

İdyopatik Parafoveal Telanjiektazi*

Idiopathic Parafoveal Telangiectasis

Sibel KADAYIFÇILAR¹

ÖZET

Parafoveal telanjiektaziler diabetik retinopati, radyasyon retinopatisi gibi hastalıklarda görülebileceği gibi idyopatik olarak da karşımıza çıkabilmektedirler. İdyopatik grup klinik ve anjiografik özelliklere göre 3 ana grupta sınıflandırılmaktadır. Grup 1'de telanjiektazi belirgindir, beraberinde eksuda izlenir, grup 2'de telanjiektazi klinik olarak belirgin değildir, eksuda yoktur veya çok azdır, grup 3'te ise az miktarda eksuda ve belirgin telanjiektaziye kapiller tıkanıklık eşlik eder. Eksudatif olan Grup 1'de lazer fotokoagülasyon tedavisi başarılıdır. Eksudatif olmayan ya da kapiller tıkanıklığın olduğu gruplarda lazer tedavisi ise tartışmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Parafoveal telanjiektazi, lazer fotokoagülasyon.

SUMMARY

Parafoveal telangiectasis can be idiopathic as well as secondary to other diseases like diabetic retinopathy or radiation retinopathy. Idiopathic group can be further divided into three according to the clinical and angiographic characteristics. In group 1 telangiectasis is visible with exudation. In group 2 telangiectasis is occult and nonexudative. In group 3 capillary occlusion is together with minimally exudative visible telangiectasis. Lazer photocoagulation is recommended for the exudative group but is controversial in nonexudative and obliterative cases.

Key Words: Parafoveal telangiectasis, lazer photocoagulation.

Ret - Vit 2004; 12 : 152-157

* Bu çalışma 7-9 Mayıs 2004 TOD XXVII Bahar Sempozyumunda Panel konuşması olarak sunulmuştur.

1- Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Doç. Dr.

Geliş Tarihi : 17/09/2004

Kabul Tarihi : 24/09/2004

GİRİŞ

"Retinal telanjiektazi" terimi ilk kez 1956'da Reese tarafından makula ya da perifer retina kapillerlerinin düzensiz kapiller genişlemeler ve yetmezlik ile karakterize ektazisini tanımlamak için kullanılmıştır¹. Yalnızca foveal avasküler zon kapillerlerinde mikroanevrizmal ve sakküler genişlemeler ve kapiller nonperfüzyon görülmesi ise parafoveal telanjiektazi olarak adlandırılmaktadır². Parafoveal telanjiektaziler idyopatik olabilecekleri gibi, retinal ven tıkanıklığı, diabetik retinopati, radyasyon retinopatisi, makraonevrizma, karotis tıkanıklığı, orak hücre retinopatisi, retinal hemanjiom, retinal astrositom, Eales, üveit ve tapetoretinal dejenerasyonlar gibi hastalıklara ikincil olarak da ortaya çıkabilirler²⁻⁵.

Idyopatik parafoveal telanjiektazi iki temel formda incelenebilir:

1. Coats hastalığı spektrumunun bir parçası olabilen konjenital ya da gelişimsel vasküler anomali,
2. Orta yaşlı ve yaşlılarda görülen, Gass ve Oyakawa tarafından 1982'de idyopatik jukstafoveolar retinal telanjiektazi olarak tanımlanan olası edinsel form⁶.

Gass daha sonra bu sınıflandırmayı genişleterek idyopatik parafoveal telanjiektazi olgularını üç gruba ayırmıştır⁷:

