

Kortikosteroid Tedavisine Bağlı Olarak Maskelenen Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu

Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome Masked By Corticosteroid Therapy

A. Hakan DURUKAN¹, Volkan HÜRMERİÇ², M. Zeki BAYRAKTAR³,
Güngör SOBACI³, Tarkan MUMCUOĞLU¹

ÖZ

Her iki gözde ani görme kaybı ile bir sağlık merkezine başvuran 24 yaşındaki erkek hastaya bilateral üveit tanısı konulup, oral kortikosteroid tedavisine başlanmış ve kliniğimize sevk edilmiştir. Hastanın kliniğimizde yapılan ilk muayenesinde, sağda gözde optik nöropati, altitudinal superior skotom ve sol gözde papilla temporal solukluğu ve korneada keratit presipitatlar tespit edilmiştir. Hastanın posterior üveit nedeniyle sistemik, laboratuvar incelemesi yapılmış ve oral kortikosteroid tedavisine devam edilerek, takibe alınmasına karar verilmiştir. Hasta 1 ay sonra bilateral optik nöropati, granümatöz panüveit, seröz retina dekolmanı ve ileri derecede tinnitus bulguları ile kliniğimize tekrar başvurmuş ve hastaya Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu tanısı konulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu, Kortikosteroid tedavisi.

ABSTRACT

A 24-year-old man, complaining of bilateral sudden visual loss, was diagnosed as bilateral uveitis and referred to our clinic after prescription of corticosteroid therapy in another institution. The initial examination revealed optic neuropathy and altitudinal superior scotoma in the right eye; temporal pallor of the optic disk and corneal keratic precipitates in the left eye. The systemic and laboratory evaluation has been done because of posterior uveitis and the patient was discharged with oral corticosteroid therapy. One month later, the patient turned to our clinic again with optic neuropathy, granulomatous panuveitis and serous retinal detachment in both eyes and severe tinnitus and with these findings the patient is accepted as Vogt-Koyanagi-Harada syndrome.

Key Words: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome, Corticosteroid therapy.

Ret-Vit 2006;14:149-152

GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada sendromu (VKH), bilateral granümatöz panüveitin yanında nörolojik ve cilt bulguları ile karakterize, kronik seyirli bir hastalıktır.¹ Hastalığın etyolojisi tam olarak bilinmese de, T-lenfositler aracılığıyla kontrol edilen ve melanositlerle ilişkili olan bir antijene karşı oluşturulan otoimmünitenin sebep olduğu düşünülmektedir.² Bununla birlikte hastalık çoğunlukla koyu cilt rengi olan, belirli HLA grupları bulunan kişilerde ve Japonya'da daha sıklıkla görülmektedir.³

VKH tanısı, klinik ve laboratuvar bulgularıyla diğer üveit sebeplerinden ayırıcı tanısının yapılmasına dayanmaktadır.⁴ Hastalık, nörolojik ve cilt bulgularıyla birlikte, gözde tipik olarak bilateral eksudatif retina dekolmanı, papillit, koroidit ve iridosiklit oluşturmaktadır.¹ Bu makalede kortikosteroid tedavisine bağlı olarak, oküler ve sistemik bulguları baskılanmış ve tanı konulması gecikmiş olan bir VKH olgusunun klinik seyri sunulmaktadır.

Geliş Tarihi : 24/03/2005

Kabul Tarihi : 14/04/2005

Received : March 24, 2005

Accepted: April 14, 2005

- 1- GATA Göz Hast. A.D., Ankara, Yrd. Doç. Dr.
- 2- GATA Göz Hast. A.D., Ankara, Uzm. Dr.
- 3- GATA Göz Hast. A.D., Ankara, Prof. Dr.

