

Başlangıç Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı: Akut Santral Seröz Koryoretinopati ile Benzerlik Gösteren Optik Koherens Tomografi Bulguları*

Vogt-Koyanagi-Harada Disease: Early Optical Coherence Tomographic Features Represent Acute Central Serous Chorioretinopathy

*Mehmet Ali ŞEKEROĞLU¹, Mustafa Alpaslan ANAYOL¹,
Aslı TOKMAK², Pelin YILMAZBAŞ³*

*Bu çalışma 33. ASRS Annual Meeting (11-14 Temmuz 2015 Viyana-Avusturya) sunulmuştur.

- 1- M.D. Ulucanlar Eye Training nad Research Hospital, Ankara/TURKEY
SEKEROĞLU M.A.,
msekeroglu@yahoo.com
ANAYOL M.A., dranayol@yahoo.com
YILMAZOĞLU M.O.,
meltemozgul2001@yahoo.com
- 2- M.D. Professor, Ulucanlar Eye Training nad Research Hospital,
Ankara/TURKEY
YILMAZBAS P., pelintaner@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 21.01.2015
Kabul Tarihi - Accepted: 19.03.2015
Ret-Vit Özel Sayı 2015;23:199-203

Yazışma Adresi / Correspondence Adress:
M.D., Mehmet Ali SEKEROĞLU
Ulucanlar Eye Training and Research Hospital,
Ankara/TURKEY

Phone: +90 312 220 51 13
E-mail: msekeroglu@yahoo.com

ÖZ

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) hastalığı bilateral granülo-matöz panüveitle karakterize, merkezi sinir sistemi, iç kulak ve cilt bulgularının da izlendiği nadir görülen multisistem inflamatuvar bir otoimmün hastalıktır. Hastalığın tipik spektral domain optik koherens tomografi (SD-OKT) bulgusu belirgin seröz retina dekolmanı ve subretinal septalar ile bölünmüş fibrin içerikli sıvı görünümüdür. Ancak yeni başlayan VKH hastalığında ve santral seröz koryoretinopatide (SSKR) benzer SD-OKT bulguları izlenebilir. Bu yazıda VKH hastalığı olan bir olgu sunularak yeni başlangıçlı VKH hastalığı ile akut SSKR'nin ayırıcı tanısı SD-OKT bulgularına dayanılarak tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler: Santral seröz koryoretinopati, spektral-domain optik koherens tomografi, Vogt-Koyanagi-Harada hastalığı.

SUMMARY

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) disease is a rare multisystem inflammatory autoimmune disorder usually characterized with bilateral granulomatous panuveitis and central nervous system, inner-ear and skin manifestations. Prominent serous retinal detachment with subretinal fibrous septa is the typical spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) feature of the VKH disease. However new-onset VKH disease and acute central serous chorioretinopathy (CSCR) share similar features on SD-OCT. We hereby report a patient with VKH disease and discuss differential diagnosis of new-onset VKH disease and acute central serous chorioretinopathy (CSCR) based on SD-OCT images.

Key Words: Central serous chorioretinopathy, spectral-domain optical coherence tomography, Vogt-Koyanagi-Harada disease.

GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) hastalığı genellikle 3.-4. de-kadlarda bulgu veren, tipik olarak bilateral granümatöz panüveit ile birlikte meninks, iç kulak ve cilt tutulumunun da olduğu nadir görülen bir sistemik hastalıktır.¹⁻⁴ Granülo-matöz panüveit dışında seröz retina dekolmanı, koroidal ka-lınlaşma, optik diskte hiperemi ve sınırlarında silinme karak-teristik göz bulgularıdır.¹

