

Multipl Geçici Beyaz Nokta Sendromu: Olgu Sunumu

Multiple Evanescent White Dot Syndrome: A Case Report

Emre GÖKTAŞ¹, Necati DURU², Altan GÖKTAŞ³, Orhan ALTUNEL¹, Medine TEDİK¹, Mustafa ATAŞ²

ÖZ

Multipl geçici beyaz nokta sendromu (MGBNS), genellikle retinanın dış katları ve retina pigment epiteli tutulumu ile seyreden nadir, enflamatuvar bir hastalıktır. Bu makalede, MGBNS tanısı konulan bir olgunun sunumu amaçlanmıştır. Yirmi yaşında erkek hasta sol gözde ani görme kaybı nedeniyle kliniğimize başvurmuştur. Yapılan ilk muayenesinde sol gözde; +1 vitritis, perifoveal retinal kırışıklıklar ve temporal perimaküler alanda plakoid lezyonlar görülmüştür. Fundus florescein anjiyografi ve optik koherens tomografide ise MGBNS'nun karakteristik bulguları saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Multipl geçici beyaz nokta sendromu; beyaz nokta sendromları; MGBNS.

ABSTRACT

Multiple Evanescent White Dot Syndrome (MEWDS) is a rare inflammatory disease that usually involves the outer layers of the retina and retinal pigment epithelium. In this article, a case who diagnosed with MEWDS was aimed to report. A 20-year-old male presented to our clinic with sudden visual loss in his left eye. During the initial examination of the patient, some findings have been detected in his left eye, including vitritis (+1), perifoveal retinal wrinkling, and the presence of placoid lesions in temporal perimacular area. Also, characteristic findings of MEWDS have been determined in fundus fluorescein angiography and optical coherence tomography.

Keywords: Multiple evanescent white dot syndrome; white dot syndromes; MEWDS

GİRİŞ

Multipl geçici beyaz nokta sendromu (MGBNS), genellikle retinanın dış katları ve retina pigment epiteli tutulumu ile seyreden enflamatuvar bir hastalıktır. İlk kez 1984 yılında Jampol ve ark. tarafından tanımlanmıştır.¹ Genellikle sağlıklı 20 ile 40 yaş arası kadın hastalarda ani başlayan tek taraflı görme kaybı, fotopsi veya görme alanı defekti gibi bulgular ile ortaya çıkmaktadır.² MGBNS patognomonik olarak dış retinada veya retina pigment epitel seviyesinde geçici sarı portakal rengi noktalanmalarla karakterizedir. MGBNS'nun klinik özellikleri iyi tanımlanmış olmasına rağmen etiyo-

lojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. MGBNS tanısı alan hastaların yarısında yakın zamanda geçirilmiş viral hastalık öyküsü tespit edilebilmektedir.³ Bu nedenle hastalığın etiolojisinde viral enfeksiyon sonrası gelişen immün bir reaksiyon olabileceği düşünülmektedir. Bu olgularda, tedavisiz izleme fundus lezyonları genellikle iki ile altı hafta arasında düzelme göstermekte ve başlangıçta ani olan görme kaybı ise ortalama yedi haftada tam veya tama yakın düzeye ulaşarak iyileşmektedir.⁴ Bu makalede sol gözde ani görme kaybı nedeniyle göz polikliniğine başvuran ve MGBNS tanısı konulan erkek olgunun klinik özellikleri literatür bilgileri ışığında irdelenmiştir.

1- Asist. Dr., Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz, Kayseri, Türkiye

2- Uz. Dr., Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz, Kayseri, Türkiye

3- Doç. Dr., Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz, Kayseri, Türkiye

