

Kalıtsal Olmayan ve Nedeni Bilinmeyen Koryoretinopatiler

"Birdshot" Retinokoroidopati, Punktat iç Koroidopati, Serpijinöz Koroidopati, Akut Multifokal Plakoid Pigment Epitelyopati, Multipl Geçici Beyaz Nokta Sendromu (MEVVDS), Yineleyen Multifokal Koroidit ve Panuveit, Akut Retinal Pigment Epitelit

Mehmet ÜNAL*, Haluk AKBATUR*

Günümüzde koroid ve retinayı tutan iltihabi hastalıklardan bir çoğunun etyolojisi bilinmemektedir. Bu nedenle bu antiteler oftalmoskopik ve flöresein anjiyografik görünümüne ve hastalığın klinik seyrine göre sınıflandırılmıştır.

Koroid, retina pigment epiteli ve retina değişik etmenlere karşı benzer tepkiler oluşturdukları için koryoretinal hastalıkların çoğu birbirleriyle çakışan özellikler gösterirler. Bu hastalıkların birbirlerinden kesin olarak ayrı olduğu konusu tartışmalıdır. Bu derece karmaşaya yol açmış olan bu antiteler doğal olarak göz hekimleri tarafından yeterince tanınmamaktadır. Bu gruptaki hastalıkların doğal seyirleri, tedavileri ve prognozları birbirlerinden farklı olduğu için hastanın yararı açısından bunların ayırıcı tanıların yapılması gerekmektedir. Kolaylık sağlması amacıyla bu özellikler Tablo 1'de sunulmuştur.

Bu yazıda anlatılan hastalıklar önceki yıllarda "dissémine koryoretinit" veya "diffüz koryoretinit" olarak adlandırılmaktaydı. Son yıllarda bunlardan bir kısmı "beyaz nokta sendromları" olarak tanımlanmaktadır. Bu yazıda anlatılan hastalıklar ilk kez batı literatüründe yer almakla birlikte benzer olgular ülkemizde de görülmektedir ve bu olgulardan örnekler sunulmuştur.

"BIRDSHOT" RETİNOKOROİDOPATİ (BRK)

"Birdshot" retinokoroidopatide lezyonlar saçma yaralanmasına benzer şekilde fundusa saçılmış depigmente noktalar, ilk kez 1975 de Ryan ve Maumenee tarafından ayrı bir antite olarak tanımlanmıştır (1). Literatürde bu görünüm daha önceleri "mum lekeleri koryoretinopatisi" ve "pirinç" taneleri şeklinde koryoretinopati olarak yer almıştır (2). Gass ise depigmente odakları ciltteki vitiligo lezyonlarına benzettiği için hastalığa "vitil-

jinöz koryoretinitis" adını vermiştir (3). BRK'nin klinik özellikleri pars planite benzerlik gösterir (1,2,3,4,5).

KLİNİK

BRK fundusda çok sayıda diffüz olarak saçılmış krem renkli depigmentasyon odakları ile karakterize olan ve her iki gözü simetrik olarak tutan bir inflamatuvar hastalıktır. Olguların genel sağlıkları iyidir, 2/3'ü kadındır. Hastalık 40-65 yaşları arasında görülür, kronik seyridir, yıllar boyunca alevlenmeler ve sönmelerle seyrederek ve ciddi görme azalmasına yol açabilir (1,2,3,4,5).

Başvuru nedeni ciddi görme azalmasıdır, bunun nedeni kistoid makula ödemi ve vitreus bulanıklığıdır. Tipik olarak göz sakindir, belirgin konjunktival ve silyer enjeksiyon yoktur. Ön kamerada hücrenin nadir olarak görülmesine karşın vitreusda hücreli infiltrasyon mevcuttur. Koroid ve retina pigment epitelinde yerleşmiş çok sayıda keskin sınırlı, depigmente, açık renkli lezyonlar söz konusudur (Şekil 1 A). Bunlar ovaldir ve uzun eksenleri 1 disk çapından daha küçüktür. Optik diskden periferik doğru uzanırlar. Lezyonlar büyük koroid damarlarının yakınında yer alırlar. Spotların üzerindeki retina genellikle normal görünümündedir ve seröz dekolman yoktur. Hastalığın ileri döneminde retinada incelme ve göz dibinde pigmentasyonda belirgin azalma ortaya çıkar. Koroiddeki odaklara ek olarak kronik vitritis, retinal Vaskulitis, optik disk ödemi ve kistoid maküler ödemin bulunması BRK tanısı için esastır. Görüldüğü gibi BRK koroid, retina ve vitreus tutulmasıyla karakterize olan ve diğer hastalıklardan belirgin olarak farklı bir antite olarak karşımıza çıkmaktadır. Hastalığın pars planitten farkı "kar yığını" şeklindeki periferik lezyonların bulunmaması ve depigmente odakların varlığıdır (1,2,3,4,5,6).

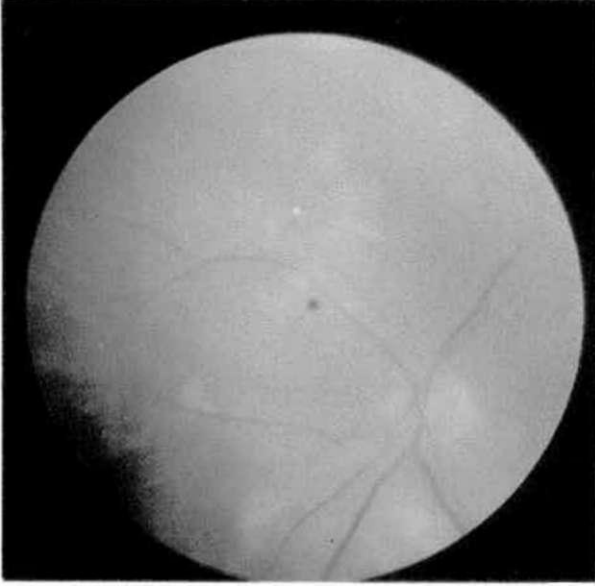
ARAŞTIRMALAR

Kistoid makula ödemi hastalığın en ciddi sekelidir. Bunun saptanması gerek tanının kesinleşmesi gerekse te-

