

Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı Klinik Özellikleri ve Prognozu*

Esra Güney Tefekli (*), İlknur Tuğal Tutkun (**), Meri Urgancıoğlu (**)

ÖZET

Amaç: Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı (VKH) bilateral panüveitle karakterize pek çok sistemin tutulduğu bir hastalıktır. Bu çalışmada ülkemizde nadir görülen VKH'nin klinik özellikleri incelenmekte, olgular en son tanı kriterlerine göre sınıflandırılmakta, uygulanan tedavi, gelişen komplikasyonlar ve görme prognozu bildirilmektedir.

Yöntem: Kliniğimizde 1985-2004 yılları arasında VKH tanısı almış olan 18 hasta retrospektif olarak incelendi. Hastaların görme seviyeleri saptandı, biomikroskopik ve oftalmoskopik muayeneleri yapıldı. Fundus floresein anjiyografi, indosiyenin yeşili anjiyografi, ultrasonografi bulguları değerlendirildi. Belirlenmiş tanı kriterlerine göre olgular kliniğe erken dönemde ve geç dönemde başvuranlar olarak sınıflandırıldı. Her iki grupta oküler ve sistemik klinik bulgular, tedavi, komplikasyonlar ve görme sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Çalışma kapsamındaki 18 hastanın 4'ü (%22.2) erkek, 14'ü (%77.7) kadın, yaş ortalamaları 26.3 ± 11.0 (4-43) yılı. Olguların 7'si erken, 11'i geç dönemde kliniğimize başvurmuştu. Hastaların sadece 10'u (%55.5) VKH tanısı veya şüphesiyle refere edilmişti. Erken dönemde başvuran 7 hastadan 6'sında (%85.7) bilateral, 1'inde (%14.2) unilateral eksudatif dekolman mevcuttu. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesi yapılan tüm hastalarda lenfositik pleositoz bulundu. Geç dönemde başvuran 11 hastanın, 22 gözünün tümünde gün batımı gözdibi ve pigment kümelenmeleri 14'ünde (%63.6) yuvarlak hipopigmente skarlar, 2'sinde (%9.0) subretinal fibrozis mevcuttu. Erken dönemde başvuran 7 hastanın 6'sına (%85.7) pulse steroid, 1'ine (%14.2) oral steroid, 5'ine (%71.4) immunsupresif tedavi başlandı. Geç dönem hastalarından birden fazla ön üveit atağı geçiren 3 olguya (%27.2) immunsupresif tedavi başlandı. Bu hastalarda rekürens görülmedi. Düzenli takip edilen hastaların tümünde görme arttı.

Sonuç: Ülkemizde özellikle VKH'nin geç dönem gözdibi bulguları yeterince tanınmamaktadır. Tanı konduktan sonra yapılan uygun tedavi ve düzenli takiplerle hastaların görmelerinin korunması sağlanacaktır.

Anahtar Kelimeler: Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu, eksudatif retina dekolmanı, tanı kriterleri

(*) Dr., İ.Ü., İ.T.F., Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

(**) Prof. Dr., İ.Ü., İ.T.F., Göz Hastalıkları Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

♦ 38. TOD Ulusal Oftalmoloji Kongresinde (9-13 Ekim 2004, Antalya) sözlü bildiri

olarak sunulmuştur.

Yazışma adresi: İlknur Tuğal Tutkun, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, E-posta: tutkun@ttnn.net

Mecmuaya Geliş Tarihi: 24.10.2004

Kabul Tarihi: 20.12.2004

SUMMARY

Clinical Features and Prognosis of Vogt-Koyanagi-Harada Disease

Aim: Vogt-Koyanagi-Harada Disease (VKH), is a multisystem disease characterized by bilateral panuveitis. VKH is uncommon in Turkey. We have evaluated the clinical features of our patients classifying them according to the revised diagnostic criteria and reviewed the treatment employed, complications encountered and visual prognosis.

Materials and Methods: We retrospectively analyzed 18 patients, diagnosed with VKH between 1985 and 2004. In addition to complete ophthalmological examination, fluorescein and indocyanine green angiographic and ultrasonographic findings were evaluated. Patients with early and late manifestations were analyzed separately with respect to the their ocular and systemic findings, treatments, complications and visual results.

Results: Four patients (%22.2) were male, 14 (%77.7) were female. Mean age at presentation was 26.3 ± 11.0 (range:4-43) years. Seven patients presented with early manifestations, 11 patients presented with the late manifestations. Only 10 of (%55.5) 18 patients were referred to our clinic with diagnosis or suspicion of VKH. Of 7 patients with early manifestations 6 (%85.7) had bilateral, 1 (%14.2) had unilateral exudative detachment. Pleocytosis was found in all cases undergoing cerebrospinal fluid analysis. All 22 eyes of 11 patients, with late manifestations had sunset-glow fundus and pigment clumps, 14 (%63.6) eyes had nummular depigmented scars, 2 (%9) had subretinal fibrosis. Pulse corticosteroid treatment was initiated in 6 (%85.7) patients with early manifestations, 1 (%14.2) patient received oral corticosteroid and 5 (%71.4) patients received immunosuppressive treatment Multiple anterior uveitis attacks during follow-up was observed in 3 (%27.2) patients with late manifestations and immunosuppressive therapy was administered. During follow-up no recurrence was seen after immunosuppressive therapy was started. Visual acuity increased in all patients under regular follow-up.

