlerde dilatasyon izlenmektedir.



RESİM 2. İlk atakta hastanın sol fundusunda, üst temporal bölgede izole seröz retina dekolmanı ve buna bağlı retinada kırışıklık görülmektedir.

leman ve immunglobülinler normal olarak tespit edildi. Kranial komputarize tomografi ve magnetik rezonans incelemede intrakranial ve orbital bir patolojinin olmadığı; akciğer grafisinin normal olduğu izlendi. Ayrıca hastanın arasıra kulaklarında tinnutus şikayeti olmasına rağmen Kulak-Burun-Boğaz muayenesi ve odyolojik tetkikleri normal olarak değerlendirildi.

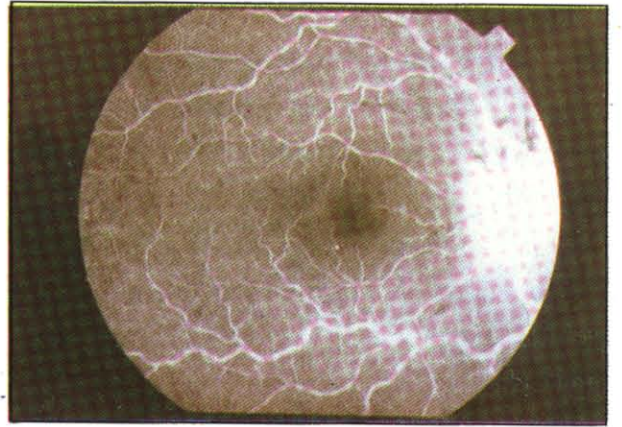
Hastanın izleminin 2. gününde sol gözdeki seröz dekolmanın giderek arttığı, görmenin 1 metreden parmak sayar seviyeye düştüğü ve dekolmanın makulaya ilerlediği tespit edilerek oral kortikosteroid tedavisine başlandı.

Fundus floresein anjiyografide (FFA), sağ

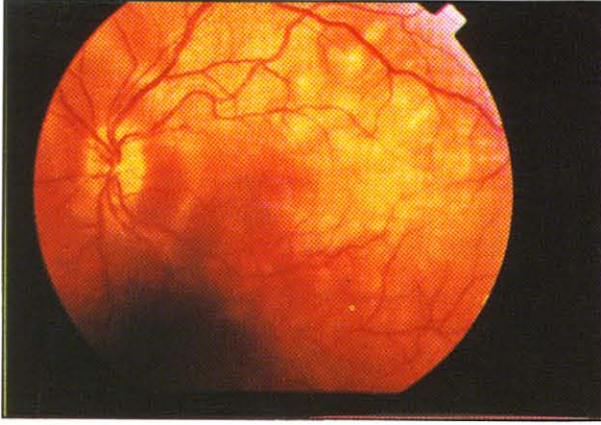
gözde optik diskten yoğun floresein sızıntısı gözlenirken (Resim 3), sol gözde geç dönemde papilla üst temporalinde lokalize seröz dekolmana ait floresein göllenmesi gözlemlendi; anjio sırasında belirgin koroid patolojisi tespit edilmedi.

Hastada verilen kortikosteroid tedavisine hızlı ve dramatik bir cevap alındı ve tedavinin 20. gününde sağ gözdeki papil ödeminin tamamen kaybolduğu ve sol gözdeki retina dekolmanının tamamen yatıştığı gözlemlendi. Görme her iki gözde tekrar tama çıktı ve oral steroid tedavisi azaltılarak kesildi.

İlk ataktan 2,5 ay, oral steroid tedavisinin kesilmesinden 1 ay kadar sonra, hasta tekrar sol gözde ağrı ve her iki gözde görme azalması yakınması ile başvurdu. Muayenesinde, görme sağ gözde 0.3, sol gözde 1 metreden parmak sayar seviyede tespit edildi. Her iki göz ön segment muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı; fundus muayenesinde, sağ gözde papil ödem sol gözde ise peripapiller bölgeden başlayıp arka kutba yayılan seröz retina dekolmanı ve arka kutupta multipl koroidit odakları gözlemlendi (Resim 4). FFA'da bu aktif koroidit odaklarının erken dönemden itibaren hiperfloresan kalarak geç dönemde de boyanma gösterdiği gözlemlendi. Geç dönemde bu



RESİM 3. FFA'da sağ fundusta papil ödeme bağlı hiperfloresans izlenmektedir..



RESİM 4. İkinci atakta, hastanın sol fundusunda üst temporalde ve makula temporalinde seröz dekolmanın altında, retina pigment epiteli katında dağınık, sınırları keskin olmayan sarımsı odaklar ve retinal kırışıklıklar izlenmektedir.



RESİM 5. FFA'de sol fundusta, subretinal sıvının floresein boyanması ve makula üst temporalinde konfluent hale gelmiş multipl küçük sızıntı odakları izlenmektedir.

koroidit odaklarından sızıntıya bağlı, seröz dekolman bölgesine uyan alanda floresein göllenmesi izlendi (Resim 5). Hastaya tekrar oral kortikosteroid tedavisi başlandı ve her iki göze subtenon depo steroid enjeksiyonu yapıldı. Steroid tedavisine yine hızlı bir cevap alınarak, seröz dekolmanın hızla yatıştığı ve hastanın görmesinin arttığı tespit edildi. Yirmi gün sonra yapılan muayenede, görmenin her iki gözde de tam ve her iki fundusta patolojik bulgunun olmadığı görüldü.

Hasta halen takibimizdedir ve bu son ataktan sonraki 1.5 yıllık takip döneminde herhangi bir yeni atak gelişmemiştir.

