

# Sistemik Steroid ile Tedavi Edilen Atipik Bir Akut Posterior Multifokal Plakoid Pigment Epitelyopati Olgusu

## An Atypical Acute Posterior Multifocal Placoid Pigment Epitheliopathy Case Treated with Systemic Steroid

Mete GÜLER<sup>1</sup>, Burak BİLGİN<sup>2</sup>, Turgut YILMAZ<sup>3</sup>, Peykan TÜRKÇÜOĞLU<sup>4</sup>

### ÖZ

Bu yazıda sistemik steroid ile tedavi edilen, fovea tutulumu ile birlikte olan atipik bir akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopati olgusunu bildirmekteyiz. Yirmi sekiz yaşında kadın hasta sol gözünde 3 gündür devam etmekte olan ani, ağrısız görme kaybı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın sol gözünün fundus incelemesi özellikle arka kutba yerleşik, çok odaklı, düzgün, gri-beyaz lezyonlarla birlikte seröz maküla dekolmanını göstermekteydi. Hastanın sağ gözü normaldi. Fluoresein anjografi bilateral etkilenmeye işaret etmekteydi. Foveal etkilenme tespit edildiği için 1 mg/kg/gün oral metilprednizolon tedavisi uygulandı. Steroid tedavisi seröz maküla dekolmanını hızla yatıştırdıysa da hastalığın doğal gidişatını önemli ölçüde etkilemiyor gibi görülmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopati, seröz maküla dekolmanı, sistemik steroid.

### ABSTRACT

In this paper we report a case of atypical acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy patient with foveal involvement who was treated with systemic steroid. A 28 year old female patient applied to our clinic with complaint of sudden painless vision lost in her left eye for three days. Fundus examination of her left eye revealed multifocal, flat, grey-white placoid lesions primarily located in posterior pole with serous macular detachment. Her right eye was normal. Fluorescein angiography denoted bilateral involvement. Since foveal involvement was determined 1 mg/kg/day oral methylprednisolone treatment was administered. Although steroid treatment rapidly resolved serous macular detachment, it does not seem to affect markedly the natural course of the disease.

**Key Words:** Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy, serous macular detachment, systemic steroid.

### GİRİŞ

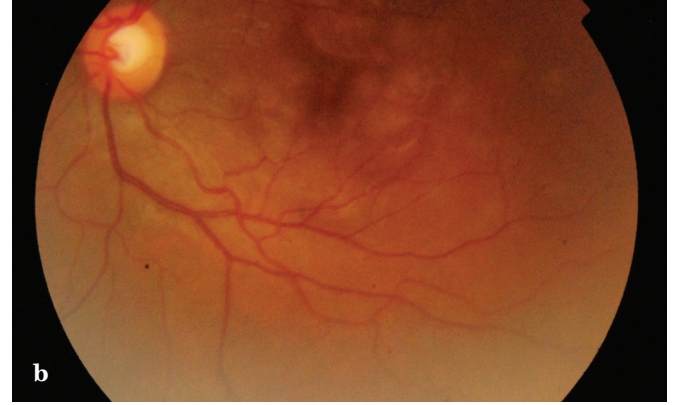
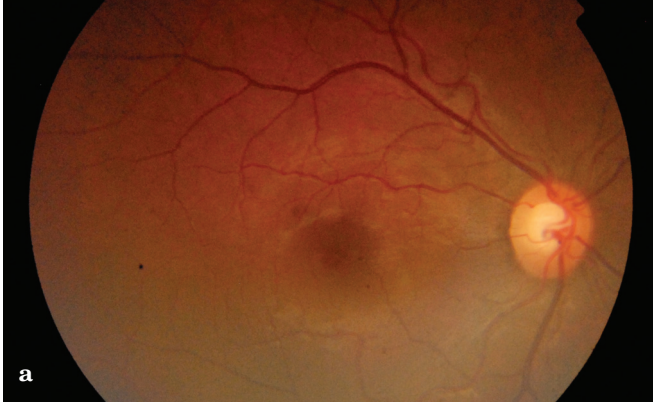
Akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopati (APMPPE) enflamatuar kaynaklı olduğu düşünülen, esasen arka kutupta retina pigment epiteli seviyesinde yerleşen çok sayıda sarı-beyaz lezyonlarla karakterize bir hastalıktır.<sup>1</sup> Hastalar genellikle gençtirler ve bilateral tutulum söz konusudur. Her iki cinste eşit dağılım görülür.<sup>2</sup> Arka kutuptaki lezyonlar genellikle günler veya haftalar içinde geride retina pigment epiteli değişikliği bırakarak iyileşir ve görme keskinliği çoğu kez önemli ölçüde etkilenmez.<sup>1</sup> Literatürdeki yayınlar; görme keskinliğinin temelinde APMPPE'nin selim karakterini bildirirse de foveanın tutulduğu ve görme prognozunun kötü olduğu vakalar da rapor edilmiştir.<sup>3</sup> Bu yazıda sistemik steroid ile tedavi edilen ve foveanın seröz dekolman şeklinde tutulduğu atipik bir APMPPE olgusu bildirilmiştir.

