

# Akut İdyopatik Frosted Retinal Anjitis

Nazmiye EROL<sup>1</sup>, Seyhan TOPBAŞ<sup>2</sup>

## ÖZET

Bu sunumda akut idyopatik frosted retinal anjitisli 9 yaşında erkek çocuğu bildirilmektedir. Hasta her iki gözünde ani başlangıçlı görme azalmasından yakınmaktaydı. Görme keskinliği sağ gözde parmak sayma, sol gözde ise 0.6 düzeyindeydi. Her iki fundusta retinal venlerde beyaz, kalın kılıflanma ve yaygın makula ödemi vardı. Floressein anjiografide, geç fazlarda retinal venlerde staz ya da tıkanıklık olmaksızın sızıntı görüldü. Oral kortikosteroid tedavisi ile görme keskinliği ve retinal periflebit hızlı bir iyileşme gösterdi. Etiyolojiyi açıklayacak sistemik bir hastalık bulunamadı.

**Anahtar kelimeler:** frosted retinal anjitis

## ACUTE IDIOPATIC FROSTED RETINAL ANGIITIS

## SUMMARY

We report a case of acute idiopathic frosted retinal angiitis in a 9-year-old-boy. He noted acute visual decrease in both eyes. Initial visual acuity was counting fingers on right eye and 0.6 on the left eye. A thick, white sheathing

of retinal veins and diffuse macular oedema were present in both fundi. The fluorescein angiogram showed late leakage from the retinal veins, without evidence of stasis or occlusion. With oral corticosteroid therapy visual acuity and retinal periphlebitis showed rapid improvement. No systemic abnormality has been found to explain the aetiology of this condition.

