

Tıkayıcı Vaskülitle Seyreden İki Sekonder Frosted Branch Angiitis Olgusu

Central Two Cases of Secondary Frosted Branch Angiitis Characterized With Occlusive Vasculitis

Ramazan ÖZELCE¹, Haluk ESGİN², Vuslat GÜRLÜ³

**Bu çalışmanın bir bölümü TOD 47. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde sunulmuştur.*

- 1- M.D. Asistant, Trakya University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Edirne/TURKEY
ÖZELCE R., ramazanozelce@gmail.com
- 2- M.D. Professor, Trakya University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Edirne/TURKEY
ESGİN H., halukesgin@trakya.edu.tr
- 3- M.D. Associate Professor, Trakya University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Edirne/TURKEY
GURLU V., vuslatgurlu@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 21.09.2014
Kabul Tarihi - Accepted: 05.12.2014
Ret-Vit Özel Sayı 2015;23:140-144

Yazışma Adresi / Correspondence Adress:
M.D., Asistant, Ramazan ÖZELCE
Trakya University Faculty of Medicine,
Department of Ophthalmology,
Edirne/TURKEY

Phone: +90 284 236 09 09
E-mail: ramazanozelce@gmail.com

ÖZ

Frosted branch angiitis; retinada vasküler yapılarda kılıflanma ile karakterize, görme azlığı yapan ve sebebi tam olarak bilinmeyen bir klinik tablodur. Akut idiopatik (primer) form, sağlıklı genç bireylerde aşırı duyarlılığa bağlı aktif flebit tablosu ile ortaya çıkarken, bazı olgularda ise otoimmün bir hastalıkla ya da vasküler bir inflamasyona bağlı olarak da sekonder form görülebilmektedir. Bazen lösemi ve lenfoma gibi hastalıklar da bu tabloyu, damar duvarına malign hücre infiltrasyonu ile taklit edebilmektedir. Bu çalışmada görme azlığı yakınmasıyla kliniğimize başvuran, fundus muayenesinde karakteristik frosted branch angiitis görünümü olan ve viral serolojisi pozitif bulunan 2 olgu sunulmaktadır. İki olguda da flebite bağlı retinal ven dal tıkanıklığı saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Frosted branch angiitis, retina ven dal tıkanıklığı, vaskülit.

ABSTRACT

Frosted branch angiitis is a clinical status; that's exact cause is unknown, leads to decreased vision and characterized with perivascular sheathing. Acute idiopathic (primary) form occurs as active phlebitis related to hypersensitivity reaction in young and healthy adults. In some cases, secondary form also occurs related to autoimmune disease or active vascular inflammation. Leukemia and lymphoma can masquerade by malignant cell infiltration of vessel wall. We report two cases complained blurred vision, have characteristic frosted branch appearance, positive viral serology and branch retinal vein occlusion.

Key Words: Branch retinal vein occlusion, frosted branch angiitis, vasculitis.

GİRİŞ

Frosted branch angiitis (FBA), 1976 yılında ilk kez Ito ve ark.,¹ tarafından etiyojisi belli olmayan panüveit ve geniş retinal vaskülit tablosu olan 6 yaşında bir erkek çocukta tanımlanmıştır. Bu klinik tablo, karakteristik görüntüsünden esinlenilerek (kış mevsiminde donmuş ağaç dalı) “frosted branch angiitis” olarak adlandırılmıştır. Genç erişkinleri etkilemekte ve sebebi tam olarak bilinmemektedir.²

Kleiner³ 1997 yılında FBA tablosunu 3 tipe ayırmıştır. Primer (Akut idiyopatik) Frosted branch angiitis, genç, sağlıklı erişkinlerde, geçirilmiş viral ya da bakteriyel antijene karşı hipersensitivite reaksiyonu sonucu gelişen vasküler inflamasyonun görüldüğü tiptir. Viral serolojik testlerin pozitif bulunduğu olgular bildirilmiştir.^{2,4,5} Aktif viral (Epstein-Barr virüs, Herpes simpleks virüs, Varisella zoster virüs, Sitomegalovirüs, Kızamık, Kızamıkçık)^{2,6} ve bakteriyel enfeksiyonlar (Sifiliz, Tüberküloz, Toksoplazma, β -hemolitik Streptokok)⁶ ya da otoimmün hastalıkların (Sistemik Lupus Eritematozus, Crohn hastalığı, Multiple Sklerozis, Behçet Hastalığı, aseptik menenjit, Sarkoidoz)^{2,6} seyrinde görülen tip ise sekonder FBA veya Frosted branch yanıt olarak adlandırılır. Bu tipte ise gerçek vasküler inflamasyon görülür. Üçüncü gruptaki olgular ise Frosted Branch görünüm olarak tanımlanır ve Lösemi veya lenfoma gibi hastalıkların seyrinde gerçek vasküler inflamasyonu taklit eden, malign hücrelerin damar duvarını infiltrasyonu ile oluşan yalancı beyaz vasküler kılınlanma şeklinde görülür.

