

Multiple Evanescent White Dot Sendromu

Turgut YILMAZ¹, Serdal ÇELEBİ¹, A.Şahap KÜKNER²

ÖZET

Multiple evanescent white dot sendromu, RPE ve retinanın dış katlarını tutan inflamatuvar bir hastalıktır. Hastalık, sıklıkla genç yaş grubunda ve bayan hastalarda tek taraflı tutulum göstermektedir. Bu çalışmada, multiple evanescent white dot sendromu tanısı alan bir olgunun klinik bulguları, karakteristik özellikleri ve tanı kriterleri incelendi.

Anahtar Kelimeler: *Multiple evanescent white dot sendromu, Beyaz leke sendromları.*

MULTIPLE EVANESCENT WHITE DOT SYNDROME

SUMMARY

Multiple evanescent white dot syndrome is an inflammatory disorder of the outhet retina and RPE. It is seen in young people, predominantly females, and is usually unilateral, rather than bilateral. In this report, we evaluated clinical features, diagnosis and characteristic findings in a cases of multiple evanescent white dot syndrome.

Ret - Vit 2002; 10 : 288-292

Key Words: *Multiple evanescent white dot syndrome, white-dot syndromes.*

GİRİŞ

Retina pigment epiteli (RPE) ve dış retinayı tutan enflamatuvar bir hastalık olan multiple evanescent white dot sendromu (MEWDS), ilk kez 1984 yılında Jampol ve ark¹ tarafından tanımlanmıştır. Ağrısız görme azalması, fotopsi veya skotom gibi belirtilerle ortaya çıkan hastalık, sıklıkla 20-50 yaş arasındaki sağlıklı erişkin bayanlarda görülmektedir². MEWDS olgularında genellikle sistemik tutulumun olmadığı ve görme keskinliğinin ortalama yedi haftada tam veya tama yakın bir düzeye ulaştığı gösterilmiştir^{1,3}.

Bu makalede MEWDS saptanan bir olgunun klinik özellikleri, literatür bilgileri ışığında irdelenmiştir.

OLGU

Elli iki yaşındaki bayan hasta, yaklaşık bir aydan beri sağ gözünde görme azalması ve ışık çakması şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinden herhangi bir sistemik hastalığının olmadığı, ancak yaklaşık bir ay önce gribal bir enfeksiyon geçirdiği öğrenildi. Görme keskinliği sağ gözde 20/30, sol gözde ise 20/20 olarak ölçülen

1. Yrd. Doç.Dr. Fırat Üniversitesi Tıp Fak. Göz Hast. A.D. Elazığ

2. Prof.Dr. Fırat Üniversitesi Tıp Fak. Göz Hast. A.D. Elazığ

hastada refraksiyon kusuru saptanmadı. Oküler motilite muayenesi, biyomikroskopik muayenesi ve göz içi basınçları normal olarak değerlendirildi. Oftalmoskopik muayenede, sağ gözde daha belirgin olmak üzere her iki gözde; paramaküler alandan ekvatora doğru yayılan derin retina katlarında veya RPE' de çok sayıda gri-beyaz lekeler, makulada ise sarı-beyaz noktacıkların oluşturduğu granüler görünüm saptandı (Resim1, 2). Vitreus, retina damarları ve optik sinir normal olarak izlendi. Ishihara testi ile yapılan renk görme muayenesi normal olarak değerlendirildi. Yapılan görme alanı testinde (Octopus), sağ gözde kör noktada genişleme saptandı. Flöresein fundus anjiyografide (FFA), sağ gözde daha belirgin olmak üzere RPE katında hiperflöresans gösteren punktat boyanmalar ve makulada küçük pencere defektleri gözlemlendi (Resim 3, 4). Sistemik tarama amaçlı olarak uygulanan tam kan sayımı, biyokimya tetkikleri, akciğer radyografisi, antinükleer antikor, C-reaktif protein, anti-streptolizin O, sfiliz, AIDS ve toxoplazma serolojisi normal olarak geldi.

MEWDS tanısı konan hastaya herhangi bir tedavi verilmedi. Yaklaşık üç ay takip edilen

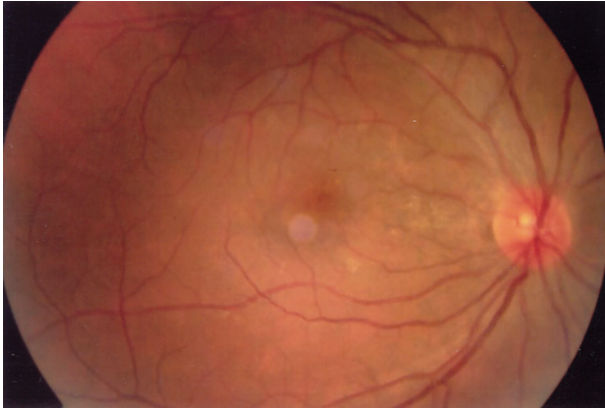
hastada, fundus lezyonlarının gerileyerek solduğu, tekrarlanan görme alanı testinde patolojik bulgunun olmadığı ve görme keskinliğinin her iki gözde 10/10 olduğu saptandı.

