

# Vogt-Koyanagi-Harada Sendromunda Klinik Özellikler ve Spektral Domain Optik koherens Tomografi Bulguları: Olgu Serisi

## *Clinical Features and Spectral Domain Optical Coherence Tomography Findings in Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: A Case Series*

Seher SARITEPE İMRE<sup>1</sup>

Melike BALIKOĞLU YILMAZ<sup>2</sup>

Erdoğan AYDIN<sup>2</sup>

Emine DENİZ EĞİLMEZ<sup>1</sup>

Berkay AKMAZ<sup>1</sup>

1- İzmir Katip Çelebi Üniversitesi,  
Atatürk Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi Göz Kliniği, İzmir

2- İzmir Katip Çelebi Üniversitesi  
Göz Hastalıkları Anabilim  
Dalı, İzmir

Geliş Tarihi - Received: 25.01.2016

Kabul Tarihi - Accepted: 18.03.2016

Ret-Vit Özel Sayı 2017;25: 287-295

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

E-mail: drmelikebalikoglu@yahoo.com

Phone: 0232 243 7846

### ÖZ

Vogt-Koyanagi-Harada sendromu (VKH) nedeniyle takip edilen 4 hastanın klinik özelliklerini ve tedavi sonuçlarını değerlendirmeyi amaçladık. Dört kadın hastanın yaşları 33-58 yaş, takip süreleri 8-49 ay arasında değişmekteydi. Olguların tümünde bilateral tutulum mevcuttu. İşitsel şikâyetler üç olguda (1 olguda işitme azlığı, 2 olguda çınlama) mevcuttu. Olguların tümü spektral domain optik koherens tomografi, fundus florescein anjiyografisi ve ultrasonografi ile değerlendirildi. Üç olgu "tam olmayan" ve bir olgu da "muhtemel" VKH olarak sınıflandırıldı. Tüm olgularda bilateral ön üveit ve eksüdatif retina dekolmanı mevcuttu. Optik disk ödemi 3 olguda bulunmaktaydı. Tüm olgular yüksek doz kortikosteroid tedavisi ile tedavi edildi. İlâveten iki olguya siklosporin, birine azatioprin verildi. Takiplerde 1 olguda iki kez nüks izlendi, 1 olguda koroidal neovasküler membran, 1 olguda pupiller blok, neovasküler glökom ve katarakt ve 1 olguda sekonder glökom gelişti. Vogt-Koyanagi-Harada sendromlu olgularda erken tanı ve tedavi ile görme kaybı engellenebilir. Sendromun tedavisinde kortikosteroidler etkili olup; kronik, kortikosteroid tedavisine dirençli ve şiddetli kortikosteroid yan etkileri gelişen olgularda immunsupresif ilaçlar faydalı olabilmektedir. Olası komplikasyonlar ve nüksler açısından VKH'lu hastalar yakın takip edilmelidir.

**Anahtar kelimeler:** İmmunsupresif ilaçlar; optik koherens tomografi; steroid; üveit; Vogt-Koyanagi-Harada sendromu.

### ABSTRACT

We aimed to evaluate the clinical features and treatment results in 4 cases with Vogt-Koyanagi-Harada syndrome (VKH). Four female cases' age range was 33-58 years, follow-up duration 8 to 49 months. All cases had bilateral involvement. Auditory complaints were available in three cases (hearing loss in 1 case, tinnitus in 2 cases). All cases were assessed by spectral domain optical coherence tomography, fluorescein angiography and ultrasonography. Three patients were classified as "incomplete VKH" and one as "probable VKH". Baseline visual acuity ranged from 2/20 to 3/20 in the RE and from 2/20 to 4/20 in the LE. All cases had bilateral anterior uveitis and exudative retinal detachment. Optic disc edema was also present in three cases. All patients were

treated with high-dose corticosteroid therapy. In addition, cyclosporine was administered to two cases and azathioprine to one case. Final visual acuity ranged from light perception to 20/20 in the RE and from 12/20 to 20/20 in the LE. During the follow-up, recurrence was observed twice in 1 case; choroidal neovascular membrane in 1 case, pupillary block, neovascular glaucoma and cataract in 1 case and secondary glaucoma in 1 case. Visual loss could be prevented by early diagnosis and treatment in VKH patients. Corticosteroid is effective in treatment of VKH. Immunosuppressive drugs could be useful in patients with a chronic VKH refractory to corticosteroid or who suffer severe adverse effects with corticosteroid. VKH cases should be followed closely with regard to possible complications and recurrence.

**Keywords:** Immunosuppressive drugs; optical coherence tomography; steroid; uveitis; Vogt-Koyanagi-Harada syndrome.

## GİRİŞ

Vogt-Koyanagi-Harada sendromu (VKH) göz, santral sinir sistemi, cilt ve işitme sistemi gibi melanin içeren dokuları etkileyen otoimmün bir hastalıktır.<sup>1-4</sup> Klinik tam, tam olmayan ve muhtemel VKH olarak 3 grupta sınıflandırılır.<sup>4</sup> Prevelansı popülasyona ve ırklara göre değişmektedir.<sup>2, 4, 5</sup>

Cilt tutulumuna bağlı poliozis, vitiligo şeklinde; nörolojik tutulumuna bağlı baş ağrısı, beyin omurilik sıvısında pleositoz ve fokal nörolojik bulgular şeklinde ve kulak tutulumuna bağlı yüksek frekanslarda işitme kaybı ve vertigo şeklinde görülebilir.<sup>2</sup> Temel olarak prodromal, akut üveitik, konvelasan ve kronik rekürren üveit olmak üzere 4 evrede sınıflandırılmaktadır.<sup>1-4</sup> Göz tutulumu genellikle iki taraflı granülomatöz panüveit şeklindedir.<sup>5</sup> Kesin tanıda üveitten önce penetran göz travması veya cerrahi geçirmemiş olmak önemlidir.<sup>1</sup>

