

VOGT - KOYANAGI - HARADA SYNDROME : A CASE REPORT

สายจินต์ อธิประดิษฐ์

รพ. นครปฐม

ABSTRACT :

Isi-pradit S. VOGT-KOYANAGI-HARADA SYNDROME : A Case Report. (Region 7 Medical Journal 1997 ; 2 : 193-197).

Department of ophthalmology, Nakhonpathom Hospital, Nakhonpathom, Thailand.

A 28 years old woman presented with blur vision of right eye for 3 days. Posterior uveitis and multifocal exudative retinal detachment was noted. HARADA'S Disease was diagnosed and treated. One week later anterior uveitis was noted.

VOGT - KOYANAGI - HARADA SYNDROME was diagnosed with further investigation. Treatment with corticosteroid yielded good response. Early diagnosis and treatment could prevent visual loss complications of this syndrome.

บทคัดย่อ :

สายจันต์ อธิประคิต. VOGT - KOYANAGI - HARADA SYNDROME : รายงานผู้ป่วย 1 ราย (วารสารแพทย์เขต 7 2540 ; 2 : 193-197).

กลุ่มงานจักษุวิทยา, รพ. นครปฐม.

รายงานผู้ป่วย หญิงไทย คู่ อายุ 28 ปี มีอาการตาพร่า ข้างขวา 3 วัน ตรวจพบว่ามี multifocal exudative retinal detachment ของตาทั้งสองข้าง เข้าได้กับ HARADA Disease ต่อมาพบว่ามี anterior uveitis จึงให้การวินิจฉัยเป็น VOGT - KOYANAGI - HARADA SYNDROME ซึ่งในรายนี้ตอบสนองต่อการรักษาด้วย Steroid ดี

การวินิจฉัย และการดูแลรักษาผู้ป่วยอย่างรวดเร็วและถูกต้องจะสามารถลดอัตราการสูญเสียสายตาจากผลแทรกซ้อนของโรคได้

บทนำ

VOGT KOYANAGI - HARADA (VKH) SYNDROME เป็นกลุ่มอาการที่มีอาการอักเสบของตาและมีอาการอักเสบของอวัยวะอื่นด้วย ส่วนใหญ่จะเป็น Skin, ear และ CNS

มีรายงานผู้ป่วยรายแรก ในปี 1906 โดย VOGT และ Koyanagi ในปี ค.ศ. 1929¹ รายงานผู้ป่วยมาด้วยอาการ Bilateral anterior uveitis, ต่างขาว (Vitiligo) ขนตาขาว (Poliosis) ผมร่วง (alopecia) และการได้ยินผิดปกติ (dysacusia) จึงเรียกกลุ่มอาการนี้ว่า Vogt-Koyanagi Syndrome

ในปี 1926² กลุ่มอาการใกล้เคียงกันนี้ ได้มีการรายงานที่ญี่ปุ่น โดย Harada คนไข้ 5 ราย มีอาการ Bilateral posterior uveitis และมี exudative retinal detachment ร่วมด้วย ซึ่งอาจพบว่ามีน้ำไขสันหลังมีความผิดปกติได้ด้วย (Pleocytosis) ซึ่งรวมเรียกว่า Harada's disease

ครั้งมีการรายงานผู้ป่วยเพิ่มขึ้นเรื่อย ๆ พบว่า 2 กลุ่มอาการนี้มีความเกี่ยวข้องกัน จึงรวมเรียกว่า VOGT KOYANAGI - HARADA SYNDROME

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทยคู่ อายุ 28 ปี ภูมิลำเนาอยู่ในจังหวัดนครปฐม มีอาการปวดตา ตาขาวพว่ 3-4 วัน

PE - VA 20/200 C PH ไม่ดีขึ้น
20/30 C PH ไม่ดีขึ้น

- cornea clear
- anterior Chamber - clear
- lens no cataract
- Vitreous cell ค่อนข้าง clear มี cell เล็กน้อย

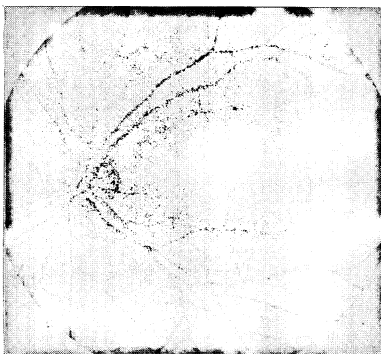
Retina - พบว่ามี multiple exudative retinal detachment บริเวณ Posterior pole ตาขวา > ตาซ้าย investigation CBC, UA, CXR, ESR, VDRL, HIV ผลปกติ

