




# A Case of Vogt Koyanagi Harada Syndrome Treated as a Pseudotumor Cerebri

## Psödotümör Serebri Gibi Tedavi Edilen Bir Vogt Koyanagi Harada Sendromu Olgusu

Özlem Budakoğlu , Kübra Özdemir , Nilüfer Berker 

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Kliniği, Ankara, Türkiye

**Cite this article as:** Budakoğlu Ö, Özdemir K, Berker N. A Case of Vogt Koyanagi Harada Syndrome Treated as a Pseudotumor Cerebri. Arch Basic Clin Res 2021; 3(1): 34-7.

**ORCID iDs of the authors:** Ö.B. 0000-0002-9915-1786; K.Ö. 0000-0002-3352-9547; N.B. 0000-0002-9706-5139.

### ABSTRACT

A 24-year-old female patient presented with blurred vision, tinnitus, and headache in another clinic. She was found to have bilateral optic disk edema and was initially investigated for increased intracranial pressure. As cranial imaging and the neurological examination were found to be completely normal, pseudotumor cerebri was suspected as the cause and the appropriate treatment was initiated. Due to no clinical improvement after one month of treatment, she applied to our clinic. In fluorescein angiography, bilateral optic disk edema and leakage from the discs, as well as multifocal leaking points were detected. In optical coherence tomography, bilateral areas of serous retinal detachment and increased choroidal thickness were detected. Based on all these findings, the patient was diagnosed as having Vogt Koyanagi Harada syndrome and was treated with 1 gr of methylprednisolone intravenously for days and azathioprine 50 mg two times a day. After one month of the treatment, the bilateral disk edema was resolved and visual acuities were increased in both eyes.

**Keywords:** Vogt Koyanagi Harada syndrome, pseudotumor cerebri, papilledema

### ÖZ

Diş merkezde bulanık görme, kulak çınlaması ve baş ağrısı şikayeti ile başvuran 24 yaşında kadın hasta yapılan muayenesinde her iki gözde optik disk ödemi görülmesi üzerine kafa içi basınç artışı yönünden araştırılmış, kraniyel görüntüleme ve nöroloji konsültasyonunun normal olarak değerlendirilmesi üzerine psödotümör serebri tanısı konarak tedavi edilmiştir. Ancak bir ay sonra şikayetlerinin düzelmemesi nedeniyle kliniğimize başvurmuş, çekilen floresein anjiyografide bilateral disk ödemi ile diskten sızıntı ve multifokal noktasal sızıntı odakları görülmüştür. Optik koherens tomografide her iki gözde seröz retina dekolmanı alanları ve artmış koroid kalınlığının görülmesi üzerine, hastaya Vogt Koyanagi Harada sendromu tanısı konarak uygun tedavi başlandı. Üç gün intravenöz 1 gr pulse metilprednisolon ve azatiopurin 50mg 2x1 ile başlanan tedavisinin 1. ayında hastanın, her iki gözünde disk ödeminin gerilediği ve görme keskinliklerinin arttığı görüldü.

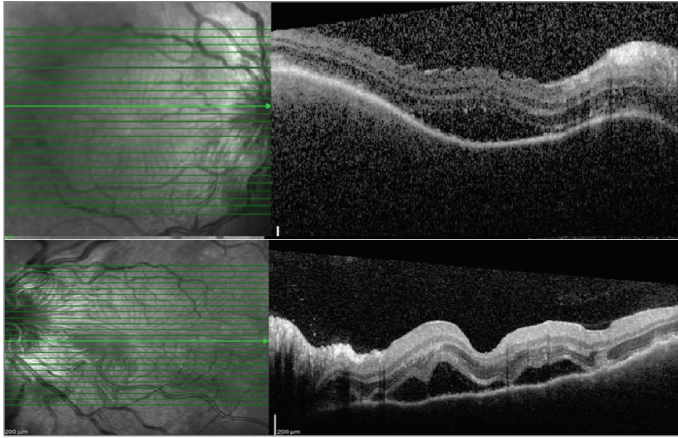
**Anahtar Kelimeler:** Vogt Koyanagi Harada sendromu, psödotümör serebri, papil ödem