- 1- M.D. Asistant Professor, Adıyaman University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Adıyaman/TURKEY  
GÜLER M., meteglr@yahoo.com
- 2- M.D., Adıyaman Training and Research Hospital, Eye Clinic, Adıyaman/TURKEY  
BİLGİN B., burbilgin@yahoo.com
- 3- M.D. Professor, Inonu University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Malatya/TURKEY  
YILMAZ T., tyilmaz23@yahoo.com
- 4- M.D, Associate Professor, Göznuru Eye Hospital, Gaziantep/TURKEY  
TÜRKCÜOĞLU P., peykan74@yahoo.com

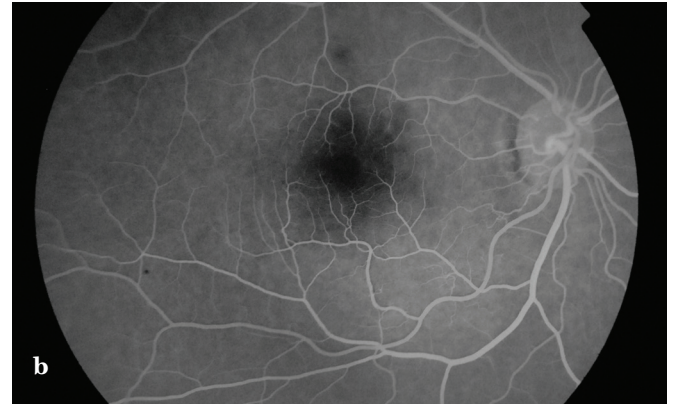
Geliş Tarihi - Received: 25.08.2012  
Kabul Tarihi - Accepted: 14.10.2012  
Ret-Vit 2013;21:223-227

Yazışma Adresi / Correspondence Address : M.D. Asistant Professor,  
Mete GÜLER  
Adıyaman University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology,  
Altınşehir Mah.3005 Sk No:13 Adıyaman/TURKEY

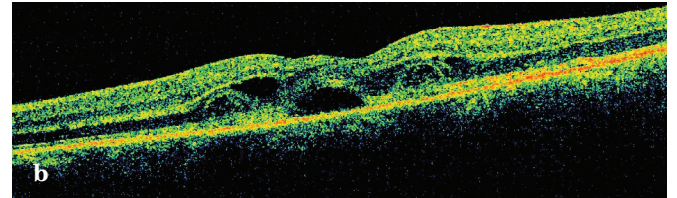
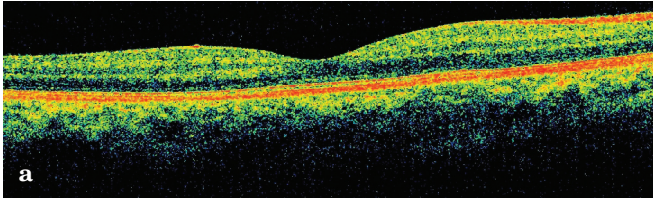
Phone: +90 416 223 38 00  
E-Mail: meteglr@yahoo.com



**Resim 1a,b:** Hastanın müracaat anındaki sağ gözünün normal fundus görünümü (a). İlk gelişte sol göz fundusundaki tipik APMPPE lezyonları ve foveanın tutuluşu (b).



**Resim 2a,b:** İlk muayenede erken dönemde sol gözdeki lezyonların hipofloresan görünümü (a). İlk muayenede sağ gözde fovea yukarısındaki hipofloresan APMPPE lezyonu (b).



