

Jukstafoveal Telenjektaziler

Juxtafoveal Telangiectasis

Abdullah ÖZKAYA¹, Ahmet Taylan YAZICI¹, Ahmet DEMİROK²

ÖZ

Jukstafoveal telenjektaziler (JFT), ‘telenjektazi’olarak tarif edilmiş olmakla beraber heterojen bir hastalık grubudur ve 3 ana grupta incelenmektedir. Yapılan çeşitli sınıflamalar ve araştırmalar sonucunda Tip 1 JFT'nin, gerçek telenjektatik değişiklikler içeren hastaları, tip 2 JFT foveal atrofi ile seyreden ve koroid neovaskülarizasyonu ile komplike olabilen hastaları, tip 3 JFT ise kapiller oklüzyon ve maküler iskemiyle seyreden hastaları temsil ettiği anlaşılmıştır. 3 tipin muayene ve görüntüleme bulguları, klinik seyirleri tamamen farklı olduğu için tedavileri de farklı olarak ele alınmaktadır. Bu çalışmada yeni JFT sınıflamalarını ve tedavi stratejilerinin sunulması amaçlandı.

Anahtar Kelimeler: Jukstafoveal telenjektazi, optik koherens tomografi, floresein anjiyografi.

ABSTRACT

Juxtafoveal telangiectasis (JFT), although described as ‘telangiectasia’are a heterogeneous group of disorder mainly consisting of 3 subgroups which differ from each other by clinical aspects. Classification studies have shown that only type 1 JFT group presents true telangiectatic changes, while type 2 JFT is presenting foveal atrophy and choroidal neovascularization. The clinical presentation of type 3 JFT is capillary occlusion and macular ischemia. The clinical and imaging findings are different among the three subtypes, therefore treatment strategies are addressed differently, too. In this study we aimed to evaluate new classifications and therapeutic approaches in JFT patients.

Key Words: Juxtafoveal telangiectasia, optical coherence tomography, fluorescein angiography.

- 1- M.D., Beyoğlu Eye Training and Research Hospital, İstanbul/TURKEY
ÖZKAYA A., abdozkaya@gmail.com
YAZICI A.T., ahmettaylan19@gmail.com
 - 2- M.D. Professor, İstanbul Medeniyet University, Department of Ophthalmology, İstanbul/TURKEY
DEMİROK A., ahmetdemirok@beyogluzoz.gov.tr
- Correspondence:** M.D., Abdullah ÖZKAYA
Beyoğlu Eye Training and Research Hospital, İstanbul/TURKEY

Geliş Tarihi - Received: 13.02.2012
Kabul Tarihi - Accepted: 05.03.2012
Ret-Vit 2012;20:13-21

Yazışma Adresi / Correspondence Adress: M.D., Abdullah ÖZKAYA
Beyoğlu Eye Training and Research Hospital, İstanbul/TURKEY
Ret-Vit 2012;20:1-12

Phone: +90 212 5879550
E-Mail: abdozkaya@gmail.com

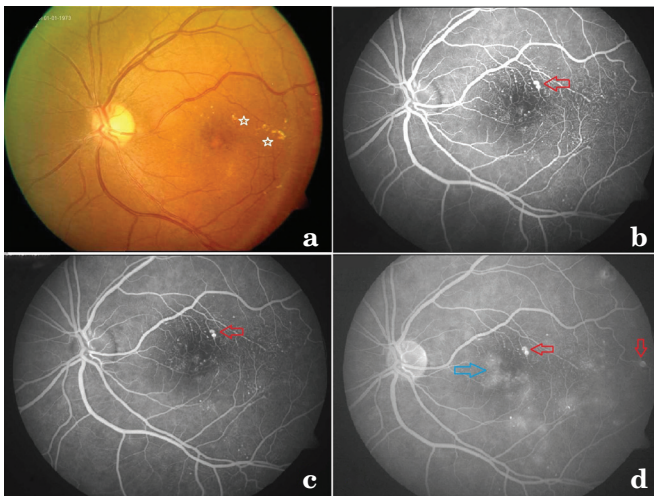
GİRİŞ

Retinal telenjektazi terimi ilk olarak Reese tarafından 1956 yılında tarif edilmiştir.¹ Genellikle vasküler ve inflamatuvar retinal patolojilerle birlikte bulunmakla beraber¹⁻⁵, idiyopatik olarak da görülebilirler.⁴ Bu durumda, hastalık idiyopatik jukstafoveal, jukstafoveolar, parafoveal, perifoveal veya maküler telenjektazi gibi değişik şekillerde isimlendirilmektedir. Gass ve Oyakawa² 1982'de, idiyopatik jukstafoveal retinal telenjektazi (JFT) terimini kullanmışlar ve hastalığı klinik ve fundus florosein anjiyografi (FA) bulgularına göre tarif etmişlerdir.² Günümüzde yaygın olarak kullanılan sınıflama ise 1993'te Gass ve Blodi³ tarafından oluşturulmuş ve bu sınıflama göre jukstafoveal telenjektazi (JFT), 3 ana gruba¹⁻³ ve bu gruplar içinde demografik-klinik tablo dikkate alınarak iki alt gruba (A ve B) ayrılmıştır.¹⁻⁴

- Tip 1A, tek taraflı konjenital JFT.
- Tip 1B, tek taraflı idiyopatik fokal JFT.
- Tip 2A, bilateral idiyopatik akkiz JFT.
- Tip 2B, juvenil gizli ailevi idiyopatik JFT.
- Tip 3A, bilateral idiyopatik JFT ve kapiller oklüzyon.
- Tip 3B, santral sinir sistemi vaskülopatisi ve grup 3A'nın bir arada olması.

En sık görülen JFT tipi, tip 2A, ikinci en sık görülen ise tip 1B'dir.²⁻⁵

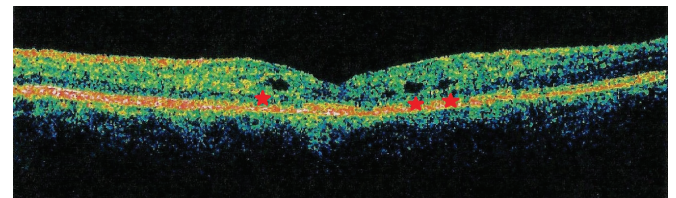
Optik koherens tomografinin (OKT) kullanıma girmesinin ardından Yannuzzi ve ark.,⁵ bu görüntüleme yöntemiyle elde ettikleri bulguları da kullanarak sınıflamayı geliştirmiş, Tip 1A ve Tip 1B'yi birleştirip, çok seyrek görülen tip 2B'yi^{2,3} sınıflamadan çıkarmışlardır.



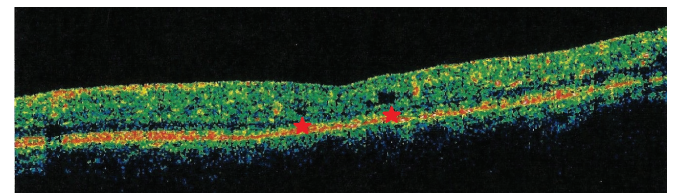
Resim 1: Tip 1 jukstafoveal telenjektazi hastasında ; a) fovea temporalinde sert eksudatlar ve telenjektaziler (beyaz oklar), b-c-d) fundus florosein anjiyografide telenjektaziler (kırmızı oklar) ve fovea alt nazalde belirgin olmak üzere geç dönemde sızıntı (mavi ok).

TİP 1 JUKSTAFOVEAL TELENJEKTAZİ

Tip 1 jukstafoveal telenjektazi, konjenital (1A) ve edinsel (1B) olarak görülebilir. Sıklıkla tek taraflıdır (%97) ve erkek hastaları etkiler.^{7,8} Ortalama 40 yaş civarında ortaya çıkmakla beraber daha erken dönemde de bulgu verebilmektedir. Herhangi bir sistemik hastalıkla birlikteliği yoktur.⁵ Klinik muayenede, makülanın temporalinde 'görülebilir telenjektaziler' ve anevrizmal dilatasyonlar görülür. Ortalama 2 disk çapında bir alanı etkiler; bu alanda retinal kalınlaşma, kistik maküla ödemi ve eksudasyon izlenir.^{2,3} Başlangıç görme keskinliği değişkendir, 0.1 ve 0.8 gibi geniş bir aralıkta olabilir.^{5,8} FA'de derin ve yüzeysel jukstafoveal pleksusta, orta hattın altına ve üstüne yayılan genişlemiş damarlar görülür.^{2,5,8} Bu bulgulara ek olarak foveada çok hafif oranda iskemi ve lipid eksudasyonu olabilir, fakat neovaskülarizasyon ve pigment proliferasyonu yoktur (Resim 1).⁵ Tip 1 JFT; anevrizma ve genişlemiş kapillerlerin mevcudiyeti ve sızıntıyla seyretmesi nedeniyle, 'gerçek telenjektazik' grubu temsil eder, bu nedenle Coats hastalığının fokal bir varyantı olabileceği düşünülmüştür ve bazı olgularda, midperiferal ve hatta anterior retinada da telenjektaziler görüldüğü bildirilmiştir (Resim 1).^{2,5} OKT'de, tipik olarak tüm hastalarda değişik düzeylerde retinal kalınlaşma ve kistik maküla ödemi mevcuttur, hatta ödemin yoğun olduğu bazı hastalarda sıg maküla dekolmanı gelişebilmektedir (Resim 2-3).⁵ Paunescu ve ark.,¹¹ yüksek çözünürlüklü OKT (YÇ-OKT) kullanarak yaptığı bir çalışmada, bir tip 1B JFT hastası değerlendirilmiş ve önceden tanımlanan OKT bulgularına ek olarak fovea yakınında ve derin dış nükleer tabakada, hastalığın tipik özelliği olan; anormal, genişlemiş damarların görüldüğü bildirilmiştir. Aynı çalışmada, iç nükleer tabakada küçük kistik oluşumların var olduğu, dış nükleer tabakanın ise etkilenmediği, fotoreseptörlerin intakt olduğu ve dış retina-RPE bileşkesinin sağlam olduğu görülmüştür.



