

# Yaşa Bağlı Makula Dejeneresansı Dışındaki Subretinal Neovasküler Membranlar

Günhan ERBAKAN\*

Subretinal neovaskülarizasyon (SRN), retina pigment epitelinin altında yeni kan damarlarının büyümesine verilen isimdir. Bu damarlar, koroidea ve retina pigment epiteli veya retina pigment epiteli ile sensoriel retina arasında bulunurlar. SRN yerine kullanılan koroidal vasküler membran ve koroidal neovasküler membran terimleri, yeni damarların koroidal vasküler orijini gösterirler. SRN, skatrizasyon ve makula fonksiyonlarının kaybıyla sonuçlanan diskiform sürecin başlangıcıdır.

Klinik olarak flöressein anjiyografik inceleme sırasında SRN'un görünümü, sızma ve göllenme şeklindedir.

SRN'da cevaplanması gereken sualler;

1. SRN oluşumuna hangi olaylar neden olur?
2. Anjiogenezis ve kaynaklarına stimulus nedir?
3. Aktif lezyonlar neden inaktif hale gelmektedir?
4. Bazı inaktif lezyonlar neden reaktive olmaktadır?

SRN birçok retina hastalığında ortaya çıkan akkiz abnormalitedir. Diskiform makula değişikliklerinin nedeni, SRN'daki sızıntıya bağlı olarak gelişen, seröz ve hemorajik dekolmanların tekrarlamalarıdır. Sonuçta da subretinal fibrovasküler membranların skartrizasyonu gelişir.

SRN saptanan gözlerde yapılan histopatolojik incelemelerde, Bruch membranında kırıklar görülmüştür. Koroidal damarlardan menşe alan ve Bruch membranlarındaki kırıklardan retinaya giren kapiller benzeri neovaskülarizasyonlardır. SRN, FFA ile özellikle üzerindeki retina pigment epitelinde depigmentasyon veya kayıp olduğunda saptanabilir. Seröz sıvı RPE ve/veya nörosensoriel retina altında toplanır.

Lokalize ve diffüz kalınlaşma, bazofili alanları, artan sudanofili kalsifikasyon ve kırıklar gibi Bruch membran değişiklikleri SRN'a sebep olur. Bruch membranının iç kısmının diffüz kalınlaşması, zayıflamasına neden olur ve RPE'i kaldıran seröz sıvı koagüle olmuş veya granular yapıdadır. RPE hücreleri sıvının en fazla toplandığı kısımda dejenere olmuşlardır.

\* Prof.Dr. EÜTF Göz Hast. ABD Başkanı, İZMİR

Subretinal pigment epiteli altında gelişen sıvı, pigmentli tabakadan fotoreseptörlere uzanır. Bu durumlarda fotoreseptörler ve dış retina şiddetli dejeneratif değişiklikler gösterirler. Daha fazla eksüdasyon sonucunda da koroidal neovaskülarizasyon membranlardan subretinal pigment epitel hemorajileri gelişir. Subretinal boşlukta koagüle olan kan, organize olur ve diskiform bir skatris ortaya çıkar.

Angioid Streaks, Bruch membranındaki kalınlaşmış ve kalsifiye olmuş kırıklardır. İlk olarak, Bruch membranının elastik tabakasında bir devamsızlık başlar. Retina pigment epitelinin bazal membranının kalınlaşması ve RPE pigment granüllerinin kayboluşu bu olaya iştirak eder. Daha sonra Bruch membranında tam kalınlıkta kırıklar gelişir. Bütün bunlar, koriokapillerinin bozulması, RPE ve fotoreseptörlerin atrofisi, fibrovasküler doku proliferasyonu ve skatrizasyonla sonuçlanır.

## SRN Hücre Biyolojisi

Glaser ve Arkadaşları, çalışmalarında RPE'in, SRN gelişmesindeki önemini invitro metodlar ile göstermişlerdir.

1. Retina pigment epitel hücreleri vasküler endotelial hücrelerin büyümesini engelleyici faktörler açığa çıkarırlar.

2. Retinadan salınan maddeler RPE hücrelerinin, fibroblastların ve vasküler hücrelerin büyümelerini stimüle eder.

3. Proliferatif vitreoretinopatili hastaların vitreusu RPE hücre migrasyonunu stimüle edici faktörler içerirler ve normal vitreus RPE hücrelerinin, fibrosite bağlı hücrelere değişimine neden olurlar.