- 1- MD, Associate Professor, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Etlik, 06018, Ankara / TURKEY
DURUKAN AH., ahakand@yahoo.com
MUMCUOĞLU T., tarkanmumcuoglu@yahoo.com
- 2- MD, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Etlik, 06018, Ankara / TURKEY
HÜRMERİÇ V., drvolki@yahoo.com
- 3- MD, Professor Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Etlik, 06018, Ankara / TURKEY
BAYRAKTAR Z., mzbayrak@hotmail.com
SOBACI G., gsobaci@gata.edu.tr

Correspondence: MD. A. Hakan DURUKAN
Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Etlik,
06018, Ankara / TURKEY

OLGU SUNUMU

Yirmi dört yaşında erkek hasta, her iki gözde görme azlığı şikayetiyle başvurduğu sağlık merkezinde, her iki gözüne üveit ön tanısı konularak 80 mg oral kortikosteroid tedavisine başlandığını ve bir hafta sonra, ileri tetkik için GATA Göz Hast. AD polikliniğine sevk edildiğini ifade etmektedir. Olgunun ilk yapılan muayenesinde tashihli görme keskinliği, Snellen eşeliyle sağ gözde 0.7, solda 0.5 olarak alındı. Göz hareketleri ve pupil ışık reaksiyonları her iki gözde de normal olarak bulundu. Biyomikroskopide, sağ gözde ön segment bulguları tabii iken, sol gözde kornea endotelinde keratit presipitatlar saptandı. Arka segment muayenesinde, sağ gözde optik disk sınırları silik ve kabarık olarak izlendi. Sol gözde optik disk temporalı soluk olarak görüldü (Resim 1). Görme alanı testinde, sağ gözde altitudinal superior skotom olduğu tespit edilirken, solda normal bir görme alanı elde edildi.

Üveit ön tanısıyla sistemik steroid tedavisine alınarak polikliniğimize sevk edilen hastadan, etyolojiye yönelik olarak tam kan sayımı, sedimentasyon, rutin biyokimyasal analizler (karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri), TORCH, HIV ve sifilis serolojisi, HLA grupları, düz akciğer grafisi, romatoloji ve nöroloji konsültasyonları istendi. Konsültasyonlar sonucu yaptırılan bilgisayarlı beyin tomografisi, lomber ponksiyon (LP) ve beyin omurilik sıvısı (BOS) analizi sonuçları normal olarak geldi. Olgunun mevcut tedavi ile klinik tablosunun düzelme göstermesi ve görmelerinin artması (sağda 0.9, solda 0.8) nedeniyle, takibe karar verildi.

Olgu, bir ay sonra, 5 gün içinde gelişen ileri derecede görme ve işitme kaybı ile tekrar başvurdu. Yeni şikayetler ortaya çıkmadan bir hafta önce, steroid tedavisini kendiliğinden bıraktığını ifade etti. Yapılan muayenede, görme keskinliği her iki gözde de ışık hissi düzeyinde idi. Biyomikroskopide, her iki gözde kornea endotelinde koyun yağı tarzında presipitatlar, ön kamarada +++ hücre ve yoğun flare, lens ön kapsülünde pigment birikimi, lenste arka subkapsüler kesafet ve vitrede opasiteler saptandı.

Arka segment muayenesinde her iki gözde; optik diskin hiperemik, sınırlarının belirsiz, retinal damarların dolgun, optik disk çevresinde retinada yaygın hemora-

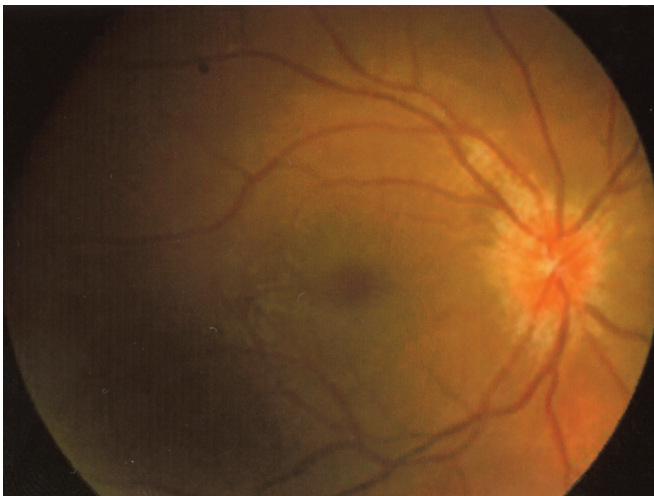
jiler ve eksudalar bulunduğu, alt majör damarların periferinden itibaren, eksudatif tarzda retina dekolmanı olduğu izlendi. Bu dönemde yapılan B-mode ultrasonografide koroidte kalınlaşma olduğu tespit edildi (Resim 2). Göz içi basınçları sağ gözde 9, solda 10 mmHg olarak ölçüldü. Fundus flöresein anjiyografide (FFA) optik diskte hiperfloresans ve maküla ödemi izlendi (Resim 3).

