

# Pigmente Paravenöz Retinokoroidal Atrofi\*

## Pigmented Paravenous Retinochoroidal Atrophy

Osman Melih CEYLAN<sup>1</sup>, Yusuf UYSAL<sup>2</sup>, Fazıl Cüneyt ERDURMAN<sup>3</sup>, Serkan KÖKSAL<sup>4</sup>, Ali Hakan DURUKAN<sup>2</sup>

### Olgu Sunumu

### Case Report

#### ÖZ

Yirmi yaşında erkek hasta her iki gözünde görme azlığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hastanın oküler travma veya enflamasyon hikayesi yoktu. Fundus muayenesinde her iki gözde retinal venlerin çevresinde belirgin pigmenter değişiklikler ve retinokoroidal atrofi alanları saptandı. Flöresein anjiyografide atrofik ve pigmenter değişikliklere bağlı olarak hipoflörözan ve hiperflörözan alanlar izlendi. Hastanın fundus bulguları ve elektrofizyolojik testleri pigmente paravenöz retinokoroidal atrofi tanısı ile uyumluydu.

**Anahtar Kelimeler:** Maküla, retinokoroidal atrofi, retinal pigmentasyon.

#### ABSTRACT

A 20-year-old male patient was referred to our clinic with a complaint of bilateral low vision. The patient had no history of ocular trauma or inflammation. Fundoscopic examination showed marked paravenous pigmentary changes and retinochoroidal atrophy areas in both eyes. Fluorescein angiography demonstrated hypofluorescence and hyperfluorescence areas associated with atrophic and pigmentary changes. Fundus findings of patients and electrophysiological tests were consistent with the diagnosis of pigmented paravenous retinochoroidal atrophy.

**Key Words:** Macula, retinochoroidal atrophy, retinal pigmentation.

*Ret-Vit 2011;19:Özel Sayı:73-76*

#### GİRİŞ

Pigmente paravenöz retinokoroidal atrofi (PPRKA), retinal venlerin çevresinde retina pigment epiteli ve korooid atrofisi ile birlikte kemik spikülü tarzında intraretinal pigment birikimi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır.<sup>1-3</sup> PPRKA, ilk kez 1937 yılında Brown tarafından tanımlanmış ve retinokoroiditis radiata olarak isimlendirilmiştir.<sup>4</sup> Sebebi bilinmemekle birlikte etiyojisinde enflamatuvar, genetik veya herediter nedenlerin olduğu düşünülmektedir.<sup>5,6</sup> PPRKA için spesifik bir kalıtım paterni mevcut değildir. Karakteristik fundus görünümü tanı koydurucudur. Hastaların çoğu asemptomatiktir ve görme keskinliği korunmaktadır. Bazı araştırmacılar hastalığın doğal seyrinin yavaş progresyon gösterdiğini bildirdiler de, hastaların çoğunda fundus görünümü değişmemektedir.<sup>7,8</sup> Bu olgu sunumunda maküla tutulumu ile birlikte yüksek miyopi ve horizontal deviasyonun eşlik ettiği PPRKA'li bir hasta sunulması amaçlanmıştır.