4. RPE hücreleri Bruch membranın birçok komponentini üretirler ve yeni damarların koroideadan subretinal boşluğa yayılmasında bariyer olarak görev yaparlar.

Diğer çalışmalar, tavşanlarda, laser lezyonlarının etrafındaki makrofajlar içinde güçlü bir kemotaktan ve mitojen olan interleukin-1'in varlığını göstermiştir. Bütün bu bulgular, koroidal vasküler hücrelerin, normal retina pigment epiteli tarafından yapılan inhibisyon faktörleri

ve bariyerlerin yokluğunda, SRN gelişmesine neden olan mitojenik ve kemotaksik retinal faktörlerle karşılaştığını düşündürmektedir.

Normal retinada bu bulgular denge halindedir, fakat inflamasyon veya Bruch membran kırıkları gibi RPE hastalıklarında dengenin bozulması ile SRN gelişmesi sözkonusudur. SRN gelişmesine neden olacağı için Bruch membranının kırılması istenmez. Haff laser tedavilerinden sonra Bruch membranına belirgin bir etki olmasa da RPE proliferasyonu ve SRN oluşabilir. Lase-rin zayıf kullanıldığı hallerde orta derecede inflamasyon, makrofaj invazyonu ve RPE proliferasyonu görülebilir.

SRN gelişmesine neden olan bazı faktörlerin açığa çıkmasında da makrofajların rolü olduğu düşünülmektedir. Sodyum iodat ile evvelce tedavi edilmiş maymunlara yapılan şiddetli laser sonrasında RPE tahrip olup, anjiogenezle stimulus gelişse de SRN görülmektedir. Diğer taraftan sodyum iodat, laser tedavisi sonrasında verildiğinde ileri derecede SRN görülmüştür. Böylece RP epitelinin hem stimulan hem de inhibe edici faktörlerin kaynağı olduğu düşünülebilir.

Cevapları bilinmeyen kritik sorular da vardır; neden 50 yaşın üzerindeki bazı hastalar ve hayvanlarda, retina periferisinde SRN meydana geldiği halde, komplikasyonları oluşmamaktadır? Niye bazı hastalarda SRN tam makülanın altında geliştiği halde boya sızması veya göllenme olmamakta, görme düşmemektedir? Niye bazı hastalarda SRN'de hızlı bir progresyon, sızıntı, hemoraji ve skatrizasyonla görme bozulmaktadır? Niye maküla periferiye nazaran daha fazla SRN'e hassastır?

## PRESUMED OKÜLER HISTOPLAZMOZIS SENDROMU (POHS)

Bu hastalığa ait organizmalar gözde bulunmadığı halde Histoplasma Capsulatum adı verilen bir mantarın meydana getirdiği, peripapiller skatrizasyon, periferal korioretinal skatrisler, diskiform maküla lezyonları ve aktif inflamasyonun bulunduğu sendromdur.

Santral ve Doğu Amerika Birleşik Devletlerinde fazlaca bulunan solunum sisteminin akkiz, sıklıkla asemptomatik seyreden, kişiye özel bir hastalıdır. Tüberkülozla karıştırılan kaviter akciğer lezyonları görülür. Dissémine enfeksiyonlar gösteren vakalarda mantarlar, retiküloendotelial sisteme girerek lenfadenopati ve hepatosplenomegali yaratırlar.

Genelde gözde fokal periferik retinitis, etkin granulomatöz iridosiklit, yoğun vitritisle seyreder. Enükleer gözlerde yapılan incelemelerde iris, korpus siliyare ve retinada ekstrasellüler mantar kolonileri görülmüş, koroideada ise rastlanmamıştır. Bir vakada makülada

rastlanan drusene benzer cisimlerin koroidal granulomlar olduğu ve granulomlarda mantar bulunduğu gözlenmiştir.