**Key words:** frosted retinal angiitis

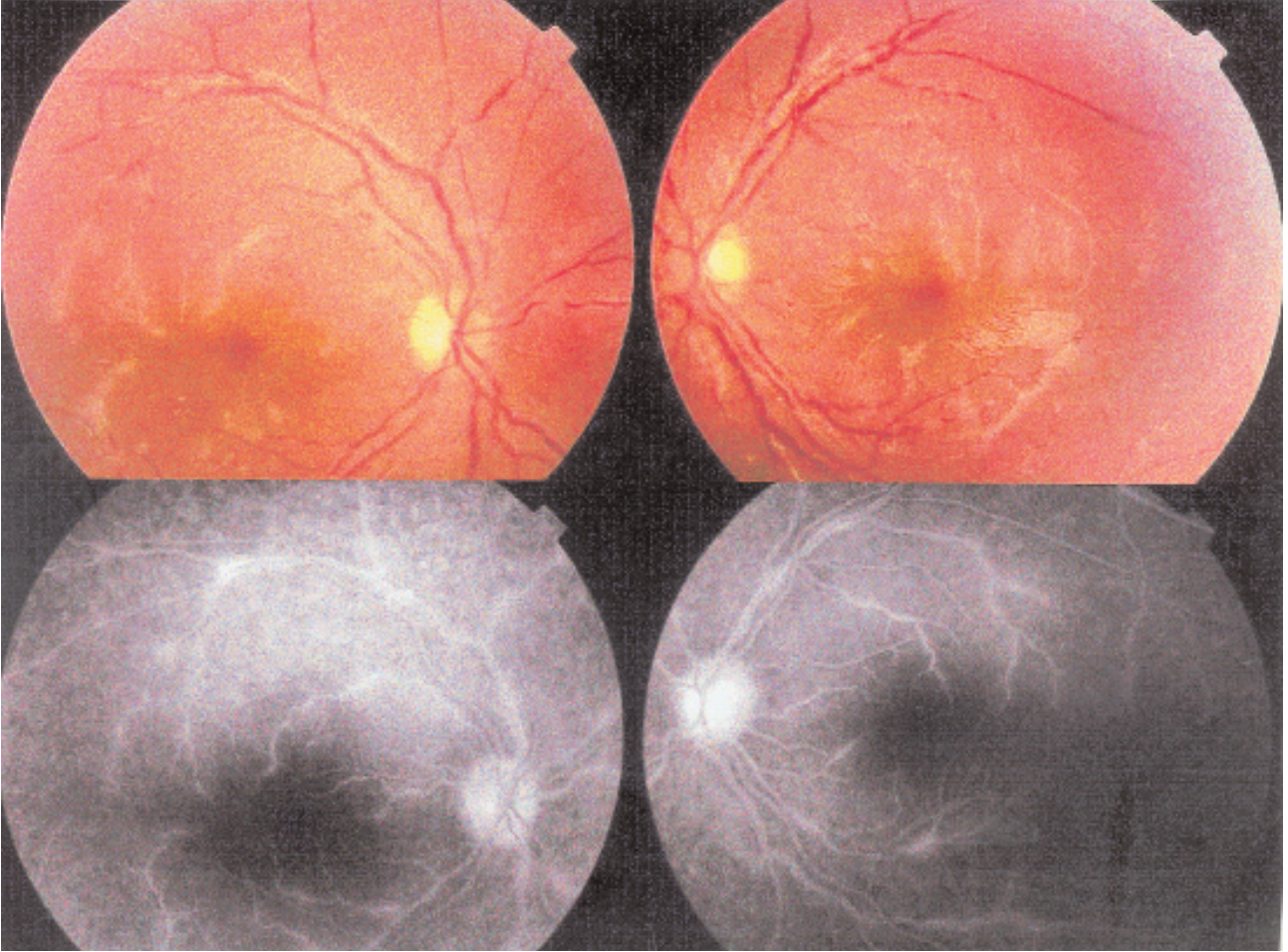
Ret - Vit 2003; 11 : Özel Sayı : 62-66

'Frosted branch anjitis' terimi ilk kez 1976 yılında, 6 yaşında idiyopatik bilateral retinal periflebitli bir olguda tanımlanmıştır. Retinal venlerdeki kalın kılıflanma kış mevsiminde donmuş, kırağı ile kaplanmış ağaç dallarına benzetildiği için bu isimlendirme yapılmıştır<sup>1</sup>. Akut frosted retinal periflebitis ismi de kullanılmaktadır<sup>2-3</sup>. Bu klinik görünüm ülkemizde frosted retinal anjitis olarak isimlendirilmiştir<sup>4</sup>.

Frosted retinal anjitis'in karakteristik özellikleri şu şekilde özetlenebilir: Sağlıklı, genç yaş grubunda retinal venlerde daha az

1- Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD. Eskişehir; Yard. Doç. Dr.

2- Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD. Eskişehir; Prof. Dr.



Resim 1: Olgunun sağ ve sol gözünün fundus fotoğrafı ve geç dönem FFA görüntüleri

1A: Sol üst: Sağ gözde kılıflı retinal venler

1B: Sağ üst: Sol gözde sağa göre daha hafif retinal venlerde kıliflanma

1C-1D: Sol alt-sağ alt: FFA'da geç fazlarda retinal venlerden sızıntı

oranda retinal arterlerde şiddetli kıliflanma, akut görme değişiklikleri, fundus floressein anjiografide (FFA) kılıflı damarlarda tıkanıklık ya da kan akımında durağanlık olmaması, FFA'nın geç fazlarında kılıflı damarlardan floressein sızıntısı olması, ve steroid tedavisinde hızlı yanıt alınması<sup>1,2,5-7</sup>.

Bu sunumda ender görülen ve uygun tedavi ile hızla düzelen akut idyopatik frosted retinal anjitisli bir olgu tartışılmaktadır.

### OLGU SUNUMU

Dokuz yaşında erkek hasta, ailesi

tarafından sağ gözünün az gördüğü yakınması ile kliniğimize getirildi. Çocuk, 5 gün önce sağ gözünün az gördüğünü farkettiğini ifade ediyordu. Görme azlığı dışında gözde kızarıklık, ağrı ya da ışıktan rahatsız olma gibi yakınmaları yoktu. Görme keskinliği sağ gözde 2 metreden parmak sayma, sol gözde ise 0.6 düzeyindeydi. Ön segment muayenesi normaldi, ön kamara ve vitreusta inflamasyon bulguları yoktu.