Grup 1: Eksudayla beraber görünür telanjiektazi

1A Konjenital 1B Fokal

Grup 2: Minimal eksudasyonlu gizli telanjiektazi

2A Edinsel 2B Juvenil, ailevi

Grup 3: Minimal eksudasyon + kapiller tıkanıklık, görünür telanjiektazi

3A İzole 3B SSS vaskülopatisi
ile birlikte

Grup 1A: Tek Taraflı Konjenital Parafoveal Telanjiektazi

Genellikle erkeklerde görülür, ortalama 40 yaş civarında başlar. Telanjiektazi tek gözde olup çoğunlukla makulanın temporal yarısını etkiler. Horizontal rafenin alt ve üst kısmında eşit yer kaplar. Olguların çoğunda 2 disk çapından geniştir. Başlangıç görme keskinliği çoğu olguda 0.5-0.8 arasında olup görme keskinliğindeki azalmanın başlıca sebebi makula ödemi (genellikle kistoid) ve eksudasyondur⁷. Bir başka seride olguların yaklaşık yarısında retina periferinde de telanjiektaziler saptanmıştır⁸.

Fundus floresein anjiyografide (FFA) yüzeyel ve derin kapiller ağdaki telanjiektatik damarlarda hızlı dolum ve geç intraretinal boyanma görülür. Kapiller tıkanıklık

genellikle görülmez.

Hastalık yıllarca asemptomatik gidebildiği gibi, bulgu veren olgularda da zaman içinde kendiliğinden düzelme görülebilir⁶. Görme keskinliğinin azaldığı ilerleyici olgularda ise foveal avasküler zon dışındaki sızıntı alanına grid lazer fotokoagülasyon benzeri hafif yanıklar ile görme keskinliğinde iyileşme bildirilmiştir^{7,9}.

Grup 1B: Tek Taraflı İdyopatik Fokal Parafoveal Telanjiektazi

Gass'a göre, tek taraflı idyopatik parafoveal telanjiektazi genellikle orta yaşlı erkeklerde görülen, foveal avasküler zon kenarında bir- iki saat kadranı kadar küçük bir alan kaplayan kapiller telanjiektazilerdir⁷. Beraberinde tek tük sert eksuda görülebilir. FFA telanjiektazi bölgesinde geç dönemde boyanmayı gösterebilir. Görme keskinliği nadiren 0.8'in altındadır. Görme keskinliğinin belirgin derecede etkilememesi ve telanjiektazinin fovea merkezine yakınlığı nedeniyle fotokoagülasyon tedavisi önerilmemektedir².

Grup 2A: Minimal Eksudasyon ile Gizli İdyopatik Parafoveal Telanjiektazi

Parafoveal telanjiektazili olguların çoğu bu gruba girmektedir. Tanı ellili atmışlı yaşlarda konur, kadınlarda da erkeklerde de görülür. İki gözü de tutar, tutulum genellikle simetriktir. Ailevi tutulum olguların yaklaşık %2'sinde mevcuttur^{7,10}. Genellikle fovea temporalinde bir disk çapından az bir bölgededir. Bazen perifoveal kapiller ağın tümünü etkileyebilir. Lipid eksudasyonu olmadan hafif makula ödemiyle karakterizedir. Tanı için FFA çekilmesi gerekebilir.

Klinik seyir beş evrede incelenebilir⁷:

Evre 1'de oftalmoskopide klinik bulgu yoktur. FFA'nın erken döneminde minimal kapiller dilatasyon görülebilir, geç dönemde ise temporalde dış parafoveoler retina düzeyinde hafif boyanma izlenebilir.

Evre 2'de perifoveoler retinada grileşme dikkati çeker, telanjiektatik damarlar gizlidir ya da çok hafif derecede belirgindir. FFA erken fazında temporalde dış kapiller ağı etkileyen telanjiektatik damarlar görülür.

Evre 3 oftalmoskopide temporal parafoveal retina derinliklerine dik açı ile uzanan genişlemiş ve uçları küntleşmiş retinal venüllerle karakterizedir. FFA kapiller dilatasyonu ve dik açılı venüller altındaki dış retina katlarındaki geçirgenlik değişikliklerini gösterir.

Evre 4'te bu dik açılı venüllerin künt uçlarının altında retina pigment epitel hiperplazi odakları dikkati çekmektedir. Bazı gözlerde pigmentin iç retina katlarına uzanarak dik açılı venülü saran düzensiz plaklar oluşturduğu görülür (Resim 1,2).