Kulak burun boğaz hastalıkları kliniğinden istenen konsültasyonda, odyolojik muayenede yüksek frekanslarda, orta derecede otoimmün işitme kaybı olduğu belirlendi (Resim 4). Nöroloji konsültasyonunda istenen, beyin manyetik rezonans incelemesi normal olarak değerlendirildi. Yapılan biyokimyasal incelemede; sedimentasyon harici (30 mm/saat) patolojik bir değer tespit edilmedi.

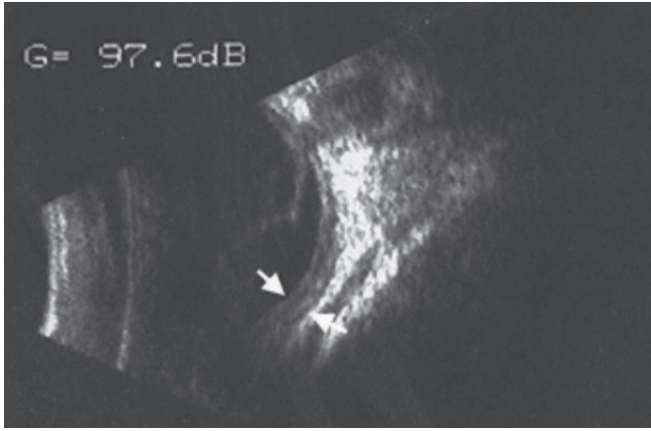
Bu klinik ve laboratuvar bulguları ile VKH tanısı konulan olguya, 3 gün, 1000 mg intravenöz metilprednizolon uygulamasının ardından, 2 mg/kg oral metilprednizolon başlandı. Tedavi başlangıcından bir hafta sonra, işitme seviyesinin odyolojik olarak normale döndüğü saptandı (Resim 5). Aynı dönemde ön kamaradaki hücre sayısının ve seröz dekolman bulunan alanlardaki sıvının azaldığı; yatışan alanlarda retina pigment epitel düzensizlikleri geliştiği ve vitredeki opasitelerin azaldığı görüldü.

Dört haftalık takibin ardından, olgunun görme keskinliği sağda 0.1, solda 3 metreden parmak sayma düzeyine çıktı. Oral steroid tedavisi 3 günde 1, 10 mg. azaltılacak şekilde kullanması tarif edilen olgu kontrolle gelmek üzere takibe alındı. Olgu görmesinin artması üzerine, kendi isteğiyle steroid tedavisini kesmesi sonucu, bir ay sonra üçüncü bir atak geçirerek polikliniğimize yeniden başvurdu. Bu aşamada olguya sistemik steroide ek olarak, immünosupresif (300 mg/gün, siklosporin) tedavi eklendi.

