

Çocukluk Çağı Eksudatif Retina Dekolmanları*

Remzi AVCI¹

Ret-vit 1996;1:433-43

Eksudatif retina dekolmanı (ERD) retinada bir yırtık veya retinayı çeken bir traksiyon gücü olmaksızın özellikle bazı metabolik bozukluklar, sistemik hastalıklar ya da gözün arka segment drenaj sistemindeki mekanik engeller sonucu subretinal mesafede sıvı birikmesi ile karakterize bir tablodur.

1. RETİNANIN YATIŞIK KALMA MEKANİZMASI

1.1. Retina ve koroidin anatomisi

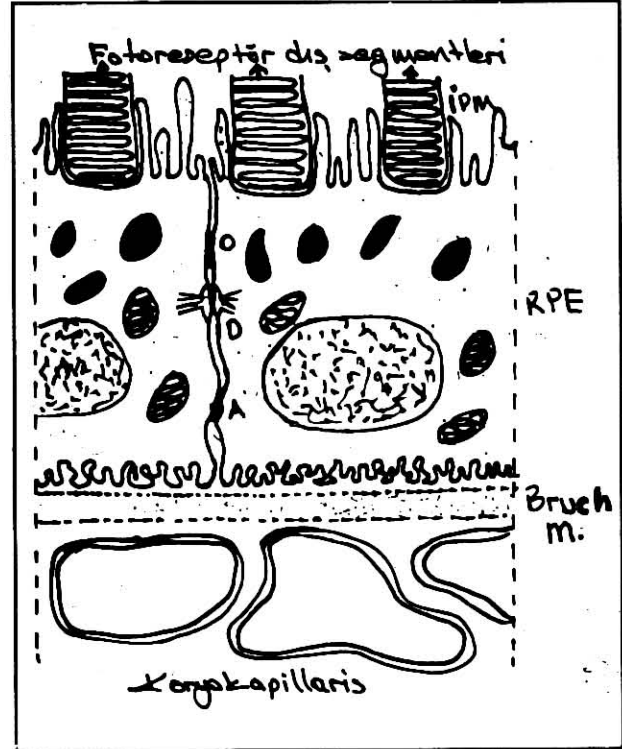
Bildiğimiz gibi retina, duyu tabakası ve retina pigment epitelinden (RPE) oluşmaktadır. Duyu retinanın RPE'ne yakın yüzeyini fotoreseptörlerin dış segmentleri oluşturmaktadır. Yapılan çalışmalarda RPE ile fotoreseptörler arasında herhangi bir mekanik bağlantı gösterilmemiştir¹. Bu iki tabaka arasında interfotoreseptörmatriks (İPM) olarak bilinen potansiyel bir mesafe vardır ve bu mesafe RPE hücreleri tarafından salgılanan sıvı ile doludur². İPM karışık bir yapıya sahiptir ve görevinin ne olduğu tam olarak bilinmemektedir.

RPE nöroektodermden kaynaklanır. Birbirlerine desmozomlar, zonula okludens ve zonula adherens olarak isimlendirilen özel bağlarla bağlanmışlardır. Zonula okludensler tarafından oluşturulan bağlantılar son derece sıkıdır ve dış kan-retina bariyerini oluştururlar³. RPE altındaki bruch membranı ise elastik ve kolajen liflerden oluşur ve makromoleküller için bir barier oluşturmaz (Şek.1).

Koryokapillaris geniş kapillerden oluşmuş tek sıralı bir tabakadır ve koroiddeki tek kapiller tabakayı oluşturmaktadır. Mikroskopik olarak bu kapillerle renal glomerül kapillerleri arasında büyük benzerlik gösterilmiştir⁴.

1.2. Retina ve Koroiddeki Sıvı Akım

*TOD. XXIX UTOK'de tebliğ edilmiştir.
1.Yrd. Doç. Dr. Uludağ Üni. Tıp Fak. Göz Hast. ABD.
Yazışma Adresi: Uludağ Üni. Tıp Fak. Göz Hast. ABD. 16059 Görükle Bursa



Şekil 1. Retina fotoreseptörleri, RPE ve koryokapillarisin yapısı. O: Zonula Okludens, A: Zonula Adherens, D: Desmozom, İPM: İnter Fotoreseptör Matriks, RPE: Retina Pigment Epiteli

Dinamiği

Retinanın yatışık kalabilmesinde bir çok mekanizma rol oynamaktadır. Anatomik adezyon ve vitreusun tamponad etkisi çok sınırlıdır. Buna karşın vitreo-retino-koroidal sıvı dışı akım dinamiği retinanın yatışık kalmasında son derece etkin rol almaktadır. Steinberg ve Wood^{5,6} vitreustan retinayı geçerek koryokapillarisine ulaşan sıvı hareketinin retinayı yatışık tutan başlıca mekanizma olduğunu bildirmişlerdir. Bu mekanizma ile sıvı akımına direnç gösteren duyu retina RPE'ne doğru itilmekte ve devamlı yatışık kalması sağlanmaktadır. Bu yolda çok yüksek bir sıvı dolaşımı mevcuttur. Vitreusa enjekte edilen işaretli sıvının 32 dakikada %88'inin vortex venleri ile gözü terkettiği gösterilmiştir⁷. Subretinal bölgedeki sıvının RPE'ni geçerek koryokapillari-

se taşınmasında başlıca üç mekanizma rol oynamaktadır; aktif transport^{8,9}, plazma onkotik basıncı, hidrostatik basınç. Aktif transport RPE hücreleri tarafından enerji harcanarak siklik adenosin monofosfat (cAMP) aracılığı ile çalışan bir yoldur ve sıvı transportunun büyük bir kısmını sağlamaktadır. Plazma osmotik basıncı da sıvı transportunda önemli rol oynamaktadır, fakat RPE sağlıklı olduğunda aktif transport'a göre daha az etkili olurken, RPE'nde laser fotoagulasyon ile veya başka şekilde hasar oluşturulup iki ortam arasında mekanik bir yol açıldığında aktif transport kadar etkili olmaktadır^{5,10,11}. Hidrostatik basınç ise diğer ikisine göre çok daha az etkilidir.

ERD'nin oluşması için, subretinal mesafeye sıvı girişinin artması veya sıvı çıkışının azalması yada her ikisinin birden olması gerekir. Sıvı girişinin artması Coats veya Familyal eksudatif vitreoretinopati'de (FEVR) olduğu gibi vitreo-retinal yol (anterior yol) veya inflamasyon yada travmalarda olduğu gibi koroido-RPE yolu (posterior yol) ile olur. Subretinal mesafeden sıvı çıkışının azalması ise koryo-kapillaris veya RPE seviyesinde yada daha geride drenaj sistemi boyunca oluşabilecek herhangi bir blokaj sonucu olabilmektedir. Buda daha çok orbital selülit, arterio-venöz fistüller yada tümörlere bağlı bası sonucu oluşmaktadır. Sonuçta dengelerin bozulması ile subretinal mesafede sıvı birikmekte ve ERD oluşmaktadır¹².

1.3. Eksudatif Retina Dekolmanının Semptom ve Bulguları

ERD'nda hafif metamorfopsiden sadece ışık algılama hatta total görme kaybına kadar değişen görme kaybı ile karşılaşabiliriz. ERD'nin büyüklüğü ve lokalizasyonuna bağlı olarak değişen görme alanı defektleri oluşur. Oftalmoskopik olarak hafif retinal kalkıklıktan büllöz dekolmana kadar değişen görüntüler gözlenebilir. Genelde dekole retina konveks yüzevidir. Retinada kıvrımlar görülmez. Subretinal sıvının baş pozisyonlarına bağlı yer değiştirmesi ERD'nin en tipik özelliğidir.

Sığ seröz retina dekolmanlarında kırmızıdan yoksun ışık muayenesi ile daha iyi tanı konur. Bu şekilde arkadaki koroidal paternin daha belirginleşmesi sağlanarak öndeki sığ dekolman daha iyi görünür hale getirilebilir.

