

Santral Seröz Koroidoretinopatinin Nadir Bir Formu: Bilateral Mültifokal Retina Pigment Epitel Dekolmanları ile Birlikte Büllöz Duyu Retina Retina Dekolmanı

Feyza ÖNDER¹, Eser GÜLTAN², Ali Çetin BARLAS³, Gülcan KURAL⁴

Gass tarafından 1973 yılında; multifokal retina pigment epitel dekolmanları ve bu dekolmanların üzerinde nonregmatojen büllöz duyu retina dekolmanı ile ortaya çıkan nadir bir santral seröz koroidoretinopati şekli tanımlanmıştır. Literatürde yaklaşık olarak 36 olguda tanımlanan bu klinik tablonun bilateral olarak geliştiği bir olgu sunulmuş ve ayırıcı tanı tartışılmıştır.

Arahtar Kelimeler: büllöz duyu retina dekolmanı, multifokal retina pigment epitel dekolmanı, santral seröz koroidoretinopati.

SUMMARY

A RARE FORM OF CENTRAL SEROUS CHORIORETINOPATHY: BILATERAL MULTIFOCAL RETINAL PIGMENT EPITHELIAL DETACHMENT ACCOMPANIED WITH BULLOUS NEUROSENSORIAL RETINAL DETACHMENT

In 1973 Gass introduced a rare specific form of central serous chorioretinopathy in which multifocal involvement of retina pigment epithelial detachment accompanied by nonrhegmatogenous bullous neurosensorial retinal detachment. In the literature 36 similar cases are represented. In this paper, bilateral involvement of one case and differential diagnosis are discussed. *Ret-vit: 1995; 3:192-6*

Key Words: bullous neurosensorial retina detachment, central serous chorioretinopathy, multifocal retina pigment epithelial detachment,

Retina pigment epitelinin (RPE) seröz dekolmanı; koriokapillaristen direkt olarak ya da subepitelyal boşluğa uzanan yeni damarlardan kaynaklanan seröz sıvının subepitelyal boşlukta toplanması sonucunda oluşur.^{1,2} RPE'nin seröz dekolmanı, yaşa bağlı makula dejeneresansı, anjioid streaks, presumed oküler histoplasmosis, Harada Sendromu gibi koriokapillaris ve Bruch membranının geçirgenliğini etkileyen hastalıklarda görülür.^{3,4} Oküler bir hastalığı olmayan genç bireylerde görülen şekli ise; RPE dekolmanlarının duyu retina dekolmanı tarafından gölgelendiği bir santral seröz koroidoretinopati (SSK) tipidir ve Tip II SSK olarak isimlendirilir. Yaş, cinsiyet, prognoz ve rekürrens özellikleri klasik

SSK ile benzerlik gösterir.⁴ Gass ve ark⁵ 1974 yılında SSK'nın diğer bir farklı ve nadir şekli; büllöz dekolmanlı SSK terimi ile tanımlanmışlardır. Bu olgularda multifokal pigment epitel dekolmanları ve bu dekolmanların üzerinde nonregmatojen büllöz duyu retina dekolmanı, baş pozisyonu ile yer değiştiren subretinal sıvı bulunur. Literatürde yaklaşık olarak 36 olgu bildirilmiştir.⁶ Bu makalede; her iki gözünde RPE'nin multifokal seröz dekolmanları ve nonregmatojen büllöz duyu retina dekolmanı saptanan bir olgunun ayırıcı tanı ve prognoz özellikleri tartışılmıştır.