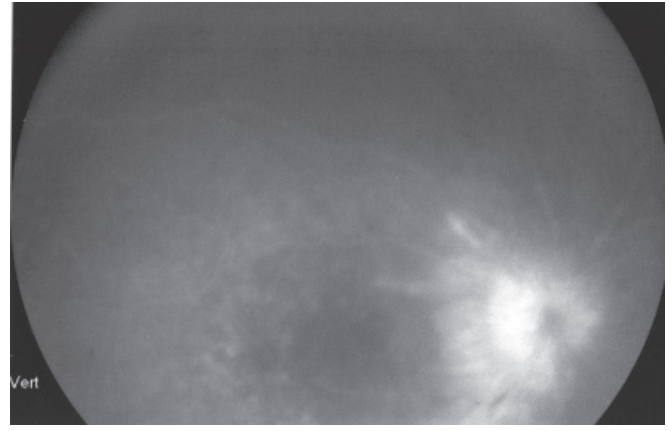
Bir yıllık takip döneminde düşük doz sistemik steroid ve siklosporin kullanan olgunun, her iki gözüne arka subkapsüler kesafetinin artması nedeniyle katarakt cerrahisi uygulandı. Yapılan son muayenesinde sağ gözde 0.8, sol gözde 0.4 görme keskinliği olan olgunun; fundus muayenesinde, retina da yaygın hipo ve hiperpigmente alanlar izlenmekteydi (Resim 6).



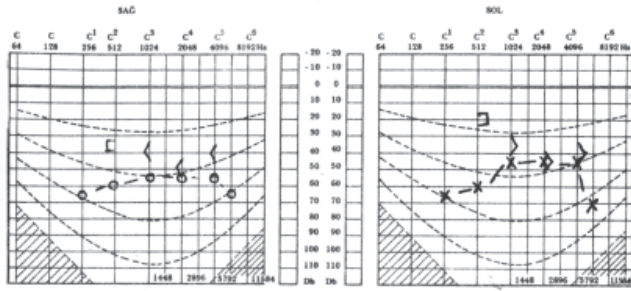
Resim 1: Olgunun ilk muayenesindeki her iki göz renkli fundus fotoğrafı.



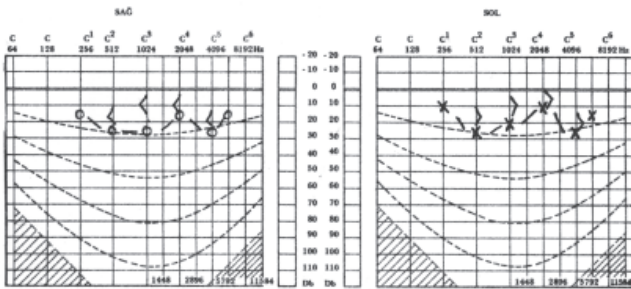
Resim 2: B-mode ultrasonografide seröz retina dekolmanının ve koroidte kalınlaşma (beyaz ok ile işaretli).



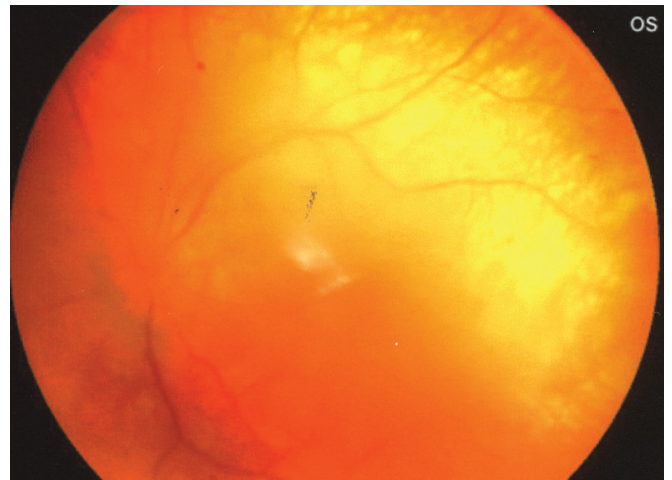
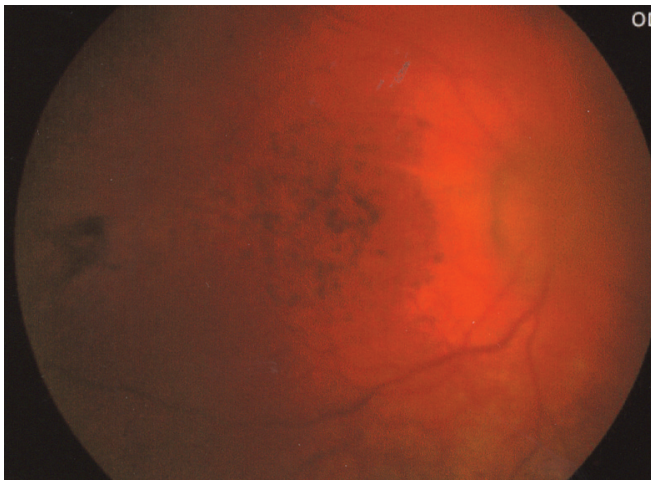
Resim 3: FFA'da optik diskte hiperflöresans ve maküla ödemi.