Resim 2: Tip 1 jukstafoveal telenjektazi hastasında optik koherens tomografide, fovea yakınında telenjektatik damarlar (kırmızı yıldızlar).



Resim 3: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında, fovea temporalinde gri refle (kırmızı oklar).

Ayrırcı tamda, Coats hastalığı,^{9,10} ve telenjektazilerle seyredilen; retina ven tıkanıklıkları, diyabetik retinopati, radyasyon retinopatisi ve diğer vasküler hastalıklar düşünülmelidir.⁴⁻⁸ JFT'lerin, sistemik hastalıklardan, fasioskapulohumeral distrofi, inkontinentia pigmenti, psödoksantoma elastikum ile birlikteliği de bildirilmiştir.^{6,12-14}

Tip 1 jukstafoveal telenjektazide görme keskinliğini etkileyen en önemli faktör, maküla ödeminin varlığı ve şiddetidir.⁵ Hastalık yıllarca sessiz kalabilir, bunun aksine ödemin yoğun olduğu hastalarda ciddi görme kaybı oluşturabilir.^{2,3} Spontan iyileşme görülen hastalar da bildirilmiştir.^{2,3} Tedavide diğer vasküler hastalıklara bağlı gelişen maküla ödemi tedavisine benzer şekilde; lazer fotokoagülasyon (FK), intravitreal triamsinolon (İVT) enjeksiyonu, fotodinamik tedavi (FDT) ve intravitreal anti vasküler endotel büyüme faktörü (anti-VEBF) ajanlar kullanılmaktadır.^{1,2,4,14-20}

Gass ve Blodi,³ tip 1 JFT'nin tedavisinde lazer FK önermişler, parasantral skotom oluşturmayacak şekilde foveadan uzağa, 100-200 µ çapında hafif-orta şiddette, ızgara tarzı lazer FK uygulanan hastalarda, maküla ödeminin ve eksudasyonun azaldığı, görme keskinliğinin korunduğunu veya arttığını bildirmişlerdir. Stoffelness ve ark.,¹⁴ lazer FK tedavisi uyguladıkları altı tip 1 JFT hastasının 4'ünde maküla ödeminde azalma ve 3'ünde görme keskinliğinde artma tespit etmişlerdir. Hirano ve ark.,¹⁵ indosiyanın yeşili anjiyografi rehberliğinde lazer FK ve subtenon triamsinolon enjeksiyonu uyguladıkları tip 1 ve tip 2 JFT hastalarında başarılı sonuçlar almışlardır. Kotoula ve ark.,¹⁶ tip 1 JFT'ye bağlı maküla ödemi olan ve FDT uyguladıkları 1 hastada, 3 ayda görme keskinliğinin 0.1'den 0.5'e yükseldiğini ve 32 ay sabit kaldığını bildirmişlerdir. Li ve ark.,¹⁷ lazer FK'a cevap vermeyen bir hastada İVT enjeksiyonuyla klinik düzelme ve görme keskinliğinde artış olduğunu bildirmişler, fakat etkinin geçici olduğunu belirtmişlerdir.

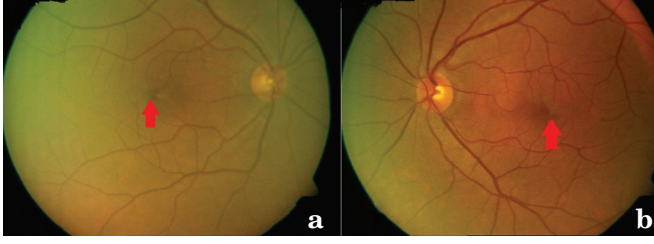
Tip 1 jukstafoveal telenjektazide, intravitreal anti-VEBF enjeksiyonları ile ilgili başarılı sonuçlar bildiren çalışmalar da bulunmaktadır.¹⁸⁻²⁰ Gamulescu ve ark.,¹⁸ tek doz intravitreal bevacizumab uyguladıkları bir tip 1 JFT hastasında tek enjeksiyonla, görme keskinliğinin 4 hafta içerisinde 0.4'ten 1.0'arttığını, FA'da sızıntının kaybolduğunu, OKT'de ödemin azaldığını ve bulguların 12 ay korunduğunu bildirmişlerdir. Silva ve Gregori,¹⁹ 14 ay takip ettikleri ve 8 kez intravitreal ranibizumab uyguladıkları bir hastada, görme keskinliğinin 0.4'ten 1.0'a çıktığını bildirmişlerdir. Tedavi öncesi FA'de foveal alt temporalde yaygın telenjektatik damarların ve anevrizmaların olduğu, OKT'de kistik maküla ödemi bulunduğu görülmüş; takip süresi sonunda ise FA'de sızıntının azaldığı ve OKT'de maküla ödeminin tamamen kaybolduğu izlenmiştir. Sekiz doz enjeksiyonun ardın-

dan herhangi bir yan etki görülmemiştir. Tip 1 JFT hastalarında intravitreal anti-VEBF enjeksiyonlarının çalışıldığı en büyük serilerden birisi olan Gonzalez ve ark.,²⁰ çalışmasında; 12 hastaya ilk 3 ay aylık intravitreal ranibizumab enjeksiyonu (3 doz), takiplerde ise gerektiğinde yeniden aylık 3 doz enjeksiyon uygulanmıştır. Gerektiğinde enjeksiyon kriterleri olarak, takiplerde görme keskinliğinde azalma olması ve maküla ödeminde artış olması belirlenmiş ve 12 aylık takip süresi sonunda, hastaların %85'inde görme keskinliğinde artış olduğu, %15'inde ise aynı düzeyde kaldığı bildirilmiştir. FA bulguları değerlendirildiğinde, hastaların %80'inde sızıntıda tama yakın azalma olduğu, kistik maküla ödemi görünümünün kaybolduğu, telenjektazi boyutlarının küçüldüğü görülmüştür. OKT görüntülemeye de, diffüz ödemin %85 hastada azaldığı, ortalama merkezi maküla kalınlığında (MMK) %45 azalma olduğu, kistlerin %75 hastada tam kaybolduğu, %25'inde de küçüldüğü bildirilmiştir. 8 hastada 3 doz tedavi yeterli olmuş, 4 hastaya ise ek 3 doz enjeksiyon gereksinimi olmuştur. Tip 1B jukstafoveal telenjektazi; 'gerçek jukstafoveal telenjektazilerin', fokal, tek taraflı, idiyopatik grubunu temsil eder. Fovea komşuluğunda 2 saat kadranı kadar dar bir alanda görülen kapiller telenjektazilerle karakterizedir. Görme keskinliği genellikle etkilenmez ve bu nedenle tedavi önerilmez. Görme keskinliğinin azaldığı olgularda ise lazer FK, İVT ve anti-VEBF enjeksiyonları önerilir.^{7,8}

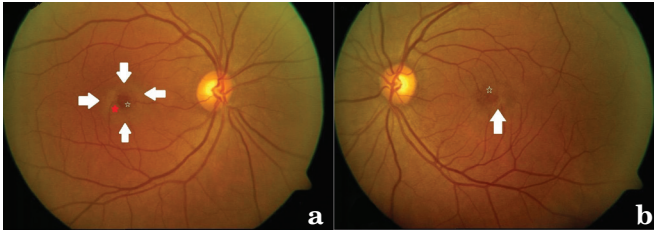
TİP 2 JUKSTAFOVEAL TELENJEKTAZİ

En sık görülen ve üzerinde en çok çalışılan JFT grubudur.²⁻⁷ Bilateral idiyopatik akkiz JFT hastalarını temsil eder ve perifoveal telenjektazi olarak da adlandırılmaktadır. Kadın ve erkekleri eşit oranda etkiler, hastalığın ortalama ortaya çıkış zamanı altıncı dekattır.^{4,7,8} Melbourne Çalışmasında,²¹ tip 2 JFT prevalansı %0.004-0.022 arasında verilmiştir, fakat bu oran oldukça düşük görünmektedir. Buna neden olarak, çalışmada tanı kriteri olarak tamda hastalığa ait bulguların yalnızca bir kısmının göz önüne alınmış olması gösterilmiştir. Beaver Dam Çalışmasında ise,²² 43-86 yaş arası tip 2 JFT prevalansı ortalama %0.1 olarak verilmiştir. Yine bu çalışmada da tanı aracı olarak yalnızca renkli fundus fotoğrafı kullanılmıştır, FA ve OKT kullanılmadığı için hastalık prevalansının düşük çıkmış olabileceği öne sürülmüştür.

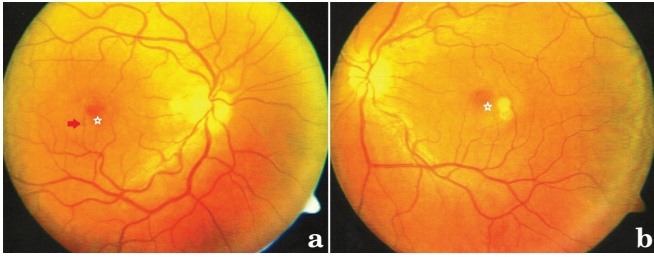
Chew ve ark.,²³ JFT ile diabetes mellitus (DM) arasında bir ilişki olabileceğini düşünmüşler, fakat Yannuzzi ve ark.,⁵ tip 2 JFT'lerde DM oranının %19.2 olduğunu ve aynı yaştaki toplum geneli DM görülme oranının %18.5 olması nedeniyle hastalıkla DM arasında anlamlı bir ilişkinin olmadığı belirtilmişlerdir. Gass ve Blodi³ ise DM hastalarını çalışmalarına almamışlardır.