OLGU Yirmisekiz yaşında erkek hasta her iki gözünde ani görme kaybı yakınması ile Ankara Numune Hastanesi 1.Göz Kliniğine başvurdu. Öyküden görme keskinliğinin 1 gün önce aniden azaldığı, başka bir yakınması ve herhangi bir sistemik hastalığının olmadığı öğrenildi. Hastanın oküler muayenesinde; her iki gözdeki görme keskinliği 4/10, renk görme fonksiyonu Ishihara testi ile 1/12 düzeyinde

Geliş:27.2.1995

Kabul:6.5.1995

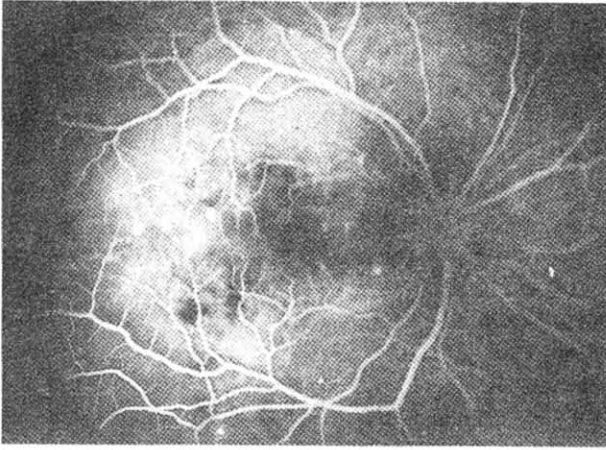
Yazışma:Feyza Önder, Güvenlik cd. 23/11 Ankara

1 Uz Dr, Ankara Numune Hastanesi, 1.Göz Kli.

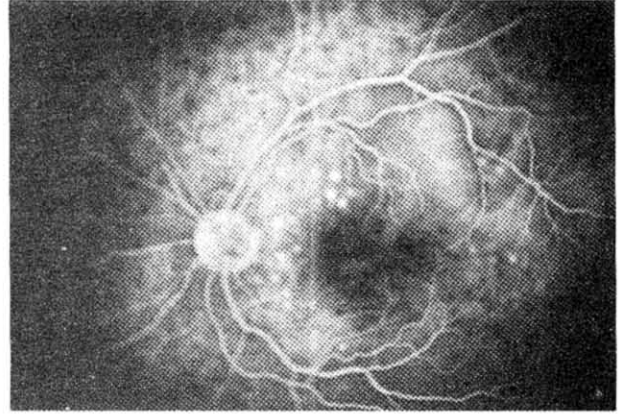
2 Uz Dr, Ankara Numune Hast, 1.Göz Kli. Başasıstan

3 Dr, Ankara Numune Hastanesi, 1.Göz Kli.

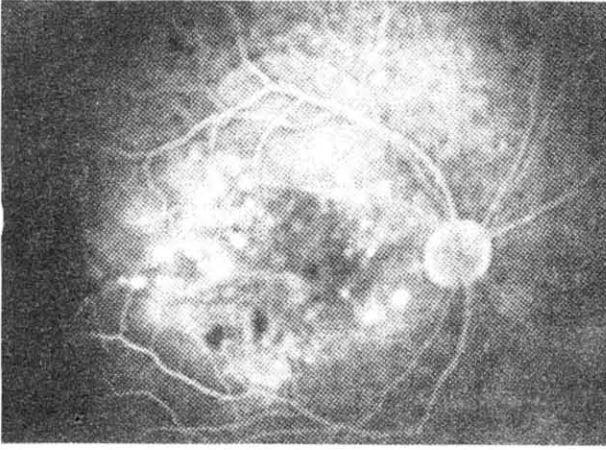
4 Uz Dr, Ankara Numune Hastanesi, 1.Göz Kli. Şef