Dr.,Gazi ÜTF Göz Hast. ABD, ANKARA

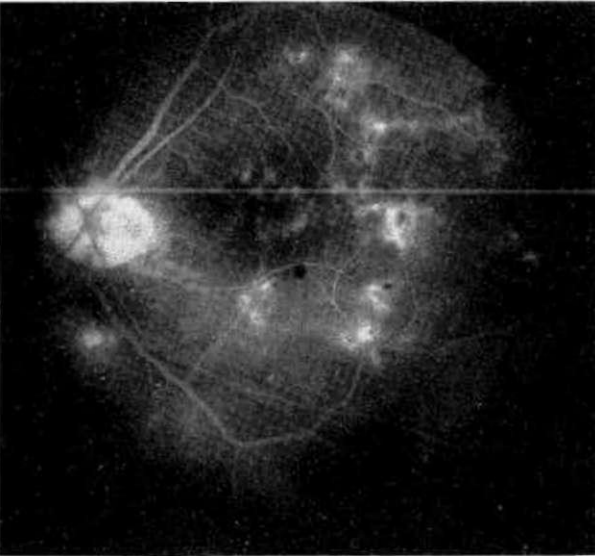
Tablo 1. Ayırıcı tanı

	Birdshot retinokoroidopati	Punktat iç koroidopati	Serpijinöz ktdoidopati	AMPPE	MEVWDS	Yenileyen multifokal koroidit	Akut retinal pigment epitelit
TUTULUM	bifateral	bifateral	bifateral	biateral	unilateral	genellikle bifateral	unilateral/ biateral
YAŞ	40-86	21-37	30-70	20-40	14-47	13-34	genç erişkin
CİNS	2/3 kadın	kadın	eşit	eşit	kadın	kadın	eşit
LEZYON	* disk çevresinden midperiferiye kadar yayılan koroid ve RPE'de yerleşen çok sayıda depigmenite oval spotlar *kronik vitritis *optik disk ödemi *kistoid maküler ödem	*arka kutup dan midperi- feriye kadar yayılan, iç koroid ve RPE'inde yer- leşen sarı opak spotlar	*diskden çevreye yayılan psödopodlar	*arka kutup- dan çevreye yayılan, RPE'inde yerleşen çok sayıda krem renkli plaklar	*arka kutup- da beyaz noktalar, makulada granulasyon (beyaz noktalar kaybolur)	*tüm fundusa yayılan, RPE ve koriokapil- larise yerleşen keskin sınırlı çok sayıda sarı-gri lezyonlar *ön kamerada hücre 'vitritis *kistoid maküler öd. *CNVM	'makulada RPE'inde yerleşen yuvarlak lezyonlar
LEZYON BOYUTLARI	1/2-1 disk çapı	100-300 mikron	yaygın	değişken	100-200 mikron	50-350 mikron	1/4 disk çapı
BAŞVURU NEDENİ	görme azalması	bulanık ciddi görme	ciddi görme azalması (makuladaysa santral skotom)	görme görme azalması	ciddi azalması	görme görme azalması (makuladaysa santral skotom)	azalması
YİNELEME	kronik	nadir	sık	nadir	yok	sık	nadir
TEDAVİ	kortiko- steroidler	gereksiz	makula tutul- muşsa kortiko- steroidler, CNVM varsa laser fotoko.	makula tutulmuşsa kortiko- steroidler	gereksiz	aktif lezyonda kortiko- steroidler	gereksiz
PROGNOZ	optik atrofi ve ciddi görme azalması olabilir	görme genellikle korunur	son görme iyi ile ciddi kayıp arasın- da değişebilir	%80 olguda görme prognozu iyidir	16 hafta içinde görmede düzelmeye olur	son görme iyi ile ciddi kayıp arasında değişebilir	12 hafta içinde görmede düzelmeye olur



Şekil 1 A. "Birdshot" koryoretinopatili olguda fundusa saçılmış depigmente açık sarı lezyonlar, optik diskin sınırlarında silinme.

davi endikasyonu açısından önemlidir. Flöresein anjiyografi maküler ödemin, retinal vaskülitin ve disk ödeminin gösterilmesini sağlar (Şekil 1 B, 1 C). BRK'deki lezyonlar flöresein anjiyografinin erken fazında hipoflörösendirler, geç fazında ise hafifçe olguların çoğunda yukarıdaki flöresans özellikleri ortaya çıkmayabilir, bu nedenle tanıda oftalmoskopi anjiyografiden daha değerlidir (1,2,3,4,5,6). Yapılan elektrofizyolojik çalışmalar fundusdaki yaygın tutulumun ciddi ERG ve EOG değişikliklerine yol açtığını göstermiştir. ERG amplitüdünde azal-



Şekil 1B. Aynı olguda lezyonların hiperflöresans göstermesi

ma, b dalgası latensinde uzama ve pattern VEP'de bzulma saptanmıştır (2,3,4,5,6). Bazı birdshot retinokoroidopatili olgularda hastalığın geç döneminde gece körlüğü ve diskromatopsinin geliştiği saptanmıştır (3,4).

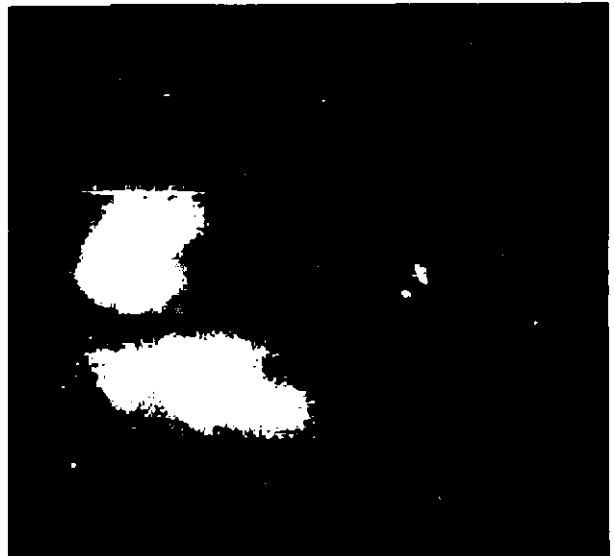
Diğer özellikler ve etyoloji

Priem ve Oosterhius'un BRK'li 203 gözlük geniş serilerinde 15 gözde disk ve retina neovaskülarizasyonu ve 12 gözde subretinal neovaskülarizasyon bildirilmiştir. Kapiller tıkanma alanları olmaksızın retina neovaskülarizasyonunun gelişmesi enfiamatuvar anjojenetik faktörlerin rolü olduğunu düşündürmüştür. Subretinal neovaskülarizasyonun gelişmesi ise hastalığın koryokapillaris. retina pigment epiteli ve Bruch membranı kompleksini tutmasıyla açıklanmıştır (6).

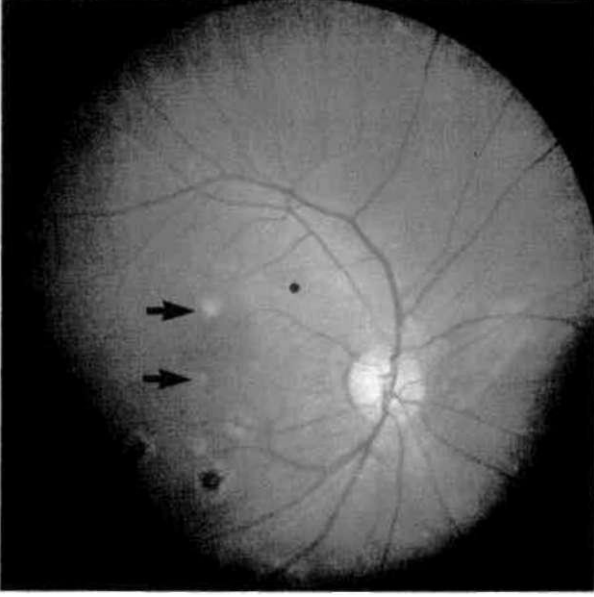
"Birdshot" retinokoroidopatili olgularda yüksek oranda HLA-A29'un pozitif olduğu saptanmıştır BRK'li olguların %80'i bu genetik özelliği taşıırken, bu özellik kontrol grubunda %7 olarak bulunmuştur. Ayrıca BRK'li olgularda retinal S antijene karşı yanıt da elde edilmiştir. Bu sonuçlar hastalığa tutulanlarda genetik bir yatkınlığın olabileceğini ve hastalığın gelişmesinde retinal otoimmunitenin rol oynayabileceğini düşündürmüştür (4).