Akut evrede erken ve yoğun kortikosteroid tedavisi uygulanmaktadır. Tedavinin erken kesilmesi nüks ve kötü görsel prognoz riskini arttırmaktadır. Tedaviye dirençli ve kortikosteroid yan etkilerinden korunmak için siklosporin A (CsA), azatioprin (AZT) ve biyolojik ajanlar gibi immünomodülatör tedavi

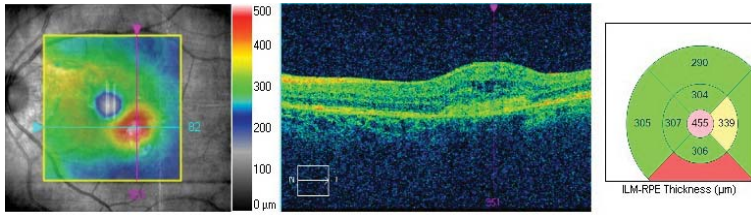
(İMT) sıklıkla kullanılmaktadır.<sup>2</sup> Görsel prognoz iyi olmakla birlikte kronik rekürren üveit durumunda katarakt, glokom, subretinal fibrozis ve koroid neovasküler membran (KNVM) gibi görmeyi tehdit eden komplikasyonlar gelişebilmektedir.<sup>2,6</sup>

Bu çalışmanın amacı VKH nedeniyle takip edilen 4 hastanın klinik özelliklerini, spektral domain optik koherens tomografi optik koherens tomografi (SD-OCT) bulgularını ve tedavi sonuçlarını değerlendirmektir.

## OLGU SUNUMLARI

### OLGU 1

Elli yaşında kadın hasta görmede azalma, baş ağrısı ve sağ kulakta işitme azlığı şikâyetiyle başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde her iki gözde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) 2/20 idi. Her iki gözde +1 ön kamara reaksiyonu, retinada yaygın retina pigment epiteli düzensizliği ve seröz retina dekolmanı izlendi. Fundus florescein anjiyografi (FFA) değerlendirmesinde; her iki gözde makula çevresinde yaygın sızıntı ve ödem, diskler hiperfloresan ve geç dönemde plak tarzında göllenme izlendi. Kulak burun boğaz ve nöroloji konsültasyonları normal olarak değerlendirildi. Serolojik ve diğer laboratuvar bulguları normaldi. Hasta VKH tanısıyla yatırıldı. Hastaya öncelikli olarak 3 gün 1gr/gün intravenöz pulse steroid tedavisi ve devamında 1 mg/kg/gün idame oral steroid ve 3 mg/kg/gün CsA başlandı. Kontrollerde hastanın kliniğinde belirgin düzelme izlendi. Beşinci ayda her iki göz EİDGK 16/20 idi ve fundus muayenesinde bilateral retina pigment epitelinde düzensizlik ve sol makulada skar mevcuttu. Hastada gelişen hipertansiyon için kardiyoloji tarafından oral antihipertansif ilaç başlandı. Takip eden kontrollerinde sistemik steroid ve CsA dozu azaltıldı. Kırk ikinci ay kontrolünde hastada sol gözünde kırık görme şikâyeti mevcuttu. Yapılan SD-OCT (Şekil 1) ve FFA değerlendirmesinde sol gözde klasik koroidal neovasküler membran tespit edildi. Hastaya tedavi önerildi. Fakat hasta kontrollerini başka bir merkezde yaptırmak istediği için takipten çıktı.



**Şekil 1.** Kırk ikinci ay kontrolünde VKH olan hastanın sol gözünden alınan OCT kesitinde parafoveal KNVM ve intraretinal sıvı

