

Olası Vogt Koyanagi Harada Sendromunda Subfoveal Koroid Neovasküler Membranı Eksizyonu*

Subfoveal Choroidal Neovascular Membrane Excision in Probable Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome

Yüksel SÜLLÜ¹, Abdullah BAGAİŞ²

ÖZET

Vogt Koyanagi Harada (VKH) sendromunda koroid neovasküler membranı (KNM) gelişimi ciddi görme kaybına neden olan bir komplikasyondur. Olası VKH sendromlu 44 yaşında erkek hastanın sol gözünde KNM gelişti. Görme keskinliği 1 metreden parmak sayma idi. Fundus muayenesinde makülada seröz eksudasyon, subfoveal yerleşimli fibrotik KNM ve retinada yaygın depigmentasyon saptandı. Submaküler cerrahi ile KNM eksize edildi. Postoperatif en iyi görme keskinliği, makülada pigment epitel ve koriokapillaris atrofisine rağmen 0.05'e yükseldi. Postoperatif 36 aylık takipte görme keskinliği 0.05 düzeyinde idi. VKH sendromunda subfoveal KNM'nin eksizyonu görme prognozu açısından yararlı olabilir.

Anahtar Kelimeler: Koroid neovasküler membranı, submaküler cerrahi, Vogt Koyanagi Harada sendromu.

SUMMARY

Choroidal neovascular membrane (CNM) development in probable Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) syndrome is a complication that causes severe visual loss. CNM developed in left eye of a 44 year-old man patient with presumed VKH. Visual acuity was finger count in 1 meter. Serous macular exudation, fibrotic subfoveal CNM and generalize depigmentation were observed in fundus examination. CNM was excised with submacular surgery. Best postoperative visual acuity was 0.05 although pigment epithelium and choriocapillaris atrophy. Last postoperative visual acuity was 0.05 in postoperative 36 months follow-up period. Excision of subfoveal CNM may be useful for visual prognosis in VKH.

Key Words: Choroidal neovascular membrane, submacular surgery, Vogt-Koyanagi-Harada syndrome.

Ref - Vit 2004; 12 : 207 - 210

* Bu çalışma XXXV. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

1- Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Samsun, Doç. Dr.

2- Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Samsun, Uzm. Öğr.

Geliş Tarihi : 24/12/2003

Kabul Tarihi : 16/04/2004

GİRİŞ

Vogt Koyanagi Harada (VKH) sendromu göz, cilt ve nörolojik semptomlarla karakterize bir sendromdur¹. VKH sendromu tanısı için bir Uluslararası Komite Amerikan Üveit Topluluğu kriterlerinin değiştirilerek kullanımını önermiştir²⁻³. Bu kriterlere göre:

- 1) Göz travması veya cerrahi hikayesinin olmaması,
- 2) Diğer hastalıkları düşündüren klinik ve laboratuvar bulgularının olmaması,
- 3) Aşağıdaki dört özellikten üçünün olması gereklidir:
 - a) İki taraflı kronik iridosiklit,
 - b) Eksudatif retina dekolmanı veya daha önceki eksudatif retina dekolmanını düşündüren retina pigment epitelinde değişiklikler, disk hiperemisi veya ödemi, veya "sunset-glow" fundus görünümü ile birlikte posterior üveit,
 - c) Meningial irritasyonu gösteren nörolojik semptomlar, işitme ile ilgili semptomlar veya serebrospinal sıvıda hücre,
 - d) Alopesi, poliosis veya vitiligo gibi cilt bulguları.

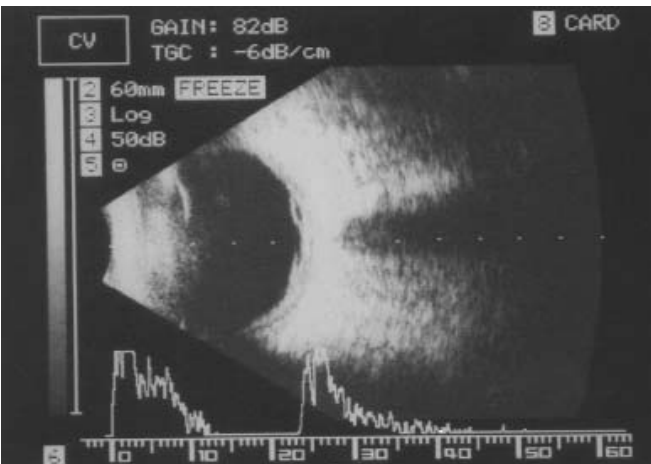
Akut evrede yüksek doz steroid tedavisine iyi yanıt verebilen VKH sendromu kronik evrede katarakt, sekonder glokom, subretinal fibrozis ve koroid neovaskülarizasyonu (KNM) gibi ciddi komplikasyonlara neden olur⁴⁻⁵. VKH sendromu olgularının %9-15'inde KNM geliştiği bildirilmiştir⁵⁻⁸. Subfoveal KNM'ler skar oluşturarak ciddi görme kaybına neden olur. Biz çalışmamızda submaküler cerrahi ile tedavi ettiğimiz bir olası VKH olgusunu tartıştık.

