

Pigmenter paravenöz korioretinal atrofi

Tamer DEMİR, Turgut YILMAZ

F.Ü.T.F. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Amaç: Bu çalışmada pigmenter paravenöz korioretinal atrofi tanısı alan bir olgunun klinik bulguları, karakteristik özellikleri ve tanı kriterleri incelendi. **Olgu:** Rutin oftalmolojik muayenede pigmenter paravenöz korioretinal atrofi tanısı alan 58 yaşındaki kadın hastanın görmeleri sağ gözde 20/30, sol gözde ise 20/50 idi ve tashihle artmıyordu. Anamnezinde aile üyelerinde herhangi bir göz hastalığı mevcut değildi. Oftalmolojik muayenesinde her iki göz ön segmenti doğal, intraokuler basınçları ise normal sınırlar içerisinde idi. Fundus muayenesinde ise her iki gözde tüm kadranlarda retina pigment epitel atrofisi ve koyu renkte yoğun bon-spikul pigmentasyon izlendi. Bu paravenöz pigmentasyon dışında optik diskler, makulalar ve retina damarları normal görünümde idi. Floressein angiografide pigment kümeleri arasına yayılan bir hiperfloresans izlendi. Retina damarlarından herhangi bir sızıntı mevcut değildi. **Tartışma:** Pigmenter paravenöz korioretinal atrofi, orijini ve sınıflaması net olarak yapılamamış nadir görülen bir hastalıktır. Bon-spikül pigmentasyon olsun veya olmasın, pigmenter paravenöz korioretinal atrofisinin tanısı tipik oftalmoskopik görünümü olarak perivasküler lokalizasyonlu retina pigment epitel atrofisi ve yoğun koyu renkli pigmentasyon artışı görünümü ile yapılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Göz, pigmentasyon, bon-spikül, atrofi.

SUMMARY

Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy

Purpose: We evaluated clinical features, diagnosis and characteristic findings in a cases of pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. **Case:** Best corrected visual acuity of a 58 year old woman who was diagnosed on routine examination as pigmented paravenous retinochoroidal atrophy was 20/30 in the right eye and 20/50 in the left eye. No other family members are known to have eye disease. Anterior segments and intraocular pressures were normal. In all quadrants, bilaterally, there was striking paravenous pigmentary retinal pigment epithelial atrophy with dense black bone-spicule pigmentation. The optic discs, maculas and retinal vessels outside of the pigmentary regions appeared normal. The fluorescein angiogram revealed areas of hyperfluorescence interspreaded with pigment clumps. There was no leakage from the retinal vessels. **Conclusions:** Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy is a rare disorder that is not we understood or classified. The diagnosis of pigmented paravenous retinochoroidal atrophy is established on the ophthalmoscopic appearance of a striking disturbance of the retinal pigment epithelium in a distinctly perivascular distribution with or without bone spicule pigmentation.

Key Words: Paravenous, Bone-spicule, Pigmentation, eye, atrophy.

İlk kez 1937 yılında Brown tarafından "retinal korooiditis radiata" ismiyle tanımlanmış olan hastalık, gerek etyolojisi gerekse sınıflaması tam olarak yapılamamış oldukça nadir görülen bir klinik antitedir. Günümüzde yaygın olarak "pigmenter paravenöz korioretinal atrofi" ismiyle anılan hastalık genellikle

asemptomatik olup karakteristik fundus görünümü ile tanı konulmaktadır.

Çeşitli varyasyonlar göstermekle birlikte, fundusta özellikle paravenöz lokalizasyon gösteren, bon-spikül pigmentasyon görünümü hastalık için ti-

piktir. Oldukça nadir görülen ve bugüne kadar toplam vaka sayısının 40'ın altında olduğu bildirilen hastaların çoğunluğunu sporadik erkek hastalar oluşturmaktadır (1).

Çalışmamızda, etyopatogenezi tam olarak bilinmeyen ve nadir görülen bu hastalığın klinik bulguları ve sistemik özellikleri bir olgu üzerinde irdelenmektedir.

OLGU

Yakını görememe şikayeti ile polikliniğimize başvuran 58 yaşındaki kadın hastanın oftalmolojik muayenesinde görmeler sağ gözde 20/30, sol gözde ise 20/50 idi ve tashihle artmıyordu. Hastanın ön segment biyomikroskopik muayenesi doğal idi ve intraoküler basınçları normal sınırlar içerisinde idi. Fundus muayenesinde ise bilateral olarak tüm kadranlarda paravenöz lokalizasyonlu retina pigment epitel atrofisi ile birlikte yoğun siyah bon-spikül pigmentasyon izlendi (şekil 1a,1b). Optik diskler, makulalar, retina damar yapıları ve bu pigmentasyon alanları dışında kalan retina bölgeleri doğal idi.

