

## Akut Multifokal Posterior Plakoid Pigment Epiteliopatili Bir Olguda Rekürrens Gelişimi

Sema Arvas (\*), Gülipek Müftüoğlu (\*\*), Melda Kızılkaya (\*\*\*), Nevbahar Tamçelik (\*\*), Şehirbay Özkan (\*\*)

### ÖZET

**Amaç:** AMPPPE genç erişkinlerde bilateral olarak görülen; retina, pigment epiteli ve koro-idi tutan akut gelişen, etyolojisi şüpheli ancak görsel sonucu iyi olan bir hastalıktır. Uzun süreli takip edilen AMPPPE'li bir olguda görsel sonuç ve anjiyografik (Flöressein ve indosiyanın green anjiyografi) bulgular incelenmiştir.

**Metod / Bulgular:** 38 yaşında sağlıklı kadın hasta Şubat 1992 ve Nisan 2001 tarihleri arasında takip edilmiştir. Bu süre içerisinde hastaya üç kez flöressein anjiyografi (FA) ve 2 kez indosiyanın green anjiyografi (ICG-A) ve 3 kez 24-2 görme alanı uygulanmıştır. Her kontrol anjiyografilerinde bir öncesine oranla mevcut hipoflörörens alanın genişlediği, ana lezyondan bağımsız hipoflörörens adacıklarının olduğu ve zaman içerisinde bu adacıkların genişleyerek ana lezyonla birleştiği gözlemlendi. Ayrıca her iki anjiyografide de zemin flörörensanda benekli boyanmanın olduğu ve ICG-A'nin geç döneminde optik disk çevresinde hiperflörörens bir halonun olduğu görüldü. Takip süresi içinde her iki gözde 8/10 seviyesinde olan görme derecesi sağ gözde 3/10 sol gözde ise 2 metreden parmak sayma düzeyine gerilediği tesbit edildi.

**Sonuç:** Bu olgu AMPPPE'nin ilerleyici bir patoloji olduğu ve ağır görme kaybına neden olabileceğini göstermektedir.

**Anahtar Kelimeler:** AMPPPE, rekürrens.

### SUMMARY

**Recurrence in a Patient With Acute Multifocal Posterior Placoid Pigment Epitheliopathy**

**Purpose:** Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy (AMPPPE) is a bilateral disease of young adults that involves retina, pigment epithelium and choroid, has an uncertain ethiology but good prognosis. Angiographic (Fluorescein and indocyanine green) findings and visual prognosis of a patient with AMPPPE was examined in the long term follow up.

**Method/Results:** Thirty eight year old healthy female patient was followed up between February 1992 and November 2000. Three times fundus fluorescein (FA) and two times indocyanine green angiography (ICG-A) and three times visual field were performed in this period. It was observed that preexisting hypofluorescent area was enlarged, satellite hypofluorescent islands were developed and these islands became enlarged and united by time in each angiog-

(\*) Uz. Dr., İ.Ü. CTF Göz Hast. AD

(\*\*) Prof. Dr., İ.Ü. CTF Göz Hast. AD

(\*\*\*) Uz. Öğ. Dr., İ.Ü. CTF Göz Hast. AD

raphy compared with the previous one. Also in both angiographies, spot type dye pattern in background fluorescence and a hyperfluorescent halo surrounding the optic disc in the late phase of ICG-A was observed. Visual acuity level that was 0.8 in both eyes declined 0.3 in right and counting finger from two meters in left eyes in the follow up period.

**Conclusion:** This case shows that AMPPPE is a progressive pathology and may cause significant visual loss.

**Key Words:** AMPPPE, recurrence.

## GİRİŞ

Akut multifokal posterior plakoid pigment epiteliyopati (AMPPPE); koryokapillaris, RPE ve dış retinayı etkileyen bilateral inflamatuvar bir hastalıktır. Genç yaşlı yetişkinlerde genellikle yaşamın 2. ve 3. dekadlarında ortaya çıkar. Kadın ve erkek eşit oranda etkilenir. Olguların 1/3'ünde oküler tutulumdan önce viral bir enfeksiyon anamnezi vardır. Hastalar her iki gözde ani ve ağrısız görme kaybı nedeniyle hekime başvurur. Fundus tetkikinde arka kutupta değişik boyutlarda düz plakoid lezyonlar gözlenir. FA'de aktif lezyonlarda erken hipoflöresans geç hiperflöresans; ICG-A'da ise özellikle geç

fazlarda sınırlı koroidal hipoflöresans, erken fazda hipoflöresan bölgenin altında koryokapillaris seviyesinde olduğu görülen perfüze geniş koroidal damarlar gözlenmektedir.