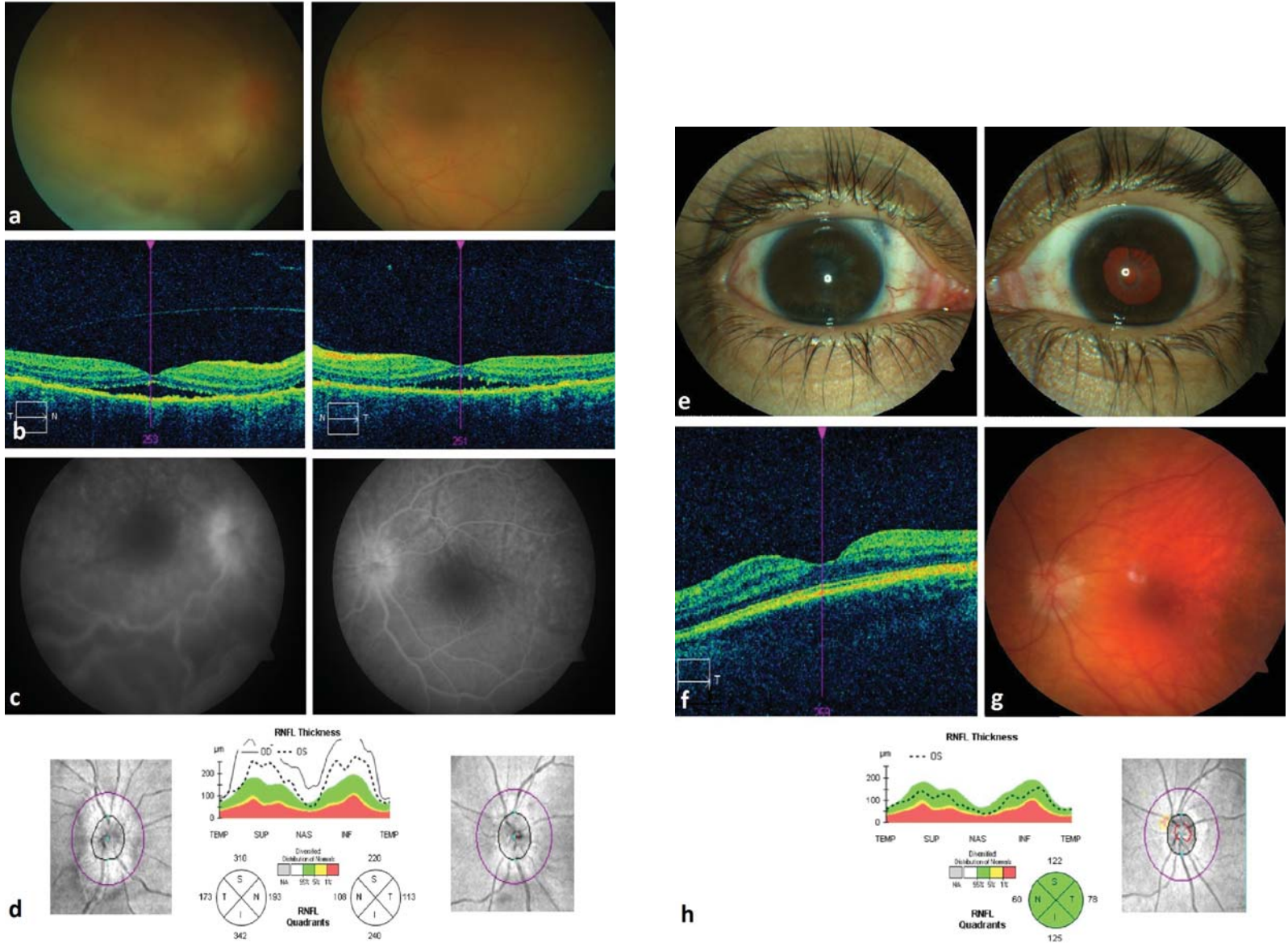
## OLGU 2

Otuz üç yaşında kadın hasta her iki gözünde ağrı, bulanık görme, kulak çınlaması şikâyetiyle kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde her iki gözde EİDGK 2/20 idi. Her iki gözde +2 ön kamara reaksiyonu, korneada koyun yağı tarzında presipitatlar, vitritis, optik disk ödemi ve seröz retina dekolmanı mevcuttu (Şekil 2a). Hastanın SD-OCT bulguları eksudatif retina dekolmanı ile uyumluydu (Şekil 2b). Fundus floresein anjiyografi (FFA) bulguları ise sağ gözde daha yoğun olmak üzere optik disk hiperfloresansı, birçok alanda subretinal erken ile geç döneme ait sızıntı ve göllenme tarzında hiperfloresans alanlar şeklindeydi (Şekil 2c). Ayrıca hastada sağda tüm kadrantlarda, solda nazal kadrant dışındaki tüm kadrantlarda retina sinir lifi kalınlığı (RNFL) artışı mevcuttu (Şekil 2d). Kulak burun boğaz ve nöroloji konsültasyonları normal olarak değerlendirildi. Hastaya VKH tanısı konuldu. Yapılan serolojik testlerde anlamlı bir sonuç tespit edilmedi. Hastaya 1mg/kg/gün oral steroid başlandı ve 2 mg/kg/gün AZT tedaviye eklendi. Takiplerde hastanın klinik bulgularında belirgin düzelme oldu. Her iki gözde EİDGK 12/20'a yükseldi, fundusta her iki gözde yaygın retina pigment epitel düzensizlikleri gelişti ve seröz dekolman tamamen geriledi. Hastanın 6. ayda AZT'i kendiliğinden kesmesi üzerine merkezimize her iki gözde yoğun ön üveit atağıyla geldi. Steroid ve AZT tedavisi tekrar başlandı. Dokuzuncu ayda inflamasyon geriledi. İki gözde yaygın arka yapışıklık gelişti. Görme keskinliği her iki gözde 14/20 idi ve seröz retina dekolmanı tamamen gerilemişti. On birinci ay kontrolünde hastada plansız gebelik nedeniyle perinatoloji konsültasyonu istendi. Hastaya yakın takip önerilmesine rağmen 14 ay kontrollere gelmedi. Yirmi