Resim 4: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında; a) sağ gözde foveayı halka şeklinde saran gri refle (beyaz oklar), yalancı maküla deliği (beyaz yıldız) ve dik-açılı damar (kırmızı yıldız), b) sol gözde fovea temporalinde gri refle (beyaz ok) ve yalancı maküla deliği (beyaz yıldız).



Resim 5: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında; a) sağ gözde yalancı maküla deliği (beyaz yıldız) ve pigmentasyon (kırmızı ok), b) sol gözde yalancı maküla deliği (beyaz yıldız).



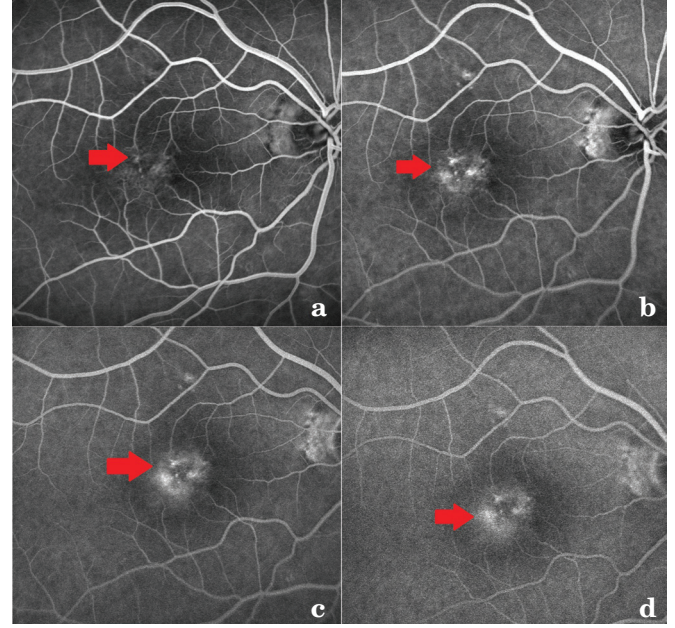
Resim 6: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında fundus floresein anjiografide; a) erken safhada fovea temporalinde derin katlarda noktasal hiperfloresans (kırmızı ok), b) ilerleyen safhalarda giderek artan halka şeklinde hiperfloresans (kırmızı ok).

Gass ve Blodi,³ Tip 2A JFT'leri klinik muayene ve FA bulgularına göre 5 evrede incelemiştir. Sonraki dönemde Yannuzzi ve ark.,⁵ OKT'yi, Wang ve ark.,⁶ da fundus otofloresans (FOF) görüntüleme ve mikropereometriyi (MP) kullanarak daha gelişmiş sınıflamalar geliştirmişlerdir.

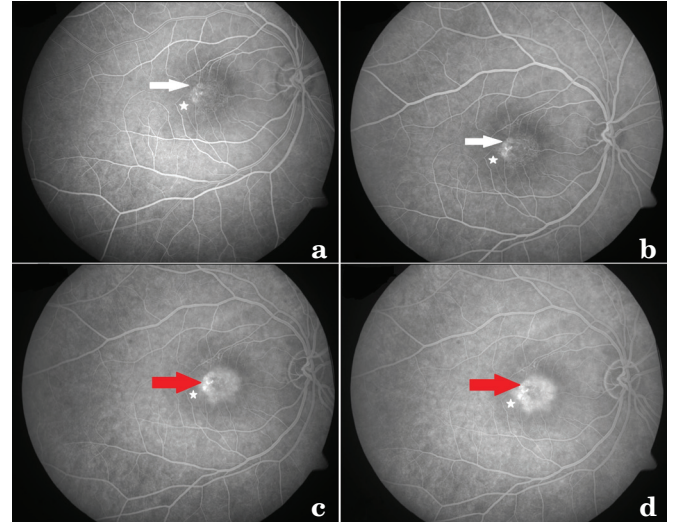
Gass-Blodi Sınıflaması,^{3,4}

Evre 1: Hastalar genellikle asemptomatiktir. Klinik muayenede, fovea temporalinde retinal parlaklıkta hafif azalma ve gri refle görülebilir (Resim 4-6). Bu evrede tanı konabilmesi için FA gereklidir. FA'de kapiller dilatasyon bulgusu görülmez, geç fazda fovea çevresinde dış kapiller ağda hafif hiperfloresans görülür, hiperfloresans foveayı tümüyle sarabileceği gibi (Resim 7,8), atnalı şeklinde kısmen de çevreleyebilir, fakat foveolayı tutmaz.^{9,10}

Evre 2: Hastalar, hafif görme bulanıklığı, metamorfopsi ve parasantral skotomdan şikayetçi olurlar. Fovea temporalinde bir disk çapında gri refle alınabilir,



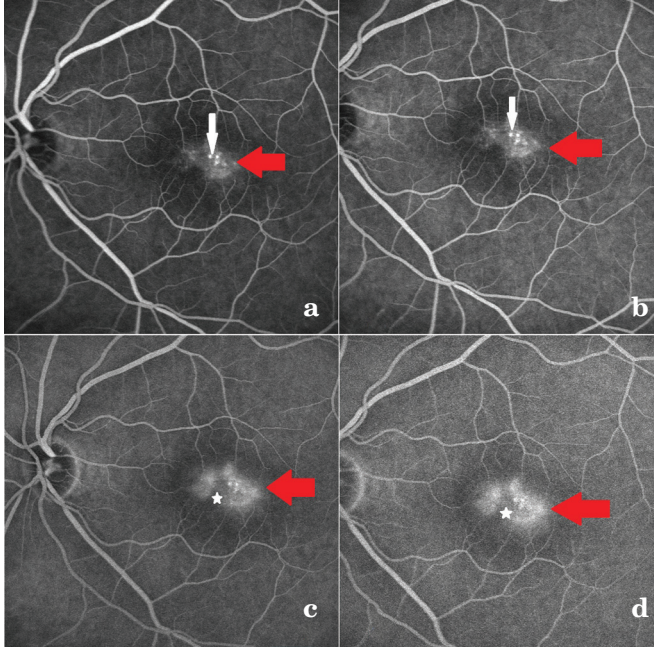
Resim 7: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında fundus floresein anjiografide; a-b) erken safhada fovea temporalinde derin katlarda noktasal hiperfloresans (beyaz ok), c-d) ilerleyen safhalarda erken safhalarda görülen hiperfloresan alan ile beraberinde halkasal hiperfloresans (kırmızı ok) ve dik-açılı damar (beyaz yıldız).



Resim 8: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında fundus floresein anjiografide; a-b) erken safhada foveada derin katlarda noktasal hiperfloresans (telenjektaziler? hücrelerarası sıvı?) (beyaz ok), c-d) ilerleyen safhalarda atnalı şeklinde hiperfloresans (kırmızı ok, beyaz yıldız).

bu gri refle foveayı tutmaz. Görülebilir telenjektazi yoktur. Retina üzerinde yüzeysel kristaller görülebilir. FA'de, erken fazda dış kapiller ağda boyanma ve geç fazda orta ve dış retinada diffüz boyanma izlenir (Resim 7,9).

Evre 3: Bu evrede hastalar sinsi ve ilerleyen görme azlığından yakınır. Muayenede, fovea temporalindeki telenjektazik sahada, retinanın derin katlarına doğru dik açı yaparak uzanan hafif genişlemiş damarlar izlenir (Resim 5a), (Bu damarların, derin retina



Resim 9: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında fundus floresein anjiyografide, atnalı şekilde hiperfloresans (kırmızı ok, beyaz yıldız).

katlarında proliferen olan bir ağ oluşturduğu ve hem arteriyel hem de venöz orjinli olabilecekleri düşünülmektedir.⁵) Dik açılı damarlar tipik olarak temporal bölgede görülürler. Foveada yalancı delik görünümü olabilmektedir (Resim 5,6). FA dik açılı damarların bulunduğu bölgede, derin retina katlarında kapiller dilatasyon ve boyanma gösterir.

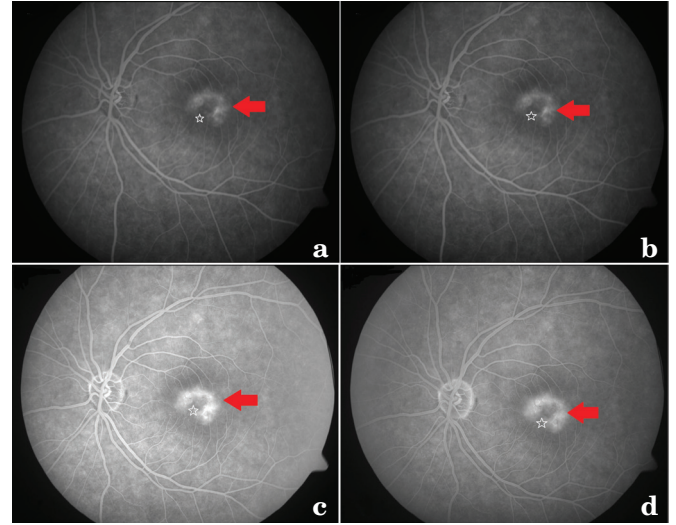
Evre 4: Dik açılı damarlar boyunca RPE göçü sonucu, bu damarların etrafında pigmentasyon artışı, pigment kümelenmesi ve RPE hiperplazisi görülür (Resim 6a). Bazı vakalarda, iç retinada pigmentlerin dik açılı damarların etrafını plak şeklinde sardığı görülebilir. Yine bazı hastalarda foveada yalancı vitelliform görünüm gelişebilmektedir.