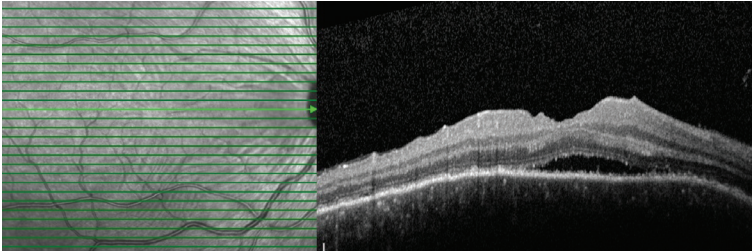
Hastalığın tipik spektral domain optik koherens tomografi (SD-OKT) bulgusu belirgin seröz retina dekolmanı ve subreti-nal septalar ile bölünmüş fibrin içerikli sıvı görünümüdür.^{5,6} Ancak yeni başlayan VKH hastalığı ve santral seröz koryore-tinopatide (SSKR) benzer SD-OKT bulguları izlenebilir. Bu yazıda henüz tipik SD-OKT bulguları ortaya çıkmadan önce başvuran bir VKH hastalığı olgusu sunulmaktadır yeni başlangıçlı VKH hastalığı ile akut SSKR ayırıcı tanısı SD-OKT bulgularına dayanılarak tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

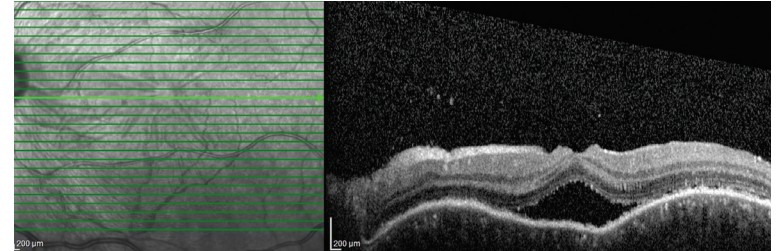
Bilinen bir sistemik veya oftalmolojik hastalığı olmayan 39 ya-sında erkek hasta birkaç gündür farketmediği her iki gözde bulanık görme şikayeti nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Hastanın yeni fark ettiği işitme güçlüğü dışında sistemik bir yakınması yoktu. Yapılan oftalmolojik muayenesinde her iki gözde görme keskinliğinin 20/40 düzeyinde ve göz içi basıncının 16 mmHg olduğu tespit edildi. Biyomikroskopik muayenesinde bilateral ön kamarada +1 hücre görülen hastanın dilatasyonlu fundus

muayenesinde her iki gözde arka kutupta hafif bir seröz retina dekolmanı izlendi. SD-OKT görüntülemesinde subretinal sıvı gö-rünümü, internal limitan membran (İLM) fluktuasyonları ve retina pigment epitelinde (RPE) kıvrımlanma izlendi (Resim 1,2). Hastada olası bir VKH hastalığı düşünüldü fakat seröz retina dekolmanı ve üveite neden olabilecek sarkoidoz, tüber-küloz, sifiliz, kedi tırmığı hastalığı, lösemi, lenfoma tanılarının da ekarte edilebilmesi, işitme kaybının varlığının ortaya konu-labilmesi ve nörolojik incelemenin de yapılabilmesi için ilgili bölümlerle (Nöroloji, Kulak-Burun-Boğaz, Hematoloji, Göğüs ve Enfeksiyon Hastalıkları) konsülte edildi.