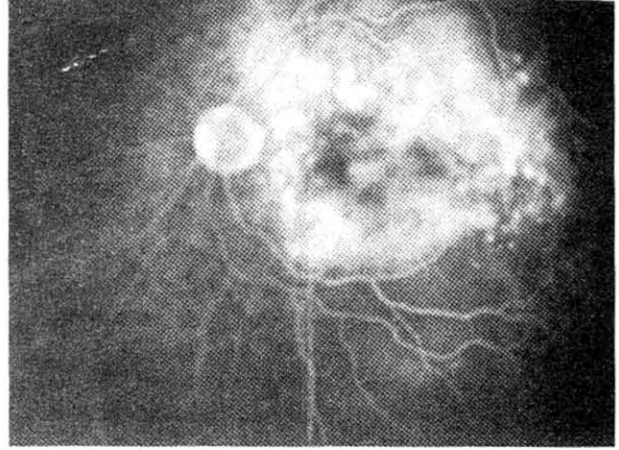
Resim 1: Sağ gözde arteriovenöz fazda; makülünün temporalinde ve üzerinde yerleşim gösteren pigment epitel defektlerine bağlı hiperflöresan noktalar ve RPE dekolmanları



Resim 2: Soli gözde arteriovenöz fazda; makülünün üzerinde ve nazalinde yerleşim gösteren pigment epitel defektlerine bağlı hiperflöresan noktalar ve RPE dekolmanları



Resim 3: Sağ gözde geç venöz fazda hiperflöresan pigment epitel defektlerinde artış ve RPE dekolmanlarının belirginleşmesi



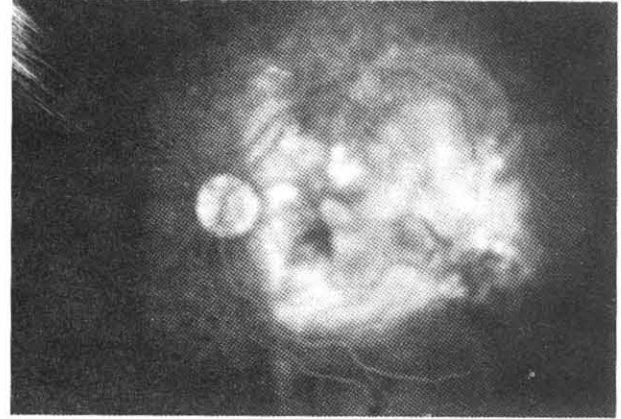
Resim 4: Soli gözde geç venöz fazda hiperflöresan pigment epitel defektlerinde artış ve RPE dekolmanlarının belirginleşmesi

idi. Görme alanı muayenesinde her iki gözde santral skotom bulundu. Biyomikroskopik muayene bulguları ve oküler tansiyon normal sınırlarda idi. Oftalmoskopide; her iki gözde alt kadranlarda büllöz karakter gösteren retina dekolmanı ve duyu retinanın altında çok sayıda sarı-gri renkte ortalama bir ya da iki disk çapı büyüklüğünde yuvarlak pigment epitel dekolmanları (PED) görüldü. Optik diskler ve vasküler yapı doğal görünümde idi. Subretinal sıvı baş pozisyonu ile yer değiştirmiyordu. Ultrasonografide her iki arka kutupta seröz kabarıklık görüldü. Fundus flöresein anjiografinin erken döneminde; her iki arka kutupta yerleşim gösteren pigment epitel defektlerine bağlı çok sayıda hiperflöresan alan (Res 1,2)

geç döneminde ise bu hiperflöresan sızıntı alanlarını merkez alan PED'ları saptandı (Res 3,4). Tablonun bilateral olması nedeniyle seröz duyu retina ve pigment epiteli dekolmanlarına yol açabilecek sistemik hastalıklar araştırıldı. Tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı, kan biyokimya değerleri, idrar analizi, serum antinükleer antikor, romatoid faktör sonuçları normal sınırlarda idi. Akciğer grafisi, arteriyel kan basıncı, iç hastalıkları konsültasyonu sonuçları normaldi. Hastaya 80 mg. prednizolon oral olarak başlandı. 7 gün sonraki kontrolde görme keskinliğinin sağ gözde 6/10, sol gözde 7/10 düzeyinde olduğu, subretinal sıvının rezorbe olduğu, duyu retina ve pigment epitel dekolmanlarının yatışmış oldukları



Resim 5: Sağ gözde geç dönemde alt kadranda daha belirgin multifokal PED'leri.