### GİRİŞ

Vogt Koyanagi Harada Sendromu (VKHS); seröz retina dekolmanı, optik disk (OD) ödemi, vitrit, fundus depigmentasyonu ile karakterize bilateral granülatöz panüveit tablosudur. Göz bulgularına sıklıkla melanositten zengin yapılar olan meninks, kulak ve cilt tutulumu sonucu ortaya çıkan baş ağrısı, ense sertliği, bulantı, tinnitus, disakuzi, işitme kaybı, poliozis, alopesi, vitiligo gibi bulguların eşlik ettiği klinik multisistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Klinik bulgularla birlikte, floresein anjiyografi (FA) ve optik koherens tomografi (OKT) ile retina, son zamanlarda da koroidin değerlendirilmesi tanıda yardımcı olmaktadır (1).

Psödotümör serebri (PTS), normal kraniyel görüntüleme ve nörolojik muayene ile birlikte nedeni bilinmeyen intrakraniyel basınç artışıdır. Artmış kafa içi basıncı nedeniyle hastalarda baş ağrısı, tinnitus, bulanık görme gibi şikayetler ve diplopi, papil ödem gibi bulgular görülebilmektedir (2). Baş ağrısı ve papil ödemi tespit edilen hastalarda ayırıcı tanıda VKHS mutlaka akılda tutulmalıdır.

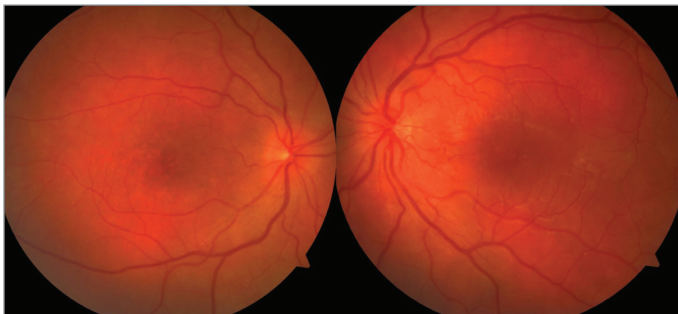
Yaklaşık 1 aydır diş merkezde papil ödemi, psödotümör serebri tanısıyla takip ve tedavi edilen, daha sonra ise başvurduğu kliniğimizde, VKHS tanısı alan bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.



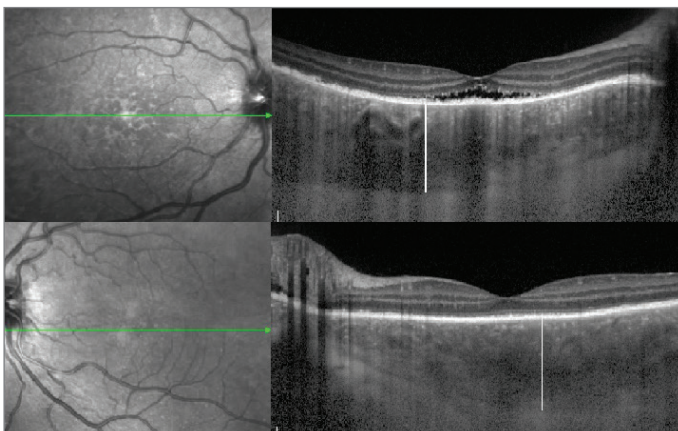
**Resim 1.** OKT; sağ ve sol gözde disk ödemi, retinal ve koroidal katlantılar ve seröz retina dekolmanı izlenmektedir



**Resim 2.** FA; her iki gözde optik diskte boyanma ve retinada multifokal noktasal sızıntı odakları izlenmektedir



**Resim 3.** Renkli fundus fotoğrafında disk ödeminin azaldığı görülmektedir



**Resim 4.** EDI OKT; her iki gözde koroid kalınlığındaki artış izlenmektedir. Sağ gözde minimal seröz retina dekolmanı izlenirken, sol gözde tamamen kaybolmuştur

