

Herediter Makülopati ile Karışan Unilateral Akut İdiyopatik Makülopati Olgusu*

An Unilateral Acute Idiopathic Maculopathy Case: Masquerading as Hereditary Maculopathy

Alper ŞENGÜL¹, Özgür ARTUNAY², Esra TÜRKSEVEN KUMRAL³, Rifat RASİER¹, Yeşim ERÇALIK³,
Nejla TÜKENMEZ DİKMEN⁴, Emine SAVRAN ELİBOL⁴, Şahin SEVİM⁵

ÖZ

Sağ gözünde iki haftadır devam eden az görme şikayeti bulunan 15 yaşında erkek hasta kliniğimize başvurdu. Hastaya başka bir merkezde hereditör makülopati tanısı konulduğu öğrenildi. Sağ gözünün görmesi 2/10 olan hastaya FFA, OKT ve multifokal ERG sonrasında unilateral akut idiyopatik makülopati tanısı konuldu. Hastanın görme keskinliği 5 hafta sonra tedavisiz 10/10 tespit edildi.

Anahtar Kelimeler: Unilateral, idiyopatik, makülopati, hereditör.

ABSTRACT

A 15-year-old male patient presented to our clinic with loss of central vision that began about 2 weeks before presentation. He diagnosed with hereditary maculopathy in another clinic. His visual acuity was 2/10. After he underwent FFA, OKT and multifocal ERG, he diagnosed as unilateral acute idiopathic maculopathy. His visual acuity recovered to 10/10 by the end of 5 weeks.

Key Words: Unilateral, Idiopathic, maculopathy, hereditary.

GİRİŞ

Unilateral akut idiyopatik makülopati (UAİM), 1991 yılında Yanuzzi ve ark.,¹ tarafından tanımlanan, nadir görülen, sağlıklı genç erişkinleri etkileyen bir hastalıktır. Etiyolojisi bilinmemekle beraber, koksaki virüs enfeksiyonları etiyolojik ajan olarak suçlanmıştır.² Viral bir hastalığı veya grip benzeri semptomları takiben oluşan ani, merkezi görme kaybı görülür. Hastalık genellikle birkaç haftada tedavisiz normale dönmektedir ve nadiren tekrarlamaktadır.³ UAİM, maküladaki dış retina katlarının ve retina pigment epitelinin (RPE) inflamasyonudur. Hastalarda genellikle seröz retina dekolmanı bulunurken, bazen papillit, subretinal eksudasyon, intraretinal hemoraji ve vitrede hücre görülebilir.^{4,5} Hastalarda görülen lezyonlar, hastalığın nadir görülmesi sebebiyle idiyopatik koroidal neovaskularizasyon, intermediyer üveit, unilateral hereditör makülopati gibi hastalıklarla karışabilmektedir.^{6,7}

Biz bu vaka sunumunda, nadir görülen bu hastalığı hatırlatmayı, daha sık görülen hastalıklarla karıştırılmasını ve yanlış tedavi uygulamalarını önlemeyi amaçladık.

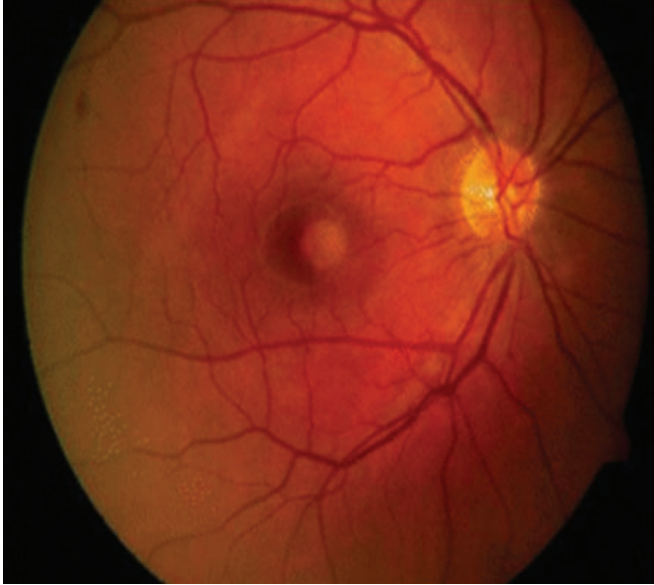
Bu çalışma TOD 47. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde sunulmuştur.

