

(121)

Zespół Vogta-Koyanagi-Harady u 11-letniej dziewczynki

The Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in 11-year-old girl

Anna Święch-Zubilewicz, Ewa Wróblewska¹, Anna Mańkowska

Z I Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Lublinie

Kierownik: prof. dr hab. n. med. Zbigniew Zagórski

¹Z II Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Lublinie

Kierownik: dr hab. n. med. Marek Gerkowicz

Summary: Purpose: The Vogt-Koyanagi-Harada syndrome is an idiopathic, multisystem disorder which typically affects pigmented individuals between 20-50 years old. The typical symptoms include granulomatous panuveitis with characteristic extraocular dermato-neurological manifestations. The case of VKH syndrome affecting Polish girl is very rare.

Case report: A 11-year-old girl had an important decrease of visual acuity in both eyes (RE 0.1 and LE 0.2), with the presence of bullous serous retinal detachment in both eyes. Besides, in right eye some keratic precipitates were noted. The routine laboratory evaluation failed to provide a diagnosis. The patient was treated with an intravenous bolus of corticosteroid therapy and then, high dose of oral prednisone.

Results: After administered therapy the visual acuity improved rapidly in both eyes (RE 1.0 and LR 0.9), and the exudative retinal detachment resolved. After 5 months, the patient's examination showed a sunset glow fundus with several whitish rounded lesions in peripheral fundus, which is typical for the VKH syndrome.

Conclusions: The VKH syndrome rarely affects young children, so the diagnosis may be difficult in the absence of the typical extraocular manifestations. In such atypical cases the diagnosis is based on the clinical evolution of the disease.

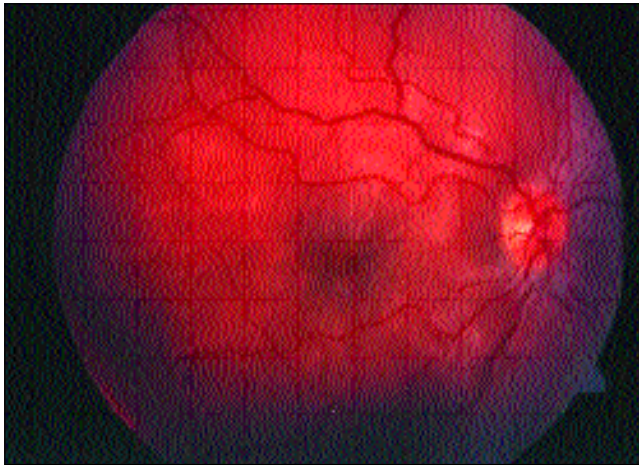
Słowa kluczowe: zespół Vogta-Koyanagi-Harady, zapalenie błony naczyniowej.

Key words: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome, uveitis.