Evre 5: Bu evre subretinal neovaskülarizasyon (SRNV) ile karakterizedir.

Tablo 1: Tip 2 JFT için Yannuzzi sınıflaması.

Yannuzzi Sınıflamasına Göre Tip 2 JFT Evresi	Klinik ve Görüntüleme Bulguları
EVRE 1	Okkült telenjiektatik damarlar
EVRE 2	Retinal şeffaflık kaybı
EVRE 3	Geniş, dik açılı retina venülleri
EVRE 4	Retina içine pigment hiperplazisi
EVRE 5	SRNV

JFT: Jukstafoveal Telenjiektazi, **SRNV:** Subretinal Neovaskülarizasyon.



Resim 10: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında optik koherens tomografide; iç limitan membran örtüsü (kırmızı ok) ve tam kat foveal atrofi (beyaz yıldız).

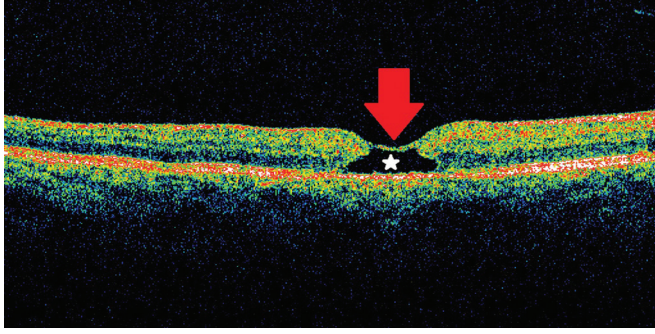
SRNV genelde fovea temporalinde gelişir. SRNV, atrofiye olan dış retinanın kapiller proliferasyon-yeniden oluşum-invazyon sürecine maruz kalması sonucu oluşur. Subretinal sahada, retino-retinal ve retino-subretinal anastomozların oluşturduğu bir kapiller ağ görülür.

Bazı hastalarda retino-koroidal anastomozlar da mevcuttur. SRNV'nin eksudasyona, hemorajiye ve fibrovasküler proliferasyona neden olmasıyla, ani görme azalması ve metamorfopsi gelişir. Klinik muayenede, foveada kabarıklık ve hemoraji görülebilir. FA'de, klasik tip SRNV'ye benzer şekilde erken dönemde hiperfloresans ve geç dönemlere doğru sızıntı görülür.

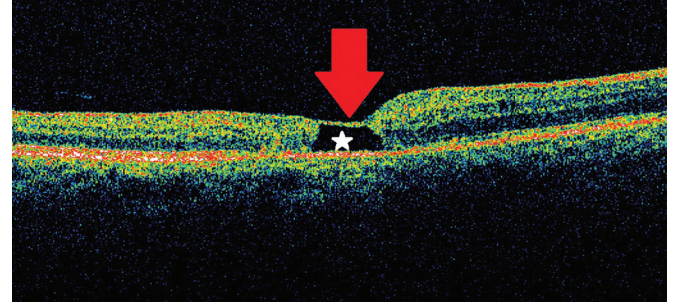
SRNV'nin boyutu sınırlı olmaya meyillidir, yaş tip yaşa bağlı maküla dejenerasyonundaki gibi büyük boyutlara ulaşmaz. Zamanla oluşan fibrovasküler doku organize olarak vasküler distorsiyon ve komşu damarlarda neovasküler dokuya doğru kıvrılma oluşturur.

Yannuzzi sınıflaması da 5 evreden oluşmaktadır (Tablo 1). Yannuzzi ve ark.,⁵ Gass ve Blodi'ye³ benzer şekilde tip 2 JFT'nin yalnızca perifoveal bölgeyle sınırlı olduğunu belirtmişlerdir. Hastalığın kardinal bulguları retinal refleksinin azalması, küçük telenjiektazilerin görülmesi, floresein sızıntısı ve foveanın kistik görünümde olmasıdır.

Dik açılı damarlar, derin retina katlarında proliferen olan bir ağ oluşturur ve hem arteriyel hem de venöz kökenlidirler.⁵ Aynı zamanda retino-retinal anastomozların ve retino-subretinal anastomozlar bu dik açılı damarların buldukları bölgeden gelişmektedirler. YBMD'ndan farklı olarak JFT'de RPE sağlıklıdır, RPE dekolmanı ve subretinal skarlaşma görülmez. SRNV'nin oluşum nedeni açık değildir.



Resim 11: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında optik koherens tomografide; iç limitan membran örtüsü (kırmızı ok) ve tam kat foveal atrofi (beyaz yıldız).



Resim 12: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında fundus otofloresans görüntüleme; a) sağ gözde fovea temporalinde odaksal, b) sol gözde fovea etrafında halkasal otofloresans artışı (kırmızı oklar).

İskemi ve inflamasyon bulunmaz, bu nedenle SRNV gelişiminde retinal damar endotelindeki anormal değişikliklerin etkili olabileceği ortaya atılmıştır ve bu özellikleri ile tip 2 JFT'nin retinal anjiomatöz proliferasyon ile bazı benzerlikleri olduğu belirtilmiştir.⁵ Yine bu çalışmada, OKT değişiklikleri de tarif edilmiştir.

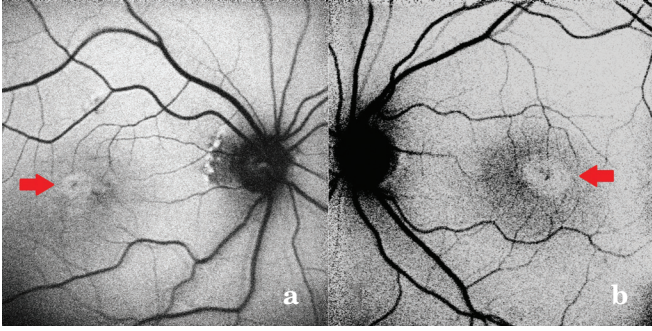
İlk ortaya çıkan OKT bulgusu, klinik muayene ile tespit edilemeyen retinal kalınlaşmadır. Bu bulgu, henüz telenjektaziler gelişmeden önce ortaya çıkmaktadır. Diğer önemli bir OKT bulgusu, daha önce yalancı maküla deliği²⁴ ve lameller maküla deliği² olarak tarif edilmiş olan, üzerleri iç limitan membranla kaplı iç lamellar kistlerdir (Resim 11-12). Kist oluşumundan sorumlu mekanizmanın Müller hücre dejenerasyonu olduğu öne sürülmektedir.⁵ Yannuzzi sınıflamasında, Tip 2 JFT; proliferatif olmayan - ilk 4 evre- ve proliferatif olarak -5. evre- olarak iki ana gruba ayrılmıştır. Proliferatif olmayan evreden foveal atrofi, proliferatif evreden ise SRNV sorumludur. Proliferatif olmayan evrede görme kaybı retinal ödem ve foveal atrofi ile ilişkilidir ve hastaların temel olarak OCT ile takip edilmesi önerilmektedir.

Proliferatif evrede ise kistik maküla ödemi, subretinal hemoraji, fibrovasküler proliferasyon görülür ve takipte FA daha ön planda yer almaktadır. Bu çalışmada, çok nadir görülen tip 2 B grubu³ sınıflama dışı bırakılmıştır. Wong ve ark.,⁶ klinik muayene, FA ve OCT'ye ek olarak, FOF ve MP'yi kullanarak tip 2 JFT için 0-4 arası kategoriledikleri yeni bir sınıflama geliştirmişlerdir (Tablo 2). Bu yeni sınıflamada araştırmacılar, FOF görüntüleme ve MP kullanarak önceki iki sınıflamada^{3,5} yer almayan bazı özellikleri JFT terminolojisine eklemişlerdir. Özellikle hastalığa ait ilk değişikliklerin FOF görüntüleme ile tespit edilebilmesi nedeniyle, bu yöntem erken tanıda önem kazanmıştır. Bununla beraber, hastalık kategorisi ile görme keskinliği arasında net bir ilişki olmadığı vurgulanmıştır. Evre 0.1 ve 2'de görme keskinliği genellikle iyi düzeydedir (20/32-20/16 arası), evre 3 ve 4'te ise görme keskinliği değişkendir (20/200-20/20 arası). Wong ve ark.,⁶ göre, görme keskinliğini etkileyen ana faktör fovea merkezinin etkilenme düzeyidir, tam fovea merkezini etkileyen hastalarda görme keskinliği hastalık kategorisinden bağımsız olarak düşük olmaktadır. Bu noktada MP'nin önemi ortaya çıkmaktadır.

Tablo 2: Tip 2 JFT için Wang sınıflaması.

Wang Sınıflamasına Göre Tip 2 JFT Kategorisi	Klinik ve Görüntüleme Bulguları
KATEGORİ 0	Tüm görüntüleme metotlarıyla normal.
KATEGORİ 1	Yalnızca FOF görüntüleme minimal foveal hiperotofloresans. FA, OKT ve MP normal.
KATEGORİ 2	FOF görüntüleme minimal-orta düzeyde foveal otofloresans artışı ve FA'de foveada hiperfloresans. OKT ve MP normal.
KATEGORİ 3	FOF görüntüleme orta-belirgin düzeyde foveal otofloresans artışı (Resim 13) ve FA' de foveada hiperfloresans, OKT' de foveal atrofi ve MP' de azalmış merkezi retinal sensitivite.
KATEGORİ 4	Karışık FOF paterni (Resim 14), klinik olarak belirgin pigment kümelenmesi, OKT görüntüleme merkezi dış retinal atrofi ve kistler, MP incelemede ise otofloresans azalmazı olan sahalara ve retinal atrofi sahalarna uyan skotomlar.

