

Akut Zonal Gizli Dış Retinopati

Acute Zonal Occult Outer Retinopathy

Tolga KOCATÜRK¹, Harun ÇAKMAK¹, Sema ORUÇ DÜNDAR²

ÖZ

Bu olgu sunumunda akut zonal gizli dış retinopati (Acute zonal occult outer retinopathy AZOOR) teşhisi konulan bir hasta sunulmaktadır. Otuz bir yaşında, kadın hasta, 2 yıldır devam eden baş ağrısı ve sağ gözde fotopsi şikayetleriyle göz kliniğine başvurdu. Yapılan detaylı göz muayenesinde bilateral olarak göz içi basınçlarının 16 mmHg olduğu ve görme keskinliklerinin yine bilateral olarak 20/20 olduğu tespit edildi. Biyomikroskopik muayenede herhangi bir patoloji saptanmadı. Bilateral "Optical Coherence Tomography" (OCT) görüntüleri normal olarak izlenmekteydi. Humphrey görme alanı muayenesinde (full treshold 30-2) sağ görme alanında alt temporal bölgede arkuat paternde periferik görme alanı defekti izlenmekteydi. Sol görme alanında defekt izlenmedi. ERG ve multifokal ERG anormal olduğu görüldü.

Anahtar Kelimeler: Akut zonal gizli dış retinopati, multifokal elektroretinografi.

ABSTRACT

The purpose of this paper is to report a patient who diagnosed with acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR). A 31-year-old female referred with a chief complaint of headache and photopsia of her right eye for 2 years. At her detailed ophthalmologic examination, her best-corrected visual acuities were 20/20 and intraocular pressures were 16 mm-Hg bilaterally. Biomicroscopic examination showed no pathological view in anterior segment, ocular media and retina. Bilateral optical coherence tomography (OCT) showed no abnormalities. Humphrey visual field examination (full threshold 30-2) revealed periferic arcuat visual field defect at inferior temporal quadrant of the right eye. No visual field defect was seen in her left eye. ERG and multifocal ERG were abnormal.

Key Words: Acute zonal occult outer retinopathy, multifocal electroretinogram.

GİRİŞ

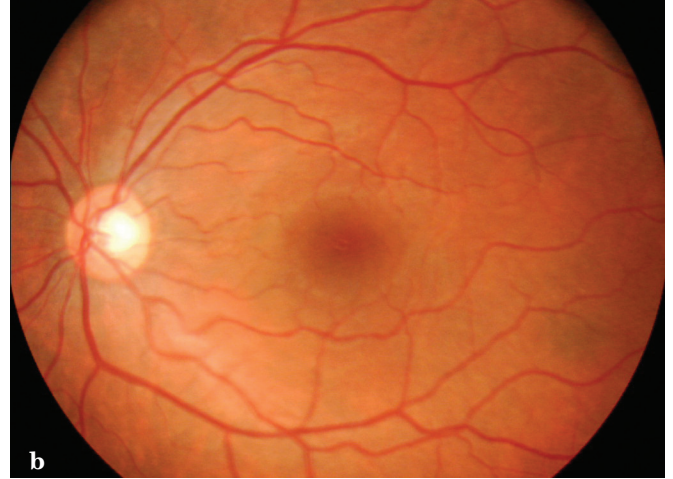
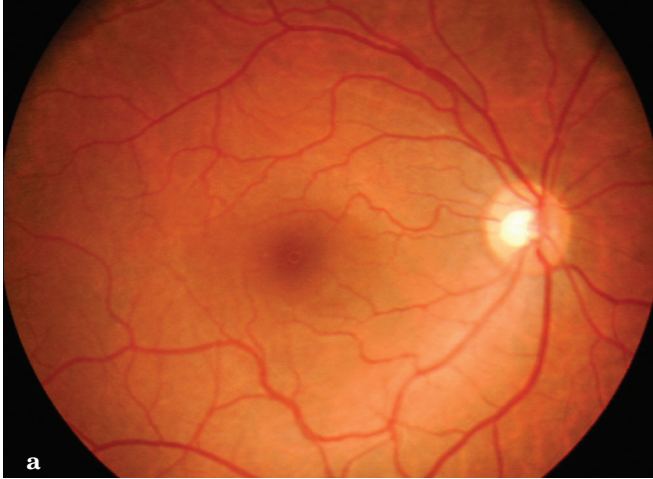
Akut zonal okült dış retinopati "Acute zonal occult outer retinopathy" (AZOOR), ilk kez 1992 yılında J. Donald M. Gass¹ tarafından tanımlanmış, dış retinal zonlarda fonksiyon kaybı ile karakterize bir sendromdur.¹ Genellikle ani başlangıçlı fotopsi şikayeti ve akut skotom tarifleyen genç bayanlarda görülür. Bazı hastalarda sadece tek gözde semptom veren akut görme kaybı vardır; bu hastalarda elektrofizyolojik testler yapıldığında her iki gözde de anormallikler olduğu görülür.²⁻³ Elektrofizyolojik testler tanı için değerlidir.