Göz dibi muayenesinde, sağ gözde daha yoğun olmak üzere iki gözde de arka kutup ve periferde venlerin çeresinde kalın kıliflanma,

yer yer boğumlanmaların olduğu görüldü (Resim 1A, 1B). Her iki gözde makula ödemi vardı. FFA'da özellikle geç fazlarda venlerde floressein sızıntısına bağlı boyanma görülürken, herhangi bir tıkanıklık ya da retinal iskemi bulgusu yoktu (Resim 1C, 1D). Ailenin ifadesine göre hastanın bilinen sistemik bir hastalığı, yakın zamanda geçirilmiş üst solunum yolu ya da gribal enfeksiyon öyküsü yoktu.

Hasta aynı gün pediatri bölümünce değerlendirildi. Sistemik muayenede patolojik bir bulgu saptanmadı. Tam biyokimya, tam kan sayımı, tam idrar tetkiki, akciğer grafisi, sedimentasyon, periferik yayma, protein elektroforezi, hemoglobin elektroforezi, TORCH immunglobulinleri, Hepatit markerleri, Brusella, ANA, Anti DNA, VDRL, ASO, CRP, RF incelemeleri yapıldı. PPD testi yapıldı.

Bu incelemelerde; anti HAV IgG, antirubella IgG, anti CMV IgG ve anti EBV IgG pozitifliği dışında tüm tetkikler normal olarak bulundu.

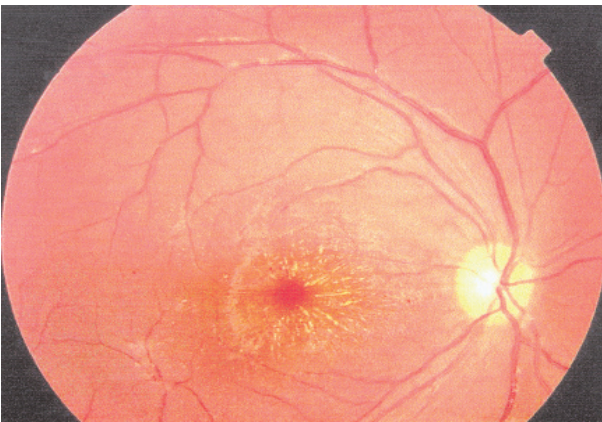
Sistemik bir hastalık saptanamayan çocuğa akut idyopatik frosted retinal anjitis tanısı konularak 1mg/kg doz ile oral prednizolon başlandı. Steroid tedavisi başladıktan 1 gün sonra hastanın görme

keskinliğinde artma görüldü. Tedavinin 5. günü görme keskinliği sağ gözde 0.8, sol gözde 10/10 düzeyindeydi. Göz dibi muayenesinde venlerin çevresindeki kılıflanmaların çok azaldığı, makula ödeminin rezorbe olmaya başladığı görüldü (Resim 2, 3). Tedaviye hızlı yanıt alınması üzerine birinci haftanın sonunda steroidin dozu basamaklı olarak azaltılmaya başlandı, birinci ayın sonunda kesildi. Birinci aydaki kontrolünde her iki gözde de görme keskinliği 10/10 düzeyindeydi. Her iki gözde retinal venler normal görünümdeydi. Makula bölgesindeki sert eksudaların çoğu rezorbe olmuştu, dağınık küçük sert eksuda dışında patolojik bulgu saptanmadı.

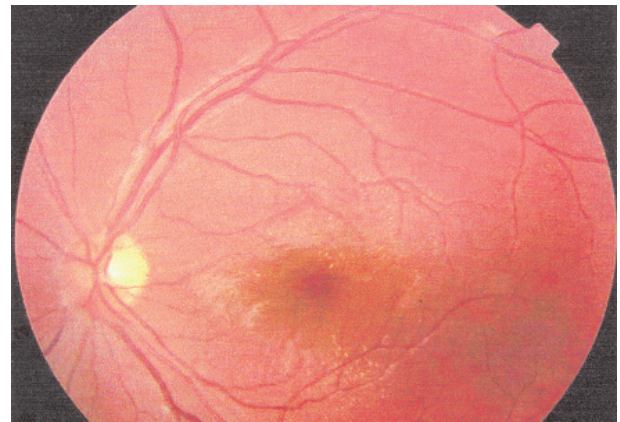
Hastanın 1 yıllık takip süresi sonundaki muayene bulgularına göre inflamasyonda tekrarlama olmadı, gözde herhangi bir patolojik değişiklik kalmadı.