Wprowadzenie

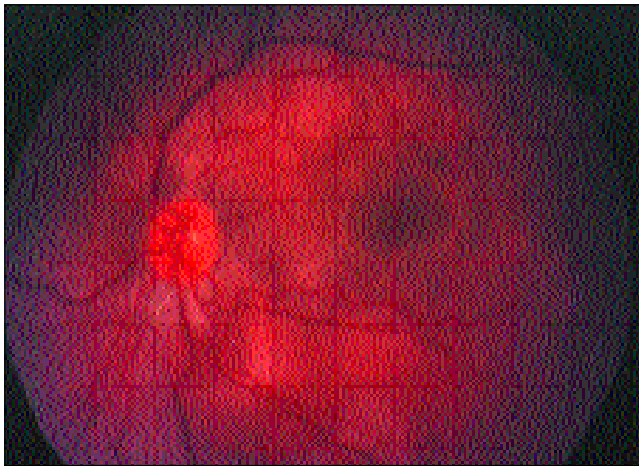
Zespół Vogta-Koyanagi-Harady (VKH) zaliczany jest do idiopatycznych wieloukładowych zapaleń, występujących zwykle u chorych pomiędzy 20. a 50. rokiem życia, zwłaszcza u osobników ras kolorowych. Sugeruje się, że podłożem tego schorzenia jest reakcja immunologiczna skierowana przeciwko związanym z melaniną białkom błony naczyniowej, melanocytom i komórkom nabłonka barwnikowego siatkówki. Choroba VKH przypomina współczesne zapalenie gałki ocznej, ale w przeciwieństwie do tego drugiego schorzenia nie ma ona związku z przebytych urazem gałki ocznej. U chorych z zespołem VKH często stwierdza się obecność antygenu HLA-DR 4. W chorobie VKH wyróżnia się 4 fazy kliniczne: prodromalną, związaną z aktywnym zapaleniem błony naczyniowej, przewlekłą i nawracającą. Pierwsza faza obejmuje objawy grypopodobne, objawy związane z centralnym układem nerwowym (gorączka, sztywność karku, śpiączka, porażenia, ogniskowe objawy neurologiczne). Procesem chorobowym może być także objęty nerw wzrokowy. Zmiany skórne (tysienie, siwienie rzęs, bielactwo) są obecne w 30% przypadków. Po 1-2 dniach od wystąpienia powyżej wymienionych objawów rozpoczyna się faza zapalenia błony naczyniowej. Typowe dla tego schorzenia objawy oczne obejmują odczyn zapalny w komorze

przedniej pod postacią osadów rogówkowych i wysięku, wysięk w ciele szklistym, natomiast w odcinku tylnym obserwuje się wieloogniskowe zapalenie naczyńki, w wyniku którego dochodzi do surowiczego wieloogniskowego odwarstwienia sensorycznej siatkówki, co z kolei może prowadzić do pęcherzowego uniesienia siatkówki. Po kilku tygodniach rozpoczyna się faza przewlekła, charakteryzująca się ustępowaniem wysiękowego uniesienia siatkówki i stopniową depigmentacją naczyńki, co prowadzi do pomarańczowo-czerwonego zabarwienia (sunset-glow fundus). Ponadto w obwodowej części siatkówki pojawiają się małe, okrągłe, jasne ogniska, będące następstwem cofania się guzków Dalen-Fuchsa. W tym okresie mogą pojawiać się wyżej opisywane zmiany skórne. Zwykle typowe dla choroby VKH zmiany skóry i włosów rozwijają się po kilku tygodniach, a nawet miesiącach od pojawienia się stanu zapalnego gałki ocznej. Czasami zmiany te mogą ze sobą współistnieć. Jeśli wcześniejsze fazy nie były odpowiednio leczone, rozwija się przewlekła postać choroby, charakteryzująca się nawracającym ziarninującym zapaleniem błony naczyniowej, guzkami tęczówki, przednimi i tylnymi zrostami tęczówki, depigmentacją i zanikiem zrębu tęczówki. Utrata widzenia spowodowana jest trzema głównymi powikłaniami: zaćmą (50%), jaskrą (33%) i neowaskularyzacją naczyńkiową



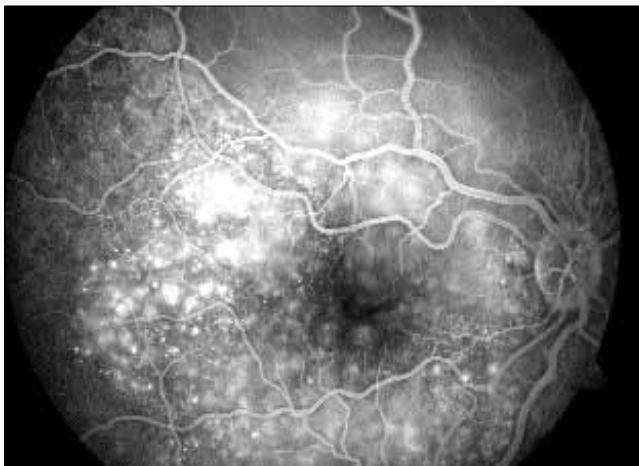
Ryc. 1. Oko prawe – rozległe surowicze pęcherzowe uniesienie siatkówki sensorycznej w tylnym biegunie.

