

Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı (Olgu Sunumu) *

Füsun ARSLAN **, Recai TÜRKÖĞLU **, Cihat ÖRKEN **, Hülya TİRELİ ***

ÖZET

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) hastalığı bilateral panuveit ile beraber dermatolojik bulgular ve nörolojik tutulum ile karakterize, nadir görülen granümatöz enflamatuar bir hastalıktır.

VKH sendromu tüm dünyada görülmekte beraber koyu renkli ırklarda (Asyalılar, Amerikalı Kızıldereliler, Hintliler) daha sık rastlanmaktadır. Japonyada endojen uveitlerin % 9' unu, A.B.D.' de ise melez ırklardaki uveitlerin %1-4' ünü oluşturmaktadır. Etyolojisi bilinmemekle beraber genetik yatkınlığı olan kişilerde viral enfeksiyon sonrası melanositlere karşı oluşan hücrel immün cevap ile giden otoimmün mekanizmanın patogeneze sorumlu olduğu düşünülmektedir. Ailesel vakaların bildirilmesi ile bu hastalıkta genetik faktörlerin rol oynadığı düşüncesi güçlenmiştir. Hastalığın ilk döneminde görülen baş ağrısı, başdönmesi, kulak çınlaması, meningismus, kranial sinir felçleri, optik nörit, hemiparezi, ataksi, lenfositik pleositoz gibi değişik nörolojik tablolar genellikle minimal sekel bulgular ile düzelmektedir. Tekrarlayıcı uveitlere sekonder gelişen katarakt, glokom gibi komplikasyonlar vizyon kaybı ile sonlanmaktadır. Dermatolojik bulgular ise alopesi, poliozis, vitiligo ve hastalığın başlangıcından birkaç yıl sonra ortaya çıkmaktadır. Bu çalışmada uveomeningoensefalit tablosu ile kliniğimize başvuran ve daha sonra ortaya çıkan dermatolojik bulgular ile bütün kriterleri dolduran hastamız VKH sendromu tanısı almış olup Türkiye' de nadir görülmesi ve nörolojik bulguların ön planda olması nedeniyle sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Aseptik menenjit, Vogt-Koyanagi-Harada hastalığı, uveomeningoensefalit

Düşünen Adam; 2004, 17(1):43-45

SUMMARY

VKH disease is an uncommon granulomatous inflammatory disorder characterized by bilateral panuveitis associated with neurological and cutaneous abnormalities.

VKH disease occurs worldwide; it accounts for 1-4 % of endogenous uveitis in the United States and as many as 9 % of cases in Japan. It primarily affects darkly pigmented groups, including Asians, Native Americans, Indians. The exact etiology of VKH is still unknown. An autoimmune process in a genetically susceptible individual who contacts a viral infection is the most likely mechanism. The autoimmune aspect in VKH includes a cellular immune response against melanocytes. A genetic role in VKH is strengthened by the reports of familial cases. The meningeal or neurological manifestations of VKH disease usually occur in the initial stage of the disorder and consist of headache, meningismus, cranial nerve palsies, CSF pleocytosis and occasionally focal neurological signs such as hemiparesis, ataxia. There may be auditory disturbances, including tinnitus and dysacusis, as well as vertigo. Vision loss occurs due to complications of recurrent uveitis such as cataract and glaucoma. Alopecia, vitiligo and poliosis are the typical cutaneous manifestations of the disease. We are reporting a patient diagnosed as VKH syndrome which is rare in Turkey and presenting as uveomeningoensefalitis.

Key words: Aseptic meningitis, Vogt-Koyanagi-Harada disease, uveomeningoensefalitis

* Bu çalışma 34. Ulusal Nöroloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2.Nöroloji Kliniği, ** Uz. Dr., *** Doç. Dr.