2. ÇOCUKLUK ÇAĞ I EKSUDATİF RETİNA DEKOLMANLARI NEDENLERİ

Bazıları son derece nadir olmak üzere birçok hastalıkta belirli dönemlerde ERD oluşur. Bazılarında ise eksudasyon esas patolojiyi

- | |
|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. İdiopatik
Coats Hastalığı
Üveal Effüzyon Sendromları 2. Konjenital
FEVR
Optik Sinir Pit'i
Morning Glory Sendromu
Optik Sinir Kolobomu
Nanoftalmos 3. İmflamatuar
Skleritler
Orbital Selülit
Orbital Pseudotümör
Subkonjonktival Abse
Enfekte Skleral implant 4. Otoimmün
Vogt-Kayanagi-Harada Sendromu
Sempatik Oftalmi
Periferik Üveitler 5. Hemodinamik
Hipertansif Retinopati
Diabetik Retinopati
Kronik Renal Yetmezlik
Kardiak Yetmezlik 6. Hematolojik
Hemoglobin Sikle-Cell Hastalığı
Lösemiler
Trombotik Trombositopenik Purpura 7. Tümöral
Koroidal Hemangiom
Retinal Kapiller Hemangion
Retinoblastom
Kombine Hamartom |
|---|

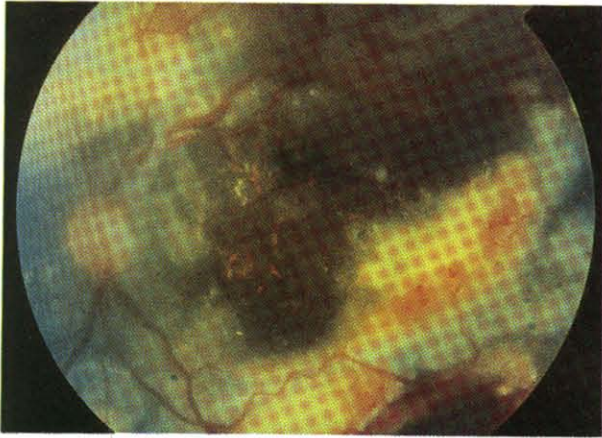
Tablo 1. Çocukluk çağı Eksudatif Retina Dekolmanı Etiyolojisi

oluşturmaktadır. Bunları (Tab.1)'deki gibi sınıflayabiliriz.

2.1. Coats Hastalığı

İlk defa 1908 yılında George Coats¹³ tarafından tanımlanan bu hastalık nedeni bilinmeyen konjenital vasküler bir anomaliye bağlı olarak retina damarlarında telenjiektazik ve anevrizmal değişimlerin olması ve bu damarların duvar geçirgenliğinin artması sonucu plazmanın damar dışına ve retina dokusu içine sızması ile hemorajiler, subretinal eksudasyonlar ve lipid birikintileri ile karakterize bir tablodur.

Hastalık başlangıçta Coats tarafından 3 ayrı gruba ayrılmıştır¹³. Daha sonra bunlardan biri Eugen Von Hippel tarafından anjeomato-



Şekil 2. 12 yaşında ileri safha bir Coats' hastasının fundus görüntüsü. Yer yer retinal ve subretinal hemorajiler, sert eksudalar ve yuygun ERD görülmektedir.

zis retina ismi altında ayrı bir hastalık olarak tanımlanmasından sonra Coats' hastalığı klinik ve patolojik olarak iki temel grupta incelemeye alınmıştır;

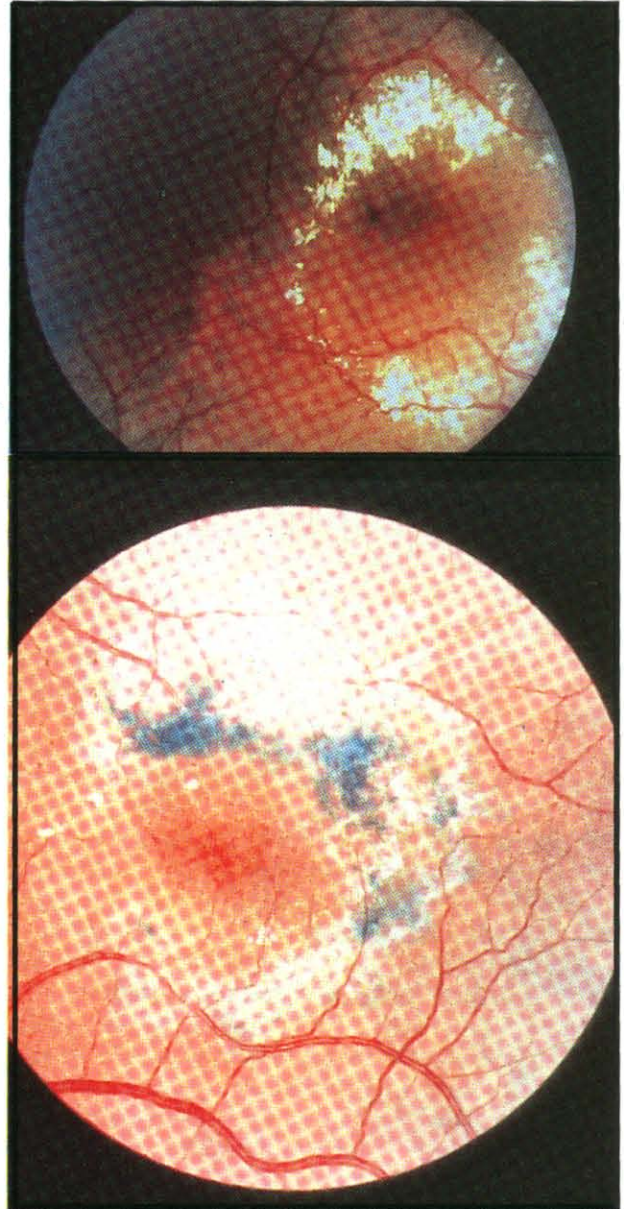
1- Masif subretinal eksudasyonunun olduğu fakat vasküler anomalilerin olmadığı grup,

2- Masif subretinal eksudasyonla birlikte yoğun vasküler anomalilerinde olduğu grup.

Hastalık genellikle adolesan döneminde (16 yaşından önce) başlar. Nadirde olsa 16 yaşından sonra başlayan olgular bildirilmiştir¹⁴⁻¹⁶. Erkeklerde kadınlardan 3 kat fazla görülür. Olguların %80'i tek taraflıdır. %20 oranında bilateral tutulum bildirilmektedir¹⁴⁻¹⁷. Olguların 2/3'ü 10 yaş altındadır. En erken 4 yaşında bir çocukta gözlenmiştir¹⁸.

En önemli şikayetler görme azlığı, strabismus ve lökokeridir. Tipik oftalmoskopik görüntü lokalize sarı yeşilimsi subretinal eksudatif kalkıklık şeklinde başlar ve ileri safhalarda büllöz ERD gözlenebilir. Eksudasyon genellikle anormal vasküler değişikliklerle ilgilidir. Telenjektazik damarlar, venöz boğumlanmalar, mikroanevrizmal değişiklikler, fuziform kapiller dilatasyonlar tortiosite artımı, anevrizmal dilatasyonlar sıklıkla gözlenir. Ayrıca yer yer kapiller nonperfüzyon alanları ve bu bölgelerde gelişen retinal neovaskülarizasyonlar gözlenebilir. Yer yer retinal hemorajiler ve lipid depolanmaları tipik görüntüleri oluşturmaktadır (Şek-2). Bazan periferel hastalıktan uzak maküler bölgede epiretinal membranlar oluşabilir^{13,19,21}.

Çok değişik formlarla karşılaşabiliriz. Eksuda ve hemoroji hastalığın az aktif safhasında çok hafif olabilir. Vasküler anomalileri bazan oftalmoskopik olarak saptayamayabiliriz. Progressif safhada ise eksudasyon son derece masif olup üzerindeki vasküler yapıyı görme-



Şekil 3. (a) Maküler bölgede yerleşimli sirsine retinopatinin gözlendiği 11 yaşındaki erkek bir Coats' hastasının tedavi öncesi fundus görüntüsü. (b) Aynı olguda laser FK tedavisi sonrası sirsine retinopatinin tümüyle kaybolduğu görülmektedir

mizi engelleyecek kadar büllöz retina dekolmanı yaratabilir. Hatta retina lens arkasında biomikroskopla görülecek kadar kalkabilir^{13,19,21}. Fundus Fluoresen Anjiyografi (FFA) hastalığın kan retina bariyerinin bozulmasından kaynaklandığının anlaşılmasında yardımcı olmuştur. FFA de, bahsedilen bütün anormal vasküler yapıları görmek mümkündür. Bu damarlar erken dolar ve uzun süre hiperfluoresan kalırlar. Fluoreseyn damarlardan sızarak etraftaki eksudasyon alanlarını boyar. Ayrıca kapiller yatağın diffüz kaybı kapiller non perfüzyon alanları

gözlenir. Bu bölgelerdeki gelişen retinal neovaskülarizasyonlarda görüntülenebilir.