Conclusion: There is a difficulty especially in the diagnosis of late manifestations of VKH in our country. Adequate therapy and regular follow-up will improve the prognosis in patients with VKH.

Key Words: Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome, exudative retinal detachment, diagnostic criteria

GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı (VKH) bilateral panüveitle karakterize, nörolojik ve cilt bulgularının eşlik ettiği, pek çok sistemin tutulduğu bir hastalıktır. İlk çağlardan beri bilinmesine karşın, bu hastalığın gerçek sebebi henüz tam açıklığa kavuşmamıştır (1,2). Bununla birlikte kanıtlar hastalığın melanositlerle ilgili antijen / antijenlere karşı oluşmuş T- lenfositlerin rol aldığı otoimmün bir olay olduğunu göstermektedir (3). Özel HLA doku tipleride hastalıkla ilgili bulunarak, genetik eğilimi ortaya çıkarmıştır (4).

Tüm dünya genelinde oldukça farklı görülme insidansına sahip bu hastalık Japonya'da kliniğe başvuran üveit vakalarının %9.2 sini oluşturmaktadır (5). Suudi Arabistan'da klinikte görülen en sık ikinci üveit nedenidir (6). ABD ise de bu hastalığın tüm üveitler arasında görülme oranı %1-4 arasındadır (7). Ülkemizde yayınlanan üveit serilerinde VKH görülme oranı %0-1.2 arasında bildirilmektedir (8,9,10).

VKH farklı evrelerinde, farklı klinik bulguların görüldüğü bir hastalıktır. VKH tipik olarak 4 fazdan oluşmaktadır; 1-Nörolojik ve işitme bulgularıyla karakterize prodromal faz; 2- diffuz koroiditin görülüp eksudatif retina dekolmanı ve papillitle sonuçlanabilen akut üveitik faz; 3- gün batımı gözdibi ve limbus depigmentasyonu (sugiura bulgusu) ile birlikte alopesi, vitiligo ve poliozis görülme kronik faz; 4- tekrarlayan iridosiklit ataklarının eşlik ettiği kronik reküren faz (5). Tüm bu klinik özellikler ve bu özelliklerin ortaya çıkma zamanına göre tanı kriterleri en son yeniden gözden geçirilmiş ve yayınlanmıştır (1). Bu sınıflamada hastalığa ait erken ve geç dönem bulguları ayrılmış olup belirlenmiş tanı kriterlerinin hepsinin bulunduğu durumlarda komplet VKH'den, diğer durumlarda ise inkomplet ve olası VKH'den bahsedilmektedir.

Bu çalışmada ülkemizde nispeten nadir görülen ve tanı konmakta zorlanan üveit vakaları arasında yer alan Vogt-Koyanagi-Harada Hastalığı'nın klinik özellikleri incelenmekte, olgular belirlenmiş en son tanı kriterlerine

göre sınıflandırılmakta, uygulanan tedavi, gelişen komplikasyonlar ve görme prognozu bildirilmektedir.

YÖNTEM

Kliniğimizin Uvea Departmanında 1985-2004 yılları arasında VKH tanısı almış olan hastalar retrospektif olarak incelendi. Toplam 18 hastanın 36 gözü çalışmaya dahil edildi. Tüm olguların travma öyküleri, sistemik şikayetleri değerlendirildi. Erken dönemde başvuran hastaların nörolojik ve kulak burun boğaz muayeneleri yapıldı. Takip süresince tüm hastaların görmeleri, ön segment bulguları, arka segment bulguları değerlendirildi. Erken dönemde başvuran hastaların kronik evreye girme zamanları, tüm hastaların tekrarlayan atakları belirlendi. Fundus floresein anjiyografi (FA), indosiyenin yeşili anjiyografi (İSYA), ultrasonografi (USG) bulguları, oluşan komplikasyonlar ve integumenter bulgular kaydedildi.

Belirlenmiş tanı kriterlerine göre olgulara, komplet, inkomplet veya olası VKH tanısı kondu. Erken dönemde ve geç dönemde başvuranlar olarak sınıflandırıldı. Hem erken dönemde hem geç dönemde görülen hastaların hepsi bize başvurmadan önce başka merkezlerde görülmüş ve çeşitli ön tanımlarla bize refere edilmişti.