Geliş Tarihi - Received: 02.02.2016

Kabul Tarihi - Accepted: 09.04.2016

Ret-Vit 2018; 27: 191-195

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Emre GÖKTAŞ

Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz, Kayseri, Türkiye

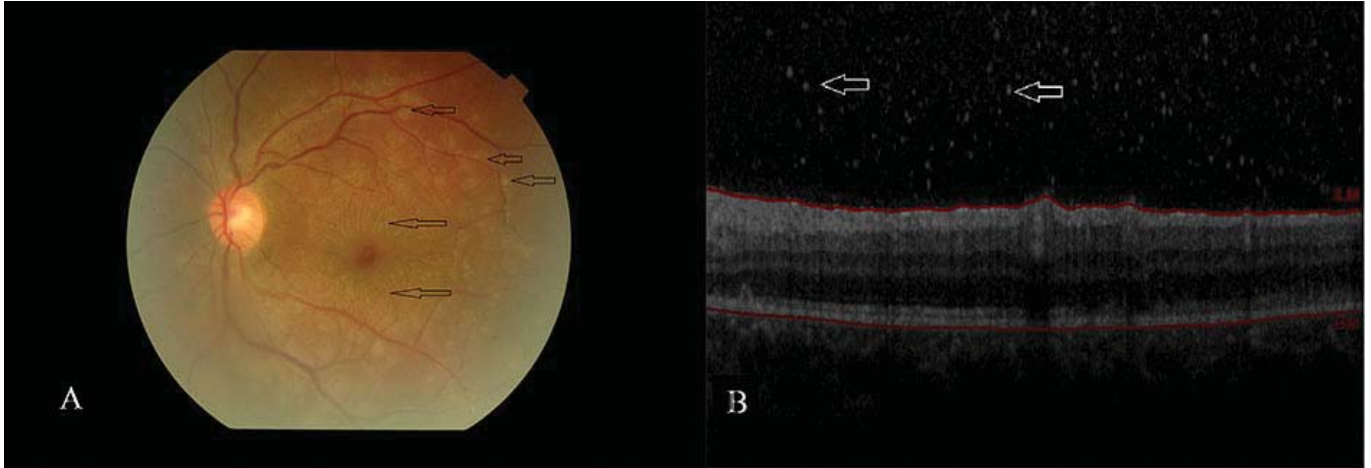
Phone: +90 505 576 0088

E-mail: dremregoktas@gmail.com

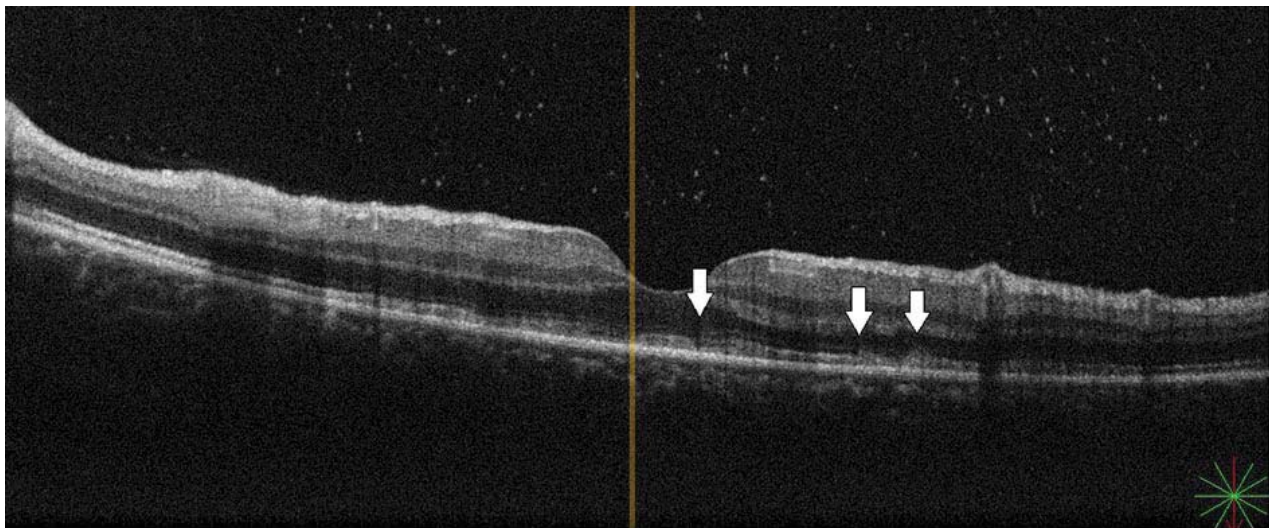
OLGU SUNUMU

Yirmi yaşında erkek hasta sol gözde ani görme kaybı nedeniyle göz polikliniğine başvurdu. Düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşeline göre sağ gözde 20/20, sol gözde 20/1250 (1 metreden parmak sayma) düzeyindeydi. Göz içi basınçları her iki gözde normal sınırlar içerisindeydi. Ön segment muayenesi her iki gözde doğaldı. Fundus muayenesi sağ gözde doğaldı ancak sol gözde +1 düzeyinde vitritisi mevcut olup, perifoveal alanda retinal kırışıklıklar ve temporal perimaküler alanda plakoid lezyonlarla uyumlu numuler görünümde beyaz nokta tarzında lekeler mevcuttu (Resim 1A, 1B). Retinal damarlar ve optik disk doğaldı. Ishihara kartları ile renkli görme testi sağ gözde 21/21 olup, sol gözde net olarak değerlendirilemedi. Ayrıca hastanın öyküsünden yaklaşık 20 gün önce başlayan boğaz ağrısı ve burun akıntısı şikayeti olduğu, bunun dışında ise herhangi sistemik bir hastalığının olmadığı ve medikal tedavi almadığı öğrenildi. Bu bulgular ışığında ön tanı olarak MGBNS, diğer beyaz nokta