**Resim 3a,b:** İlk gelişteki doğal sağ göz OKT'si (a). İlk gelişte sol foveadaki retina içi ve retina altı sıvı birikimleri (b).

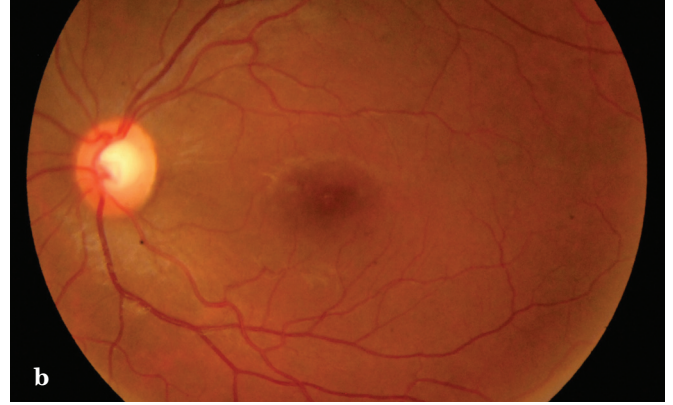
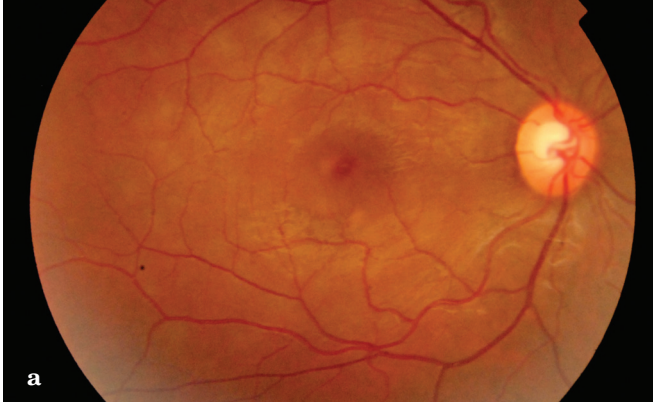
## OLGU SUNUMU

Yirmi sekiz yaşında kadın hasta sol gözünde 3 günden beri mevcut olan ani görme kaybı şikayeti ile başvurdu. Hastanın yapılan muayenesinde görmeleri sağ gözde tam, sol gözde 0.3 seviyesindeydi. Ön segment muayeneleri her iki gözde doğal olarak değerlendirildi. Vitreus muayenelerinde herhangi bir özellik yoktu. Sağ gözün fundus muayenesi doğaldı (Resim 1a). Sol gözün fundus muayenesinde arka kutupta çok sayıda sarımsı-beyaz kabarıklık olmayan lezyonlar izlendi. Foveada ise genel yapının bozulduğu lobüle bir görünüm mevcuttu (Resim 1b). Hastanın yapılan fundus florescein anjiyografisinde (FA) sol gözde arka kutuptaki lezyonların erken dönemde hipofloresan, geç dönemde hiperfloresan boyanma özelliği gösterdiği tespit edildi (Resim 2a). Sağ göz FA'de benzer karakterde fovea yukarısında bir odak tespit edildi (Resim 2b).

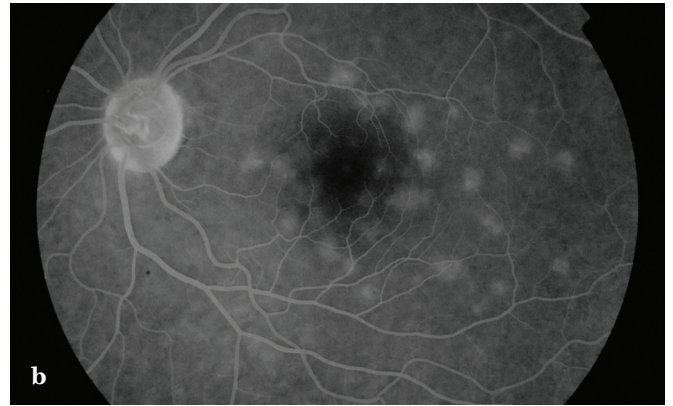
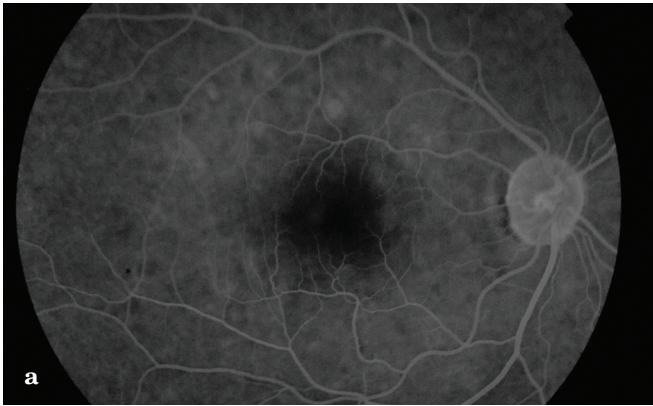
Mevcut FA bulgularıyla hastada bilateral tutulumun olduğu düşünüldü. Optik koherens tomografi (OKT) incelemesinde sağ gözde patoloji saptanmadı (Resim 3a). Sol gözde foveada retina içi ve retina altı sıvı birikimleri mevcuttu (Resim 3b).