GİRİŞ

1906 yılında Vogt, 1929'da Koyanagi ile Harada'nın enflamatuvar göz hastalıkları ve disakuzi, alopesi, poliozis birlikteliğini göstermelerinden sonra 1932 yılında Babel tarafından bu klinik tabloların aynı hastalıkla ilgili olduğu düşünülerek, hastalık Vogt Koyanagi Harada sendromu olarak adlandırıldı. Uveomeningoensefalitik sendromlardan biri olan VKH hastalığı beyaz ırkta nadir görülmekte olup koyu renkli ırklarda (Asyalılar, Amerikalı Kızıldereliler, Japonlar) sık rastlanmaktadır (5,7).

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 minimal sekel bulgular ile düzelmektedir. Nöropatolojik açıdan lenfosit, histiosit ve makrofajların oluşturduğu meningeal reaksiyon mevcut olup, tekrarlayıcı uveitlere sekonder gelişen katarakt, glokom gibi komplikasyonlar vizyon kaybı ile sonlanmaktadır. Dermatolojik bulgular ise alopesi, poliozis, vitiligo ve hastalığın başlangıcından birkaç yıl sonra ortaya çıkmaktadır (1).

Tedavi olarak yüksek doz kortikosteroid uygulanmakta olup, göz ve merkezi sinir sistemi bulgularında tedaviye cevap belirgindir. Hastalığın aktif olduğu dönemde steroid tedavisi tekrarlanmalıdır. Steroide cevap alınmayan olgularda immünsupresif (azatioprin, siklosporin) ve IVIg tedavisi uygulanan vakalar yayınlanmıştır (2,6).



Resim 1. Kirpiklerde, kaşlarda ve saçlarda beyazlaşma (poliozis).

Bu çalışmada uveomeningoensefalit tablosu ve daha sonra ortaya çıkan dermatolojik bulgular ile VKH tanısı alan hastamız, Türkiye'de nadir görülmesi ve nörolojik bulguların ön planda olması nedeniyle sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

50 yaşındaki kadın hasta baş dönmesi, dengesizlik ve görme azlığı şikayeti ile başvurduğu kliniğimizde serbellar sendrom ve bilateral papil stazi ile izlendi. Ense sertliği, dört yana rotatuar nistagmusu ve yön seçmeyen ataksisi mevcut olan hastanın vizyon muayenesinde sağ gözde 4/10, sol gözde 3/10 görme keskinliği ve fundus muayenesinde bilateral papil stazi saptandı. Çekilen Kranial BT normal olup kontrastlı kranial MRG'sinde her iki subkortikal beyaz cevherde lokal iskemik değişiklikler, sağda yakın parietal lob konveksitesinde az miktarda ince meningeal boyanma tespit edildi. Yapılan BOS tetkikinde lenfositik pleositoz var idi. EEG'de her iki hemisferde yaygın organizasyon bozukluğu olan hastada BAEP, SEP normal olup VEP ile iki gözde de anlamlı cevap elde edilemedi. Geçirilmekte olan meningoensefalit ile araştırılan hastada PCR ile BOS'ta Tbc basiline rastlanmadı.

BOS kültüründe üreme olmadı. Sifiliz açısından VDRL ve TPHA negatif idi. TORCH grubu için IgM, IgG düzeyleri ve BOS'ta total IgG normal, oligoklonal bant negatif idi. ANA, antiDNA, paterji testi, Brucella soğuk agglütinasyon testi ve Lyme antikorları negatif bulundu. Malignite açısından yapılan



Resim 2. Ağız çevresinde ve yanıklarda vitiligo.

toraks ve batın BTde patoloji saptanmadı. Serbest T₃-T₄ değerleri normal olup, TSH normalin altında idi. Tiroid sintigrafisinde multinodüler hiperplazi saptandı.