Fig. 1. Right eye – bullous serous retinal detachment of the posterior pole.



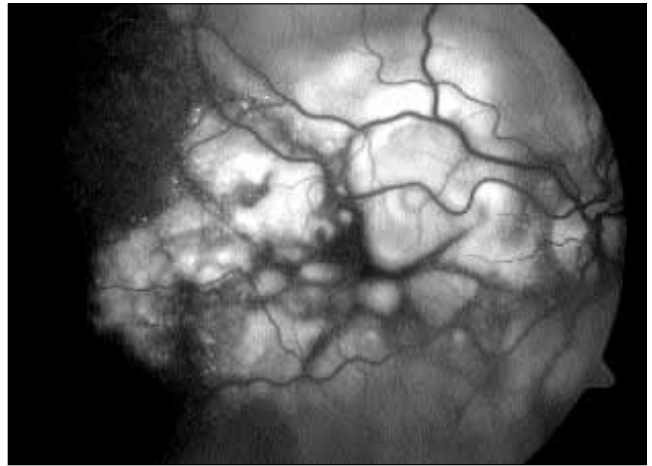
Ryc. 2. Oko lewe – rozległe surowicze pęcherzowe uniesienie siatkówki sensorycznej w tylnym biegunie.

Fig. 2. Left eye – bullous serous retinal detachment of the posterior pole.



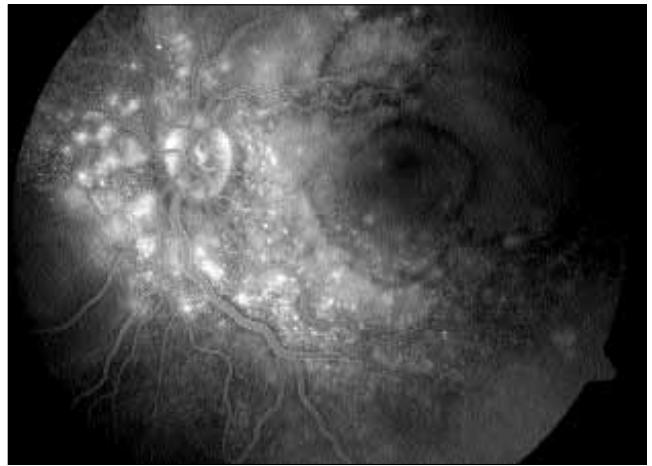
Ryc. 3. Oko prawe – wczesna faza angiografii fluoresceinowej przedstawiająca bardzo liczne punkty przecieku z głębokich warstw naczyniówki.

Fig. 3. Right eye – the early phases of FA showing multiple points of leakage resulting from the choroids.



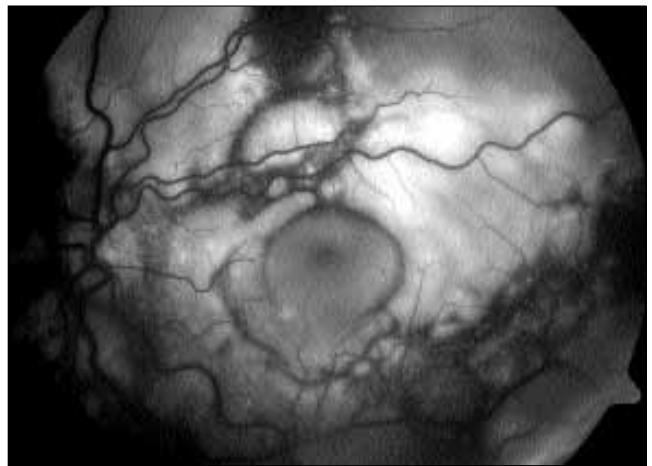
Ryc. 4. Oko prawe – późna faza angiografii fluoresceinowej przedstawiająca gromadzenie się barwnika w obrębie pęcherzowo uniesionej sensorycznej siatkówki.