Herhangi bir sistemik şikayeti olmayan hastaya dahiliye ve nöroloji konsültasyonu istendi. Sistemik olarak ek patoloji saptanmayan hastaya bilgilendirilmiş onam alındıktan sonra foveal tutulum olduğu için 1 mg/kg/gün oral metilprednisolon tedavisi başlandı. Hastanın tedaviden yaklaşık 10 gün sonra yapılan muayenesinde görmeleri her iki gözde tam seviyesindeydi. Tedaviye rağmen sağ gözün fundus muayenesinde çok sayıda tipik APMPPE lezyonları saptandı (Resim 4a). Sol göz fundus muayenesi doğal olarak değerlendirildi (Resim 4b). Ancak FA'de her iki gözde de aktif APMPPE ile uyumlu tipik florescein boyanma özellikleri mevcuttu (Resim 5a,b).

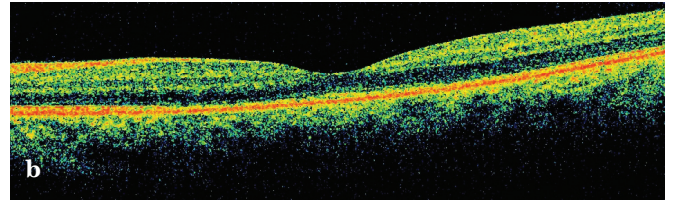
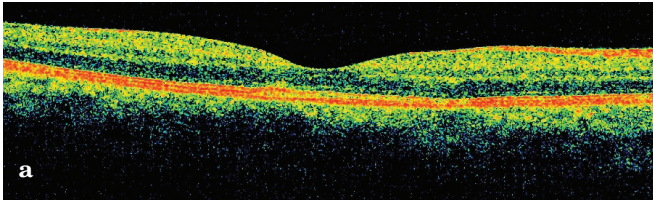




**Resim 4a,b:** Tedavinin 10. gününde hastanın sağ gözünde ortaya çıkan tipik APMPE lezyonları (a). Tedavinin 10. günündeki normal sol göz fundus fotoğrafı (b).



**Resim 5a,b:** Tedavinin 10. gününde sağ gözde FA'de izlenen geç dönem tipik APMPE lezyonları (a). Tedavinin 10. gününde sol gözde FA'de izlenen geç dönem tipik APMPE lezyonları (b).



**Resim 6a,b:** Tedavinin 10. gününde sağ gözdeki normal foveal OKT (a). Tedavinin 10. gününde sol gözdeki normal foveal OKT (b).