Evre 5'te bulgulara genellikle temporal parafoveal alanda, retina içi pigment göçüne yakın bölgede subretinal neovasküler membran oluşumu eklenir.

Olguların bir kısmında telanjiektazi bölgesinde genellikle damarların önünde yerleşen, retina ön yüzüne çok yakın, çok sayıda ufak altın sarısı kristal

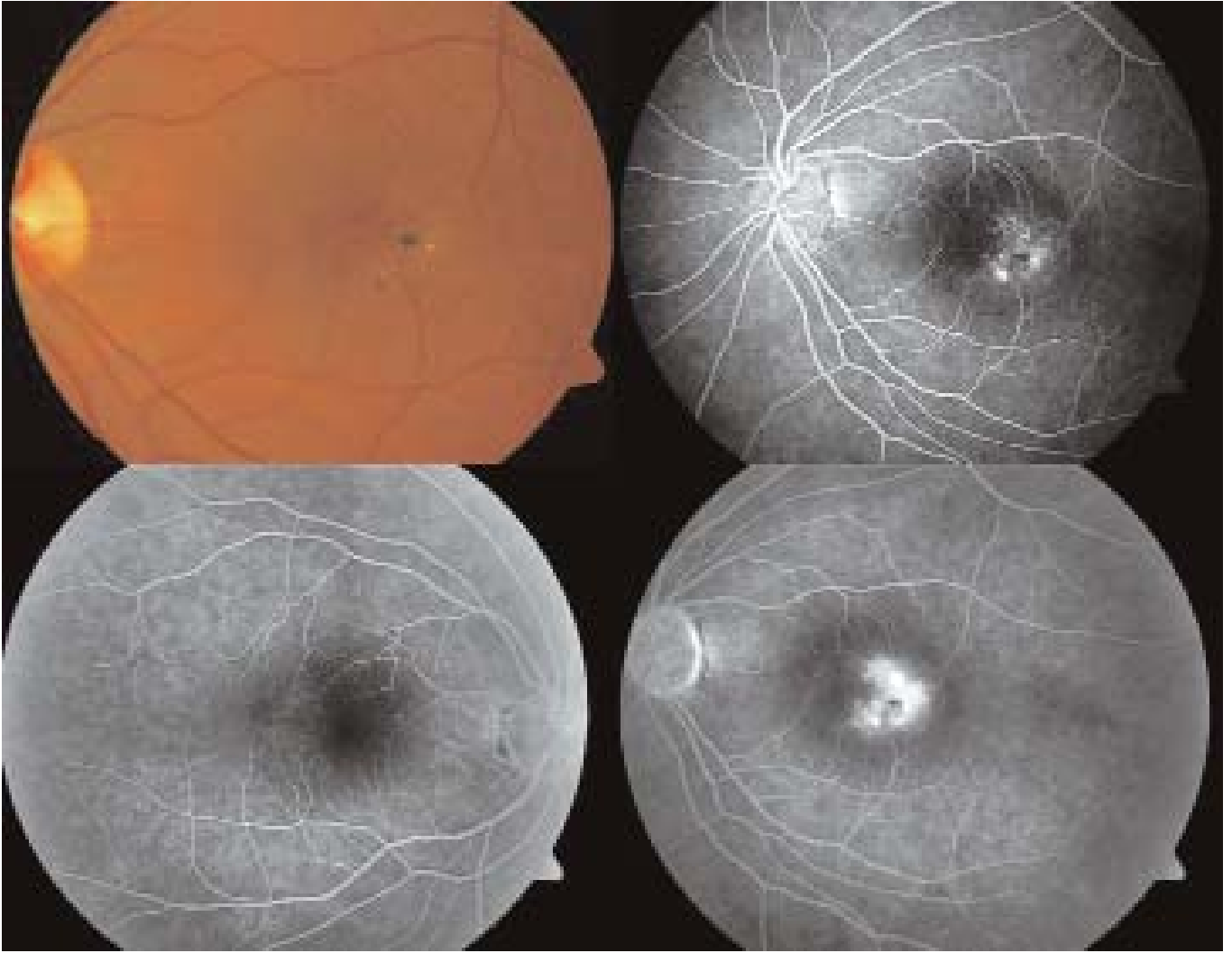


Resim 1: Grup 2A parafoveal telanjiektazi. Sağ gözde klinik bulgu izlenmemektedir. Sol gözde retina pigment epitel hiperplazisi ile karakterize evre 4 bulgular izlenmektedir. FFAda sağda geç dönemde minimal boyanma, sol gözde ise orta fazda telanjiektatik damarlar ve az miktarda sızıntı izlenmektedir.

