

:: Νόσος Vogt-Koyanagi-Harada

Αριθμός Orphanet:3437

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η νόσος Vogt-Koyanagi-Harada είναι μια αμφοτερόπλευρη, χρόνια, διάχυτη κοκκιωματώδη πανραγοειδίτιδα (panuveitis), που συνήθως χαρακτηρίζεται από ορώδη αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς και συχνά σχετίζεται με νευρολογικές (μηνιγγίτιδα), ακουστικές και δερματολογικές αλλοιώσεις. Η ετήσια επίπτωση υπολογίζεται σε 1/400.000. Η νόσος επηρεάζει κυρίως νέες γυναίκες και άτομα με πιο σκούρο χρώμα του δέρματος (άτομα που προέρχονται από την Ασία, Ισπανόφωνους, ή εγγενείς Αμερικάνους). Τα παιδιά μπορεί να νοσήσουν, αλλά η μέση ηλικία έναρξης της νόσου είναι περίπου τα 30 έτη (μεταξύ 10-52 ετών). Οι πιο κοινές κλινικές εκδηλώσεις είναι οι κεφαλαλγίες (67% των περιπτώσεων), οφθαλμική εμπλοκή με πανραγοειδίτιδα, λεύκη στο δέρμα, αλωπεκία και διαταραχές στο έσω ους. Η νόσος μπορεί να χωριστεί σε τέσσερα κλινικά στάδια. Το πρόδρομο στάδιο χαρακτηρίζεται από μη ειδικά συμπτώματα, όπως πυρετός, κεφαλαλγία, ναυτία και ίλιγγος, και στη συνέχεια με νευρολογικά συμπτώματα, όπως μυϊκή αδυναμία, ημιπάρεση, ημιπληγία, δυσarthρία και οφθαλμικό πόνο. Στο οφθαλμικό στάδιο, που συμβαίνει λίγες ημέρες μετά το πρόδρομο στάδιο, οι ασθενείς παραπονιούνται για θόλωση της όρασης, οφθαλμικό πόνο, φωτοφοβία ή κεντρικό σκότωμα (αμφοτερόπλευρα στο 80% των περιπτώσεων). Συχνά παρατηρείται αμφοτερόπλευρη, ορώδης, μη ρηγματογενής αποκόλληση του αμφιβληστροειδούς. Διαταραχές της ακοής (75%) και ζάλη μπορεί επίσης να είναι παρούσες. Το στάδιο της ανάρρωσης, που συμβαίνει εντός τριών μηνών από την έναρξη της νόσου, χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση δερματικών σημείων, όπως πολίωση που αφορά τα φρύδια και τις βλεφαρίδες (και μερικές φορές το τριχωτό της κεφαλής και τις τρίχες του σώματος), απώλεια μαλλιών και λεύκη (συνήθως γύρω από τα χείλη). Υποτροπιάζουσα ραγοειδίτιδα και οφθαλμολογικές επιπλοκές εμφανίζονται στο τελικό χρόνιο υποτροπιάζων στάδιο. Η παθογένεση έχει συνδεθεί με ανοσολογικές διαταραχές που στοχοποιούν τα μελανοκύτταρα και οι οποίες περιλαμβάνουν κυτταροτοξικότητα διαμεσολαβούμενη μέσω T-κυττάρων και απόπτωση. Ωστόσο, η αιτιολογία δεν είναι ακόμη πλήρως κατανοητή. Έχει αναφερθεί μια συσχέτιση μεταξύ της ευαισθησίας της νόσου και του θετικού τεστ αίματος για τους HLA-DRB1 * 0405 απλότυπους. Η διάγνωση είναι κλινική. Ανάλυση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού αποκαλύπτει πλειοκυττάρωση που μπορεί να επιβεβαιώσει τη διάγνωση. Η αντιμετώπιση πρέπει να περιλαμβάνει μια διεπιστημονική ομάδα με δερματολόγους, οφθαλμιάτρους και νευρολόγους. Υψηλές δόσεις κορτικοστεροειδών συνήθως παρέχουν αποτελεσματική θεραπεία, αλλά μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθούν και ανοσοκατασταλτικά. Με την έγκαιρη και επιθετική θεραπεία, η πρόγνωση είναι συνήθως ευνοϊκή, αλλά μπορεί να εμφανισθούν οξείες αλλοιώσεις της ακοής και της όρασης.



Ειδικός εμπειρογνώμων:

- Dr Olivier CALVETTI
- Dr C LAURENT-CORIAT
- Pr Michel PAQUES

Μετάφραση – Επιμέλεια:

- Κοσμά Κωνσταντίνα, MD. Κλινική Γενετίστρια
- Ελένη Μιχελακάκη, PhD. Εθνική Συντονίστρια του Ελληνικού Orphanet

Τελευταία ενημέρωση: Μάρτιος 2009

Μετάφραση: Αύγουστος 2014



Το έγγραφο αυτό αποσκοπεί στην παροχή πληροφοριών. Σε καμία περίπτωση δεν μπορεί να υποκαταστήσει την Ιατρική φροντίδα που παρέχεται από ειδικούς επιστήμονες και δεν θα πρέπει να χρησιμοποιείται σαν βάση για τη διάγνωση ή θεραπεία.