Serebellar bulgular, aseptik menenjit ve bilateral papil stazi ile kliniğimizde izlenen ve tedavisiz aseptik menenjit tablosu düzelen serebellar ataksisi ve nistagmusu sekel kalan hastada geçirdiği uveitlere bağlı olarak altı ay içerisinde sağ gözde tam, solda % 60 vizyon kaybı olmuştur. İki sene sonra tekrarlanan MRG'sinde patoloji saptanmadı. Hasta takip sırasında yaklaşık bir sene sonra ortaya çıkan poliozis ve vitiligo (Resim 1, 2) bulguları ile VKH sendromu tanısı almıştır.

TARTIŞMA

Uveomeningoensefalit sendromlarından olan VKH sendromu uveit, dermatolojik bulgular, nörolojik tutulum ile seyreden enflamatuar bir hastalıktır. Japonya'da endojen uveitlerin % 8'ini, ABD'de ise melez ırklardaki uveitlerin % 1-4'ünü oluşturmaktadır. Yapılan bir çalışmada ekstraokuler bulguların ırklara ve etnik gruplara göre belirgin farklılık gösterdiği saptanmıştır. Japonlarda meningismus % 98, disakuzi % 80, alopesi ve poliosis % 60, vitiligo % 25 oranında görülmekte iken Amerikalılarda dermatolojik bulgular çok daha az oranda izlenmiştir (1).

Hastalığın ilk belirtileri genellikle 20 ile 50 yaş arasında ortaya çıkmakla beraber 4 yaşındaki bir çocukta da bildirilmiştir. Genetik faktör araştırmalarında HLADR4 ve DW53 ile ilişki saptanmıştır (5,7). Etyolojisi tam olarak bilinmemekle beraber genetik yatkınlığı olan kişilerde viral enfeksiyon sonrası melanositlere karşı oluşan hücrel immun cevap ile giden otoimmun mekanizmanın, patogeneze sorumlu olduğu düşünülmektedir (5). Vakamız uveomenin-

goensefalit tablosu ile başvurmuş olup, öncelikle enfeksiyöz (sifiliz, Tbc, CMV, HSV, Toxoplazmozis), enflamatuar (sarkoidoz, behçet, SLE, multiple skleroz) ve malign nedenler ayırıcı tanıda düşünülerek araştırılmıştır. Daha sonra ortaya çıkan dermatolojik bulgular ile bütün kriterleri dolduran hastamız VKH tanısı almış, Türkiye'de nadir görülmesi ve nörolojik bulguların ön planda olması nedeniyle dikkat çekmiştir. Dermatolojik bulguların geç dönemde ortaya çıkması sendromun tanı ve tedavisinde gecikmeye neden olmaktadır. Bizim vakamızda olduğu gibi özellikle aseptik menenjit tablosunun ön planda olduğu, göz ve cilt bulgularının yıllar sonra ortaya çıktığı vakalar yayınlanmıştır (3,4).

Bu vakalarda VKH sendromu tanısı geç dönemde konulabilmektedir. Oysaki progresif vizuel bulguların steroid tedavisine iyi cevap vermesi erken dönemde tedavinin önemini arttırmaktadır. Bu nedenle aseptik menenjit vakalarında nadir nedenler arasında yer alan Behçet hastalığı, sarkoidoz, Molleret's menenjitinin yanısıra VKH sendromu da akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. Beniz J, Forster DJ, Lean JS, et al: Variations in clinical features of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Retina* 11(3):275-80, 1991.
2. Helveston WR, Gilmore R: Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome with intravenous immunoglobulin. *Neurology* 46(2):584-5, 1996.
3. Kamondi A, Szegedi A, Papp A, et al: Vogt-Koyanagi-Harada disease presenting initially as aseptic meningoencephalitis. *Eur J Neuro* 7(6):719-22, 2000.
4. Najman-Vainer J, Levinson RD, Graves MC, et al: An association between Vogt-Koyanagi-Harada disease and Guillain-Barre syndrome. *Am J Ophthalmol* 131(5):615-9, 2001.
5. 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* 131(5):647-52, 2001.
6. Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al: Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 131(5):599-606, 2001.
7. Read RW: Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ophthalmol Clin North Am* 15(3):333-41, 2002.