Erken dönemde bilateral eksudatif dekolmanla başvuran hastalara 1 gram metilprednisolon intravenöz pulse tedavisi 3-5 gün uygulanıp, 1mg/kg prednisolon ile

tedaviye devam edildi. Eksudatif dekolman geriledikten sonra steroid tedavisi tedricen azaltılarak ortalama 7.7 ± 5.9 (3-23) ay steroid tedavisine devam edildi. Yüksek doz steroid tedavisine rağmen erken dönem bulguları gerilemeyen olgularda ve tekrarlayan ön üveit atakları görülen olgularda immunsupresif tedavi başlandı.

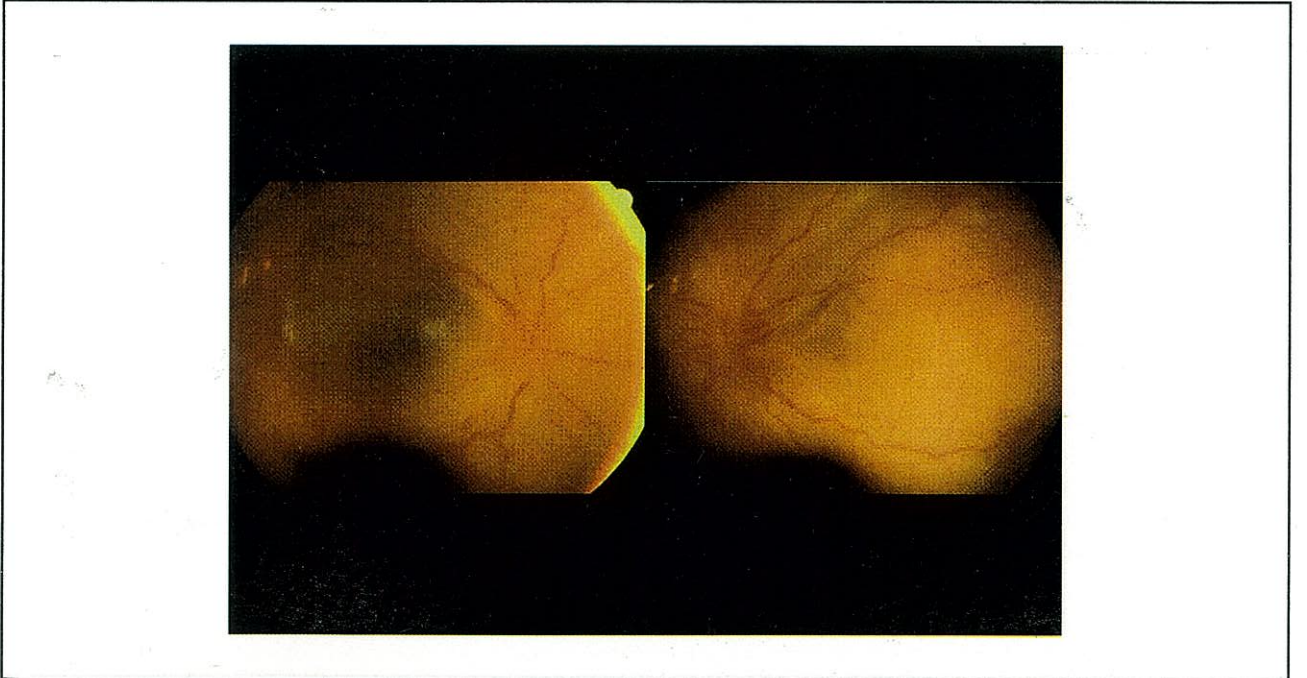
BULGULAR

Çalışma kapsamındaki 18 hastanın 4'ü (%22.2) erkek 14'ü (%77.7) kadındı. Hastaların yaş ortalaması 26.3 ± 11.0 (4-43) yılı. Hastaların 3'ü (%16.6) pediatrik yaş grubunda olup yaşları 4, 7 ve 14 idi.

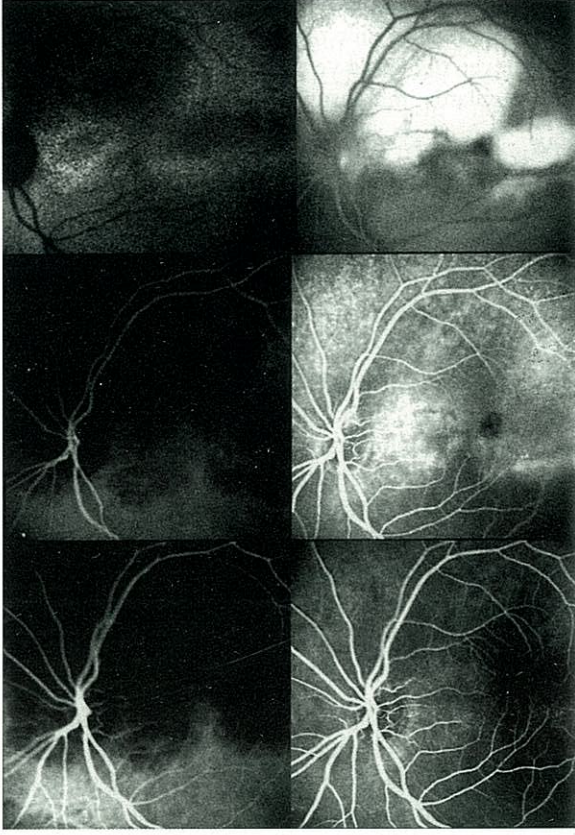
Hastaların 7'si erken dönemde 11 hasta ise ilk şikayetlerinin başlangıcından ortalama 7.8 ± 5.2 (2-18) ay sonra kliniğimize müracaat etmişlerdi. Olgulardan sadece 10'u (%55.5) VKH tanısı veya şüphesiyle refere edilmişti. Bir hastada (%5.5) sempatik oftalmi, 1 hastada (%5.5) posterior sklerit düşünülmüş, 6 hasta (%33.3) ise tanısız olarak gönderilmişlerdi. Tanısız hastaların 1'i erken dönem, 5'i geç dönem hastasıydı. Başvuru öncesinde hastaların 10'u (%55.5) steroid, 1'i (%5.5) immunsupresif tedavi almıştı.