Bazı hastalarda ise, ölüm nedeninin dissémine histoplazmozis olduğu, koroideada da histoplazma kapsulatuma rastlandığı halde, aktif inflamasyon ve granulom formasyonu olmadığı saptanmıştır. Endemik alanlarda POHS 50 yaş altındaki körlüklerin ikinci nedenidir. Hastalığın klasik triadı;

— Maküla dekolmanı ile birlikte skatrizasyon ve hemorajiler,

— Peripapiller korioretinal skatrizasyon,

— Periferik atrofik veya delinmiş gibi korioretinal lezyonlar (histo-spot'ları) 20-50 yaşlarında sağlıklı kişilerde görülür. Multipl korioretinal skatrisler belki de hafif veya sublinik histoplasma capsulatum mantarıyla oluşmaktadırlar. SRN bu vakalarda seneler sonra korioretinal bir skatrisde oluşmakta ve santral vizyonu yok etmektedir.

Sonuçta da yaşa bağlı maküla dejenerasyonlarındaki diskiform lezyonlara çok benzer bir tablo gelişmektedir. Bazan korioretinal skatrisler ile aktif proliferasyon olan SRN'nu flöressein anjiografilerde ayırtmak zor olur. Korioretinal skatrislerde hiperflöresans genellikle normal koroideaya komşu periferiden başlayarak, santrale doğru gelişir. SRN'de ise aktif proliferasyon damarların bulunduğu alanda hiperflöresans başlar ve periferiye doğru yayılır. Geç dönemde her iki görüntü de aynı olur. POHS tedavisinde laser tedavisinin etkisi dikkatle araştırılmalıdır. Ekstrafoveal lezyonların varlığında (SRN) görme kaybını engellemek için foveal avasküler zona 200-2500 mikron uzaklıktaki lezyonlara uygulama yapılabilir.

Histoplazmik neovaskülarizasyon jukstafoveal olduğunda (10-200 mikron) kripton laserin daha etkili olduğu bilinmektedir.

Ekstrafoveal lezyonları bulunan vakaların bir kısmına laser uygulanmış ve 3 yıl içinde görme keskinliği bunların %9'unda 6 veya daha fazla sıra düşmüş, ancak tedavi edilmeyenlerde bu oran %48 olmuştur.

## IDIYOPATİK SRN

Atrofik korioretinal skatrisler, yumuşak drusen veya diğer korioretinal abnormaliteler olmadan SRN gösteren genç hastalar, idiyopatik SRN olarak sınıflandırılır.

Peripapiller bölgede olabildiği gibi makülada da meydana gelebilir. Koroidal yeni damarlar (peripapiller alanda) laser tedavisi için düşünülebilir. Papillomaküler bandın üzerindeki koroidal yeni damarın üzerinde sen-

sensoriel retinanın seröz dekolmanı varsa, bu alana yapılan fotokoagülasyondan zararlanmayı önler.

### PATOLOJİK MİYOPİ

Dejeneratif miyopi dünyada körlüklerin en önemli nedenlerinden birisidir. Buna, miyopide gelişen maküla dejeneresansı neden olmaktadır. Çoğu patolojik miyopide, SRN foveaya çok yakın başlar. Bu tip dejeneresansda, Bruch membranında görülebilir kırıklar (lacquer cracks) hemorajilerle birlikte olduğunda görme azalmasına neden olurlar. Hemorajilerin belirmesi koroidal neovasküler membranın semptomu olabilir; retina pigment epitelinin seröz veya hemorajik dekolmanları, santral görmeyi ileri derecede etkilerler. Miyoplar içerisinde dejeneratif miyopi insidansı %27-33.2 civarındadır. Bu da genel popülasyonun %1.7-2.1'ini kapsar. Akattır.

Miyopide maküladaki dejeneratif değişikliklerin patogenezi açıkça bilinmemektedir. Ancak lezyonların biomekanik abnormalitelere veya heredodejeneratif faktörlere bağlı olduğu düşünülmektedir. Biomekanik görüşde korioretinal lezyonların ileri derecede aksiyel uzamaya bağlı olduğu, arka kutbun progressif distansiyonunun oküler katmanları çektiği, temporal retinal damarların kıvrımlarının azalmasından, retina ve koroidea- nın incelmesinden anlaşılır.