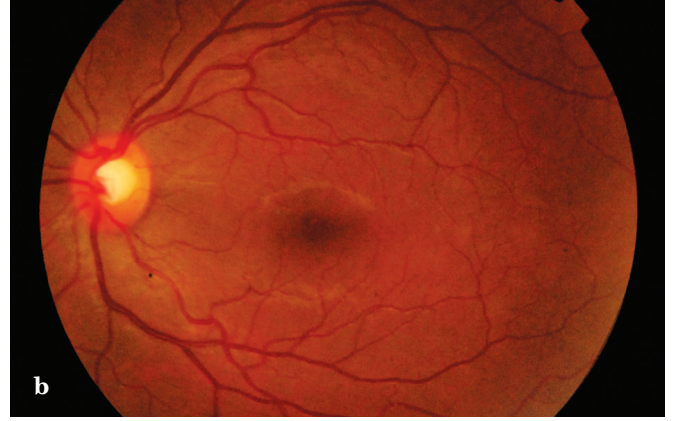
Ancak her iki göz foveasında OKT ile patoloji saptanmadı (Resim 6a,b). Tedavinin altıncı haftasında hastamızda steroid kullanımına bağlı kıllanma artışı, ciddi ödem ve kilo alımı, yaygın akneiform lezyonlar görülmesi üzerine tedavi azaltılarak kesildi. Hastanın semptomlarının başlamasından 14, tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra yapılan muayenesinde her iki gözünde görmeleri tam seviyesinde idi. Sol gözde daha belirgin olmak üzere her iki foveada pigment epitel değişikliği mevcuttu (Resim 7a,b).

FA'de her iki gözde tipik APMPE boyanma özelliklerinin devam ettiği saptandı (Resim 8a,b). Optik koherens tomografide sağ gözde belirgin bir patoloji saptanmaz iken (Resim 9a), sol gözde retina pigment epitelinde ve fotoreseptör iç segment/dış segment bileşkesinde yer yer düzensizlikler tespit edildi (Resim 9b).

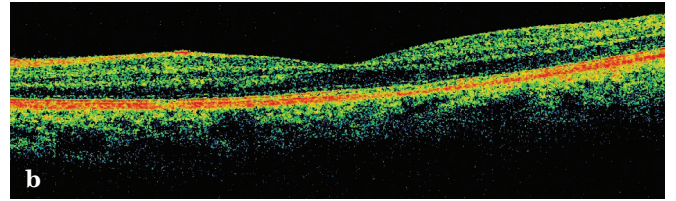
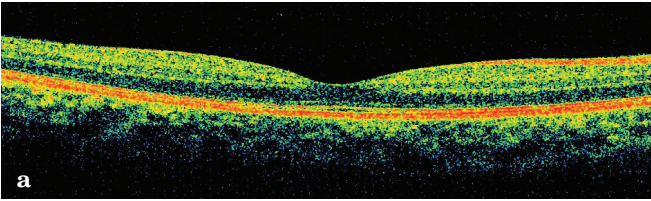
## TARTIŞMA

Hastamız genç olması, bilateral tutulum göstermesi, arka kutba yerleşik kremi plak lezyonları ile APMPE' nin klasik özelliklerini taşımaktadır. Hastamızın FA'de plak bölgelerine uyan alanlarda erken dönemde hipofloresan, geç dönemde hiperfloresan boyanma görülmesi de APMPE'ye özgü bulgulardan idi. Hastaların bir kısmında APMPE tutulumu öncesinde grip benzeri semptomlar bildirilmişse de olgumuzun öyküsünde benzer semptomların olmadığı saptanmıştır.<sup>4</sup> Olgu sunumlarında APMPE'nin kabakulak, sarkoidoz, Wegener granüloatozisi, poliarteritis nodoza, ülseratif kolit, Crohn hastalığı, sistemik lupus eritematozus, juvenil romatoid artrit, grup A streptokok enfeksiyonu, tüberküloz, Hepatit B aşılama, Lyme hastalığı ve santral sinir sistemi tutulumu ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.<sup>4</sup>

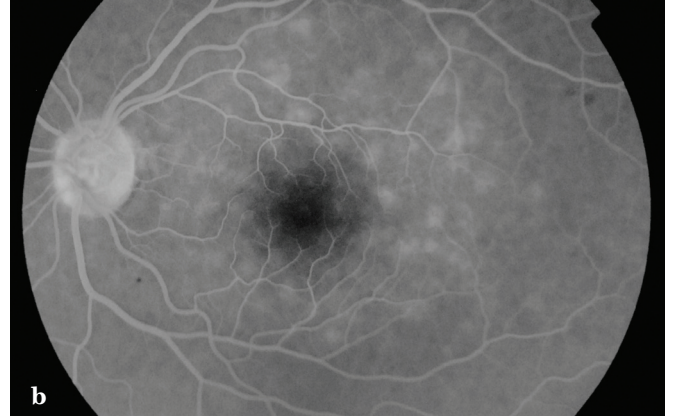
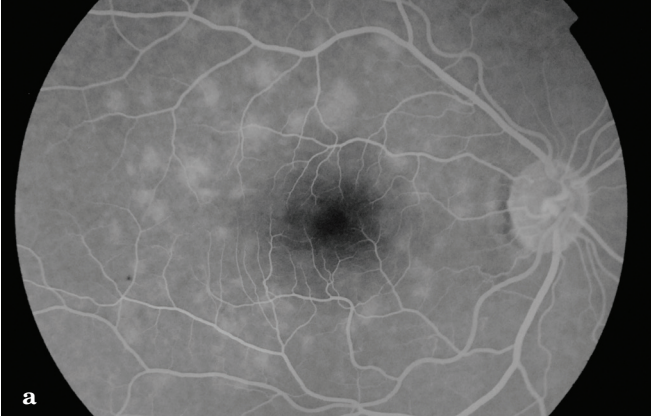