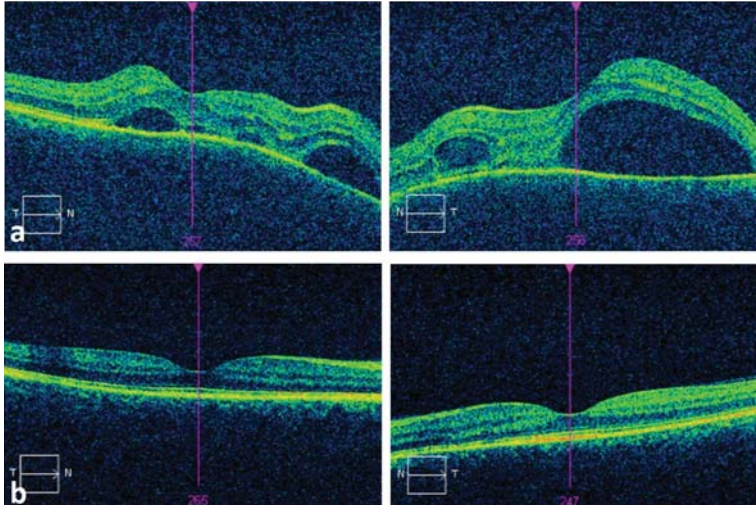
beşinci ay kontrol muayenesinde sağ ve sol EİDGK sırasıyla el hareketi ve 50 cm idi ve sağ ve sol göz içi basıncı (GİB) sırasıyla 26 ve 18 mmHg idi. Her iki gözde keratit presipitatlar ve yaygın arka sineşi ve sağ gözde kornea ödem saptandı ve fundus her iki gözde aydınlanmıyordu. Orbital ultrasonografide (USG) her iki gözde vitreus inflamasyonu, koroidde kalınlaşma ve seröz retina dekolmanı izlendi. Hastaya tekrar oral steroid başlandı. Takip eden kontrollerde sağ ön kamara sığlaştı, pupiller blok gelişti. Göz içi basınç yükseldi ve topikal antiglokomatöz damlalar ile kontrol altına alınamadı. Filtran glokom cerrahisi için dış merkeze sevk edildi. Otuz yedinci ay kontrolünde hasta 32 mg/gün oral steroid kullanmaktaydı. Sağ ve sol EİDGK sırasıyla p+p- ve 2/20, GİB sağ ve sol sırasıyla 42 ve 18 mmHg idi. Sağ seklüzyo pupilla, rubeozis iridis, limbal skleral stafilmom ve sol seklüzyo pupilla, iridotomi ve yoğun arka subkapsüler katarakt mevcuttu (Şekil 2e). Sol gözüne fakoemülsifikasyon yöntemiyle katarakt ameliyatı yapılan hastanın kırk dokuzuncu ay kontrol muayenesinde sağ ve sol EİDGK sırasıyla p+p- ve tam olup ve ön ve arka segmenti bilateral sakindi, sağ fundus aydınlanmıyordu, sol fundusta ise günbatımı kızılılığı manzarası ve RPE pigment değişiklikleri gelişmiş olup sol gözde eksudatif retina dekolmanı iyileşmişti, tüm kadrantlarda RNFL normale dönmüştü (Şekil 2f, g ve h). Hastanın kliniğimizde takibi devam etmektedir.

## OLGU 3

Kırk üç yaşında kadın hasta 1 haftadır baş ağrısı ve dalgalı görme şikâyetiyle başvurdu. Sorgulamada hastanın ilaveten tinnitus şikâyeti de vardı. İlk muayenede her iki gözde EİDGK 3/20 idi. Sağ ve sol GİB 18 ve 27 mmHg idi. Her iki gözde +2 ön kamara reaksiyonu ve her iki makulada katlantılar ve seröz retina dekolmanı izlendi. Optik koherens tomografide bilateral multilobüler seröz retina dekolmanı, koroidal foldlar, sol gözde subretinal septalar ve hiper-reflektif benekler (Şekil 3a), FFA'da erken fazda beliren geç fazda genişleyen hiperfloresan spotlar izlendi. Göğüs hastalıkları, kulak burun boğaz ve nöroloji konsültasyonları normal olarak değerlendirildi. Serolojik ve diğer laboratuvar bulguları normaldi. Hasta VKH ön tanısıyla yatırıldı. Hastaya öncelikli olarak 3 gün 1 gr/gün pulse steroid tedavisi ve devamında idame 1 mg/kg/gün oral



**Şekil 2.** Vogt-Koyanagi-Harada sendromu tanısı alan olgumuzda her iki gözde fundus bulguları: Optik disk ödemi, retinal depigmentasyon alanları ve eksudatif retina dekolmanı (a); OCT bulguları: foveal ve extrafoveal alanda eksudatif retina dekolmanı (b); Fundus floresin anjiyografi bulguları: sağ gözde daha yoğun olmak üzere her iki optik disk hiperfloresans, sağ gözde daha belirgin olmak üzere göllenme tarzında hiperfloresans alanlar (c); RNFL analizi: sağda tüm kadrantlarda, solda nazal kadrant dışındaki tüm kadrantlarda RNFL artışı (d); Kırk dokuzuncu ay kontrolünde sağ gözde seklüzyo-okluzyo pupil, limbal skleral stafilom, sol gözde katarakt cerrahisi sonrası gelişen ön kapsüller fimozis (e); Hastanın sol gözünde yatay OCT kesitinde seröz makula dekolmanının ve makulanın yatışması (f); Sol gözde fundusta günbatımı kızılılığı manzarası ve RPE pigment değişiklikleri (g); Sol gözde tüm kadrantlarda RNFL'nin normale dönmesi (h).



**Şekil 3.** Vogt-Koyanagi-Harada sendromu tanısı alan olgumuzda her iki gözde tedavi öncesi ve sonrası OCT bulguları: diffüz multilobuler seröz retina dekolmanı ve koroidal foldlar, [sol gözde subretinal septalar ve hiper-reflektif benekler (\*)] (a); Otuz altıncı ay pulse steroid ve immunomodulator tedavi sonrası subretinal sıvının tamamen absorbe olması (b).

steroid ve 3 mg/kg/gün mg CsA başlandı. Takip eden kontrollerde ön kamara inflamasyonu ve seröz retina dekolmanı kayboldu (Şekil 3b). Son muayenede her iki gözde EİDGK 10/10 ve sağ ve sol GİB sırasıyla 25 ve 22 mmHg idi. Her iki göz ön segment sakın ve fundusta bilateral retina pigment epiteli değişiklikleri izlendi. Hastaya topikal antiglokomatöz tedavi başlandı. Postoperatif 36 aylık takipte görme keskinliği her iki gözde EİDGK 10/10 düzeyinde idi. Hastanın kliniğimizde takibi devam etmektedir.