Ayırıcı Tanı

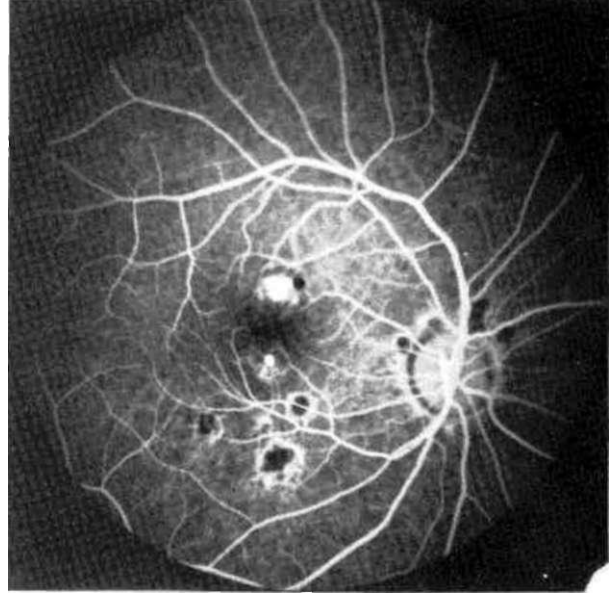
"Birdshot" retinokoroidopatinin ayırıcı tanısında pars planit, sarkoidoz, sifilitik koryoretinit, akut multifokal plakoid pigment epitelyopati, MEVDS punktat inner koroidopati ve multifokal koroidite yol açan diğer nedenler dikkate alınmalıdır (1,2,3,4,5,6).



Şekil 1C. Aynı olguda geç fazda kistoid makula ödemi ve optik disk ödemi



Şekil 2A. Punttat iç koroidopatili olguda keskin sınırlı pigmentli koryoretinal skarlar ve üstte aktif iki odak (oklar)



Şekil 2B. Aynı olgunun floresan anjiyografisinde yeni lezyonlarda hiperfloresans izleniyor, eski lezyonların ise çevrelerinde hiperfloresans mevcut.

Tedavi

BRK'li olguların çoğunda perioküler veya sistemik kortikosteroid tedavisi uygulanması gerekmektedir. Kortikosteroidler görme keskinliğinin 5/10'un altına indiği olgularda kullanılırlar, retina tutulmasına ve özellikle kistoid makula dönemine karşı etkindirler. Fakat bu ajanlar koroid lezyonlarının sayısında azalmaya yol açmazlar. Hastalık olguların bir kısmında optik atrofi ve görme kaybı ile sonlanırken bir kısmında ise kendi kendini sınırlayıcı özellik gösterir (1,2,3,4,5,6).

PUNKTAT İÇ KOROIDOPATİ (PIK) (PUNCTATE INNER CHOROIDOPATHY)

ilk kez 1984'de Watzke ve ark. tarafından tanımlanmıştır, iç koroid ve retina pigment epitelinde oturan küçük sarı spotlarla karakterize, 21-37 yaşları arasında bulunan miyopik kadınlara bilateral olarak görülen bir antitedir. Başvuru nedeni bulanık görmedir ve Amsler şeması ile küçük santral veya parasantral skotomlar saptanabilir (7,8).

Klinik

PIK'nin akut dönemde görme keskinliği normal veya azalmış olabilir. Ön kamerada hücre ve vitritis yoktur. Lezyonlar 100-300 mikron çapında, kenarları oldukça belirgin, arka kutup ve midperiferiye saçılmış spotlar şeklindedir. Spotların çevresinde seröz retina dekolmanı veya subretinal neovasküler membran gelişebilir.

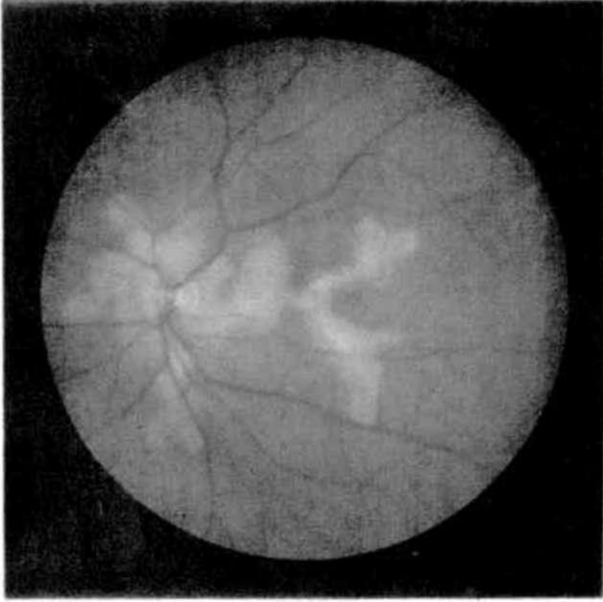
Lezyonlar bir kaç hafta içinde koroid, retina pigment epiteli ve retinada doku kaybı sonucu koryoretinal skar haline dönüşürler ve aylar sonra zımbayla delinmiş atrofik pigmentli spot görünümünü alırlar (Şekil 2A). Skarların zamanla genişleme gösterdiği saptanmıştır. PIK'nin genellikle tek bir atak gösterdiği ve diğer bazı koryoretinopatilerin aksine kronik bir olay olmadığı sanılmaktadır (7,8).

Araştırmalar

Zımbayla delinmiş gibi keskin sınırlı lezyonlar floresan anjiyografide hiperfloresans ve boya sızıntısı gösterirler (Şekil 2B). EOG ve ERG değişiklikleri saptanabilir (7,8).

Ayırıcı Tanı

PIC en çok oküler histoplazmozis sendromu ve multifokal koroiditle karışır. PIC ve oküler histoplazmozisdeki koryoretinal lezyonlar benzerlik gösterirler, her ikisinde de vitreus inflamasyonu yoktur. Bu nedenle PIC'nin oküler histoplazmozis sendromunun bir varyantı olabileceği de düşünülmüştür. Histoplazmozisli olgularda kadın erkek oranı eşittir, skarlar takipde büyüme ve değişiklik göstermezler ve hastalar bu alanda skotom farketmezler. PIC ile multifokal koroiditi hastalığın akut döneminde ayırdetmek güçtür, çünkü her iki hastalık da koroid seviyesinde küçük keskin sınırlı spotlar şeklinde başlarlar. Ancak multifokal koroiditte bir kaç ay içinde panuveit gelişir (7,8).



Şekil 3A. Serpiginöz koroidopatili olguda optik sinir başından çevreye doğru psödopodlar oluşturarak yayılan keskin sınırlı lezyon

Tedavi

Hastalık beni'gn seyidedir, görme olguların çoğunda korunur, kortikosteroid tedavisi gerekmez. Korold neovasküler membranı gelişirse laser fotokoagülasyon tedavisi uygulanır (7,8).

SERPİJİNÖZ KOROİDOPATİ (JEOGRAFİK HELİKOİD PERİPAPİLLER KOROİDOPATİ) (JEOGRAFİK KOROİDİTİS)

Uzun yıllardır ayrı bir antite olarak tanınan bu hastalığın etyolojisi henüz bilinmemektedir. Hastalığa verilen isimler, etyolojiye yönelik olmayıp, lezyonun optik diskten periferde doğru yılankavi psödopodlar oluşturarak ilerlemesini tanımlama amaçlıdır. Serpiginöz koroidopati bilateral, korold ve retina pigment epiteli tutan inflamatuvar bir hastalıktır, kronik ve progressif bir seyir izler. 30-70 yaşları arasında görülür ve cins farkı gözetmez. Hastalık gözle sınırlıdır, sistemik bulgular yoktur. Az sayıda olguda ön kamara ve vitreusta hücreler görülür. Ağrı, fotofobi yoktur, makula tutulana kadar asemptomatik kalabilir, ikinci gözün tutulması birinci gözden çok sonra ortaya çıkabilir ve bazen ikinci göz tutulduktan sonra yakınmalar ortaya çıkabilir (9,10).