## OLGU SUNUMU

Bir ay önce, dış merkeze bulanık görme, baş ağrısı, kulak çınlaması şikayeti nedeniyle başvuran 24 yaşında bayan hastanın özgeçmişinde sistemik hastalık, oküler cerrahi veya travma öyküsü yoktu. Dış merkezde yapılan muayenesinde her iki gözde optik disk ödemi tespit edilen hastaya öncelikle kafa içi basınç artışı yönünden nöroloji konsültasyonu istenmiş. Yapılan kraniyel görüntüleme ve laboratuvar sonuçlarında patoloji saptanmayan hastaya aynı merkezde psödötümör serebri düşünülerek oral sprirolakton, asetazolamid, metilprednizolon ve topikal steroid tedavisi verilmişti. Hasta, yaklaşık bir ay sonra görme düzeyinin daha da azalması ve şikayetlerinin düzelmemesi üzerine kliniğimize başvurdu. Hastanın kliniğimizde yapılan oftalmolojik muayenesinde; en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EDGK) Snellen eşeline göre sağ gözde 4/10, sol gözde 6/10, bilateral göz içi basınçları 16 mmHg idi. Ön segment muayenesinde her iki gözde patoloji izlenmedi, pupil dilatasyonlu fundus muayenesinde her iki gözde +2 vitrit, OD sınırları, kabarıklık ve hiperemik olarak değerlendirildi. Kliniğimizde yapılan OKT'de her iki gözde retinal ve koroidal katlantılar ile seröz retina dekolmanı tespit edildi (Resim 1). FA'da OD hiperfloresansı ve retinada yaygın noktasal sızıntı odakları izlendi (Resim 2). Enhanced Depth Imaging optik koherens tomografide (EDI OKT) koroid kalınlığında artış tespit edildi. Tüm bulgular dikkate alınarak değerlendirilen hastada VKHS ön tanısı düşünülerek 1gr intravenöz pulse metilprednizolon 3 gün, azatioprin 50 mg 2x1 olacak şekilde medikal tedavi düzenlendi. Tedavisinin 4. gününde 1 mg/kg/gün oral steroide geçildi ve azatioprin tedavisine devam edildi. Bir ay sonra yapılan kontrol muayenesinde EDGK sağda 8/10, solda 10/10 düzeyinde olduğu, fundus muayenesinde bilateral optik disk ödeminin düzeldiği (Resim 3), EDI-OKT'de bilateral kalın koroid ile birlikte, sağda seröz retina dekolmanının minimum düzeyde devam ederken solda tamamen kaybolduğu görüldü (Resim 4). Hastanın aydınlatılmış onamı alınmıştır.

## TARTIŞMA

Vogt Koyanagi Harada sendromu, melanositleri hedefleyen CD4+ T lenfositlerin aracılık ettiği otoimmün inflamatuvar bir durumdur. Genetik duyarlılığı olan kişilerde viral enfeksiyonla birlikte otoimmün cevabın başladığı düşünülmektedir (3, 4). VKHS prevalansı dünyada birçok popülasyonda değişiklik göstermektedir. Asya, Orta Doğu, Latin Amerikalılar gibi koyu pigmentasyona sahip ırklarda fazla görülmektedir. Hastalık 20-50 yaşları arasında en sık 3. dekada ortaya çıkmakta, kadınlarda erkeklere göre daha sık görülmekte, çocukları da etkileyebilmektedir (1, 5, 6). Ülkemizde yapılan çok merkezli bir çalışmada VKHS'un tüm üveit olgularında %1.2 oranında görüldüğü belirtilmiştir (7). Literatürde sadece baş ağrısı ve bilateral disk ödemi ile başvuran olgular da bildirilmiştir (8).