Resim 4: Tinnitus şikayeti olduğu dönemde saf ses odyogramı.



Resim 5: Sistemik kortikosteroid tedavisine başlandıktan bir hafta sonra saf ses odyogramında normale dönüş.



Resim 6: Olgunun son muayenesindeki her iki göz renkli fundus fotoğrafı.

TARTIŞMA

Vogt-Koyanagi-Harada sendromu gözleri, işitme sistemini, meninkleri ve cildi tutan, granülomatöz enflamasyonla karakterize, multisistem tutulumlu bir hastalıktır.¹ Nadir görülmesine karşın, kronik seyirli ve körlük oluşturabilme potansiyeli bulunmaktadır.⁴ Yurdumuzda görülme sıklığı bilinmemekle birlikte, Japonya'da üveitlerin yaklaşık %10'unu oluşturduğu⁵ ve yıllık prevalansının milyonda 15.5 olduğu bildirilmiştir.⁶ Yurdumuzda Yıldız⁷ ile Hamurcu⁸, VKH tanısı konulmuş olgular yayınlamışlardır.

VKH, genellikle genç-orta yaş grubundaki kişilerde ve daha sıklıkla kadınlarda görülmektedir.⁶ Hastalığın tespit edildiği evreye bağlı olarak, yakınmalar değişiklik gösterebilmektedir. Otoimmün vestibulit bulunan hastalar, tinnitus şikayeti ile başvururken; meninks tutulumu olanlarda ateş, bulantı ve şiddetli baş ağrısı; cilt tutulumu olanlarda ise el ve yüz çevresinde hipopigmentasyonlar görülmektedir.^{1,4,6} Tüm bu bulguların yanında, hastalığın erken evrelerinde yaygın koroid enflamasyonu, eksudatif retina dekolmanı ve papillit; geç evrelerinde ise, koroidal depigmentasyonlar gibi göze ait bulgular hastalığa eşlik etmektedir.⁹ Özellikle bilateral granülomatöz üveit oluşması nedeniyle, sempatik oftalmiyle karıştırılabilir de, VKH travma hikayesinin olmaması ile bu hastalıktan ayrılmaktadır.¹⁰ B-mode ultrasonografi ile de düşük yansımali, diffüz koroid kalınlaşması ve beraberinde eksudatif retina dekolmanının tespiti ile idiopatik uveal efüzyon

sendromu, metastatik karsinoma gibi sekonder retina dekolmanı nedenlerinden ayırıcı tanısı yapılmaktadır.¹¹

Pek çok sistemi etkilemesi nedeniyle, VKH tanısının konulması, göz bulguları harici bulguların da olmasını gerektirmektedir.⁴ Hastalığın başlangıç döneminde baş ağrısı, ateş ve ense sertliği gibi belirtiler göstermesi, tüberküloz da dahil olmak üzere farklı pek çok sistemik hastalıkla ayırıcı tanısının yapılmasını gerektirebilmektedir.¹²⁻¹³