**Geliş Tarihi : 15/08/2011**

**Kabul Tarihi : 22/09/2011**

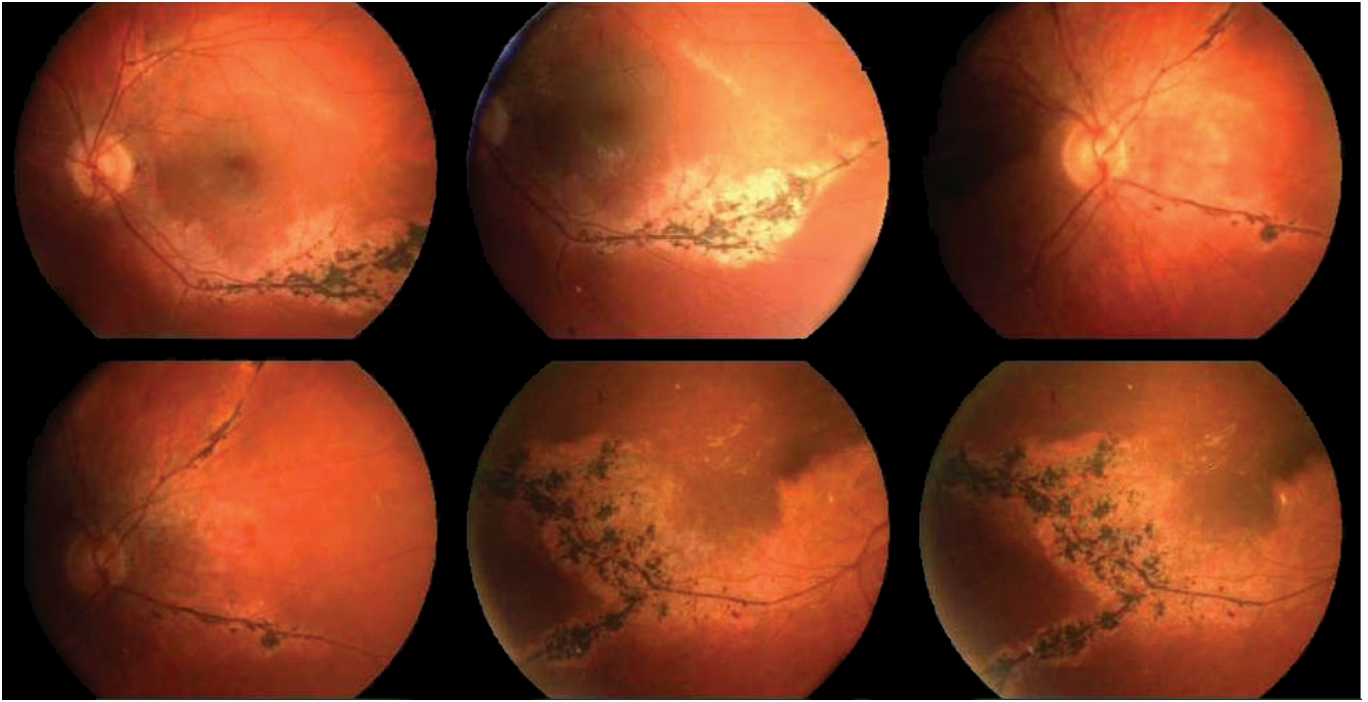
**Received : August 15, 2011**

**Accepted : September 22, 2011**

- \* Bu çalışma SOE AAO, 4-7 Haziran 2011 Genava/Switzerland kongresinde sunulmuştur.  
1- Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Uz. Dr.  
2- Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Doç. Dr.  
3- Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Göz Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ankara, Yrd. Doç. Dr.  
4- Elazığ Asker Hastanesi, Göz Hastalıkları Kliniği, Elazığ, Türkiye, Uz. Dr.

- 1- M.D, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY  
CEYLAN O.M., drmelihceylan@hotmail.com  
2- M.D Associate Professor, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY  
UYSAL Y., yusal002@hotmail.com  
DURUKAN A.H., ahakand@yahoo.com  
3- M.D, Asistant Professor, Gulhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY  
ERDURMAN F.C., erdurman@yahoo.com  
4- M.D., Elazığ Military Hospital, Eye Clinic, Elazığ/TURKEY  
KÖKSAL S., serkankoksal@hotmail.com

**Correspondence:** M.D, Osman Melih CEYLAN  
Gülhane Military Medical Academy, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY



**Resim 1:** Renkli fundus fotoğrafında retinokoroidal atrofi ve paravenöz alanlarda pigment kümeleri.

### OLGU SUNUMU

Yirmi yaşında erkek hasta çocukluğundan beri her iki gözde görme azlığı yakınması ile başvurdu. Hastanın aile öyküsü özellik arz etmiyordu. Görme keskinliği sağ gözde -1.75 (-3.75X25) düzeltme ile 0.3, sol gözde ise -5.75 (-2.50x180) düzeltme ile 0.7 düzeyinde tespit edildi. Göz hareketlerinin muayenesinde uzak ve yakın 20 prizim dioptri (PD) ekzotropya saptandı.