benzeri depozitler dikkati çekmektedir. Bu depozitlere, evre 1 hariç tüm evrelerde rastlamak mümkündür. Bazı hastalarda fovea merkezinde lameller hol benzeri fokal atrofi saptanmıştır. Bazı hastalarda da fovea merkezinde retina içinde 100 - 300 μ genişliğinde yuvarlak sarı lezyon görülmüştür⁷. Bu lezyonun görüldüğü olgularda, Best hastalığı ve erişkin vitelliform foveomaküler distrofi FFA bulguları ve EOG ile ekarte edilebilmektedir².

Edinsel telanjiektazilerin nedeni bilinmemektedir. Oftalmoskopik değişikliklerin neden fovea çevresinde küçük bir bölgede ortaya çıktığı ya da neden temporalde başladığı henüz yanıtlanamamış sorulardır. Green ve ark. histolojik olarak diabetik vasküler değişikliklere benzer şekilde, endotel hücrelerinde ve perisitlerde kayıpla beraber bazal membranda kalınlaşma saptamışlardır¹¹. Gass ve Blodi de derin kapiller pleksus duvarlarında bu yapısal değişikliğin metabolik değişimde azalmaya ve endotel geçirgenliğinde artışa yol açarak özellikle iç nükleer tabakadakiler başta olmak üzere retina hücrelerinde beslenme bozukluğuna yol açtığını ve FFAda görülen orta ve dış retina

katlarındaki boyanmanın floreseinin hasarlı retina hücrelerine difüzyonu ve ekstrasellüler matriksin boyanmasına bağlı olduğunu ileri sürmüşlerdir⁷. Daha sonra dış kapiller yatak etkilendikçe venöz dışa akım patterni değişmekte ve yatağı boşaltabilmek için iç retinada genişlemiş dik açılı venüller ortaya çıkmaktadır. Orta retina katlarındaki retina hücrelerinde beslenme bozukluğu bu hücrelerde ve fotoreseptörlerde dejenerasyon ve atrofiye yol açmaktadır. Fotoreseptör kaybı görmede tedrici azalmadan ve lameller hol benzeri görünümünden sorumludur¹². Dış reseptör hücrelerin kaybı retina pigment epitelinin proliferasyonuna ve iç retina katlarına siyah plaklar oluşturacak şekilde göçüne imkan vermektedir. Epitel proliferasyonu ve iç retinaya göç histopatolojik olarak henüz gösterilmemiştir ancak optik koherens tomografide iç retinada plak bölgesine uyan hiperreflektif bantlar saptanması¹³ bu hipotezi desteklemektedir. Retinal hücre kaybı derin kapiller ağda proliferatif değişikliklere neden olarak subretinal membran, eksudasyon ve hemorajiyile sonuçlanabilir.



Resim 2: Resim 1'deki olgu 1 yıl sonra. Görme keskinliğinde belirgin değişiklik olmazken, klinik olarak sarı renkli depozitlerde ve anjiyografide geç dönemde sızıntıda artış saptanmıştır. Sağ gözde klinik ya da anjiyografik değişiklik izlenmemiştir.