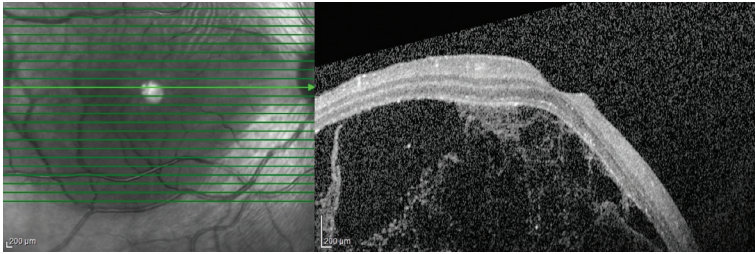
Sistemik incelemeleri tamamlanan hasta 2 gün sonra görme bulanıklığında artış ve işitme kaybında belirginleşme oldu-ğunu belirterek tekrar başvurdu. Yapılan oftalmolojik muaye-nesinde her iki gözde görme keskinliğinin 2 MPS düzeyinde olduğu, biyomikroskopik muayenesinde ise ön kamarada +3 hücre ve vitritis varlığı tespit edildi. Dilatasyonlu fundus mu-ayenesinde bilateral yaygın bir seröz retina dekolmanı ve disk sınırlarında hafif bir silinme tespit edildi. Fundus floresein anjiyografide (FFA) erken dönemde hipofloresan odakların, geç dönemde ise hiperfloresan multipl fokal sızıntı alanları-nın ve subretinal sıvı göllenmesinin olduğu izlendi. SD-OKT görüntülemesinde seröz retina dekolmanı ve subretinal septalar ile bölünmüş fibrin içerikli sıvı görünümü izlendi (Resim 3,4). Oküler ultrasonografide koroidde kalınlaşma ve seröz retina dekolmanı izlendi. Hafif bir başağrısı dışında nörolojik bir bulgu izlenmeyen ve bilateral sensörinöral işitme kaybı olan hastada VKH hastalığı tanısı konuldu.



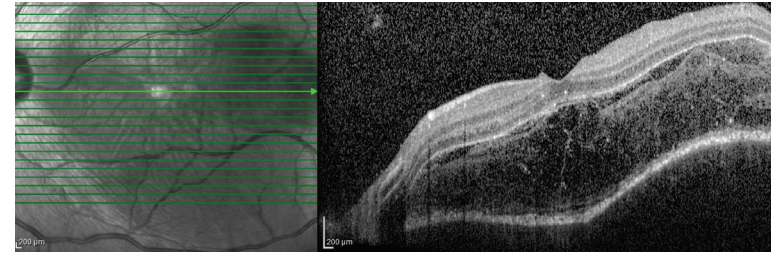
Resim 1: İlk başvuru anında sağ göz spektral-domain optik koherens tomografi.



Resim 2: İlk başvuru anında sol göz spektral-domain optik koherens tomografi.



Resim 3: Tedavi öncesi (ilk başvurudan 2 gün sonra) sağ göz spektral-domain optik koherens tomografi.

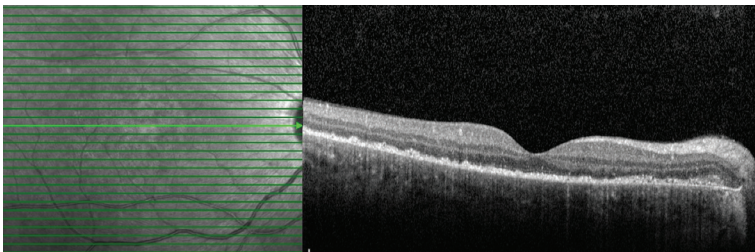


Resim 4: Tedavi öncesi (ilk başvurudan 2 gün sonra) sol göz spektral-domain optik koherens tomografi.