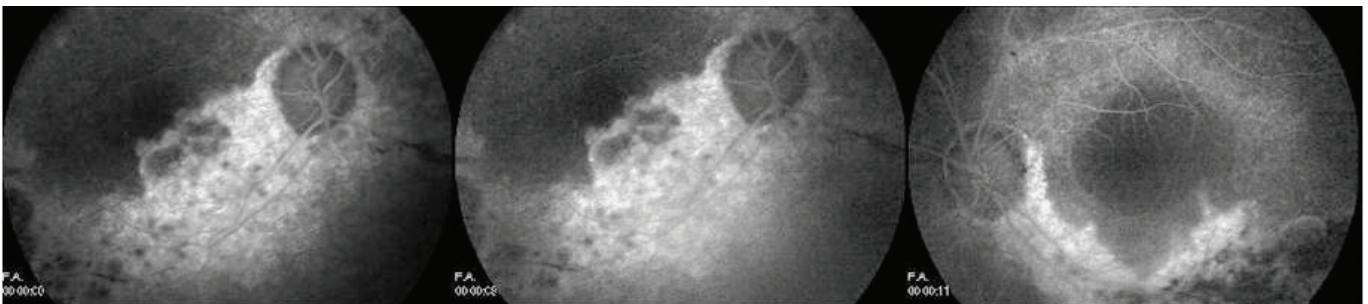
Ön segment muayenesi ve pupil ışık reaksiyonları normaldi. Göz içi basıncı sağ gözde 13 mmHg, sol gözde ise 12 mmHg olarak ölçüldü. Vitreus her iki gözde dejenere görünümdeydi. Fundus muayenesinde, her iki gözde optik disk çevresinden başlayan, santral retinal venin alt temporal dalı boyunca daha belirgin olan retinokoroidal atrofi ile paravenöz alanda lokalize kemik spikülü tarzında siyah pigment birikimleri mevcuttu (Resim 1). Retinokoroidal atrofinin sağda papillomaküler bölgeyi ve makülanın alt yarısını da içine aldığı görüldü. Pigmentli bölge dışındaki retina damarları ve optik disk normal görünümdeydi. Ishihara test kitabı ile yapılan renk görme muayenesi normal sınırlardaydı.

Flöresein anjiyografi (FA)'da, atrofik retina pigment epiteli alanlarında pencere defektine bağlı hiperflöresans, pigment birikimlerinin olduğu retinal damarların çevresinde ise blokaja bağlı hipoflöresans izlendi (Resim 2). Görme alanı testinde; sağda jeneralize supresyon ile birlikte retinokoroidal atrofi alanıyla uyumlu midperiferal halka tarzında skotom saptandı.

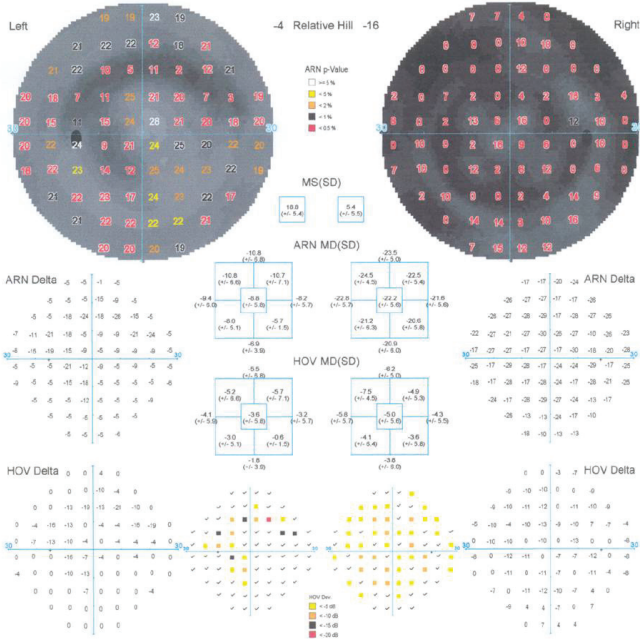
Solda ise üst yarıda daha belirgin olmak üzere halka tarzında görme alanı kaybı mevcuttu (Grafik 1) Elektoretinografi (ERG)'de rod amplitüdlerinde düşüklük, elektrokülografi (EOG)'de ise Arden oranı düşük olarak saptandı (Grafik 2a,b) Ayrıca tanıda enfeksiyöz ve enflamatuar nedenler dışlandıktan sonra hastamıza karakteristik oftalmoskopik görünümü ile PPRKA tanısı kondu.

### TARTIŞMA

PPRKA, ilk kez Brown tarafından retinokoroiditis radiata olarak tanımlanmakla birlikte PPRKA terimi ise ilk kez 1962 yılında Franchescetti tarafından kullanılmıştır.<sup>3,4</sup> Hastalık genellikle erkeklerde görülmekte olup, her iki göz etkilenmektedir.<sup>9</sup>



**Resim 2:** FA'de pigment kümelerinin bulunduğu alanda hipofloresans, retinokoroidal atrofi alanlarında ise hiperflöresans.