- 1- M.D. Asistant Professor, İstanbul Bilim University, Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, İstanbul/TURKEY
ŞENGÜL A., ealper_sengul@yahoo.com
RASİER R., rifatrasier@gmail.com
- 2- Associate Professor, Bezmialem Vakıf University, Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, İstanbul/TURKEY
ARTUNAY Ö., artunay@gmail.com
- 3- M.D., Haydarpaşa Numune Training and Research Hospital, Eye Clinic, İstanbul/TURKEY
TÜRKSEVEN KUMRAL E., dresraturkseven@yahoo.com
ERÇALIK Y., yercalik@yahoo.com
- 4- M.D., Asistant, Haydarpaşa Numune Training and Research Hospital, Eye Clinic, İstanbul/TURKEY
TÜKENMEZ DİKMEN N., nejlatukenmez@hotmail.com
ELİBOL SAVRAN E., eminesavran@yahoo.com
- 5- M.D., Associate Professor, Haydarpaşa Numune Training and Research Hospital, Eye Clinic, İstanbul/TURKEY
SEVİM Ş., sahinsevim@sahinsevim@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 19.12.2013
Kabul Tarihi - Accepted: 30.12.2013
Ret-Vit 2014;22:305-307

Yazışma Adresi / Correspondence Address: M.D. Asistant Professor,
Alper ŞENGÜL
İstanbul Bilim University, Faculty of Medicine, Department of
Ophthalmology, İstanbul/TURKEY

Phone: +90 212 224 49 66
E-Mail: ealper_sengul@yahoo.com



Resim 1: Sağ gözde makülada sarı-beyaz renkte RPE seviyesinde görülen bir kalınlaşma mevcut.

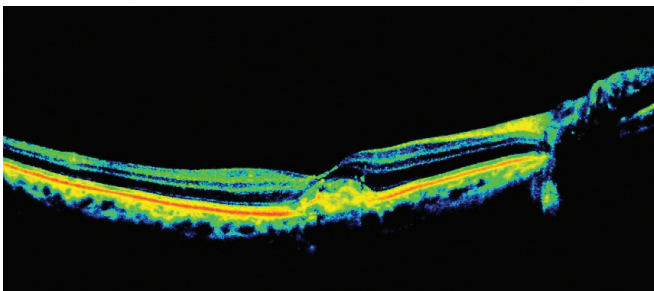
OLGU SUNUMU

On beş yaşında erkek hasta, sağ gözünde iki haftadır devam eden az görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde, şikayetlerinin başlangıcından bir hafta sonra gittiği bir hastanede hastaya tek taraflı hereditör makülopati tanısı konulduğu ve kliniğimize gönderildiği tespit edildi.

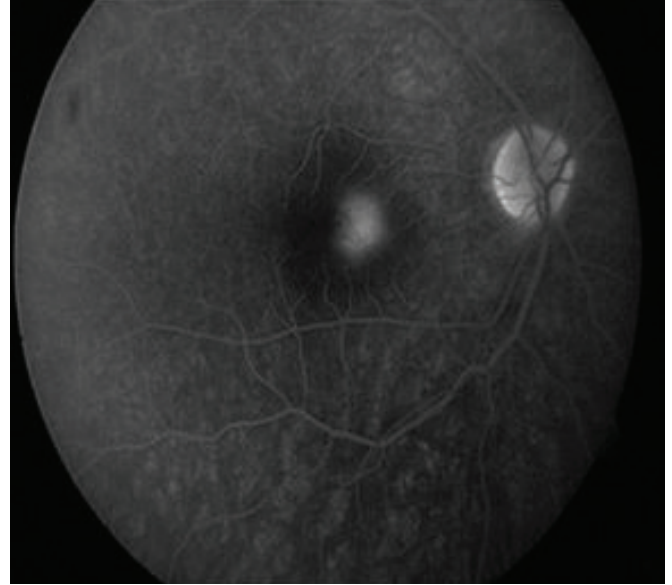
Hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde, sağ gözünün görme keskinliği 0.2, sol gözünün görme keskinliği 1.0 ölçüldü. Biyomikroskopik muayenede, her iki gözün ön segment muayenesi normal sınırlardaydı. Göz içi basıncı ve vitreus değerlendirilmesi normal saptandı.

Göz hareketleri her yöne serbestti ve hastada rölatif aferent pupil defekti saptanmadı. Hastanın yapılan fundoskopik muayenesinde, sol göz normalken sağ gözde makülada sarı-beyaz renkte RPE seviyesinde görülen bir kalınlaşma dikkati çekmekteydi (Resim 1).

Fundus flöresein anjiyografide (FA) sağ gözde erken dönemde düzensiz hiperflöresans, geç dönemde hiperflöresan göllenme tespit edildi (Resim 2).