**Resim 7a,b:** Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra sağ foveadaki pigment epiteli değişikliği. (a) Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra sol foveadaki pigment epiteli değişikliği.



**Resim 8a,b:** Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra sağ foveanın normal OKT'si (a). Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra sol foveada retina pigment epitelinde ve fotoreseptör iç segment / dış segment bileşkesindeki yer yer düzensizlikler (b).



**Resim 9a,b:** Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra sağ gözde FA'de geç dönem tipik APMPE lezyonlarının devam ettiği görülmekte (a). Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra sol gözde FA'de geç dönem tipik APMPE lezyonlarının devam ettiği görülmekte (b).

Hastamızın sistemik incelenmesinde herhangi bir ilave patoloji saptanamadı. APMPE nadir bir hastalık olduğu için tedavisinin gerekliliği ve yapılan tedavilerin etkinliği tartışma konusudur. Klasik APMPE'li hastaların lezyonları günler ve haftalar içinde geride kalıcı retina pigment epitel değişikliği bırakarak iyileşir.

Hastaların büyük bir kısmında görme keskinliği 3-6 hafta içerisinde 20/40 veya daha iyi seviyeye döner.<sup>5</sup> Ancak yapılan daha yeni tarihli bir meta analiz çalışmasında akut bir APMPE atağı sonrası uzun dönemdeki görsel iyileşmenin önceden sanıldığı kadar iyi olmayabileceği bildirilmiştir. Hastaların %25'inde görme keskinliğinin 20/40'ın altında kaldığı tespit edilmiştir.<sup>3</sup>

APMPE'li bazı olgularda yaygın retina pigment epiteli değişikliği, papillit, periflebit, santral retinal ven oklüzyonu, disk neovaskularizasyonu, eksudatif retina dekolmanı, subhyaloid hemoraji gibi görsel prognozu olumsuz olarak etkileyen atipik özellikler rapor edilmiştir.<sup>5</sup> İlk müracaatta foveanın etkilenmiş olması, ileri yaşta (>60 yaş) tutulum, tek taraflı hastalık, diğer gözün 6 aydan daha uzun bir süre sonra etkilenmesi ve tekrarlayıcı hastalık öyküsü kötü görsel prognoz ile ilişkili olarak bildirilmiştir.<sup>2</sup> APMPE'li hastaların tedavisi için en çok sistemik steroidler kullanılmıştır.<sup>4</sup> Sistemik steroid tedavisi foveanın etkilendiği, retinal vaskülit, papillit veya santral sinir sistemi vaskülit ile birlikte olan atipik karakterli hastalarda önerilmiştir.<sup>4,6</sup>

Ancak steroid tedavisinin başarısı ile ilgili farklı sonuçlar bildirilmiştir. Şakalar ve ark.,<sup>7</sup> 2 metreden parmak sayma ile gelen bir hastaya steroid tedavisi uygulamışlar ve 1. ayın sonunda fundus muayenesinde lezyonların gerilediğini ve görme keskinliğinin 20/20 seviyesine çıktığını tespit etmişlerdir. Alpay ve ark.,<sup>8</sup> granümatöz ön üveit ile birliktelik gösteren bir hastaya topikal kortikosteroid, siklopentolat damla ve oral prednizolon (1 mg/kg/gün) tedavisi vermişler ve tedavinin 5. gününde hastanın bulgularının yatıştığını ve görme keskinliğinin 20/20 seviyesine çıktığını bildirmişlerdir. Ancak başka bir çalışmada akut atak sırasında oral prednizolon tedavisi verilen 9 hastada minimal terapötik etki elde edildiği rapor edilmiştir.<sup>9</sup> Horozoğlu ve ark.,<sup>10</sup> seröz maküla dekolmanı ve optik disk ödemi olan bir hastaya 3 gün boyunca 1000 mg intravenöz steroid enjeksiyonu ve ardından 2 hafta oral steroid (Prednizolon) tedavisi uygulamışlardır. Tedaviye rağmen seröz maküla dekolmanı ancak 3. ayda kaybolurken, optik disk ödemi 6 ay süresince azalarak devam etmiştir. Verilen tedavinin seröz dekolmanın ve optik disk ödeminin doğal seyrini değiştirmediklerini bildirmişlerdir.