Dejenerasyon ilk olarak koriokapillaris, Bruch membranı ve RPE'yi etkiler. Koroidea incelmüş, bazı alanlarda vasküler sistem kaybolmuş ve atrofiktir. RPE hücreleri düzleşmiş ve normalden daha büyüktürler. Bazı bölümlerde pigment epitel ve görme hücrelerinin yerini Müller hücreleri alır. Bruch membranda incelme, ayrılma ve yırtılmalar olur. Maküler alandaki incelme, ganglion hücreleri tabakasının kaybına bağlıdır. Genelde lamina vitreadaki kırıklar ve koriokapillarisin gerilmesi sonucu koroideadan gelişen neovaskülarizasyon, subpigment epitel boşluğa uzanır. 1. Etapta akut hemorajik dekolman oluşur, 2. Etapta subepitelial hemoraji organize olur ve pigment epitel proliferasyonu ile birlikte makülada koyu bir nokta oluşur (Fuchs lekesi). 5 D üzerindeki miyopların %5-10'unda subretinal yeni damarlar (Fuchs lekesi) gelişir. Bu olay, %12-41 oranında da iki taraflı görülür.

Subretinal yeni damarların gelişmesi metamorfopsi ile birlikte görmede ani azalmaya neden olur. Foveanın hemen yakınında yuvarlak grimtrak bir lezyon görülür, hemorajiler azdır ve primer olarak sensoriel retina- dardır. Sert eksüdalar nadirdir.

FFA'da maküler lezyonun subretinal yeni damarlara bağlı olduğu ve neovasküler membranın koroidea- dan menşe aldığı görülür. Genç miyoplarda küçük neo-

vasküler paket; jukstafoveal alanda erken hiperflörensans gösterir. Geç dönemde boyanın sızması, subretinal yeni damarların varlığını düşündürür.

Gerçekte koroidal damarlarda kan akımı dejeneratif miyopide gecikmiştir ve koriokapillarisite şiddetli dolaşım bozukluğu vardır. Yaşlılarda subretinal neovaskülarizasyon daha fazla sızma oluşturarak, neovasküler ağın hudutlarının dışına taşar. Bu artış, yaşa bağlı dejeneratif değişikliklerin de olaya katkısıyla meydana gelmektedir. Bu vakalarda senil maküla dejeneresansı ile karıştığından, 55 yaşın altındaki hastalarda saf miyopik subretinal yeni damar büyümesi düşünülmelidir.

Tedavide; fotokoagülasyon neovasküler yumak, foveal avasküler alandan 100-1000 mikron uzaklıkta ise uygulanabilir. Az pigmentli RPE bulunan hastalara kripton kırmızı laserin tercih edilmesi, koroidal orijinli yeni damarların kapatılması fayda sağlar. Miyopide, lasere bağlı skatrizasyon atrofisinin de bulunması nedeniyle %100 progressif genişleme gösterir. Bu nedenle prognoz düşündürücüdür. Ancak fotokoagülasyon sonrası olağandan daha büyük skatris gelişmesi, kripton kırmızı laserinde daha küçük boyutlardadır (35 gözden 9'unda).

Dejeneratif miyopide Bruch membran kırıkları ve atrofik alanlar zayıf prognoz gösterirler. Bu gözler, subretinal yeni damarlar için risklidirler. SRN foveayla yakın ilişkili olduğundan, laser uygulaması Bruch membranındaki neovasküler paketi foveaya çok yakın deldiğinden ve atrofik fotokoagülasyon skatrisinin foveaya uzaması olasılığı olduğundan, neovaskülarizasyonların tedavisi çok güçtür.

Kripton kırmızı laserin sonuçta daha iyi olduğu belirtilmektedir.

### ANGİOİD STREAKS

Angioid streaks Pseudoksanoma elastikum dışında, Paget Hastalığı, orak hücreli anemi, derinin senil elastozisi, hipertansif kardiovasküler hastalıklar ve nadiren de Ehler-Danlos Sendromunda görülür.

Angioid streaks diskiform tipte maküla dejeneresansına sebep olduğu için bu bölümde verilmiştir. Bruch membrandan sıvı sızıntısı olduğunda metamorfopsi ve görme azalması gelişir. Angioid streaks, grimtrak veya koyu kırmızı çizgiler şeklinde olup, optik diskten retina periferisine doğru radyer olarak uzanırlar. Retina damarlarından daha derindedirler, bazan maküla dejeneresansları daha erken ortaya çıkarlar. Çocuklarda nadir olup, 20-30 yaşlarında görülebilir, ileri kanamalar gelişirse de rezorpsiyon sıklıkla oluşur.