Ayrıca tanıda en önemli tablo retinoblastomdur²². Her ikisinde de intraoküler kalsifikasyonlar görülür, fakat retinoblastomda genellikle küme şeklinde gözlenirken Coats'da ise plak şeklinde olmaktadır. Ayrıca retina dekolmanı, persistan hiperplastik primer vitreus, konjenital katarakt, Norries hastalığı, familial eksudatif vitreoretinopati²³, Eales hastalığı, kollajen vasküler hastalıklar²⁴ ile de karışabilmektedir.

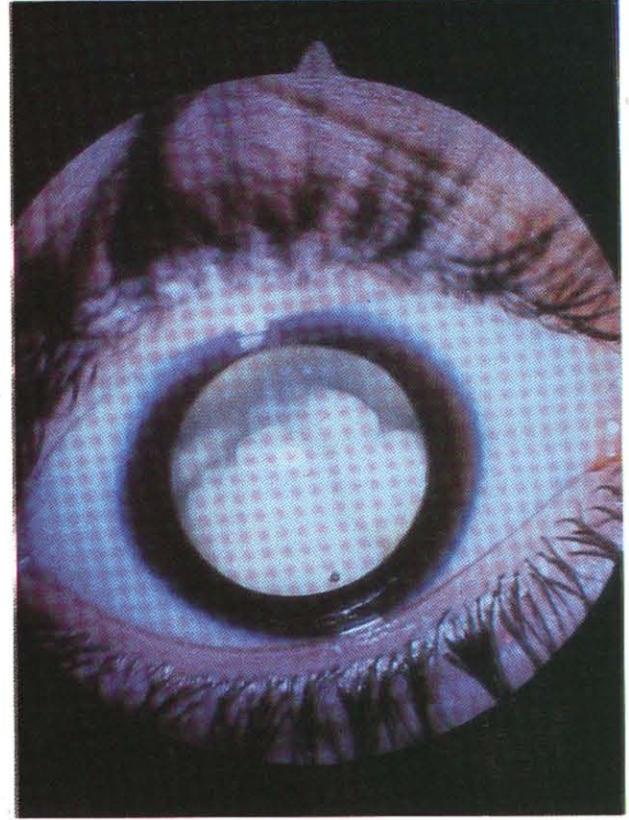
Genellikle intraoküler tümör özellikle retinoblastom sanılıp enükle edilen gözler olduğundan oldukça zengin histopatolojik veriler saptanmıştır²¹. Retinadaki bütün kalıplerdeki damarlar tutulur. Vasküler endotel ve perisit hücrelerinin kaybı damar duvarlarında belirgin organizasyon bozukluğu (plasmotik vakuolis) sözkonusudur²⁵. Damarlarda yer yer kalınlaşma, yer yer incelleme alanları gözlenir.

Coats's da tedavi her zaman şart değildir. Tedavi edilenlerde olguların %75'inde tablo stabilize olurken tedavi edilmeyenlerde bu oran %30 bulunmuştur. Onun için lezyon eğer sınırlı ve makülayı tehdit etmiyorsa tedavisiz takip edilir.

Laser fotokoagülasyon (Laser FK) günümüzde en yaygın kullanılan tedavi yöntemidir (Şek.3) - 14,26,29. Daha çok hemoglobin tarafından iyi absorbe edilen Argon mavi-yeşil veya DYE sarı dalga boyu tercih edilmektedir. Tedavi sırasında kanama riskini azaltmak için direkt lezyon üzerine yapılacak tedavide düşük enerji geniş spot büyüklüğü ve uzun süre tercih edilmelidir. Eğer ERD varsa bu durumda tedavi etkili olmayabilir. Periferdeki lezyonlara indirekt laser FK uygulanabilir. Tedaviden sonraki erken dönemde sıklıkla subretinal sıvıda artma gözlenir sonra kaybolur.

Diğer bir tedavi seçeneği olarak Kryokoagülasyon, daha çok periferik lezyonlara ERD'li olan olgulara transkonjonktival olarak anormal damarların olduğu sızıntılı bölgelere damarlar beyazlaşana kadar uygulanır. Bazen yeterli donma elde etmek için subretinal sıvıyı boşaltmak gerekebilir³⁰. Eğer subretinal sıvı tümüyle boşaltılabilirse o zaman laser FK da uygulanabilir.

Diatermi ise özellikle ERD'li vakalarda Kryokoagülasyona alternatif olarak tercih edilmektedir. Eğer total bülloz retina dekolmanı varsa bu durumda subretinal sıvı drenajı ile birlikte skleral çökertme uygulaması daha doğru olacaktır^{31,32}. Premaküler membranların olduğu gözlerde pars plana vitrektomi ile membranlar soyularak görmeyi artırmayı denemişlerdir³³.



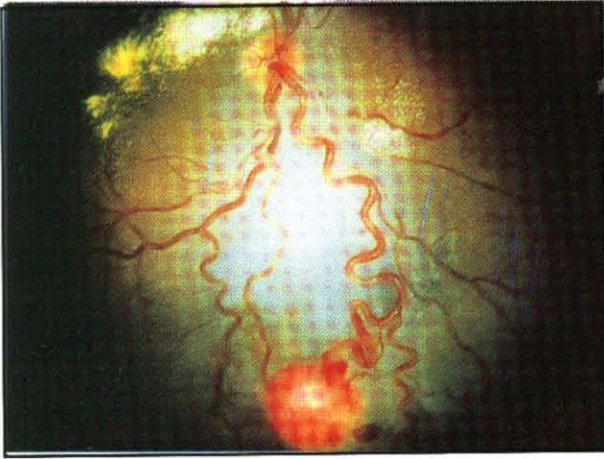
Şekil 4. 36 Haftalık bir kız çocuğunda endofitik tip retinoblastomun görüntüsü

2.2. Familial Eksudatif Vitreo Retinopati (FEVR)

Gestasyonel dönemin son 2-3 ayı içerisinde retina vasküler gelişiminin tamamlanmadan durması sonucu temporal periferik retinada vasküler ağın aniden kesilmesi ve bunun periferinde avasküler zonun oluşması, daha sonraki dönemde bazı olgularda ilerleme göstererek vitreoretinal komplikasyonların oluşması ile karakterize otozomal dominant geçişli hereditör bir hastalıktır.

Bu tablo ilk defa 1969 da Criswick ve Schepens tarafından prematür retinopatisine benzeyen ama prematürite ve oksijen tedavisi anamnezi olmayan hastalık olarak tanımlanmıştır³⁴. Olguların büyük bir kısmı bilateralidir. Fakat sporadik olgularda tek göz tutulumu da bildirilmiştir³⁵. Genelde hastalık ilerleme göstermez. Başlangıçta hastalığın seyrini tahmin etmek güç olsada genç çocukluk ve adult çağda hemen her zaman stabil hale gelmektedir.

Klinik olarak FEVR'de üç kardinal özellik gözlenir, retinal avasküler zon, arteriovenöz şant oluşumu ve retinal neovaskülarizasyon³⁵. Bu kardinal bulguların ışığı altında FEVR



Resim 5. 16 yaşındaki erkek bir hastanın sağ gözü. Belirgin ve kıvrımlı getirici, götürücü damarlarla birlikte maküler bölgede sert eksudasyona neden olan 2 disk çapındaki tümörel lezyon görülmektedir.

Miyakubo tarafından 5 grupta değerlendirilmiştir³⁵.

- 1) Basit tip
- 2) Arkuat tip
- 3) "V" şekli patern
- 4) Proliferatif tip
- 5) Skatrisyel tip.

Proliferatif tipte yaygın retinal neovaskülarizasyonlar (NV) gözlenmektedir. Retinal NV'ler olguların %11-20'sinde saptanmıştır^{35,36}. Retinal eksudasyon diğer bir bulgudur ve daha çok retinadaki NV'lardan plazmanın damar dışına sızmasıyla oluşur. Tabloyu daha çok ERD yönünden ele alacak olursak hastalığın ismindeki eksudatif kelimesinin aksine bu hastalıkta retinal eksudasyon ve ERD son derece nadir gözlenmektedir. Genelde traksiyonel veya yırtıklı retina dekolmanı gözlenir. Retinal eksudasyon olguların sadece %9'unda saptanmıştır. (Myokuba) Masif subretinal eksudasyona bağlı ERD ise Nouhuys tarafından 170 gözün sadece ikisinde bildirilmiştir³⁶.