JFT: Jukstafoveal Telenjektazi, **FOF:** Fundus Otofloresans, **FA:** Florosein Anjiografi, **OKT:** Optik Koherent Tomografi, **MP:** Mikroperimetri.



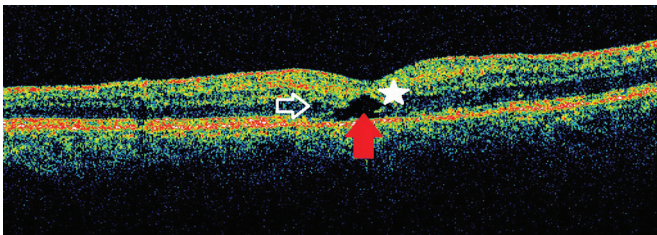
Resim 13: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında fundus otofloresans görüntüleme; a) sağ gözde fovea etrafında halkasal otofloresans artışı, b) sol gözde düzensiz otofloresans sinyali dağılımı (kırmızı oklar).

MP testinde merkezi foveada hassasiyet azalması bulunan hastaların görme keskinlikleri düşüktür. SRNV gelişimi de bu sınıflamada yer almayan bir diğer faktördür. SRNV'nin kategoriden bağımsız olarak herhangi bir dönemde gelişebileceği belirtilmiştir.

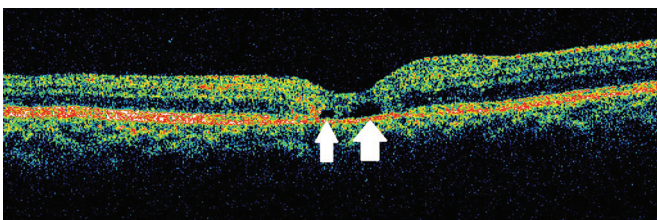
Bu sınıflamaların yanında Cohen ve ark.,²⁵ ve Sanchez ve ark.,⁸ OKT bulgularına dayanarak yeni sınıflamalar da tarif etmişlerdir.

Detaylı olarak değinilmiş olan bulguların yanısıra çeşitli çalışmalarda farklı görüntüleme yöntemleriyle ortaya konmuş olan tip 2 JFT bulguları mevcuttur.

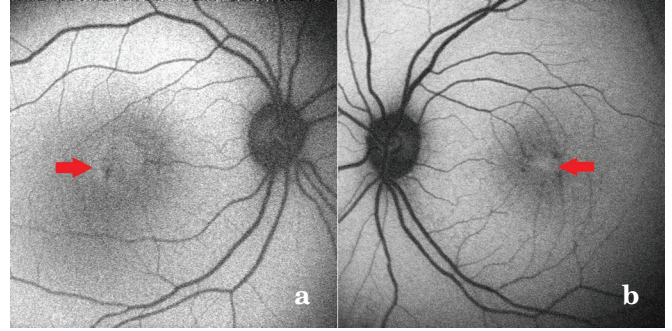
OKT bulguları olarak; iç segment-dış segment bandında bozulma, fovea dekolmanı, intraretinal pigment proliferasyonu, intraretinal hiperreflektif noktalar, merkezi foveada inceltme, fotoreseptör uzunluğunda azalma, inferotemporal foveada dış nükleer tabaka yansıtıcılık artışı, ILM örtüsü (drape), foveal çukurluk kaybı gibi bulgular görülebilmektedir (Resim 11,12,15,19).²⁵⁻³⁰



Resim 15: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında optik koherens tomografide; foveada dış retina katlarında atrofi (beyaz yıldız), fotoreseptör iç segment-dış segment bandında kayıp (kırmızı ok) ve derin retina katlarında kist (beyaz yıldız).



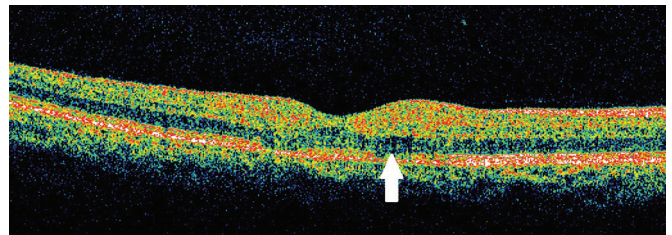
Resim 17: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında optik koherens tomografide; foveada iç retina katlarında atrofi (beyaz oklar).



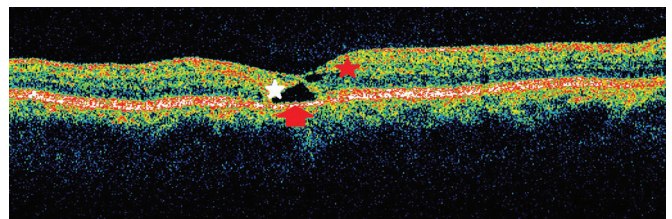
Resim 14: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında fundus otofloresans görüntüleme, düzensiz otofloresans sinyali dağılımı (kırmızı oklar).

Yüksek çözünürlüklü OKT bulguları olarak; ganglion hücre tabakasında ve iç nükleer tabakada kistik oluşumlar, ILM örtüsü, iç segment-dış segment bandında bozulma, foveal inceltme, retinal kalınlaşma, dış nükleer tabakada hiperreflektif noktalar, azalmış dış limitan membran sinyali, kan damarları, fotoreseptör dış segment kaybı, dış limitan membranda bütünlük kaybı gibi bulgular bildirilmiştir (Resim 20-22).^{11,31}

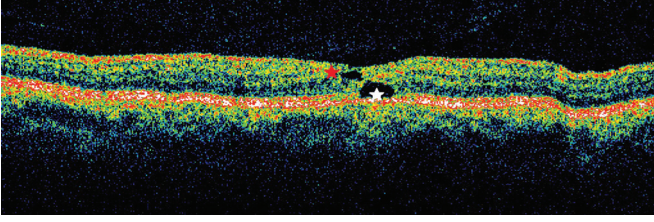
Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastalarında konfokal mavi reflektans görüntülemenin erken tanıda ve konfokal infrared görüntülemenin de takipte fayda sağlayabileceği belirtilmiştir.^{6,32-34} Yapılan histolojik araştırmalar, hastalığın karmaşık doğası hakkında fikir sahibi olmamızı sağlamıştır.³⁵⁻³⁷ Histolojik incelemede, retina damarlarında gerçek telenjiektazilerin bulunmadığı; aksine, bazal membran kalınlaşması nedeniyle retina kapillerinde lümen daralması olduğu tespit edilmiştir. Özellikle foveada olmak üzere, yaygın olarak tüm retinada perisit ve endotel hücre dejenerasyonlarına rastlanmıştır.



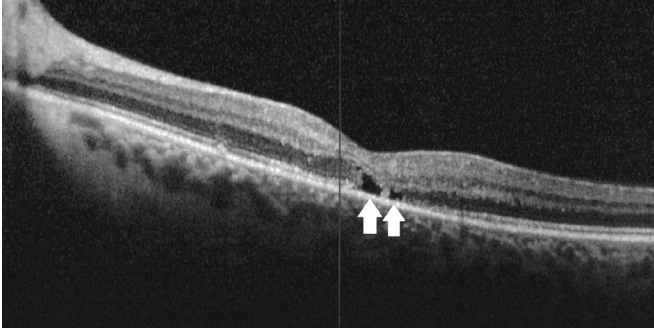
Resim 16: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında optik koherens tomografide, derin retina katlarında kistler (beyaz ok).



Resim 18: Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi hastasında optik koherens tomografide; foveada tam kat atrofi (beyaz yıldız), fotoreseptör iç segment-dış segment bandında kayıp (kırmızı ok) ve iç retinada bir adet kist (kırmızı yıldız).



Resim 19: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında optik koherens tomografide; foveada dış retina katlarında atrofi (beyaz yıldız) ve iç retinada bir adet kist (kırmızı yıldız).



Resim 21: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında yüksek çözünürlüklü optik koherens tomografide, dış retina katlarında atrofi (beyaz oklar).

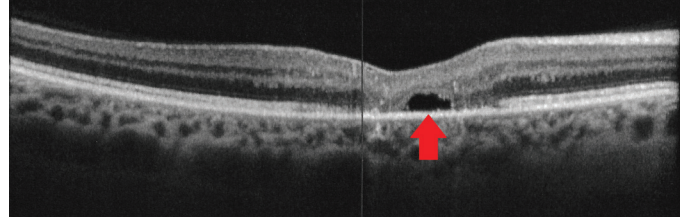
Diğer bulgular, hücre-içi ve hücre-dışı ödem, dış retinada kapiller proliferasyon-dilatasyon ve retinaya RPE migrasyonudur. Bu bulgular ışığında hastalığın patogenezinde retinal kapiller ağdaki değişikliklerin en büyük rolü oynadığı anlaşılmaktadır. Öne sürülen bu teoriye göre, sırasıyla;

- Kapiller duvarda metabolik değişiklikler,
- Artmış endotel geçirgenliği,
- Retinada, özellikle Müller hücrelerinde beslenme bozukluğu,
- Dış kapiller yatakta bozulma,
- Dış retina ve fotoreseptör hasarı gibi değişiklikler görme kaybına neden olmaktadır.^{2,3,35}

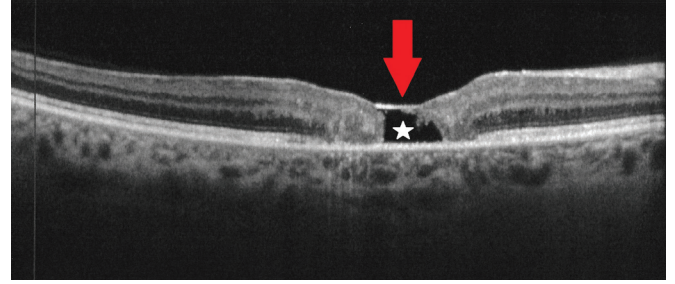
Diğer bir düşünce de, esas patolojinin Müller hücrelerinde olduğu yönündedir.^{5,6} Bu teoriye göre, görevlerinden bir tanesi endoteli destekleyerek iç kan-retina bariyerine katkı sağlamak olan Müller hücrelerinde³⁸ oluşan dejenerasyon, patolojik mekanizmayı başlatmaktadır.^{5,6}

Tam olarak hangi süreç sonrası dejeneratif olayların başladığı bilinmemekle beraber, iki mekanizmanın ortak hareket ettiği ve birbirlerinin etkisini arttırdıkları düşünülebilir.