FFA: Arteriyel fazda streakların çoğunda flörensans başlar ve geç venöz devrede de devam eder. Bu bulgular atrofik pigment epiteli gösterir.

**Görme Keskinliği:** Pigment epitel ve Bruch membrana koroideaya sızıntı olmadığı sürece normaldir.

**Görme Alanı:** Makülada sızan sıvı oluştuğunda santral sensitivitede de azalma olur.

**Renk Görmesi:** Görme keskinliği azaldığında görülebilir. Karanlık adaptasyonu, ERG, EOG normaldir.

#### HİSTOLOJİ VE PATOGENEZ

Angioid streaks Bruch membranda görünür kırıklardır. Bu kırıkların nedenini Klien, çifte mekanizmayla izah etmiştir.

1. Bruch membranının liflerinde primer abnormalite,

2. Metal tuzlarının patolojik olarak depolanmasının artmasına meyil, membranın sekonder olarak sertleşmesine neden olur ve bunun sonucunda iç ve dış göz kaslarının kasılmalarıyla gözün ve dokuların şekil değiştirmesi, ancak buna karşın optik sinirin değişmeyen yeri, radyer kırılmaların şeklini izah eder.

Hücrelerin doku kültür çalışmalarında metakromatik granüllerin bulunduğu fibroblastlar gösterilmiştir. Pseudoksantoma elastikum, bazı yazarların otozomal dominant olasılığı ileri sürmelerine rağmen, otozomal resessif geçiş göstermektedir. Papillo maküler demette oluşan SRN lokalizedir. Peripapiller SRN bulunan vakalarda tedavide majör retinal damarların zararlanması riski vardır.

SRN'la komplike angioid streaksde görme prognozu zayıftır. Ekstrafoveal SRN; diffüz diskiform skatrizasyona ve şiddetli görme kaybına dönüşür. Genellikle bilateral olup, argon ve kripton laserin etkisi sınırlıdır, ancak tedavi edilenler, edilmeyenlere nazaran daha iyi olup, görme kaybının geciktiği saptanmıştır.

#### MULTIFOKAL KOROIDİTİS

Kronik, tekrarlayan, akut, beyaz inflamatuvar lekelerden oluşur. Retina pigment epitel ve koriokapillarisine içine alan multipl lezyonlardır. Bu gözlerde sıklıkla vitreus, optik sinir, retina damarları ve ön kamara inflamasyona katılmıştır. Sonuçta SRN gelişir ve diğer bölümlerdeki maküla lezyonları oluşur.

Diğer maküla hastalıklarında yeni korioretinal lezyonlar gelişmediği halde multifokal koroiditis sendromunda intraoküler inflamasyon belirtileri ile birlikte akut lezyonlar meydana gelir.

Akut, subakut ve kronik lezyonlar aynı anda görülebilir. Skatrizasyon arka kutupta progressif ve diffüz olur. SRN'in bir araştırmada inflamatuvar lezyonlar gibi steroidlere iyi cevap verdiği belirtilmiştir. Bazı vakalarda

SRN için uygulanan laser tedavisinin etkili olduğu belirtilmiştir.

#### SERPIJİNÖZ KOROIDİTİS

Etiolojisi bilinmeyen kronik tekrarlayıcı bilateral bir koroidea ve retina pigment epiteli hastalığıdır.

Coğrafi helikoid peripapiller koroideopati olarak da bilinir. Orta yaş ve daha yaşlılarda görülür. Sistemik bulgular, ilaç kullanımı, travma veya allerji hikayesi yoktur. Ailesel bağlantı saptanmamıştır. Maküla etkilenene kadar asemptomatik seyrederek. Diğer gözde lezyonlar oluşana kadar hastalar bir gözlerindeki lezyonu pek farketmezler. Foveal etkilenmenin derecesine bağlı olarak görme kaybı şiddetlenir.