### TARTIŞMA

Frosted retinal anjitis ilk kez 1976 yılında sağlıklı bir çocukta tanımlandıktan sonra klinik özellikleri; sistemik bir hastalık olmaksızın retinal venlerde, daha az sıklıkla retinal arterlerde kalın kılıflanma, ön kamara ve vitreusta hafif inflamasyon, FFA'da kan akımında bozulma olmaksızın geç dönemlerde



Resim 2: Tedavinin 5.günü sağ gözde retinal venlerdeki kılıfların çoğunun kaybolduğu görülüyor. Makulada sert eksudalar var.



Resim 3: Sol gözde tedavi sonrası retinal venlerdeki kılıfların çoğunun kaybolduğu görülüyor. Makulada az sayıda sert eksuda var.

venlerden sızıntı ve steroid tedavisinden sonra hızlı bir iyileşme olarak belirtilmiştir. Ancak 1992 yılında Ridley ve arkadaşları lenfomalı bir olguda retinada frosted retinal anjitis görünümünü bildirmişlerdir<sup>8</sup>. Daha sonra sitomegalovirus retiniti, akut lenfoblastik lösemi, Chron's hastalığı, sistemik lupus eritematosus ve AIDS'li olgularda sitomegalovirus enfeksiyonu varlığında aynı klinik görünümün retinada olabileceği bildirilmiştir<sup>9-13</sup>. Bu olgulardan sonra frosted retinal anjitisin klinik bir sendrom mu yoksa çeşitli inflamatuvar durumlarda görülen bir klinik bulgu mu olduğu tartışılmıştır<sup>14</sup>. Aynı fundus görünümüne sahip üç ayrı alt gruba dikkat çekilmiştir. Lösemi ya da lenfoma gibi hastalıklarda malign hücre infiltrasyonuna bağlı retinal periflebit görünümünün gerçek frosted retinal anjitis olmadığı ve 'frosted retinal anjitis benzeri görünüm' olarak isimlendirilmesi gerektiği ifade edilmektedir. Viral enfeksiyonlarda ya da otoimmün hastalıklarda immün kompleks depolanmasına bağlı klinik bulguların da 'sekonder frosted retinal anjitis' olarak isimlendirilmesinin uygun olduğu belirtilmektedir. Sağlıklı kişilerde görülen ve immün reaksiyonu uyuracak belirgin bir sistemik hastalık saptanamayan olgulardaki isimlendirme ise 'akut idyopatik frosted etinal anjitis' olarak önerilmektedir<sup>14</sup>.

Bizim akut idyopatik frosted retinal anjitis tanısı ile izlediğimiz olguda, sağ gözde daha belirgin olmak üzere iki gözde görme azalması ile birlikte retinal venlerin çevresinde kılıflanma, makula ödemi ve FFA'da geç fazlarda venlerden sızıntı saptandı. Ancak ön kamara ve vitreus sakindi. Retinal kanama ya da optik disk ödemi yoktu. Hastanın sistemik incelemesinde retinal periflebiti açıklayacak herhangi bir hastalık saptanmadı. Ayrıca yakın zamanda geçirilmiş viral enfeksiyon öyküsü de yoktu. Oral kortikosteroid tedavisi ile hızlı bir

iyileşme görüldü. Bir yıllık takip süresi içinde hastalıkta tekrarlama görülmedi. Akut idyopatik frosted retinal anjitis'te nedeni saptanamayan bir immün uyarıya karşı oluşan immün reaksiyonun etken olduğu düşünülmektedir. Literatürde hafif viral üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası görülen bir olgu ile sistemik bir hastalık olmaksızın antistreptolizin O titresinin yüksek olduğu bir olgu bildirilmiştir<sup>2,7</sup>. Hastalığın direkt viral enfeksiyondan çok oluşan immün kompleks depolanmasına bağlı olduğu düşünülmektedir.

