

OLGU SUNUMU

HARADA SENDROMLU BİR OLGU

A CASE WITH HARADA SYNDROME

Hülya ÖZCAN
Birgül YILDIZ
Ayfer AKSÖZ
İlgün CANBEYLİ
Zühal GÜRCAN

SUMMARY

Harada Syndrome which involves eye, ear, and meninges is very rarely seen in our country.

This syndrome is considered as an autoimmune reaction to the melanine carrying cells and symptoms are depended on the organs have melanine carrying cells.

Our patient's signs, Course, laboratory and radiological findings are compatible well enough with Harada syndrome.

(Key Words: Exudative Retina Detachment, Uveitis, Corticotherapy)

ÖZET

Göz, kulak, ve meninkleri tutan Harada sendromu ülkemizde oldukça ender görülmektedir.

Hastalık melanin taşıyan hücrelere karşı yönelmiş otoimün bir saldırı olarak değerlendirilir, ve etkilediği bu organlara göre bulgular verir.

Olgumuzun yakınmaları, klinik seyri, laboratuvar ve radyolojik bulguları Harada Sendromu ile uyumludur.

(Anahtar Sözcükler: Eksüdatif retina dekolmanı, Kortikoterapi, Üveit)

Vogt 1906 da bir olgu, Koyonagi 1929 da 16 vakada polyozis, vitiligo, disakuzi ile birlikte travmadan kaynaklanmayan iridosiklit tanımlanışlardır. Babel 1939 da bu sendromu Vogt Koyonagi sendromu olarak isimlendirilmiştir. (1-4)

Harada 1926 da 5 olguda eksüdadif retina dekolmanlı posterior üveit ile Beyin Omiirilik Sıvısında (BOS) pleositoz bildirilmiştir (1,3,4). Harada'nın hastalığı Vogt Koyonagi sendromunun klinik varyasyonu olarak düşünölmektedir (1,4).

Ön segment enflamasyonu, cilt ve kulak bulguları içeren Vogt Koyonagi sendromu ile arka segment enflamasyonu ve menenjinal iritasyon bulgularını içeren Harada hastalığı birlikte değeriendirilerek Vogt Koyonagi Harada sendromu olarak adlandırılmıştır. (1,4,6)

Genellikle 20-40 yaşları arasında Japon ırkında en sık görölen endojen üveittir. İspanyol kökenliler ve Kızılderililerde de sık rastlanır.

Etyolojide bakteri, fungus ve virüsler suçlanmış, ancak gerek göz gerekse BOS' dan izole edilememiştir. Özellikle Ebstein Barr virüsü ile ilişkisi araştırılmış, hastalarda virüs antikor düzeyleri kontrol grubuna oranla düşük bulunmuştur. Sınıf 2 antijenlerinde özellikle HLA- DR4, HLA- DR53, HLA-DO3 sıklığı genetik yatkınlığı desteklemektedir. Vogt Koyonagi Harada sendromunda bağışıklık yanıtı uveal ve retinal antijenle humoral ve hücrenel duyarlılık şeklindedir. Araştırmalarda s retinal antijenine karşı antikor oluşumu veya melanine karşı lenfosit duyarlılığı bildirilmiştir (1,3,5,7)

Ölkemizde çok az rastladığımızdan bu olguyu yayınlamayı gerekli gördük.

OLGU

S.D. 45 yaşında ev kadını. Bir ay önce 3 gün süren şiddetli başağrısının takiben görmesinde bulanıklaşma ve kulak çınlaması olmuş. Nörolojik muayenesi sonucu istenen kranyal BT normal olarak

değeriendirilip aseptik menenjit bulguları nedeniyle psödötör serebri düşünölererek tedaviye başlanmış. Görmesinin çok azalması nedeniyle 19 Haziran 1998 tarihinde kliniğimize başvuran hasta iki taraflı papil ödemi, eksüdadif retina dekolmanı tanısıyla yatırıldı (Karantina No: 11068). Bakısında her iki gözde görme keskinliği bir metreden parmak sayma düzeyinde idi. İki taraflı optik diskleri ödemli, makülayı da içine alan alt yarıda temporalde yoğun eksüdatif retina dekolmanı vardı. Göz içi basıncı normaldi.