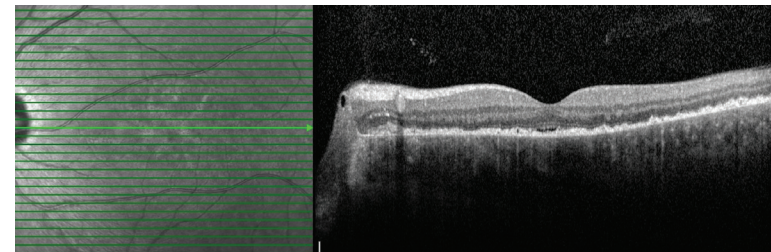
Hastaya gerekli bilgilendirme yapıldıktan sonra göz bulgularının hızlı progresyonu nedeniyle topikal deksametazon, topikal siklopentolat HCl ve intravenöz metilprednisolon tedavisi başlandı. Üç gün süreyle verilen intravenöz 1 gr metilprednisolon sonrası hastanın işitme kaybında azalma, görme keskinliğinde artma, fundus bulgularında gerileme ve SD-OKT kesitlerinde düzelme olması nedeniyle tedaviye oral 1.5 mg/kg/gün metilprednisolon ile devam edildi (Resim 5,6). Ön kamera reaksiyonu ve vitritisi azalan, SD-OKT bulgularında düzelme tespit edilen hastanın görme keskinliği her iki gözde hızlı bir artış gösterdi (intravenöz metilprednisolon tedavisi başlangıcından itibaren dördüncü günde 20/40, birinci ayda 20/32, ve üçüncü ayda 20/25). Fundus görünümü ve SD-OKT bulguları düzelen ve görme keskinliği 20/25 düzeyinde olan hastada tedrici olarak azaltılan sistemik steroid tedavisi altıncı ay sonunda kesildi (Resim 7,8).

TARTIŞMA

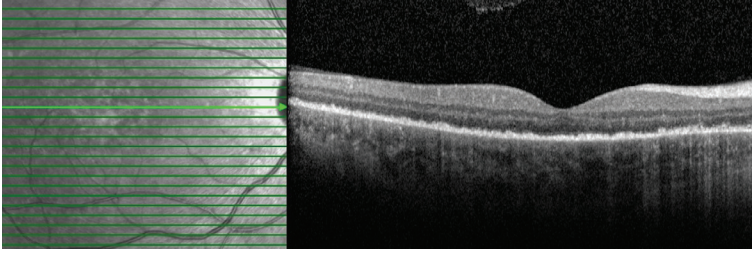
VKH hastalığı tipik olarak bilateral seröz retina dekolmanı ve granümatöz panüveit ile birlikte meninks, iç kulak ve cilt tutulumunun da olduğu; baş ağrısı, tinnitus, meningismus gibi meningial irritasyon bulgularının da izlenebildiği nadir görülen bir sistemik hastalıktır.¹ Tanı konulmasında hikaye ve klinik görünüm ile birlikte FFA ve OKT ve FAF bulguları da kritik rol oynar. Hastalığın en belirgin SD-OKT bulgusu belirgin seröz retina dekolmanı ve subretinal septalar ile bölünmüş fibrin içerikli sıvı görünümüdür. Ancak yeni başlayan VKH hastalığında henüz bu tipik görünüm ortaya çıkmadan önce akut SSKR benzeri SD-OKT bulguları izlenebilir. Bu yazıda henüz tipik SD-OKT bulguları ortaya çıkmadan önce başvuran bir VKH hastalığı olgusu sunularak yeni başlangıçlı VKH hastalığı ve akut SSKR ayırıcı tanısı SD-OKT bulgularına dayanılarak tartışılmıştır.



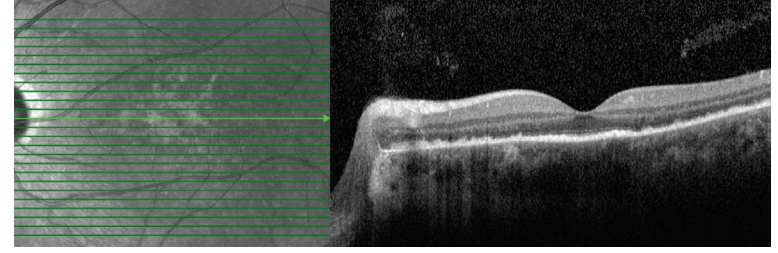
Resim 5: İntravenöz steroid tedavisinin 4. gününde sağ göz spektral-domain optik koherens tomografi.



Resim 6: İntravenöz steroid tedavisinin 4. gününde sol göz spektral-domain optik koherens tomografi.