Fovea tutulumu olduğu için olgumuza 1mg/kg/gün oral metilprednisolon tedavisi başlandı. Tedavinin 10. gününde sol göz foveasındaki seröz dekolmanın tamamen gerilediği ve görme keskinliğinin tam seviyesine çıktığı tespit edildi. Ancak tedavi devam ettiği halde sağ gözde klasik APMPPE lezyonlarının ortaya çıktığı görüldü. Oral steroid tedavisinin sağ gözdeki APMPPE lezyonlarının ilerlemesini engelleyemediği düşünüldü. Olgumuzda tedavinin 6. haftasında steroide bağlı ciddi sistemik yan etkilerin ortaya çıkması nedeniyle tedavi azaltılarak kesildi. Tedavinin kesilmesinden 6 hafta sonra her iki foveada retina pigment epiteli defektinin ve FA'de klasik APMPPE boyanma özelliklerinin olduğu saptandı. Mevcut bulgularla oral steroid tedavisinin sol göz foveadaki seröz dekolmanı ve olgumuzun semptomlarını hızlıca yatıştırırsa da hastalığın doğal seyrini önemli ölçüde etkilemediği düşünüldü. Tedavi sırasında sağ gözde maküla dekolmanının gelişmemesi nedeniyle steroid tedavisinin olası koruyucu etkisi söz konusu olabilir.

Hastamızda olduğu gibi semptomların ve OKT bulgularının gerilemesinden sonra steroid tedavisinin sürdürülmesinin gerekliliği ve steroid tedavisinin sonlandırılma zamanı tartışmalıdır. Bu soruların cevaplarının açığa çıkarılması için ilave çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak APMPPE önceden sanılan aksine klinik görünümü çeşitlilik gösterebilen bir hastalıktır.<sup>2</sup> Steroidlerin ciddi yan etkileri de göz önünde bulundurularak APMPPE tedavisi için sistemik olarak kullanılmaları atipik klinik özelliklere sahip seçilmiş vakalar için saklı tutulmalıdır.

#### KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Burés-Jelstrup A, Adán A, Casaroli-Marano R. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Study of 16 cases. Arch Soc Esp Oftalmol 2007;82:291-7.
2. Pagliarini S, Piguet B, Ffytche TJ, et al. Foveal involvement and lack of visual recovery in APMPPE associated with uncommon features. Eye (Lond) 1995;9:42-7.
3. Fiore T, Iaccheri B, Androudi S, et al. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: outcome and visual prognosis Retina 2009;29:994-1001.
4. Quillen DA, Davis JB, Gottlieb JL, et al. The white dot syndromes. Am J Ophthalmol 2004;137:538-50.
5. Vianna RN, Succi D, Nehemy MB et al. The white dot syndromes. Arq Bras Oftalmol 2007;70:554-62.
6. Vedantham V, Ramasamy K. Atypical manifestations of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Indian J Ophthalmol 2006;54:49-52.
7. Şakalar YB, Alakuş MF, Keklikçi U ve ark. Akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopatili bir olguda optik koherens tomografi bulguları. Ret-Vit 2010;18:68-70.
8. Alpay A, Sağdık HM, Uğurbaş SH. Akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopatisinin granümatöz anterior üveit ile olan ilişkisi. T Klin Tıp Bilimleri Dergisi 2012;32:532-6.
9. Roberts TV, Mitchell P. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: a long-term study. Aust N Z J Ophthalmol 1997;25:277-81.
10. Horozoğlu F, Gönen T, Keskinbora HK. Akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopatide seröz macula dekolmanı. Ret-Vit 2011;19:213-5.