Genelde hastalık nonprogresif tabiatında olduğu için birçok olguda gözlem ve sıkı takip yeterlidir. Herhangi bir tedaviye gerek yoktur. Eğer retinal NV'ler gözlenirse daha sonraki dönemde vitreus hemorajisi, retina dekolmanı ve maküler eksudasyon gibi görmeyi tehdit eden komplikasyonların gelişmesini önlemek amacıyla laser fotokoagülasyon veya kriyo ile bu damarların profilaktik olarak tedavisi her zaman olmasada önerilmektedir³⁶. Tedavi sonrası bu yeni damarlar süratle geriler, fakat bazen adult gözlerde kısmen fibrotik, semptom vermeyen inaktif NV'ların olduğu, bunların takip süresince bir ilerleme göstermediği bildirilmiştir. Onun için bunların tedavisiz takibi önerilmektedir³⁶. Transiyonel, yırtıklı veya eksudatif,

hangi tip olursa olsun eğer retina dekolmanı gelişti ise bu olgularda prognoz oldukça kötüdür³⁶. Özellikle erken yaşlarda (19 yaş altı) RD genellikle proliferatif vitreoretinopati ile komplike olduğu için adultlerde klasik skleral indentasyon önerilirken, çocuklarda ve gençlerde pars plana vitrektomi önerilmektedir³⁶.

2.3. Retinoblastom

Bildiğimiz gibi retinoblastom çocukluk çağında en sık intraoküler malin tümördür Şek.4. Yapılan çalışmalarda retinoblastom insidansının giderek arttığına saptanması^{37,38} hastalığın oluşmasında çevresel faktörlerin etkilerini gündeme getirmektedir.

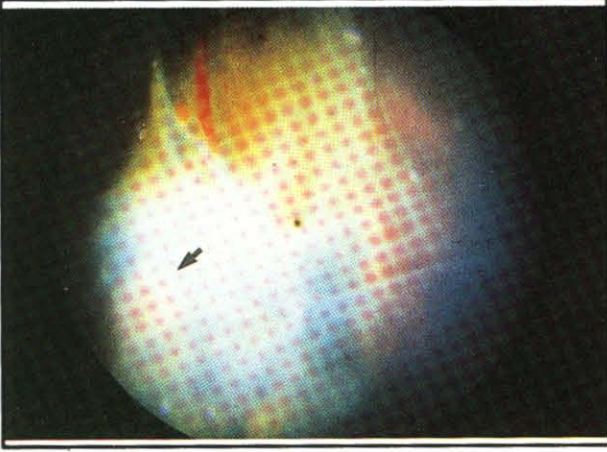
Retinoblastomda ERD erken dönemde son derece nadir görülen atipik bir bulgu olarak değerlendirilmektedir^{39,40} ve yanlış tanı konmasına bir neden olarak gösterilmektedir. Buna karşın tedavi edilmemiş olguların geç döneminde ERD sık olarak karşımıza çıkar. Eksofitik tipte endofitik tipe göre çok daha sık gözlenir.

Önceleri retinoblastomda ERD'nin varlığı konservatif tedavi için sakıncalı olarak kabul edilip bu olgulara enükleasyon önerilirken son çalışmalarda bu olgularda yeni üçlü kemoterapi protokolü ile son derece başarılı sonuçlar bildirilmiştir⁴¹. Tedavi ile tümörün ve ERD'nin gerilediği ve retinanın tamamen yatışmasının sağlandığı bildirilmektedir. Böylece ERD bu olgularda enükleasyon endikasyonu olmaktan çıkmıştır. Böylece Kingston ve Hungerford tarafından geliştirilen bu yeni üçlü kemoterapi rejimi retinoblastom tedavisinde son yıllardaki en önemli gelişmelerden biri olarak kabul edilmektedir⁴².

Önerilen yeni kemoterapi tedavisinde etoposide, karboplatin, vincristinden oluşan tedavi 2 ay her ayın ilk üç günü uygulanmakta, daha sonraki iki ay ise radyoaktif plak veya bir başka tedavi, sonra yine iki ay her ayın ilk üç günü olmak üzere kemoterapi yapılması şeklinde önerilmektedir. Bu ajanların eski kemoterapötiklere göre göze daha hızlı ve yüksek oranda penetre oldukları bildirilmiştir.

2.4. Retinal Kapiller hemangiom

Retinal kapiller hemangiom genelde iki ayrı formda karşımıza çıkar, periferal lezyon (Von-Hippel tümörü) veya juxtapapiller kapiller hemangiom. Periferik lezyon çok daha sıklıkla gözlenmektedir. Von-Hippel tümörü, ilk dekatta görülebileceği gibi, 8. dekatta da karşımıza çıkabilir. Bazen daha önce normal olan bir retinada ilerki dönemde tümör gelişebilir. Hastalık genelde yavaş ilerler, eksudasyon, vitreus hemorajisi ve retina dekolmanı gibi



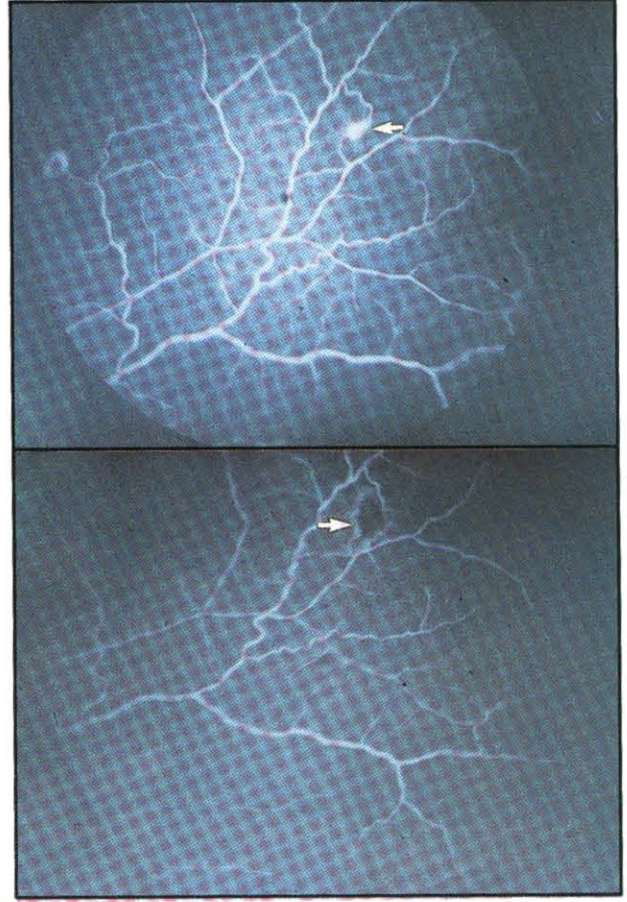
Resim 6. Tedavi edilmemiş retinal kapiller hemangiomlu 26 yaşında bir erkek hasta Yaygın fibröz proliferatif membranlar ile birlikte traksiyon retina dekolmanı ve membranların arkasında tümörol lezyon görülmektedir

bulgular gelişip görme problemi yaratmadıkça hasta tarafından farkedilmez.

Klinik olarak başlangıçta retina periferinde gizli grimsi-kırmızı diabetik mikroanevrizmadan daha büyük olmayan leke şeklinde gözlenir⁴³. Tümör içerisindeki kapiller kanallar proliferere oldukça lezyon büyür. Başlangıçta afferent ve efferent damarlar normal genişlikte iken tümör içindeki kapillerlerin arterio-venöz şant gibi görev yapması ile belirginleşir ve tortiosite gösterirler Şek.5 Erken dönemde tümörü oluşturan kapiller damar duvarları geçirgenlik göstermezken daha sonra damar duvarında oluşan pencereler plazmanın duvar dışına sızmasına, dolayısıyla retinal ve subretinal eksudasyona neden olur, sirsine retinopati ve ERD gelişir (Şek.5). Daha sonra serum elementlerinin etkisi ile fibrovasküler proliferasyon oluşur. Tablonun ilerlemesi ile vitreus hemorajisi ve traksiyon retina dekolmanının da tabloya eklenmesiyle proliferatif vitreoretinopati tümüyle yerleşir (Şek.6) - 44.

Von-Hippel tümörü ilk dekatta görülebileceği gibi. 8. dekatta da karşımıza çıkabilir⁴⁵. Bazan daha önce normal olan bir retinada daha sonraki dönemde tümör gelişebilir⁴⁶. Hastalık genelde yavaş ilerler ve retinal eksudasyon, vitreus hemorajisi, retina dekolmanı gibi bulgular gelişip görme problemi yaratmadıkça farkedilmez.