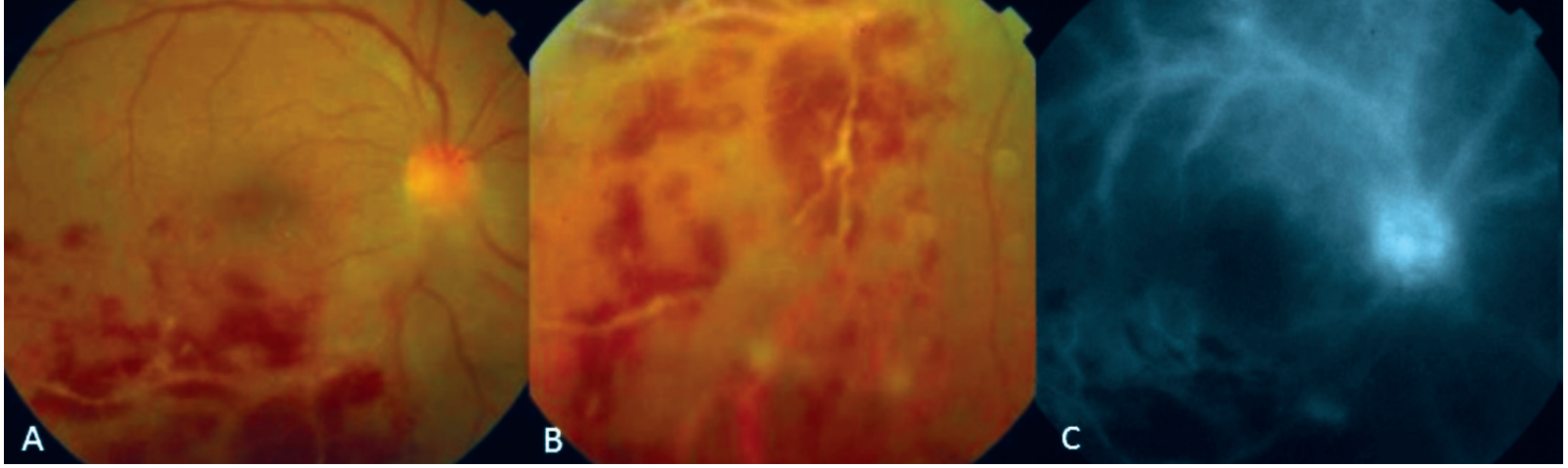
Ani görme azlığı, floaters ve fotopsi en sık rastlanan başvuru yakınmalarıdır.² Hastalığın klinik seyrinde akut panüveit ve ciddi vasküler kılınlanma ile seyreden retinal vaskülit görülebilmektedir. Retinal vaskülit genellikle tıkaçıcı değildir. Tedavi, altta yatan hastalığa yönelik ve inflamasyonun steroidlerle kontrol altına alınması prensibine bağlı olarak yapılmaktadır.

Bu çalışmada etyolojisini tam olarak ortaya koyamadığımız, serolojik testlerin pozitif olduğu, tek taraflı ve retinal ven tıkanıklığı ile seyreden iki sekonder FBA olgusu paylaşılmıştır.