Hastaya yapılan fundus fluorescein anjiyografide, paravenöz pigment kümelerinin bulunduğu bölgelerde hiperfloresan görünüm izlendi ve retina damarlarından herhangi bir sızıntı mevcut değildi (şekil 2a,2b). Anamnezinde yakın aile fertlerinde herhangi bir göz hastalığının bulunmadığını ifade eden hastanın akciğer radyografisi normal idi ve yapılan sistemik araştırmasında herhangi bir patolojiye rastlanılmadı.

Etyolojiyi araştırmaya yönelik laboratuvar testlerinde, FTA-ABS testi ve PPD cilt testi negatif idi.

Bu bulgularla pigmenter paravenöz korioretinal atrofi tanısı konan hasta, rutin takibe alındı. 3 ay sonra yapılan kontrolünde hastalığında herhangi bir klinik farklılığın olmadığı görüldü.

TARTIŞMA

Pigmenter paravenöz retinokoroidal atrofi, dejeneratif bir retina hastalığı olup, paravenöz lokalizasyon gösteren retina pigment epitelinin atrofisi ve beraberinde bon-spikül pigmentasyon ile karakterizedir (2).

Pigmenter paravenöz retinokoroidal atrofili has-

tarların büyük çoğunluğu asemptomatik olup, olgumuzda olduğu gibi genellikle rutin oftalmolojik muayene sırasında tespit edilmektedir. Hastalığın hafif formunda normale yakın santral vizyon, minimal pigment anomalileri ve elektroretinogramda minimal reduksiyon görülmekte, şiddetli formlarda ise ışık persepsiyonunun dahi olmadığı diffüz korioretinal atrofi ile karşılaşılabilmektedir (3).

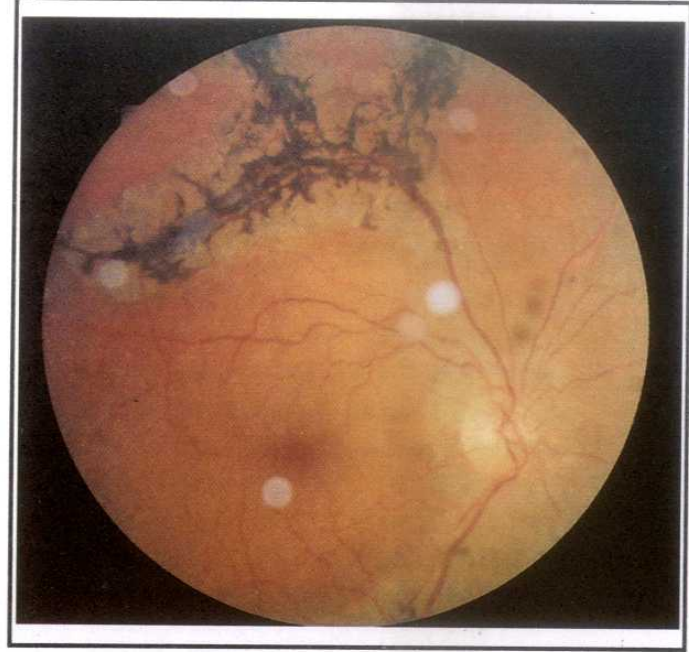
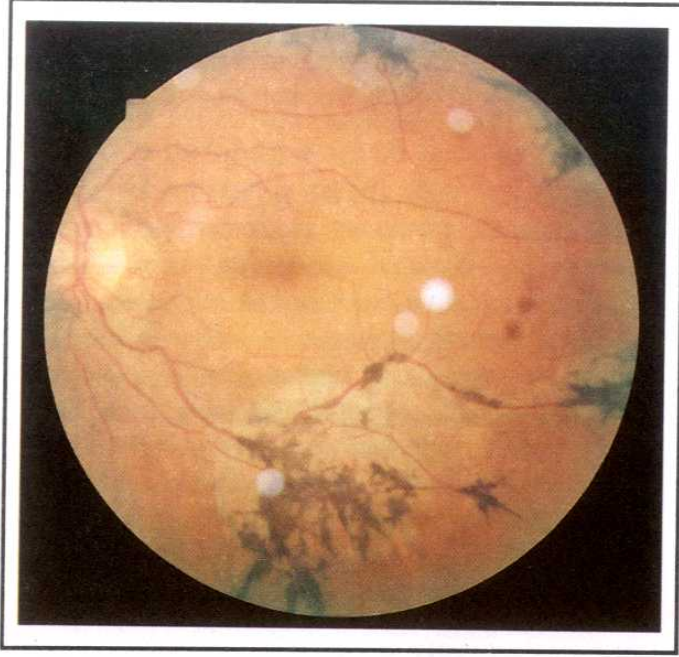
Hastalık genellikle makulayı tutmamakla birlikte Nucci ve arkadaşları makuler displazi, Chen ve arkadaşları ise bilateral makuler kolobom ile birlikteliğini gösteren olgular bildirmişlerdir (4,5). Hastamızın ise makülalarında herhangi bir tutulum mevcut değil idi ve bon-spikül pigmentasyon alanları periferik lokalizasyon göstermekteydi. Olgumuzda olduğu gibi bilateral seyretme özelliği gösteren hastalıkta, fundus görünümüleri asimetrik olsa da, genellikle benzerdir ve lezyonların optik sinire uzaklıkları hemen hemen eşittir (2).