TARTIŞMA

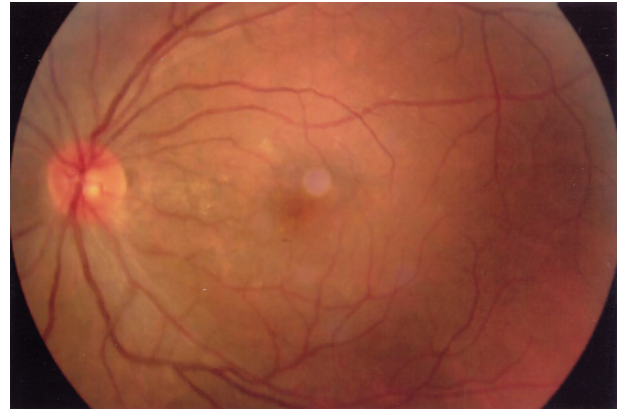
MEWDS, etyolojisi bilinmeyen ve sıklıkla genç-erişkin bayan hastalarda tek taraflı göz tutulumu ile seyreden enflamatuvar bir hastalıktır. Jampol ve ark¹ tarafından ilk olarak tanımlanan MEWDS olgularının hepsinde tek taraflı tutulum ve yaş ortalamasının genç olması dikkati çekiyordu. Daha sonra bildirilen olguların da büyük çoğunluğunu sağlıklı genç kadınlar oluşturmakla birlikte, yedinci dekatta bildirilen olgular da mevcuttur⁴⁻⁶.

Olgular, genellikle tek taraflı ani görme azalması ve fotopsi şikayetleri ile başvurmaktadır. Görme keskinliği 1/10'a kadar düşebilmektedir. Hastalık ortalama 7 hafta (1-16 hafta) sürmekte ve sonuçta görme keskinliği 6/10 ile 10/10 arasında olacak şekilde düzelmektedir⁷.

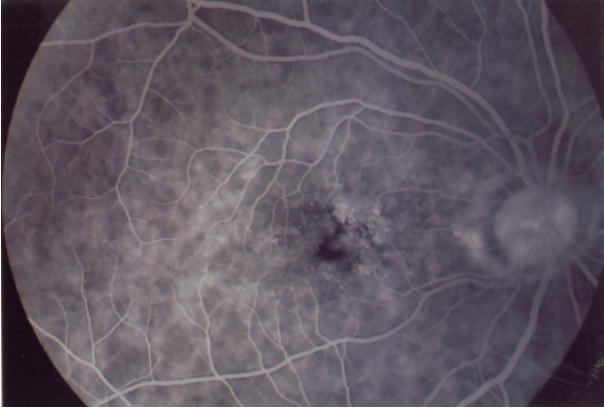
MEWDS olgularında yapılan statik perimetrede, santral yada santroçekal skotomlar ve optik disk ödemi olmaksızın kör



Resim 1: Sağ gözde paramaküler alandan ekvatora doğru yayılan beyaz lekeler.



Resim 2: Sol gözde beyaz lekeler daha az sayıda izleniyor.



Resim 3: Sağ gözde FFA' da hiperflöresans gösteren benekler.

nokta genişlemesi saptanmıştır⁸⁻¹¹. Bunun üzerine, akut idyopatik kör nokta genişlemesi sendromuna yol açan retina hastalıklarından birisinin MEWDS olduğu ve beyaz benekler geçici olduğundan, bu tür olguların saptanmayan yada farkedilmeyen MEWDS olguları olabileceği ileri sürülmüştür¹⁰.

MEWDS olgularında fundusta karakteristik olarak 100-200 µm büyüklüğünde sarı-beyaz renkte retinanın derin katları yada pigment epitel katında yerleşim gösteren yuvarlak-oval benekler görülmektedir. Foveada ise çok sayıda ince turuncu-beyaz noktacıkların oluşturduğu granüler bir görünüm ortaya çıkmaktadır⁸. FFA'da karakteristik olarak beyaz beneklere uyan bölgelerde erken dönemde hiperflöresans boyanma saptanır. Bazı olgularda, optik sinir başı veya retina kapillerlerinden sızıntı da görülebilmektedir^{1,12}. İndosyanin yeşili anjiyografide (ICGA), FFA'nın aksine, arka kutupta ve peripapiller zonda yaygın hipofloresans görülmektedir¹³. Bu durum, koroidal indosyaninin etkilenmiş olan retina pigment epitel tarafından bloke olabileceği yada hiperflöresan spotların koroiddeki inflamatuvar yada infiltratif lezyonları temsil edebileceği görüşü ile açıklanmıştır^{14,15}.



