SVEIKATOS MOKSLAI /
HEALTH SCIENCES IN EASTERN EUROPE
ISSN 1392-6373 print / 2335-867X online
2026, 36 tomas, Nr.7, p. 92-94
DOI: https://doi.org/10.35988/sm-hs.2026.292

VOGT-KOYANAGI-HARADA SINDROMO DIAGNOSTIKOS RAIDA

Matas Padegimas[1], Martyna Karmazinaitė[2]
[1]Alytaus apskrities S. Kudirkos ligoninė,
[2]Lietuvos sveikatos mokslų universitetas, Kauno klinikos

Raktažodžiai: uveitas, chorioretinitas, diagnostiniai kriterijai, optinė koherentinė. tomografija, fluorescentinė angiografija.

Santrauka

Vogt–Koyanagi–Harada sindromas (VKHS) yra reta granulominė uždegiminė liga, pažeidžianti akis, odą, plaukus, vidinę ausį ir smegenų dangalus. Liga pasižymi keturiomis stadijomis: prodromine, uveitine, pasveikimo ir lėtine arba pasikartojančia. Diagnostika išlieka daugiausia klinikinė, o ankstesni kriterijai (AUD ir Sugiura) nepakankamai atskiria ūminę ir lėtinę stadijas bei neįtraukia modernių vaizdinimo metodų. 2001 m. Tarptautinis nomenklatūros komitetas pristatė Peržiūrėtus diagnostikos kriterijus (RDC), skirstančius VKHS į visišką, dalinę ir tikėtiną formą, atsižvelgiant į akių pažeidimą bei sisteminius požymius. Šiuolaikiniai multimodaliniai vaizdinimo metodai, tokie kaip OKT, fluorescencinė angiografija, indocianino žaliojo angiografija ir akies dugno autofluorescencija, tapo nepakeičiami ligos diagnostikoje, eigos stebėjime ir gydymo efektyvumo vertinime, leidžiant tiksliai dokumentuoti tiek ūminius, tiek lėtinius pokyčius gyslainėje ir tinklainėje.

Įvadas

Vogt-Koyanagi-Harada sindromą (VKHS) 1906 m. pirmą kartą aprašė Alfredas Vogtas. Jo straipsnį sudarė 14 puslapių, tačiau intraokuliniam uždegimui jame buvo skirtos tik penkios eilutės. Nuo šios pirmosios publikacijos VKH sindromo nagrinėjimas palaipsniui gerėjo iki pat pastarųjų metų. VKH liga buvo apibrėžta kaip „... reta granulominė uždegiminė liga, kuri pažeidžia pigmentines struktūras, pvz., akis, vidinę ausį, smegenų dangalus, odą ir plaukus“ [1]. Ši liga turi keturias pagrindines stadijas: prodrominę, uveitinę, sveikimo (angl. convalescent) ir lėtinę arba pasikartojančią [2, 3]. VKHS yra svarbi neinfekcinio uveito priežastis, dažniau pasitaikanti pigmentuotos odos žmonėms, pvz., azijiečiams, Artimųjų Rytų gyventojams, ispanams ir Amerikos indėnams. Afrikos kilmės žmonėms ši liga pasitaiko labai retai. VKHS paplitimas įvairiose šalyse skiriasi – Japonijoje jis sudaro apie 7 % , JAV – 1–4 %, o Brazilijoje – 3 %. Kartu su Behčeto liga, VKHS yra viena iš dažniausių neinfekcinio uveito priežasčių Brazilijoje ir Kinijoje. Dauguma tyrimų parodė, kad moterys serga dažniau nei vyrai ir kad dauguma pacientų suserga antrajame-penktajame gyvenimo dešimtmetyje. Susirgti gali ir vaikai, ir pagyvenę žmonės. Moterys sudaro 55–78 % VKHS pacientų Jungtinėse Amerikos Valstijose ir maždaug 38 % Japonijoje, o tai rodo, kad pasaulyje yra skirtumų tarp lyčių [4].

Tyrimo tikslas - aprašyti ir įvertinti dabartinius mokslinius duomenis apie VKH sindromo diagnostiką, klinikinius požymius ir vaizdinimo metodus.

Tyrimo medžiaga ir metodai

Literatūros apžvalgai buvo taikoma paieška PubMed ir Google Scholar duomenų bazėse, naudojant raktažodžius. Atrinktų straipsnių šaltiniai buvo papildomai analizuojami, siekiant patikrinti duomenų patikimumą ir identifikuoti pagrindinius originalius tyrimus.

