

Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Doç. Dr. Filiz Koç, Prof. Dr. Hacer Bozdemir

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı-ADANA

E-mail: zaferkoc@superonline.com

ÖZET

Vogt-Koyanagi-Harada sendromu göz, santral sinir ve işitsel-denge sistemini etkileyen ve nâdiren rastlanan bir enflamatuvar hastalıktır. 20-50 yaşları arasında esmer veya zenci bireylerde görülür. 46 yaşındaki kadın hasta baş ağrısı, baş dönmesi, subkonjunktival kanama ve bulanık görme yakınması ile kliniğe kabûl edildi. Oftalmolojik muayenede papilödem ve retinal dekolmanı vardı. Vogt-Koyanagi-Harada sendromu olarak tanı kondu ve tedavisi düzenlendi.

Anahtar Kelimeler: Vogt-Koyanagi-Harada sendromu, klinik bulgular, papil stazı

ABSTRACT

Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: A Case Report

Vogt-Koyanagi-Harada syndrome is a rare, inflammatory disease with manifestations affecting the ocular, central nervous, auditory-vestibular systems. It affects pigmented individuals between 20-50 years old.

A 46-years-old female was admitted to our department with complaints of headache, dizziness, subconjunctival hemorrhage, and blurred vision. In ophthalmologic examination, she has papilledema and serous retinal detachment. She was diagnosed as Vogt-Koyanagi-Harada syndrome and treated in that way.

Keywords: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome, clinical findings, papilla stasis

GİRİŞ

1906 yılında Vogt, 1929'da Koyanagi ve Harada, enflamatuvar göz hastalıkları, disakuzi, alopesi, poliozis birlikteliğinden söz etmişlerdir. 1932 yılında ise Babel bu klinik tabloların aynı hastalıkla ilgili olduğu düşünmüş ve hastalık Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) sendromu olarak adlandırılmıştır. VKH sendromu nâdir olup kadınlarda erkeklerden daha sık görülür. Hastalığın görülme sıklığı ile ilgili ayrıntılı bilgiler bulunmamakla birlikte Asya, Kızılderililer, Lâtin Amerikalı ve siyahlar gibi koyu pigmentasyona sâhip ırklarda fazladır (Rajendram ve ark. 2005, Read ve ark. 2000). Hastalık 10-52 yaşları arasında en sık 3. dekadada ortaya çıkar, çok ender olarak çocukları da etkileyebilir (Ikeda ve ark. 1999).

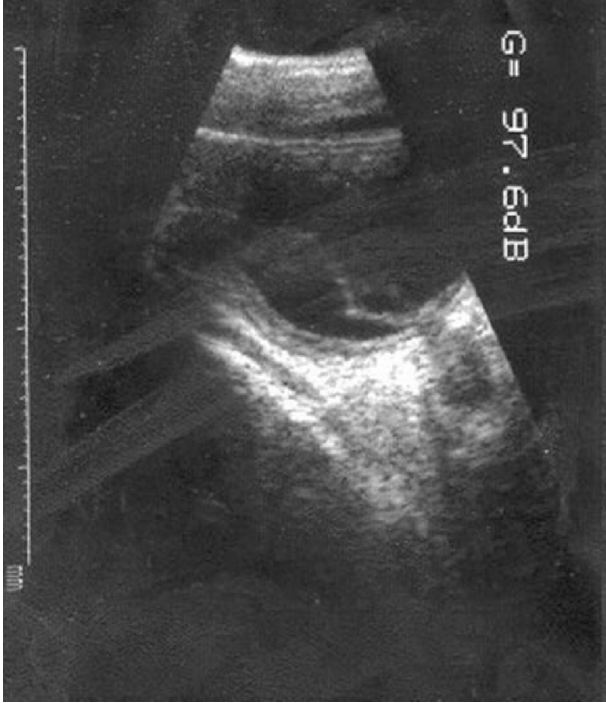
Bu çalışmada baş ağrısı, papil stazı tablosu ile kliniğe kabûl edilen bir VKH olgusu sunulmaktadır.

OLGU

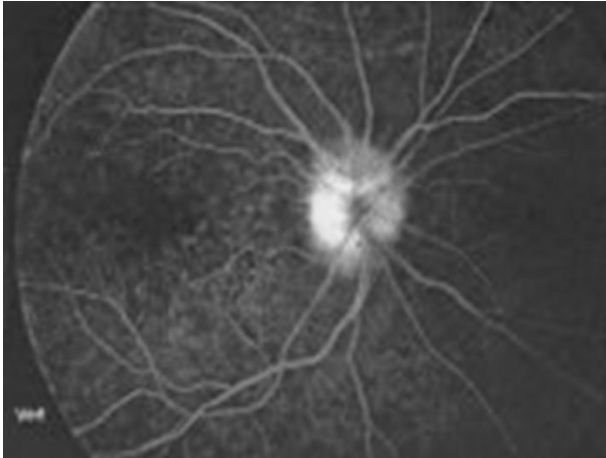
46 yaşındaki kadın hasta, baş ağrısı, baş dönmesi ve bulanık görme yakınması ile kliniğe kabûl edildi. Üç hafta önce frontal ve oksipital bölgelere lokalize, pulsatil özellikte, bulantı-kusmanın eşlik ettiği baş ağrısı yakınmalarının başladığı, buna solda belirgin bilateral görme bulanıklığının eklendiği bildirildi. Öz ve soygeçmişte belirgin özellik tanımlanmadı.