OLGU SUNUMU

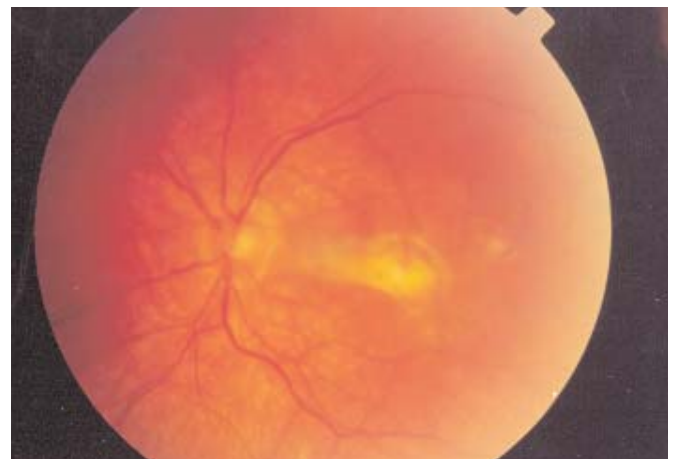
Kliniğimize Mart 1999'da 3 aydır devam eden, sistemik ve topikal steroid tedavisi ile iyileşmeyen üveit nedeni ile gönderilen hastanın her iki gözünde kızarıklık,

bulanık görme ve ciddi baş ağrısı şikayetleri vardı. Göz muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 0.1, sol gözde 0.3 idi. Biyomikroskopik muayenede her iki gözde 2+ hücre, arka yapışıklık, vitreusta inflamatuvar hücreler, diskte hiperemi ve sol gözde arka kutupta sığ eksudatif retina dekolmanı vardı. Ultrasonografide her iki gözde koroidde kalınlaşma ve sol gözde retinada sığ retina dekolmanı gözlemlendi (Resim 1). Hastanın kulak burun boğaz, nörolojik ve dermatolojik muayeneleri normal sınırlar içinde idi. Tam kan sayımı, kan biyokimyası, serolojik ve radyolojik testler normal idi. Hastada travma hikayesi ve diğer üveit nedenlerini düşündüren bulguların olmaması, iki gözde kronik iridosiklit, eksudatif retina dekolmanı ve şiddetli baş ağrısı hikayesi nedeniyle olası VKH sendromu tanısı konuldu. Metilprednizolon 64 mg/kg/gün, azathioprine 50 mg/gün 3 kez, topikal prednisolon asetat ve siklopentolat başlandı. Hasta aylık aralıklarla takip edilirken görme keskinliği üçüncü ayda sağ gözde 0.9, sol gözde 0.5 düzeyine yükseldi. Retina dekolmanı, ön kamara ve vitreusta hücreler kayboldu.