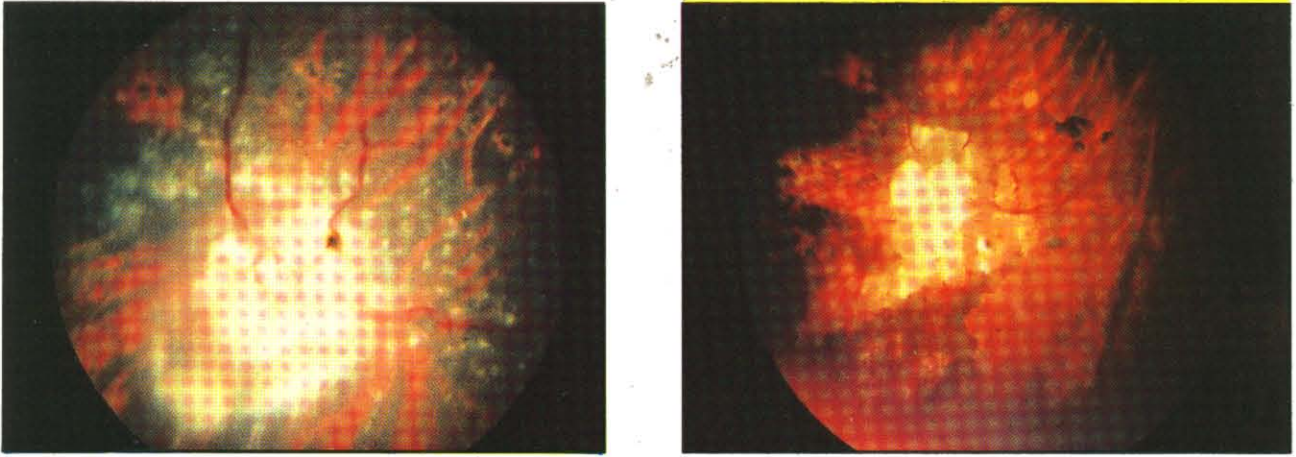
Tedavi yaklaşımında en önemli nokta lezyonun ne kadar erken saptanırsa okadar kolay ve tümüyle ortadan kaldırılacak şekilde tedavi edilebileceğinin bilinmesidir. Onun için lezyon saptanır saptanmaz tedavi edilmelidir. İlk tedavi Laser FK dir. Bir disk çapından küçük tümörlerde etkilidir. Tedavi doğrudan tümör üze-



Şekil 7. 1/4 disk çapında kapiller hemangiom saptanan 11 yaşındaki bir kız çocuğunun FFA'sinde tedavi öncesi hiperfluoresan olan lezyonun (a) (ok) Laser FK tedavisi sonrası tümüyle eredike edildiği gözlenmektedir (b) (ok)

rine uygulanabilir (Şek.7.) 1/4 disk çapındaki tümörlerin tek bir laser spotu ile tedavi edilebileceği bildirilmiştir⁴³. Eğer tümör bir disk çapından büyükse veya retina periferinde ise ve laser FK ile yanık oluşturmayı engelleyecek kadar subretinal eksudasyon mevcutsa o zaman kryokogulasyon uygulanır (Şek.8)⁴⁷. Kryokoagulasyon tedavisinde tümörün bütününe buz topu içersine girmesine özen gösterilmelidir. Ayrıca geniş periferik tümörlerin tedavisinde djatermi⁴⁸, radyoterapi⁴⁹, gibi tedavi yöntemleride bildirilmiştir. Aşırı eksudatif ve/veya traksiyonel RD nin yanı sıra proliferatif vitreoretinopatinin geliştiği gözlerde skleral çökertme pars plana vitrektomi teknikleri uygulanır⁵⁰.

Kliniğimizde yaptığımız bir çalışmada⁴⁷ 3 ü 12 yaş altında 11 olguda toplam 24 tümör (7si 1 disk çapı ve altında ,3 ü 1-2 disk çapı arası, 1 i 2 disk çapından büyük ve eksudatif dekolman gelişmiş) saptadık. Sekiz olgu Laser FK (Şek.8) 1 olgu kryo (Şek.9), 2 olgu da laser+kryokoagulasyon ile tedavi edildi. Orta-



Şekil 8. Belirgin ERD ile birlikte yaklaşık 2 disk çapında bir kapiller hemangiom saptanan 22 yaşındaki bayan bir hastanın tedavi öncesi (a) ve tedavi sonrası (b) fundus fotoğrafları görülmektedir. Tedavi sonrasında ERD'nın tümüyle rezorbe olduğu ve tümöral lezyonun da eredike edildiği görülmektedir.

lama 4.5 yıllık takip sonunda 2 disk çapından büyük ve eksudatif dekolman gelişmiş olgu haricindeki tüm olgularda tümör eradike edilmiştir. Bizim çalışmamızda da gözlediğimiz gibi 1 disk çapına kadar olan tümörlerde prognoz son derece iyidir. Daha büyük tümörlerde ise her zaman iyi sonuç elde etmek mümkün olmamaktadır.

2-5: Koroidal Hemangiom

Koroidal hemangiom genellikle nadir görülen hamartomatöz bir tümördür. İki ayrı şekilde görülür, Lokalize sınırlı tümör veya diffüz form.

Lokalize koroidal hemangiom

Genellikle koroidin herhangi bir bölgesinde sınırlı tümör olarak karşımıza çıkar. Enükle edilmiş gözlerde yapılan histopatolojik çalışmalarda lokalize tümörün diffüz formdan 2.5 kez daha sık gözlendiği bildirilmiştir⁵¹. Konjenital oluşuna rağmen genelde 2-5. dekatta semptomatik hale gelip tanı konmaktadır. Fakat 6 yaşında bile olgular bildirilmiştir⁵²⁻⁵⁴.

Klinik olarak portakal kırmızısı, pembemsi renkte genelde ekvator gerisinde⁵¹ ve diske yakın^{53,54} yerleşim gösteren kubbe biçimli kalkıklık şeklinde karşımıza çıkar. Tümöre bağlı olarak ERD v.b. ikincil değişiklikler olmadıkça hastaların bir şikayeti olmaz. Olguların % 78 inde ERD bildirilmiştir⁵⁵. Maküler değişiklikler de sıklıkla gözlenmektedir⁵⁴. Bu değişiklikler genellikle tümörden kaynaklanan ERD'nın veya subfoveal yerleşimli olgularda tümöre bağlı maküler retinanın dejenerasyonuna bağlı meydana gelmektedir. Makulada, sert eksudalar⁵⁶, retina pigment epitel değişiklikleri, maküler pucker veya epiretinal membranların oluştuğu bildirilmiştir⁵⁷.

FFA da olguların %50'sinde koroidal fazda henüz retinal damarlar dolmadan koroidal damarların önce düzensiz hiperfluoresansı gözlenir^{58,59}. Bunu diğer tümörlerde de görmek mümkündür. FFA, tümöre bağlı oluşan ERD'nın boyutlarını belirlemede oldukça yardımcıdır.

Lokalize koroidal hemangiomda Ultrasonografik bulgular oldukça karakteristiktir ve tanıda çok yardımcıdır⁶⁰. B-scan Ultrasonografi'de (US) kubbe biçiminde genelde koroidal ekskavasyon v.b. akustik sessiz zon belirtilerinin olmadığı kalkıklık şeklindedir⁵⁸. A-scan US'de ise %50-100 arasında yüksek internal reflektivite gözlenir⁶¹.

Lokalize koroidal hemangiomda günümüzde kabul gören yegane tedavi şekli FK'dur^{58,62,63}. ERD'nın geliştiği gözlerde fotogulasyon endikasyonu mevcuttur⁶⁴. Tedavide amaç bütün tümörü tahrip etmek değildir. ERD'nın iyileşmesini sağlayacak kadar tedavi direk tümör üzerine uygulanır⁵⁵. Bu şekilde tedavi ile olguların %79'unda ERD'ında iyileşme saptanmış fakat daha sonra bunların %40'ında nüks gelişmiştir⁵⁵. Bütün tedavilere rağmen tümör foveadan uzak olmadıkça görsel prognoz iyi değildir. Diğer bir tedavi seçeneği olarak radyoterapi özellikle subfoveal veya parafoveal yerleşimli tümörlerde önerilmektedir^{65,66}. Bu tedavi ile ERD'ında olguların büyük kısmında iyileşme bildirilmiştir.

