

Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı: Komplet Tip Özelliklerini Gösteren Bir Olgu

Tuğrul Akin (*), Dilaver Erşanlı (**), Tamer Fazıl Yıldız (***) , Şaban Çavuş (****), Ahmet Hamdi Bilge (*****)

ÖZET

Amaç: Komplet tip Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı tanısı almış bir olgunun klinik özelliklerini ve tedavi yaklaşımlarını gözden geçirmektir.

Yöntem: GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Kliniğinde, her iki gözde görme azlığı nedeniyle Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği tarafından konsültasyonu istenen 21 yaşındaki erkek hasta Vogt-Koyanagi-Harada hastalığı açısından değerlendirildi.

Bulgular: Enfeksiyon Hastalıkları Kliniğinde baş ağrısı, subfebril ateş ve uykuya meyil şikayetleri ile menenjit ön tanısı konularak takip edilen hastada, her iki gözde görme azlığı gelişmesi üzerine yapılan oftalmolojik muayenede; sağ gözde ön üveyit ve vitritis, sol gözde iridosiklitis saptandı. Görme keskinliği Snellen eşeline göre sağ gözde 0.3, sol gözde 0.7 seviyesindeydi. Üveyitin başlangıcından önce penetrant göz travması veya cerrahi hikayesi olmaması, diğer oküler hastalık antitelerinin varlığını telkin edecek klinik ve labaratuvar bulgularının olmaması, çift taraflı göz tutulumu, menenjismus ve beyin omurilik sıvısında lenfosit ağırlıklı pleositozis, geç dönemde gelişen alopsi ve poliozis varlığı ile komplet tip Vogt-Koyanagi-Harada hastalığı tanısı konuldu. Tedaviye intravenöz olarak gün aşırı 1000 mg metilprednizolon ile başlanılıp, üç uygulamayı takiben 100 mg/gün oral prednizolon idamesine geçildi ve bu tedaviye doz tediçi olarak azaltılarak 10 ay devam edildi. En son kontrol muayenesinde (10 ay sonra) görme keskinliği sağ gözde 0.8, sol gözde tam idi.

Sonuç: Koroid ve diğer melanositlere karşı oluşan aşırı duyarlılık veya otoimmun bir enfiamasyon olduğu kabul edilen bu hastalığın, Vogt-Koyanagi-Harada tanı kriterlerine göre komplet, inkomplet ve olası tip olmak üzere 3 tipi mevcuttur ve günümüzde enfiamasyon şiddetinin ve klinik belirtilerinin farklılığına bağlı olarak ortaya çıkan tek bir hastalık olduğu kabul edilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı

(*) Yrd. Doç. Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Servisi, İstanbul

(**) Doç. Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Servisi, İstanbul

(***) Uzm. Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Servisi, İstanbul

(****) Prof. Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Enfeksiyon Hastalıkları Servisi, İstanbul

(*****) Prof. Dr., GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Servisi, İstanbul

Yazışma adresi: Dr. Tuğrul Akin, GATA Haydarpaşa Lojmanları E-Blok Daire: 9
Kadıköy-İstanbul E-posta: akintugrul@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 18.12.2006

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 16.02.2007

Kabul Tarihi: 20.02.2007

SUMMARY

Vogt-Koyanagi-Harada Disease; A Case with Complete Type Aspects

Purpose: To report a case diagnosed as complete type Vogt-Kayanagi-Harada Disease and to evaluate its treatment approaches.

Methods: A 21 years-old man with bilateral decrease of visual acuity referred by the Department of Infectious Diseases was evaluated and diagnosed as Vogt-Kayanagi-Harada Disease in Ophthalmology Department of GATA Haydarpaşa Trainning Hospital.