Tyrimo rezultatai

Amerikos uveitų draugijos ir Sugiura kriterijai. Diagnostinis požiūris į VKHS laikui bėgant buvo tobulinamas, atsižvelgiant į sudėtingą ir daugiasistemį šios ligos pobūdį. Diagnozė išlieka daugiausia klinikinė, tačiau buvo pasiūlytos kelios klasifikavimo sistemos, siekiant standartizuoti ligos apibrėžimą ir pagerinti diagnostikos nuoseklumą. Ankstyvieji diagnostikos modeliai apima Sugiura kriterijus (1976) ir Amerikos uveitų draugijos (AUD) kriterijus (1978), kurie rėmėsi akių bei sisteminių simptomų deriniu [5,6]. AUD kriterijai reikalauja, kad nebūtų ankstesnių akių traumų ar intraokulinių operacijų. Be to, turi būti nustatyti bent trys iš keturių pagrindinių požymių: abipusis lėtinis priekinis uveitas; užpakalinio segmento pažeidimas, pasireiškiantis daugiažidininiu seroziniu tinklainės ar tinklainės pigmentinio epitelio atšokimu, regos nervo disko hiperemija ar edema arba būdingu „saulėlydžio spindesiu“ akies dugne (angl. „sunset glow fundus“); neurologiniai požymiai,

Adresas susirašinėti: Matas Padegimas, el. p. padegimas.matas@gmail.com

pvz., spengimas ausyse, meninginiai simptomai, galvinių nervų funkcijos sutrikimas ar smegenų skysčio pleocitozė ir odos pokyčiai, įskaitant alopeciją, poliozę arba baltmę. Nepaisant jų istorinės reikšmės, šie kriterijai turi svarbių trūkumų. Jie nepakankamai atskiria ūminę ir lėtinę ligos stadijas ir tinkamai neatspindi ankstyvosios stadijos, nes keli būdingi požymiai paprastai pasireiškia tik sveikimo arba lėtinės stadijos metu. Be to, nebuvo įtraukta ligos chronologija ir papildomos diagnostikos metodai, pvz., fluoresceino angiografija, žaliojo indocianino angiografija, ultragarsinė diagnostika ir optinė koherentinė tomografija. Alternatyvią diagnostinę sistemą pasiūlė Sugiura ir bendraautoriai, kuri akcentuoja cerebrospinalinio skysčio analizę, todėl juosmens punkcija tampa privaloma. Dėl šio reikalavimo šie kriterijai nėra plačiai taikomi, ypač už Japonijos ribų [7].

RDC kriterijai. Reaguojant į šių diagnostinių sistemų trūkumus, 2001 m. Tarptautinis nomenklatūros komitetas pristatė Peržiūrėtus diagnostikos kriterijus (angl. Revised Diagnostic Criteria, RDC), kurie šiuo metu laikomi išsamiausia ir plačiausiai taikoma VKHS klasifikavimo sistema. Pagal RDC VKHS skirstomas į tris kategorijas – visišką, dalinę ir tikėtiną (arba įtariamą) – atsižvelgiant į akių pažeidimo apimtį ir ekstraokulinių požymių buvimą. Visiškam VKH sindromui būdingas abipusis akių pažeidimas su difuziniu choroiditu, kartu pasireiškiant neurologiniams ir odos požymiams bei vėlyvųjų stadijų akių pakitimams, pavyzdžiui, gyslainės depigmentacijos reiškiniams (įskaitant vadinamąjį *sunset-glow* dugną ar Sugiura požymį) ir monetos formos depigmentuotiems chorioretiniams randams. Dalinė VKHS forma apima abipusį akių pažeidimą kartu su neurologiniais arba odos požymiais, o tikėtina VKH forma apsiriboja tik abipusiu akių pažeidimu be sisteminių pasireiškimų. Visais atvejais būtina atmesti kitas galimas priežastis, įskaitant akių traumą, ankstesnes chirurgines intervencijas ar kitas uždegimines bei infekcines ligas [8]. Kai kurie autoriai papildomai išskiria Harados ligą, kuriai būdingi ryškūs akių uždegimo požymiai ir meninginiai simptomai, atskirdami ją nuo klasikinio VKH sindromo, apimančio platesnį sisteminį pažeidimą [9]. Reikšmingas RDC privalumas yra tai, kad į kriterijus įtraukiami tiek ankstyvieji, tiek vėlyvieji akių pažeidimo požymiai, todėl diagnozė gali būti nustatoma nepriklausomai nuo laiko, praėjusio nuo simptomų pradžios. Vis dėlto šie kriterijai formaliai neapima šiuolaikinių vaizdinimo metodų, tokių kaip optinė koherentinė tomografija ar žaliojo indocianino angiografija, taip pat neatsižvelgia į gydymo poveikį ir stebėjimo trukmę, kurie gali turėti įtakos ekstraokulinių simptomų išsivystymui [7]. Būtent dėl to multimodaliniai vaizdinimo metodai tapo nepakeičiami VKHS diagnostikoje, ligos eigos stebėjime ir gydymo efektyvumo vertinime.