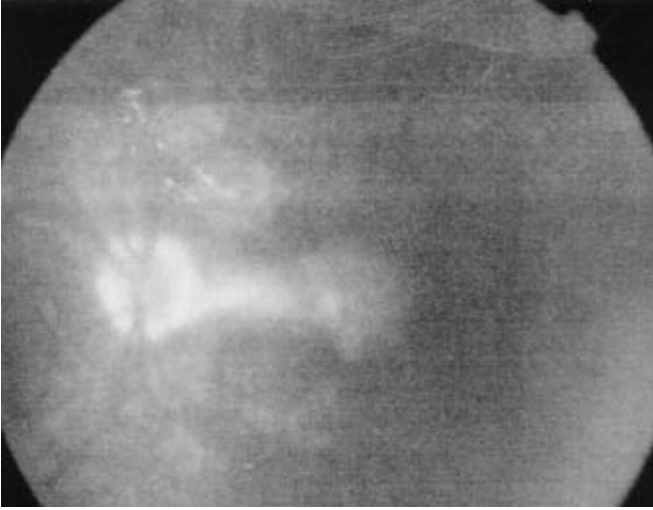
Ocak 2001'de sağ gözde görme keskinliği 0.3, sol gözde 1 metreden parmak sayma idi. Biyomikroskopik muayenede her iki gözde çepeçevre arka yapışıklık, fundus muayenesinde her iki gözde yaygın depigmentasyon, sol gözde subfoveal sarı-gri renkli fibrotik görünümlü membran ve subretinal eksudasyon gözlemlendi (Resim 2). Fundus florescein anjiyografide (posterior yapışıklık nedeni ile bulanık olarak elde edilmesine karşın) subretinal lezyon, erken dönemde başlayan ve geç dönemde artarak devam eden KNM ile uyumlu florescein sızıntısı gösterdi (Resim 3). Sol gözde subfoveal KNM tanısı ile cerrahi eksizyona karar verildi. Mart 2001'de klasik pars plana vitrektomi ve submaküler cerrahi ile KNM eksizyonu yapıldı. Submaküler cerrahide, makülada üst kadrandan retinotomi yapıldıktan sonra subretinal aralığa az miktarda sıvı verilerek subretinal aralık genişletildi. Subretinal kanülle membran, retina ve pigment epitel bağlantılarından ayrıldıktan sonra, subretinal forsepsle retinotomiden çıkartıldı. Membran çıkartılması sırasında



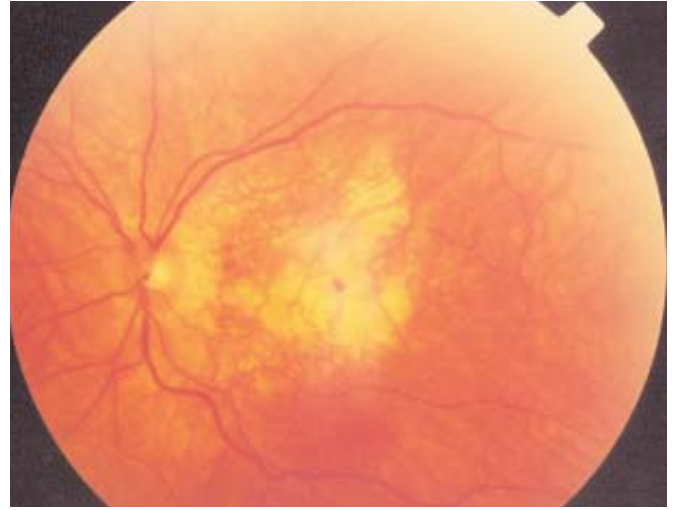
Resim 1: Vogt Koyanagi Harada sendromu olgusunda, sol göz ultrasonografisinde koroid kalınlaşması ve eksudatif retina dekolmanı.



Resim 2: Vogt Koyanagi Harada sendromu olgusunda sol gözde subfoveal koroid neovasküler membranı.



Resim 3: Vogt Koyanagi Harada sendromu olgusunda sol göz floresein anjiyografisinde geç evrede subretinal sızıntı ve boyanma gösteren subfoveal koroid neovasküler membranı.



Resim 4: Vogt Koyanagi Harada sendromu olgusunda sol gözde subfoveal koroid neovasküler membran eksizyonundan sonra retina pigment epiteli defekti.

infüzyon şişesinin yüksekliği artırıldı. Cerrahi sırasında hafif subretinal kanama dışında komplikasyon görülmedi. Hava sıvı değişimi yapılarak sklerotomiler kapatıldı.

Postoperatif takipte görme keskinliği 0.05 düzeyine yükseldi. Fundus muayenesinde retina pigment epiteli ve koriokapillaris atrofisi gözlemlendi (Resim 4). Postoperatif 6 aylık takip boyunca sol gözde görme keskinliği 0.05, sağ gözde 0.2 idi. Yaklaşık iki yıl süreyle kontrolden çıkan hastanın Şubat 2004'te yapılan muayenesinde sağ gözde görme 1 metreden parmak sayma, ön kamarada 2+ hücre ve fundus görünümünü engelleyen arka yapışiklik ve kortikal katarakt vardı. Sol gözde görme el hareketleri düzeyinde, seklüzyo pupilla ve entümesan katarakt saptandı. Sol göze fakoemülsifikasyonla katarakt cerrahisi ve kapsül içine katlanabilir hidrofilik intraoküler lens implante edildi. Bir aylık takip sonunda sol gözde görme tekrar 0.05 düzeyine yükseldi. Floresein anjiyografide makülada pigment epiteli defekti ve koroid atrofisi gözlemlendi (Resim 5).