Erken dönemde başvuran 7 hastanın prodromal dönem semptom ve bulguları incelendiğinde, 6 (%85.7) hastada eşlik eden baş ağrısı, 2 (%28.5) hastada ise kulak çınlaması mevcuttu. Nörolojik muayenesinde konfüzyon saptanan bir hasta dışında, hastaların tümünün nörolojik

Resim 1. Erken dönemde başvuran bir olguda görülen bilateral total eksudatif dekolman



Resim 2. Erken dönemdeki bir olgunun erken ve geç faza ait FA ve İSYA görüntüleri

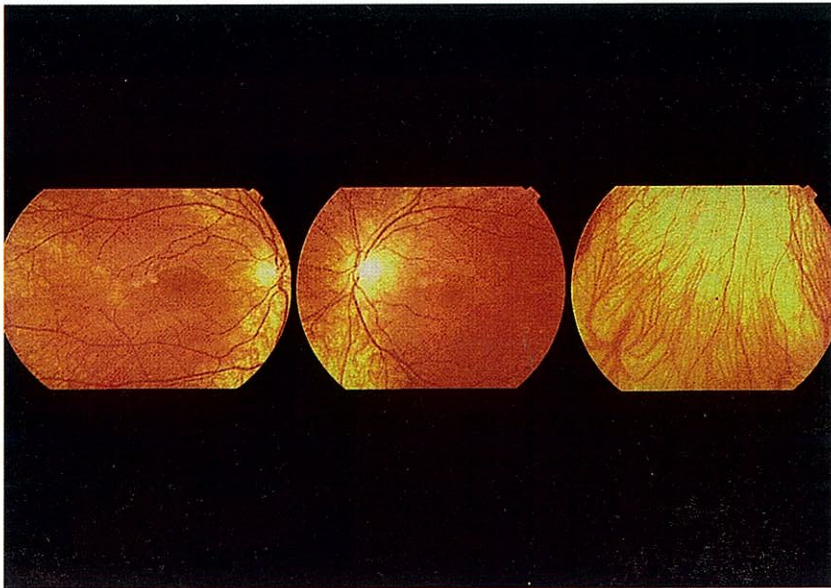


muayeneleri ve kulak burun boğaz muayeneleri normal olarak bulundu. Beyin Omurilik Sıvısı (BOS) incelemesi yapılan 4 hastada lenfositik pleositoz bulundu.

Erken dönem hastalarının ilk muayenesinde, 6'sında (%85.7) bilateral 1'inde (%14.2) unilateral eksudatif retina dekolmanı mevcuttu. Hastaların 2'sinde (%28.5) total eksudatif retina dekolmanı, (Resim 1) 4'ünde (%57.1) arka kutbu ve alt kadranları kaplayan eksudatif retina dekolmanı, 1'inde (%16.6) arka kutup dekolmanı mevcuttu. Hastaların 3'ünde (%42.8) bilateral nongranulamatöz ön üveit, 2'sinde (%28.5) granulatöz iridosiklit, 4'ünde (%57.1) papilla ödemi, 3'ünde (%42.8) vitritis mevcuttu. Erken dönemdeki yedi hastanın 1'inin (%14.2) bilateral görmeleri el hareketleri düzeyinde, 4'ünün (%57.1) görmeleri parmak sayma düzeyinde, 1'inin (%14.2) görmeleri 0.1 düzeyinde unilateral eksudatif dekolmanı olan 1 (%14.2) hastanın görmesi 0.2 düzeyindeydi.