TARTIŞMA

VKH sendromunun etyolojisinde; virüs, bakteri ve funguslar suçlanmış fakat göz ve BOS'dan izole edilememişlerdir. Aşırı duyarlılık veya otoimmün bir enflamasyona bağlı olduğu kabul edilmektedir. Genetik predispozisyon öne sürülmüş ve class II (HLA-DR ve DQ) artmış insidans bildirilmiştir. Çeşitli yayınlarda serumda IgD düzeyinde artma, melanine karşı lenfosit sensitizasyonu, retinal-S antijenine karşı antikor oluşumu bildirilmiştir^{4,5,6,7}.

American Uveitis Society'nin 1980'de VKH sendromu tanısı koymak için belirlediği kriterlere göre; travma hikayesi olmaması, posterior üveit olması ve bilateral iridosiklit, papillitis, meningoensefalit, BOS'ta pleositoz, sağırılık, alopesi, vitiligo içinden bir veya daha fazlasını bulundurmak gerekmektedir⁸. Burada sunulan olgunun tanısında hem başvuruda gecikmiş olması hem tedavi olarak gelmiş olması nedeni ile başlangıçta zorluk çekilmiştir. Ayrıca hastanın lomber ponksiyon yapılmasını kabul etmemesi kesin tanıya gitmemizi zorlaştırmıştır. Bu nedenle VKH sendromu ön tanısı göz önünde bulundurularak, papillit veya seröz dekolmana yolaçabilen; Sarkoidozis, Brusellozis, Tüberküloz, Multipl Sklerozis, Lyme Hastalığı, Sistemik Lupus Eritematozis, sifiliz, lösemiye yönelik tetkikler yapılarak bu hastalıklar ekarte edilmiştir. VKH sendromu ayırıcı tanısında irdelenmesi gereken; metastatik karsinoma, sistemik karsinomaya bağlı üveal melanositik proliferasyon, idyopatik üveal efüzyon sendromu hastanın genel durumu, hikayesi, semptomları, bulguları ve yapılan tetkikler sonucunda düşünülmemiştir.

VKH sendromlu hastalarda yapılan FFA'da, tipik olgularda erken dönemde, koroidal perfüzyonda fokal ve yamasal gecikme bölgeleri izlenir. Retina pigment epiteli düzeyinde çok

sayıda iğne başı büyüklüğünde ve irregüler boyanma alanları gelişir. Daha geç fazlarda bunlar yavaşça büyürler ve bazı vakalarda RPE katında kaldırım taşına benzeyen geniş hiperfloresans alanları oluştururlar. Subretinal alanda boya göllenmesi ve diskte hiperfloresans gözlenir⁴. Bu olguda, özellikle ikinci atak sırasında hastalığın tipik klinik görünüm ve tipik anjiyografik bulguları ile tanımımız desteklenmiştir.

VKH tanısını koymada gözdiği belirtilerin araştırılması esastır. Ancak gerek ırka bağlı olarak, gerekse üveit tanısının erken konulup tedaviye erken başlanması sonucu, tüm sistemik bulgular aynı hastada görülmemekte ve inkomplet formlar şeklinde seyredebilmektedir.

Tedavide en çok kullanılan ajanlar kortikosteroidlerdir. Tedavinin süresi ve dozu hastadan hastaya değişmektedir. Bu olguda da kullanılan steroid tedavisine (1 mg/kg/gün) her iki atakta da olumlu cevap alınmıştır. Tedavide diğer immünosupresifler (siklosporin, klorambusil) denenmektedir. Bu ilaçların steroidin yetersiz olduğu vakalarda yalnız veya steroid tedavisi ile birlikte olumlu sonuçlar verdiği bildirilmiştir^{5,8,9}.

KAYNAKLAR

1. Nussenblatt RB, Palestine AG. Uveitis Fundamentals and Clinical Practice; Yearbook Med.Pub.Inc., Chicago 1989, Chapter 15, 274-290.
2. Chan CC, Scott MW, Nussenblatt RB: Sympathetic Ophthalmia and Vogt-Koyanagi-Harada syndrome, Duane's Ophthalmology-1997, Vol 4, Chapter 51.
3. Eldem B; Vogt-Koyanagi-Harada, Sempatik Oftalmi, Silyokoroidal Effüzyon, Posterior Sklerit. XXV. Ulusal Türk Oftalmoloji Kongre Bülteni (1991), İstanbul 1991; Cilt 1, 124-128.
4. Gass JDM, Stereoscopic Atlas of Macular diseases diagnosis and treatment. The CV Mosby Co.St.Louis 1997, 176-180.
5. Kaynak S, Maden A, Aksöz A ve ark.; Vogt-Koyanagi-Harada sendromunda doğal klinik seyir ve tedavi metodları, TOD XXIII. Ulusal Kongre Bülteni (1989), Adana Çukurova Üniversitesi Basımevi 1989; Cilt 3, 953-955.
6. Ryan, S.J.J., Retina Vol. II, 1989; Chapter 106, 723-728.
7. Chan C., Palestine A.G., Kuwabara T., Nussenblatt R.B., Immunopathologic study of VKH Syndrome, Am.J.Ophthalmol, 1988; 105:607-611.
8. Synder DA, Tessler HH. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Am J Ophthalmol, 1980; 90:69-75.
9. Nussenblatt RB, Palestina AG, Chan CC: Cyclosporine therapy in the treatment of intraocular disease resistant to systemic corticosteroids or cytotoxic agents. Am J Ophthalmol, 1983; 96:275.