Hastalara yapılan elektrofizyolojik testlerde, karanlık adaptasyonu genellikle normal olup, ERG'de hafif veya orta düzeyde bozulma, EOG'de ise hemen her zaman bozulma ortaya çıkmaktadır (6). Hastanemizde elektrofizyolojik araştırma olanağı mevcut olmadığından hastamıza bu testleri uygulayamadık.

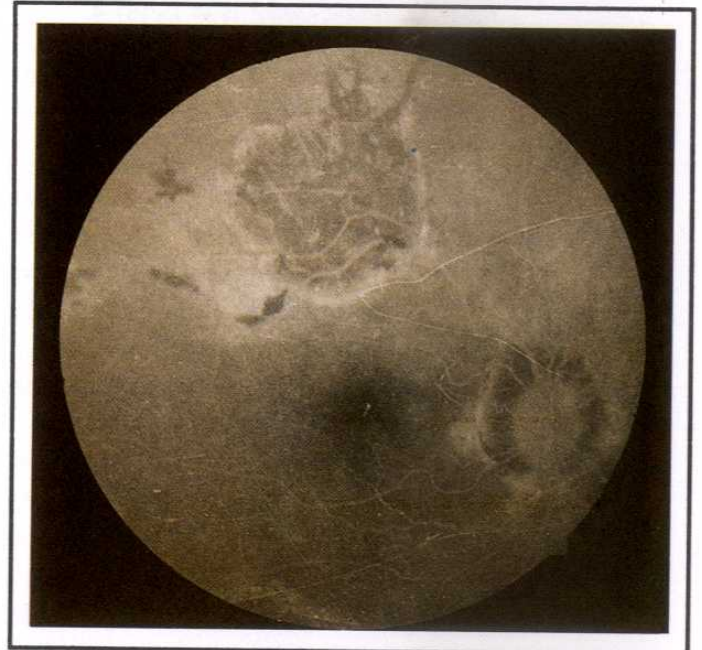
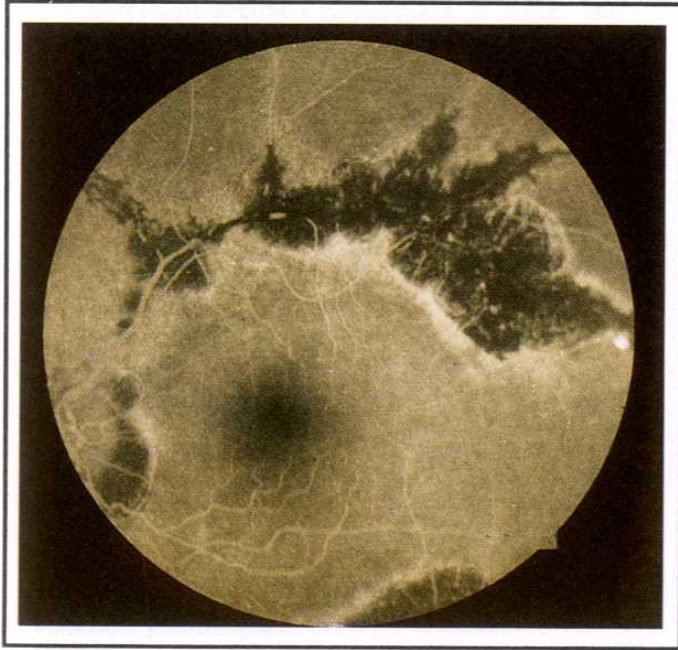
Genel kanı olarak stabil bir hastalık olduğu düşünülmekle birlikte, hastalığın prognozu tam olarak bilinmemektedir. Bildirilen vakalar içerisinde progresyon gösterenler olduğu gibi stabil kalanlarda mevcuttur. Noble ve Carr (7) bildirmiş oldukları 6 hastadan birinde progresyon belirlemişlerdir. Hastamızın 3 ay sonraki kısa süreli takibinde herhangi bir progresyon saptamamakla birlikte, uzun süreli takibin gerekli olacağını düşündük.