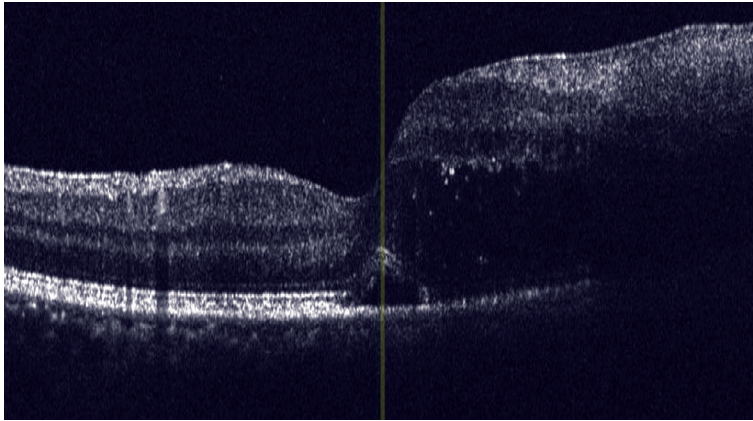
OLGU SUNUMU

Olgu 1

Kırk bir yaşında kadın hasta sağ gözünün önünde uçuşan cisimler görme yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde herhangi bir hastalığı yoktu. En iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri sağda 8/10, solda 10/10 düzeyinde idi. Biomikroskopik muayenede sağda ön vitrede +2 hücre bulundu. Göz içi basınçları her iki gözde 15 mmHg idi. Fundus muayenesinde sağda arka vitrede +4 hücre, alt temporal arkta perivenöz eksüdasyon, kılınlanma (tipik FBA görüntüsü) ve ven boyunca retina içi kanamalar görüldü (Resim 1a,b). FFA'da sağda erken dönemde başlayan geç dönemde devam eden tüm retinal venüllerde damar duvarı boyanması, alt majör arkta retina içi kanamaya ait floresans blokajı, geç dönemde disk başından sızıntı ve midperiferik retinada iskemi görüldü (Resim 1c). Sol göz normal olarak bulundu. Optik koherens tomografide (OKT) sağda makulada retina içi sıvı ve makulada alt yarıda kalınlık artışı görüldü (Resim 2). Biyokimyasal tetkiklerde CRP: 0.33 mg/dl (0-0.5), sedimentasyon: 11 mm/saat (8-12) bulundu. Tam kan sayımı lökosit: 4.570 (5.200-12.400) azlığı dışında normaldi. Toksoplazma IgM ve IgG negatif bulundu. Anti HSV negatif, Anti CMV IgM: 0,02 Au/ml (negatif), anti CMV IgG: 53 Au/ml (pozitif) ve anti Rubella IgM: 0.2 Au/ml (negatif) ve anti Rubella IgG: 323 Au/ml (pozitif) saptandı. İç Hastalıkları kliniği tarafından yapılan değerlendirmede, immün yetmezlik ve sistemik lupus eritematozis düşündürülecek patoloji saptanmadı. Göğüs Hastalıkları konsültasyonunda sarkoidoz düşündürülecek bulgu bildirilmedi. Oral asiklovir (Aklovir tablet) 5x800 mg/gün ve deflazokort (Flantadin tablet) 60 mg/gün başlandı. Görme keskinliği tedavinin birinci haftasında 10/10'a yükseldi. Vitritisin gerilemesi üzerine iki buçuk ay sonra steroid dozu önce 45 mg/güne, 15 gün sonra da 30 mg/güne düşürüldü. Maküladaki ödeminin gerilemesi üzerine tedavinin 6. ayında FFA çekildi. Sağ alt temporal venin birinci bifurkasyonda tıkalı olduğu ve buna bağlı alt kadranda midperifer iskemisi olduğu görüldü (Resim 3). İskemik retinaya sektörel lazer fotokoagülasyon uygulandı. Steroid tedavisi kademeli olarak azaltıldı ve asiklovirle birlikte tedavinin sekizinci ayında kesildi. Frosted branch angiitis bulguları ve yakınmaları kaybolan hastanın bir buçuk yıl sonraki kontrolünde görme keskinliği her iki gözde 10/10 idi ve vitritisi yoktu.



Resim 1a-c: Olgu 1; sağ göz alt temporal kadranda FBA görünümü (a,b), sağ göz FFA'da tüm retinal venüllerde damar duvarı boyanması ve midperifer iskemisi (c).



Resim 2: Olgu 1; OKT'de foveada alt yarıda retinal ödem.