Šiuolaikiniai vaizdinimo metodai. Akies dugno fotografija leidžia dokumentuoti ligos eigą ilgalaikėje perspektyvoje, fiksuojant regos nervo disko edemos ir eksudacinių tinklainės atšokų regresiją ar jų progresavimą į chorioretininę atrofiją ir vadinamojo *sunset-glow* dugno susiformavimą. Akies dugno autofluorescencijos (ADA) tyrimas ūminėse ligos fazėse parodo hiperautofluorescencines sritis, atitinkančias aktyvų chorioretininį uždegimą ir subretininio skysčio sankaupas, kurios, uždegimui slopstant ir vystantis atrofiniams pokyčiams, vėliau tampa hipoautofluorescencinėmis [10,11]. Optinė koherentinė tomografija (OKT) atlieka esminį vaidmenį vertinant užpakalinio akies segmento pažeidimą. Ūminio uveito stadijos metu atliekant OKT, dažniausiai nustatomas difuzinis gyslainės sustorėjimas su daugybinėmis serozinėmis tinklainės atšokomis, neretai lydimomis fotoreceptorių sluoksnio atsiskyrimo (angl. bacillary layer detachments). Šie pakitimai dažnai greitai regresuoja taikant gydymą kortikosteroidais. Vėlesnėse ligos stadijose OKT gali atskleisti progresuojančią gyslainės atrofiją bei išliekantį fotoreceptorių sluoksnio ir vidinių/išorinių segmentų jungties pažeidimą [12]. Fluorescencinė angiografija išlieka vertinga vertinant tinklainės ir regos nervo disko pažeidimą. Ūminei ligos fazei būdingi ankstyvi taškiniai hiperfluorescenciniai nutekėjimai tinklainės pigmentinio epitelio pažeidimo vietose, sudarantys vadinamąjį „žvaigždėto dangaus“ vaizdą, taip pat vėlyvose fazėse matomas dažo kaupimasis serozinių tinklainės atšokų srityse ir regos nervo disko pralaidumas. Lėtinės ar pasikartojančios ligos atvejais vyrauja hipofluorescencinės sritys, atitinkančios gyslainės randėjimą ir tinklainės atrofiją, o pakartotinai atsirandanti regos nervo disko hiperfluorescencija gali rodyti uždegimo atsinaujinimą [13]. Kadangi VKHS pirmiausia yra gyslainės uždegiminis procesas, indocianino žaliojo angiografija pasižymi ypač dideliu jautrumu nustatant gyslainės pažeidimą ir stebint ligos aktyvumą. Aktyviam gyslainės uždegimui būdingi hipofluorescenciniai tamsūs židiniai ankstyvose ir vidutinėse vaizdinimo fazėse, kuriuos vėlyvoje fazėje pakeičia hiperfluorescenciniai židiniai. Įrodyta, kad indocianino žaliojo angiografija yra itin jautri nustatant subklinikinį ligos aktyvumą ir atkryčius po gydymo pradžios ar gydymo korekcijos [14].

Išvados

1. VKHS diagnostikos kriterijai evoliucionavo nuo ankstyvųjų, daugiausia klinikiniais ir sisteminiais požymiais paremtų Sugiura bei Amerikos uveitų draugijos kriterijų iki išsamesnių RDC kriterijų, kurie leidžia klasifikuoti ligą pagal pažeidimo apimtį ir stadiją, tačiau vis dar turi ribotumų.

2. RDC kriterijai laikomi standartine VKHS klasifikavimo sistema, nes apima tiek ankstyvuosius, tiek vėlyvuo-

sius akių pažeidimo požymius, tačiau formaliai neintegruoja šiuolaikinių vaizdinimo metodų ir neatsižvelgia į gydymo bei stebėjimo įtaką.

3. Multimodaliniai vaizdinimo metodai (OKT, fluoresceininė ir indocianino žaliojo angiografija, autofluorescencija) tapo esmine šiuolaikinės VKHS diagnostikos ir stebėsenos dalimi, leidžiančia anksti nustatyti gyslainės pažeidimą, įvertinti ligos aktyvumą ir laiku identifikuoti atkryčius.