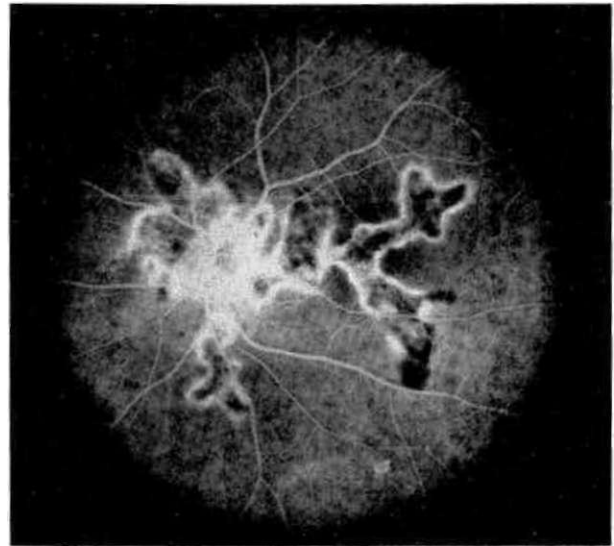
Klinik ve Araştırmalar

Hastalığın akut döneminde optik sinir başından çevreye doğru parmak veya psödopodlar oluşturarak yayılan, keskin sınırlı, retinadan daha derin olmak üzere pigment epiteli ve iç koroidi tutan, düzensiz krem renkli ve şişkin jeografik lezyon mevcuttur (Şekil 3A). Akut

lezyon birden fazla bölgeden başlayabilir ve aralarında tutulmayan bölgeler kalır. Akut dönemde eğer psödopod oluşumu foveayı tutarsa hastada ani görme azalması ve santral skotom yakınması ortaya çıkar. Akut lezyon, koroiddeki dolaşımın bloke olması nedeniyle hipofloresans gösterir, ancak anjiografinin geç fazında inflamatuvar aktiviteyi gösteren düzensiz bir hiperfloresans ortaya çıkar (Şekil 3B) (9,10,11,12).

Birkaç hafta veya ay içinde krem renkli şişkin lezyonlar keskin sınırlı atrofik skar dokusu halini alırlar. Koryokapillarisde tahribat, retina pigment epiteli yer yer pigment kaybı ve hiperpigmentasyon ile retinada incelme ortaya çıkar. Eski lezyonlar anjiografinin erken fazında koryokapillarisdeki atrofi nedeniyle hipofloresandır. Geç fazda ise atrofik alanlar floresanla boyandığı için kenarlarda daha belirgin olmak üzere hiperfloresans ortaya çıkar. Serpiginöz koroidopatide subretinal neovaskülarizasyon gelişebilir. Koroid neovaskülarizasyonu yaygın skarlaşmaya yol açabilir (9,10,11).

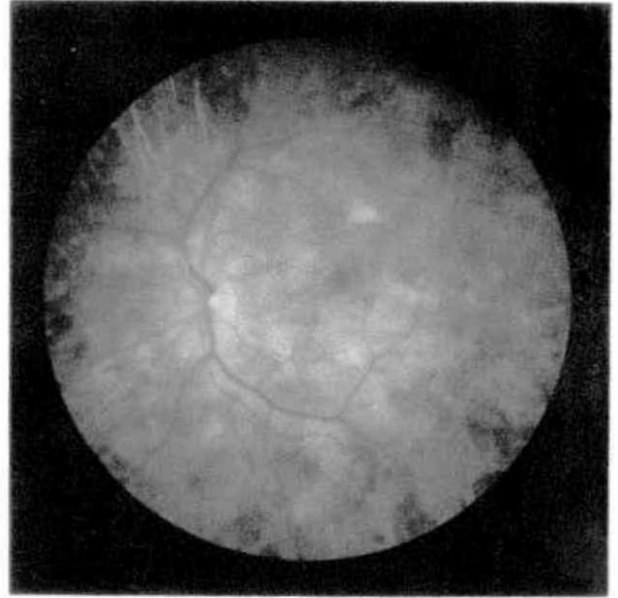
Serpiginöz koroidopatili olgular uzun yıllar izlenirse hastalığın tekrarlamalar gösterdiği ve eski lezyonların uzantısı olan yeni lezyonların periferik bölgelere doğru yayıldığı görülür. Sonuçta göz dibinin önemli bir bölümünde pigment epiteli ve koryokapillaris tutan yaygın bir atrofi gelişebilir. Serpiginöz koroidopatili olgularda sonuçtaki görme keskinliğini önceden kestirmek mümkün değildir. Aktif lezyon görmede azalmaya yol açar. Bazı olgularda görmede 2-22 ay içinde bir miktar düzelleme ortaya çıkar, bazılarında ise görme düşük kalır. Görme prognozu kötüdür, eğer gözlerden birinde fovea daha az etkilenirse bir miktar faydalı görme kalabilir (9,10,11,12).



Şekil 3B. Aynı olgunun floresan anjiografisinde lezyonun ortasında hipofloresans, çevrede hiperfloresans



Şekil4A. Akut dönemde plakoid pigment epitelyopati ile başvuran olguda RPE'ni tutan krem rengi lezyonlar izleniyor. Görme 10/10



Şekil4B. Aynı olguda 14 ay sonra lezyonlar çok artmış ve yaygın skarlaşma var. Görme yine 10/10

Görme alanları lezyonların dağılımı ile uyum gösterir. Yeni lezyonların saptanmasında Amsler grid testi faydalıdır. Elektrofizyolojik testler genellikle normaldir, yaygın fundus harabiyeti durumunda anormal ERG. EOG elde edilebilir (9).

Ayrıcı Tanı

Serpilinöz koroidopatinin akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopatiden ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. Plakoid pigment epitelyopatide serpinöz koroidopatiden farklı olarak olgular daha gençtir; plakoid lezyonlar fundusda birbirlerinden ayrı olarak yerleşmişlerdir; hastalığın akut dönemi daha kısa sürer; koroidde yaygın skarlaşma ender görülür ve görme prognozu daha iyidir (S,10).

Tedavi

Serpilinöz koroidopatinin tedavisi konusu tartışmalıdır. Kortikosteroid tedavisinin etkinliği kanıtlanmamıştır. Hastaya Amsler kartı verilmeli ve reaktivasyon durumunda haber vermesi istenmelidir. Eğer makula tutulması varsa 80 mg/gün prednisolon veya subtenon retrobulber kortikosteroidler verilmelidir (9,12).

AKUT MULTİFOKAL PLAKÖİD PİGMENT EPİTELYOPATİ (AMPPE)

AMPPE retina pigment epiteli düzeyinde çok sayıda plak şeklinde lezyonlarla ortaya çıkan ve geçici görme kaybına yol açan bir sendromdur. Oftalmoloji pratiğinde sık karşılaşılan bir antitedir. İlk kez 1968'de Gass tara-

findan tanılanmıştır (13). Olay 2-3 hafta içinde retina pigment epitelinde skarlar bırakarak yatıştır ve genellikle görme geri döner, fakat yineleme olabilir. AMPPE bilateraldir, cins farkı gözetmez ve 20-40 yaşları arasında görülür. Hastalıkta retina pigment epitelinin etkilenmesinin, koryokapillarisdeki anormal perfüzyona sekonder olarak geliştiği düşünülmektedir (10,13,14,15).