Results: A patient complaining of headache, somnolence and sub-febrile fever who was followed in the department of infectious diseases with the diagnosis of meningitis was referred to our clinic due to sudden decrease of visual acuity. The ocular examination showed that the patient had anterior uveitis and vitritis in the right eye and iridocyclitis in the left eye. Visual acuities were 0.3 in the right and 0.7 in the left eye. We diagnosed the case as complete type of Vogt-Kayanagi-Harada disease because of bilateralism, meningismus, alopecia, poliozis, and the absence of penetrating trauma or surgery history, clinical and laboratory findings of other ocular diseases. The therapy was started with intravenous 1000 mg methylprednisolone every other day. After three intravenous methylprednisolone injections, we continued with 100 mg/day oral prednisolone, and tapered the dose during 10 months. We measured visual acuities as 0.8 in the right and 1.0 in the left eye at the follow-up visit of 10 months.

Conclusion: Vogt-Kayanagi-Harada Disease, which has three clinical types (complete, incomplete and possible type), has been described as an autoimmune systemic disease or hypersensitivity against melanocytes. We reported a case of incomplete type disease which is diagnosed rarely.

Key Words: Vogt-Koyanagi-Harada Disease

GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı (VKH), meninjismus, cerebrospinal sıvı pleositozisi, tinnitus, alopesi, poliozis ve vitiligo gibi nörolojik, işitsel ve cilt bulgularına ilave olarak çift taraklı kronik üveitle karakterize sistemik bir hastalıktır (1-7). Menenjial tutulumun sık olması nedeniyle "uveomenenjitik sendrom" olarak da adlandırılmıştır (4). Günümüzde Vogt-Koyanagi-Harada sendromunun, enflamasyon şiddetinin ve klinik belirtilerinin farklılığına bağlı olarak ortaya çıkan tek bir hastalık olduğu kabul edilmektedir (1).

Bu çalışmada, GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi Göz Kliniği'nde, Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı tanısı alan bir olgu sunularak hastalığın klinik özellikleri ve tedavi yaklaşımları gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMU

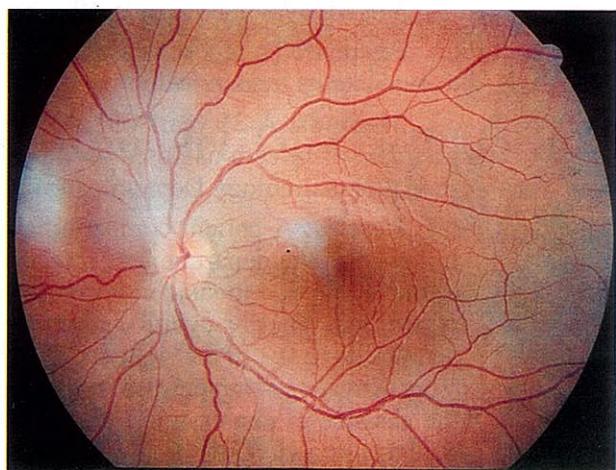
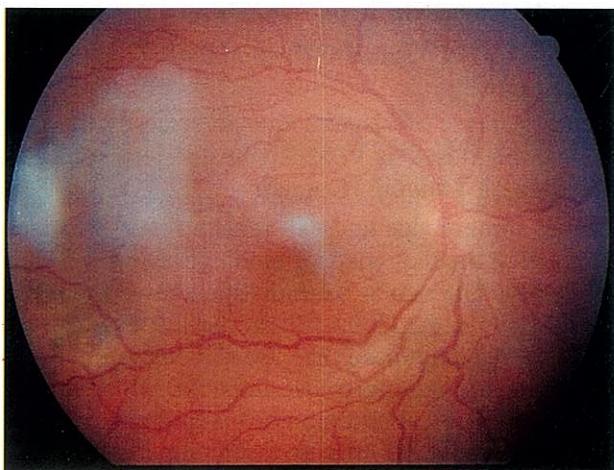
Hastanemiz Enfeksiyon Hastalıkları kliniğinde baş ağrısı, subfebril ateş ve uykuya meyil şikayetleriyle menenjit ön tanısı konularak takip edilen ve her iki gözde görme azlığı gelişmesi üzerine tarafımızdan konsültasyonu istenen 21 yaşındaki erkek hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde; sağ gözde ön üveyit ve vitritis, sol gözde iridosiklitis mevcuttu. Fundus muayenesinde