Literatūra

1. Urzua CA, Herbort CP, Takeuchi M, Schlaen A, Concha-del-Rio LE, Usui Y, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease: the step-by-step approach to a better understanding of clinicopathology, immunopathology, diagnosis, and management: a brief review. J Ophthalmic Inflamm Infect 2022;12(1):17.

https://doi.org/10.1186/s12348-022-00293-3

2. Belmokhtar A, Daoudi R. Cas rare de lésions cicatricielles oculaires au cours du Vogt-Koyanagi-Harada. Pan Afr Med J 2017.

https://doi.org/10.11604/pamj.2017.28.313.4547

3. Kim YH, Togloom A, Oh J. Correlation Between Hyperreflective Foci in the Choroid and Choroidal Discoloration in Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Invest Ophthalmol Vis Sci 2022;63(9):27.

https://doi.org/10.1167/iovs.63.9.27

4. Narsing A. Rao et. al. Frequency of Distinguishing Clinical Features in Vogt-Koyanagi-Harada Disease. ClinicalKey 2010

5. Patil YB, Garg R, Rajguru JP, Sirsalmath M, Bevinakatti VA, Kumar M, et al. Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) syndrome: A new perspective for healthcare professionals. J Fam Med Prim Care 2020;9(1):31-5.

https://doi.org/10.4103/jfmpc.jfmpc_787_19

6. Stern EM, Nataneli N. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing 2025

7. Lavezzo MM, Sakata VM, Morita C, Rodriguez EEC, Abdallah SF, da Silva FTG, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease: review of a rare autoimmune disease targeting antigens of melanocytes. Orphanet J Rare Dis 2016;11(1):29.

https://doi.org/10.1186/s13023-016-0412-4

8. Yang P, Zhong Y, Du L, Chi W, Chen L, Zhang R, et al. Development and Evaluation of Diagnostic Criteria for Vogt-Koyanagi-Harada Disease. JAMA Ophthalmol 2018;136(9):1025-31.

https://doi.org/10.1001/jamaophthalmol.2018.2664

9. Perry HD, Font RL. Clinical and Histopathologic Observations in Severe Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome. Am J Ophthalmol 1977;83(2):242-54.

https://doi.org/10.1016/0002-9394(77)90623-7

10. Koizumi H, Maruyama K, Kinoshita S. Blue light and near-infrared fundus autofluorescence in acute Vogt-Koyanagi-Harada disease. Br J Ophthalmol 2010;94(11):1499-505.

https://doi.org/10.1136/bjo.2009.164665

11. Muto T, Sakamoto M, Machida S, Imaizumi S, Sekiryu T. Predictive factors at initial visit for sunset glow fundus in Vogt-Koyanagi-Harada disease. Sci Rep 2025 ;15(1):24302.

https://doi.org/10.1038/s41598-025-08252-3

12. Shah, V, Fell, D. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: An Update, 2025.

13. Chee SP, Jap A, Cheung CMG. The Prognostic Value of Angiography in Vogt-Koyanagi-Harada Disease. Am J Ophthalmol 2010;150(6):888-893.e1.

https://doi.org/10.1016/j.ajo.2010.06.029

14. Elahi S, Gillmann K, Gasc A, Jeannin B, Herbort CP. Sensitivity of indocyanine green angiography compared to fluorescein angiography and enhanced depth imaging optical coherence tomography during tapering and fine-tuning of therapy in primary stromal choroiditis: A case series. J Curr Ophthalmol 2019;31(2):180-7.

https://doi.org/10.1016/j.joco.2018.12.006

VOGT-KOYANAGI-HARADA SYNDROME DIAGNOSTIC DEVELOPMENT

M. Padegimas, M. Karmazinaitė

Keywords: uveitis, chorioretinitis, diagnostic criteria, optical coherence tomography, fluorescein angiography.

Summary

Vogt–Koyanagi–Harada syndrome (VKH) is a rare granulomatous inflammatory disease affecting the eyes, skin, hair, inner ear, and meninges. The disease progresses through four stages: prodromal, uveitic, convalescent, and chronic/recurrent. Diagnosis remains primarily clinical, and earlier criteria (AUS and Sugiura) inadequately distinguish between acute and chronic stages and do not incorporate modern imaging techniques. In 2001, the International Nomenclature Committee introduced the Revised Diagnostic Criteria (RDC), classifying VKH into complete, incomplete, and probable forms based on ocular involvement and systemic features. Contemporary multimodal imaging methods, such as OCT, fluorescein angiography, indocyanine green angiography, and fundus autofluorescence, have become indispensable for disease diagnosis, monitoring progression, and assessing treatment response, allowing precise documentation of both acute and chronic changes in the choroid and retina.

Correspondence to: padegimas.matas@gmail.com

Gauta 2026-02-16