Fig. 4. Right eye – the accumulation of fluorescein in subretinal space of bullous detachment in the late phases of FA.



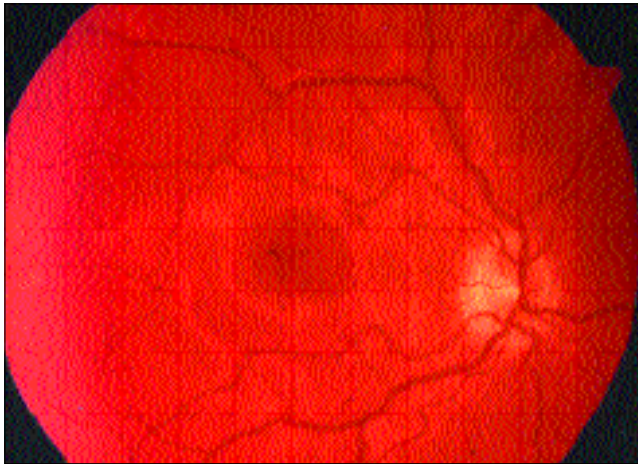
Ryc. 5. Oko lewe – wczesna faza angiografii fluoresceinowej przedstawiająca bardzo liczne punkty przecieku z głębokich warstw naczyniówki.

Fig. 5. Left eye – the early phases of FA showing multiple points of leakage resulting from the choroids.

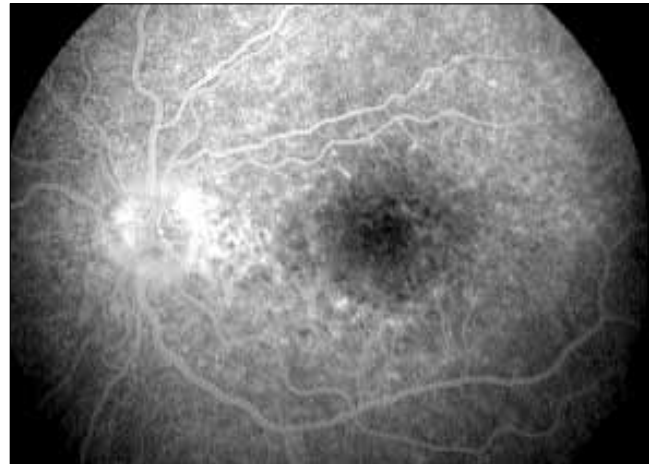


Ryc. 6. Oko lewe – późna faza angiografii fluoresceinowej przedstawiająca gromadzenie się barwnika w obrębie pęcherzowo uniesionej sensorycznej siatkówki.

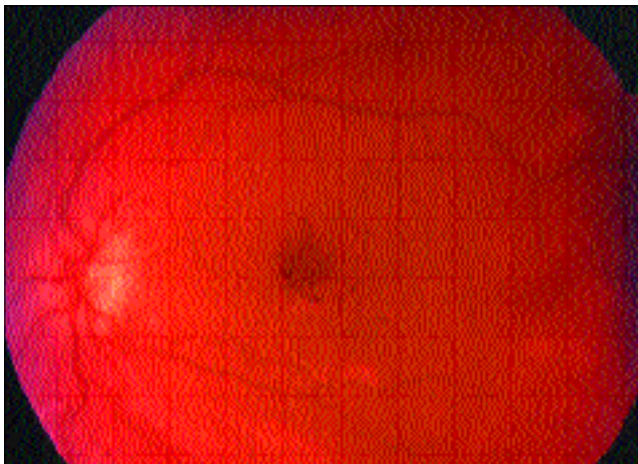
Fig. 6. Left eye – the accumulation of fluorescein in subretinal space of bullous detachment in the late phases of FA.