Olgumuz ilk başvurduğunda, tek gözde keratit presipitatlar ve altitüdünel superior hemianopsi ve sağda optik nöropati, solda optik disk temporal solukluğu tespit edilmiştir. Yapılan LP ve BOS incelemeleri dahil, laboratuvar tetkikleri normal olarak bulunmuştur. Hasta, ani görme ve işitme kaybı ile ikinci kez başvurduğunda steroid tedavisini kesmiş durumda idi. Bu dönemde, VKH tanısının konulmasında belirgin olan klinik görünümün yanında, odyolojik bulgular ve ultrasonografide diffüz koroid tutulumunun tespiti önemli rol almıştır. Olgunun cilt bulguları ile laboratuvar tetkikleri tanı koymada yardımcı olmamıştır. Olgunun takibinde intravenöz uygulamayı takiben, oral steroid tedavisine çok hızlı yanıt alınmıştır. Öncelikle 1. hafta sonunda işitme kaybı düzelmiş, 3. haftada görme artışı hastayı memnun edecek düzeye ulaşmıştır. Görme artışı nedeniyle olgu, takip dönemi esnasında kendi kararı ile sistemik steroid tedavisini kestikten 1 hafta sonra, benzer bir panüveit atağı geçirmiştir. Bu atakta klinik bulguların daha hafif seyrettiği gözlenmiştir. Bu durum, akut lezyonların tedavisinde sistemik steroidlerin önemini ve idame tedavisinin gerekliliğini vurgulamaktadır. Ayrıca, olgumuzda alopesi, vitiligo ve poliozis gibi cilt bulguları da izlenmemiştir. Bu durum, son yıllarda hastalığın klinik özelliklerinin daha iyi anlaşılması nedeniyle, erken başlanan steroid tedavisinin sistemik bulguları baskıladığı görüşüyle paralellik göstermektedir.^{5,11}

Sonuç olarak, bilateral optik disk tutulumlu olgumuzda, başlanmış olan kortikosteroid tedavisi, seröz dekolman ve nörolojik bulguların gelişimini maskeleyerek, VKH tanısını geciktirmiştir. Bununla birlikte, yurdumuzda ender görülen bu hastalık için, üveit ve seröz dekolmanın birlikteliğinde işitme kaybı, önemli bir tanı kriteri olarak ele alınmalı ve kronik seyirli bu hastalık için semptomların baskılanması ile yetinilmeyip, uzun süreli idame tedavisi planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al.: Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:599-606.
2. Norose K, Yano A.: Melanoma specific Th1 cytotoxic T lymphocyte lines in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Br J Ophthalmol.* 1996;80:1002-1008.
3. Numaga J, Matsuki K, Tokunaga K, et al.: Analysis of human leukocyte antigen HLA-DR beta amino acid sequence in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 1991;32:1958-1961.
4. 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.
5. Wakabayashi T, Morimura Y, Miyamoto Y, et al.: Changing patterns of intraocular inflammatory disease in Japan. *Ocul Immunol Inflamm.* 2003;11:277-86.
6. Murakami S, Inaba Y, Mochizuki M, et al.: A nationwide survey on the occurrence of Vogt-Koyanagi-Harada Disease in Japan. *Jpn J Ophthalmol.* 1994;38:208-213.
7. Yıldız M., Şengün A., Taşkıntuna İ., ve ark.: Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu. *MN Oftalmol.* 2003;10:250-255.
8. Hamurcu M. Ş., Şengün A., Güven D., ve ark.: Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu Ret-Vit. 2000;8:176-180.
9. Moorthy RS, Inomata H, Rao NA.: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1995;39:265-92.
10. Boyd SR, Young S, Lightman S.: Immunopathology of the noninfectious posterior and intermediate uveitides. *Surv Ophthalmol.* 2001;46:209-233.
11. Rubsamen PE, Gass JD.: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Clinical course, therapy, and long-term visual outcome. *Arch Ophthalmol.* 1991;109:682-687.
12. Burton BJ, Assi A, Pavesio C.: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome presenting as a severe systemic illness. *Eye.* 2001;15:228-229.
13. Yokoyama A, Ohta K, Kojima H, et al.: Vogt-Koyanagi-Harada disease masquerading anterior ischaemic optic neuropathy. *Br J Ophthalmol.* 1999;83:123.