FA'da erken anjiyografik fazlarda hiperfloresans gösteren noktasal alanlar geç dönemlere doğru genişlemeye devam ederek eksudatif dekolman alanlarında subretinal floresein göllenmesi görüldü ve diskte hiperfloresans izlendi. İSYA'da erken fazda seröz dekolmana uyan bölgelerde geniş hipofloresan alanlar ve koroid damarlarının maskelenmesi görüldü. Orta fazda FA'daki kadar belirgin olmamakla birlikte pigment epitelinde nokta şeklinde kaçaklar seçildi. Geç fazda sığ dekolman alanlarında diffuz hiperfloresans ile birlikte, göllenmenin yoğun

Resim 3. Erken dönem hastalarından gün batımı göz dibi gelişen bir olgunun fundus resmi



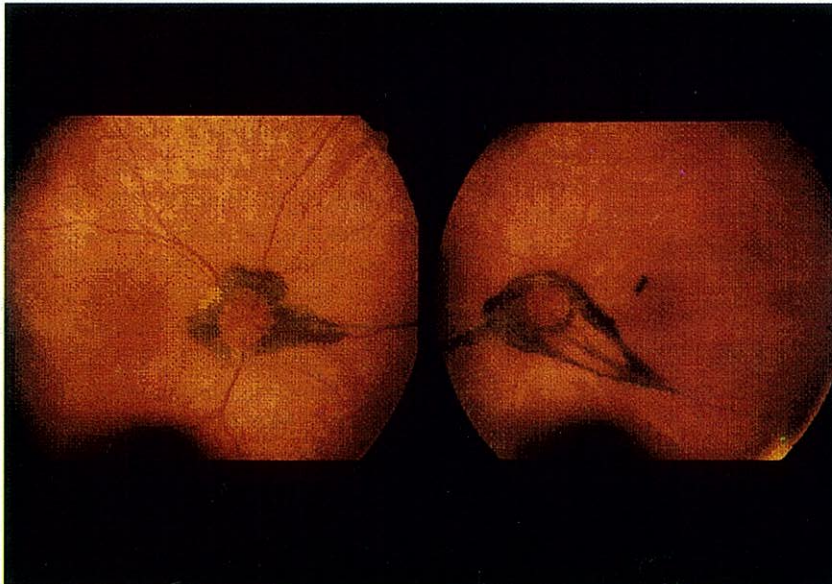
Resim 4. 1. Resimde görülen olguda kronik dönemde papilla etrafında gelişen subretinal fibrozis



olduğu bölgelerde hipofloresansın devam ettiği gözlemlendi. (Resim 2) USG'de posterior sklerada ve koroidde difüz kalınlaşma ve seröz dekolman alanları görüldü.

Hastaların 6'sına (%85.7) pulse steroid tedavisi, unilateral eksudatif retina dekolmanı olan 1(%14.2) hastaya, 1mg/kg/gün oral steroid başlandı. Hastaların eksudatif dekolmanları ortalama 31.4 ± 24.8 (9-90) günde geriledi. Bu hastalardan eksudatif dekolmanı persiste eden bir hasta, ilk tedaviden bir ay sonra tekrar pulse steroid tedavisi aldı ve ek olarak siklosporin A ve azatiopirin başlandı. Hastanın eksudatif dekolmanı 90. günde geriledi. Takip sırasında 6 (%85.7) hastanın 12 gözünde başvurudan ortalama 4.9 ± 2.6 (1-9) ay sonra ön üveit atağı görüldü. Altı hastanın 1'i siklosporin ve azatiopirin tedavisi altında atak geçirdi. 3 hastaya azatiopirin, 1 hastaya metotreksat tedavisi başlandı. Bu hastalarda tedavi altında bir daha rekürens görülmedi. Kronik evre bulguları başvurudan ortalama $6,3 \pm 1,3$ (4-9) hafta sonra saptandı. Kronik evreye girildiğinde hastaların 7'sinde (%100) bilateral gün batımı fundus (Resim 3) ve pigment birikimleri, 4'ünde (%57.4) retina periferinde bilateral yuvarlak hipopigmente skarlar, 1'inde (%14.2) bilateral subretinal fibrozis, (Resim-4) 1'inde (%14.2) optik diskte neovaskularizasyon gelişti. Takip sırasında 1 (%14.2) hastada bilateral katarakt oluştu. 3 hastada (%42.8) bilateral göz içi basıncı yükseldi ve antiglokomatöz tedaviye başlandı. Erken dönem hastalarından 7'sine (%100) ortalama 7.7 ± 5.9 (3-23) ay sistemik stero-

Resim 5. Geç dönemde başvuran hastada görülen yuvarlak hipooigmente skarlar



id tedavisi uygulandı. 5 (%71.4) hastaya immunsupresif tedavi başlandı. Hastalara ortalama 5.9 ± 3.8 (2-12) ay immunsupresif tedavi uygulandı. Hastaların son muayenesinde, 14 gözün 6'sinin (%42.8) görmesi tam, 1 (%7.1) gözün görmesi 0.8 düzeyinde, 1 (%7.1) gözün görmesi 0.6 düzeyinde, 1 (%7.1) gözün görmesi 0.5 düzeyinde, 1 (%7.1) gözün görmesi 0.2 düzeyinde 3 (%21.4) gözün görmesi parmak sayma, 1 (%7.1) gözün görmesi ise ışık projeksiyonu düzeyindeydi. Erken dönem hastalarının ortalama takip süresi 28.2 ± 43.1 aydı (3 - 132) aydı.