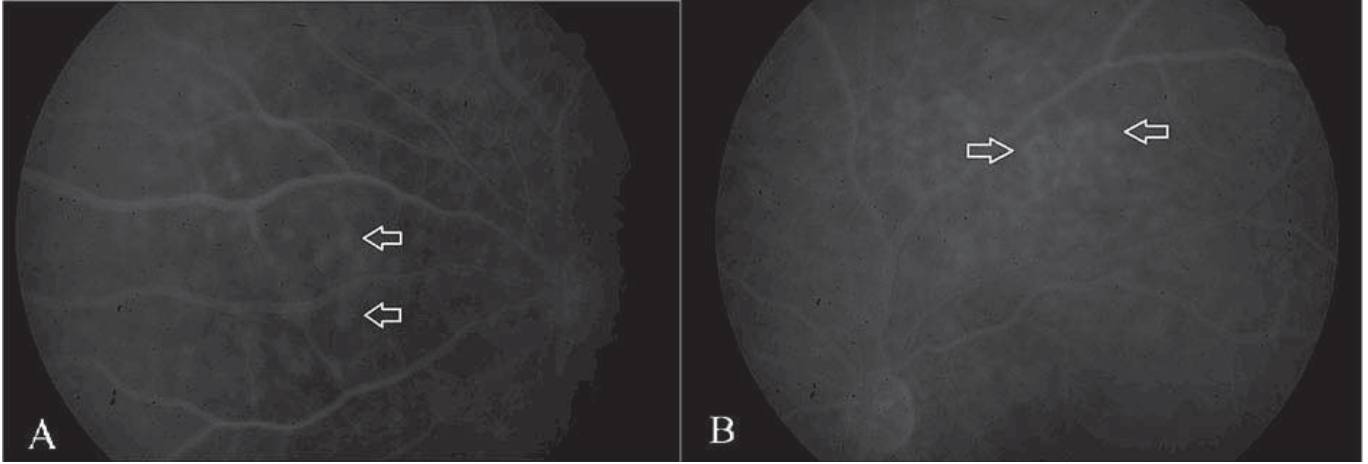
sendromları, sifilitik koryoretinit ve sarkoidoz retinitini olabileceği düşünüldü. Bunun üzerine optik koherens tomografi (OKT), fundus floresin anjiyografi (FFA), görme alanı testi ve kan testleri yapıldı. OKT’de fotoreseptör iç segment-dış segment (İS-OS) bütünlüğünde bozulmalar ve düzensizlik mevcuttu (Resim 2). FFA’da üst arkuat komşuluğunda ve optik disk nazalinde orta ve geç dönemde hiperfloresan noktalanmalar mevcuttu (Resim 3A, 3B). Humphrey görme alanı testinin güvenilirliği düşüktü. Tam kan sayımı, kan biyokimya analizi, akciğer grafisi, anjiyotensin konverting enzimi düzeyi, c-reaktif protein düzeyi, romatolojik testleri, sifiliz ve toksoplazma serolojisi normal olarak değerlendirildi. Hastadaki klinik tablo MGBNS olarak tanımlandı. Hastaya tedavi verilmeksizin takibe alındı. Bir ay sonraki kontrolünde görme keskinliğinin 20/20 düzeyine çıktığı, vitritisinin düzeldiği, retinal kırışıklıklarının ve plakoid lezyonlarının gerilediği, OKT ve FFA bulgularının düzeldiği görüldü (Resim 4A, 4B, 4C). Bir yıllık takibinde ise nüks izlenmedi.