Diffüz Koroidal Hemangiom

Genellikle Sturge-Weber Sendromu ile ilişkilidir. Bilindiği gibi bu sendrom tek taraflı fasial vasküler lezyonlar ve aynı tarafta intrakranial hemangiom olmak üzere iki ana kısımdan oluşmaktadır. Yanısıra birçok hastada aynı taraf oküler tutulum da sözkonusudur. Okü-

ler bulgular arasında diffüz koroidal hemangi-om ve ERD en sıklıkla görülmektedir. Histo-patolojik çalışmalarda bu sendroma sahip ol-guların %40'ında diffüz koroidal hemangi-om saptanmıştır^{67,68}. Sturge-Weber sendromu ol-madan sadece diffüz koroidal hemangi-om olan olgular da mevcuttur⁶⁹.

Oftalmoskopik olarak diffüz koroidal he-mangi-om olan gözde diğer göze göre çok daha koyu kırmızı bir fundus görüntüsü ile karşı-la-şırız. Bu görüntü tomato-catsup fundus olarak ta isimlendirilmektedir⁷⁰. Bu olgularda her iki fundus birlikte değerlendirilerek renk farkı da-ha iyi gözlenebilir. Koroiddeki diffüz kalın-lık bu gözde tek taraflı hipermetropiye neden olur. B-scan US de karakteristik olarak koroi-dal bölgede diffüz solid ekojenik kitle görünü-sü saptanır. Bu olguların % 50'sinde ERD gö-rülmektedir⁷¹ ve bu ERD tipik olarak yerde-ğiştirme özelliğine sahiptir.

Diffüz koroidal hemangi-omlu olgularda gerçek bir tedavi şekli henüz bulunamamıştır. Anand ve Shields, Sturge-Weber Sendromu ol-mayan diffüz koroidal hemanji-om ve birlikte ERD olan 42 olgunun hepsinde Laser FK ile ERD'nda iyileşme saptamışlardır⁶⁹. Aynı te-davi tekniği sturge-Weber sendromlu olgular-da da kullanılmıştır. Radyoterapi ile ilgili de fazla yayın yoktur. Plauman ve Harnett diffüz koroidal hemangi-om ve ERD olan iki olguda lense koruyarak radyoterapi uygulamışlar her ikisinde de başarı elde etmişlerdir⁷².

2.6. Posterior sklerit

Skleritler arasında en az görülen tiptir. Ka-dınlarda erkeklere oranla daha sık gözlenmek-tedir. Çocuklarda çok nadir olarak karşımıza çıkar.

Klinik olarak görmede bozulma, hipermet-ropik refraktif kusur, şiddetli ağrı, ekstraokü-ler hareketlerde kısıtlılık, papil ödemi, ERD, yukarı bakışta alt kapak retraksiyonu gözlenir. ERD genellikle posterior sklerit le görülmesine rağmen nadir de olsa anterior skleritte de göz-lenmektedir⁷³. Birlikte seröz koroid dekolma-nı, optik nörit, hemoraji ve eksudalar da gözle-nebilir. FFA da erken fazda benekli koroidal patern daha sonra ise yaygın nokta şeklinde sızıntılar gözlenir. Geç fazda sızıntılar ile sub-retinal sıvı da boyanır⁷⁴. US tanıda oldukça yardımcı bir muayene yöntemidir. US ile göz arka duvarında belirgin kalınlaşma ve retro-bulber ödem gözlenir. Karakteristik olarak si-nir çevresindeki skleranın kalınlaşması sonu-cu optik sinir görüntüsü ile birlikte T bulgusu oluşur⁷⁵. Ayırıcı tanıda en önemlisi koroidal melanomdur. Tedavide oral kortikosteroidlerle son derece iyi sonuçlar alınmaktadır⁷⁴. Hem

sklerit hemde ERD süratle iyileşir. Bununla birlikte nöksler gözlenebilir⁷⁶. Steroidlerle ce-vap alınamayan veya steroid kullanımının sa-kıncalı olduğu olgularda siklofosamid veya siklosporin-A gibi diğer immunosupressif ajanlar kullanılabilir^{77,78}.

2-7 : Periferik üveit (Pars planit)

İntermedier üveit olarak ta bilinen bu tablo çocuklarda görülmekle beraber genellikle genç adütlerde saptanan, etyolojisi bilinmeyen peri-ferik retinanın tutulduğu bir üveit şeklidir. Vitreus opasiteleri ve maküler ödeme bağlı, si-nek uçuşmaları ve görme azalması şikayetleri ile hasta başvurabilir. Çocuklarda periferik re-tinada gelişen yeni damar oluşumlarından kaynaklanan vitreus hemorajileri ilk bulgu ola-rak karşımıza çıkabilir⁷⁹. Retinal periflebit, pars planada ve periferik retinada kartopu şek-lindeki beyaz eksudalar tipik bulgulardır.

Brockhurst periferik üveitli 100 olgunun 12'sinde çepeçevre periferik koroid dekolmanı ve büllöz ERD saptamıştır⁸⁰. Son zamanlarda seröz retinal kalkıklığın, tipik olarak kartopu lezyonların periferinde gözlendiği ve bunun retinoşizis ile karışabileceği bildirilmiştir⁷⁹.

Tedavide oral veya subtenon enjeksiyon şeklinde yapılacak kortikosteroid tedavisi ile her zaman olmasa da genelde tabloyu kontrol altına almak mümkün olmaktadır. Dirençli ol-gularda periferik kryokoagülasyon veya pars plana vitrektomi önerilmektedir.

2.8. Sempatik Oftalmi

Sempatik oftalmi gözün delici yaralanmalara yada cerrahi travmalarından sonra oluşan, her iki gözü de etkileyen diffüz granülo-matöz panüveit tablosudur. Hastalığın patogenezi ol-dukça karışık olmasına rağmen deneysel ça-lışmalarda retina fotoreseptör membranların-dan kaynaklanan Retinal-S v.b. doku antijenle-rine karşı oluşmuş otoimmün geç aşırı du-yarlılık reaksiyonlarının esas rolü oynadığı gösterilmiştir⁸¹.

Olguların %80'i travmadan sonraki ilk 3 ay içerisinde, %90'ı ilk bir yıl içerisinde gözlen-mektedir⁸². En sık ise travmadan sonraki 4-8 haftalar arasında gözlenir.

Klinik olarak granülo-matöz bir panüveit tablosu sözkonusudur. Arka segment bulgula-rı, papillit, yaygın retinal ödem, perivaskülit, RPE arkasında yerleşen "Dallen-Fuchs nodül-leri" olarak adlandırılan sarı-beyaz küçük ek-sudasyonlar ve ERD gözlenir. ERD sık bir bul-gu değildir⁸³. Skleral tutulum klinik olarak na-dir görülse de enüklea edilen gözlerde mikros-kobik olarak sıklıkla gözlenmektedir. FFA'da tipik olarak venöz fazda RPE seviyesinde yay-gın hiperfluoresen noktalar gözlenir. Eğer

ERD varsa geç dönemde bu lekelerin birbirleri ile birleştiği saptanmıştır⁸³.

Sempatik oftalminin tedavisinde en önemli nokta, hastalığın oluşmasının engellenmesidir. Bu da dikkatli mikrocerrahi, iyi yara tamiri ve bütün travmatik kesilerin sıkı düzenli kapatılması ile sağlanır. Tedavide her ne kadar sempatizan gözün enükleasyonu önerilse de Winter'in yayınlandığı 250 olguluk seride enükleasyonun sempatize gözün prognozunda hiç bir fayda sağlamadığı bildirilmiştir⁸⁴. Steroid tedavisi sempatik oftalmi oluşmasında bir fayda sağlamasa da hastalığın baskılanmasında en önemli silahımızdır. Erken safhada yüksek doz (100-200 mg /gün oral prednison) steroid tedavisi önerilmektedir. Daha sonra dozu azaltarak idame dozunda uzun süre steroid tedavisine devam etmek gerekebilir. Steroid kullanımının sakıncalı olduğu, steroid dozunu düşürmek istediğimiz ya da steroidlere rağmen tablonun baskılanmadığı olgularda diğer immunosüpressifler (Methotrexat, Clorambusil, Azotioprim) kullanılabilir⁸⁵.

Sonuç olarak sempatik oftalmi ciddi, ataklarla seyreden ve genellikle kötü bir görme ile sonlanan dramatik bir tablodur. Bu hastaların uzun süreli takibi son derece önemlidir.