Geç dönemde başvuran 11 hastanın 6'sı (%54.5) ön üveit atağıyla, kronik reküren evrede başvurdu. Toplam 22 gözün 9'unun (%40.9) görmesi tam, 2'sinin (%9.0) görmesi 0.6, 2'sinin (%9.0) görmesi 0.3, 4'ünün (%18.1) görmesi 0,1, 4'ünün (%18.1) görmesi parmak sayma, 1'inin (%4.5) görmesi ışık projeksiyonu düzeyindeydi. Hastalardan birinin başvuruda göz içi basınçları yüksek bulundu, bir hastaya ise daha önce başvurduğu klinikte antiglokomatöz tedavi başlanmıştı. Hastalardan alınan retrospektif anamnezden 6 hasta (% 54.5) prodromal dönem bulgularından başağrısını, 3 hasta (%27.2) ise işitme problemi tarif ediyordu. Hastaların göz şikayetlerinin başlangıcından kliniğimize başvurmalarına kadar geçen süre ortalama 7.8 ± 5.2 (2-18) aydı. Hastaların tümünde gün batımı fundus ve pigment kümelenmeleri, 7 hastanın 14 gözünde (%63.6) yuvarlak hipopigmente skarlar, (Resim 5) bir hastanın 2 (%9.0) gözünde subretinal fibrozis mevcuttu. Hastaların 3'ünde (%27.2) posterior sineşi, 1'inde (%9.0) iris atrofisi mevcuttu. Takip sırasında 9 (%81.8) hasta kronik reküren evre bulgularıyla 2 (%18.1) hasta kronik evre bulgularıyla izlendi. Kronik reküren evredeki hastaların ortalama ön üveit atak sayısı 1.8 ± 0.7 (1-3) idi. Hastaların geçirdiği ilk ataklar hastalığın başlangıcından ortalama 5.8 ± 4.2 (2-15) ay sonraydı. Birden fazla atak geçiren 3 (%27.2) hastaya steroid tedavisine ek olarak immunsupresif tedavi başlandı. Takip süresince bu hastalarda bir daha atak gözlenmedi. Arka üveit atağı geçiren hasta olmadı. En az 6 ay süre ile takip edilen 7 hastanın son muayenesinde 8 (%57,1) gözün görmesi tam, 3 (%21,4) gözün görmesi 0,8, 1 (%7,1) gözün görmesi 0,1, 1 (%7,1) gözün görmesi parmak sayma, 1 (%7,1) gözün görmesi ışık negatifti. Hastaların 4'ü sadece birkere kliniğimizde görülmüştü. Yedi hastanın ortalama takip süresi $57,3 \pm 68,3$ (6-216) aydı.

Hem erken hem geç dönemde başvuran toplam 18 hastanın 5'inde (%27.7) integumenter bulgular görüldü. İntegumenter bulgular hastalığın başlangıcından ortalama $22,5 \pm 1,1$ (21-24) ay sonra ortaya çıktı. İntegumenter bulgulardan 2 (%11.1) hastada alopesi, 3 (%16.6) hastada vitiligo, 3 (%16.6) hastada poliozis gelişti. Hastaların 5'inde (%27.7) bilateral katarakt, 5'inde (%27.7) bilate-

ral glokom, 2'sinde (%11.1) bilateral subretinal fibrozis gelişti. Belirlenmiş tanı kriterlerine göre hastaların 11'inde (%61.1) inkomplet VKH 4'ünde (%22.2) olası VKH, 3'ünde (%16.6) komplet VKH tanımlandı.

TARTIŞMA

Ülkemizde bildirilen en geniş VKH serisi olan bu çalışmada olguların %38.8'i erken dönem, %61.1'i geç dönem bulguları ile kliniğimize refere edilmiştir. Özellikle geç dönem bulgularının yeterince tanınmadığı dikkati çekmektedir. Hastalığın doğal seyrinin bilinmesi ve farklı fazlarda ortaya çıkan klinik bulgularının tanınması önemlidir.