Resim 3: Optik koherens tomografide sağ gözde foveanın altında RPE ve fotoreseptör iç-dış segment bileşkesi arasında hiperreflektans bir birikim tespit edildi.

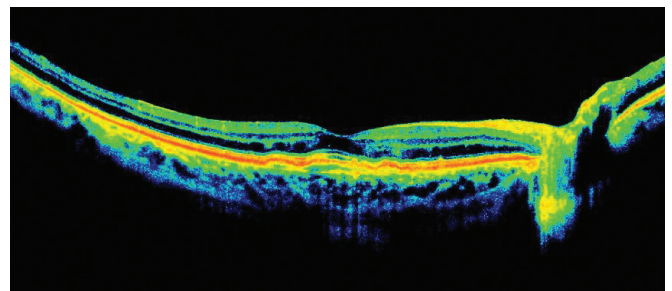


Resim 2: Fundus flöresein anjiyografide sağ gözde geç dönemde hiperflöresan göllenme görülmekte.

Yapılan optik koherens tomografisinde (OKT) sol göz normal olarak değerlendirilirken, sağ gözde foveanın altında RPE ve iç-dış segment bileşkesi arasında hiperreflektans bir birikim tespit edildi (Resim 3). Hastaya elektrotretinogram (ERG) ve elektro-okülogram (EOG) uygulandı. Hem skotopik hem de fotopik ERG ve EOG normal sınırlardaydı. Multifokal ERG'de sağ gözde lezyon bölgesi ile uyumlu azalmış amplitüd ve normal latans tespit edildi. Bu bulgular ışığında atipik hereditör makülopati tanısından uzaklaşarak hastaya UAİM tanısı konuldu. Hasta tedavisiz takibe alındı. Beş hafta sonra hastanın sağ gözünün görmesi 1.0 olarak tespit edildi. Fundus muayenesinde pigmenter değişiklikler dışında hasta normal olarak değerlendirildi. Hastanın yapılan OKT'sinde RPE düzensizliği dışında bir patoloji tespit edilemedi (Resim 4).

TARTIŞMA

UIAM ilk defa, Yanuzzi ve ark., tarafından 1991 yılında 9 vakalık bir seride nadir görülen ve genç erişkinleri etkileyen bir hastalık olarak tanımlandı. Hastalarda ani, ağrısız, tek taraflı görme kaybına sebep olan subretinal elevasyon ve RPE'nin kalınlaşması tespit edildi.



Resim 4: Olgunun beş hafta sonraki OKT'sinde RPE düzensizliği dışında herhangi bir bulgu bulunmamakta.

Serilerinde hastaların grip benzeri bir hastalığı takiben görme kaybına uğradıkları ve birkaç hafta içerisinde, tedavisiz tamamen düzeldikleri bildirildi.¹

Freund ve ark.,⁴ hastalığın mevcut klinik bulguları dışında subretinal eksudasyon, papillit ve birkaç hastada çift taraflı tutulum bildirdi. Hastalığın hamilelikte ve HIV taşıyıcılarında da görülebildiği belirtildi.

Hastalığın etiolojisi bilinmemektedir. Fakat hastalığın koksaki virüsün etken olduğu, el ayak ağız hastalığından birkaç gün sonra oluştuğunu bildirilmiştir. Demirel ve ark., el ayak ağız hastalığından sonra saptanan bir UİAM vakasının FA ve OKT bulgularını göstermiştir.^{2,8}

Hastalığın FA ve indosiyenin yeşili anjiyografi bulguları Akduman ve ark., tarafından yayınlanmıştır. Hastalarda santral hipofloresan alanı çevreleyen hiperfloresan alan 'öküz gözü' görünümünü oluşturduğu bildirildi. Hastalığın akut döneminde FA'da, erken fazda lobüler hiperfloresans ve geç fazda hiperfloresans göllenme görülür. İyileşme döneminde FA'da, düzensiz pencere defekti tespit edilir.⁹ Bizim vakamızda, hastanın FA'sında tipik öküz gözü görünümü izlenmedi. Fundus muayenesinde tespit edilen sarı-beyaz renkteki lezyon ile uyumlu geç döneme kadar sebat eden hiperfloresans göllenme tespit edildi.

UAİM'in tanısında OKT önemli bir yer teşkil etmektedir. Akut dönemde, subretinal sıvıya bağlı seröz dekolman dikkat çeker. OKT'den önce bütün vakalarda nörosensöriyel maküla ayrışmasının bütün vakalarda görüldüğü düşünülürdü. Bazı atipik vakalarda subretinal sıvı görülmeyebilir. Bütün vakalarda OKT'de dış retina katmanlarında ve RPE'de hiperreflektivite artışı görülür.^{10,11} Bizim vakamızda seröz bir birikim görülmedi. OKT'de RPE ve iç-dış segment bileşkesi arasında (vitelliform aralıkta) hiperreflektans bir birikim tespit edildi. Beş hafta sonra hastalığın klinik bulgularının gerilemesiyle OKT'de RPE düzensizliği dışında herhangi bir bulgu saptanamadı.