Tipik fundus görünümü ile tanı konulan pigmenter paravenöz korioretinal atrofi'nin özellikle retinitis pigmentoza, peripapiller pigmenter dejenerasyon, sektor retinitis pigmentoza, serpijinöz koroidopati ve anjioid streak gibi hastalıklarla ayırıcı tanısının yapılması önemlidir (8).

Pigmenter paravenöz korioretinal atrofisinin patogenezi tam olarak anlaşılamamış olmakla birlikte, genetik bir retinal distrofidan ziyade herhangi bir sistemik, infeksiyöz veya inflamatuvar hastalığa karşı bir



Şekil 1a, 1b. Renkli fundus fotografisinde yaygın olarak izlenen paravenöz retina pigment epitel atrofisi ve yoğun bon-spikül pigmentasyon izlenmektedir (Nikon Fundus Camera NSG 50 AF).



Şekil 2a,2b. Fundus floresein anjiografik olarak paravenöz pigment kümelerine uyan sahalarda hiperfloresan görünüm izlenmektedir. (Nikon Fundus Camera NSG 50 AE).

yanıt olduğu düşünülmektedir. Pekçok araştırmacı tüberküloz, meningoensefalit, sfiliz gibi sistemik infeksiyonlarla ilişkili olduğunu düşünmüş ve Foxman (9) ise, yayınladığı vakasında rubeola retinopati ile ilişkisine dikkat çekmiştir. Olgumuzda etyolojiji araştırmaya yönelik olarak yaptığımız laboratuvar testleri normal idi ve bu tür hastalıklar ile herhangi bir ilişki saptayamadık.

Olgumuzun 58 yaşındaki bir bayan olmasına karşın, vakaların çoğunluğunu sporadik erkek hastalar oluşturmaktadır. Pigmenter paravenöz korioretinal atrofi de, bildirilmiş familial olgularda mevcuttur. Small ve arkadaşları (10) bir anne ile

monozigot ikiz çocuklarında, Elias ve arkadaşları (8) ise bir anne ile üç oğlunda pigmenter paravenöz korioretinal atrofi tespit ettiklerini bildirmişler, ancak hastalığın genetik özelliğini gösterememişlerdir.

Sonuç olarak pigmenter paravenöz korioretinal atrofi oldukça nadir görülen ve tipik fundus görünümü ile tanınan dejeneratif pigmenter bir retina hastalığıdır. Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte herhangi bir sistemik bulgusu olmasa dahi sfiliz, tüberküloz veya sarkoidoz gibi sistemik hastalıklara eşlik eden nonspesifik bir dejeneratif pattern olduğu düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Johansen J, Lund-Andersen C, Autzen T. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Acta Ophthalmologica* 1988;66(4):474-7.
2. Noble G. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Am J Ophthalmol* 1989;108:365-9.
3. Yamaguchi K, Hara S, Tanafuji Y, Tamai M. Inflammatory pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Br J Ophthalmol* 1989;73:463-7.
4. Nucci P, Manitto MP, Piantanida A. Macular dysplasia and pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Ophthalmic-Genet* 1994;15:161-4.
5. Chen MS, Yang CH, Huang JS. Bilateral macular coloboma and pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Br J Ophthalmol* 1992;76:250-1.
6. Lessel MR, Thaler A, Heiling P. ERG and EOG in progressive paravenous retinochoroidal atrophy. *Doc Ophthalmol* 1986;62:25-9.
7. Noble G, Carr K. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Am J Ophthalmol* 1983;96:338-40.
8. Ellias T, Irene H. Hereditary pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Arch. Ophthalmol* 1986;104:1636-1640.
9. Foxman S, Heckenlively J, Sinclair S. Rubeola retinopathy and pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Am J Ophthalmol* 1985;5:605-6.
10. Small K, Anderson B. Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Arch Ophthalmol* 1991;109:1408-10.