2-9 : Konjenital optik sinir anomalileri (Morning Glory send., Optik sinir kolobomu, Optik sinir pit' i)

Her üç anomali de patogeneizde bazı benzerlikler sözkonusudur. Embrioner dönemde kapanmanın tam ve doğru olmaması, patogenezden sorumlu tutulmaktadır^{86,87}. Tam bilinmemekle birlikte bu kapanma eksikliğine bağlı vitreus boşluğu, subretinal bölge ve subaraknoid mesafe arasında sıvı dolaşımına izin verecek bazı bağlantıların bulunduğu düşünülmektedir⁸⁷.

Olguların 1/3-2/3 ünde seröz retina dekolmanı gelişir⁸⁸. Çocuklarda, Morning Glory sendromunda retina dekolmanı infantil yaşta gözlenirken diğer ikisinde genelde erken çocukluk yaşında karşımıza çıkar. Retina dekolmanı sıklıkla arka kutupta sınırlıdır⁸⁹. Büllöz dekolman varsa mutlaka yırtık aranmalıdır⁹⁰. Her üç tabloda da da retina dekolmanının benzer mekanizmalarla oluştuğu sanılmaktadır. Retina dekolmanı kendiliğinden iyileşmesine rağmen sık nüks etme özelliğine sahiptir. Bundan dolayı birçok olguda öncelikle tedavisiz takip önerilmektedir⁸⁸. Dekolmanın uzunsüre iyileşmediği, veya makulanın tutulduğu olgularda peripapiller laser FK⁹¹, yada pars plana vitrektomi ile birlikte subretinal sıvı drenajı ve sıvı-gaz değişimi önerilmektedir. Bu tedavilerle iyi sonuç alınsa dahi nüks oranı yüksek olduğu için tedaviye rağmen makulada dekol-

manın oluşturduğu kronik değişikliklerden dolayı nihai görsel sonuçlar genelde iyi değildir.

KAYNAKLAR :

1. Stephens RF, Shields JA: Diagnosis and management of cancer metastatic to the uvea: a study of 70 cases. *Ophthalmology* 1992;86:1336-49
2. Bridges CD: The interphotoreceptor matrix-functions and possible role in hereditary retinal degenerations. *Prog Clin Biol Res* 1985;190:195-212
3. Peyman GA- Spitznas M, Staatsma BR: Peroxidase diffusion in the normal and photocoagulated retina. *Invest Ophthalmol* 1972;10:181-9
4. Torczynski E, Tso MOM: The architecture of the choriocapillaris at the posterior pole. *Am J Ophthalmol* 1976;81:428-40
5. Steinberg RH: Research update: report from a workshop on cell biology of retinal detachment. *Exp Eye Res* 1986;43:695-706
6. Steinberg RH, Wood I: The relationship of the retinal pigment epithelium to photoreceptor outer segments in human retina. In Zinn, KM, and Marmor, MF, eds: *The retinal pigment epithelium*, Cambridge, Mass, Harvard University Press, 1979, pp. 32-44
7. Moseley H, Foulds WS, Allan D, Kkyle PM: Routes of clearance of radioactive water from the rabbit vitreous. *Br J Ophthalmol* 1984;68: 145-151
8. Frambach DA, Weiter JJ, Adler AJ: A photogrammetric method to measure fluid movement across isolated retinal pigment epithelium. *Biophys* 1985;J47.547-52
9. Miller SS, Hughes BA, Maches TE: Fluid transport across retinal pigment epithelium is inhibited by cyclic AMP. *Proc Natl Acad Sci* 1982;79:2111-15
10. Negi, A, Marmor MF: The resorption of subretinal fluid after diffuse damage to the retial pigment epithelium. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1983;24:1475-79
11. Negi, A, Marmor MF: Experimental serous retinal detachment and focal pigment epithelial damage. *Arch Ophthalmol* 1984;102.445-9
12. Fatt I, Shantinath K: Flow conductivity of retina and its role in retinal adhesion. *Exp Eye Res* 1971;12:218-26
13. Coats G: Forms of retinal dysplasia with massive exudation. *R Lond Ophthalmol Hosp Rep* 1908;17:440
14. Asdourian G: Vascular anomalies of the retina. In Peyman, GA Sanders, DR, and Goldberg, MF, (eds): *Principles and practices of ophthalmology*, vol 2, Philadelphia, WB Saunders Co, 1980, pp 1299-1324
15. Duke JR, Woods AC: Coats disease 11. studies on the identity of the lipids concerned, and the probable role of mucopolysaccharides in pathogenesis. *Br J Ophthalmol* 1963;47:413
16. Woods Ac, Duke J: Doats disease. 1. Review of the literature, diagnostic criteria, clinical findings, and plasma lipid studies. *Br J Ophthalmol* 1963;47:385
17. Egerer I, Tasman W, Tomer TL: Coats disease. *Arch Ophthalmol* 1974;92:109
18. Dow DS: Coats disease: occurrence in a four-month-old. *South Med J* 1973;66:863

19. Chang M, Mclean IW, Merritt JC: Coats disease: a study of 62 histologically confirmed cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1984;21:163
20. Friedenwald H, Friedenwald JS: Terminal stage in a case of retinitis with massive exudation. *Trans Am Ophthalmol* 1929;Soc 27:188
21. Naumam GO, Portwiich E: Aetiologie and letzter Anlass zu 1000 Eukleationen. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1976;168:622
22. Jaffe MS, Shields JA, Canny CI, Eagle RC, Fry RL: Retinoblastoma simulating Coats disease: a clinicopathologic report. *Ann Ophthalmol* 1977;9: 863
23. Plager DA, Orgel IK, Ellis FD, Hartzler M, Trese MT, Shastry BS: X-linked recessive familial exudative vitreoretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1992;114-145-148
24. Green WR: Bilateral Coats disease. *Arch Ophthalmol* 1967;77:378
25. Tripathi R, Ashton, N: Electron microscopical study of Coats disease. *Br J Ophthalmol* 1971;55:289
26. Haye C, Haut J, Aubry JP, Orsoni, C: Traitement d'un cas de maladie de Coats par photocoagulation. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1968;68:711
27. Ridely ME, Shields JA, Brown GC, Tasman W: Coats disease. Evaluation of management. *Ophthalmology* 1982;1381
28. Tarkkanen A, Laatikainen I: Coats disease clinical, angiographic, histopathological findings and clinical management. *Br J Ophthalmol* 1983;67:766
29. Turut P, Constantinides G, Woillez M: Formes miweshemangiome caverneux de la retine-anopathie de Leber-Coats (a propos de 2 observations). *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1978;78:663
30. Siliodor SW, Augsburger JJ, Shields JA, Tasman V: Natural history and management of advanced Coats disease. *Ophthalmic Surg.* 1988;19:89-93
31. Haik BG: Advanced Coats disease. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1991;89:371-476
32. Shields JA: Diagnosis and management of intraocular tumors, St Louis, The CV Mosby Co, 1983, pp. 172-89
33. Machemer R, Williams JM, Sr: Pathogenesis and therapy of traction detachments in various retinal vascular diseases. *Am J Ophthalmol* 1988;105:173-81
34. Criswick VG, Schepens CL: Familial exudative vitreoretinopathy. *Am J Ophthalmol.* 1969;68:578-94
35. Miyakubo H, Hashimoto K, Miyakubo S: Retinal vascular pattern in Familial exudative vitreoretinopathy. *Ophthalmology* 1984;91:1524-30
36. Van Nouhuys CE : Signs and complication, and platelet aggregation in familial exudative vitreoretinopathy. *Am J Ophthalmol* 1991; 111: 34-41
37. Gallie BL, Chev EY, Chev EY, Chang M, et al: Retinoblastoma in the eyes of nude mice: quantitative assessment of therapy, Third international symposium on Nude Mice, Bozeman, Montana State University: 1979;641-7
38. Tarlton JF, Easty DL: Immunohistological characterisation of retinoblastoma and related ocular tissue. *Br J Ophthalmol* 1990;74:144-9
39. Murfree AR, Munier FL: Retinoblastoma; Section II: Diagnosis and management of retinoblastoma. In Ryan SJ: *Retina The CO, St. Louis, Vol I p* 1994;591.
40. Schuster SAD, Ferguson EC III: Unusual presentations of retinoblastoma. *South Med J* 1970;63:4-8
41. Murfree AR, Munier FL: Retinoblastoma; Section II: Diagnosis and management of retinoblastoma. In Ryan SJ: *Retina The CO, St. Louis, 1994; Vol I p*:603.
42. Murfree AR, Munier FL: Retinoblastoma; Section II: Diagnosis and management of retinoblastoma. In Ryan SJ: *Retina The CO, St. Louis Vol I p* 1994; 601.
43. Watzke RC, Weingeis, TA, Constantine JB: Diagnosis and management of von Hippel-Lindau disease. In Peyman, GA, Apple, DJ, and Sanders, DR, eds: *Intraocular tumors, New York, Appleton-Century-Crofts, pp* 1977;199-217
44. Laatikainen I, Immonen I, Summanen P: Peripheral retinal angioma-like lesion and macular pucker, *Am J Ophthalmol* 1989;108:563-6
45. Jennings AM, Smith C, Cole DR, Jennings C, Shortland JR, Williams JL, Brown CB: Von Hippel-Lindau disease in a large British family: clinicopathological features and recommendations for screening and follow-up. *O J Med* 1988;66:233-49,
46. Welch RB: Von Hippel-Lindau disease: the recognition and treatment of early angiomas of the retina and the use of cryosurgery as an adjunct to therapy. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1970;68:367-424
47. Yazıcı B, Gelişken Ö, Yücel A, Avcı R: Anjiomatosis Retina T.O.D. XXVIII. Ulusal Kongre Bülteni Antalya, Cilt 2, p: 1994;386-8.
48. Cardoso RD, Brockhurst RJ: Perforating diathermy coagulation for retinal angiomas. *Arch Ophthalmol* 1976;94:1702-15
49. Balazs E, Berta A, Rozsa I, Kolozsvari I, Rigo G: Hemodynamic changes after ruthenium irradiation of Hippel's angiomas. *Ophthalmologica* 1990;200:128-32
50. Jansen G, Dralands I, Missotten L: Treatment of retinal detachment in von Hippel-Lindau disease. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 1986;18:65-70
51. Witschel H, Font RL: Hemangioma of the choroid. A clinicopathological study of 71 cases and a review of the literature. *Surv Ophthalmol* 1976;20:415-31
52. Chishold IH, Blach RK: Choroidal hemangioma, a diagnostic and therapeutic problem. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1973;93:161-9
53. Duke-Elder S, Perkins ES: System of ophthalmology, vol 9, Diseases of the uveal tract, St. Louis, I Mosby-Year Book, Inc, pp 1966;808-13
54. Jarrett WH, Hagler WS, Larose JH, Shields JA: Clinical experience with presumed hemangioma of the choroid: radioactive phosphorus uptake studies as aid in differential diagnosis. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1976;81:OP/362-OP 870
55. Anand R, Augsburger JJ, Shields JA: Circumscribed choroidal hemangiomas. *Arch Ophthalmol* 1989;107:1338-42