Lumbar puncture ปกติ

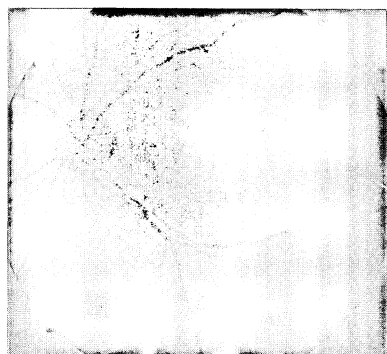
FFA มีความผิดปกติ ดังจะกล่าวถึงต่อไป

ให้การรักษาโดยให้ Prednisolone (5 mg) 3 tab @ tid pc 6 วันต่อมาพบว่า retina ไม่ค่อยบวม แต่ยังมีรอยย่นบริเวณ Papillomacular bundle ผลของ fluorescein angiogram เข้าได้กับ Harada disease ผล Lab อื่น ๆ ปกติรวมทั้ง ESR = 19 ดังแสดงในรูป พบว่ามี Hyperfluorescent จาก Choroid เป็นหย่อม ๆ เล็ก ๆ ทั่ว ๆ ไป ตรง posterior pole หลังจากรักษาโดย Prednisolone 2 สัปดาห์ และขณะนั้นยังให้ยาอยู่ 6 tab @ OD เข้า ผู้ป่วยตาแดง ปวดตา สู้แสงไม่ได้ เป็นมา 1 วัน จึงมาพบแพทย์

VA 20/50



รูปที่ 1



รูปที่ 2

20/50

การตรวจตา พบว่ามี anterior uveitis, cell 3⁺ - 4⁺ ของทั้งสองตา จึงให้การรักษาโดย Spersadexoline ED 2 หยด ทุก 2 ชั่วโมง และให้ 1% Mydrasyl qid

ผู้ป่วยมีอาการดีขึ้น พบว่า ตอบสนองต่อการรักษา ได้ดี 7 วันหลังจากมีอาการ ได้มาติดตามผลการรักษา พบว่า no cell ใน anterior chamber

จึงได้วินิจฉัยว่าคนไข้เป็น VOGT - KOYANAGI - HARADA Syndrome

หลังจากนั้นก็ลด Steroid ทั้ง eye drop และยา รับประทาน หลังจากรักษาประมาณ 6 สัปดาห์ ก็สามารถหยุดยาได้ VA กลับมาเป็น 20/20 ไม่พบว่ามี complication จากโรคหรือจากการรักษา

วิจารณ์

การวินิจฉัยกลุ่มอาการนี้ขึ้นกับอาการแสดงเป็นสำคัญ (Clinical manifestation) Pan uveitis และมี Systemic manifestation อย่างอื่นร่วมด้วย ที่พบมาก คือ อาการทางผิวหนัง และอาการทางหู ทางสมอง เราสามารถแบ่งกลุ่มผู้ป่วยออกเป็น 3 group ใหญ่ ๆ ตามข้อมูลของ Ohno S, et al.⁴

1. มีอาการแสดงทางตาอย่างเดียว
2. มีอาการทาง skin หรือหูร่วมด้วย 1 อย่าง
3. มี skin lesion หรือ หูร่วมด้วย 2 อย่าง

ผู้ป่วยรายนี้ พบว่า มีอาการทางตาอย่างเดียว ซึ่งค่อนข้าง definite เพราะมี Pan uveitis 2 ตา, posterior uveitis มี exudative retinal detachment (multiple lesion) Fluorescein angiography ก็พบว่ามี multiple hyperfluorescent และพบว่าพยาธิสภาพในชั้น choroid เท่านั้น ไม่มี leak จาก retinal circulation เลย การเจาะน้ำไขสันหลัง ไม่พบความผิดปกติ Cowper พบว่า น้ำไขสันหลังที่จะพบ Pleocytosis มักจะพบ 1-2 สัปดาห์ ก่อนที่จะมีอาการทางตาและน้ำไขสันหลังอาจกลับสู่ภาวะปกติได้ เมื่ออาการของโรคดำเนินไป