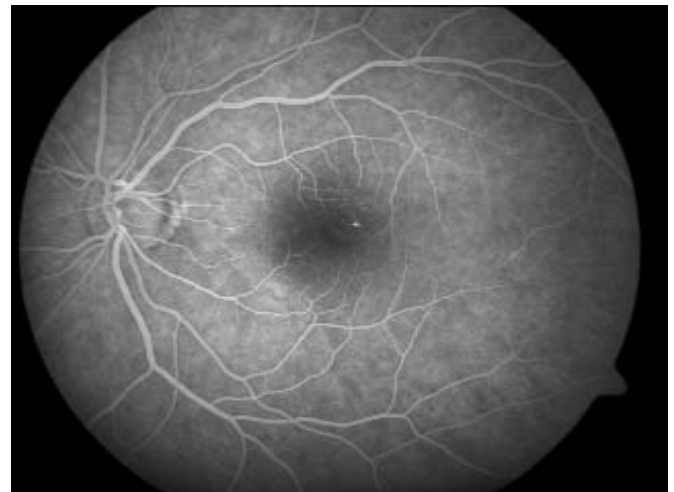
Subretinal neovasküler membran, yaşa bağlı makula dejenerasyonundaki membranların aksine retina pigment epitel dekolmanı ile birlikte değildir ve daha sınırlıdır. Bu nedenle yeni damarların retinal kaynaklı olduğu düşünülmektedir.

Olguların %40-45'inde bildirilen altın sarısı depozitlerin nedeni bilinmemektedir. Kristal benzeri altın renkli görünüşleri yapılarında lipid varlığını akla getirmekte, iç limitan membran komşuluğundaki yerleşimleri ise nükleusları telanjiektatik damarlara yakın olan Müller hücrelerinin dejenerasyonuna bağlı bir ürün olduklarını düşündürmektedir^{7,14}.

Evre 1 ve 2'de görme keskinliği normaldir. Çoğu hasta evre 3 değişiklikler ortaya çıktıktan sonra metamorfopsi ya da görmede azalma gibi yakınmalarla başvurur. Genellikle başvuruda görme keskinliği 0.6 civarındadır. Santral görme foveada atrofi gelişimine bağlı olarak tedrici ya da subretinal neovasküler membrana bağlı olarak akut azalabilir.

Perifoveal telanjiektaziler için belirgin eksudasyon olmaması ve retinal kapiller tutulumun fovea merkezine çok yakın olması nedeniyle lazer fotokoagülasyonu

önerilmemektedir. Gass ve Blodi'nin serisindeki 10 göze argon ya da ksenon fotokoagülasyon uygulanmış, bunların birinde 6 ay sonra subretinal neovasküler membran ortaya çıkmıştır⁷. Park ve ark. serisinde 10 göze grid lazer uygulamış, 18 göz ise tedavisiz izleme



Resim 3: Grup 3A parafoveal telanjiektazili bir olguda FFA. Kapiller tıkanıklığa bağlı olarak foveal avasküler zon genişlemiştir, sızıntı yoktur.