56. Bonnet M: Cavernous hemangioma of the choroid. Clinical review of 10 case. *Ophthalmologica* 1981;182:113-18
57. Gass JDM: Differential diagnosis of intraocular tumors. A stereoscopic presentation. St Louis, Mosby-Year Book, Inc, p. 1974 114-29.
58. Shields JA, Shields CL: Intraocular tumor. A text and atlas, Philadelphia, WB Saunders Co, p, 1992: 240-52.
59. Gass JDM: Fluorescein angiography. An aid in the differential diagnosis of intraocular tumors. *Int Ophthalmol Clin* 1972;12:85-120
60. Coleman DJ, Abramson DH, Jack, RL, Franzen LA: Ultrasonic diagnosis of tumors of the choroid, *Arch Ophthalmol* 1974;91:344-54.
61. Goes F, and Benozzi, J: Ultrasonographic aid in the diagnosis of choroidal hemangioma, *Bull Soc Belge Ophthalmol* 1980;191:97-111
62. Riaskoff S: Some aspects of photocoagulation treatment of intraocular vascular tumors and malignant melanoma of the choroid. *Doc Ophthalmol* 1977;42:303-19
63. Gass JDM: Steroscopic atlas of macular diseases. Diagnosis and treatment, ed 3, St. Louis, Mosby-Year Book, Inc, p, 1987;782.
64. Sanborn GE, Augsburger JJ, Shields JA: Treatment of circumscribed choroidal hemangiomas, *Ophthalmology* 89: 1982;1374-80
65. Zografos, L, Gailloud, C, and Bercher, L: Irradiation treatment of choroidal hemangiomas, *J Fr Ophthalmol* 1989; 12:797-807.
66. Scott TA, Augsburger JA, Brady LW, Hernandez C, Woodleigh R: Low dose ocular irradiation for diffuse choroidal hemangiomas associated with bullous non-rhegmatogenous retinal detachment. *Retina* 1991;11:389-93
67. Font RL, Ferry AP: The phakomatoses, *Int Ophthalmol Clin* 1972;12:1-50
68. François J: Ocular aspects of the phakomatoses. In Vinken, PJ, and Bruyn, GW; *The phakomatoses*, vol 14, Handbook of clinical neurology, Amsterdam, North Holland Publishing Co. 1972.
69. Anand R, Augsburger JJ, Shields JA: Circumscribed choroidal hemangiomas. *Arch Ophthalmol* 1989;107:1338-1342
70. Susac JO, Smith JL, Scelfo RJ: The tomato-catsup fundus in Sturge-Weber syndrome. *Arch ophthalmol* 1974;92:69-70
71. Ferry AP: Other Phakomatoses. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. St. Louis, 1984; Vol 1 p:652.*
72. Plowman PN, Harnett AN: Radiotherapy in benign orbital disease. I: Complicated ocular angiomas. *Br J Ophthalmol* 1988; 72:286-8
73. Cleary PE, Watson PG, McGill, JI, Hamilton AM: Visual loss due to posterior segment disease in scleritis. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1975;95:297-300.
74. Benson WE, Shields JA, Tasman W, Grandall AS: Posterior scleritis: a cause of diagnostic confusion. *Arch Ophthalmol* 1979;97:1482-6
75. Anand R, Tasman WS: Nonrhegmatogenous retinal detachment. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. St. Louis Vol 3 p 1994;2473.*
76. Watson PG: Diseases of the sclera and episclera In Duane TD, Jaeger E: *Clinical ophthalmology*, vol 4, New York, Harper & Row, Publishers Inc. 1986.
77. Kruit PJ, Van Balen ATM, Stilma JS: Cyclosporin A treatment in two cases of corneal peripheral melting syndrome. *Doc Ophthalmol* 1985;59:33-9
78. Wakefield, D, and McCluskey, P: Cyclosporin therapy for severe scleritis. *BR J Ophthalmol* 1989;73:743-6
79. Anand R, Tasman WS: Nonrhegmatogenous retinal detachment. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. St. Louis Vol 3 p: 1994;2474*
80. Brockhurst, RJ, Schepens, CL, and Okamura, ID: Uveitis: II. Peripheral uveitis: clinical description, complications and differential diagnosis. *Am J Ophthalmol* 1960;49:1257-66
81. Rao NA: Sympathetic Ophthalmia. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. St. Louis Vol 2 p: 1994;1729.*
82. Duke-Elder S, Perkins ES: Disease of the uveal tract. In Duke-Elder S: *System of Ophthalmology Mosby-Year book, St. Louis Vol 9, 1966.*
83. Rao NA: sympathetic Ophthalmia. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. ST. Louis Vol 2 p: 1994;1730.*
84. Winter FC: Sympathetic uveitis: a clinical and pathologic study of the visual result, *Am J Ophthalmol* 1955;39:340-7.
85. Tesseler HH, Jennings T: High-dose short-term chlorambucil for intractable sympathetic ophthalmia and Behçet's disease. *Br J Ophthalmol* 1990;74:353-7
86. Apple DJ, Rabb MF, Walsh PM: Congenital anomalies of the optic disc. *Surv Ophthalmol* 1982;27:3-41
87. De Juan E, Noorily S: Retinal Detachment in Infants. In Ryan SJ: *Retina The CV Mosby Co. St. Louis Vol 3 p: 1994;2514.*
88. Haik, BG, Greenstein, SH, Smith, ME, Abramson, DH, and Ellsworth, RM: Retinal detachment in the morning glory anomaly. *Ophthalmology* 1984;91: 1638-47
89. Brown GC, Shields JA, Goldberg RE: Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in humans. *Ophthalmology* 1980;87:51-65
90. Harris MJ, de Bustros S, Michels RG, Joondeph HC: Treatment of combined traction-rhegmatogenous retinal detachment in the morning glory syndrome. *Retina* 1962;4:249-52
91. Theodosiadis G: Evolution of congenital pit of the optic disk with macular detachment in photocoagulated and nonphotocoagulated eyes. *Am Ophthalmol* 1977;84:620-31