Tip 2 jukstafoveal telenjektazilerle ilgili genetik araştırmalarda, hastalık gelişimiyle ilgili bir takım genlerin sorumlu olabileceği düşünülmüştür.³⁸⁻⁴⁰ 30 hastanın incelendiği bir çalışmada ATM geninin hastalıkla ilişkisi araştırılmış, farklı ırklarda farklı sonuçlar elde edilmiştir.³⁸



Resim 20: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında yüksek çözünürlüklü optik koherens tomografide, dış retina katlarında atrofi ve fotoreseptör iç segment-dış segment bandında kayıp (kırmızı ok).



Resim 22: Tip 2 jukstafoveal telenjektazi hastasında yüksek çözünürlüklü optik koherens tomografide, iç limitan membran örtüsü (kırmızı ok), tam kat foveal atrofi ve fotoreseptör iç segment-dış segment bandında kayıp (beyaz yıldız).

Çalışmanın sonucunda Avrupa-Amerika kökenli hastalarda %26-57 olasılıkla hastalıkla ilişkili olabilecek ATM gen varyantları bulunduğu sonucuna ulaşılmıştır. Parmalee ve ark.,³⁹ yaptıkları diğer bir genetik çalışmada ise tip 2 JFT gelişiminde etkili olabilecek genler araştırılmıştır. Araştırılacak genlerin seçiminde kullanılan kriterler olarak sırasıyla; fenotipik olarak tip 2 JFT'ye benzeyen hastalıklarla ilişkisi kanıtlanmış olan genler, retinanın damarsal fonksiyonları ve maküla pigment transportu ile ilişkisi bilinen genler, tip 2 JFT'yi taklit edecek şekilde oluşturulmuş fare modellerinden elde edilen genler, retinada hipertansiyon ve DM'ta eksprese edilmesine rağmen tip 2 JFT'de prevalansı artmış olan genler seçilmiştir. Araştırılan 27 genin içinden yalnızca familial eksudatif vitreoretinopati ve ROP ile ilişkisi olduğu bildirilmiş olan FZD4 geninin tip 2 JFT ile ilişkili olabileceği yönünde sonuçlar elde edilmiş, fakat bu gende tespit edilen mutasyonun toplumda düşük oranda görülebildiği, bu nedenle 'FZD4-Tip 2 JFT ilişkisi' ihtimalinin çok düşük olduğu bildirilmiştir.

TEDAVİ

Proliferatif olmayan tip 2 JFT tedavisinde, lazer FK, FDT, İVT enjeksiyonu ve intravitreal anti-VEBF enjeksiyonları uygulanmıştır.⁴¹⁻⁵⁴

Argon lazer fotokoagülasyon tedavisi; Gass ve Blodi³ tarafından uygulanmış, tip 1 JFT hastalarında etkili olduğu, fakat tip 2 JFT hastalarında etkili olmadığı ve tedavi edilen hastalarda görme keskinliğinin azaldığı veya aynı kaldığı görülmüştür.

Park ve ark.,⁴¹ lazer FK tedavisinin etkinliğini değerlendirdikleri bir çalışmada, tedavi edilen grupta görme keskinliğinin artmadığını, aksine tedavi grubunda artmış vasküler distorsiyon, intraretinal fibrovasküler doku oluşumu, retinal ve preretinal hemoraji gelişimi gibi komplikasyonların görüldüğünü bildirmişlerdir. Friedman ve ark.,⁴² tek hastalık bir olgu sunumunda, lazer FK tedavisinin maküla ödemi üzerine etkisi olmadığını ve tedaviden bir ay sonra subretinal hemoraji geliştiğini bildirilmiştir. Stoffelns ve ark ise,¹⁴ maküla ödemi olan tip 2 JFT hastalarında lazer FK uygulamışlar, sonuçta maküla ödeminde gerileme olduğu fakat görme keskinliğinde artış olmadığını tespit etmişlerdir.

Proliferatif olmayan Tip 2 jukstafoveal telenjiektazi tedavisinde sınırlı hasta sayısında FDT denenmiş, fakat olumlu sonuç alınamamıştır.⁴³

İntravitreal triamsinolon enjeksiyonu tedavisinin değerlendirildiği pilot çalışmalarda bazı sınırlı başarılar bildirilmiş olmakla beraber, genelde tedavi etkisiz kalmıştır.⁴⁴⁻⁴⁶ Çakır ve ark.,⁴⁴ üç hastalık bir olgu sunumunda, anjiyografik olarak maküla ödeminin azaldığını, OKT'de hafif kalınlık azalışı ve görme keskinliğinde artış olduğunu bildirmişlerdir.

Wu ve ark.,⁴⁵ 14 hastanın 19 gözüne 4mg İVT enjeksiyonu uygulamışlar ve ortalama 21.2 ay takip süresi sonunda, görme keskinliğinin değişmediğini, %53 hastada katarakta ilerleme, %37 hastada GİB artışı olduğunu belirtmişlerdir. Bu durumun esas olarak hastalığın patogenezi ile ilişkili olduğu, FA'da görülen hiperfloresans alanlarının ekstrasellüler sızıntıdan ziyade, foveada birikmiş olan ekstrasellüler matriksin boyanması olduğu ve nedenle de ödemi azaltma etkisi olan tedavilerin çok yararlı olmadığı öne sürülmüştür.^{45,55} Anti vasküler endotelial büyüme faktörü ajanların intravitreal enjeksiyonlarının değerlendirildiği pek çok çalışma mevcuttur.^{18,47-54}

Pegaptanib enjeksiyonunun değerlendirildiği bir olgu sunumunda FA'da ve OKT'de bir takım iyileşmeler olduğu bildirilmiş, fakat görme keskinliğinde artış sağlanamamıştır.⁴⁷ Belirgin maküla ödemi olan ve grid lazer FK tedavisiyle düzelme sağlanamayan bir olguya iki doz intravitreal bevacizumab uygulanmış ve görme keskinliğinde 0.5'ten 0.8'e artış sağlanmıştır.⁴⁸ Charbel Issa ve ark .,⁴⁹ İVB uyguladıkları 6 hastalık bir çalışmada; 8. haftada görme keskinliğinde ortalama 8 harf artış ve merkezi maküla kalınlığında anlamlı azalma olduğunu bildirmişlerdir. Matsumoto ve ark.,⁵⁰ dört tip 1 ve 6 tip 2 JFT hastasını değerlendirdikleri çalışmalarında İVB enjeksiyonu sonucunda tip 1 JFT hastalarında anatomik ve fonksiyonel düzelme olduğunu, tip 2 JFT hastalarında ise maküla kalınlığında azalma olmasına rağmen, görme keskinliğinde artış olmadığını belirtmişlerdir. İVB etkinliğinin değerlendirildiği 18 aylık takip süresi olan diğer bir çalışmada, görme keskinliğinde ve

anjiyografik olarak iyileşme görüldüğünü, ancak bu düzelmenin geçici olduğu belirtilmiştir.⁵¹ On üç hastanın değerlendirildiği ve ortalama takip süresinin 30 ay olduğu diğer bir çalışmada, hastaların bir gözüne İVB enjeksiyonu uygulanmış, diğer gözleri ise kontrol grubu olarak değerlendirilmiş, takip süresi sonunda İVB enjeksiyonu uygulanan gözlerde ortalama 1.4 sıra görme artışı, takip grubunda ise ortalama 0.5 sıra görme azalması olduğu bildirilmiştir. Yine aynı çalışmada İVB grubunda tedavi öncesi ve sonrası merkezi maküla kalınlığı sırasıyla, 260 mikron ve 237 mikron, takip grubunda ise 201 mikron ve 199 mikron olarak bulunmuştur.⁵² Bununla beraber İVB enjeksiyonu sonrası FA ve OKT'de düzelme olduğunu bildiren, fakat bu düzelmeye görme keskinliği artışının eşlik etmediği çalışmalar da mevcuttur.^{18,53}

Aylık ranibizumab enjeksiyonunun etkinliğinin değerlendirildiği 10 hastalık bir çalışmada, hastaların bir gözüne aylık ranibizumab enjeksiyonu uygulanmış, diğer gözleri ise kontrol grubu olarak kabul edilmiş. Takip süresi sonunda iki grup karşılaştırıldığında, görme keskinliği değişimi açısından bir fark saptanmazken, tedavi grubunda anatomik olarak bazı düzelmeler izlenmiştir.⁵⁴ Bu çalışmalar ışığında ve tip 2 JFT'nin histopatolojik bulguları³⁵⁻³⁷ göz önüne alındığında (esas patoloji ilerleyici foveal atrofi), enjeksiyon tedavisinden fayda görebilecek hasta grubu gerçek ödem nedeniyle fovea kalınlığının arttığı hastalardır.