sağ gözde optik diskte hiperemi mevcuttu (Resim 1). Görme keskinliği Snellen eşeline göre sağ gözde 0,3, sol gözde ise 0,7 seviyesindedi. Menenjial irritasyon bulguları olan hastaya yapılan lomber ponksiyonda beyin omurilik sıvısı (BOS)'da lenfosit ağırlıklı pleositozis saptandı. Fundus flöresein anjiografi (FA)'da erken fazlarda retinada hiperfloresans gösteren noktasal multifokal alanlar ve geç fazlarda optik diskte hiperfloresans izlendi.

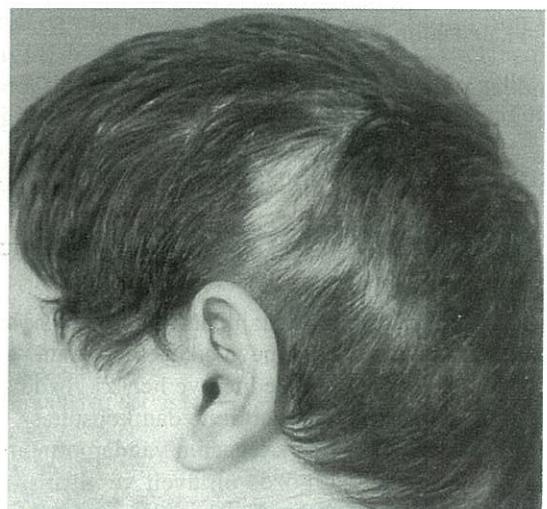
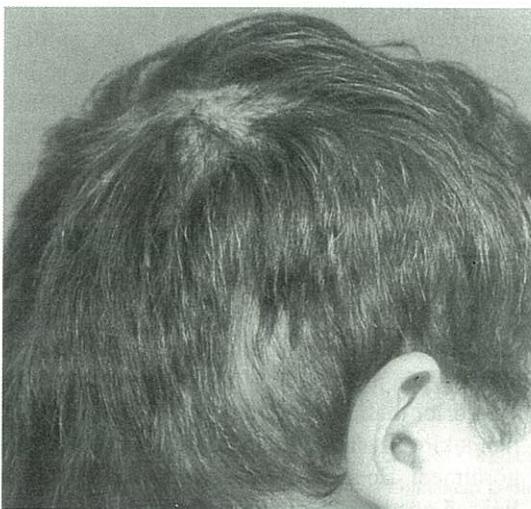
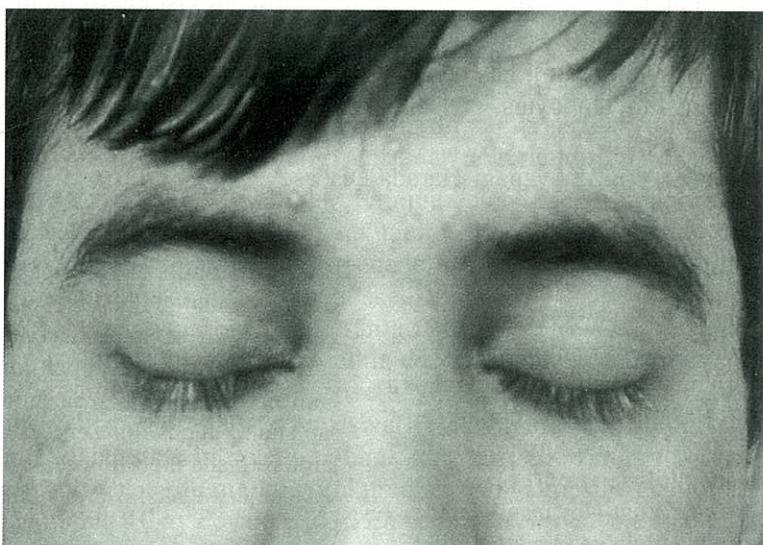
Üveitin başlangıcından önce penetrant travması veya cerrahi hikayesi olmaması, diğer oküler hastalık antitelerinin varlığını telkin edecek klinik ve labaratuvar bulgularının olmaması, çift taraklı göz tutulumu, menenjismus tablosu ve lomber ponksiyonda BOS'da lenfosit ağırlıklı pleositozis, geç dönemde gelişen alopesi ve poliozis varlığı ile yeni tanı kriterlerine göre komplet tip Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı tanısı konuldu (Resim 2).