Teşhis klinik anamnez ve oküler bulgular ile konur. FA tanıda yardımcıdır. Hastalığın patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır. Hastaların büyük kısmında hastalık kendisini sınırlar ve lezyonların ortaya çıkışından birkaç gün sonra sönmeye başlar, 3 hafta içinde görme keskinliği tama yakın geri döner. Bu nedenle tedavi gerekmez.

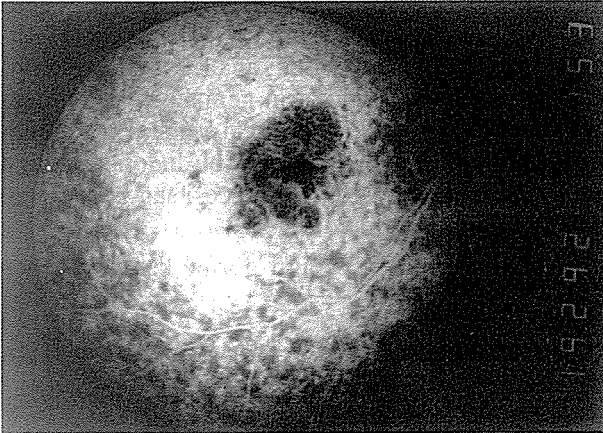
Çok nadir olarak kronik veya rekürren AMPPPE rapor edilmiştir. Bunlarda ciddi RPE bozuklukları ve kalıcı görme kaybı oluşur (1,2,3).

Çalışmamızda uzun süreli takip edilen ve kontrolleri esnasında rekürrens geliştiği gözlenen AMPPPE'li bir olgu irdelendi.

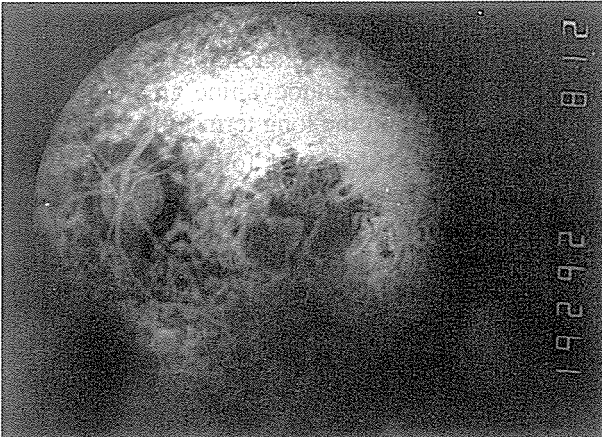
## OLGU SUNUMU

Çalışmamızda Şubat 1992'de her iki gözde görme bulanıklığı nedeniyle Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Göz

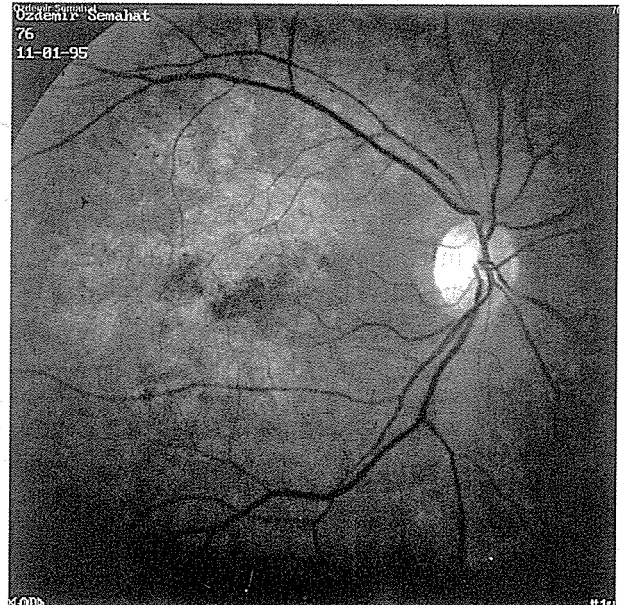
Resim 1.



Resim 2.