Proliferatif tip 2 tedavisinde lazer FK, cerrahi eksizyon, transpupiller termoterapi (TTT), FDT ve İVT enjeksiyonu tedavileri uygulanmıştır, fakat günümüzde anti-VEBF tedavi farklı hastalıklara bağlı oluşan SRNV'da standart tedavi halini almıştır.^{3,55-66} Proliferatif tip 2 JFT'lere lazer FK tedavisi ekstrafoveal SRNV'ü olan seçilmiş hastalara uygulanabilir,^{3,55} fakat oluşacak olan ciddi merkezi skotom nedeniyle günümüzde önerilmemektedir.

Berger ve ark.,⁵⁶ iki hastada SRNV'i cerrahi olarak çıkarmışlar ve ciddi görme kaybı geliştiğini bildirmişlerdir. TTT ise, Shukla ve ark.,⁵⁷ tarafından 13 hastanın 14 gözüne uygulanmış, (düşük güçlü, ortalama 325 mW dozunda) %92,3 hastada görme keskinliği iyileşmiş veya sabit kalmıştır ve 1 hastada görme keskinliğinde azalma meydana gelmiştir. FDT monoterapi ve kombine olarak uygulanabilmektedir.⁵⁸⁻⁶¹

Potter ve ark.,⁵⁸ tarafından yapılan bir olgu sunumunda, 2 seans FDT uygulaması ve 7 aylık takip süresinde, hastanın görme keskinliğinde 1 sıralık artış ve FA bulgularında düzelme olduğu bildirilmiştir.

Shanmugam ve Agarwal⁵⁹ ise, yine FDT ile tedavi ettikleri bir proliferatif tip 2 JFT hastasında, tedavi sonrası 6. ayda ciddi görme kaybı olduğunu ve FDT tedavi spotuna uyan bir RPE atrofi geliştiğini ve hastalık aktivitesinin devam ettiğini bildirmişlerdir.

Bu duruma, verteporfinin damar dışına sızması sonucu maküladaki diğer damarsal yapılara da zarar vermesinin sebep olabileceğini öne sürmüşlerdir. Hussain ve ark.,⁶⁰ 7 hastanın 12 gözünün değerlendirildiği prospektif çalışmalarında, 12 aylık takip süresi sonunda, ortalama 2.6 seans FDT gerektiğini ve ortalama 2 harflik kayıp meydana geldiğini bildirmişlerdir.

Smithen ve Spaide'nin⁶¹ çalışmalarında, 2 seans olarak kombine FDT ve 4 mg IVT triamsinolon uyguladıkları bir hastada 9 aylık takip süresi sonunda görme keskinliği 0.1 düzeyinden 0.33 düzeyine yükselmiş ve SRNV'de tamamen gerileme meydana gelmiştir. Yine Rishi ve ark.,⁶² 1 seans FDT ve 2 kez bevacizumab enjeksiyonunun kombine edildiği bir hastada görme keskinliğinde düzelme ve SRNV'de skarlaşma olduğunu bildirmişlerdir.

Jorge ve ark.,⁶³ proliferatif tip 2 JFT'li bir hastada İVB enjeksiyonu sonrası 24 haftalık takip süresi sonunda; görme keskinliği 0.5 ten 1.0'a yükseldiğini, FA'de sızıntı kaybolduğunu, OKT'de subretinal sıvı yok olduğunu belirtmişlerdir. Roller ve ark., çalışmasında,⁶⁴ 9 proliferatif tip 2 JFT hastasında, İVB enjeksiyonu sonrası ortalama 17 aylık takip süresi sonrası görme keskinliğinde 1.1 sıra artış ve 8 hastada SRNV'de tam gerileme izlenmiştir.

Karagiannis ve ark.,⁶⁵ bir hastada 3 doz aylık ranibizumab uygulaması sonrası 3. ayda görme keskinliği 0.05'ten 0.3'e arttığını ve 12 aylık takip süresince nüks gelişmediğini belirtmişlerdir.

Kurt ve ark.,⁶⁶ 3 doz aylık ranibizumab uygulaması sonrası 1 yıllık takipte görme keskinliğinin 0.3'ten 2 metreden parmak sayma düzeyine indiğini ve SRNV'de skarlaşma oluştuğunu bildirmişlerdir.

Proliferatif tip 2 JFT tedavisinde, İVT ve anti-VEBF enjeksiyonları ile kombine FDT ve anti VEBF monoterapileri fayda sağlayabilmektedir, bunun dışındaki tedavi yöntemleri ise fonksiyonel anlamda fayda sağlamamaktadırlar.

Tip 2B jukstafoveal telenjektazi, Gass ve Blodi'nin çalışmasında³ yalnızca 2 erkek kardeşte gösterilmiştir. Çift taraflı olarak görülür ve proliferatif olmayan tiptedirler. Bu gruptaki hastalarda dik açılı damarlar, refraktif kristaller ve pigment plaklar görülmediği belirtilmiştir.

TİP 3 JUKSTAFOVEAL TELENJEKTAZİ

Gass ve Blodi³ tarafından tarif edilmiştir. Çift taraflı ilerleyici perifoveal kapiller tıkanıklık, kapiller telenjektazi ve hafif eksudasyonla karakterizedir. Ailesel tipinde santral sinir sistemi vaskülopatisi görülebilir.^{2,3,7,8}

SONUÇ

Jukstafoveal telenjektaziler; 3 sınıfta toplanmış olmalarına rağmen, bu 3 sınıf, klinik görünüm, histopatoloji ve tedavi açısından birbirlerinden tamamıyla farklı antitelere sahiptir. Tip 1 JFT, gerçek telenjektazilerle seyreden, hastalığın ismini temsil edebilen tek gruptur. Bu gruptaki patoloji, genişlemiş damarlardan seröz ve lipid eksudasyon sonucu gelişen maküla ödemidir ve diğer vasküler hastalıklara benzer şekilde, lazer FK tedavisinden fayda sağlanabilmektedir. Bununla beraber, İVT ve anti-VEBF uygulamaları da bu grupta etkilidir. Tip 2 ise, ilerleyici foveal atrofi ve SRNV oluşumuyla seyreden, "görülebilir telenjektazilerin" bulunmadığı gruptur. Histolojik çalışmalarla, bu grup hastalarda sıvı birikiminin (ödem?) damarlardan sızıntı sonucu değil, ekstrasellüler matris yapıda olduğu gösterilmiştir,³⁵⁻³⁷ bu bulgular ışığında tip 2 JFT yeni bir terminolojiye ve isme ihtiyaç duyuyor gibi görünmektedir. Tip 2 JFT'de proliferatif olmayan evrede yapılan tedaviler çok fazla etkili değildir. SRNV gelişimi sonrası ise FDT ile kombine IVT veya anti-VEBF enjeksiyonları ve anti-VEBF monoterapileri önerilebilir. Tip 3 çok nadir görülür, etkili bir tedavisi yoktur. Ayırıcı tanıda göz önene alınması gerekir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Reese AB. Telangiectasis of the retina and Coats'disease. Am J Ophthalmol 1956;42:1-8.
2. Gass JD, Owawaka RT. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol 1982;10:769-80.
3. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. Ophthalmology 1993;100:1936-46
4. Novilaty SR, Al-Shamsi HN, Al-Khars W. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis: A current Review. Middle East Afr J Ophthalmol 2010;17:224-41.
5. Yannuzzi LA, Bardal AM, Freund KB, et al. Idiopathic macular telangiectasia. Arch Ophthalmol 2006;124:450-60.
6. Wong WT, Forooghian F, Majumdar Z, et al. Fundus autofluorescence in type 2 idiopathic macular telangiectasia: Correlation with optical coherence tomography and microperimetry. Am J Ophthalmol 2009;148:573-83.
7. Kadayıfçılar S. İdiyopatik parafoveal telenjektazi. Ret-Vit 2004;12:152-7
8. Sanchez JG, Garcia RA, Wu L, et al. Optical coherence tomography characteristics of group 2A idiopathic parafoveal telangiectasis. Retina 2007;27:1214-20
9. Shields JA, Shields CL, Honavar SG, et al. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. Am J Ophthalmol 2001;13:561-71.
10. Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ, et al. Coats'disease diagnosed in adulthood. Ophthalmology 2005;112:1072-8.
11. Paunescu LA, Ko TH, Duker JS, Chan A, Drexler W, Schuman JS, Fujimoto JG. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis: new findings by ultrahigh-resolution optical coherence tomography. Ophthalmology 2006 ;113:48-57.