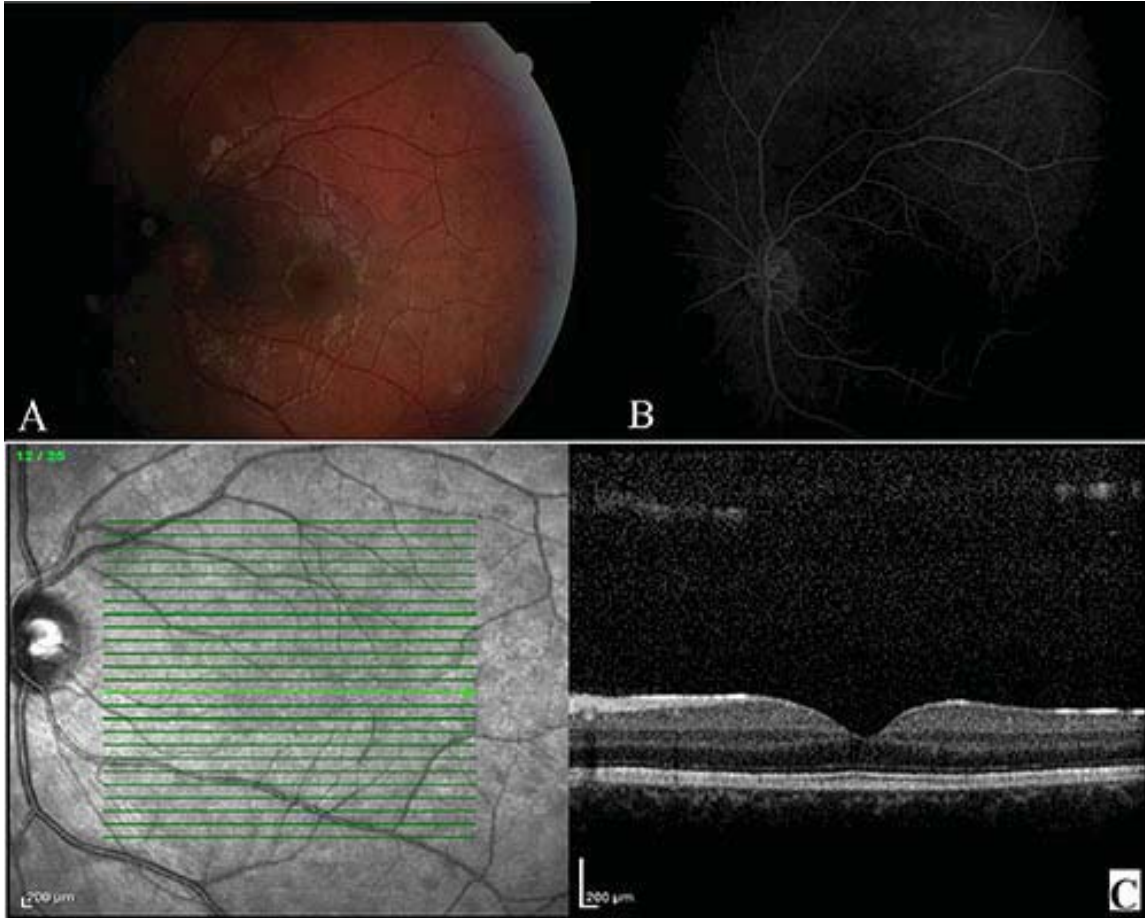
Resim 1. A) Başvuru anındaki perifoveal retinal kırışıklıkları ve makülanın temporalindeki beyaz noktalanmaları gösteren fundus fotoğrafı, B) Vitritisle uyumlu optik koherens tomografi görüntüsü.