Resim 7: Tedavi sonrası 6. ay sağ göz spektral-domain optik koherens tomografi.



Resim 8: Tedavi sonrası 6. ay sol göz spektral-domain optik koherens tomografi.

VKH hastalığı genellikle prodromal dönemde görülen grip benzeri şikayetler sonrası ortaya çıkar. Takiben genellikle hastanın hissetmediği bir üveit tabloya eşlik eder. Belirtiler bizim hastamızda da olduğu gibi genellikle seröz retina dekolmanları ve eşlik eden sistemik bulgular belirginleştiğinde hasta tarafından fark edilir ve hastaneye başvurulur. Bu aşamada sistemik ve oküler inceleme yapılarak seröz retina dekolmanı ve/veya panüveite neden olabilecek posterior sklerit, sempatik oftalmi, sarkoidoz, tüberküloz, sifiliz, kedi tırmığı hastalığı, lösemi, lenfoma, uveal effüzyon sendromu, koroid kitlesi tanıları ekarte edilerek hastaya VKH hastalığı tanısı konulur. Bizim olgumuzda da diğer muhtemel tanıların ekarte edilmesi, bilateral sensorinöral işitme kaybının olması, tipik FFA ve SD-OKT bulgularının görülmesi nedeniyle hastaya VKH hastalığı tanısı konuldu. Hastanın sistemik steroid tedavisi ile hızla düzelmesi de tanımızı destekler niteliktedir. Hastamızda tedavi ile hızla düzelen sensorinöral işitme kaybı ve hafif bir baş ağrısı dışında nörolojik bir tutulum izlenmemiştir. Genelde ilerleyen kronik evrelerde ortaya çıkan alopesi, vitiligo ve poliozis gibi cilt bulgularının hastamızda henüz ortaya çıkmaması da şaşırtıcı değildir. Ayrıca erken ve yüksek doz sistemik steroid tedavisinin de başlanması sistemik tutulumun ortaya çıkmasını engelleyebilmektedir.

Retinal hastalıkların tanı ve takibinde SD-OKT kullanımının yaygınlaşmasıyla birlikte nadir görülen retina hastalıklarındaki bulgular da ortaya konulmaya başlanmıştır. Nadir görülen bir hastalık olan VKH hastalığının en belirgin SD-OKT

bulgusu belirgin seröz retina dekolmanı ve subretinal septalar ile bölünmüş fibrin içerikli sıvı görünümüdür.⁵⁻⁶ Yamaguchi ve ark.,⁵ seröz retina dekolmanının kompartmanlarını oluşturan subretinal septaların fibrin gibi inflamatuvar ürünlerden oluştuğunu, kistoid boşlukların ise intraretinal olmadığını bildirmişlerdir. Ishihara ve ark.,⁷ bu hastalık için karakteristik olan kistoid boşlukların ve subretinal fibröz septaların fotoreseptör dış segmentlerinin iç segmentlerinden ayrılması sonrası fibrin benzeri inflamatuvar ürünlerin bağlanması ile oluşan membranöz yapılardan oluştuğunu göstermişlerdir. Bahsedilen karakteristik bulguların izlendiği evrede başvuran bir hastanın SD-OKT görünümü ile VKH hastalığı tanısı zorlanmadan konulabilir. Ancak tipik bulguların henüz ortaya çıkmadığı başlangıç evrelerinde başvuran bir hastanın SD-OKT kesitlerine bakıldığında bizim hastamızda olduğu gibi akut SSKR benzeri bir görünüm izlenebilir. Görme keskinliği de belirgin olarak azalmamışsa hasta kolaylıkla akut SSKR tanısı alabilir.