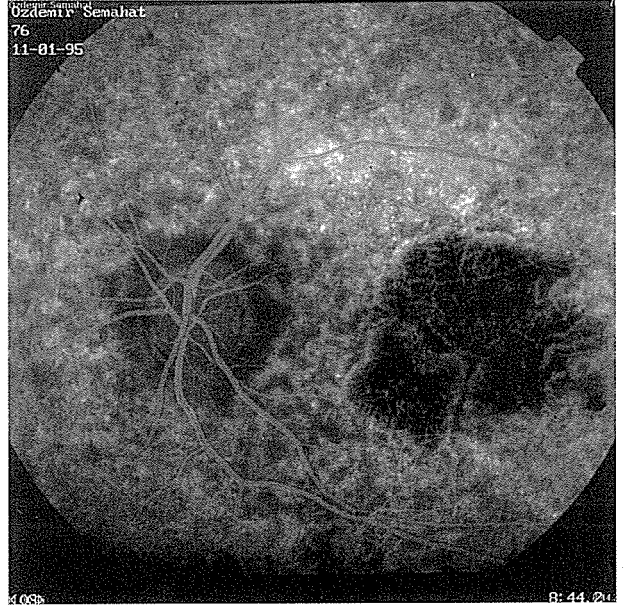
Resim 3.



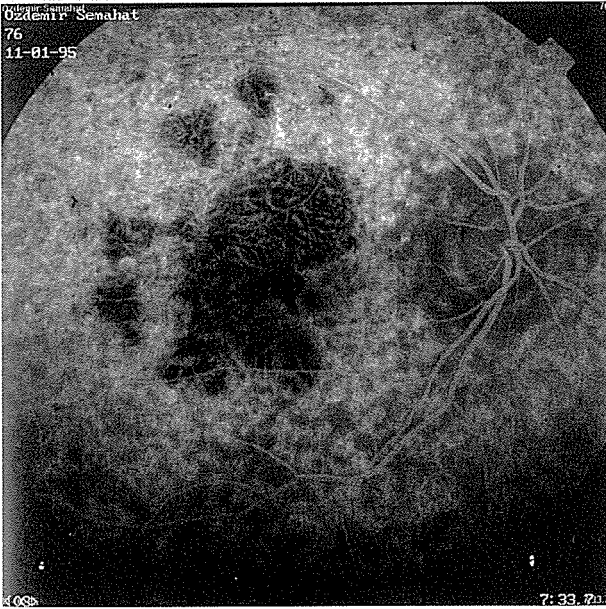
Resim 4.



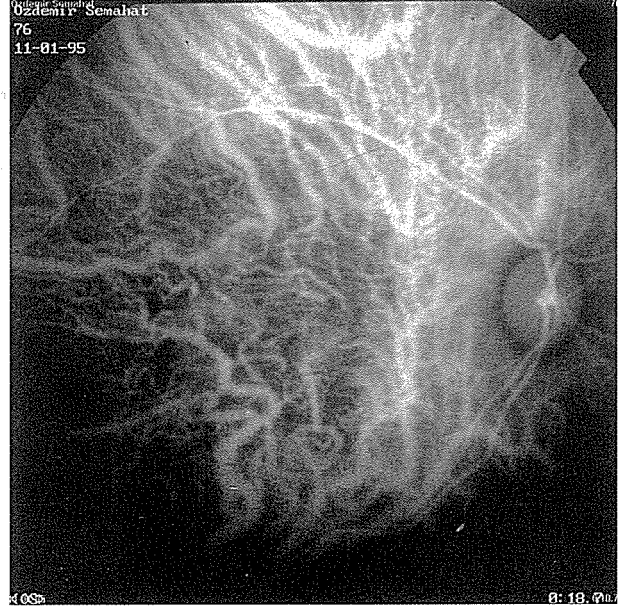
Resim 6.



Resim 5.