Resim 2. İS-OS bandındaki düzensizlikler ve kırılmalar



Resim 3. Floresein anjiografinin orta ve geç döneminden görüntüleri. A) Optik disk nazalindeki hiperfloresan boyanmalar. B) Üst arkuat komşuluğundaki hiperfloresan boyanmalar



Resim 4. Birinci ay görüntüleri. A) Retinal kırışıklıkların ve plakoid lezyonların kaybolduğu izlenmekte, B) Floresein anjiografide üst arkuat komşuluğundaki ve optik disk nazalindeki orta ve geç dönemdeki hiperfloresan noktalanmaların kaybolduğu görülmekte, C) IS-OCT bandı düzensizliklerinin normale dönüştüğü ve vitritisle uyumlu olan görüntüsünün gerilediği görülmekte.

TARTIŞMA

MGBNS'nun etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle beraber bu konuda çeşitli teoriler öne sürülmektedir. Özellikle viral ajanlar ve otoimmün kökenli hastalıklar etiyolojide rol oynamaktadır. Hastalardaki klinik tablo oturmadan önce

hastaların yarısında gribal enfeksiyon bulgularının mevcut olduğu söylenmektedir.³ Bu olgularda akut dönemde Ig G ve Ig M düzeyinde artış tespit edilmiştir.⁵ Ayrıca literatürde hepatit A ve hepatit B aşılarını takiben ortaya çıkan vakalar da bildirilmiştir.^{6,7} Sunmuş olduğumuz olguda da yaklaşık 20 gün önce başlayan boğaz ağrısı ve burun akıntısı şikaye-

ti varlığı gribal bir enfeksiyonun göstergesi olarak tanımızı destekler niteliktedir.

MGBNS olguları genellikle ani gelişen tek taraflı ağrısız görme kaybı ile başvurmaktadırlar.⁸ Nadiren bilateral görülen vakalar da bildirilmiştir.⁹ Bu olgular retina dış katları ve retina pigment epiteli tutulumu ile seyretmekle beraber koroid tutulumu da görülebilmektedir.¹⁰ Tipik fundus bulguları çapı 100 µm -300 µm arasında değişen makülanın dışından orta periferik retinaya kadar uzanabilen gri beyaz noktalanmalar şeklindedir.^{1,8,11} Bu lekelerin sebebinin, retina pigment epiteli gibi derin tabakaların etkilemesinden kaynaklandığı düşünülmektedir. Fundus lezyonlarının tutulum derinliği araştırmacılar arasında tartışma konusu olmuştur. Kimi yazarlar dış retina ve retina pigment epitel tabakasını tuttuğunu söylerken, kimi yazarlar ise indosiyanın yeşili anjiyografide (İSYA) hipofloresan lezyonların olması sebebiyle koroidal patolojinin ön planda olduğunu savunmuşlardır.^{1,12,13} Hastalığın diğer tanı koydurucu fundus bulgusu ise fovea çevresinde beyaz, turuncu ve sarı renkli beneklenmelerdir.¹⁰ Bu bulgu ise görme keskinliğindeki azalmayı açıklar niteliktedir. Daha az yaygın olarak vitritis, retinal vaskülit, optik disk ödemi ve hiperemisi ve bozulmuş pupil refleksi görülebilmektedir.¹⁴ Sunmuş olduğumuz olguda, +1 düzeyinde vitritis, perifoveal alanda retinal kırışıklıklar ve temporal perimaküler alanda plakoid lezyonlarla karakterize beyaz nokta tarzında lekeler tespit edilmiştir. Ancak retinal damarlar ve optik disk sunduğumuz olguda doğal görünümdeydi.