TARTIŞMA

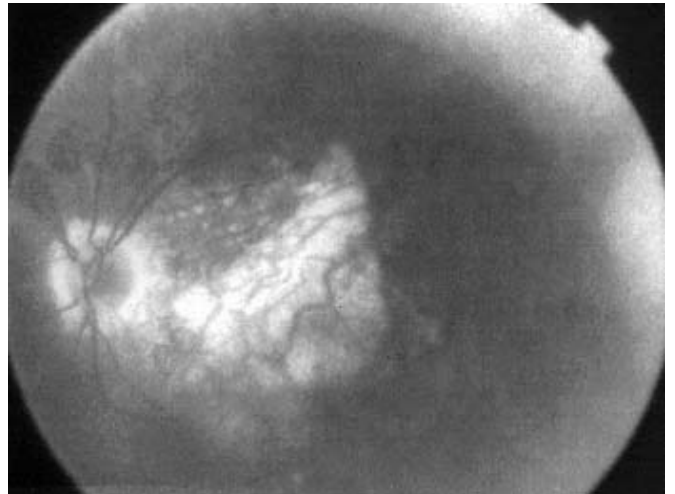
VKH sendromu genellikle her iki gözü tutan, eksudatif retina dekolmanı ve panüveite neden olan otoimmün bir enflamasyondur^{1,4,6}. Otoimmün reaksiyonun melanositlere karşı olması nedeniyle melanositlerden zengin dokular olan göz, cilt, iç kulak ve meninksler bu enflamasyondan etkilenir^{1,4,6}. Hastalığın oluşumunda immünolojik yatkınlık önemli olup özellikle Doğu ve Güney Asya ülkelerinde sık karşılaşılmaktadır¹.

VKH sendromu baş ağrısı, ense sertliği gibi nörolojik, işitme kaybı ve tinnitus gibi işitsel semptom ve bulguların ortaya çıktığı prodromal evre¹; diffüz koroidit, eksudatif retina dekolmanı, papillit gibi göz bulgularının geliştiği akut evre (2); fundus ve ciltte depigmentasyonun geliştiği kronik (konvalesan) evre (3); ve kronik iridosiklitin geliştiği kronik-rekürren evre (4) olmak üzere

dört evreye ayrılan bir klinik seyir gösterir⁹.

VKH sendromunda hastaların %9 ile %15'inde KNM geliştiği bildirilmiştir⁵⁻⁸. KNM gelişiminde inflamasyonun kronik-rekürren evresi, ciddi tekrarlayan ön üveit, fundusta pigmentasyon değişiklikleri ve uzun süreli hastalık risk faktörü olarak bildirilmiştir^{6,7}. KNM gelişimine kronik enflamasyonun retina pigment epiteli ve Bruch membranı kompleksinde yol açtığı hasarın yol açtığı düşünülmektedir⁷.

KNM peripapiller, maküler ektrafoveal veya subfoveal yerleşimli olabilir. KNM'li olgularda görme prognozunu etkileyen başlıca faktör membranın yerleşimidir. Rubsamen ve Gass⁶, KNM'li 4 olgunun tümünde görme keskinliğinin 0.05'in altında kaldığını, Moorthy ve ark.⁷ KNM gelişiminin kötü prognostik faktör olduğunu bildirmişlerdir. Moorthy ve ark.⁷, peripapiller KNM'li 4, maküler ektrafoveal KNM'li 3 ve subfoveal KNM'li 3 olmak üzere toplam 10 olgunun 6'sında görme keskinliğinin 0.1'den, 2'sinde 0.05'den az olduğunu



Resim 5: Vogt Koyanagi Harada sendromu olgusunda sol gözde subfoveal koroid neovasküler membran eksizyonundan sonra floresein anjiyografide pigment epiteli defekti.

bildirmişlerdir.

KNM'nin, VKH sendromunda sık görülen diğer bir komplikasyon olan subretinal fibrozisten ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Subretinal fibrozis genellikle kronik retina dekolmanı, üveitis ve subretinal fibrozis gibi sendromlarda görülür. Lertsumitkul ve ark.⁸ VKH olgularının %40'ında (75 olgunun) subretinal fibrozis, ayrıca olguların 7'sinde subretinal fibrozis ve KNM'nin birlikte olduğunu bildirmişlerdir.