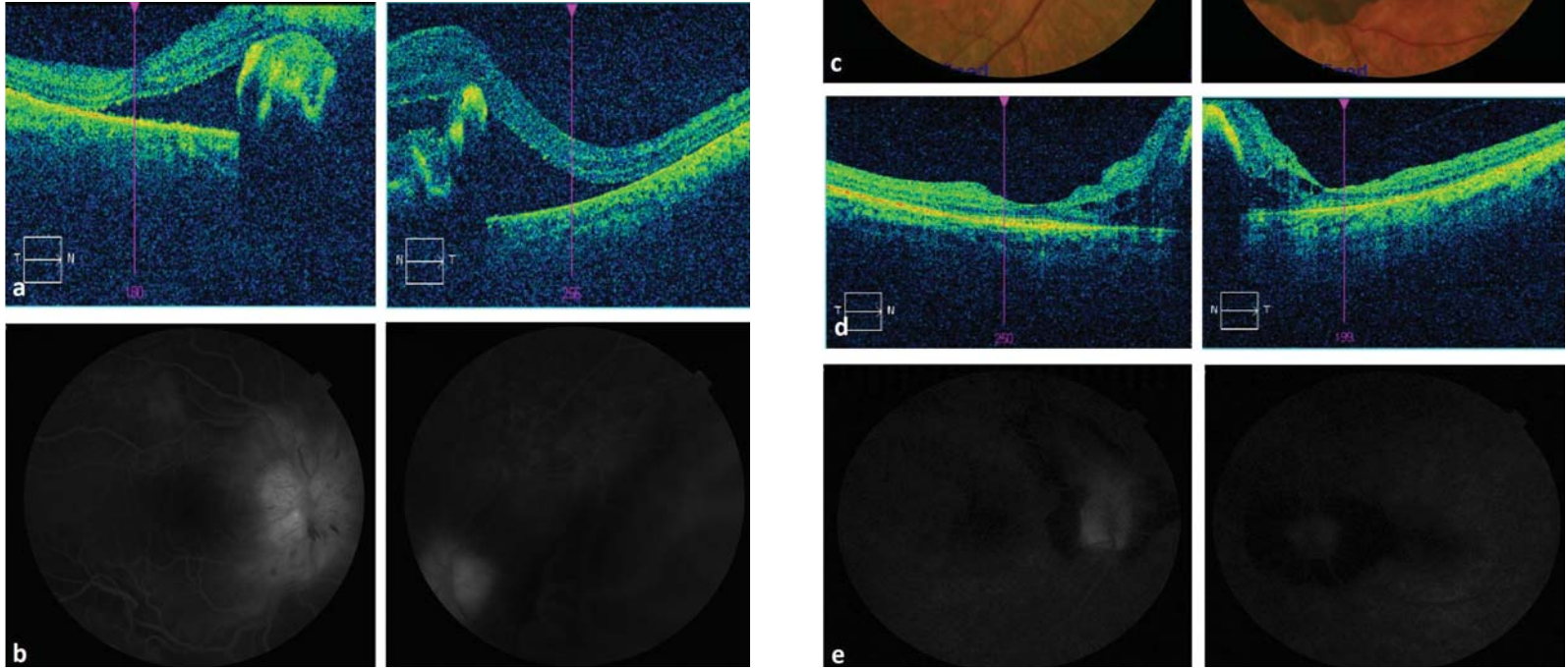
#### OLGU 4

Elli sekiz yaşında kadın hasta kliniğimize dış merkezden ek-südatif retina dekolmanı nedeniyle refere edilmişti. Her iki gözde bulanık görme ve baş ağrısı şikâyeti mevcuttu. İlk muayenede sağ ve sol gözde EİDGK sırasıyla 2/20 ve 4/20 ve GİB 13 ve 15 mmHg idi. Fundus muayenesinde her iki gözde papil ödem ve bülloz eksüdatif retina dekolmanı mevcuttu. SD-OCT bulguları: eksüdatif retina dekolmanı ve yoğun optik disk öde-

mi (Şekil 4a); FFA bulguları ise sağ gözde daha yoğun olmak üzere optik diskte hiperfloresans, birçok alanda subretinal erken ile geç döneme ait sızıntı ve göllenme tarzında hiperfloresans alanlar şeklindeydi (Şekil 4b). Hastanın kulak burun boğaz, nörolojik ve dermatolojik muayeneleri normal olarak değerlendirildi. Malignite açısından yapılan taramaları normaldi. Serolojik testler ve laboratuvar bulgularında anlamlı bir sonuç saptanmadı. Hastaya VKH tanısı konularak oral 1 mg/kg/gün oral steroid, oral karbonik anhidraz inhibitörü (KAİ) ve topikal prednisolon asetat ve siklopentolat başlandı. Takiplerde yavaş olmakla birlikte seröz dekolmanda gerileme izlendi. Oral steroid ve KAİ dozu kademeli olarak azaltıldı. Son muayenede 8 mg oral steroid kullanan hastanın EİDGK sağ ve sol gözde sırasıyla 8/10 ve 6/10 idi. Her iki gözde GİB 22 mmHg idi. Sağ gözde ön segment doğal, sol gözde arka sineşi izlendi. Hastanın on sekizinci ay kontrolünde bilateral retina pigment epiteli düzensizliği ve optik disk başında hiperpigmentasyon izlendi (Şekil 4c), hastanın SD-OCT ve FFA görüntülerinde her iki gözde seröz retina dekolmanı makulada tamamen gerilmişti, fakat optik disk temporalinde azalarak devam etmekteydi (Şekil 4d ve e). Hastanın kliniğimizde takibi devam etmektedir.