Akut lezyon retina pigment epitel veya iç koroideada olup, grimtrak-beyaz görünümündedir. Coğrafi şekilde olup, belirgin parlayan hudutları vardır. İlk olarak maküla bölgesinde rastlanabilmesine karşın aktif lezyonlar optik sinir başından oluşuyormuş izlenimini de verebilir ve birden fazla alanda görülebilirler. Birkaç haftada grimtrak lezyon soluklaşır ve atrofiye uğrar. Eski lezyonlarda fibröz skatris dokusu ve koroidal doku kaybı veya atrofik alanların yanında pigment epitel hiperplazisi görülebilir.

Şiddetle etkilenmiş gözlerde optik sinir başından periferiye doğru parmaklar gibi helikoid formda uzanan lezyonlar izlenir. Maküladan orijin alan lezyonlar optik diske doğru olabildiği gibi, periferiye doğru da oluşurlar. Bu lezyonlarla birlikte subretinal neovaskülarizasyon gelişir. SRN, akut lezyondan ziyade daha yaşlı veya subakut lezyonlardan gelişir. SRN oluşuktan sonra hemoraji veya eksüdalar meydana gelirler. Retinal vaskülit, branş ven oklüzyonu, sensoriel retina dekolmanı, retina pigment epitel dekolmanı, optik disk ve retinada oluşan neovaskülarizasyonlar, birlikte görülen diğer retina bulgularıdır.

Tekrarlayan ataklar kaidedir ve haftalar, aylar hatta seneler sonra görülebilir. Ataklar gittikçe retinada daha büyük alanları kaplarlar. FFA'da akut lezyonlarda erken dönemde sıklıkla hipoflöresans görülebilir. Geç dönemde akut lezyonlar yumuşak, hudutları belirsizdir ve flöresans gösterirler.

Flöresans, lezyonun kenarlarından başlayarak içe doğru yayılır. Tipik olarak, santralden periferiye oluşan parmak şeklinde helikoid lezyonlar görülür. Bu görüntü erken dönemde irregüler, nodüler hiperflöresans veren subretinal neovaskülarizasyonlara kontrasttır. Koriokapillaris ve koroidea tahrip olduğundan, eski ve akut lezyonlarda hipoflöresans gözlenir. Eski lezyonun içindeki fibröz skatris dokusu geç devrede hiperflöresans verir.

Akut multifokal posterior plakoid pigment epiteliopatiyle (AMPPE) benzerlik gösterirse de AMPPPE, sadece bir gözü etkiler ve kalıcı görme kaybı oluşmaz. Birbirinden ayrı yuvarlak veya oval lezyonlardır, daha genç hastalarda görülür. Sıklıkla hastada viral üst solunum yolu enfeksiyonu hikayesi vardır.

Ektrafoveal veya jukstafoveal lezyonlarda laser etkili olabilir. Subretinal neovaskülarizasyon fazla proliferere olmadığından subfoveal lezyonların tedavisi akıllıca olmaz. Bazı vakalarda steroidlerin yararlarından bahsedilmiştir.

## KOROİDAL YIRTIKLAR

Şiddetli kurt travmalarda oldukça fazla görülen bir komplikasyondur. Bruch membranda optik sinir başı ile konsantrik görünümde geniş kırıklardır. Nadiren skatrisin atrofik veya fibröz kısmından SRN gelişebilir. Prolifere olan damarlar koroidal yırtığın foveal kenarında gelişirler.

Travmadan aylar, seneler sonra hastalarda eski yırtığın bir kenarından yükselen SRN, seröz eksüdasyon veya spontan kanamaya neden olarak görme kaybı geliştirir. Bu neovaskülarizasyon spontan olarak gerileyebilir. Bazan seröz veya hemorajik dekolman ile görme azaldığında laser fotokoagülasyonu faydalı olabilir.

## KOROİDAL OSTEOMLAR

Beyaz kadınlarda görülen benign tümörlerdir. Vakaların %10-20'si bilateraldir. Lezyonlar, maküler ve jukstapapiller bölgelerde oluşur. Maküler alanda oluşacak seröz ve hemorajik dekolmanlar sekonder olarak SRN'e bağlıdır.

## MAKÜLA DİSTROFİLERİ

1967 yıllarına kadar herediter maküler distrofiler olarak tarif edilen birçok değişik klinik tabloların, tek bir distrofik sürecin fenotipik manifestasyonları olabileceği düşünülmüştür. Ancak son yıllarda birçok foveal distrofinin değişik genler tarafından oluştuğu bildirilmiştir.