Tedaviye İV olarak gün aşırı uygulanan 1000 mg metilprednizolon ile başlandı, 3 uygulamadan sonra oral 100 mg/gün prednizolon idamesine geçildi ve bu tedaviye tedrici olarak azaltılarak 10 ay devam edildi. Olgunun takip süresi 10 ay olup, bu süreçte herhangi bir atak görülmedi. En son kontrol muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 0,8, sol gözde tam seviyesinde idi.

Resim 1. Olguya ait fundus fotoğrafları



Resim 2. Olgunun poliozis ve alopsi bulgularına ait görünüm



TARTIŞMA

Koroid ve diğer melanositlere karşı oluşan aşırı duyarlılık veya otoimmun bir enfiamasyon olduğu kabul edilen bu hastalığın (1), VKH tanı kriterlerine göre komplet, inkomplet ve olası tip olmak üzere 3 tipi mevcuttur ve günümüzde enfiamasyon şiddetinin ve klinik belirtilerinin farklılığına bağlı olarak ortaya çıkan tek bir hastalık olduğu kabul edilmektedir (1).

VKH tanı kriterleri şunlardır: (I) Üveitin başlangıcından önce penetrant göz travması veya cerrahisi hikayesi olmaması, (II) Diğer oküler hastalık antitelerinin varlığını telkin edecek klinik ve laboratuvar bulgularının olmaması, (III) Çift taraflı göz tutulumunun olması, hastalığın muayene edildiği evreye göre; (a) Erken bulgular: Ön üveitle birlikte veya birlikte olmaksızın yaygın koroidit, vitreus enfiamatuar reaksiyonu veya optik disk hiperemisi, fokal subretinal sıvı alanı veya büllöz seröz dekolman ya da şüpheli fundus bulguları ile birlikte; koroid perfüzyonun geciktiği fokal alanlar, noktasal multifokal kaçak alanları, geniş plakoid hiperfloresans alanı, subretinal sıvı içine göllenme, optik sinir boyanması ve ultrasonografi ile arka sklerit varlığı olmaksızın yaygın koroid kalınlaşması varlığı (b) Geç bulgular: Oküler depigmentasyon (günbatımı kızılığında fundus veya Sugiura belirtisi) ve diğer oküler belirtiler (nummular korioretinal depigmente skarlar veya retina pigment epitel kümelenmesi, ve/veya göçü, veya nüksle seyreden kronik ön üveit) (IV) Nörolojik ve işitsel bulgular: meninjismus, tinnitus veya serebrospinal sıvı pleositozisi (V) Cilt bulgular: alopsi veya poliozis veya vitiligo. Komplet tip VKH tanısı için yukarıda bahsedilen kriterlerin hepsinin, inkomplet tip VKH tanısı için ilk üç kriter ile birlikte IV. veya V. kriterlerden birinin olması, olası tip VKH tanısı için ise sadece ilk 3 kriterin olması gerekmektedir (1,8,9).