Hastalık genellikle iki taraflı gelişmektedir. Ancak tek taraflı olarak da görülebilir<sup>5,7,15</sup>. Olgularda hafif ön üveit, vitritis olabilir. Belirgin venöz kılıflanma ile birlikte değişik derecelerde retinal kanamalar, optik disk ödemi görülebilir<sup>2,5,7</sup>.

Olgularda kortikosteroid tedavisi ile hızlı bir iyileşme görülmektedir. Tek taraflı bir olguda tek doz subkonjonktival triamsinolon enjeksiyonu ile kısa sürede iyileşme bildirilmiştir<sup>5</sup>. Hastalık genellikle steroid tedavisinden sonra hızlı bir şekilde düzelmektedir. Ancak bu olgularda nadir olarak santral retinal ya da retinal ven dal tıkanıklığı ve retinal at nalı yırtık gelişimi rapor edilmiştir<sup>2,16</sup>. Retinal periflebitin düzelmesinden sonra periferik atrofik lezyonlar görülebilir<sup>6</sup>. Hastalığın düzelme görüldükten sonra tekrarlayabileceği ifade edilmektedir<sup>15</sup>.

Sonuç olarak akut idyopatik frosted retinal anjitis sağlıklı genç yaş grubundaki kişilerde seyrek görülen retinal periflebit olup sistemik steroid tedavisi ile çabuk ve sekelsiz iyileşmektedir. Ancak bu olguların sistemik incelemelerinin yapılarak sistemik bir hastalığın bulgusu olup olmadığı belirlenmelidir.

**KAYNAKLAR**

1. Ito Y, Nakano M, Kyu N, et al.: Frosted retinal angiitis in a child. *Jpn J Clin Ophthalmol* 1976; 30: 797-803.
2. Kleiner RC, Kaplan HJ, Shakin JL, et al.: Acute frosted retinal periphlebitis. *Am J Ophthalmol* 1988; 106: 27-34.
3. Atmaca LS, Gündüz K.: Acute frosted retinal periphlebitis. *Acta Ophthalmol* 1993; 71: 856-859.
4. Karaçorlu S, Karaçorlu M: Frosted Retinal Anjitis. *Ret-Vit* 1: 75, 1993.
5. Browning DJ.: Mild Frosted Retinal Periphlebitis. *Am J Ophthalmol* 1992; 114: 505-506.
6. Watanabe Y, Takeda N, Adachi-Usami E.: A case of frosted retinal angiitis. *Br J Ophthalmol* 1987; 71: 553-558.
7. Sugin SL, Henderly DE, Friedman SM, et al.: Unilateral frosted retinal angiitis. *Am J Ophthalmol* 1991; 11: 682-685.
8. Ridley ME, McDonald R, Stenberg P, et al.: Retinal manifestations of ocular lymphoma (reticulum cell sarcoma) *Ophthalmology* 1992; 99: 1153-1159.
9. Fine HF, Smith JA, Murante BL, et al.: Frosted retinal angiitis in a child with HIV infection. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 394-396.
10. Quillen DA, Stathopoulos NA, Blankenship GW. et al.: Lupus associated frosted retinal periphlebitis and exudative maculopathy. *Retina* 1997; 17: 449-451.
11. Sykes SO, Horton JC.: Steroid-responsive retinal vasculitis with a frosted retinal appearance in Chron's disease. *Retina* 1997; 17: 451-454.
12. Spaide RF, Vitale AT, Toth IR, et al.: Frosted retinal angiitis associated with cytomegalovirus retinitis. *Am J Ophthalmol* 1992; 113: 522-528.
13. Kim TS, Duker JS, Hedges III TR.: Retinal angiopathy resembling unilateral frosted retinal angiitis in a patient with relapsing acute lymphoblastic leukemia. *Am J Ophthalmol* 1994; 117: 806-808.
14. Kleiner RC.: Editorial. Frosted retinal angiitis: Clinical syndrome or clinical sign *Retina* 1997; 17 (5): 370-371.
15. Seo MS, Woo JM, Jeong SK, et al.: Recurrent unilateral frosted retinal angiitis. *Jpn J Ophthalmol* 1998; 42: 56-59.
16. Kaburaki T, Nakamura S, Nagasawa K, et al.: Two cases of frosted retinal angiitis with central retinal vein occlusion. *Jpn J Ophthalmol* 2000; 44:100.