Fizik muayenede sol gözde subkonjunktival kanama görüldü. Nörolojik muayenede pupiller anizokorik (sol pupil sağdakinden geniş), direk ve endirek ışık refleksi pozitif idi. Fundoskopik muayenede bilateral papil stazı, solda papilla alt, sağda ise üst kadranda eksudatif seröz retina dekolmanı saptandı. Sağ göz 4 metreden sol göz 1.5 metreden parmak sayabiliyordu. Diğer nörolojik sistem muayenesi normâldi.

Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, sedimentasyon hızı, karaciğer, böbrek işlevleri ve elektrolitleri içeren biyokimya paneli, tiroid işlev testi normâldi. ANA, antiDNA, paterji testi negatif idi. Sifiliz açısından bakılan VDRL ve TPHA negatif olup TORCH grubu için IgM, IgG düzeyleri ve BOS'ta total IgG düzeyi normâldi. BOS açılış basıncı 160 mm H₂O olup BOS biyokimyası normâl olup 30 lenfosit/mm³ saptandı. BOS kültüründe üreme olmadı. Oligoklonal bant negatif idi. Serebral MRG normâl olup EEG'de temporal alanlarda daha belirgin olmak üzere yavaş aktiviteden oluşan difüz zemin ritmi düzensizliği gözlemlendi. Vizüel uyartılmış potansiyelde solda P100 latansı 96 msn, sağda 124 msn idi. Beyin sapı uyartılmış potansiyeli ve somatosensoriyel uyartılmış potansiyel normâldi. Göz ultrasonografisinde bilateral koroidlerde kalınlaşma ve dekolman görüldü.



Resim 1: Göz ultrasonografisinde bilateral koroidlerde kalınlaşma ve dekolman.



Resim 2: Fundus floresein anjiyografide bilateral eksudatif seröz dekolman, anjioid streak papil stazı.

Fundus floresein anjiyografide, bilateral eksudatif seröz dekolman, anjioid streak papil stazı saptandı.

Olguya doksametazon (32 mg/gün) ve topikal tedavi (antibiyotikli göz damlası) başlandı. Yakınmalarında belirgin düzelme gözlenen hasta poliklinik kontrollerine gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) sendromu, melanosit içeren değişik organları tutan ve nadir rastlanan bir hasta-

lıktır (Park ve ark. 1992). Bilateral üveite kütanöz, nörolojik ve işitsel anormalliklerin eşlik ettiği bir sendromdur. Etiyopatogenezi tam aydınlatılamamıştır. VKH sendromunun klinik gidişinde grip benzeri bir tablonun olması bir viral veya post-enfeksiyöz kökeni düşündürür (Haya-saka ve ark. 2004). Bazı çalışmalar bu hastalıkta Epstein-Barr virüs reaktivasyonunun rol oynayabileceğini telkin etmektedir (Sunakawa ve ark. 1985). Morris ve Schlaegel, VKH'lu bir hastanın subretinal sıvı içeriğinde virüs benze-ri inklüzyon cisimcikleri bulmuşlardır (Morris ve Schlaegel 1964). VKH sendromunda etiyopatogeneizde viral enfeksiyonlar yanı sıra otoimmün nedenlerde suçlanmıştır. Bu birlikteliği gösteren en önemli bulgu olgulara sıklıkla HLADR4 ile olan ilişkisidir. HLADR4 yanı sıra Japon has-talarda HLA-B54, HLA-DR4, ve HLA-DR53, Kızılderili-ler'de HLA-DR4, HLA-DRw53 ve HLA-DQw3, Ameri-ka'da yaşayan İspanyol kökenli hastalarda HLA-DR1 ve HLA-DR4, Çinliler'de ise HLA-DR4 ve HLA-DQw7 ile birliktelik saptanmıştır (Read ve ark. 2000, Alaez ve ark. 1999, Goldberg 19998, Read ve ark. 2001).