VKH sendromunda gelişen KNM'ler genellikle beyaz gliotik subretinal kitleler şeklindedir¹. KNM'ler çoğunlukla makülada yerleşme eğiliminde olup subretinal eksudasyona ve bazen de kanamaya neden olur. Fundus floresein anjiyografide KNM'lerde geç evrede yaygın ve yoğun bir boyanma görülür. Subretinal fibrozis ise erken evrede başlayan koroid floresansını kapatan bir görünüm verir. Eski KNM'lerin, subretinal fibrozisten ayrılması mümkün olmayabilir^{7,8}.

Üveitlere bağlı KNM'ler steroid ve immunosüpresiv tedaviye iyi yanıt verebilir¹⁰. Ayrıca görmeyi etkileyen ektrafoveal yerleşimli KNM'ler laser fotokoagülasyonla tedavi edilebilir. Üveit olgularında KNM, genellikle sensorial retina ile retina pigment epiteli arasında bulunur (tip 2)¹¹. Böylece subfoveal KNM olgularında retina pigment epitelinde hasara neden olmadan membranın cerrahi olarak çıkartılabilmesi olasıdır¹¹. Ne varki eski fibrotik membranlar pigment epiteline yapışık olabilirler ve bu membranların çıkartılması sırasında pigment epitel defekti oluşabilir. Bizim olgumuzda pigment epitel defektinin nedeni membranın fibrotik ve pigment epiteline yapışık olması, cerrahi teknik ve VKH olgularındaki pigment epitel kaybı eğilimi olabilir. Buna karşın membranın çıkartılması ve subretinal eksudasyonun kaybolması nedeniyle hastamızın görme keskinliğinde artış olmuştur. Daha önce submaküler cerrahi yapılmış olan 4 VKH olgusunda görme keskinliğinde artış olduğu bildirilmiştir^{12,13}. Subfoveal KNM'lerde fotodinamik tedavi bir çok dejeneratif ve enflamatuvar hastalıklarda gelişen membranlarda etkili bir tedavi yöntemidir. Ne var ki, Farah ve arkadaşları¹⁴ fotodinamik tedavi uyguladıkları bir VKH olgusunda ciddi maküler depigmentasyon geliştiğini bildirmişlerdir.

VKH sendromunda subfoveal KNM ciddi görme kaybına neden olan bir komplikasyondur. Seçilmiş VKH olgularında submaküler cerrahi subfoveal KNM tedavisinde yararlı olabilir.

KAYNAKLAR

1. Moorthy RS, Inomata H, Rao NA.: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol.* 1995; 39:265-292.
2. Read RW, Holland GN, et al.: Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol.* 2001; 131:647-652.
3. Akbatur HH.: Vogt Koyanagi Harada hastalığı. Akbatur HH, Şengün A: Behçet Hastalığı, Endoftalmiler ve Üveitler. Atlas Kitapçılık Tic. Ltd. Şti. Ankara, 2002, 343-352.
4. Read RW, Rao NA, Cunningham ET.: Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Curr Opin Ophthalmol.* 2000; 11:437-442.
5. Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al.: Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol.* 2001; 131:599-606.
6. Rubsamen PE, Gass DM.: Vogt Koyanagi Harada syndrome. Clinical course, therapy, and long term visual outcome. *Arch Ophthalmol* 1991; 109:682-687.
7. Moorthy RS, Chong LP, Smith RE, et al.: Subretinal neovascular membranes in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1993; 116:164-170.
8. Lertsumitkul S, Whitcup SM, Nussenblatt RB, et al.: Subretinal fibrosis and choroidal neovascularization in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1999; 237:1039-1045.
9. Read RW.: Vogt koyanagi harada disease. *Ophthalmol Clin N Am* 2002; 15:333-341.
10. Dees C, Arnold JJ, et al.: Immunosuppressive treatment of choroidal neovascularization associated with endogenous posterior uveitis. *Arch Ophthalmol* 1998; 116:1456-1461.
11. Gass JDM.: Biomicroscopic and histopathologic considerations regarding the feasibility of surgical excision of subfoveal neovascular membranes. *Am J Ophthalmol* 1994; 118:285-298.
12. Foster RE, Knight CD, Lowder CY.: Subfoveal choroidal neovascular membrane excision in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Retina.* 2000; 20:547-549.
13. Greve MDJ, Hillson TR, Hinz BJ, et al.: Surgical removal of subfoveal choroidal neovascular membranes in Vogt Koyanagi Harada syndrome: clinical and histopathological results. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999; 40:871.
14. Farah ME, Costa RA, Muccioli C, et al.: Photodynamic therapy with verteporfin for subfoveal choroidal neovascularization in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol.* 2002; 134:137-139.