Hastanın sistemik hipertansiyonu vardı, ilaç kullanmıyordu. Kan tetkikleri sedimentasyonun 62mm/saat olması dışında normaldi. HLA-DR4 olumlu idi.

US'de koroid kalınlaşması ve altta dekolman görünümü vardı. Fundus Floreseyan Anjiyografi (FFA) de toplu iğne başı şeklinde sızıntı alanları, eksüdadif retina dekolmanı sahasında göllenme, diskte hiperfloresans vardı. Elektrokülogram (EOG) iki taraflı patolojikti (115%). Hasta kabul etmediği için Lomber Ponksiyon yapılamadı. Odyometride hafif nörosensöriyal kayıp göröldü.

Hastanın 3. gün yapılan bakısında iki taraflı anterior ve posterior üveit geliştiği göröldü. Yüksek doz kortikosteroid tedavi 160mg/gün prednol ve yerel tedavi (steroid+midriyatikler) başlandı. Birinci ayın sonunda retina her alanda yatıştı, görme arttı. Steroid 6. ayın sonunda kesildi. Hasta 8 ay içinde üç kez daha ılımlı ön üveit atağı nedeniyle tedavi edildi. Son muayenesinde görmenin sağda 0.3 düzeyinde solda tam olduğu saptandı. Sağda arka subkapsüler lens yoğunluğu, Fundus bakısında depigmente sahalar göröldü.

Olgu izlemde ikin yılda en az iki kez olmak üzere ılımlı ön üveit atakları geçirdi. Yerel kortikosteroid ve midriyatiklere çok hızlı yanıt verdiğiinden Sistemik kortikosteroid tedavisine gerek görömedi. Geçirdiği ataklar ve sık yerel kortikosteroid tedavisi nedeniyle iki taraflı katarakt gelişen hastaya katarakt operasyonu yapıldı ve göziçi merceği

kondu. 5 Eylül 1999 tarihindeki muayenesinde görme sağ gözde 0.2, sol gözde 0.5 idi. İkitaraflı vitreus yoğunlaşması vardı.

Fundus bakısında; makulada daha fazla olmak üzere arka kutupta pigmentasyon artışı vardı. Ekvator ve perifer retinada yaygın Dallen Fuchs nodülleri (skar şeklinde) seçilmekteydi.

TARTIŞMA

Hastamız travma öyküsü olmamasıyla birlikte ikitaraflı iridosiklit, ikitaraflı arka üveit, ve eksüdatif retina dekolmanı, başlangıçta meningoensefalit bulguları, hafif düzeyde nörosensöriyal işitme kaybı bulguları ile Harada sendromuna uyumaktadır.

Hastalık klinik olarak; başlangıç fazda meningeal iritasyon bulguları, oftalmik fazda meningeal üveit, düzelme döneminde göz dışı bulgular ile karakterizedir (1,3,4).

Meningeal bulgular; başağrısı, ateş, ense sertliğidir. BOS'da lenfosit ve monositlerin hakim olduğu pleositoz erken dönemde gözlenir. BOS tetkiki sadece akut evrede tanıya yardımcıdır. Meningeal iritasyon bulguları kaybolduktan sonra normal değerlere ulaşır (3). Hastamız başvurduğunda akut evrede olmasına rağmen BOS tetkiki yapılmasını kabul etmemiştir. İşitme güçlüğü santral kökenlidir, genellikle yüksek frekansları içerir. Disakuzi ve tinnitus geçicidir. Cilt bulguları polyozis, vitiligo ve alopesidir, aktif dönemde deri ve saçlarda dokunma duyarlılığı vardır. Sigura belirtisi adı verilen perilibal vitiligo önemli bulgudur (1-3). Hastamızın odyometrisinde hafif nörosensöriyal kayıp vardı. Cilt bulguları yoktu.