Klasifikasyon için gerekli olan testler; görme keskinliği, renk görmesi, karanlık adaptasyonu, fotopik ve skotopik ERG ve EOG.

1. Sinir lifleri tabakasını tutanlar: X-İnked juvenil retinoskizis.

2. Retina pigment epiteli ve fotoreseptörleri tutanlar:

- Kon distrofisi
- Stargardt Hastalığı

- Perisantral retinitis pigmentosa
- Progressif atrofik maküler distrofi

3. Retina Pigment epitelini tutanlar:

- Vitelliform distrofi
- Fundus flavimakülatus
- Kelebek şekilli pigmenter distrofi veya pattern distrofisi
- Retiküler distrofi
- Dominant kistoid maküler distrofi
- Familiyal gruplanmış distrofiler
- Benign konsantrik anüler maküler distrofi
- Dominant drusen

4. Bruch Membranı tutanlar:

- Pseudoinflamatuar distrofi
- Angioid streaks
- Yaşla ilişkili maküler distrofiler
- Miyopik maküler dejenerasyon

5. Koroldeayı tutanlar:

- Santral koroidal distrofi

Ayrı antite halinde birkaç distrofi daha vardır ve belirtilenlere pek uymazlar; X'e bağlı juvenil retinoskizisde en belirgin değişiklik maküler alanda meydana gelir ve yanlış olarak juvenil maküla dejeneresansı veya Stargardt Hastalığı olarak tanımlanabilir. Daha ziyade erkeklerde olur ve maküladaki abnormalite doğumdan itibaren vardır. Vitreusa uzanan damarlardan birinin kanaması sonucunda hastalar, görmelerinin azalması ile hekime başvururlar, %50'sinde foveal retinoskizis yegane oftalmoskopik bulgudur. Görme keskinliği 0.2-0.4 civarındadır. Görme alanında rölatif santral skotom vardır. ERG'de b dalgaları bozulmuştur, a dalgaları normaldir. Bu da bipoler hücre tabakasında zararlanmayı gösterir.

Herediter maküler distrofilerin bazılarında SRN ortaya çıkar.

Best'in vitelliform distrofisinde otozomal dominant geçiş vardır. 3-10 yaşlarında ortaya çıkar ve hastalarda nadir olmayarak SRN gelişir. Daha sonra maküla dekolmanı ortaya çıkar ve sonuçta diskiform skatrisasyon ile görme kaybı meydana gelir.

Fundus flavimakülatus drusenleri taklit eden sarımsak lekelerle karakterizedir. Ancak FFA'da flöresans vermez veya irregüler flöresans verir. Hastalar erken erişkin veya çocukluk çağında santral görmelerini kaybetmeye başlarlar. SRN ve diskiform maküla dekolmanı nadiren oluşur.

Koroideremi X-linked resessif korioretinal dejeneratif hastalık olup, koroid ve RPE'in progressif atrofiyle karakterizedir.

SRN nadiren erken bulgu olarak ortaya çıkar. Erken saptandığında tedavi edilebilir. Retinitis pigmentosa veya herhangi bir retinal distrofide SRN ile komplike olabilir.

Rubella retinopatisinde de SRN ile diskiform skatris formasyonu nadir, fakat bilinen bir komplikasyondur.

RPE içine alan herhangi bir inflamatuvar hastalıkta SRN gösterilebilir. Böylece SRN ile birlikte görülen hastalıkların listesi arttırılabilir. Bunlar toxocara canis,

oküler toxoplazmozis, sarkoidoz, Harada Hastalığı, koroidal melanositik nevus, skleral çevreleme operasyonunda drenaj yeri, fotokoagülasyon skatrisleri vb.

Foveal distrofileri araştırmak için tüm retina fonksiyon testlerini uygulamak gereklidir (görme keskinliği, renk görme, karanlık adaptasyonu, ERG ve EOG) Flöresein anjiyografi de en değerli tanı yöntemlerinden birisidir.

Sonuçta etkin bir tedavi olmamakla beraber refraktif kusurları düzeltmek ve total körlüğün olmayacağını hastalara izah etmek, gereksiz tedaviden kaçınmak gereklidir.