Klinik

Önce bir gözde sonra da diğerinde çok sayıda krem renkli plak tarzında lezyonların ani olarak ortaya çıkması AMPPE için karakteristiktir. Plakoid lezyonlar duyu retinanın altında retina pigment epiteli düzeyinde ve kabarık görünümündedirler. Plaklar değişik çapta olabilirler, bunlar yuvaraktır ve sınırları belirgindir (Şekil 4A). Plakoid lezyonlar tipik olarak makulada ve arka kutupda yayılırlar. Hastalığın akut döneminde fovea tutulursa görme aniden parmak sayma düzeyine kadar azalır. Görme alanı muayenesinde santral veya parasantral skotom saptanır. Bir-iki hafta içinde lezyonlarda rezolüsyon başlar ve renkleri solma gösterir. Eski lezyonlar keskin sınırlı skarlar haline dönüşürler ve etkilenen fundus bölümünde benekli bir görünüm ve depigmentasyon gelişir (Şekil 4B). Eski lezyonlar sönerken yeni lezyonlar tabloya eklenebilir. Görme, lezyonların rezolüsyonunu izleyen bir kaç hafta içinde eskisine yakın olmak üzere geri döner. Bazı AMPPE'li olgularda duyu retinanın seröz dekolmanı tabloya eklenebilir. Bu



Şekil 4C. Şekil 4A'daki olgunun flöreseinin anjiografisinde erken fazda aktif lezyonlar bölgesinde flöresansın maskelendiği görülüyor.

durumun Harada Hastalığı ile AMPPE arasında bir ara form olduğuna inanılmaktadır (10,12,13,14,15).

Araştırmalar

AMPPE'de flöreseinin anjiyografi karakteristiktir. Hastalığın akut döneminde anjiyografinin erken fazında krem renkli lezyonlar koroid flöresansını maskelerler ve siyah plaklar olarak görülürler (Şekil 4C). Anjiyografinin geç fazında ise lezyonlar flöreseinle boyandıkları için hiperflöresans gösterirler. Anjiyografi sırasında AMPPE'li olguların çoğunda koroid perfüzyonunun yavaşlamış olduğu saptanır. Eski lezyonların anjiyografisinde ise retina pigment epitelinde pencere defekti ortaya çıkar ve skar dokusunun flöreseinle boyandığı gözlenir (Şekil 4D) (10,12,13,14,15).

Diğer Özellikler, Etiyoloji ve Patoloji

AMPPE'li olguların %50'sinde ön kamera ve vitreusda hücreler saptanır. Hastalık ile ilişkili olarak bildirilen diğer göz lezyonları papillit, retina vaskülit ve koroid neovaskülarizasyonudur. AMPPE'li olguların bir kısmında yeni geçirilmiş ve antibiyotiklerle tedavi edilmiş sistemik viral enfeksiyon öyküsü vardır. Hastalığın bir virüse veya kullanılan antibiyotiğe karşı immun tepki sonucu geliştiği öne sürülmüştür. AMPPE'li olgularda eritema nodosum, episklerit, beyin omurilik sıvısı değişik-

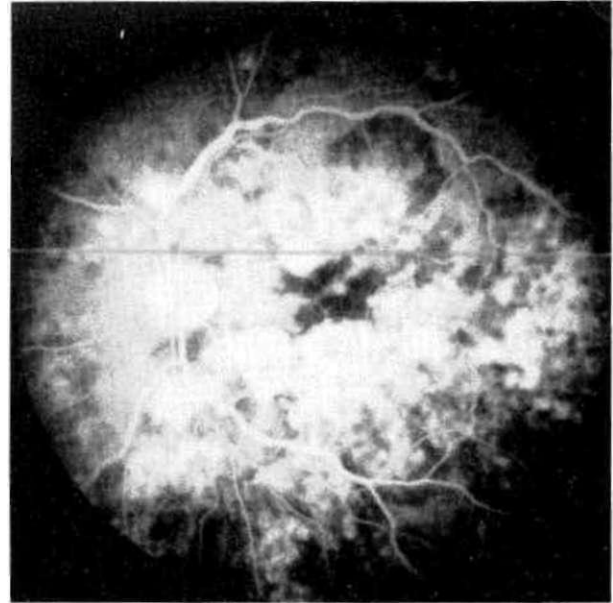
likleri, nörosensoriel işitme kaybı ve serebral vaskülitin bildirilmesi, hastalığın immun kökenli vasküler bir anormali olduğu fikrini desteklemektedir (14,15).

AMPPE'de retina pigment epitelindeki lezyonların anormal koroid perfüzyonuna bağlı olduğu ve retina pigment epitelinin sekonder olarak tutulduğu öne sürülmüştür. Olayın immun kökenli bir vaskülitte bağlı olarak koroid lobülünü besleyen prekapiller arteriolün tıkanması ile ortaya çıktığı sanılmaktadır. Wegener granülomatozu, dev hücreli arteritis, tiroidit, serebrovaskülit, hızlı ilerleyici hipertansiyon, Goodpasture sendromu (hızlı ilerleyici glomerulonefrit) ve dissémine intravasküler koagülasyonlu olgularda da AMPPE'dekilere benzer lezyonlar rapor edilmiştir (14,15).

Tek taraflı lezyonu bulunan fakat bilateral koroid perfüzyon anomalisi olan AMPPE'li olguların bildirilmiş olması da koroid hipoperfüzyonu teorisini desteklemektedir. Koroid lobülünün hipoperfüzyonu retina pigment epitelinde hasara yol açmakta ve bu tabakanın çok önemli olan metabolik faaliyetlerini aksatmaktadır. Hastalığın akut döneminde EOG'de saptanan bozulma da retina pigment epitelindeki diffüz tutulmayı göstermektedir. İskemik olay fotoreseptörleri de etkilemekte ve akut dönemde ciddi görme azalmasına yol açmaktadır (14,15).

Tedavi

AMPPE'li olguların %80'inde görme prognozu iyi olduğu için genellikle tedaviye gerek görülmemektedir. Fakat



Şekil 4D. Şekil 4B'deki olgunun flöreseinin anjiyografisinde geç fazda flöreseinle boyanma mevcut.



Şekil 5A. MEVDS'lu olgunun flöressein anjiografisinde erken fazda hiperflöresans gösteren çok sayıda küçük lezyonlar var.



Şekil 5B. Aynı olguda geç fazda lezyonlar flöresseinle boyanma gösteriyorlar.

hastalığın immun temelde gelişen bir antite olduğu göz önüne alınır, bunun süresinin kortikosteroidlerle kısaltılabileceği akıldaki tutulmalıdır. Eğer fovea tutulmuşsa ve görme çok azalmışsa kısa süreli kortikosteroid tedavisi faydalı olabilir. Bununla birlikte hastalıkta kortikosteroidlerin etkinliği kanıtlanmamıştır (14).