- 1- M.D. Asistant Professor, Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Aydın/TURKEY
KOCATURK T., tolgakocaturk@yahoo.com
ÇAKMAK H., dharuncakmak@gmail.com
- 2- M.D. Professor, Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Aydın/TURKEY
ORUC DUNDAR S., orucse@gmail.com

Geliş Tarihi - Received: 05.10.2012
Kabul Tarihi - Accepted: 16.11.2012
Ret-Vit 2013;21:299-302

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D. Asistant Professor,
Tolga KOCATÜRK
Adnan Menderes University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology,
Aydın/TURKEY

Phone: +90 256 444 12 56
E-Mail: tolgakocaturk@yahoo.com

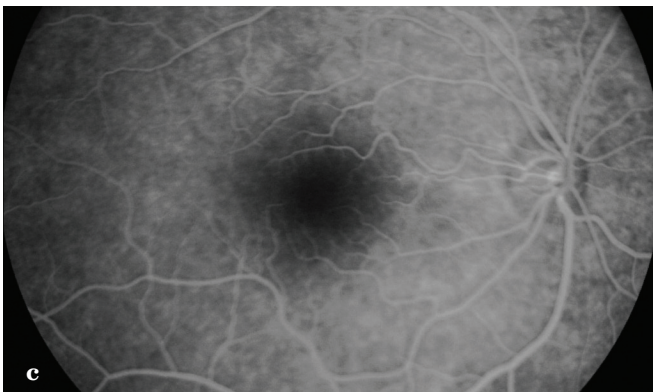
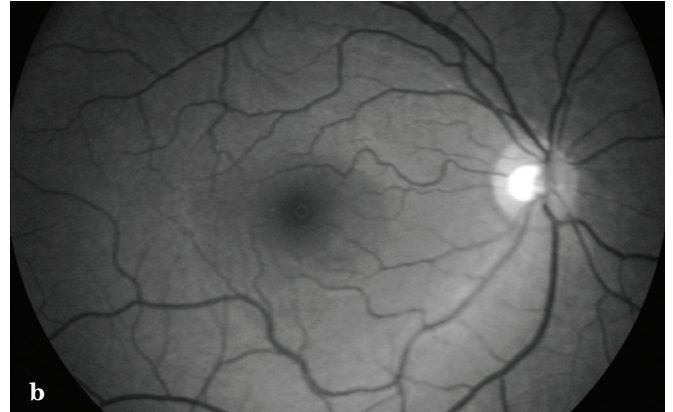
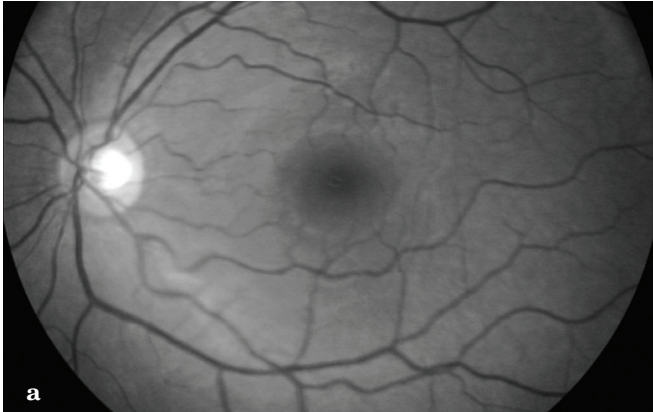


Resim 1a,b: Sağ göz fundus fotoğrafı (a), sol göz fundus fotoğrafı (b).