alınmıştır. Ne tedavi edilen gözlerde ne de izlenen gözlerde görme keskinliği artmamıştır. Tedavi edilen gözlerde retina pigment epitel değişiklikleri, retinal vasküler bozulmada artış, yeni boşaltıcı damarlar, vaskülarize retinal skarlar ve retinal ve preretinal hemorajiler ortaya çıkmıştır¹⁵. Kistoid makula ödemi gelişen bir olguda bir kez intravitreal triamsinolon asetonid uygulaması ile 20/60 olan görme keskinliğinin 6. ayda 20/25'e çıktığı bildirilmiştir¹⁶. Subretinal neovaskülarizasyon varlığında da tedavi tartışmalıdır. Membranların doğal seyirinin değerlendirildiği 11 gözü içeren bir çalışmada ortalama 44 aylık izlem süresinde görme keskinliğinde belirgin değişiklik olmamış, membranların çoğu boyut olarak stabil kalmıştır¹⁷. Bir başka çalışmada da idyopatik jukstafoveolar telanjiektazi ile birlikte neovasküler membran görülen 26 göz (16 hasta) incelenmiştir. 15 gözde membran tanısında mevcut olup olguların görme keskinliği tam ile 4/200 (ort. 20/70) arasında değişmektedir. Diğer 11 gözde tanı anında görme keskinliği tam ile 20/70 (ort. 20/30) arasında olup neovasküler membran 5 - 142 (ort. 73) ay içinde ortaya çıkmıştır. Neovasküler membran öncesi tüm olgularda koryoretinal anastomoz ve perivasküler retinal pigment epitel hiperplazisi gözlenmiştir. İki gözde neovasküler membran, grid lazer fotokoagülasyon sonrası birinci ve üçüncü ayda saptanmıştır. Son görme keskinliğinin tüm gözler için 20/40 - 2/200 (ortanca 20/200) arasında olduğu bulunmuştur¹⁸. Ekstarafoveal ve jukstafoveal membranlarda lazer fotokoagülasyon tedavisinin uygun olabileceği düşünülmektedir. Ancak literatürde subfoveal neovasküler membranlarda lazer fotokoagülasyonun başarısı ile ilgili yeterli bilgi yoktur. Subfoveal membranlı iki olguda cerrahi eksizyon uygulanmış ancak neovasküler membran ve retina arası yapışıklıklar nedeni ile başarı elde edilememiştir¹⁹. Bir olguya ise verteporfin ile fotodinamik tedavi uygulanmış, 4. ayda membrandan sızıntının devam etmesi üzerine tedavi tekrarlanmıştır. Son tedaviden 7 ay sonra membran stabil olup görme iki sıra artmıştır²⁰.

Grup 2B: Juvenil Gizli Ailevi İdyopatik Perifoveal Retinal Telanjiektazi

Bu gruptaki telanjiektaziler 9 ve 12 yaşlarındaki iki erkek kardeşte gösterilmiştir. Olgular bilateral olup bilateral neovasküler membran da eşlik etmektedir. Dik açılı venüller, refraktil depozitler ya da pigmente plaklar saptanmamıştır⁷.

Grup 3A: Bilateral İdyopatik Perifoveal Telanjiektazi ve Kapiller Tıkanıklık

Kadınlarda, kırklı-ellili yaşlarda görülür. Telanjiektazi hafif eksuda ile beraberdir. En belirgin bulgusu foveal avasküler zonda genişleme ile birlikte kapiller tıkanıklıktır (Resim 3). Bilateraldir, ailevi tutulum görülebilir. FFAda telanjiektatik damarlardan floresein sızıntısı görülmez. Artrit, polisitemi ve hipoglisemiyle birliktelik bildirilmiştir. Görme keskinliği beklenenden iyi olup (ort. 0.4) uzun yıllar korunabilir⁷.

Grup 3B: İdyopatik Perifoveal Telanjiektazi ve

Kapiller Tıkanıklık, Santral Sinir Sistemi Vaskülopatisi ile Beraber

Gass sınıflamasına göre, bu gruptaki hastalarda foveal avasküler zondaki genişlemeye santral sinir sistemi vaskülopatisi de eklenmiştir. Hastaların çoğu erkektir, 30-50 yaş arasındadır, ailevi tutulum görülebilir. Olguların ve aile bireylerinin beyin biyopsilerinde ya da otopsilerinde akut fibrinoid nekroz saptanmıştır⁷.

Diabetes Mellitus ile İlişki

Parafoveal telanjiektazilerin glikoz metabolizmasındaki bozukluk sonucu ortaya çıktığı ileri sürülmüştür²¹. Parafoveal telanjiektazili 28 olguya glikoz tolerans testi uygulanmış, olguların %35'inde glikoz toleransı anormal bulunmuştur. Diabetik hastalarda parafoveal telanjiektazi saptanması da bu görüşü desteklemektedir³. Elektron mikroskopide retinal kapillerdeki değişiklikler her iki hastalıkta çok benzerdir¹¹. Ancak Gass ve Blodi'nin 140 hastalık serisinde yalnızca 6 hastada izlem sırasında DM ortaya çıkmış, bu da telanjiektaziyle anlamlı ilişkili görülmemiştir⁷.