Vogt Koyanagi Harada Sendromu, klinik olarak prodromal, akut üveitik, konvelesan, kronik-rekürren olmak üzere 4 fazdan oluşur (1). FA'da multifokal noktasal sızıntı, subretinal sıvı göllenmesi ve optik diskte boyanma, OKT'de ise SRD, subretinal sıvı ile birlikte çok sayıda septa oluşumu, retinal ve koroidal katlantıların görülmesi, EDI OKT'de akut fazda koroidde kalınlık artışı VKH tanısını desteklemektedir (1, 6). Hastamızda, dış merkezde bilateral OD ödemi saptanması ve kranial görüntülemelerde patoloji olmaması üzerine psödötümör serebri tanısı ile izlenmiş medikal tedavi uygulanmıştır. Hastanın kliniğimizde yapılan fundus muayenesinde ise vitrit ve disk ödemi tespit edilmesi üzerine, çekilen FA'da her iki gözde OD de boyanma ve retinada multifokal noktasal sızıntı odakları olduğu görüldü. OKT'de ise bilateral retinal ve koroidal katlantılar ile birlikte seröz retina dekolmanı tespit edildi. Geçirilmiş oküler travma ve cerrahi öyküsü bulunmayan hastamızda mevcut bulgular ışığında akut üveitik fazda VKHS tanısı düşünüldü.

VKHS tedavisinde, başlangıçta sistemik yüksek doz kortikosteroidler ile erken ve agresif tedavi, hastalığın uzun dönem kontrolünde ise immünomodülatör ilaçların kullanımını savunulmaktadır (1). Steroid tedavisinin süresi hastaya özel olarak düzenlenebilir ancak en az 6 ay devam edilmelidir. Lai T. ve ark. (9) 6 aydan daha kısa süre tedavi alan hastaların, 6 ay veya daha uzun süre tedavi edilenlere göre rekürrens olasılığının daha yüksek olduğunu bildirmiştir. Bazı yazarlar, uzun süreli steroid kullanımıyla ilişkili birçok yan etkiyi önlemeye yönelik hastalığın birinci basamak tedavisinde immünsupresanların kullanımını savunmaktadır. Paredes I. ve ark. (10), birinci basamak tedavi olarak immünomodülatör tedavinin (IMT), monoterapi olarak steroid veya IMT'nin gecikmeli eklenmesiyle karşılaştırıldığında daha iyi görme keskinliği sonuçları ile ilişkilendirilmiştir.

Bizim olgumuza, 3 gün boyunca 1gr intravenöz pulse metilprednizolon ve azatioprin 50 mg 2x1 verilmiş, tedaviye 1 mg/kg oral steroid ve azatioprin ile devam edilmiştir. Tedavimizin ilk ayında seröz retina dekolmanı ve disk ödeminin gerilediği ve görme keskinliğinin arttığı görülmüştür. VKHS'da erken teşhis, agresif tedavi, oral steroidlerin ve immünosupresanların uygun kullanımı iyi görme keskinliği sağlamak için anahtardır. Yineleyen inflamasyon ataklarının sayısı ve süresinin artması ile daha fazla sayıda komplikasyon öngörülmüştür. Read ve ark. çalışmasında kötü görsel prognoz göstergesi olarak tanı anında ileri yaş ve düşük görme keskinliği, yüksek komplikasyon oranı olarak tanımlanmıştır (11). VKHS bazen sadece baş ağrısı, kulak çınlaması şikayeti ile başvurmakta yapılan muayenede görülen optik disk ödemi, hastalığın kafa içi basınç artışı ve herhangi bir neden bulunmadığında da, psödötümör serebri ile karıştırılmasına neden olmaktadır (8). Halbuki hem hastalığın progresyonu, hem de oküler

ve sistemik komplikasyonların engellenebilmesi için erken tanı çok önemlidir. Olgumuzda, tanıdaki gecikmeye rağmen tedaviye iyi yanıt alınmasında, hastanın genç yaşta olması, ilk başvuruda görme keskinliğinin çok düşük olması, mümkün olan en erken dönemde agresif bir tedavi rejimi uygulanmasının katkısı olduğunu düşünmekteyiz.