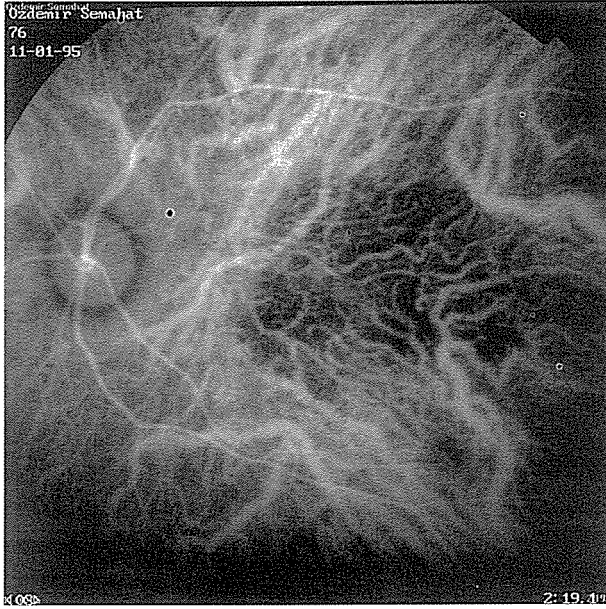
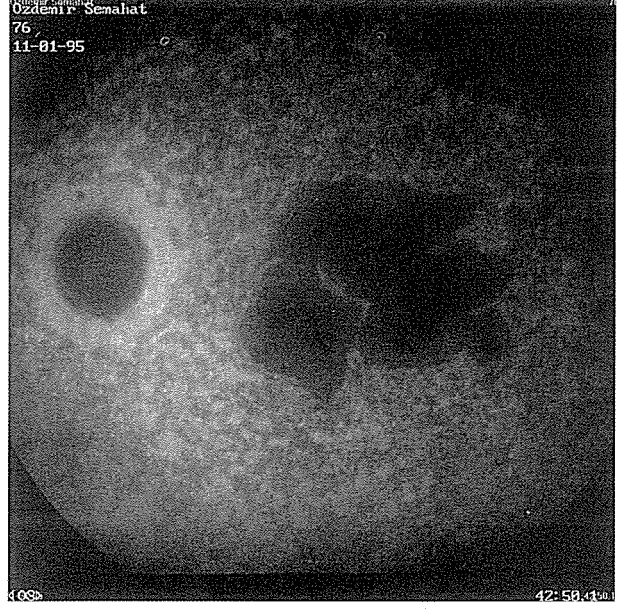
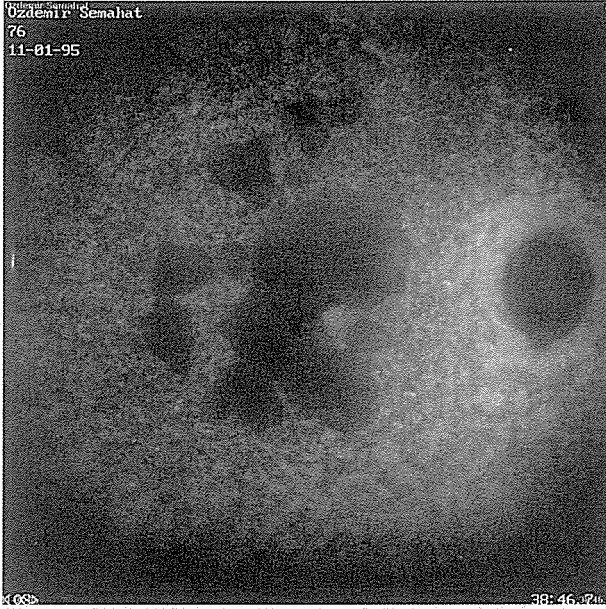
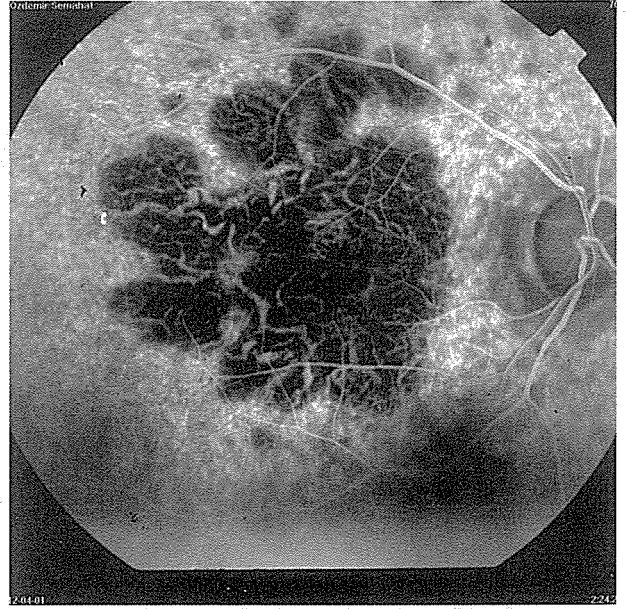
Resim 7.



Hastalıkları A.D. Retina Birimine müracaat eden ve Kasım 2000 tarihine kadar kontrolümüzde kalan kadın hasta irdelenmiştir. Otuz sekiz yaşında olan hastanın yapılan ilk muayenesinde görmeleri sağ ve sol 8/10 seviyesinde, göziçi basınçları sağ 17, sol 18 mmHg olduğu tespit edilmiş ve ön segmentinde herhangi bir patoloji saptanmamıştır. Siklopentolat ile midriazis sağlandıktan sonra 90 D Volk ve üç aynalı lense yapılan fundus muayenesinde her iki gözde, arka kutupta lokalize, kabarıklık göstermeyen, yer yer pigment epiteli hiperplazileri-

nin görüldüğü plakoid tarzda hafif soluk lezyonlar tesbit edilmiştir. Bu tarihte (1992) hastaya FFA uygulanmış oftalmoskopide arka kutupta görülen lezyonlarla uyumlu hipofloresans ve zemin floresansında benekli görünüm olduğu gözlenmiştir (Resim 1,2). Hastaya AMPPPE tanısı konarak medikal tedavi uygulamadan kontrol altında tutulmuştur. Mayıs 1994'de yapılan kontrolünde hastanın durumunda bir değişiklik olmadığı tespit edilmiş ve Humphrey model 750 ile 24-2 eşik testi kullanılarak görme alanı yapılmıştır. Sağ ve sol gözde merkezi böl-