Görme alanında, kör noktada genişleme ve temporal sahalarda defektler bu olguların diğer klinik bulgularındandır.^{11,15} Retinadaki beyaz nokta lokalizasyonlarıyla görme alanındaki bu değişiklikler arasında ise korelasyon bulunmamaktadır.¹⁰ Fakat multifokal elektoretinogramdaki depresyon alanları, görme alanında kör nokta genişlemesi ile oluşan skotom alanları ile korelasyon göstermektedir.¹⁶ Olgumuzda Humphrey görme alanı testi ise güvenilir olarak bulunmamıştır. MGBNS'daki kör nokta genişlemesini bazı yazarlar akut idiyopatik kör nokta genişlemesi yapan hastalık grubuna dahil etmektedirler.¹⁷ Ancak görme keskinliği MGBNS olgularında etkilenirken akut idiyopatik kör nokta sendromunda etkilenmemektedir.¹⁸

FFA'da erken fazda hiperfloresan tutulumlar görülürken geç fazda da beyaz noktalarla uyumlu şekilde floresein boyanması görülmektedir.^{10,11,19} Olgumuzda, Resim 4'te geç dönemde hiperfloresan noktalanmalar görülmektedir. Yazarlar İSYA kullanılmadan önce bu hiperfloresan lezyonları RPE'deki bir hasar sonucu görülen pencere defekti olarak yorumlamışlardır.¹ Bazıları ise bu lezyonların sebebinin koroidal inflamasyon sonucu retina pigment epitelinde biriken depozitlere bağlı olabileceğini düşünmüşlerdir.¹² Kimi yazarlar ise koroidal dolaşımı engelleyen veya damar geçirgenliğini bozan herhangi bir sebepten dolayı FFA'daki bu hiperfloresan lezyonların görülebileceğini söylemişlerdir.²⁰

İSYA'nin kullanılmasıyla beraber, geç fazda, beyaz noktalarla ve FFA'daki erken hiperfloresan lezyonlarla uyumlu alanlarda hipofloresan lezyonlar olduğu görülmüştür.^{10,20,24} Bu lezyonlar, peripapiller koroidal dolaşımdaki bozukluklara bağlanan görme alanındaki kör nokta genişlemesiyle uyumlu bölgelerde de meydana gelmektedir. Aynı zamanda İSYA'de, FFA'daki ve fundus muayenesindeki normal alanlara denk gelen bölgelerde de çok sayıda hipofloresan lezyonlar görülebilir. Bu sonuç, fotoreseptörlerdeki ve RPE'deki disfoksiyonun sebebinin koryokapillaristeki perfüzyonun azalmasına bağlı olduğu fikrini daha çok düşündürmüştür.^{25,26} Görme keskinliğinin, klinik retinal muayenedeki ve FFA'daki lezyonların düzelmesine rağmen İSYA'deki hipofloresan lezyonlar aylarca devam edebilmektedir. Bunun sebebi ise koryoretinal mikrodolaşımdaki inflamatuvar sürecin uzun süre devam etmesine bağlanmıştır.²⁷⁻²⁹

MGBNS hastalarının tanısında ve tedavisinin takibinde OKT'nin önemi büyüktür. Nguyen ve ark. MGBNS'lu beş hastada ultra yüksek rezolüsyon OKT kullanarak İS-OS bandındaki kırıkları bildirmişlerdir.²⁵ Yine yapılan çalışmalar MGBNS hastalarında spektral OKT'deki (S-OKT) İS-OS kırıklarının İSYA'nın geç fazındaki hipofloresan noktalarla güçlü bir şekilde korele olduğunu göstermiştir.^{30,31} Olgumuzda da OKT'de İS-OS bütünlüğünde bozulmalar ve düzensizlik tespit edilmiştir.

