

# İdiopatik Retinal Vaskülit, Anevrizmalar ve Nöroretinit (İRVAN); Laser Fotokoagulasyon Sonrası 8 Yıllık Takip

## Idiopathic Retinal Vasculitis, Aneurysms and Neuroretinitis (IRVAN); 8 Year Follow Up After Laser Photocoagulation

Kadir MERCAN<sup>1</sup>, Evin SİNGAR ÖZDEMİR<sup>2</sup>, Burak TURGUT<sup>3</sup>, F. Ülkü ÇELİKER<sup>4</sup>

### ÖZ

İRVAN retinal arterial anevrizmalar, vaskülit ve nöroretinit ile seyreden nadir görülen bir hastalıktır (sendrom). İleri düzeyde görme kaybı ile sonuçlanan bu hastalık için kesin bir tedavi rejimi olmamakla birlikte klinik bulgulara göre tedavi düzenlenmektedir. Şimdiye kadarki en etkin tedavi retinal laser fotokoagulasyon olarak görülmektedir. Bu yazıda retinal laser fotokoagulasyon sonrası 8 yıl takip ettiğimiz İRVAN'lı bir olgu sunulmaktadır.

**Anahtar Sözcükler:** Anevrizma, retina, nöroretinit.

### ABSTRACT

IRVAN is a rare disease with retinal arterial aneurysms, vasculitis and neuroretinitis (syndrome). Beside there is no a definite treatment regime for this disease, which results in advanced vision loss, this disease is treated according to clinical findings. Until now the most effective treatment is seen as retinal laser photocoagulation. In this article, we present a case of IRVAN followed up for 8 years after retinal laser photocoagulation.

**Key Words:** Aneurysm, retina, neuroretinitis.

### GİRİŞ

İdiopatik retinal vaskülit, anevrizmalar ve nöroretinit (İRVAN) etyolojisi bilinmeyen nadir bir sendromdur. Daha çok 3. ve 4. dekatta görülür ve baskın olarak kadın cinsiyeti etkiler.<sup>1</sup> 1983 yılında Kincaide retinal inflamasyon ve anevrizmal dilatasyonu olan iki hasta bildirmiş ve bu durumu bilateral multiple anevrizmal dilatasyon ile birlikte retinal arterit olarak isimlendirmiştir.<sup>2</sup> Bu hastalığın herhangi bir sistemik birlikteliği bildirilmemiştir. Makroanevrizmalar yaygın olarak özellikle de bifurkasyon bölgesinde olmak üzere büyük damarlarda görülmektedir.<sup>3-5</sup> 1995 yılında Chang üç major ve üç minör kriter tanımlamıştır. Majör kriterler retinal vaskülit, anevrizmal dilatasyon ve nöroretinit ; minör kriterler

ise periferel kapiller non-perfüzyon, retinal neovaskülarizasyon ve maküler eksüdasyondur. Hastalığın evrelemesi ise 2007 yılında Samuel tarafından yapılmıştır.<sup>6</sup> Bu evrelemeye göre;

EVRE 1: Makroanevrizmalar, eksüdasyon, nöroretinit, retinal vaskülit

EVRE 2: Kapiller non-perfüzyon

EVRE 3: Arka segmentte neovaskülarizasyon (diskte veya başka bir retinal alanda) ve/veya vitreus hemorajisi

EVRE 4: Ön segmentte neovaskülarizasyon (rubeozis iridis)

EVRE 5: Neovasküler glokom

1- Asist. Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

2- Uz. Dr., Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Ankara, Türkiye

3- Doç. Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

4- Prof. Dr., Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Geliş Tarihi - Received: 16.04.2016