Resim 6: Sol gözde geç dönemde alt kadranda daha belirgin multifokal PED'leri.

görüldü. İki ay sonraki kontrolde her iki gözdeki görme keskinliği tamdı. Her iki fundusta arka kutupta alt kadranda belirgin pigment epiteli dşzensizlikleri, pigmente ve depigmente alanlar bulunduğu görüldü. Hastanın 2 yıllık takibi süresince oküler ya da sistemik patolojik bir bulgu saptanmadı.

TARTIŞMA

SSK'nın klasik formu genellikle genç sağlıklı erkeklerde; görme keskinliğinde azalma, metamorfopsi, mikropsi, diskromatopsi, santal skotom ve karanlık adaptasyonunda uzama gibi semptomlar ve maküler bölgede yerleşim gösteren yuvarlak veya oval duyu retina dekolmanı ile ortaya çıkar. Dekole retina genellikle berraksa da, sıvıdaki protein miktarına bağlı olarak bir miktar bulanıklık görülebilir. Olguların bir kısmında seröz retina dekolmanı altında, bir ya da daha fazla sayıda, yuvarlak veya oval, sarıgri renkte, 1/4 disk çapından küçük RPE dekolmanları görülebilir. Bu tablo; tip II SSK olarak isimlendirilmiştir. Tip II SSK'nın klinik ve demografik özellikleri klasik SSK ile benzerlik gösterir.^{4,7,9} SSK'nın klasik şekli ve beraberinde multifokal PED'lerinin görüldüğü tip II formu dışında, tanımlanan bir diğer formu büllöz dekolmanlı SSK'dır. 1973 yılında Gass;⁵ nonregmatojen büllöz retina dekolmanı ile birlikte multifokal RPE dekolmanlarının görüldüğü 5 olgu tanımlamış ve bu tablonun SSK'nın ağır bir formu olduğunu öne sürmüştür. Bu olguların ortak

özelliklerini; sağlıklı, genç ya da orta yaşlı ve genellikle erkek olmaları, tek ya da iki taraflı ani görme kaybı, büllöz retina dekolmanı altında multifokal RPE dekolmanları bulunması, diğer bir göziçi hastalık bulgusunun bulunmaması şeklinde sıralamıştır. Gass bu olguların klasik SSK olgularından farklılıklarını; göreceli olarak büyük ve çok sayıda RPE dekolmanlarının olması ve büyük miktarda subretinal sıvı toplanması olduğunu FFA uygulanmayan ve subretinal sıvının berrak olmadığı olgularda RPE dekolmanlarının görülemiyebileceğini, bu nedenle regmatojen retina dekolmanı tanısı ile dekolman cerrahisi uygulanarak gözün kaybedebileceğini bildirmiştir. Literatürde regmatojen retina dekolmanı tanısı ile dekolman cerrahisi uygulanan ve kaybedilen iki olgu mevcuttur.^{1,9} Daha sonra farklı yazarlar tarafından benzer olgular bildirilmiştir.^{6,10-13} Kaneko ve Schrieber 4 yıl ara ile ülseratif kolit ve Crohn hastalığı olan iki olguda aynı tablonun geliştiğini saptamışlardır.^{6,13} Schrieber⁶ 1989 yılında yayınladığı olgu sunumunda; multifokal RPE dekolmanları ile birlikte büllöz retina dekolmanının görüldüğü bu tablonun, toplam 36 olguda saptanmasına karşın, 2 olguda beraberinde inflamatuvar barsak hastalığı bulunmasının dikkat çekici olduğunu belirtmiştir. Yazar bu tablonun; PED'lerinin üzerindeki duyu retina dekolmanının büllöz bir karakter gösterdiği ve subretinal sıvının baş pozisyonu ile yer değiştirdiği ağır bir tip II SSK formu olarak kabul edilebileceğini öne sürmüştür.⁶ SSK'nın kesin