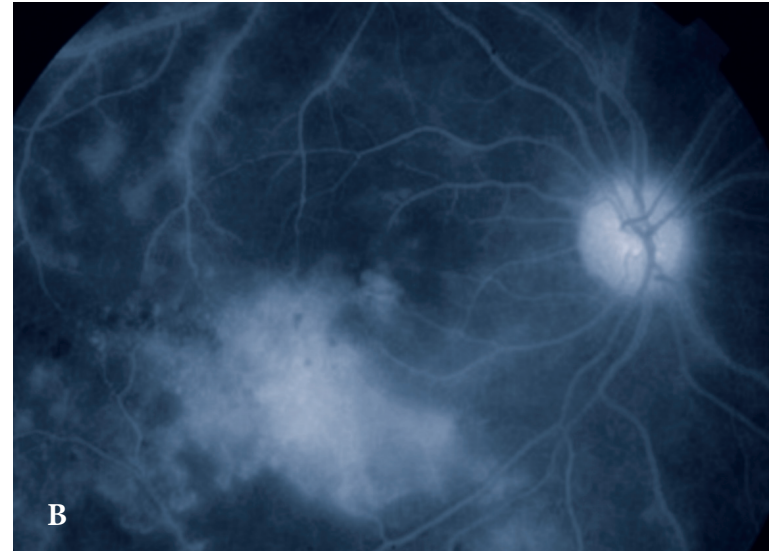
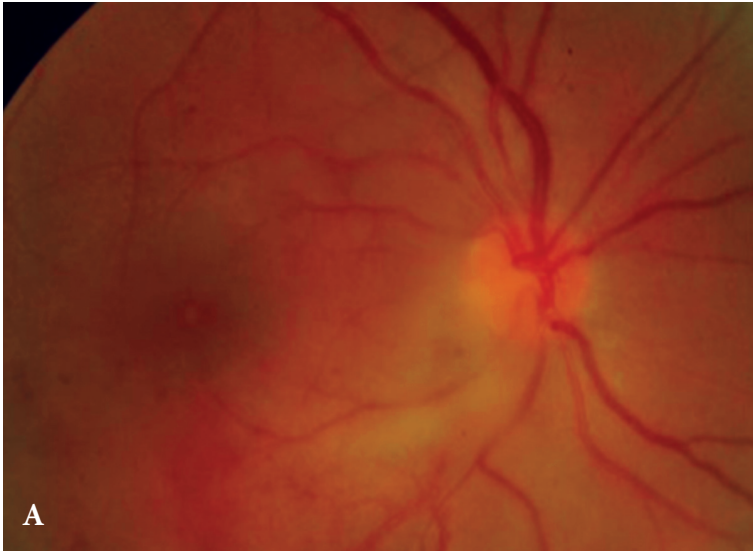
Olgu 2

Kırk iki yaşında erkek hasta, 10 gündür sağ gözde bulanık görme yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Sistemik hastalık öyküsü saptanmadı. En iyi düzeltilmiş görme keskinlikleri sağda 5/10, solda 10/10 ölçüldü. Biomikroskopik muayenede her iki göz normal bulundu. Sağda rölatif afferent pupilla defekti mevcuttu. Fundus muayenesinde sağda; vitrede +3 hücre, optik disk şiş, optik disk üzerinde neovaskülarizasyon,

üst temporal ven çevresinde yoğun eksüdasyon ve kılflanma (tipik FBA görünümü), üst temporal kadranda retina içi kanamalar ve makulada yıldız şeklinde eksüdasyon görüldü (Resim 4a). Fundus fluorescein anjiyografide sağda; optik disk başındaki neovaskülarizasyona bağlı sızıntı ve hiperfloresans, üst temporal kadranda retina iskemisi ve venüllerde damar duvarı boyanması görüldü (Resim 4b). Sol göz normaldi. Biyokimyasal tetkiklerde sedimentasyon: 15 mm/saat (12-20), CRP: 0.48 (0-1) bulundu. Toksoplasma IgM: 0.21 IU/ml (negatif), Toksoplasma IgG: 4,7 IU/ml (pozitif), Anti CMV IgM: 0,09 Au/ml (negatif), anti CMV IgG: 40,2 Au/ml (pozitif), anti Rubella IgM: 0,08 IU/ml (negatif), Anti Rubella IgG: 36.1 IU/ml (pozitif) bulundu. Hastaya oral deflazokort 60 mg/gün başlandı ve lazer fotokoagülasyon randevusu verildi. Kontrollere gelmediği için takip edilemedi.

TARTIŞMA

Akut idiyopatik FBA olguları daha genç yaşlarda görülürken, sekonder FBA'lı olgulara daha ileri yaşlarda da rastlanabilmektedir.² 41 ve 42 yaşlarındaki biri erkek, diğeri kadın iki olguda FBA tablosu görülmüştür. Görme azlığı yakınması olan olguların ikisinde de hastalık unilateral seyretmiştir. Her iki olguda da göz içi basınçları normal sınırlarda ölçülmüştür.