Resim 4: Sol göz FFA' da, daha az sayıda hiperflöresans gösteren benekler.

MEWDS olgularında fundus lezyonları ve görme alanı değişiklikleri tamamen düzelmesine rağmen, ICGA' de koroiddeki patolojik bulgular kalıcı olabilmektedir¹³. Nadiren MEWDS sonrası subretinal neovasküler membran gelişen olgular da bildirilmiştir¹⁶.

MEWDS etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Olgularının yarısı, tipik olarak klinik tablo öncesinde, geçirilmiş bir gribal enfeksiyon tanımlamaktadırlar¹⁶. Chung ve ark.¹⁷, hastalığın akut fazında serum IgG ve IgM düzeyinde artış saptadıklarını bildirmişlerdir. Rubella retinopatide olduğu gibi retina pigment epitelini tutan viral hastalıklarda, subretinal neovasküler membran gelişebileceği ve subretinal neovasküler membran gelişen MEWDS olgularında da benzer bir durumun söz konusu olduğu iddia edilmiştir^{16,18}. Hepatit-B aşısını takiben ortaya çıkan MEWDS olguları da mevcuttur¹⁹. Hastalığın rekürrens göstermesi de, etyolojide bir Herpes virus enfeksiyonu olabileceği ihtimalini akla getirmekle birlikte, otoimmün kaynaklı etyoloji iddiaları da mevcuttur²⁰.

Bildirilmiş MEWDS olgularının çoğunda birden fazla rekürrens görülmesi dikkati çekmektedir²¹⁻²³. Figueroa ve ark.²⁰, yedi yıl

takip ettikleri bir hastalarında, toplam dokuz kez rekürrensle karşılaşmışlar ve bu kadar sık rekürrens gösteren bir hastalığın, otoimmün kökenli olabileceğini düşünmüşlerdir. Araştırmacılar, sistemik siklosporin başladıkları bu hastalarında, herhangi bir rekürrens ile karşılaşmamışlar ve hastalığın otoimmün kökenli olduğu iddialarını yinelemişlerdir. Ancak, hastalığın etyolojisi hakkında ileri sürülen viral veya otoimmün olduğu iddiaları, henüz tam olarak netlik kazanmamıştır.

MEWDS olgularında, birkaç hafta veya ay içerisinde düzelen anormal ERG bulguları saptanmıştır. ERG' de skotopatik ve fotopik "a" ve "b" dalgalarında azalma, azalmış rod ve kon amplitüdüleri, EOG' de Arden oranlarında düşme saptanmıştır^{3,8}. ERG' de azalmış "a" dalgası ve azalmış erken reseptör potansiyelinin saptanması, hastalığın primer olarak RPE' ni ve fotoreseptörlerin dış segmentlerini tuttuğunun belirtisidir³. ERG ve EOG değerlerinin normal olduğu olgular da bildirilmiştir¹.

MEWDS ayırıcı tanısında, akut multifokal plakoid pigment epitelyopati (AMPPE), diffüz unilateral subakut nöroretinit, yineleyen multifokal koroidit, akut retinal pigment epiteliit, sarkoidoz, akut maküler nöroretinopati (AMN) ve "birdshot" retinokoroidopati göz önünde tutulmalıdır^{1,7,8}. AMPPE'deki gri-beyaz lezyonlar, MEWDS' den daha büyük olup FFA' da erken dönemdeki hiperflöresans ve iyileşme döneminde gelişen yaygın RPE değişiklikleri tanıda önemlidir^{24,25}. Birdshot retinokoroidopatisi, beyaz lezyonların tüm fundusa yayılması, MEWDS' e göre daha yaşlı hastalarda görülmesi, kronik seyri, bilateral oluşu ve belirgin vitreus tutulumu ile kolayca ayrılmaktadır²⁶. Yineleyen multifokal koroiditini MEWDS' den ayrılabilmesi için, kronik ve

tekrarlayıcı seyir, lezyonların MEWDS' e göre daha büyük oluşu, iyileşme döneminde atrofik veya pigmente skarların ortaya çıkması, beraberinde vitrit, flebit, papillit, kistoid maküla ödemi gibi bulguların bulunması gereklidir²⁷.