EOG retina pigment epiteli ve fotoreseptörlerin refleks aktivitesini gösterir (6). Tanıda değerli bir bulgudur, fakat hastalığın tedavi sonrası takibinde düzelmediği için EOG tekrarına gerek yoktur. Hastamızda EOG patalojikti (115%).

Ön segment bulguları granülomatöz orijilidir. Koyun yağı (mutton fat) keratik pre-sipipatlar, ön kamarada enflamatuar hücreler, iris nodülleri, posterior sineşiler, sıklıkla pupiller membran gözlenir. Arka segment bulguları ciddi vitre enflamasyonu sonucu optik diskte ödem, retinal ödem, sıklıkla altta eksüdatif retina dekolmanı, Dallen Fuchs nodülleri, subretinal neovaskülarizasyonudur. Hastalık geriledikçe retina pigment epitelinde (RPE) depigmentasyon gelişir ve günbatımı kızılılığı (sunset glow) manzarası meydana gelir. Tanıda; FFA ve US önemlidir. US da koroid kalınlaşması, eksüdatif dekolmanı ve vitre enflamasyonuna bağlı opasiteler görülür (1,3,4,8). Hastamızda gördüğümüz granülomatöz üveit, vitreus enflamasyonu, optik disk ödemi, koroid kalınlaşması ve eksüdatif retina dekolmanı klinik tanıda yardımcı olmuştur.

Klinik gidiş değişkendir. Bazı olgularda şiddetli bulgular yatıştırken diğerlerinde kronik hastalık halinde sürer ve körlüğe yol açar. Hastamızda uzayan aralıklarla hafif şiddete nöksler olmaktadır.

Hastalığın tedavisi yüksek doz kortikosteroid ile yapılır. Tedaviye yükleme doz ile başlanabilir. Tedavinin uzunluğu ve doz azaltma süresi değişkendir. 2 ay - 4 yıl arasında değişebilir. Kortikosteroid ile cevap alınamayan vakalarda imün baskılayıcılar eklenir (1,3,4,9). Son yıllarda kortikosteroid dirençli olgularda intravenöz imünglobulin (0.4 gr/kg)le olumlu sonuçlar bildirilmiştir (9). Hastamızın ön segment bulgularına yönelik iridosiklit tedavisi, arka segment bulguları için yüksek doz kortikosteroid tedavisi uygulanmış ve kısa sürede cevap alınmıştır. Bu nedenle imün baskılayıcı ve imünglobulin tedavisine gerek duyulmamıştır. Yinelemeler iridosiklit şeklinde ve hafif şiddette olduğundan sistemik tedavi gerekmeden yerel tedaviye yanıt vermiştir.

KAYNAKLAR

1. Ryan SJ. Uveitis. A short review. *Retina*. 1989 ; 723-8.
2. Duanne TD, Jaeger EA. *Clinical Ophthalmol*. London: Harper and Row Publishers. 1982 ; 6
3. Nussenblatt RB, Whitcup SM, Palestine AG. *Uveitis*. 1996 ; 312-24.
4. Gilbert JA, Pollack ES, Pollack CV. Vogt Koyanagi Harada syndrome : case report and review. *J Emerg Med*. 1994 ; 12-5 : 615-9.
5. Hammer H, Janaky M, Süveges I. Vogt Koyanagi Harada Syndrome. *Acta Ophthalmol*. 1993 ; 71 (s) : 711-3.
6. Kanski JJ. *Clinical Ophthalmol*. London : Butler and Tanner Ltd ; 1994 : 166-8.
7. Smet MD, Yamamoto Jn, Mochizuki M, etal. Cellular immune responses of patients with uveitis to retinal antigens and their fragments. *Am J Ophthalmol*. 1990 ; 110 (2) : 135-42.
8. Forster DJ, Cano MR, Green RL, Rao NA., Echographic Features of the Vogt Koyanagi Harada syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1990 ; 108 (10) : 1421-6.
9. Helveston WR- Gilmore R. Treatment of Vogt Koyonagi Harada syndrome with intravenous immunoglobulin. *Neurology*. 1996 ; 46(2) : 584-5 .