#### TARTIŞMA

Vogt-Koyanagi-Harada sendromu klinik varyasyonların geniş spektrumunu kapsayan tek bir sendrom olarak kabul edilmektedir.<sup>7</sup> Sendrom genellikle 20 ile 50 yaş arasında görülmektedir.<sup>2</sup> Öte yandan daha genç yaşlarda da VKH olabildiği bildirilmiştir.<sup>3, 5</sup> Kadınlarda daha sık olup, <sup>3, 4, 5, 8</sup> bunun sebebi tam olarak bilinmemekle birlikte hormonal olabileceği düşünülmüştür. Erkek cinsiyetin; koryoretinal dejenerasyon, vitiligo ve kötü prognoz açısından yüksek risk oluşturduğu belirtilmiştir.<sup>3</sup> Vogt-Koyanagi-Harada sendromu Türkiye’de üveitler arasında nadir görülen sebeplerdendir. Çok merkezli 2004 yılında Kozakoğlu ve ark.<sup>9</sup>nın yaptığı bir çalışmada, 761 üveit hastasının 9’unda (%1.2) VKH saptanmıştır. Özdal ve ark.<sup>10</sup> Türkiye’de 3. basamak merkezlerinde 32 VKH olan hastalarını değerlendirdikleri çalışmalarında ise, bu hastaların kendi üveit serilerininin %2.7’sini oluşturduğunu, hastaların ortalama yaşının 33.6 (aralık: 12-65) yıl olduğunu ve %75’inin



**Şekil 4.** Vogt-Koyanagi-Harada sendromu tanısı alan olgumuzda her iki gözde OCT bulguları: eksudatif retina dekolmanı ve yoğun optik disk ödemi (a); Fundus floresin anjiografi bulguları: sağ gözde daha yoğun olmak üzere optik disk hiperfloresansı, sağ gözde birçok alanda subretinal sızıntı ve göllenme tarzında ve sol gözde göllenme tarzında hiperfloresans alanlar (b); On sekizinci ay kontrolünde olgunun renkli fundus fotoğrafında steroid pulse tedavisi sonrası bilateral retina pigment epiteli düzensizliği ve optik disk başında hiperpigmentasyon (c); OCT ve FFA görüntülerinde subretinal sıvının makulada resorbe olması fakat optik disk temporalinde azalarak devam etmesi (d ve e).

kadınlardan oluştuğunu bildirmişlerdir. Ayrıca yazarlar<sup>10</sup> diğer gözünün iki ay sonra tutulduğu bir hasta dışında diğer tüm hastalarda (%96.9) üveitin başvuru sırasında bilateral olduğunu rapor etmişlerdir. Bizim serimizde ise hastaların hepsi kadın idi. Yaş aralığımız literatürle<sup>2, 3, 8</sup> uyumlu olup, 33-58 yaş arasında değişmekteydi. Tutulum tüm hastalarımızda bilateraldi.

Özdal ve ark.<sup>10</sup> hastaların %50'sinde (16 hasta) akut üveitik hastalık, bunların da %25'inde (4 hasta) rekürren inflamasyon saptamışlardır. Akut üveitik hastalığı olan olgularının %75'inde ise bilateral seröz retina dekolmanı ve optik disk ödemi ve hiperemisi, %25'inde ise bilateral sadece optik disk tutulumu olduğunu göstermişlerdir. Bizim olgularımızın takip süresi 8 – 49 ay olup; dört olgumuzda da bilateral panü-

veit şeklinde göz tutulumu mevcuttu. Dört hastada bilateral seröz retina dekolmanı (%100) ve buna ilaveten 3 hastada (%75) optik disk ödemi izlendi. Özdal ve ark.<sup>10</sup> 5 - 180 ay takip ettikleri hasta gruplarının %31.2'sinde hastalığın tam formunun, %18.8'inde ise sadece üveitik formunun (muhtemel VKH) olduğunu bildirmişlerdir. Tugal-Tutkun ve ark.<sup>5</sup> ise 45 VKH hastasının olduğu çalışmalarında dokuzu (%20) tam VKH, yirmi üçü (%51) tam olmayan VKH ve on üçü (%29) ise muhtemel VKH hastalığı olarak bildirmişlerdir. Ceylan ve ark.<sup>11</sup> 10 VKH'lu olgularının dördünü (%40) tam, dördünü (%40) tam olmayan ve ikisini (%20) muhtemel olarak rapor etmişlerdir. VKH komitesi tarafından önerilen revize edilmiş tanı kriterlerine göre;<sup>12</sup> olgularımızın üçü (%75) "tam olmayan" ve biri (%25) "muhtemel" VKH olarak takip edildi. Hastaneye erken başvurunun ve uygun immünsüpresif tedavinin; hastalığın gidişatını değiştirebileceği ve hastalığın tam formunun görünümünü geciktirebileceği düşünülmektedir.<sup>10</sup> Bu sebeplerin bizim olgularımızda da tam formun görülmemesi sebebi olabileceği düşüncesindeyiz. Literatürde ekstraoküler göz bulguları olarak en sık baş ağrısı %49-69, tinnitus %31-65.6 ve disakuzi %16-32 oranında bildirilmiştir.<sup>5, 10, 13, 14</sup> Bizim olgularımızda ise 3 hastada görme azalmasıyla birlikte baş ağrısı (%75) ve 3 hastada işitsel şikâyetler (%75) mevcuttu.

Multimodal görüntüleme çalışmaları, özellikle FFA ve SD-OCT, tanı koyma ve tedaviye cevabın erken izlenmesi açısından önemli olduğunu göstermektedir.<sup>15</sup> FFA'nın geç evrelerinde multilobüler boya göllenmesi görülen yerlerin, multifokal seröz retina dekolmanı olan alanlara karşılık geldiği bildirilmiştir.<sup>16-18</sup> Akut VKH'de membranöz yapıların görülebileceği, dış ve iç tabakaların subretinal septalar tarafından kistoid boşluklar ile birbirinden ayrıldığı, dış tabakanın membranöz formunda bulunan fibrin gibi inflamatuvar ürünlerin steroid tedavisi sürecinde granüler yapıya dönüştüğü ve steroid tedavisi ile bu fibrin birikmesinin düzeldiği rapor edilmiştir.<sup>16</sup> Ayrıca sarımsı yuvarlak yapılar halinde görülen geniş kistoid boşlukların OCT'de yüksek reflektivite veren bir çizgi olarak görülen ince vertikal duvarlar içerdikleri gösterilmiştir.<sup>18,19</sup> Arellanes-García ve ark.,<sup>20</sup> akut dönemdeki olgularının %16.7'sinde FFA'da retinal duvarda hiperfloresans olduğunu rapor etmişlerdir. Yalçındağ ve ark.<sup>21</sup> VKH'lu olgularında se-