## SONUÇ

VKHS kliniğe baş ağrısı, kulak çınlaması şikayetleri ile başvurup, yapılan muayenede papil ödem görülmesi sonucu pseudotümör serebri ile karışabilen bir hastalıktır. VKHS için spesifik laboratuvar testleri bulunmamakla birlikte, klinik bulgu ve yardımcı testlerin (OKT, FA) desteği ile diğer üveitik hastalıklar ve pseudotümör serebriden ayırarak, erken ve etkili tedavisini planlamak mümkündür.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from the patients who participated in this study.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - Ö.B.; Design - Ö.B.; Supervision - Ö.B.; Resources - Ö.B.; Materials - K.Ö., N.B.; Data Collection and/or Processing - Ö.B., K.Ö.; Analysis and/or Interpretation - Ö.B., N.B.; Literature Search - K.Ö.; Writing Manuscript - Ö.B., K.Ö.; Critical Review - N.B.

**Conflict of Interest:** The authors have no conflict of interest to declare.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

**Hakem Değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - Ö.B.; Tasarım - Ö.B.; Denetleme - Ö.B.; Kaynaklar - Ö.B.; Malzemeler - K.Ö., N.B.; Veri Toplanması ve/veya İşlenmesi - Ö.B., K.Ö.; Analiz ve/veya Yorum - Ö.B., N.B.; Literatür Taraması - K.Ö.; Yazıyı Yazan - Ö.B., K.Ö.; Eleştirel İnceleme - N.B.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

## KAYNAKLAR

1. O'Keefe GA, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Surv Ophthalmol* 2017; 62: 1-25. [\[Crossref\]](#)
2. Wall M. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri). *Curr Neurol Neurosci Rep* 2008; 8: 87-93. [\[Crossref\]](#)
3. Damico FM, Cunha-Neto E, Goldberg AC, Iwai LK, Marin ML, Hammer J, et al. T-Cell Recognition and Cytokine Profile Induced by Melanocyte Epitopes in Patients with

- HLA-DRB1\*0405-Positive and -Negative Vogt-Koyanagi-Harada Uveitis. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2005; 46: 2465-71. [\[Crossref\]](#)
4. Damico FM, Kiss S, Young LH. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Semin Ophthalmol* 2005; 20: 183-90. [\[Crossref\]](#)
  5. Rajendram R, Evans M, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Int Ophthalmol Clin* 2005; 45: 115-34. [\[Crossref\]](#)
  6. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 647-52. [\[Crossref\]](#)
  7. Tugal-Tutkun I, Ozyazgan Y, Akova YA, Sullu Y, Akyol N, Soyulu M, et al. The spectrum of Vogt-Koyanagi-Harada disease in Turkey: VKH in Turkey. *Int Ophthalmol*. 2007; 27: 117-23. [\[Crossref\]](#)
  8. Nichani P, Christakis PG, Micieli JA. Headache and Bilateral Optic Disc Edema as the Initial Manifestation of Vogt-Koyanagi-Harada Disease. *J Neuroophthalmol* 2020 Feb 25. [\[Crossref\]](#)
  9. Lai T, Chan R, Chan C, Lam D. Effects of the duration of initial oral corticosteroid treatment on the recurrence of inflammation in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Eye (Lond)* 2009; 23: 543-8. [\[Crossref\]](#)
  10. Paredes I, Ahmed M, Foster C. Immunomodulatory therapy for Vogt-Koyanagi-Harada patients as first-line therapy. *Ocul Immunol Inflamm* 2006; 14: 87-90. [\[Crossref\]](#)
  11. Read RW, Rechodouni A, Butani N, Johnston R, LaBree LD, Smith RE, et al. Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 599-606. [\[Crossref\]](#)
-