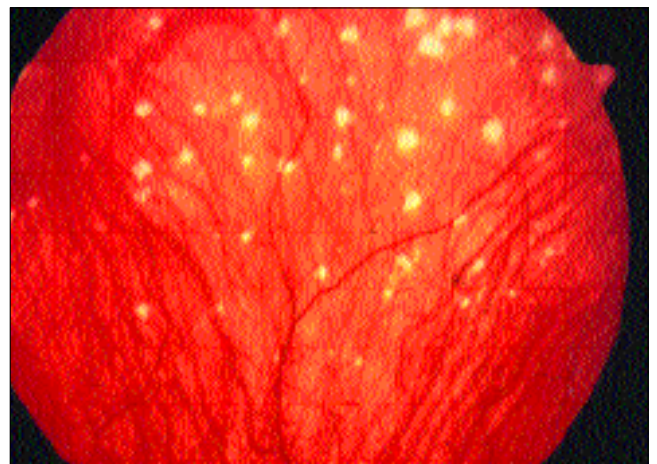
Ryc. 7. Oko prawe 3 miesiące od rozpoczęcia leczenia – dno oka w tylnym biegunie prawidłowe.
Fig. 7. The posterior pole of right eye 3 months after the beginning of steroid therapy – delicate alterations of RPE are present.



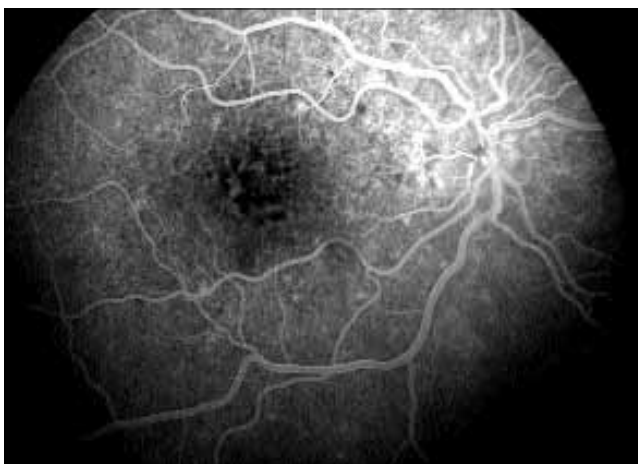
Ryc. 10. Obraz w angiografii fluoresceinowej przedstawiający rozległy obszar hipo- i hiperpigmentacji na poziomie RPE w tylnym biegunie oka lewego.
Fig. 10. The areas of hypo- and hyper-pigmentation of RPE in the posterior pole of Left eye (FA).



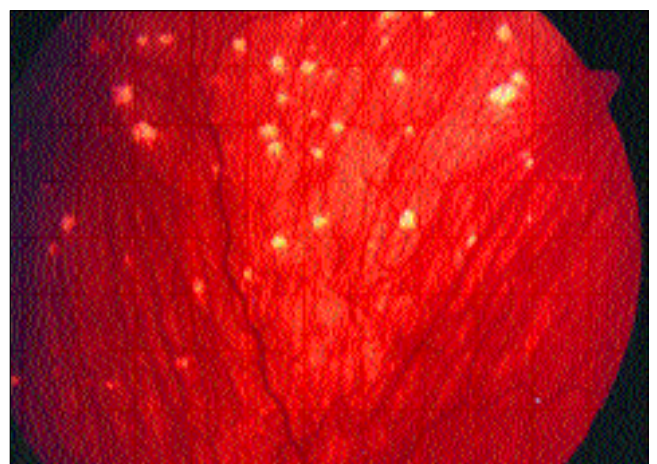
Ryc. 8. Oko lewe 3 miesiące od rozpoczęcia leczenia – dno oka w tylnym biegunie prawidłowe.
Fig. 8. The posterior pole of LE 3 months after the beginning of steroid therapy – delicate alterations of RPE are present.