röz makula dekolmanın sistemik steroid tedavisi ile kaybolduğunu OCT cihazı yardımıyla bildirmişlerdir. Kocatürk ve ark.<sup>22</sup> ise VKH'lu hastalarında OCT'de sağ gözde subretinal boşluğu çeşitli bölümlere ayıran subretinal septalar ve sol gözde PED olduğunu ve subretinal septaların steroidle resorbe olduğunu bildirmişlerdir. Biz de 3. olgumuzda subretinal septalarla çevrili kistoid boşlukların olduğunu ve bunların tedaviyle düzeldiğini gözlemledik. Tüm olgularda da SD-OCT ve FFA bulgularımız, yukarıda da belirtildiği üzere, literatürle uyumlu idi.

Tedavinin temel yaklaşımını aktif inflamasyonun baskılanması amacıyla steroidler oluşturmaktadır.<sup>23</sup> Özellikle erken ve uzun süreli idame tedavi prognozda önemlidir. Erken intravenöz tedavinin daha etkin olduğunu belirten yayınlar olduğu gibi oral yüksek doz steroidlerle pulse intravenöz steroid tedavisinin prognoz açısından farklı olmadığını belirten yayınlar da mevcuttur.<sup>23</sup> Uzun süreli tedavi gereken, dirençli veya steroid ilişkili komplikasyonlar gelişen olgularda İMT düşünülmelidir.<sup>8</sup> Steroid/İMT kombinasyon tedavisi ise şiddetli akut atak geçiren, düşük görme düzeyli, geniş büllöz RD bulunan; geç dönemde başvuran hastalara uygulanabileceği bildirilmiştir.<sup>24</sup> Özdal ve ark.<sup>10</sup> yaptığı çalışmada aktif üveiti olan tüm hastalar intravenöz ve/veya oral metilprednizolon ile tedavi edilmişti. Hastaların %59.4'üne (19 hasta) İMT uygulanmıştı. Ceylan ve ark.<sup>11</sup> ise yüksek dozda uygulanan kortikosteroid tedavisiyle %70, bu tedaviye yeterince yanıt vermeyen ya da nüks gelişen olgularda ise CsA tedavisinin eklenmesiyle %100'e varan oranlarda başarılı klinik sonuçlar bildirmişlerdir. Benzer şekilde, bizim olgularımızın hepsi intravenöz ve/veya oral kortikosteroid almış olup, ilave olarak 3 hastaya (%75) İMT (1 hastaya AZT ve 2 hastaya CsA) eklenmiştir. Siklosporin alan bir hastamızda ilaca bağlı olarak hipertansiyon geliştiği gözlemlendi.

Kronikleşmeye tedavi rejimi, yaş, başlangıç görme keskinliği, eksüdatif seröz dekolmanın genişliği gibi birçok sebebin neden olabileceği yayınlarda belirtilmiştir.<sup>25-27</sup> İlk muayenede şiddetli iridosiklitin, posterior sineşinin, büllöz dekolmanın ve optik disk ödeminin; kronikleşme ve rekürrens açısından risk faktörü olduğu bildirilmiştir.<sup>26</sup> Brezilya'dan yapılan bir çalışmada erken ve yüksek doz steroid tedavisine rağmen %79

oranında kronik rekürren hastalık geliştiği rapor edilmiştir.<sup>23</sup> Özdal P ve ark.<sup>10</sup> ise %28.1 oranında olgularında nüks saptamışlardır. Bizim serimizde, benzer şekilde %25 oranında (1 olguda) nüks izlendi ve hastamızın İMT'yi kendi kararı ile hızlıca kesmesi nüksün sebebi olarak düşünüldü.

Görsel prognoz erken ve uygun süreli tedaviyle iyi olup, tedavinin gecikmesi veya erken kesilmesi durumunda kronik rekürren hastalık gelişmesine ve buna bağlı artan komplikasyonlara bağlı kötü görsel sonuçlar gelişebilmektedir.<sup>5, 26, 28</sup> Özdal ve ark.<sup>10</sup>'nın yaptığı çalışmada final görme keskinliği  $\geq 20/40$  ve  $\leq 20/200$  olan gözler sırasıyla olgularının %73.4 ve %17.2'sini oluşturmaktaydı. Bizim olgu serimizde ise bu oranlar %87.5 (7/8 göz) ve %12.5 (1/8 göz) idi.

Genellikle görme prognozu iyi olmakla birlikte kronik rekürren üveit durumunda görmeyi tehdit eden komplikasyonlar gelişebilmektedir.<sup>2, 6</sup> Komplikasyonlar katarakt (%10–42), glokom (%6–45), subretinal fibrozis (%8–40) ve KNVM (%9-15) şeklinde olabilmektedir.<sup>2, 29</sup> Koroidal neovasküler membran gelişimine kronik inflamasyonun retina pigment epiteli (RPE) ve Bruch membran kompleksinde yol açtığı hasarın neden olabileceği,<sup>30</sup> inflamasyonun kronik-rekürren evresinin, ciddi tekrarlayan ön üveitin, fundusta pigmentasyon değişikliklerinin ve hastalık süresinin uzamasının KNVM gelişiminde risk faktörü olduğu rapor edilmiştir.<sup>28, 30</sup> Geç oküler komplikasyonlar olarak RPE harabiyeti (% 68.8), fundusta “günbatımı kızılığ” manzarası (% 62.5), periferde nummular koryoretinal skar (% 46.9) ve şiddetli RPE kümelenmesi (% 18.8) bildirilmiştir.<sup>10</sup> Bizim serimizde bir hasta (%25) tedaviye uyum sağlamadığı için tekrarlayan ağır ataklar geçirmiş olup; bir hastada KNVM, bir hastada pupiller blok ve neovasküler glokom ve bir hastada katarakt ve bir hastada bilateral glokom gelişti.