patofizyolojik mekanizması belli olmamakla birlikte; genel olarak kabul edilen görüş; iskemik, travmatik, biyokimyasal, dejeneratif, inflamatuvar ya da immünolojik patolojileri RPE'ni etkilediği şeklindedir.¹⁴ RPE; sıkı RPE fotoreseptör bağlanmasını ve subretinal boşlukta sıvı toplanmamasını sağlayan bir pompa görevi görür. Aynı zamanda koriokapillardan sızıntı olmasına karşı fizyolojik bir bariyerdir. SSK gibi RPE'ini etkileyen hastalıklar bu bariyerde yıkıma ve subretinal boşluğa plazma sızıntısına yol açarlar.¹⁵ Etiyolojide RPE patolojisinin sorumlu olduğu şeklindeki yaygın kabul gören görüşe karşın; Yao ve Marmor¹⁶ geliştirdikleri bir hayvan modelinde sadece RPE hasarının seröz retina dekolmanı oluşmasında yeterli olmadığını, normal kapillerlerin koroideanın osmotik basıncını ve hidrostatik intraoküler basıncı yenebilecek düzeyde sıvı sızdırmadıklarını, dolayısıyla koriokapillaris hasarının RPE hasarı ile birlikte gerekli olduğu görüşünü öne sürmüşlerdir.¹⁶ Benign bir hastalık olarak kabul edilmekle birlikte, yıllar içinde tekrarlayan SSK atakları yaygın RPE dejenerasyonuna ve dekompenzasyonuna yol açarak görme keskinliğinde kalıcı azalmaya neden olabilir.^{15,17,18} Frederich ve ark¹⁹ tarafından tanımlanan MARC sendromunda (Multifokal and Recurrent (serous) Choroidopathy Syndrome); multifokal sızıntı noktaları bulunduğu, sıklıkta her iki gözün tutulduğu, RPE'nin ve duyu retinanın tekrarlayan ya da kronikleşen seröz dekolmanlar nedeniyle etkilendiği ve görme keskinliğinin azaldığı bildirilmiştir. MARC olguları da, SSK'da RPE'nin diffüz olarak etkilendiği görüşünü desteklemektedir.¹⁹ Ayırıcı tanıda; duyu retinanın ya da RPE'nin dekolmanlarına yol açabilen; trombotik trombositopenik purpura,²⁰ malign hipertansiyon,²¹ eklampsi,²² dissemine intravasküler koagulopati²³ Good Pasture Sendromu,²⁴ sistemik lupus eritematozis,^{25,26} akut lösemi²⁷ gibi sistemik hastalıklar, uveal effüzyon sendromu,²⁸ Harada Sendromu,²⁸ malign melanom, koroidal hemanjiom, metastatik neoplazmlar, koroidal nevüs,²⁹ optik diskin konjenital piti,³⁰ travma, posterior sklerit,³⁰ intraoküler lenfoma³¹ gibi oküler patolojiler düşünülmelidir. Olgumuzda tablonun bilateral olması nedeniyle muhtemel sistemik hastalıklar araştırıl-