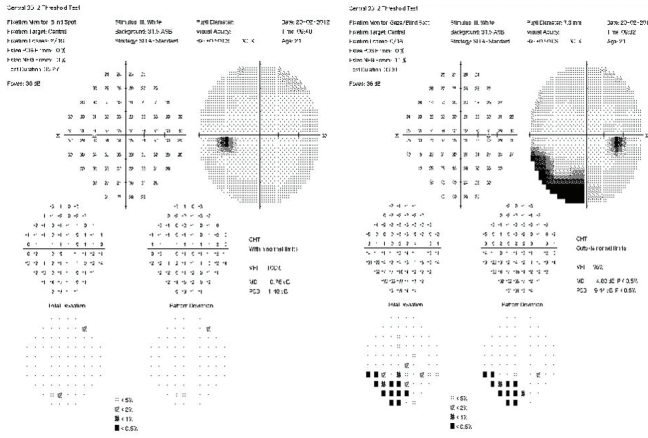
OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında bayan hasta, sağ gözünde fotopsi ve başağrısı şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Yapılan detaylı göz muayenesinde, her iki gözde de, en iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri 20/20 ve göz içi basınçları 16 mm-Hg olarak bulundu. Biyomikroskopik muayenede ön segmentte, saydam ortamlarda ve retinada patoloji saptanmadı (Resim 1). Fundus floresein anjiyografisinde anormal bulgu izlenmedi (Resim 2). Yapılan optik kohorens tomografi (OKT), (OTI OCT/SLO, Combination Imaging System, Optical Cohorens Tomography) testinde her iki gözde de anormallik izlenmedi. Görme alanında (Carl Zeiss Meditec-Hump-

frey Field Analyzer-HFA), (full threshold 30-2), sağ gözün inferior temporal kadranında periferik arkuat paternde görme alanı defekti olduğu görüldü (Resim 3). Sol gözde görme alanı defekti yoktu. Elektoretinografi (ERG) ve multifokal ERG'de anormallikler olduğu görüldü. ERG'de sol gözde daha belirgin olmak üzere bilateral olarak rod, kombine rod-kon ve kon yanıtlarında subnormal cevap izlenirken, titrek ışık yanıtları sağda normal, solda subnormal olarak izlendi (Resim 4). Yapılan multifokal ERG'de ise sağ gözde, santral 5-25 derecelik alan içinde N1 dalga amplitüdlerinde azalma saptanmış olup, dalga implisit zamanları normal sınırlar içerisindeydi.



Resim 2a-d: Sağ göz kırmızıdan yoksun (red free) fundus fotoğrafı (a), sol göz fundus fotoğrafı (b). Sağ göz fundus floresein anjiyografisi fotoğrafı (c), sol göz fotoğrafı (d).

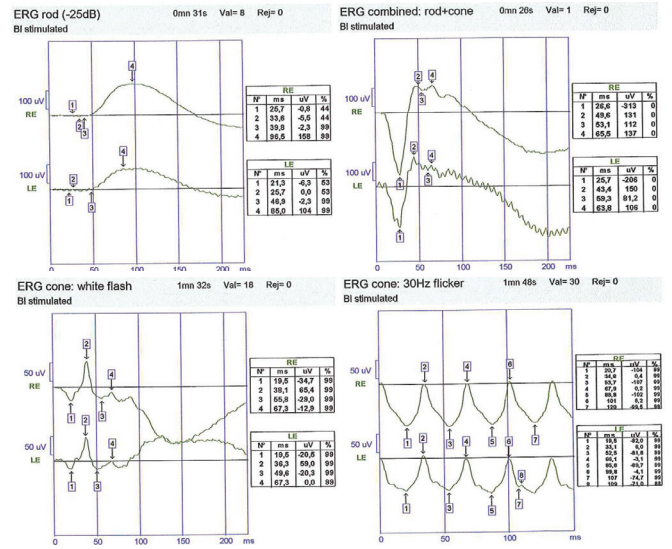


Resim 3: Görmeye alanları.

Santral 25 derecelik santral alan içinde P1, N2 dalga amplitüdlerinde özellikle üst temporal kadranda belirgin azalma mevcut olup, implisit zamanları normal olarak izlendi. Sol gözde, santral 25 derecelik santral alan içerisinde N1, P1, N2 dalga amplitüdlerinde (daha çok üst temporal kadranda etkilenmiş görünüyor) belirgin azalma olup, dalga implisit zamanları normal olarak izlendi (Resim 5).