RPE dekolmanı akut SSKR'de daha sık izlenir. RPE katlantıları ve İLM fluktuasyonları ise bizim hastamızda da olduğu gibi sadece akut VKH hastalığında izlenir.⁸ İLM fluktuasyonu oluşum mekanizması tam olarak bilinmemektedir. İntravitreal yerleşimli inflamatuvar hücrelerin İLM üzerinde oluşturduğu lokal konstriksiyon sonrası veya retina ödemi sonrası oluşan çıkıntılarla İLM fluktuasyonlarının oluştuğu düşünülmektedir. Retinanın skleraya göre daha az rijid olması nedeniyle, inflamatuvar hücrelerin infiltrasyonu sonucu oluşan koroidal konjesyonun da RPE katlantılarının oluşumuna neden olduğu düşünülmektedir. VKH hastalığında arka kutupta seröz

retina dekolmanı, akut SSKR'de ise nörosensoryel retinada ve/veya RPE'de seröz dekolman görülür. Klinik olarak da benzer bulgu verebilen her iki hastalık da temel olarak koroid ve RPE kaynaklıdır. Ancak bu iki hastalığı bu erken evrede ayırtedebilmek önemlidir. Çünkü VKH hastalığı tedavisinde acil ve yüksek doz sistemik steroid gerekirken, akut SSKR'de steroid kontraendike olup hastalık bulgularının kötüleşmesine yol açar.⁹ Yeni başlayan VKH hastalığı ise akut SSKR düşünülerek tedavisiz bırakılırsa hızla kötüleşerek kalıcı hasara ve medikolegal sorunlara neden olabilir. Bizim hastamızda da erken dönemde akut SSKR benzeri bir retina altı sıvı görünümü izlense de, bilateral başlangıç göstermesi, RPE katlantılarının ve İLM fluktuasyonlarının olması, sensorinöral işitme kaybının eşlik etmesi ve bulguların hızla kötüleşmesi nedeniyle VKH hastalığı düşünülerek sistemik steroid tedavisi uygulandı. Bulgularda tedavi sonucu hızlı düzelme de tanımızı destekler niteliktedir.

Sonuç olarak VKH hastalığı erken dönemlerinde hafif subretinal sıvı görünümü izlenen akut SSKR benzeri bir SD-OKT bulgusu ortaya çıkabilir. Ancak İLM fluktuasyonları ve RPE katlantılarının sadece VKH hastalığında görülmesi, RPE dekolmanının ise akut SSKR'de daha sık görülmesi sayesinde yeni başlayan VKH hastalığı ile akut SSKR ayırıcı tanısı yapılabilir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. 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.
2. Ozdal P, Ozdamar Y, Yazici A et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease: clinical and demographic characteristics of patients in a specialized eye hospital in Turkey. *Ocul Immunol Inflamm*. 2014;22:277-86.
3. Çetin EN, Yaldızkaya F, Yaylalı V ve ark. Vogt Koyanagi Harada hastalığı. *Ret-Vit* 2011;19:148-51.
4. Tugal-Tutkun I, Ozyazgan Y, Akova YA et al. The spectrum of Vogt-Koyanagi-Harada disease: VKH in Turkey. *Int Ophthalmol* 2007;27:117-23.
5. Yamaguchi Y, Otani T, Kishi S. Tomographic features of serous retinal detachment with multilobular dye pooling in acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2007;144:260-5.
6. Kocatürk T, Oruç Dündar S, Çakmak H ve ark. Vogt Koyanagi Harada sendromlu bir olguda OKT bulguları. *Ret-Vit Özel Sayı 2015;23:201-4*.
7. Ishihara K, Hangai M, Kita M et al. Acute Vogt-Koyanagi-Harada disease in enhanced spectral-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*. 2009;116:1799-807.
8. Lin D, Chen W, Zhang G et al. Comparison of the optical coherence tomographic characters between acute Vogt-Koyanagi-Harada disease and acute central serous chorioretinopathy. *BMC Ophthalmol*. 2014;14:87.
9. Bordaberry MF. Vogt-Koyanagi-Harada disease: diagnosis and treatments update. *Curr Opin Ophthalmol* 2010;21:430-35.