MULTİPL GEÇİCİ BEYAZ NOKTA SENDROMU (MULTIPLE EVANESCENT WHITE DOT SYNDROME) (MEWDS)

Bu antite ilk kez 1984'de Jampol ve ark. tarafından tanımlanmıştır ve literatürde günümüze değin 50'ye yakın olgu bildirilmiştir. Göz dibinde sonradan kaybolan çok sayıda beyaz noktalarla karakterize bir arka üveittir. Retina pigment epiteli ve fotoreseptörleri tutar. Hastalık tek taraflıdır, 14-47 yaşları arasında görülür, olguların 4/5'ü kadındır. Prognoz iyidir. Hastalığın etyolojisi bilinmemektedir. Bazı olgularda yakın zamanda geçirilmiş grip benzeri enfeksiyon öyküsü vardır (12,15,16).

Klinik

Olgular genellikle tek taraflı ani görme azalması nedeniyle başvururlar. Görme keskinliği 1/10'a kadar düşebilir. Oftalmoskopik olarak retina pigment epiteli düzeyinde çok sayıda küçük (100-200 mikron) keskin sınırlı beyaz lezyonlar vardır. Lezyonlar perifoveai bölgede daha yoğunlardır, fakat fovea merkezini tutmazlar, midperiferik bölgeye kadar yayılma gösterirler. Ayrıca makulada beyaz veya oranj renkte çok küçük bene-

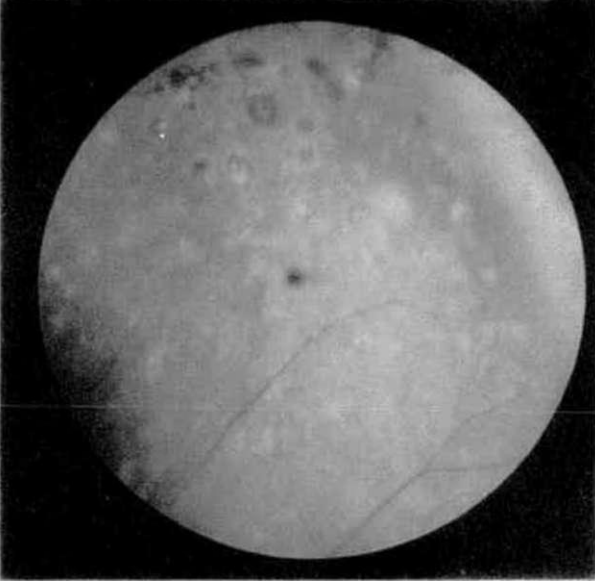
klerden oluşan granüler bir görünüm vardır. Vitreusda hücre, optik sinir başı ödemi ve retina venlerinde kıliflanma olabilir. Hastalık ortalama 7 hafta (1-16 hafta) boyunca sürer. Daha sonra görme keskinliği 6/10 ile 10/10 arasında olacak şekilde düzelir. Fundusdaki beyaz lezyonlar zaman içinde kaybolurlar ve retina pigment epitelinde silik defektler bırakırlar. Nadiren tekrarlar (12,15,16,17,18).

Araştırmalar

Flöressein anjiografide lezyonlar erken hiperflöresans ve geç boyanma gösterirler (Şekil 5A, 5B). Optik sinir başındaki kapillerlerden flöressein sızıntısı olabilir. Hastalığın akut döneminde ERG'de a dalgası ve erken reseptör potansiyelinden azalma fotoreseptörlerdeki fonksiyon bozukluğunu gösterir. Hastalığın geç döneminde ise bu bulgular ortadan kalkar. Bazı olgularda görme alanı muayenesinde kör noktada genişleme ve santroçekal **Skotom** saptanır. Diskromatopsi bildirilmiştir. Retinadaki bulguların silik olduğu bazı MEWDS'lu olguların optik nöropati tanısı aldığı bildirilmiştir (12, 15, 16, 17, 18, 19).

Ayırıcı Tanı

MEWDS'un ayırıcı tanısında plakoid pigment epitelopati, diffüz unilateral subakut nöroretinit, yineleyen multifokal koroidit, akut retinal pigment epitelit, sarkoidoz ve "birdshot" retinokoroidopati göz önünde tutulmalıdır (15,17).



Şekil 6A. Yineleyen multifokal koroidit ve panuveitli olguda periferik retinaya yayılmış çok sayıda yuvarlak keskin sınırlı koryoretinal lezyonlar

Tedavi

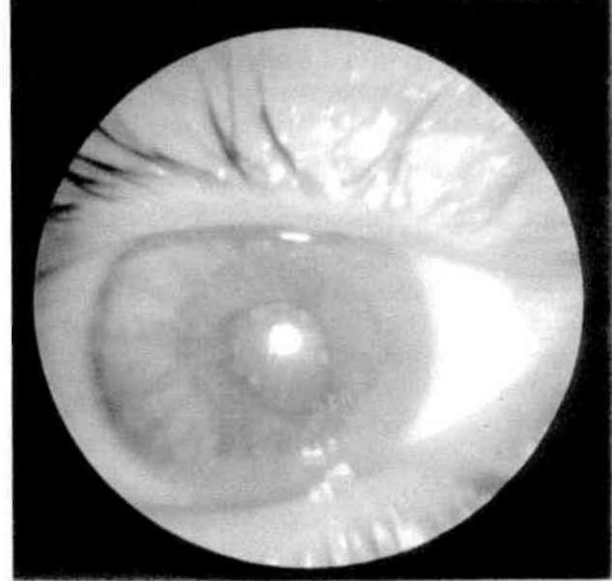
MEVDS'da prognoz iyi olduğu için tedavi gereksizdir (15).

YİNELEYEN MULTİFOKAL KOROİDİT VE PANUVEİT

Bu antite ilk kez 1973'de Nozik ve Dorsch (20) tarafından tanımlanmıştır. 1984'de Dreyer ve Gass'ın (21) benzer olguları bildirmelerinden sonra yineleyen multifokal koroidit ve panuveitli diğer olgular literatürde yer almıştır. Yineleyen multifokal koroidit ve panuveitte bulgular oküler histoplazmozisdekilere benzerlik gösterir, fakat her iki hastalığın etyolojileri, epidemiyolojik özellikleri ve tedavileri farklıdır. Multifokal koroiditli olgular 14-34 yaşları arasında bulunan, başkaca hastalığı olmayan, miyopik kadınlardır. Hastalık retina pigment epitel ve koryokapillaris tutan küçük keskin sınırlı lezyonlarla ve vitritlerle karakterizedir. Genellikle çift taraflıdır, yinelemeler siktir. Geri dönmeyen ciddi görme kaybına yol açabilmesi nedeniyle bu antitenin koryoretinopatilerin ayırıcı tanısında düşünülmesi gerekmektedir (12,15,20,21,22).