TARTIŞMA

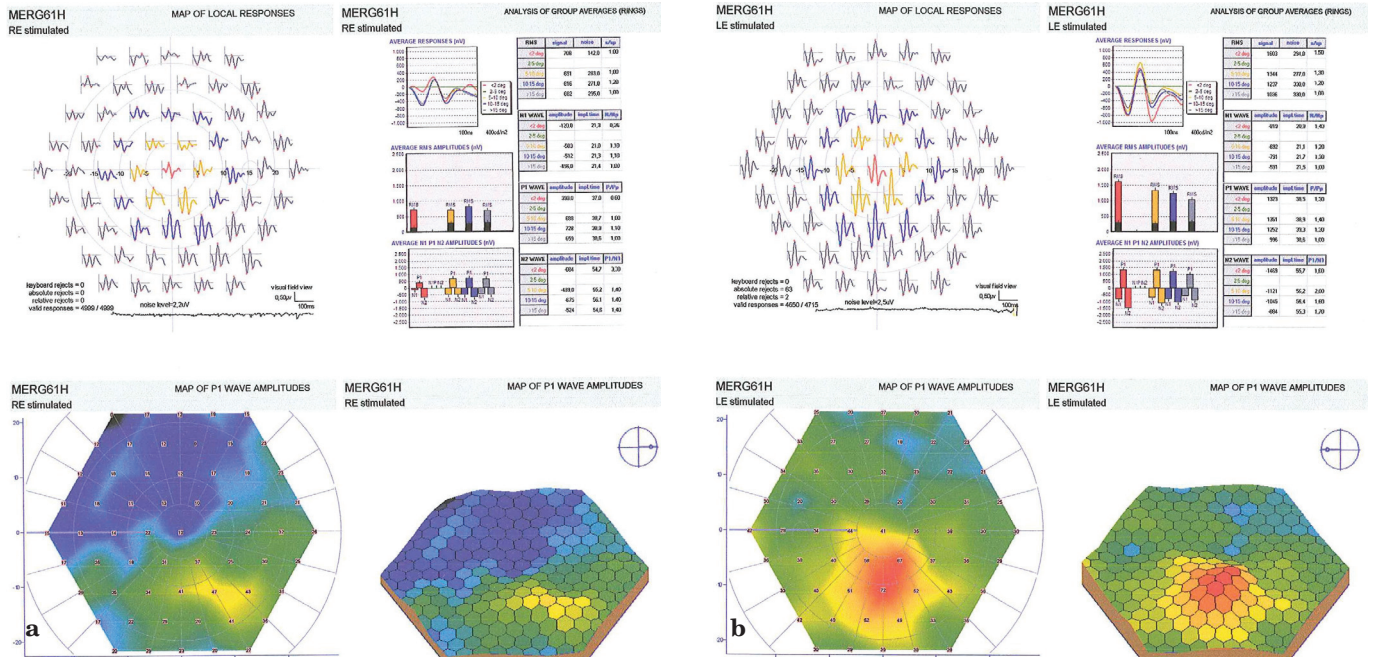
AZOR sıklıkla genç beyaz kadınlarda görülür. Gözde, özellikle retinada anormal elektriksel aktivite görülmesi ile karakterizedir. 28 hastalık bir seride, patern ERG'de anormallikler olduğu, 30 Hz'lik kon cevaplarında gecikme olduğu rapor edilmiştir.³ Tek gözde veya her iki gözde de görülebilir. Literatür incelendiğinde, ilk muayenede, %61 ve %46 oranlarında tek gözde AZOR tanısı koyulabildiği; %61 ve %14 oranlarında ise diğer gözde de AZOR'u düşündürecek bulgular gözlemlendiği rapor edilmiştir.^{2,3}



Resim 4: Elektoretinografi (ERG) sonucu.

Yine bu iki çalışmada ilk muayenede elektrofizyolojik anormalliklerin %25 ve %18 oranlarında bilateral olduğu belirtilmiştir.²⁻³ Diğer bir çalışmada, ilk muayenede yapılan ERG ve statik görme alanı sonuçlarında tutarsızlık olduğu; kinetik görme alanı testinin ise görme alanı anormalliklerini ortaya çıkarabileceği belirtilmiştir.⁴ AZOR tanısı almış hastalarda ERG sonuçları değerlendirilerek tek taraflı mı bilateral mi olduğunun belirlenmesi ve semptom olmayan gözde de akut alevlenme dönemi olabileceğinin bilinmesi, hastaların klinik takibi açısından önemlidir.⁴

Elli bir hastayla yapılan bir çalışmada, 3 yıl boyunca takip edilen hastaların %31'inde rekürrens olduğu rapor edilmiştir.² Klinik bulgular, retinal fonksiyondaki etkilenmenin fokal olduğunu düşündürse bile, ERG değişiklikleri global bir probleme işaret eder.