Ryc. 11. Ogniska depigmentacji naczyniówkowej na obwodzie dna oka prawego 5 miesięcy od rozpoczęcia leczenia.
Fig. 11. Several white and yellowish lesions in peripheral fundus of right eye 5 months after the beginning of the treatment.



Ryc. 9. Obraz w angiografii fluoresceinowej przedstawiający rozległy obszar hipo- i hiperpigmentacji na poziomie RPE w tylnym biegunie oka prawego.
Fig. 9. The areas of hypo- and hyper-pigmentation of RPE in the posterior pole of RE (FA).



Ryc. 12. Ogniska depigmentacji naczyniówkowej na obwodzie dna oka lewego 5 miesięcy od rozpoczęcia leczenia.
Fig. 12. Several white and yellowish lesions in peripheral fundus of left eye 5 months after the beginning of the treatment.

(10%). Dwa pierwsze powikłania są skutkiem długotrwałej steroidoterapii zarówno miejscowej, jak i ogólnej.

Choroba VKH rzadko rozwija się u dzieci (1-6). W diagnostyce różnicowej zwłaszcza u dzieci należy brać pod uwagę schorzenia o etiologii infekcyjnej, a także wykluczyć tylne zapalenie twardówki. Przypadek wystąpienia tego schorzenia u 11-letniej dziewczynki w Polsce jest wyjątkowo rzadki.

Opis przypadku

W lipcu 2002 roku do II Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Lublinie zgłosiła się 11-letnia dziewczynka, u której stwierdzono znaczny spadek ostrości wzroku w obojgu oczach (OP 0,1 i OL 0,2) oraz pęczkowe uniesienie sensorycznej siatkówki w tylnym biegunie (ryc. 1,2). Ponadto w oku prawym obecne były drobne osady rogówkowe. Powyższe objawy poprzedzone były wystąpieniem utrzymujących się przez kilka dni stanów podgorączkowych. We wczesnych fazach angiografii wykazano bardzo liczne punkty przecieku fluoresceiny wywodzące się z naczyńki i przenikające do przestrzeni podsiatkówkowej. Powyższe zmiany obejmowały obszar tylnego bieguna obu gałek ocznych (ryc. 3,5). Późne fazy angiografii przedstawiały rozległe wieloogniskowe obszary pęczkowego uniesienia siatkówki (ryc. 4,6). Wyniki rutynowych badań laboratoryjnych wykonywanych w celu określenia czynnika etiologicznego zapalenia błony naczyniowej były negatywne. Badania te obejmowały morfologię krwi z rozmazem, OB, CRP, WR, rtg. klatki piersiowej oraz przeciwciała przeciwdrobnoustrojowe. Wyniki badań serologicznych w kierunku boreliozy, toksokarozy i toksoplazmozy były ujemne. W badaniu ultrasonograficznym w projekcji B nie stwierdzono w obu gałkach ocznych pogrubienia twardówki w tylnym odcinku (objaw T), typowego dla tylnego zapalenia twardówki. Chorą skierowano na konsultację neurologiczną, w czasie której w wyniku badania fizykalnego, a także tomografii komputerowej i rezonansu magnetycznego głowy nie stwierdzono żadnych nieprawidłowości. U przedstawianej chorej nie występowały żadne objawy patologiczne w obrębie skóry. Stwierdzono natomiast obecność kilku siwych włosów. Opierając się na obrazie klinicznym, w leczeniu zastosowano początkowo przez 3 dni duże dawki steroidów dożylnie (10 mg/kg/dzień), a następnie kontynuowano steroidoterapię drogą doustną w dawkach stopniowo zmniejszających się przez 4 miesiące.