Sonuç olarak nadir görülen bir retinal vasküler hastalık olan idyopatik parafoveal telanjiektazide klinik ve anjiyografik sınıflama prognoz açısından önemlidir. Eksudatif ve ailevi olmayan grup 1A ve 1B de lazer fotokoagülasyon tedavisi daha başarılıdır. Ancak eksudatif olmayan ve tıkanıklık olan gruplarda lazer fotokoagülasyona cevap daha az olmaktadır. Tedavide intravitreal triamsinolon asetonid ve subretinal neovaskülarizasyon olgularında fotodinamik tedavinin yerinin belirlenebilmesi için daha geniş hasta grubunda çalışmalara ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

1. Reese AB.: Telangiectasis of the retina and Coats' disease. Am J Ophthalmol 1956; 42:1-8.
2. Chew EY.: Parafoveal Telangiectasis. In Ryan SJ: Retina. The CV Mosby Co. St. Louis, 2001, Vol 2: 1434-1440.
3. Chew EY, Murphy RP, Newsome DA, et al.: Parafoveal telangiectasis and diabetic retinopathy. Arch Ophthalmol 1986;104:71-75.
4. Brown GC, Shields JA, Sanborn G, et al.: Radiation retinopathy. Ophthalmology 1982;89:1494-1501.
5. Brown GC.: Discussion (Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis: update of classification and follow-up study). Ophthalmology 1993;100:1546.
6. Gass JD, Oyakawa RT.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol 1982;100:769-780.
7. Gass JDM, Blodi BA.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis: update of classification and follow-up study. Ophthalmology 1993;100:1536-1546.
8. Casswell AG, Chaine G, Rush P, et al.: Paramacular telangiectasis. Trans Ophthalmol Soc UK 1986;105:683-692.
9. Chopdar A.: Retinal telangiectasis in adults: fluorescein angiographic findings and treatment by argon laser. Br J Ophthalmol 1978;62:243-250.
10. Menchini U, Virgili G, Bandello F, et al.: Bilateral juxtafoveolar telangiectasis in monozygotic twins. Am J Ophthalmol 2000;129:401-403.

11. Green WR, Quigley HA, De L Cruz Z, et al.: Parafoveal retinal telangiectasis. Light and electron microscopy studies. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1980;100:162-170.
12. Patel B, Duvall J, Tullo AB.: Lamellar macular hole associated with idiopathic juxtafoveolar telangiectasia. *Br J Ophthalmol* 1988;72:550-551.
13. Trabucchi G, Brancato R, Pierro L, et al.: Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis and pigment epithelial hyperplasia: An optical coherence tomographic study. *Arch Ophthalmol* 1999;117:405-406.
14. Moisseiev J, Lewis H, Bartov E, et al.: Superficial retinal refractile deposits in juxtafoveal telangiectasis. *Am J Ophthalmol* 1990;109:604-605.
15. Park DW, Schatz H, Mc Donald HR, et al.: Grid laser photocoagulation for macular edema in bilateral juxtafoveolar telangiectasis. *Ophthalmology* 1997;104:1838-1846.
16. Martinez JA.: Intravitreal triamcinolone acetonide for bilateral acquired parafoveal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 2003;121:1658-1659.
17. Park D, Schatz H, McDonald HR, et al.: Fibrovascular tissue in bilateral fuxtafoveal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 1996;114:1092-1096.
18. Engelbrecht NE, Aaberg TM Jr, Sung J, et al.: Neovascular membranes associated with idiopathic juxtafoveolar telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 2002;120:320-324.
19. Berger AS, Mc Cuen B II, Brown GC, et al.: Surgical removal of subfoveal neovascularization in idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. *Retina* 1997;17:94-98.
20. Potter MJ, Szabo SM, Chan EY, et al.: Photodynamic therapy of a subretinal neovascular membrane in type 2A idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. *Am J Ophthalmol* 2002;133:149-151.
21. Millay RH, Klein ML, Handelman IL and et al.: Abnormal glucose metabolism and parafoveal telangiectasia. *Am J Ophthalmol* 1986;102:363-370.