MGBNS'da fotoreseptörlerin tutulumu elektrodagnostik testlerle ispatlanabilir. Elektoretinogramda a dalgasında ve erken reseptör potansiyelinde azalma görülebilir. Bu da hastalığın primer olarak RPE'nin ve fotoreseptörlerin dış segmentini tuttuğunu desteklemektedir.¹³

MGBNS genellikle kendini sınırlar ve sonuç görme keskinliği de tedavisiz izleme üç ile on hafta arasında tama yakın düzeye yeniden ulaşır. Hastalığın özgün bulgusu olan beyaz noktalanmalar skar bırakmadan iyileşir, skotom ve fotopsi şikayetleri yavaş yavaş azalır, fakat bazı hastalarda kör nokta genişlemesi uzun süre devam edebilmektedir. Takahashi ve ark. ise sundukları MGBNS'li bir hastanın tedavisinde pulse steroid vermişler ve tedaviden hemen sonra görme keskinliğinde, görme alanında ve fundus muayenesindeki beyaz noktalarda hızlı bir düzelmeye tespit etmişlerdir.³² Fakat bu tedavideki sistemik yan etkilerin yüksek olmasından ve hastalığın tedavisiz izlemedeki prognozunun çok iyi olmasından dolayı pulse steroid tedavisi günümüzde uygulanmamaktadır.

MGBNS'lu hastaların çoğunda semptomlar ve bulgular tamamen düzelmektedir. Fakat bazı hastalarda uzun dönemde koryoretinal skar, peripapiller atrofi ve koroidal neovaskülarizasyon gelişebilmektedir.^{8,9,33} Diğer bir uzun dönem komplikasyonu ise otoimmün retinopatidir.³⁴ Bu açıdan hastalar uzun dönemde de tekrar kontrole çağrılmalıdır. Bizim olgumuzda bu şekilde herhangi bir komplikasyon gelişmemiş ve bir yıllık takibinde ise rekürrens izlenmemiştir.

Sonuç olarak MGBNS'nun tanısı konulurken dikkatli olunmalı ve detaylar atlanmamalıdır. Fundus muayenesinin pupil dilate edilerek dikkatli bir şekilde yapılması gerekmektedir. Hastaların ne şikayetle başvurdukları, özgeçmiş sorgulaması, demografik verileri, muayene bulguları ve görüntüleme yöntemlerinin hepsi göz önünde bulundurularak ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Bu noktalara dikkat edildiği takdirde tanısı kolayca koyulabilir. Fakat bu sendromun özellikle de etiyo-lojik olarak daha araştırılması gereken birçok yanı bulunmaktadır.