Irka bağlı olarak, ayrıca erken tanı ve erken tedavi sonucu, sistemik bulguların hepsi aynı hastada görülmemekte ve hastalık inkomplet formlar şeklinde seyretmektedir (10). Ülkemizde en geniş VKH serisinin bildirildiği bir çalışmada olguların %38.8'inin erken dönem, %61.1'inin ise geç dönemde bulguları ile müraacaat ettiğleri ve VKH tanı kriterlerine göre %61.1'inin inkomplet tip, %22.2'sinin olası tip, %16.6'sının ise komplet tip olduğu bildirilmiştir (11). Bizim olgumuz üveitin başlangıcından önce penetrant göz travması veya cerrahisi hikayesi olmaması, diğer oküler hastalık antitelerinin varlığını telkin edecek klinik ve laboratuvar bulgularının olmaması, çift taraflı göz tutulumunun olması, nörolojik bulguların varlığı (meninjismus ve BOS'da lenfosit ağırlıklı pleositozis) ve geç dönemde gelişen cilt bulguları (alopsi ve poliozis) ile komplet tip VKH ile uyumluydu.

Bu hastalarda kortikosteroid tedavisi uygulanmalı, gerektiğinde bu tedaviye siklosiporin, metotreksat veya azatiopirin gibi immunsupresif ajanlar eklenmelidir. Biz olgumuzda intravenöz pulse steroid ve takiben oral steroid tedavisi uyguladık, 10 aylık takip süresince üvet atağı görmedik. Ülkemizde yayımlanan bir VKH olgusunda da steroid tedavisi uygulanmış ve tedaviye olumlu yanıt alınarak atak görülmemiş bildirilmiştir (12).

Sonuç olarak, nadir rastlanılan bir hastalık olmasına karşın, üveit değerlendirmesi yapılırken özellikle menejial irritasyon bulguları ve ön üveit ile başvuran olgularda ayırcı tanıda bu hastalığın hatırlanmasının erken tanıya yardımcı olacağını düşünmektediriz.

KAYNAKLAR

1. Akbatur HH: Vogt-Koyanagi Harada Hastalığı. In Behcet hastalığı, endoftalmiler ve üveitler. Akbatur HH, Şengün A eds. Atlas kitapçılık-Barışcan ofset Ankara 2002; 343-352.
2. Urgancioğlu M: Sempatik oftalmi, Vogt-Koyanagi Harada hastalığı. Ret-Vit 1994; 2:94-98.
3. Akbatur HH: Panüveit ve sistemik hastalıklar. MN Oftalmoloji 1994; 1:243-255.
4. Nussenblatt RB: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome (Uveomeningitic syndrome). In Retina. Ryan SJ ed. The CV Mosby Co St.Louis 2001; 1762-1769.
5. Read RW, Rao NA, Cunningham ET: Vogt-Koyanagi-Harada disease. Curr Opin Ophthalmol 2000; 11:437-442.
6. Goto H, Rao NA: Sympatetic ophthalmia and Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Int Ophthalmol Clin 1990; 30:279-285.
7. Slem G: Vogt-Koyanagi Harada hastalığı, Sempatik oftalmi. In Turaçlı E V. Ulusal Oft kursu Uvea İltihapları ve Behcet hastalığı. Öztek Matb. Ankara 1985; 83-89.
8. Read RW, Rao NA: Utility of existing Vogt-Koyanagi-Harada syndrome diagnostic criteria at initial evaluation of the individual patient: a retrospective analysis. Ocul Immunol Inflamm 2000; 8:227-234.
9. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, Pivetti-Pezzi P, Tessier HH, Usui M: Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: Report of International Committee on Nomenclature. Am J Ophthalmol 2001; 131:647-652.
10. Beniz J, Forster DJ, Lean JS, Smith RE, Rao NA: Variations on clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Retina 1991; 11:275-280.
11. Tefekli EG, Tuğal Tutkun İ, Urgancioğlu M: Vogt-Koyanagi-Harada hastalığı: klinik özellikler ve прогноз. T Oft Gaz 2005; 35:163-170.
12. Hamurcu MŞ, Şengün A, Güven D, Akbatur H, Altay Y, Hasırıcı H: Vogt-Koyanagi-Harada sendromu. Ret-Vit 2000; 8:176-180.