Kabul Tarihi - Accepted: 21.03.2017

Ret-Vit 2018; 27: 73-76

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Kadir MERCAN

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

Phone: +90 543 738 0139

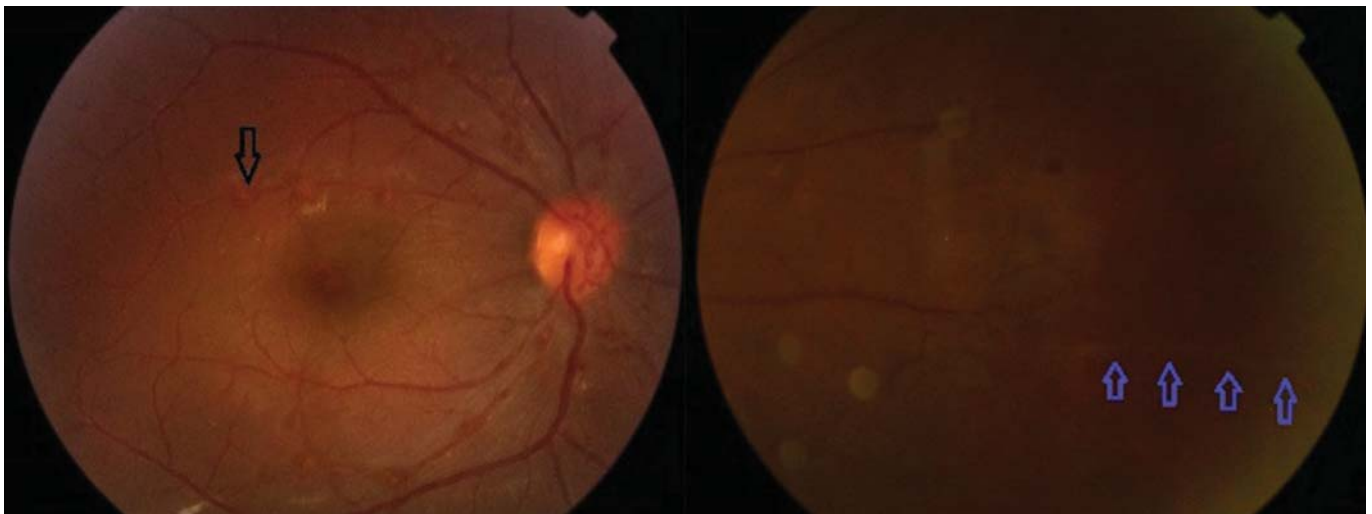
E-mail: drkadirmercan@hotmail.com

Tedavi rejimleri ise hastalığın farklı klinik bulgularına göre belirlenmektedir ve retinal laser fotokoagulasyon, maküler grid fotokoagulasyon, pars plana vitrektomi, transskleral krioterapi, sistemik kortikosteroid tedavisi, intravitreal ranibizumab ve infliksimab tedavileri şimdiye kadar önerilen tedavilerdir.<sup>1,7,8</sup> Samuel ve ark. yaptıkları çalışmada retinal iskemi varlığında uygun dönemde yapılan retinal laser fotokoagulasyon tedavisinin oküler neovaskülarizasyon gelişimini önlediğini düşünmüş ve uzun dönem iyi görsel sonuçlar elde edildiğini bildirmiştir.<sup>6</sup> Bu yazıda retinal fotokoagulasyon sonrası 8 yıl takip edilen İRVAN tanılı bir hastanın sunulması amaçlanmıştır.