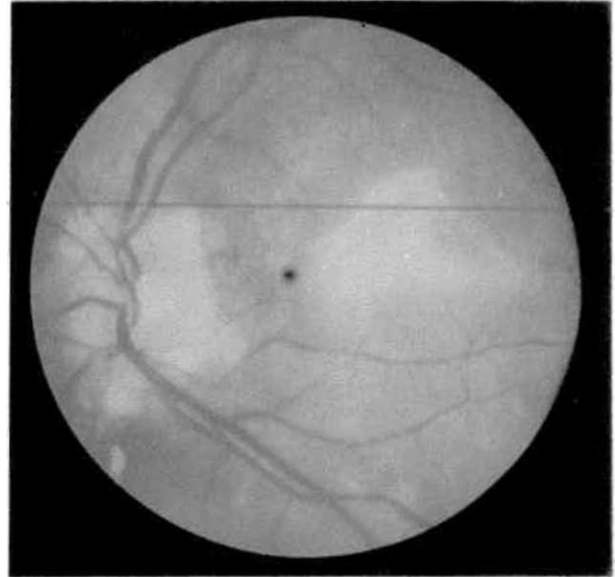
Klinik

Yineleyen multifokal koroiditli olgular eğer makula tutulmuşsa aniden ortaya çıkan ciddi görme azalması ile başvururlar. Oftalmoskopik olarak akut dönemde küçük (50-350 mikron) keskin sınırlı sarı gri renkli lezyonlar



Şekil 6B. Aynı olgunun diğer gözünde panuveite bağlı arka sinisi var.

vardır, bunların çevresinde pigment proliferasyonu olabilir. Lezyonlar retina pigment epitel ve koryokapillaris seviyesindedirler. Arka kutupda ve periferik bölgelerde yerleşirler. Az sayıda olabildikleri gibi spotlardan yüzlercesinin aynı gözde bulunması söz konusu olabilir. Bu keskin sınırlı küçük lezyonların bazen retinanın periferinde kümeler oluşturdukları veya tespih tanesi şeklinde dizilmiş oldukları saptanır (Şekil 6A). Olguların



Şekil 6C. Aynı olguda makulada diskiform skar mevcut

yarısından fazlasında ön kamerada hücre ve hemen tümünde vitritis vardır (Şekil 6B). Ayrıca olguların %40 kadarında kistoid maküla ödemi, disk ödemi ve subretinal neovasküler membran bildirilmiştir (Şekil 6C). Eski lezyonlar ise atrofik, proliferasyonu içerirler. Hastalığın doğal seyri, klinik olarak belirgin iltihabi hücrelerin bulunmadığı görece sessiz dönemlerden oluşabildiği gibi ciddi ataklar şeklinde de ortaya çıkabilir (12,15,20-23).

Araştırmalar

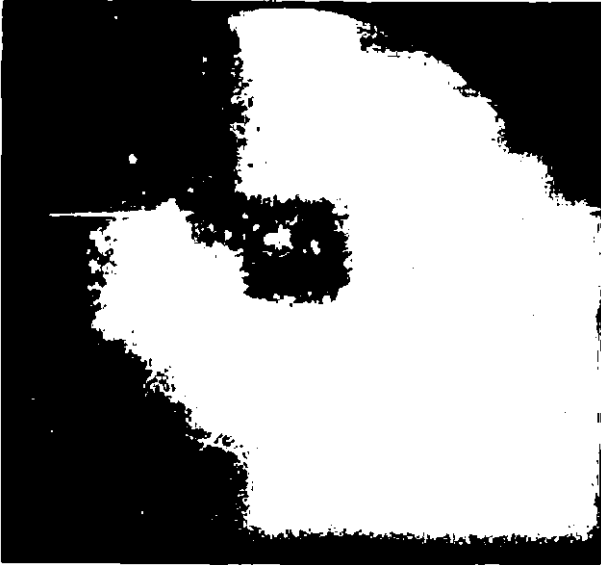
Flöreselin anjiyografide akut lezyonlar pencere defekti oluşturdukları için hiperflöresans verirler. Eski lezyonlar ise spotların kenarlarında boyanın tutunmasına bağlı olarak halka şeklinde hiperflöresans oluştururlar (Şekil 6D). ERG normal veya bozuk olabilir (20,21,22).

Etyoloji

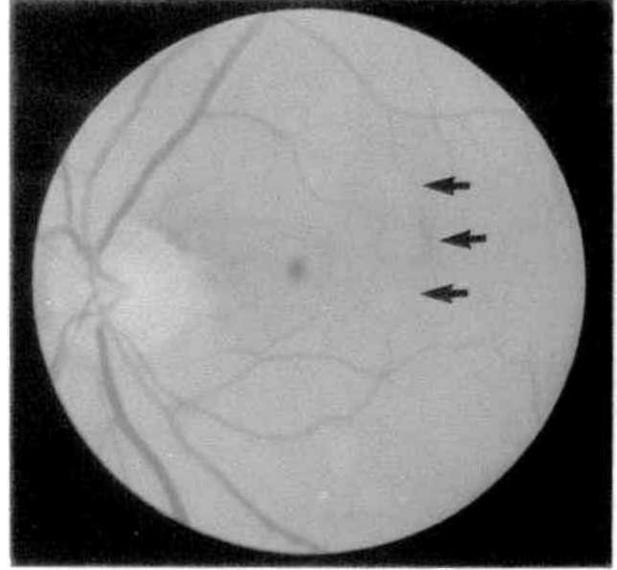
Son yıllarda multifokal koroiditin etyolojisine yönelik çalışmalar vardır. Tiedeman multifokal koroiditli olgularda Epstein-Barr virusüne karşı antikorları araştırarak vitreus bir hastalık olduğunu bildirmiştir (24). Frau ve arkadaşları ise herpes virüsünün muhtemel rolünden bahsetmiştir (25).

Ayırıcı Tanı

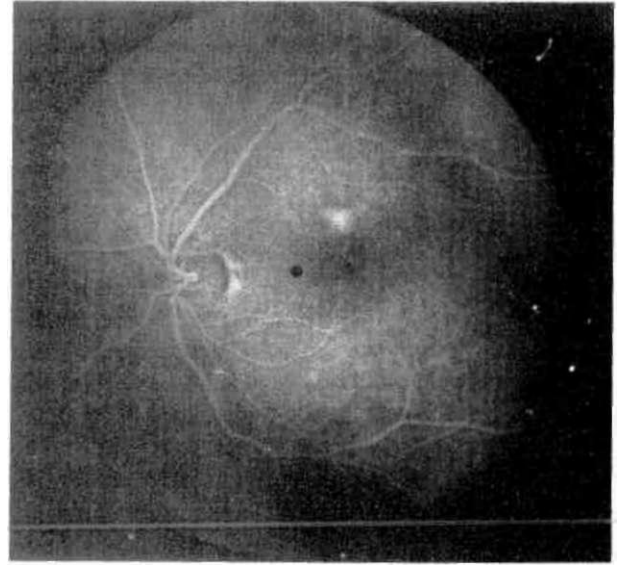
Yineleyen multifokal koroiditin ayırıcı tanısı oküler histoplazmozis sendromu, punktat iç koroidopati, MEVDS, "birdshot" retinokoroidopati, sarkoidoz, difüz unilateral subakut nöoretinit, akut retinal pigment epitelit gibi hastalıklarla yapılmalıdır. Oküler histoplazmozisde de keskin kenarlı atak skarlar vardır ve lezyonlar yineleyen multifokal koroidite benzerlik göstermektedir. Bu-



Şekil 6D. Aynı olguda Şekil 6A'daki periferik retinanın flöreselin anjiyografisi



Şekil 7A. Akut retinal pigment epitelitli olguda makulada sarı-gri renkli yuvarlak lezyonlar (oklar)



Şekil 7B. Aynı olgunun flöreselin anjiyografisinde lezyonlara uyan bölgede benekli bir hiperflöresans mevcut

na karşın histoplazmozisde vitreus hücreleri yoktur, lezyonlar daha periferik yerleşimli ve büyüktür. Histoplazmozisde cilt testi vardır. MEVDS'da ise retina pigment epitelinde yerleşen çok sayıda beyaz noktalar bir süre sonra fazla iz bırakmadan kaybolurlar ve multifokal koroidite göre görme prognozu daha iyidir. "Birdshot" retinokoroidopatinin multifokal koroiditten farklı yanırları ise sıklıkla HLA-A29 ile birlikte olması, daha yaşlı kişilerde görülmesi, daha az ön segment enfla-

masyonu göstermesi ve daha fazla optik sinir tutulması olmasıdır. Bir nematodun sebep olduğu diffüz unilaterai subakut nöroretinitde multifokal koroiditten farklı olarak hastalık daha uzun sürer, görme alanında progressif daralma, optik atrofi ve yerel pigment epitel atrofi alanları gelişebilir. Akut retinal pigment epitelitide ise bir kaç ay içinde lezyonların yatışmasıyla görme geri döner ve yineleme yoktur (15,22).