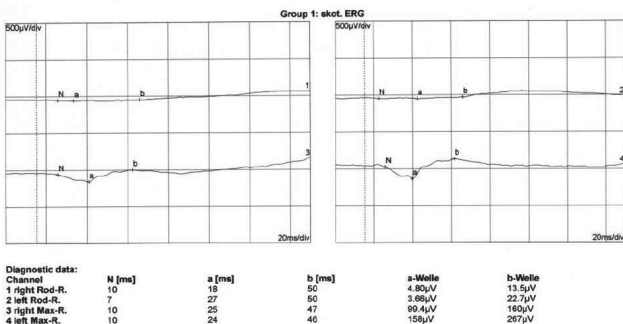


**Grafik 1:** Görme alanı testinde sağda halka tarzında, solda ise üst yarıda daha belirgin midperifer yerleşimli görme alanı defekti.

Hastaların çoğu asemptomatiktir ve rutin göz muayenesinde tesadüfen saptanmaktadır.<sup>3,10</sup> Görme azalması, gece körlüğü veya görme alanı kaybı yakınması ile başvuran olgular da bildirilmiştir. Olgumuz da her iki gözde görme azalması yakınması ile başvurmuştu.

PPRKA'lı hastalar genellikle normal görme keskinliğine sahiptir.<sup>8</sup> Olguların çoğunda hastalık çok yavaş progresyon göstermektedir.<sup>8,11</sup> Maküla tutulumu bildirilen az sayıdaki olguda ise görme azlığı bildirilmiştir.<sup>12</sup> Hastamızda, sağ gözde retinokoroidal atrofinin papillo-maküler bölge ve makülayı içine alması nedeniyle belirgin görme azlığı mevcuttu. Sol gözde miyopi düzeyi daha fazla olmasına rağmen maküla korunduğundan görme daha yüksek düzeydeydi.

Olgumuzda maküla tutulumu ile birlikte literatürden farklı olarak horizontal deviasyon eşlik etmekteydi. PPRKA'nın oluşum mekanizması henüz tam olarak bilinmemektedir. Genetik retinal bir distrofidan ziyade enfeksiyöz veya enflamatuar bir hastalığa karşı gelişen immün yanıtın bu karakteristik fundus görünümüne neden olduğu sanılmaktadır.<sup>13</sup>



**Grafik 2a:** ERG.

Batioğlu ve ark., aktif enflamasyon ile seyreden bilateral kistoid maküla ödemli bir olgu bildirmişlerdir.<sup>13</sup> Yamaguchi ve ark., PPRKA'lı 47 yaşında erkek olguda üveit bildirmişlerdir.<sup>5</sup> Olgumuzda etiyojide rol alabilecek aktif veya geçirilmiş enfeksiyöz veya enflamatuar etken saptanmadı.

Hastalık çoğunlukla sporadik olarak görülmekle birlikte herediter geçişli aileler de bildirilmiştir.<sup>14,15</sup> Genetik geçiş şekli konusunda fikir birliği yoktur. Ancak bildirilen ailesel olgular otozomal dominant kalıtım paterni olabileceğini düşündürmektedir.<sup>11</sup>

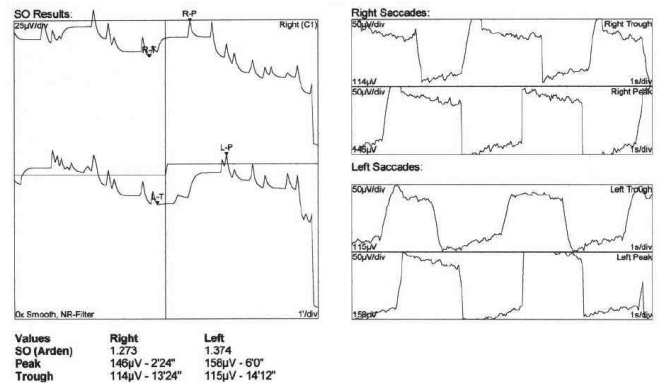
Bu bozukluğun görüldüğü ailelerde erken başlangıçlı açı kapanması glomu, hipermetropi ve ezotropyaya bildirilmiştir.<sup>14,15</sup> Olgumuzda ise farklı olarak miyopi ve ekzotropyaya mevcuttu.