12. Esgin S, Karacaoğlu O, Erda S. Fasioskapulohumeral Musküler Distrofli bir olguda, Lagoftalmi ve Retinal Telenjektaziler Ret-Vit 2004;3:200-2
13. Parodi MB, Iacono P, Ravalico G. Subretinal neovascular membrane associated with type 2a idiopathic juxtafoveal telangiectasis in pseudoxanthoma elasticum. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2007;245:612-5.
14. Stoffelns BM, Schoepfer K, Kramann C. [Idiopathic macular telangiectasia - follow-up with and without laser photocoagulation]. Klin Monbl Augenheilkd 2010;227:252-6.
15. Hirano Y, Yasukawa T, Usui Y, et al. Indocyanine green angiography-guided laser photocoagulation combined with sub-Tenon's capsule injection of triamcinolone acetonide for idiopathic macular telangiectasia. Br J Ophthalmol 2010;94:600-5.
16. Kotoula MG, Chatzoulis DZ, Karabatsas CH, et al. Resolution of macular edema in idiopathic juxtafoveal telangiectasis using PDT. Ophthalmic Surg Lasers Imaging 2009;40:65-7.
17. Li KK, Goh TY, Parsons H, et al. Use of intravitreal triamcinolone acetonide injection in unilateral idiopathic juxtafoveal telangiectasis. Clin Experiment Ophthalmol 2005;33:542-4.
18. Gamulescu MA, Walter A, Sachs H, et al. Bevacizumab in the treatment of idiopathic macular telangiectasia. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2008;246:1189-93.
19. Ruwan A, Silva, Ninel Z, Gregori Silva and Gregori intravitreal Ranibizumab for Macular Edema Secondary to Juxtafoveal Retinal Telangiectasia Type 1A. J Clin Experiment Ophthalmol 2011;12:1-4
20. C Gonzalez. Treatment of Type 1 idiopathic macular telangiectasia by series of 3 ranibizumab injections after 1 year follow-up. Acta Ophthalmologica, 88: 0. doi: 10.1111/j.1755-3768.2010.4318.x
21. Klein R, Blodi BA, Meuer SM, et al. The prevalence of macular telangiectasia type 2 in the Beaver Dam eye study. Am J Ophthalmol 2010;150:55-62.
22. Aung KZ, Wickremasinghe SS, Makeyeva G, et al. The prevalence estimates of macular telangiectasia type 2: the Melbourne Collaborative Cohort Study. Retina 2010;30:473-8.
23. Chew EY, Murphy RP, Newsome DA, et al. Parafoveal telangiectasis and diabetic retinopathy. Arch Ophthalmol 1986;104:71-5.
24. Lee HC, Liu M, Ho AC. Idiopathic juxtafoveal telangiectasis in association with celiac sprue. Arch Ophthalmol 2004;122:411-3
25. Cohen SM, Cohen ML, El-Jabali F, et al. Optical coherence tomography findings in nonproliferative group 2a idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Retina 2007;27:59-66
26. Dinç UA, Tatlıpınar S, Kohen MC, et al. Fundus imaging and management of idiopathic juxtafoveal telangiectasia. Ret-Vit 2010;18:324-6
27. Batioğlu F, Astam N, Özmert E. idiopatik Jukstafoveolar Retinal Telenjektazide Flöresein Anjiografi ve Optik Koherens Tomografi Bulguları. Ret-Vit 2007;1:7-10
28. Gaudric A, Ducos de Lahitte G, Cohen SY, et al. Optical coherence tomography in group 2A idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol 2006;124:1410-9
29. Barthelmes D, Gillies MC, Sutter FKP. Quantitative analysis of idiopathic perifoveal telangiectasia. IOVS 2008;49:2156-62
30. Gillies MC, Zhu M, Chew E ve ark. Familial asymptomatic macular telangiectasia type 2. Ophthalmology 2009;116:2422-29
31. Schütze C, Ahlers C, Pircher M, et al. Morphologic characteristics of idiopathic juxtafoveal telangiectasia using spectral-domain and polarization-sensitive optical coherence tomography. Retina 2012;32:256-64.
32. Bottoni F, Eandi CM, Pedenovi S, et al. Integrated clinical evaluation of type 2 A idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Retina 2010;30:317-26
33. Charbel Issa P, Finger RP, Helb HM, et al. A new diagnostic approach in patients with type 2 macular telangiectasia: Confocal reflectance imaging. Acta Ophthalmol 2008;86:464-5
34. Charbel Issa P, Berendschot TT, Staurenghi G, Holz FG, Scholl HP. Confocal blue reflectance imaging in type 2 macular telangiectasia. Invest Ophthalmol Vis Sci 2008;49:1172-7
35. Green WR, Quigley HA, De la Cruz Z, et al. Parafoveal retinal telangiectasis. Light and electron microscopy studies. Trans Ophthalmol Soc U K 1980;100:162-70
36. Eliassi-Rad B, Green WR. Histopathologic study of presumed parafoveal telangiectasis. Retina 1999;19:332-5
37. Gass JD. Histopathologic study of presumed parafoveal telangiectasis. Retina 2000;20:226-7
38. Barbazeto IA, Room M, Yannuzzi NA, et al. ATM gene variants in patients with idiopathic perifoveal telangiectasia. Invest Ophthalmol Vis Sci 2008;49:3806-11
39. Parmalee NL, Schubert C, Merriam JE, et al. Analysis of candidate genes for macular telangiectasia type 2. Mol Vis 2011;17:2751-8.
40. MacDonald ML, Goldberg YP, Macfarlane J, et al. Genetic variants of frizzled-4 gene in familial exudative vitreoretinopathy and advanced retinopathy of prematurity. Clin Genet 2005;67:363-6
41. Park DW, Schatz H, McDonald HR, et al. Grid laser photocoagulation for macular edema in bilateral juxtafoveal telangiectasis. Ophthalmology 1997;104:1838-46
42. Friedman SM, Mames RN, Stewart MW. Subretinal hemorrhage after grid laser photocoagulation for idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Ophthalmic Surg 1993;24:551-3
43. De Lahitte GD, Cohen SY, Gaudric A. Lack of apparent short-term benefit of photodynamic therapy in bilateral acquired, parafoveal telangiectasis without subretinal neovascularization. Am J Ophthalmol 2004;138:892-4
44. Cakir M, Kapran Z, Basar D, et al. Optical coherence tomography evaluation of macular edema after intravitreal triamcinolone acetonide in patients with parafoveal telangiectasis. Eur J Ophthalmol 2006;16:711-7.
45. Wu L, Evans T, Arévalo JF, et al. Long-term effect of intravitreal triamcinolone in the nonproliferative stage of type II idiopathic parafoveal telangiectasia. Retina 2008;28:314-9.
46. Martinez JA. Intravitreal triamcinolone acetonide for bilateral acquired parafoveal telangiectasis. Arch Ophthalmol 2003;121:1658-9.
47. Kara N, Altan Ç, Yazıcı AT, et al. Tip 2a jukstafoveolar telenjektazi'de intravitreal pegabtanip sodium tedavisi. Ret-Vit 2010;3:243-5
48. Moon SJ, Berger AS, Tolentino MJ, et al. Intravitreal bevacizumab for macular edema from idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Ophthalmic Surg Lasers Imaging 2007;38:164-6.
49. Charbel Issa P, Holz FG, Scholl HP. Findings in fluorescein angiography and optical coherence tomography after intravitreal bevacizumab in type 2 idiopathic macular telangiectasia. Ophthalmology 2007;114:1736-42.
50. Matsumoto Y, Yuzawa M. Intravitreal bevacizumab therapy for idiopathic macular telangiectasia. Jpn J Ophthalmol 2010;54:320-4.
51. Charbel Issa P, Finger RP, Holz FG, et al. Eighteen-month follow-up of intravitreal bevacizumab in type 2 idiopathic macular telangiectasia. Br J Ophthalmol 2008;92:941-5.

52. Matt G, Sacu S, Ahlers C, et al. Thirty-month follow-up after intravitreal bevacizumab in progressive idiopathic macular telangiectasia type 2. *Eye* 2010;24:1535-41.
53. Kovach JL, Rosenfeld PJ. Bevacizumab (avastin) therapy for idiopathic macular telangiectasia type II. *Retina* 2009;29:27-32.
54. Finger RP, Charbel Issa P, Hendig D, et al. Monthly ranibizumab for choroidal neovascularizations secondary to angioid streaks in pseudoxanthoma elasticum: a one-year prospective study. *Am J Ophthalmol* 2011;152:695-703.
55. Engelbrecht NE, Aaberg TM Jr, Sung J, et al. Neovascular membranes associated with idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Arch Ophthalmol* 2002;120:320-4.
56. Berger AS, McCuen BW 2nd, Brown GC, et al. Surgical removal of subfoveal neovascularization in idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. *Retina* 1997;17:94-8.
57. Shukla D, Singh J, Kolluru CM, Kim R, et al. Transpupillary thermotherapy for subfoveal neovascularization secondary to group 2A idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Am J Ophthalmol* 2004;138:147-9.
58. Potter MJ, Szabo SM, Sarraf D, et al. Photodynamic therapy for subretinal neovascularization in type 2A idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Can J Ophthalmol* 2006;41:34-7.
59. Shanmugam MP, Agarwal M. RPE atrophy following photodynamic therapy in type 2A idiopathic parafoveal telangiectasis. *Indian J Ophthalmol* 2005;53:61-3.
60. Hussain N, Das T, Khanna R, et al. One-year results of verteporfin therapy for subretinal neovascularization associated with type 2A parafoveal telangiectasia. *Clin Ophthalmol* 2007;1:483-8.
61. Smithen LM, Spaide RF. Photodynamic therapy and intravitreal triamcinolone for a subretinal neovascularization in bilateral idiopathic juxtafoveal telangiectasis. *Am J Ophthalmol* 2004;138:884-5.
62. Rishi P, Rishi E, Shroff D. Combined photodynamic therapy and intravitreal bevacizumab as primary treatment for subretinal neovascularization associated with type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Indian J Ophthalmol* 2009;57:241-2.
63. Jorge R, Costa RA, Calucci D, et al. Intravitreal bevacizumab (Avastin) associated with the regression of subretinal neovascularization in idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2007;245:1045-8.
64. Roller AB, Folk JC, Patel NM, et al. Intravitreal bevacizumab for treatment of proliferative and nonproliferative type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina* 2011;31:1848-55.
65. Karagiannis D, Georgalas I, Ladas I, et al. A case of subretinal neovascularization treated with intravitreal ranibizumab in a patient with idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. *Clin Interv Aging* 2009;4:63-5.
66. Kurt RA, Batioğlu F, Özmert E. Tip 2a idiopatik jukstafoveal retinal telenjektazi olgusunda gelişen koroid neovaskularizasyonu ve intravitreal ranibizumab ile tedavisi. *Ret-Vit* 2011;19:71-4.