Resim 5a,b: Sağ göz multifokal elektoretinografi (mERG) sonucu (a), sol göz (b).

AZOR patofizyolojisi temel olarak iki farklı görüş ile açıklanmaktadır. Gass^{1,2,5,6} viral bir mikroorganizmanın primer olarak retinal fotoreseptörleri etkilemesi sonucu AZOR'un ortaya çıktığını belirtmiştir. Ayrıca fotoreseptörlerdeki okült viral enfeksiyona karşı oluşan immün cevabın fotoreseptör fonksiyonlarını etkilediği de öne sürülmüştür.⁷ İkinci görüşün temsilcileri olan Jampol ve Becker⁸, AZOR'un, otoimmün ve/veya inflamatuvar kökenli olduğunu düşünerek "ortak genetik hipotezi" öne sürmüşlerdir. Bu görüşlerle ilintili olarak çeşitli tedaviler önerilmiştir. Görme keskinliğini arttırdığı kanıtlanmış olan bir tedavi henüz bulunmamaktadır. Sistemik kortikosteroidler sıklıkla denenmiş tedavilerdendir.

Oral veya intravenöz kortikosteroidler ile tedavi edilen grup ile tedavi edilmemiş grup arasında iyileşme olarak fark olmadığı rapor edilmiştir.² Değişik olgu sunumlarında, siklofosfamid ile plazmaferez kombinasyonunun ve metotreksat-aziotiprin kombinasyonunun sistemik kortikosteroid tedavisi ile birlikte uygulanmış olduğu rapor edilmiştir.⁹⁻¹⁰ AZOR'u tedavi etmek için çeşitli antimikrobial ajanlar da denenmiştir; bir hasta asiklovir ve sulfadiazin-trimeoprim kombinasyonu ile tedavi edilmiştir ancak belirgin bir iyileşme izlenmemiştir.¹¹ AZOR'da değişik tedavi seçenekleri denenmiş olmasına rağmen, etkili bir tedavi tanımlanmamıştır. Retinal inflamasyonun görüldüğü nadir bir göz hastalığı olan AZOR teşhisinde görme alanı defektleri yanında anormal ERG ve multifokal ERG'nin anormal olması tanı koymada yardımcı olacaktır. Gözde ağrı ve ışık çakmaları şikayetleri ile kliniğe başvuran hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Gass JD. Acute zonal occult outer retinopathy. Donders Lecture: The Netherlands Ophthalmological Society, Maastricht, Holland, June 19, 1992. *J Clin Neuroophthalmol* 1993;13:79-97.
2. Gass JD, Agarwal A, Scott IU. Acute zonal occult outer retinopathy: a long-term follow-up study. *Am J Ophthalmol* 2002;134:329-39.
3. Francis PJ, Marinescu A, Fitzke FW, et al. Acute zonal occult outer retinopathy: towards a set of diagnostic criteria. *Br J Ophthalmol* 2005;89:70-3.
4. Kure K, Obata R, Inoue Y, et al. Acute progression of electrophysiologically affected fellow eye in unilaterally symptomatic acute zonal occult outer retinopathy. *Clinical Ophthalmology* 2011;5:1167-70.
5. Gass JD. Are acute zonal occult outer retinopathy and the white spot syndromes (AZOR complex) specific autoimmune diseases? *Am J Ophthalmol* 2003;135:380-1.
6. Gass JD. The acute zonal outer retinopathies. *Am J Ophthalmol* 2000;130:655-7.
7. Gass JD, Stern C. Acute annular outer retinopathy as a variant of acute zonal occult outer retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1995;119:330-4.
8. Jampol LM, Becker KG. White spot syndromes of the retina: a hypothesis based on the common genetic hypothesis of autoimmune/inflammatory disease. *Am J Ophthalmol* 2003;135:376-9.
9. Spaide RF, Koizumi H, Freund KB. Photoreceptor outer segment abnormalities as a cause of blind spot enlargement in acute zonal occult outer retinopathy-complex diseases. *Am J Ophthalmol* 2008;146:111-20.
10. Tang J, Stevens RA, Okada AA, et al. Association of antiretinal antibodies in acute annular outer retinopathy. *Arch Ophthalmol* 2008;126:130-2.
11. Zibrandtsen N, Munch IC, Klemp K, et al. Photoreceptor atrophy in acute zonal occult outer retinopathy. *Acta Ophthalmol* 2008;86:913-6.