mış, sistemik muayene bulguları ve laboratuvar tetkiklerinin normal bulunması nedeniyle bu tanılardan uzaklaşmıştır. RPE dekolmanlarının görsel prognozu, beraberinde vasküler lezyonu olmayan ve 50 yaşın altındaki olgularda son derece iyidir. Klein ve ark³²; 50 PED olgusunu lazer fotokoagülasyon tedavisi uygulamaksızın ortalama 29 ay inceledikleri çalışmalarında; olguları nonsenil (50 yaşın altında ve vasküler lezyonu olmayanlar), senilvasküler (50 yaş üzerinde ve vasküler lezyonu bulunmayanlar), senilvasküler (50 yaş üzerinde ve vasküler lezyonu bulunanlar) olarak 3 gruba ayırmışlar ve nonsenil gruptaki olguların tümünde son görme keskinliğinin 20/30 ya da daha iyi olduğunu saptamışlardır, Gass ve Benson; multifokal PED ve büllöz retina dekolmanı gelişen olgularında sistemik kortikosteroid tedavisinin etkili olmadığını ve lazer fotokoagülasyon tedavisinin gerektiğini bildirmişlerse de^{5,10}, bu tür olgu sayısının sınırlı olması ve tedavi yöntemlerini karşılaştıran klinik çalışmaların bulunmaması nedeniyle bu konuda kesinleşmiş bir yaklaşım bulunmamaktadır. Olgumuzda sistemik kortikosteroid tedavisi sonrasında bir hafta içinde subretinal sıvıda rezorbsiyon, PED'lerinde ve duyu retina dekolmanında yatışmanın gözlenmesi de kortikosteroid tedavisinin etkinliği konusuna açıklık getirmemektedir. Bu makalede; seröz duyu retina ve multifokal PED'leri ile ortaya çıkan ve diğer benzer tablolarla karışabilecek bu nadir SSK formu tanımlanmaya ve ayırıcı tanı özellikleri tartışılmaya çalışılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Siegel MJ, Rosenblatt MA, Orellama J: Multifocal Idiopathic Serous Detachment of the Retina Pigment Epithelium. Arch Ophthalmol 1988; 106: 845
2. Klein ML, Buskirk MV, Friedman E, Gragoudas E, Chandra S: Experience With Nontreatment of Central Serous Choroidopathy. Arch Ophthalmol 1974; 91: 247-50.
3. Robinson TR, Gitter KA: Multiple Serous Detachments of the Retinal Pigment Epithelium. A Stage of Senile Disciform Macular Degeneration. Arch Ophthalmol 1972; 88: 487-492.
4. Spitznas M: Central serous retinopathy. In Ryan SJ: Retina The CV Mosby Co St Louis 1989; Vol.2 p: 217-227.
5. Gass JDM. Bullous Retinal Detachment. An Unusual Manifestation of Idiopathic Central Serous Choroidopathy. Am J Ophthalmol 1973; 75: 810-21.