KAYNAKLAR / REFERENCES

- Jampol LM, Sieving PA, Pugh D ve ark. Multiple evanescent white dot syndrome. I. Clinical findings. *Arch Ophthalmol* 1984;102:671-4.
- Borruat FX, Auer C, Piguet B. Choroidopathy in multiple evanescent White dot syndrome. *Arch Ophthalmol* 1995;113:1569-71.
- Wyhinny GJ, Jackson JL, Jampol LM ve ark. Subretinal neovascularization following multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol* 1990;108:1384-5.
- Folk JC, Reddy CV. White dot chorioretinal inflammatory syndromes. In: Lewis H, Ryan SJ, eds. *Medical and Surgical Retina*. Philadelphia. CV Mosby Company. 1994;385-99.
- 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.
- Fine L, Fine A, Cunningham ET Jr. Multiple evanescent white dot syndrome following hepatitis A vaccination. *Arch Ophthalmol* 2001;119:1856-8.
- Baglivo E, Safran AB, Borruat FX. Multiple evanescent white dot syndrome after hepatitis B vaccine. *Am J Ophthalmol* 1996;122:431-2.
- Lombardo J. Multiple evanescent white dot syndrome and acute zonal occult outer retinopathies. *Optom Vis Sci* 2003;80:680-773.
- Fernandez-Barrientos Y, Diaz-Valle D, Mendez-Fernandez R ve ark. Possible recurrent multiple evanescent white dot syndrome and choroidal neovascularization. *Arch Soc Oftalmol* 2007;82:587-90.
- Polk T, Goldman E. White dot chorioretinal inflammatory syndromes. *Int Ophthalmol Clin* 1999;39:33-53.
- Spaid RF. *Diseases of the Retina and Vitreous*. Philadelphia. WB Saunders Company. 1999;199-200
- Ie D, Glaser BM, Murphy RP ve ark. Indocyanine green angiography in multiple evanescent white dot syndrome. *Am J Ophthalmol* 1994;117:7-12.
- Sieving PA, Fishman GA, Jampol LM ve ark. Multiple evanescent white dot syndrome. II Electrophysiology of the photoreceptors during retinal pigment epithelial disease. *Arch Ophthalmol* 1984;102:675-9.
- Park DW, Polk TD, Stone EM ve ark. Multiple evanescent white dot syndrome in a patient with Best disease. *Arch Ophthalmol* 1997;115:1342.
- Aaberg TM, Campo RV, Joffe L. Recurrences and bilaterality in the multiple evanescent white-dot syndrome. *Am. J ophthalmol.* 1985;100:29-37.
- Chen D, Martidis A, Bauman CR. Transient multifocal electroretinogram dysfunction in multiple evanescent white dot syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers*. 2002;33:246-9.
- Singh K, De Frank MP, Shults WT ve ark. Acute idiopathic blind spot enlargement. A spectrum of disease *Ophthalmology*. 1991;98:497-502.
- Fletcher WA, Imes RK, Goodman D ve ark. Acute idiopathic blind spot enlargement. A big blind spot syndrome without optic disc edema. *ArchOphthalmol*.1988;106:44-9.
- Gross NE, Yannuzzi LA, Freund KB ve ark. Multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol* 2006;124:493-500.
- Obana A, Kusumi I, Miki T. Indocyanine green angiography in multiple evanescent white dot syndrome. *Retina* 1996;16:97-104.
- Schelfhout V, Lafaut B, Van den Neste C ve ark. Multiple evanescent white dot syndrome. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1998;270:19-23.
- Hua R, Chen K, Liu LM ve ark. Multi-modality imaging on multiple evanescent white dot syndrome - A Spectralis Study. *Int J Ophthalmol*. 2012;5:644-7.
- Kuznetcova T, Jeannin B, Herbot CP. A case of overlapping choriocapillaritis syndromes: multimodal imaging appraisal. *J Ophthalmic Vis Res*. 2012;7:67-75.
- Abu-Yaghi NE, Hartono SP, Hodge DO ve ark. White dot syndromes: a 20-year study of incidence, clinical features, and outcomes. *Ocul Immunol Inflamm*. 2011;19:426-30.
- Nguyen MH, Witkin AJ, Reichel E ve ark. Microstructural abnormalities in MGBNS demonstrated by ultrahigh resolution optical coherence tomography. *Retina*. 2007;27:414-8.
- Papadia M, Herbot CP. Idiopathic choroidal neovascularisation as the inaugural sign of multiple evanescent white dot syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2010;17:270-4.
- Tsai L, Jampol LM, Pollock SC ve ark. Chronic recurrent multiple evanescent white dot syndrome. *Retina* 1994;14:160-3.
- Yen MT, Rosenfeld PJ. Persistent indocyanine green angiographic findings in multiple evanescent white dot syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers* 2001;32:156-8.
- Tsukamoto E, Yamada T, Kadoi C ve ark. Hypofluorescent spots on indocyanine green angiography at the recovery stage in multiple evanescent white dot syndrome. *Ophthalmologica*. 1999;213:336-8.
- Sikorski BL, Wojtkowski M, Kaluzny JJ ve ark. Correlation of spectral optical coherence tomography with fluorescein and indocyanine green angiography in multiple evanescent white dot syndrome. *Br J Ophthalmol*. 2008;92:1552-7.
- Hangai M, Fujimoto M, Yoshimura N. Features and function of multiple evanescent white dot syndrome. *Arch Ophthalmol*. 2009;127:1307-13.
- Takahashi Y, Ataka S, Wada S ve ark. A case of multiple evanescent white dot syndrome treated by steroid pulse therapy. *Osaka City Med J*. 2006;52:83-6.
- Oh KT, Christmas NJ, Russell SR. Late recurrence and choroidal neovascularization in multiple evanescent white dot syndrome. *Retina*. 2001;21:182-4.
- Heckenlively JR, Ferreyra HA. Autoimmune retinopathy: a review and summary. *Semin Immunopathol*. 2008;30:127-34.