Klinik bulgular, hastalığın ilk döneminde görülen baş ağrısı, baş dönmesi, kulak çınlaması, meningismus, kranial sinir felçleri, optik nörit, hemiparezi, ataksi, lenfositik pleositoz gibi değişik nörolojik tablolar genellikle mi-nimal sekel bulgular ile düzelmektedir. Nöropatolojik açıdan lenfosit, histiosit ve makrofajların oluşturduğu meningeal reaksiyon mevcut olup, tekrarlayıcı üveitlere sekonder gelişen katarakt, glokom gibi komplikasyonlar vizyon kaybı ile sonlanmaktadır. Dermatolojik bulgular ise alopesi, poliozis, vitiligo ve hastalığın başlangıcın-dan birkaç yıl sonra ortaya çıkmaktadır. Bizim olgumuz-da klinik bulgular baş ağrısı, baş dönmesi ve bulanık görme yakınmaları ile prezante olmuştur. Olgumuzda BOS'da pleositoz ve EEG'de diffüz yavaş zemin aktivite-sinin varlığı, papil stazı ve subkonjuktival kanamanın mevcudiyeti uveoensefaliti telkin etmiş olup öncelikle enfeksiyöz (sifiliz, Tbc, CMV, HSV, toksoplazmozis), enf-lamatuar (sarkoidoz, Behçet, SLE, multipl skleroz) ve malign nedenler ayırıcı tanıda düşünülerek araştırılmış-tır. Ayrıca baş ağrısı ve papil stazı ile karakterize psödo-tümör serebrili olgularda da ayırıcı tanıda VKH sendro-mu açısından uyanık olmak gerekmektedir. Vitiligo, alo-pesi veya poliosis gibi bulguların sık görüldüğü derma-tolojik bulguların geç dönemde ortaya çıkması sendro-mun tanı ve tedavisinde gecikmeye neden olmaktadır. Bu dermatolojik bulguların varlığında ise ayırıcı tanıda Alezzandrini sendromu, alopesia areata, piebaldizm ve vitiligo ekarte edilmelidir.

Tedavide yüksek doz oral kortikosteroid (80-100 mg) uygulanmakta olup tedaviye uzun süre devam edilmesi ortaya çıkacak komplikasyonları ve rekürrensi önlemek-

tedir. Bâzı yazarlar oral kortikosteroid yerine intravenöz kullanımı önermektedirler. Hastalığın aktif olduğu dönemde steroid tedavisi tekrarlanmalıdır. Steroide cevap alınmayan olgularda immünosupresif (azatioprin, siklofosfamid, metotreksat, siklosporin) ve IVIg tedavisi uygulanan olgular bildirilmiştir. Topikal kortikosteroidler kullanılabilir. Semptomatik tedavide sikloplejik midriyatik damlalar kullanılabilir (Helveston ve ark. 1997, Damico ve ark. 2005).

Sonuç olarak, bu olgularda VKH sendromu tanısı geç dönemde konulabilmektedir. Oysaki progresif vizüel bulguların steroid tedavisine iyi cevap vermesi erken dönemde tedavinin önemini arttırmaktadır. Bu nedenle baş ağrısı, papil stazı olan olgularda ayırıcı tanıda VKH sendromu da akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

- Alaez C, del Pilar Mora M, Arellanes L, et al (1999) Strong association of HLA class II sequences in Mexicans with Vogt-Koyanagi-Harada's disease. *Hum Immunol*; 60: 875-882.
- Damico FM, Kiss S, Young LH (2005) Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Semin Ophthalmol*; 20: 183-190.
- Goldberg AC, Yamamoto JH, Chiarella JM, et al (1998) HLA-DRB1*0405 is the predominant allele in Brazilian patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Hum Immunol*; 59: 183-188.
- Hayasaka Y, Hayasaka S (2004) Almost simultaneous onset of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in co-workers, friends, and neighbors. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*; 242: 611-613.
- Helveston WR, Gilmore R (1997) Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome with intravenous immunoglobulin. *Neurology*; 48: 545-546.
- Ikedo N, Hayasaka S, Kadoi C, Nagaki Y (1999) Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in an 11-year-old Boy. *Ophthalmologica*; 213: 197-199.
- Park S, Albert DM, Bolognia JL (1992) Ocular manifestations of pigmentary disorders. *Dermatol Clin*; 10: 609-622.
- Rajendram R, Evans M, Rao NA (2005) Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Ophthalmol Clin*; 45: 115-134.
- Read RW, Holland GN, Rao NA, et al (2001) Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol*; 131: 647-652.
- Read RW, Rao NA, Cunningham ET (2000) Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Curr Opin Ophthalmol*; 11: 437-442.
- Schlaegel TF Jr, Morris WR (1964) Viruslike inclusion bodies in subretinal fluid in uveo-encephalitis. *Am J Ophthalmol*; 58: 940-945.
- Sunakawa M, Okinami S (1985) Epstein-Barr virus-related antibody pattern in uveitis. *Jpn Ophthalmol*; 29: 423-428.