6. Schreiber JB, Lakhanpal V, Nasrallah SM: Crohn's Disease Complicated by Idiopathic Central Serous Chorioretinopathy with Bullous Retinal Detachment. *Dig Dis Sci*. 1989; 34: 118-122.
7. Gass JDM: Pathogenesis of Disciform Detachment of the Neuroepithelium: II. Idiopathic Central Serous Choroidopathy. *Am J Ophthalmol* 1967; 63: 587-615.
8. önal M, Günalp İ, Durak İ: Santral Seröz Koryoretinopati. *T Oft Gaz* 1989; 19: 199-211.
9. Güven D, Aksünger A, Or M, Akbatur HH, Hasanreisöglü B: Santral seröz Koryoretinopatide flöresin anjiyografik görünümler. *Ret Vit* 1994; 2: 159-65
10. Benson WE; Shields JA, Annesley WH, Tasman W: Idiopathic Central Serous Chorioretinopathy with Bullous Retinal Detachment. *Ann Ophthalmol* 1980; 920-4
11. O'Connor PR. Multifocal Serous Choroidopathy. *Ann Ophthalmol* 1975; 7: 237-45.
12. Tsukahara I, Uyama M: Central serous choroidopathy with bullous retinal detachment. *Albercht v. Graefes Arch klin exp Ophthalmol* 1978; 206: 169-78.
13. Kaneko E, Nawano M, Honda N, Watanabe I, Venno M, Baba S: Ulcerative Colitis Complicated by Idiopathic Central Serous Chorioretinopathy with Bullous Retinal Detachment. *Dig Dis Sci* 1985; 30: 896-900.
14. Yannuzzi LA; Shakin JL, Fisher YL, Altomonte MA: Peripheral Retinal Detachments and Retinal Pigment Epithelial Atrophic Tracts Secondary to Central Serous Pigment Epitheliopathy. *Ophthalmology* 1984; 91: 155-472.
15. Jalkh AE, Jabbour N, Avila MP, Trempe CL, Schepens CL: Retinal Pigment Epithelium decompensation. I. Clinical Features and Natural Course. *Ophthalmology* 1984; 91: 154-448.
16. Yao X, Marmor MF: Induction of Serous retinal Detachment in Rabbit Eyes by Pigment Epithelial and Choriocapillary Injury. *Arch Ophthalmol* 1992; 110: 541-46
17. Günalp İ, önal M, Durak İ: Retina Pigment Epitel Dekompensasyonu. *Türk Oft Gaz* 1989; 19: 269-80
18. Levine R, Brucker AJ, Robinson F: Long term Followup of Idiopathic Central Serous Chorioretinopathy by Fluorescein Angiography. *Ophthalmology* 1989; 96: 854-9
19. Frederick AR: Multifocal and recurrent (serous) choroidopathy (MARC) Syndrome: A new variety of idiopathic central serous choroidopathy. *Doc Ophthalmol* 1984; 56: 203-35
20. Lambert SR, High KA, Cotlier E, Benz E: Serous Retinal Detachments in Thrombotic Thrombocytopenic Purpura. *Arch Ophthalmol* 1985; 103: 1172-4.
21. de Venecia G, Jampol LM: The Eye in Accelerated Hypertension. II. Localized Serous Detachments of the Retina in Patients. *Arch Ophthalmol* 1984; 102: 68-73.
22. Mabie WC, Ober RR: Fluorescein angiography in toxemia of pregnancy. *Br J Ophthalmol* 1980; 64: 666-71.
23. Cogan DG: Ocular Involvement in Disseminated Intravascular Coagulopathy. *Arch Ophthalmol* 1975; 93: 18.
24. Jampol LM, Lahav M, Albert DM, Craft J: Ocular Clinical Findings and Basement Membrane Changes in Goodpasture's Syndrome. *Am J Ophthalmol* 1975; 79: 452-63.
25. Matsuo T, Nakayama T, Koyama T, Matsuo N: Multifocal Pigment Epithelial Damages with Serous Retinal Detachment in Systemic Lupus Erythematosus. *Ophthalmologica* 1987; 195: 97-102.
26. Eckstein MB; Spalton DJ, Holder G: Visual Loss from Central Serous Retinopathy in Systemic Lupus Erythematosus. *Br J Ophthalmol* 1993; 77: 607-9
27. Tang RA, VillaCoro AA, Wall S, Frankel LS: Acute Leukemia Presenting as a Retinal Pigment Epithelium Detachment. *Arch Ophthalmol* 1988; 106: 57-8
28. Schepens CL, Brockhurst RJ: Uveal Effusion. *Arch Ophthalmol* 1963; 70: 189-201.
29. Pro M, Shields JA, Tomer TL. Serous Detachment of the Macula Associated with Presumed Choroidal Nevi. *Arch Ophthalmol* 1978; 96: 1374-7
30. Berger B, Reeser F. Retinal Pigment Epithelial Detachments in Posterior Scleritis. *Am J Ophthalmol* 1980; 90: 604-6
31. Ridley ME, McDonald HR, Sternberg P, Blumenkranz MS, Zarbin MA, Schachat AP: Retinal Manifestations of Ocular Lymphoma (Reticulum Cell Sarcoma). *Ophthalmology* 1992; 99: 1153-1161.
32. Klein ML, Obertynski H, Patz A, Fine SZ, Kini M: Followup study of detachment of the retinal pigment epithelium. *Br J Ophthalmol* 1980; 64: 412-6.