PPRKA'de normal ile hafifçe etkilenmiş veya ileri derecede subnormal aralıkta değişen elektrofizyolojik yanıtlar bildirilmiştir.<sup>7,8,12</sup> Bu farklılıklar hastaların yaşına, hastalığın şiddetine veya hastalığın değişik şekillerde bulunmasına bağlı olabilir.<sup>12</sup>

Literatürde EOG şiddetli düzeyde etkilenen olgularda normal düzeyde, orta derecede etkilenen olgularda anormal olarak saptandığı bildirilmiştir.<sup>1</sup> Retinadaki farklı hücrelerin ve retina pigment epitelinin tutulumu, EOG'de farklı sonuçlara neden olarak hastalığın heterojenitesini açıklamaktadır.<sup>9</sup>

Hastamızda da ERG'de rod yanıtına baskılanma ve EOG değerleri ise subnormal düzeylerdeydi. Görme alanı testi normal olabilir veya retinokoroidal atrofi alanı ile uyumlu olarak çok sayıda yerel görme alanı kaybı saptanabilir.<sup>10</sup> Olgumuzda retinokoroidal atrofi alanları ile uyumlu yerlerde görme alanı kaybı saptandı.

Hastalığın ayırıcı tanısında retinitis pigmentosa, akut multifokal plakoid pigment epitelyopati, serpijöz korioidopati, angiod streaks, gyrate atrofi, helikoid peripapiller korioretinal atrofi, Stickler veya Wagner'in dominant vitreoretinal dejenerasyonu, sarkoidoz, sifiliz, CMV retinitisi, tüberküloz korioiditi ve toksoplazmozis gibi enflamatuar hadiseler göz önünde bulundurulmalıdır.<sup>5,7,8,12</sup> Olguların karakteristik fundus görünümleri ve elektrofizyolojik testler ayırıcı tanıyı sağlar.



**Grafik 2b:** EOG.

Sonuç olarak; günümüzde hastalığın progresyonunu önleyecek bir tedavi mevcut değildir. Ancak görme azlığı olan olgularda öncelikle maküla tutulumuna yönelik tetkikler yapılmalı ve aynı zamanda eşlik edebilecek yüksek refraksiyon kusurları ile horizontal deviasyonlar akılda bulundurulmalıdır.

#### KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Noble KG, Carr RE.: Pigmented paravenous chorioretinal atrophy. *Am J Ophthalmol.* 1983;96:338-344.
2. Small KW, Anderson WB.: Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy discordant expression in monozygotic twins. *Arch Ophthalmol.* 1991;109:1408-1410.
3. Franceschetti A.: A curious affection of the fundus oculi. Helicoid peripapillary chorioretinal degeneration. Its relation to pigmentary paravenous chorioretinal degeneration. *Doc Ophthalmol.* 1962;16:81-110.
4. Brown TH.: Retino-choroiditis radiata. *Br J Ophthalmol.* 1937;21:645-648.
5. Yamaguchi K, Hara S, Tanifuji Y, et al.: Inflammatory pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Br J Ophthalmol.* 1989;73:463-467.
6. Skalka HW.: Hereditary pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Am J Ophthalmol.* 1979;87:286-291.
7. Limaye SR, Mahmood MA.: Retinal microangiopathy in pigmented paravenous chorioretinal atrophy. *Br J Ophthalmol.* 1987;71:757-761.
8. Choi JY, Sandberg MA, Berson EL.: Natural course of ocular function in pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Am J Ophthalmol.* 2006 ;141:763-765.
9. Yanagi Y, Okajima O, Mori M.: Indocyanine green angiography in pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Acta Ophthalmol Scand.* 2003;81:60-67.
10. Murray AT, Kirkby GR.: Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy: a literature review supported by a unique case and insight. *Eye.* 2000;14:711-716.
11. Obata R, Yanagi Y, Iriyama A, et al.: A familial case of pigmented paravenous retinochoroidal atrophy with asymmetrical fundus manifestations. *Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2006;244:874-877.
12. Al-Husainy S, Sarodia U, Deane JS.: Pigmented paravenous retinochoroidal atrophy: evidence of progression to macular involvement in a family with a 42-year history. *Eye.* 2001;15:329-330.
13. Batioglu F, Atmaca LS, Atilla H, et al.: Inflammatory pigmented paravenous retinochoroidal atrophy. *Eye.* 2002;16:81-84.
14. Traboulsi EI, Maumenee IH.: Hereditary pigmented paravenous chorioretinal atrophy. *Arch Ophthalmol.* 1986;104:1636-1640.
15. Bozkurt N, Bavbek T, Kazokoğlu H.: Hereditary pigmented paravenous chorioretinal atrophy. *Ophthalmic Genet.* 1998;19:99-104.