Wyniki

W wyniku zastosowanej steroidoterapii uzyskano szybką poprawę ostrości wzroku (OP – 1,0 i OL – 0,9) oraz ustąpienie surowiczego odwarstwienia siatkówki obojga oczu (ryc. 7,8). Po upływie 5 miesięcy od rozpoczęcia leczenia zauważono rozległy obszar ogniskowej depigmentacji siatkówki w tylnym biegunie obojga oczu, odpowiadający licznym obszarom zaniku nabłonka barwnikowego siatkówki (RPE), występującym naprzemiennie z ogniskami hiperpigmentacji związanej z proliferacją w obrębie RPE (ryc. 9,10). Ponadto zaobserwowano pojawienie się typowych jasnych ognisk depigmentacji naczyńkowej w obwodowej czę-

ści siatkówki (ryc. 11,12). Dziecko pozostaje nadal pod kontrolą okulistyczną i po upływie 1,5 roku nie stwierdzono nawrotu stanu zapalnego w tylnym odcinku obojga oczu, jedynie okresowo zauważano pojawianie się pojedynczych osadów rogówkowych w obojgu oczach, które ustępowały pod wpływem miejscowo podawanych preparatów steroidowych (ryc. 1-12).

Dyskusja i wnioski

Zespół VKH rzadko występuje u dzieci, jednakże o tej jednostce należy pamiętać w przypadku wystąpienia ziarninującego zapalenia błony naczyniowej w tej grupie wiekowej. Rozpoznanie zespołu VKH u dziecka jest utrudnione ze względu na jego nietypowy początek, gdyż objawy oczne często znacznie wyprzedzają wystąpienie patologicznych zmian skórno-neurologicznych (4). W przypadku izolowanych zmian ocznych właściwa diagnostyka jest możliwa jedynie na podstawie obserwacji ewolucji schorzenia. Ponadto na uwagę zasługuje fakt, że z powodu konieczności stosowania długotrwałej steroidoterapii u chorych dzieci z zespołem VKH ryzyko wystąpienia takich powikłań, jak zaćma czy wtórna jaskra jest znaczne (5). Należy wspomnieć o zdarzających się nawrotach tego schorzenia u dzieci, a także o możliwości pojawienia się steroidooporności w trakcie przedłużającej się kuracji. W niektórych przypadkach konieczne jest zastosowanie leków immunosupresyjnych (2,4). Na podstawie dostępnego piśmiennictwa i obserwacji własnych można stwierdzić, że wczesne rozpoznanie zespołu VKH u dziecka i zastosowanie skutecznej terapii znacznie zmniejsza ryzyko nawrotów i poprawia prognozę co do powrotu i zachowania dobrego widzenia.

PIŚMIENICTWO:

1. Cunningham E. T., Demetrius R., Frieden I. J. et al.: *Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 4-year-old child*. Am. J. Ophthalmol., 1995, 120, 675-677.
2. Ikeda N., Hayasaka S., Kadoi C., Nagaki Y.: *Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in 11-year-old boy*. Ophthalmologica, 1999, 213, 197-199.
3. „*Intraocular Inflammation and Uveitis*”. Basic and Clinical Science Course. American Academy of Ophthalmology, 2003-2004, 200-202.
4. Laghmari M., Karim A., Ibrahimy W. et al.: *Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada chez l'enfant*. J. Fr. Ophthalmol., 2002, 25, 6, 636-640.
5. Tabbara K. F., Chavis P. S., Freeman W. R.: *Vogt-Koyanagi-Harada syndrome compared to adults*. Acta Ophthalmol. Scand., 1998, 76 (6), 723-726.
6. Weber W., Kazdan J. J.: *Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children*. J. Pediatr. Ophthalmol., 1977, 14, 96-99.

Praca wpłynęła do Redakcji 1.03.2004 r. (565).

Zakwalifikowano do druku 19.01.2005 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

Anna Zubilewicz
ul. Turkusowa 10/24
20-572 Lublin