ส่วนการ investigate อื่น ๆ เนื่องจากโรคนี้เป็นโรคที่เกิดจากสาเหตุใดไม่ทราบ (unknown etiology) ส่วนใหญ่ไม่มี investigation อะไรที่จะ specific ลงไป

ความสำคัญของโรคนี้อยู่ที่มันมักจะเป็นการอักเสบที่ involve macula ถ้าให้การรักษาไม่ดีหรือไม่เพียงพอ ผู้ป่วยมักจะมีการพยายากรโรคที่แย่มาก (น้อยกว่า 30% ของผู้ป่วยจะมีสายตาระดับที่จะดำรงชีวิตได้เป็นปกติ, useful vision)⁴

และถ้าไม่ได้รับการรักษาที่ดี ระยะการหายของโรค มักจะนาน 6 เดือน - 12 เดือน อาจมี complication ของ uveitis ตามมา เช่น Oculiropupil (ม่านตาติด), ต้อหิน หรือต่อกระจก หรือจอตาเองก็จะหายเป็นแบบ Hypopigment ของ Choroid เราเรียกว่า Sunset glow sign

หลังจากอาการทางตา ซึ่งมักเป็นแบบเฉียบพลัน อาจพบอาการอื่นตามมา ได้แก่ Poliosis และ Vitiligo และ alopecia ซึ่งอาจตามมาในระยะภายหลังกมีอาการทางตาเป็นหลาย ๆ สัปดาห์หรือหลาย ๆ เดือนก็ได้ และถ้าคนไข้มีอาการทางประสาท (neurologic symptom) และมี bilateral uveitis จะต้องคิดถึงโรคนี้ด้วยเสมอ

นั่นคือ ถ้าคิดถึงโรคนี้ก็จะต้องรักษาให้ดี และควรจะมีการติดตามการรักษาอย่างต่อเนื่อง ไม่เช่นนั้นผู้ป่วยจะกลายเป็น Chronic case ที่มีพยากรณ์ของโรคไม่ดี

การรักษา ใช้ Steroid เป็นหลัก

ถ้าใน case ของผู้ป่วยทน steroid ไม่ได้หรือตอบสนองต่อ steroid ไม่ได้แล้ว ก็ได้มีผู้นำ Cyclosporine ใช้ร่วมกับ steroid แต่ก็มีผลต่อไตที่ทำให้ต้องใช้ใน dose ต่ำ ๆ หรือใช้ Chlormambucil ก็มีการรายงานเช่นกัน

กิตติกรรมประกาศ

ขอขอบพระคุณ นายแพทย์เทิดศักดิ์ พงษ์ศิริร หัวหน้ากลุ่มงานจักษุวิทยา และนายแพทย์วิจิต บุญยวรรณะ ผู้อำนวยการโรงพยาบาลนครปฐม ที่อนุญาตให้รายงานผู้ป่วยนี้

เอกสารอ้างอิง

1. Koyanagi Y. Dysakusis alopecia and poliosis bei schwerer Uveitis nicht traumatischen Ursprungs. Klin Monatsbl Augenheilkd 1929 ; 82 : 194.
2. Harada Y. beitrae zur klinischen Kernitis von nichteitriger choroditis. Nipp Zank Xass 1926 ; 30 : 356.
3. Ohno S, et al. Vogt - Koyanagi - Harada Syndrome. AM J Ophthalmol 1977 ; 83 : 735.
4. Friedman, Alan H. Vogt Koyanagi Harada Syndrome. In : Frederick T, Franfelder F, Hampton Roy, eds. Current Ocular therapy 3. Philadelphia : W.B. Saunders. 1990 : 372-3.
5. VOGT A. Fruhzeitiges ergrauen der Zilien and Bemerkungen liber den sogenannten plotzlichen Eintritt dieser Veranderung. Klin Monatsbl Augenheikd 1906 ; 44 : 228.
6. Schlaegel TF Jr. Uveitis of Suspected Viral Origin. In : Thomas D. Duane, ed. Clinical Ophthalmology. Vol 4. Philadelphia : Haper & Row,1985 : 6-10.
7. Cowper AR. HARADA'S disease and Vogt, Koyanagi syndrome Uveoencephalitis. Arch Ophthalmol 1951 ; 45 : 367.
8. Nussenblatt RB, Palestrue AG. Vogt Koyanagi Harada Sydrome (Uveomeningitis Syndrome). In : Ryan SJ, ed. : Retina. St Louis : CV Mosby, 1989 : 723.