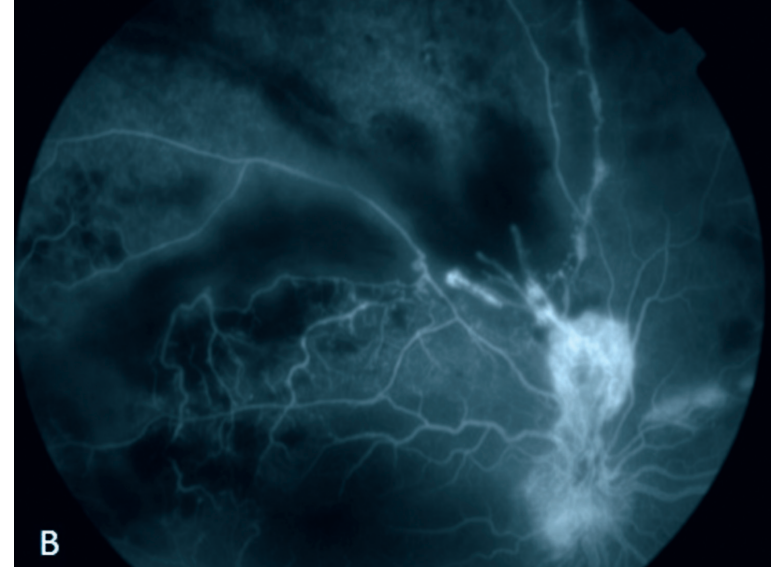
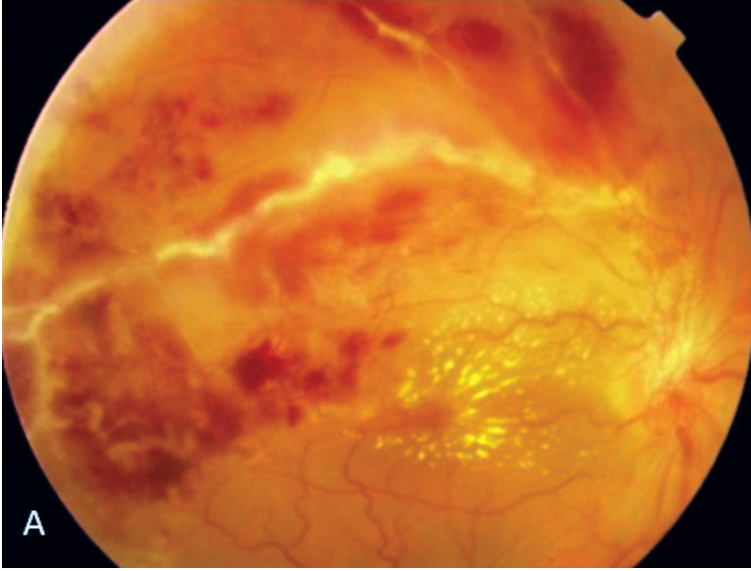
Resim 3a,b: Olgu1; Tedavinin 6. ayında alt temporal venülde kılflanma ve maküla ödemi (a), FFA'da yaygın periflebit, kistoid makula ödemi ve papillada hiperfloresans (b).

Literatürde vitritise ek olarak hafif-orta şiddetli iritis görülebileceği bildirilmekle birlikte,² bizim olgularımızda ön kamara reaksiyonu görülmemiştir. Fundus görünümü karakteristiktir. Retina içi kanama ve retinal arteriol ve venül boyunca yerleşmiş eksüdatasyon klasik FBA tablosunu oluşturmaktadır. Optik disk şişmesi çok sık olmamakla birlikte görüldüğü vakalarda genellikle hafiftir.² İkinci olgumuzda tek gözde optik disk şişmesi görülmüştür.

Akut idiopatik (primer) FBA olgularında genellikle tıkaçıcı olmayan vaskülitte birlikte geç fazlarda FFA'da etkilenen damarlardan sızıntı dışında, optik disk şişmesi olan vakalarda disk başından da sızıntı bildirilmiştir.² Genellikle tıkaçıcı olmayan vaskülit görülse de, retina ven tıkanıklığı olan az sayıda FBA olgusu da bildirilmiştir.^{4,7,8} Birinci olgumuzun başvuru anındaki FFA'sında midperiferde iskemisi olması ve kontrol FFA'sında retina ven dal tıkanıklığı tespit edilmiş olması tıkaçıcı bir vaskülit lehine değerlendirilmiştir. İkinci olgu ise retina ven dal tıkanıklığı tablosuyla başvurmuştu ve retina-daki iskemiye bağlı optik disk üzerinde neovaskülarizasyon mevcuttu. Birinci olguya lazer fotokoagülasyon tedavisi yapıldı, ikinci olguya ise lazer fotokoagülasyon tedavisi planlandı.