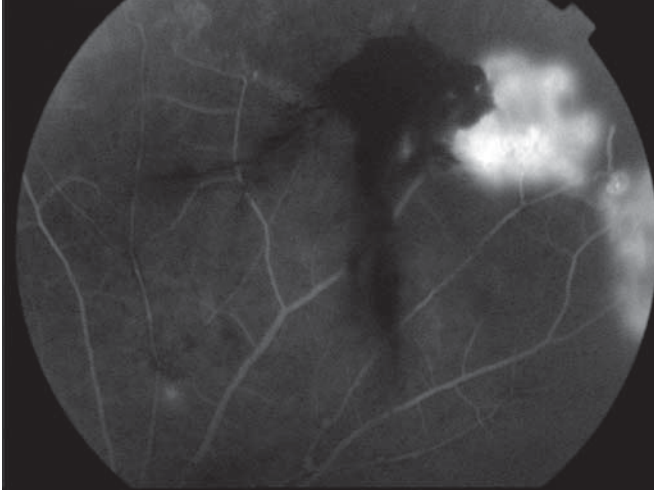
### OLGU SUNUMU

20 yaşında kadın hasta polikliniğimize son birkaç gündür sol gözde bulanık görme şikayetiyle Mart 2008 de başvurdu. En iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 20/20 ve sol gözde 20/200 idi. Biyomikroskopik muayenesinde her iki gözde herhangi bir ön segment patolojisi izlenmedi. Arka segment incelemesinde sağ gözde arteriollerde sakküler dilatasyon, makula ve retinada sert eksuda ve hemorajiler ve perivasküler kılıflanma izlendi. (Şekil 1a) Sol gözde fundus vitreus hemorajisi nedeniyle net olarak izlenemedi. Vitreus hemorajisinin çekilmesinin hemen ardından fundus floressein anjiyografisi (FFA) yapıldı. FFA'da bilateral yaygın kapiller kapanma, arteriollerde anevrizmal dilatasyon ve bilateral yaygın periferik neovaskülarizasyon izlendi. (Şekil 2) Hasta için multidisipliner yapılan konsültasyonlarda herhangi bir sistemik patoloji saptanmadı. Bilateral VEP incelemesinde patoloji yoktu. Bu bulgular eşliğinde hastaya İRVAN tanısı kondu ve EVRE 3 olarak değerlendirildi. Hastaya bilateral retinal laser fotokoagulasyon uygulanması başlandı. Vitreus hemorajisi tamamen çekilince sol göz görme keskinliği 20/20 ye yükseldi. Birkaç hafta sonra her iki gözde anevrizmal dilatasyonlarda başlangıca göre kısmi olarak gerileme

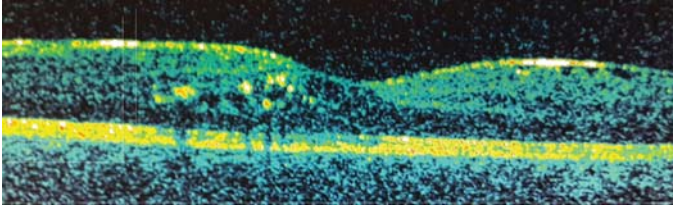
görüldü. Takip sürecinde hiçbir yeni anevrizmal dilatasyon görülmüdü. Nisan 2009 da sol gözde yeniden hafif bir vitreus hemorajisi görüldü ve görme keskinliği 20/100'e düştü. Vitreus hemorajisinin çekilmesinin ardından sol göz görme keskinliği tekrar 20/20 ye çıktı. Hastada bu dönemde yapılan FFA'da neovaskülarizasyona rastlanmadı. Kanamanın muhtemelen frajil bir vasküler yapıdan kaynaklı olabileceği düşünüldü. Yine bu yıl içindeki takiplerinde sol gözde epiretinal membran gelişmeye başladığı izlendi. Bu gözde iki yıl boyunca görme azlığı veya yeni bir aktivasyon bulgusu görülmüdü. Temmuz 2012 de hastanın sol gözünde bulanık görme şikayeti oldu. Hastanın bu dönemde sol göz görme keskinliği 20/25 idi sağ göz görme keskinliği ise hala 20/20 idi. Sol gözde makulada sert eksudasyon ve ödem görüldü ve sol göz görme azlığının maküler ödeme bağlı olduğu düşünüldü. Bu dönemde intravitreal Anti-VEGF tedavisi maküler ödeme için düşünüldü fakat hasta bu tedaviyi kabul etmedi. Aynı dönemde hastalığın etyolojisindeki olası inflamatuvar süreci inhibe etmek amacıyla hastaya günlük sistemik siklosporin-A 100mg (Neoral®) ve metilprednizolon 40 mg (Prednol®) tedavisi verildi. Bu tedavi hastanın lipit profilinin bozulması nedeniyle iki ay içinde sonlandırıldı. Buna rağmen hastanın tedavisiz optik koherans tomografi (OKT) ile takip edildiği 8 yıl boyunca sol gözünde maküler kalınlıkta ve ödemde artış görülmüdü. Yapılan OKT takibinde haziran 2015 tarihinde foveadaki kistoid ödemin spontan olarak kaybolduğu görüldü (Şekil 3a). Ancak Aralık 2015'te yapılan FFA'da hastada bilateral foveal iskemi saptandı (Şekil 4). Aynı dönemde hastanın sağ ve sol görme keskinlikleri hala sırasıyla 20/20 ve 20/25 idi. Foveal iskemileri olan hastanın maküler epiretinal membranı olduğu için ve retinal fotokoagulasyonu da tamamlanmış olduğundan şimdilik ek öneri olmadı.