VKH'in prodromal fazı sadece birkaç gün sürebileceği gibi birkaç hafta da devam edebilir. Bu dönemde hastalarda tipik olarak başağrısı, ateş, bulantı ve işitme problemleri (kulak çınlaması, disakuzi) mevcuttur. Bu dönemde yapılan BOS analizinde sıklıkla pleositoz bulunmaktadır. BOS bulgularına hastalık başlangıcından 2 ay sonraya kadar rastlanabilir (5). Akut üveitik faz prodromal dönemi izler. Bu dönemde %70 vakada her iki gözde aynı anda %30 vakada 1-3 gün arayla ortaya çıkan bilateral üveit gelişir. Bu dönemin klasik işareti yaygın koroid kalınlaşmasıdır ve bu duruma sıklıkla optik sinir hiperemisi ve ödemi eşlik eder. Koroidden retina pigment epiteline doğru sızan sıvı subretinal sıvı göllenmesine yani, büllöz retina dekolmanına yol açar. Bu dönemde FA'da koroidal perfüzyonda fokal gecikme bölgeleri ve retina pigment epiteli düzeyinde birçok nokta-vari hiperfloresan alanlar izlenir. Daha geç fazlarda subretinal alanda boya göllenmesi ve diskte hiperfloresans gözlenir. İSYA'da proteine bağlanan indosiyanın yeşili maddesinin, floresein kadar kolay sızması nedeniyle pigment epitelinde nokta şeklindeki kaçaklar daha az belirgindir ve dekolman alanında FA'daki kadar yoğun ve homojen boya göllenmesi görülmez. En sık bulgu seröz dekolman alanının erken ve geç fazda hipofloresans göstermesidir (11). Kronik faz ise depigmentasyonla karakterizedir ve akut üveit fazından haftalar sonra oluşmaya başlamaktadır (5). Koroid melanositlerinin kaybolmasıyla turuncu bir görünüm kazanan gözde "gün batımı fundus" olarak adlandırılmaktadır. Bu dönemde özellikle retinanın alt kısmında yuvarlak hipopigmente skarlar seçilmektedir. Retina pigment epitelinin hücrelerinin göçüyle gözde pigment kümelenmeleri oluşmaktadır. Kronik reküren evrede ise akut fazdaki arka segment tutulumundan farklı olarak tutulum çok büyük sıklıkla ön üveit atakları şeklinde olmaktadır. Çalışmamızda da kronik reküren faza girmiş olan hastaların hepsinin atakları ön üveit şeklinde gelişmiştir. Kronik reküren evre VKH prognozunu olumsuz etkileyen özel-

likle katarakt, glokom, koroidal neovasküler membran, subretinal fibrozis gibi komplikasyonların görüldüğü fazdır (12).

VKH'de görme kaybı; hastalığın süresi, reküren episodların fazla olmasıyla ilişkilidir. Read'e göre reküren episod fazlalığı ve hastalığın süresi komplikasyon oluşumunu artırarak görme prognozunu olumsuz etkilemektedir (12). Aksi takdirde, VKH prognozu oldukça iyi seyreden bir hastalıktır. VKH de önemli olan tanısı konduktan sonra uygulanacak kortikosteroid ve gereğinde eklenebilecek immunsupresif ajanlarla tekrarlayan atakları kontrol altına almak dolayısıyla oluşacak komplikasyon sayısını azaltarak görmeyi korumaktır. Literatürde hastaların %60'ının görmesinin 20/30 ve üstü olduğu bildirilmektedir (12). Çalışmamızda düzenli takip ettiğimiz olguların bu bilgiyle uyumlu olarak görmeleri artmıştır. Kronik reküren evredeki hastaların tekrarlayan ataklarında steroid ve gerektiğinde immunsupresif tedavi başlanarak ataklar kontrol altına alınmıştır. Ülkemizde yayınlanan bir olguda da ataklar sırasında verilen steroid tedavisine olumlu yanıt alınmış ve takip süresince başka atak görülmemiştir (13). Bizim çalışmamızda steroid tedavisine rağmen tekrarlayan atakların görüldüğü olgularda başlanan immunsupresif tedavi rekürrensi önlemiştir.

Bu noktada VKH tanısını koyabilmek önem kazanmaktadır çünkü retrospektif çalışmamız sırasında olguların bir bölümünün kliniğimize VKH tanısı konmadan refere edildiği görülmektedir. Üstelik bu hastaların bir kısmı gün batımı fundus, pigment göçü ve hipopigmente skarlar gibi tipik göz dibi bulgularının eşlik ettiği geç dönemde tanısız kalmışlar, ya da sempatik oftalmi (SO), posterior sklerit gibi tanımlara refere edilmişlerdir. Her ne kadar SO klinik ve histopatolojik olarak VKH ile ayırtılamasada, SO da mutlaka olması gereken geçirilmiş penetran göz yaralanması veya göziçi cerrahi hikayesi VKH de bulunmamaktadır (14). Posterior sklerit de tıpkı VKH gibi eksudatif dekolmanla seyreden bir durumdur, fakat USG veya BT de posterior sklerada görülen kalınlaşma ve gerisindeki ekolusen zon posterior sklerit lehinedir. Literatürde de posterior sklerit bulgularıyla takip edilen hastalarda VKH nin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğinden bahsedilmektedir (15). Akut dönemde unilateral makula dekolmanı ile gelen bir olguda bizim de ilk tanımız posterior sklerit olmuş, daha sonra bilateral granulatöz uveit, gün batımı fundus, yuvarlak hipopigmente skarların gelişmesi ile VKH tanısı konmuştur. Bizim çalışmamızda görülmemekle birlikte akut posterior multifokal pigment plakoid epitelyopati (AMPPE) ve Behçet hastalığı gibi kronik üveitle seyreden inflamatuvar durumlarda VKH ayırıcı tanısında yer almaktadır. AMPPE de retina pigment epiteli sevi-