İki olgumuzda da etyolojik araştırmada altta yatan hastalık bulunamamıştır. Birinci olgumuzda anti CMV IgG ve anti Rubella IgG, ikinci olgumuzda ise anti CMV IgG, anti Rubella IgG ve Toxo IgG pozitif bulunmuştur. Ancak akut enfeksiyon göstergesi olan IgM değerleri her iki hastada da negatif bulunmuştur.

Ülkemizden FBA tablosuyla birlikte anti CMV IgG'si pozitif olan⁴ ve anti CMV IgG, anti Rubella IgG, anti EBV IgG ve anti HAV IgG'si pozitif olan iki olgu⁵ bildirilmiştir. Yine ülkemizden bildirilen 26 yaşındaki bir başka olguda viral seroloji negatif bulunmuştur.⁹ Bu olguların hepsine oral steroid tedavisi verilmiş ve bir hafta içerisinde görme keskinliklerinin arttığı bildirilmiştir.^{4,5,9} Bizim birinci olgumuzda da steroid tedavisinin birinci haftasında görme keskinliğinde artış sağlanırken, vitritisi kontrol altına alabilmek için 8 ay boyunca steroid tedavisi ile kombine asiklovir tedavisi de verildi. Çetin ve ark.,¹⁰ olgusunda da steroid tedavisiyle inflamasyonun kontrol altına alınmadığı ve tedaviye sistemik asiklovir eklendikten sonra inflamasyonda azalma olduğu bildirilmiştir. Etkisi tam olarak bilinmemekle birlikte asiklovirin etkin olduğunu bildiren yayınlar mevcuttur.^{10,11} Asiklovirin bu olguların tedavisinde etkili olması latent bir viral enfeksiyonun olabileceği ihtimalini akla getirmektedir.



Resim 4a,b: Olgu 2; Üst temporal retina ven dal tıkanıklığı, optik diskte neovaskülarizasyon, makular star görünümü (a), FFA'da optik disk başında neovaskülarizasyona ait hiperfloresans, tıkalı üst temporal venül, üst kadranda retina iskemik (b).

Sonuç olarak frosted branch angiitis olgularının retina ven tıkanıklığına yol açabilecek şiddette tek taraflı ağır flebitisle seyredebileceği görülmüştür.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Ito Y, Nakano M, Kyu N, et al. Frosted branch angiitis in a child. Jpn J Clin Ophthalmol 1976;30:370-2.
2. Walker S, Iguchi A, Jones NP. Frosted branch angiitis: a review. Eye 2004;18:527-33.
3. Kleiner RC. Frosted branch angiitis: clinical syndrome or clinical sign? Retina 1997;17:370-2.
4. Sünnetçioğlu RH, Kalaycı D, Kutucu FP ve ark. Santral retinal ven tıkanıklığı tablosunu taklit eden "frosted branch angiitis" olgusu. Ret-Vit 2007;15:293-5.
5. Erol N, Topbaş S. Akut idyopatik frosted retinal anjitis. Ret-Vit 2003;Özel sayı:62-6.
6. Portero A, Herreras JM. Frosted branch angiitis diagnosed as neuro-Behcet: A diagnostic and etiologic dilemma. Case Rep Ophthalmol 2011;2:170-5.
7. Kaburaki T, Nakamura M, Nagasawa K, et al. Two cases of frosted branch angiitis with central retinal vein occlusion. Jpn J Ophthalmol 2001;45:628-33.
8. Abu El-Asrar AM, Al-Obeidan SA, Abdel Gader AG. Retinal periphlebitis resembling frosted branch angiitis with nonperfused central retinal vein occlusion. Eur J Ophthalmol 2003;13:807-12.
9. Karaçorlu S, Karaçorlu M. Frosted retinal anjitis. Ret-Vit 1993;1:75-7.
10. Çetin EN, Uyanık FY, Yıldırım C ve ark. Acute İdiopathic frosted branch angiitis. Ret-Vit 2011;19:Özel Sayı:68-70.
11. Narita K, Sato A. Systemic acyclovir was effective in a case of recurrent retinal angiitis. Rinsho Ganka (Jpn J Clin Ophthalmol) 1990;44:739-43.