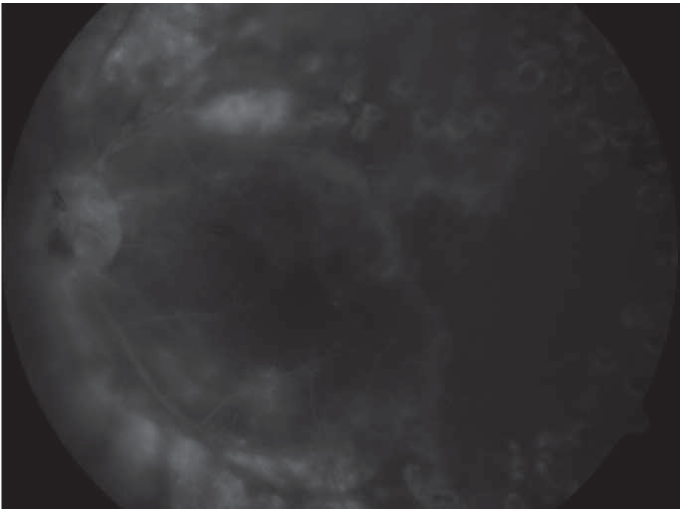
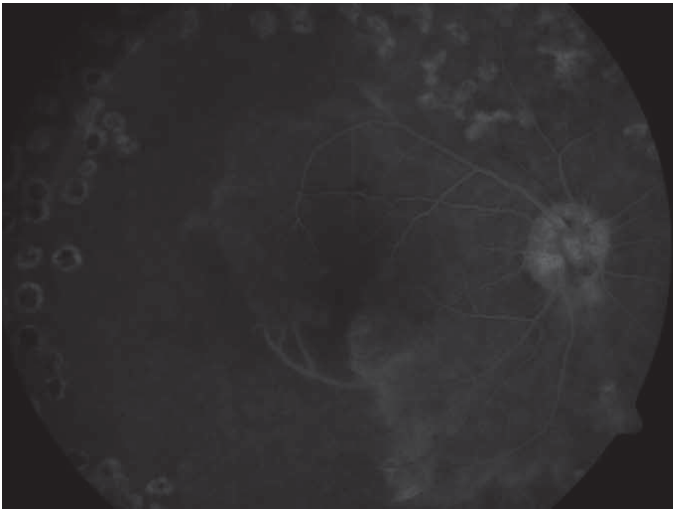
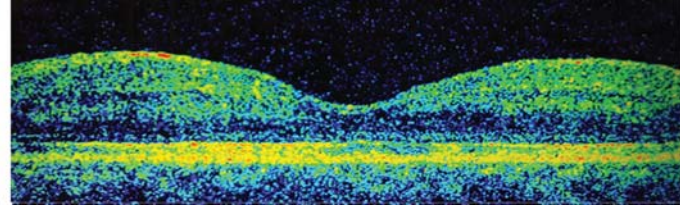
Şekil 1. Anevrizmal dilatasyonlar siyah ok, sert eksuda ve hemorajiler, Şekil 1b'de retina periferinde perivasküler kılıflı anma mavi ok izlenmektedir.



**Şekil 2.** Sol gözde periferik neovaskülarizasyon ve kapiller kapanma alanı izlenmektedir, gölgelenme vitreus hemorajisi sekeli nedenlidir.



**Şekil 3.** Temmuz 2012'de OKT'de sol gözde foveadaki kistoid ödem görülmektedir, Şekil 3b'de Haziran 2015 'de sol gözde kistoid ödemin kaybolduğu görülmektedir.