Sonuç olarak, VKH olan olgularda erken tanı ve tedavi ile görme kaybı engellenebilir. Sendromun tedavisinde kortikosteroidler etkili olup; kronik, kortikosteroid tedavisine dirençli ve şiddetli kortikosteroid yan etkileri gelişen olgularda immünsüpresif ilaçlar faydalı olabilir. Olası komplikasyonlar ve nüksler açısından hastalar yakın takip edilmelidir.

## KAYNAKLAR/REFERENCES

- 1- Cunningham ET Jr, Rathinam SR, Tugal-Tutkun I, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ocul Immunol Inflamm* 2014;22:249-52.
- 2- Sakata VM, da Silva FT, Hirata CE, et al. Diagnosis and classification of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Autoimmun Rev* 2014;13:550-5.
- 3- Wang Y, Chan CC. Gender differences in vogt-koyanagi-harada disease and sympathetic ophthalmia. *J Ophthalmol* 2014;2014:157803.
- 4- Khairallah AS. Headache as an initial manifestation of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Saudi J Ophthalmol*. 2014;28(3):239-42.
- 5- Tugal-Tutkun I, Ozyazgan Y, Akova YA, et al. The spectrum of Vogt-Koyanagi-Harada disease in Turkey: VKH in Turkey. *Int Ophthalmol* 2007;27:117-23.
- 6- Iwahashi C, Okuno K, Hashida N, et al. Incidence and clinical features of recurrent Vogt-Koyanagi-Harada disease in Japanese individuals. *Jpn J Ophthalmol* 2015;59:157-63.
- 7- Herbort CP, Mochizuki M. Vogt-Koyanagi-Harada disease: inquiry into the genesis of a disease name in the historical context of Switzerland and Japan. *Int Ophthalmol* 2007;27:67–79.
- 8- Greco A, Fusconi M, Gallo A, Turchetta R, et al. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Autoimmun Rev* 2013;12:1033-8.
- 9- Kazokoglu H, Onal S, Tugal-Tutkun I, Mirza E, et al. Demographic and clinical features of uveitis in tertiary centers in Turkey. *Ophthalmic Epidemiol* 2008;15:285-93.
- 10- 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.
- 11- Ceylan OM, Uysal Y, Türk A, ve ark. Vogt-Koyanagi-Harada Sendromlu Olguların Klinik Özellikleri. *TJO* 2010; 40: 250-4.
- 12- 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.
- 13- Yang P, Ren Y, Li B, et al. Clinical characteristics of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in Chinese patients. *Ophthalmology* 2007;114:606–14.
- 14- Rao NA, Gupta A, Dustin L, et al. Frequency of distinguishing clinical features in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Ophthalmology* 2010;117:591–9.



- 15- Jap A, Chee SP. Imaging in the diagnosis and management of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Ophthalmol Clin* 2012;52:163-72.
- 16- 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.
- 17- Maruyama Y, Kishi S. Tomographic features of serous retinal detachment in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging* 2004;35:239-42.
- 18- 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.
- 19- Tsujikawa A, Yamashiro K, Yamamoto K, et al. Retinal cystoid spaces in acute Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. *Am J Ophthalmol* 2005;139:670-7.
- 20- Arellanes-García L, Hernández-Barríos M, Fromow-Guerra J, et al. Fluorescein fundus angiographic findings in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Int Ophthalmol* 2007;27:155-61.
- 21- Yalçındağ FN, Batioğlu F, Günalp İ. Vogt Koyanagi Harada Sendromlu Bir Olguda Tedavi Yanıtının Optik Koherens Tomografi ile izlenmesi. *Ret - Vit* 2003;11:77-82.
- 22- Kocatürk T, DüNDAR SO, Çakmak H, Özbağcıvan M. Vogt-Koyanagi-Harada Sendromlu Bir Olguda OKT Bulguları. *Ret - Vit* 2015;23:201-204.
- 23- Sakata VM, da Silva FT, Hirata CE, et al. High rate of clinical recurrence in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with early high-dose corticosteroids. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2015;253:785-90.
- 24- Rao NA. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada disease by corticosteroids and immunosuppressive agents. *Ocul Immunol Inflamm* 2006;14:71-2.
- 25- Al-Kharashi AS, Aldibhi H, Al-Fraykh H, et al. Prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Ophthalmol* 2007;27:201-10.
- 26- Chee SP, Jap A, Bacsal K. Prognostic factors of Vogt-Koyanagi-Harada disease in Singapore. *Am J Ophthalmol* 2009;147:154-61.
- 27- Abu El-Asrar AM, Al Tamimi M, Hemachandran S, et al. Prognostic factors for clinical outcomes in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with high-dose corticosteroids. *Acta Ophthalmol* 2013;91:e486-93.
- 28- Rubsamén PE, Gass JD. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Clinical course, therapy and long-term visual outcome. *Arch Ophthalmol* 1991;109:682-7.
- 29- Read RW, Rechodouni A, Butani N, et al. Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2001;131:599-606.
- 30- Moorthy RS, Chong LP, Smith RE, et al. Subretinal neovascular membranes in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol* 1993;116:164-70.