Tedavi

Hastalıkta perioküler ve sistemik kortikosteroidler çeşitli yazarlar tarafından kullanılmıştır. Morgan ve ark. hem inflamatuvar lezyonların hem de subretinal membranların kortikosteroid tedavisiyle gerilediğini bildirmişlerdir (22). Diğer yazarlar ise kortikosteroid tedavisiyle değişken yanıtlar almışlardır. Koroid neovasküler membranları saptandığında fotokoagülasyon tedavisi önerilmiştir. Hastalığın tedavisiyle olduğu gibi prognozu ile ilgili raporlar da çelişkilidir (15,21).

AKUT RETİNAL PİGMENT EPİTELİT

Bu antite ilk kez Krill ve Deutmann tarafından tanımlanmıştır (26). Retina pigment epitelinde oldukça silik değişikliklere yol açar. Seyrek görülür, sağlıklı genç erişkinleri tutar, cins farkı gözletmez (15,26,27,28).

Klinik, Araştırmalar ve Tedavi

Başvuru nedeni ani başlayan görme azalması, santral skotom ve çarpık görmedir. Oftalmoskopik olarak makulada küme halinde, yuvarlak, sarı-gri renkli lezyonlar vardır (Şekil 7A). Bunların çevresinde sarı bir halka bulunabilir. Bu lezyonlar genellikle 1/4 disk çapındadır ve retina pigment epiteli düzeyindedir. Altı ile on hafta arasında görme normale döner. Akut dönemde flöresein anjiyografide lezyonların ortasında hiperflöresans, çevresinde hiperflöresans saptanır. Retina pigment epitelinden duyu retina altına flöresein sızıntısı yoktur. Eski lezyonlar pencere defetti oluştururlar ve benekli hiperflöresans gösterirler (Şekil 7B). Hastalığın akut döneminde EOG bozulur, ERG ve VEP normaldir. Hastalığın akut özelliği nedeniyle viral kökenli olduğu düşünülmüştür. Tedavi söz konusu değildir (15,28,27,28).

KAYNAKLAR

1. Ryan SJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. Am J Ophthalmol 1980; 89:31-45.
2. Ryan SJ. Birdshot retinochoroidopathy. In: Retina. Ryan SJ, ed. St Louis: The C.V.Mosby, 1989:671-7.
3. Gass JDM. Vitiliginous choroiditis. Arch Ophthalmol 1981; 99:1778-87.

4. Nussenblatt RB, Palestine AG. Birdshot retinochoroidopathy. In: Uveitis fundamentals and clinical practice. Nussenblatt RB, Palestine AG, eds. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc. 1989:248-56.
5. Kaplan HJ, Aaberg TM. Birdshot retinochoroidopathy. Am J Ophthalmol 1980; 90:773-82,
6. Priem HA, Oosterhuis JA. Birdshot retinochoroidopathy: clinical characteristics and evolution. Br J Ophthalmol 1988; 72:646-59,
7. Watzke RC, Packer ftJ, Folk JC et al. Punctate inner choroidopathy. Am J Ophthalmol 1984; 98:572-84.
6. folk JC. Punctate inner choroidopathy. In: Retina. Ryan SJ, ed. St Louis: Trie C.V.Mosby Co, 1989:679-88.
9. Schatz H, McDonald HR. Geographic helicoid peripapillary choroidopathy (serpiginous choroiditis). In: Retina. Ryan SJ, ed. St Louis: The C.V.Mosby Co, 1989:705-13.
10. Ünal M, Günalp I. Pigment epiteiyopatiler ve ayırıcı tanı. T Oft Gaz 1987; 17:618-33.
11. Nussenblatt RB. Palestine AG. Serpiginous choroidopathy, in: Uveitis fundamentals and clinical practice. Nussenblatt RB, Palestine AG, eds. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc, 1989:309-14.
12. Alexander LJ. The nonhereditary retinal pigment epitheliopathies. In: Primary care of the posterior segment. Alexander LJ, ed. East Norwalk: Appteton&Lange, 1989:197-207.
13. Gass JDM. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch Ophthalmol 1968; 30:177-185.
14. Bird AC. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. In: Retina. Ryan SJ, ed. St Louis: The C.V.Mosby Co, 1989:697-704.
15. Nussenblatt RB, Palestine AG. White dot syndromes. In: Uveitis fundamentals and clinical practice, Nussenblatt RB, Palestine AG, eds. Chicago: Year Book Medical Publishers inc. 1989:291.
16. jampot LM, Sieving PA, Pugh D. Multiple evanescent white dot syndrome: I,Clinical findings. Arch Ophthalmol 1984; 102:671-4.
17. Dodwell DG, Jampo! LM, Rosenberg M, et at: Optic nerve involvement associated with the multiple evanescent white dot syndrome, Opthaimofogy 1990; 97:862-8.
18. Mamaiis N, Daily MJ. Multiple evanescent white-dot syndrome. Ophthalmology 1987; 94:1209-12.
19. Sieving PA, Fishman GA, Jampol LM, et al. Multiple evanescent white dot syndrome. II.Electrophysiology of the photoreceptors during retinal pigment epithelial disease. Arch Ophthalmol 1984; 102:671-4,
20. Nozlk RA, Dorsch W. A new chorioretinopathy associated with anterior uveitis. Am J Ophthalmol 1973; 76:758-62.
21. Dreyer RF, Gass JDM. Multifocal choroiditis and panuveitis; a syndrome that mimics ocular histoplasmosis. Arch Ophthalmol 1984; 102:1776-84,

22. Morgan CM, Schatz H. Recurrent multifocal choroiditis. *Ophthalmology* 1986; 93:1138-47.
23. Spaide RF, Yannuzzi LA, Freund KB. Linear streaks in multifocal choroiditis and panuveitis. *Retina* 1991; 11:229-31.
24. Tiedeman JS. Epstein-Barr viral antibodies in multifocal choroiditis and panuveitis. *Am J Ophthalmol* 1987; 103:659-63.
25. Frau E, Dussaix E, Offret H, et al. The possible role of herpes viruses in multifocal choroiditis and panuveitis. *Int Ophthalmol* 1990; 14:365-69.
26. Krill AE, Deutmann AF. Akut retinal pigment epitheliitis. *Am J Ophthalmol* 1972; 74:193-205.
27. Gass JDM. Inflammatory diseases of the retina and choroid. In: *Stereoskopik atlas of macular diseases*. 3rd edition. St Louis: The C.V. Mosby Co, 1987:455-550.
28. Chittum ME, Kalina RE. Acute retinal pigment epitheliitis. *Ophthalmology* 1987; 94:1114-9.