**Şekil 4.** Bilateral anevrizmalarda gerileme ile birlikte bilateral foveal iskemi görülmektedir.

## TARTIŞMA

Bu yazıda sunulmuş olan hastada bugular anevrizmal dilatasyon, vasküler kılflanma, kapiller kapanma, retinal neovaskülarizasyon ve eksüdasyon idi. Ancak hastada Chang tarafından majör kriter olarak bildirilmiş nöoretinit hiçbir dönemde saptanmadı. Erken neovaskülarizasyon alanlarına laser fotokoagülasyon uygulanması görme keskinliğinin daha iyi olarak korunmasını sağlayabileceği bildirilmiştir.<sup>6-7</sup> Biz de hastamızda retinal laser fotokoagülasyonu ilk başvu-

ruda başlattık. Sekiz yıllık takip sürecinde görme keskinliğinin korunduğunu gördük. Arterial anevrizmalarda gerileme veya yenilerinin ortaya çıkması daha önce de bildirilmiştir.<sup>9-10</sup> Benzer olarak anevrizmalarda gerilemeyi hastamızda biz de gözlemledik. Daha önce evre 3 hastalarda intravitreal Anti-VEGF tedavinin uygun olabileceği bildirilmekle birlikte maküler ödem için intravitreal Anti-VEGF tedavisini hasta reddettiği için uygulayamadık. Etiyolojideki olası inflamatuvar süreci baskılamak amacıyla sistemik siklosporin-A ve metilprednizolon tedavisi verildi. Bu dönemde maküla ödeminde progresyon görülmedi.

İRVAN'da tedavi modaliteleri hala iyi bilinmemektedir. Ancak kapiller kapanma bölgelerine ve/veya neovaskülarizasyonda retinal laser fotokoagülasyon uygulanması olası ön segment komplikasyonlarının ortaya çıkmasını engelle-

yebilir ve bizim hastamızda olduğu gibi uzun dönem görme keskinliğinin korunmasında yardımcı olabilir.

## KAYNAKLAR / REFERENCES

- 1- Chang TS, Aylwaed GW, Davis JL, et al. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis: Retinal Vasculitis Study. Ophthalmology 1995; 102: 101089-97
- 2- Kingcaid J Schatz H. Bilateral retinal arteritis with multiple aneurysmal dilatations. Retina 1983; 3: 171-8

- 3- Rouvas A, Nikita E, Marcomichelakis N et al. İdiopatic retinal vasculitis, arteriolar macroaneurysms and neuroretinitis: clinical course and treatment. *J Ophthalmic İnflammation and İnfection* 2013; 3: 21-7
- 4- Hooshang Faghihi, Safizadeh MS, Faghihi S et al. İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis: a significant increase in visual acuity after treatment with one session of panretinal photocoagulation, retinopexy and three consecutive intravitreal bevacizumab injection. *Iranian J ophthalmol* 2012; 24: 65-71
- 5- Nourinia R, Montahai T, Amoohashemi N et al. İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis syndrome associated with positive perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibody. *J Ophthalmic Vis Res* 2011; 6: 330-3
- 6- Samuel MA, Equi RA, Chang TS, et al. İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN): new observations and a proposed staging system. *Ophthalmology* 2007; 114: 1526-9
- 7- Karagiannis D, Soumplis V, Georgalas I et al. Ranibizumab for İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis syndrome: favorable results. *Eur J Ophthalmol* 2010 ;20: 792-4
- 8- Cheema RA, Al-Askar E, Cheema HR (2011) Infliximab therapy for İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis syndrome. *J Ocul Pharmacol Ther* 27; 407-410
- 9- Tomita M, Matsubara t, Yamaha H et al. Long term follow up in a case of successfully treated İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN). *B J Ophthalmol* 2004;88(2):302-3
- 10- Sashihara H, Hayashi H, Oshima K. Regression of retinal arteriolar aneurysms in a case of İdiopatic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis. *Retina* 1999; 19: 250-3