UAİM, tedavisiz birkaç hafta içerisinde neredeyse tamamen düzelmektedir. Literatürde yanlış tanı sebebiyle fotodinamik tedavi, sistemik steroid ve intravitreal triamsinolon kullanılan vakalar vardır.^{12,13} Hastalığın, santral seröz retinopati, Harada sendromu, idiyopatik koroidal neovaskularizasyon ve akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopati gibi hastalıklarla ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. Ayrıca hastalık genç yaşta görülebildiğinden, nadiren de olsa tek taraflı görülebilen herediter makülopatilerle karışabilmektedir.^{14,15}

Son yapılan yayınlarda hastalığın bilateral olarak görüldüğü birçok vaka bildirilmiştir. Hastalığın adının akut idiyopatik makülopati olarak düzeltilmesi dahi düşünülmektedir.¹⁶

UAİM, genç bireylerde görüldüğünden ve gerek fundus görüntüsü gerekse OCT ve FA bulguları ile diğer maküla hastalıklarıyla karışabilmektedir. Bu bulguların tek taraflı görülmesi, normal ERG ve EOG bulguları olması ve lezyonlara uyan bölgelerde multifokal ERG bozuklukları UAİM'den şüphelenilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Yannuzzi LA, Jampol LM, Rabb MF, et al. Unilateral acute idiopathic maculopathy. Arch Ophthalmol 1991;109:1411-6.
2. Beck AP, Jampol LM, Glaser DA, et al. Is coxsackievirus the cause of unilateral acute idiopathic maculopathy? Arch Ophthalmol 2004;122:121-3.
3. Xu H, Lin P. Unilateral recurrent acute idiopathic maculopathy. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2011;249:941-4.
4. Freund KB, Yannuzzi LA, Barile BR, et al. The expanding spectrum of unilateral acute idiopathic maculopathy. Arch Ophthalmol 1996;114:555-9.
5. Fish RH, Territo C, Anand R. Pseudohypopyon in unilateral acute idiopathic maculopathy. Retina 1993;13:26-8.
6. Freund KB, Bennett SR, Kokame GT, et al. Diagnostic and therapeutic challenges. Retina. 2002;22:487-92.
7. Lieb DF, Scott IU, Flynn HW Jr, et al. Acute acquired toxoplasma retinitis may present similarly to unilateral acute idiopathic maculopathy. Am J Ophthalmol. 2004;137:940-2.
8. Demirel S, Batioglu F, Ozmert E, et al. Unilateral acute maculopathy related to hand, foot and mouth disease: OCT and fluorescein angiography findings of very rare disease. Eur J Ophthalmol. 2013;15: doi: 10.5301/ejo.5000288. [Epub ahead of print]
9. Akduman LS, Feiner MS, Pollack JS, et al. Progressive changes in the fluorescein and indocyanine green angiogram in acute idiopathic maculopathy. Ocul Immunol Inflamm 1999;7:97-102.
10. Aggio FB, Farah ME, Meirelles RL, et al. Stratus OCT and multifocal ERG in unilateral acute idiopathic maculopathy. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2006;244:510-6.
11. De la Fuente MA, Cuadrado R. Unilateral acute idiopathic maculopathy: angiography, optical coherence tomography and microperimetry findings. J Ophthalmic Inflamm Infect 2011;1:125-7.
12. Freund KB. Diagnostic and therapeutic challenges. Retina 2002;22:487-92.
13. Oyama N, Takahashi K, Matsubara T, et al. A case of unilateral acute idiopathic maculopathy. Japan J Clin Ophthalmol 2006;60:1825-9.
14. Sieving PA. Unilateral cone dystrophy: ERG changes implicate abnormal signaling by hyperpolarizing bipolar and/or horizontal cells. Trans Am Ophthalmol Soc 1994;92:459-71.
15. Subash M, Rotsos T, Wright GA, et al. Unilateral vitelliform maculopathy: a comprehensive phenotype study with molecular screening of BEST1 and PRPH2. Br J Ophthalmol 2002;96:719-22.
16. Gass JD. Stereoscopic atlas of macular diseases: diagnosis and treatment. 4th edn. Mosby-year book:St Louis 1997: 676.