yesinde birçok beyaz plakoid lezyonlar görüldüğü için VKH ile karışabilir, fakat AMPPE de genelde ön kamera ve vitre şakindir. Özellikle ülkemiz için unutulmaması gereken Behçet hastalığı ise bilateral ve tekrarlayıcı olması nedeniyle VKH ile ayırıcı tanıya girmekle beraber yoğun vitritis, retinit odakları ve okluzif vaskulit ile karakterize olup diffuz retinal atrofi geliştiğinde bile gün batımı göz dibi görüntüsü oluşmaz. Tüm bunların dışında VKH'deki ekstraoküler bulgularda tanı koymayı kolaylaştırmaktadır. Fakat unutmamak gerekir ki integumenter bulgular hastalığın erken döneminde eşlik etmemektedir ve olgularımızın sadece %27.7'sinde görülmüştür. Hastaların sadece %16.6'sında komplet VKH olması göz bulgularının tanı açısından çok daha önemli olduğunu düşündürmektedir. Şüpheli olgularda istenebilecek lomber ponksiyon erken dönem hastalarında tanıda oldukça yardımcıdır. Çalışmamızda lomber ponksiyon yapılan erken dönem hastalarının hepsinde pleositoz görülmüştür.

Tüm bu sonuçlar ülkemizde nadir rastlanan üveit vakaları arasında yer alan VKH nin gerçek görülme insidansı hakkında şüphe yaratmaktadır. Ön üveit veya vitritis bulguları olmasada diffuz koroid kalınlaşması ve eksudatif koroid dekolmanı görülen hastalarda yapılacak lomber ponksiyon bu sendromun erken yakalanmasında yardımcı olacaktır. Geç dönem hastalarında göz dibi bulguları integumenter bulgulardan önce oluştuğundan, integumenter bulgular olmaksızın tanı koydurucudurlar. Ön üveit ile başvuran olgularda yapılacak dikkatli göz dibi muayenesi ve VKH sendromunun ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulması önemlidir. Tanı konulduktan sonra yapılan uygun tedavi ve düzenli takiplerle hastaların görmelerinin korunması sağlanacaktır.

KAYNAKLAR

1. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-García L, Pivetti-Pezzi P, Tessler HH, Usui M: Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada Disease: Report of an International Committee on Nomenclature. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 647-652
2. Moorthy RS, Inomata H, Rao NA: Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Surv Ophthalmol* 1995; 39: 265-292
3. Norose K, Yano A: Melonoma specific Th1 cytotoxic T lymphocyte lines in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Br J Ophthalmol* 1996; 80: 1002-1008
4. Kim MH, Seong MC, Kwak NH, Yoo JS, Huh W, Kim TG, Han H: Association of HLA with Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome in Koreans. *Am J Ophthalmol* 2000; 129: 173-177
5. Moorthy RS, Inomata H, Rao NA: Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Surv Ophthalmol* 1995; 39: 265-292

6. Read RW: Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ophthalmol Clin N Am* 2002; 15: 333-341
7. Synder DA, Tessler HH: Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Am J Ophthalmol* 1980; 90: 69-75
8. Yücel AA, Çil A, Gelişken Ö, Avcı R: Üveitli olgularda demografik özellikler, Andaç K, Menten J, Yağcı A, Haznedaroğlu G, Ergin M, Gürçan Z, Akkin C, Pamukçu K, eds. XXVII. Ulusal Kong. Bült. İzmir Yeniyol Matbaası (1993-1994) Cilt 3, S. 1706-1716
9. Süllü Y, Mohajeri F, Öge İ, Antürk N, Erken D, Öge F: Üveit etyolojisi *T.Oft.Gaz.* 1998; 28: 351-355
10. Gözüm N, Tuğal Tutkun İ, Kasımoğlu M, Urgancıoğlu M: Etiologic characteristics of uveitis in a 15 year follow-up. *Med Bull İstanbul* 1996;29:38-42
11. Freund KB, Yanuzzi LA: Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome In Indocyanine Green Angiography, Yanuzzi LA, Flower RW, Slakter JS, eds. St Louis Mosby, 1997; 259-269
12. Read RW, Rechodouni A, Butani , Johnston R, Labree LD, Smith RE, Rao NA: Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 599-606
13. Hamurcu MŞ, Şengün A, Güven D, Akbatur H, Altay Y, Hasırıpı H: Vogt-Koyanagi-Harada Sendromu. *Ret-Vit* 2000; 8: 176-180
14. Inomata H: Vogt-Koyanagi-Harada disease. In *Ophthalmology*, Yanoff M, Duker JS, eds. St Louis, Mosby, 2. Baskı, 2004; 1196-1199
15. Kouda N, Sasaki H, Harada S, Yamada Y, Takahashi N, Sasaki K: Early manifestation of Vogt-Koyanagi-Harada disease as unilateral posterior scleritis. *Jpn J Ophthalmol* 2002; 46: 590-593