KAYNAKLAR

1. Jampol LM, Sieving PA, Pugh D, Fishman GA, Gilbert H: Multiple evanescent white dot syndrome, 1 : clinical findings. Arch Ophthalmol 1984; 102: 671-674.
2. Moorthy RS, Jampol LM. Posterior uveitis of unknown cause. In: Yanoff M, Duker JS editors. Ophthalmology. Copyright 1999; Mosby International Ltd. 10.16.2-3
3. Sieving PA, Fishman GA, Jampol LM, Pugh D: Multiple evanescent white dot syndrome: Electrophysiology of the photoreceptors during retinal pigment epithelial disease. Arch Ophthalmol 1984; 102: 675-9.
4. Fleischer WA: The big blind spot syndromes. In Ophthalmology Clinics of North America Neuroophthalmology 1991; 4: 531-46.
5. Slusher MM, Weaver RG: Multiple Evanescent White Dot Syndrome. Retina 1988; 8: 132-5.
6. Lim JI, Kokame GT, Douglas JP: Multiple evanescent white dot syndrome in older patients. Am J Ophthalmol 1999; 127: 725-8.
7. Ünal M, Akbatur H: Kalıtsal olmayan ve nedeni bilinmeyen koryoretinopatiler. Oftalmoloji 1993; 2: 159-70.
8. Önder F, Gültan E, Koçak P, Kural G: Multiple evanescent white dot syndrome. Ret-Vit 1994; 2: 303-8.
9. Dodwell D, Jampol LM, Rosenberg M, Berman A, Zaret CR: Optic nerve involvement associated with the multiple evanescent white dot syndrome. Ophthalmology 1990; 97: 862-8.
10. Hamed LM, Glaser JS, Gass DM, Schatz NJ: Protracted enlargement of the blind spot in multiple evanescent white dot syndrome. Arch Ophthalmol 1989; 107: 194-8.
11. Volpe NJ, Rizzo JF, Lessell S: Acute idiopathic blind spot enlargement syndrome. Arch Ophthalmol 2001; 119: 59-63.

12. Park DW, Polk TD, Stone EM, City I: Multiple evanescent white dot syndrome in a patient with Best disease. *Arch Ophthalmol* 1997; 115: 1342.
13. Yen MT, Rosenfeld PJ: Persistent indocyanine green angiographic findings in multiple evanescent white dot syndrome. *Ophthalm Surg Lasers* 2001; 32: 156-8.
14. Darmakusuma I, Glaser BM, Murphy RP: Indocyanine green angiography in the multiple evanescent white dot syndrome. *Am J Ophthalmol* 1994; 117: 7-12.
15. Borruat FX, Auer C, Piguet B: Choroidopathy in multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol* 1995; 113: 1569-70.
16. Wyhinny GJ, Jackson JL, Jampol LM, Caro NC: Subretinal neovascularization following multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol* 1990; 108: 1384-5.
17. Chung YM, Yeh TS, Liu JH: Increased serum Ig M and Ig G in the multiple evanescent white dot syndrome. *Am J Ophthalmol* 1987; 104: 187-8.
18. Deutman AF, Grizzard WS: Rubella retinopathy and subretinal neovascularization. *Am J Ophthalmol* 1978; 85: 82-7.
19. Baglivo E, Safran AB, Borruat FX: Multiple evanescent white dot syndrome after hepatitis B vaccine. *Am J Ophthalmol* 1996; 122: 431-2.
20. Figueroa MS, Ciancas E, Mompean B, Quereda C: Treatment of multiple evanescent white dot syndrome with cyclosporine. *Eur J Ophthalmol* 2001; 11: 86-8.
21. Meyer RJ, Jampol LM: Recurrences and bilaterality in the multiple evanescent white dot syndrome. *Am J Ophthalmol* 1986; 101: 388-9.
22. Tsai L, Jampol LM, Pollock SC, Olk J: Chronic recurrent multiple evanescent white dot syndrome. *Retina* 1994; 14: 160-3.
23. Aaberg TM, Campo RV, Joffe L: Recurrences and bilaterality in the multiple evanescent white dot syndrome. *Am J Ophthalmol* 1985; 100: 29-37.
24. Bayraktar Ş, Beştaş H: Bilateral asimetric tutulum gösteren bir multiple evanescent white dot sendromu (MEWDS) olgusu. *Ret-Vit* 1995; 3: 401-05.
25. Gass JDM: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Arch Ophthalmol* 1968; 80: 177-85.
26. Ryan SJ, Maumence AE: Birdshot retinochoroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1980; 89: 31-45.
27. Morgan CM, Schatz H: Recurrent multifocal choroiditis. *Ophthalmology* 1986; 93: 1138-47.