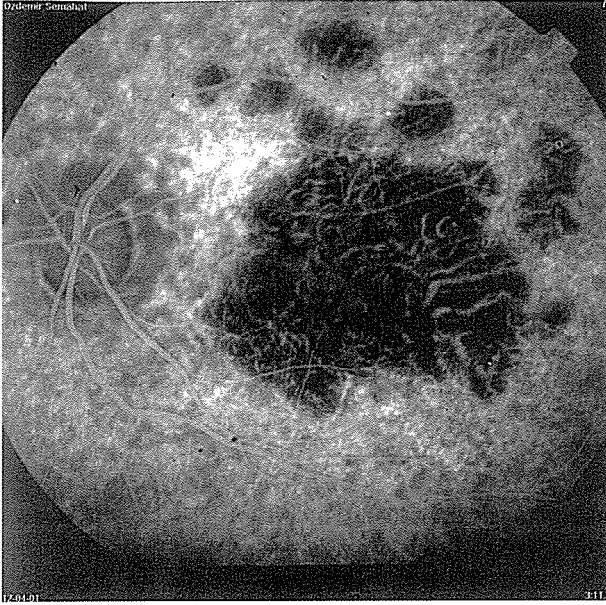
*Resim 8.**Resim 10.**Resim 9.**Resim 11.*

geyi içeren; alt kadranda 20°'yi, nazalde 25°'yi, üst kadranda ise 15°'yi içine alan absölu defekt, bunun dışındaki üst temporal kadranda ve 30°'de yaygın rölafit skotomlar saptanmıştır. Sağ gözde total hassasiyet 11.88, MD değeri: -21.70 DB, CPSD değeri: 10.98 DB iken sol gözde total hassasiyet 8.85, MD değeri: -24.30 DB, CPSD değeri: 9.72 DB olarak tespit edilmiştir.

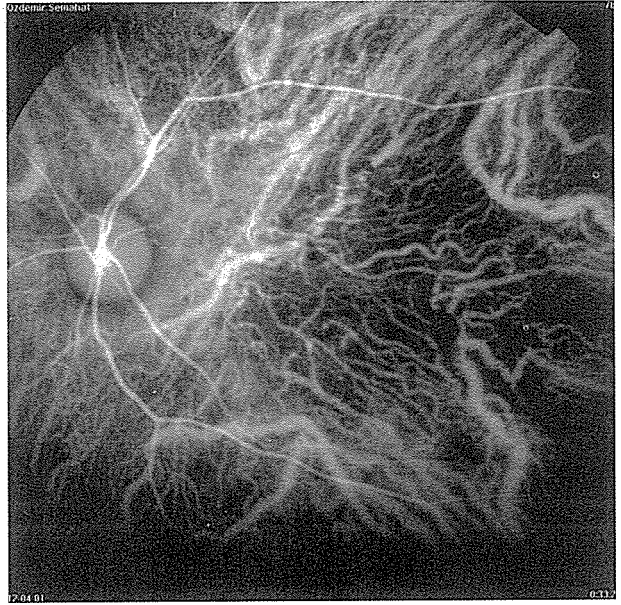
Olgunun Ocak 1995 tarihinde yapılan kontrolünde görme değerleri sağ gözde aynı seviyede, sol gözde ise 2/10 düzeyinde bulunmuş yine midriazis sağlandıktan

sonra fundus muayenesi yapılmış; pigment epiteli hiperplazilerinin arttığı, arka kutupta görülen plakoid lezyonun daha genişlediği görülerek kontrol amacı ile Topcon IMAGENet Bilgisayarlı Görüntüleme ve Analiz Sistemi ile red free fotoğrafları (Resim 3,4), FA ve ICG-A çekilmiş, santral 24-2 eşik testi ile görme alanı tekrarlanmıştır. FA'de görülen hipofloresan alanın eski FA'daki görünümüne oranla her iki gözde genişlediği ve düzensiz zemin floresansının devam ettiği görülmüştür (Resim 5,6). ICG-A'de ise erken dönemde plakoid lezyonun ol-

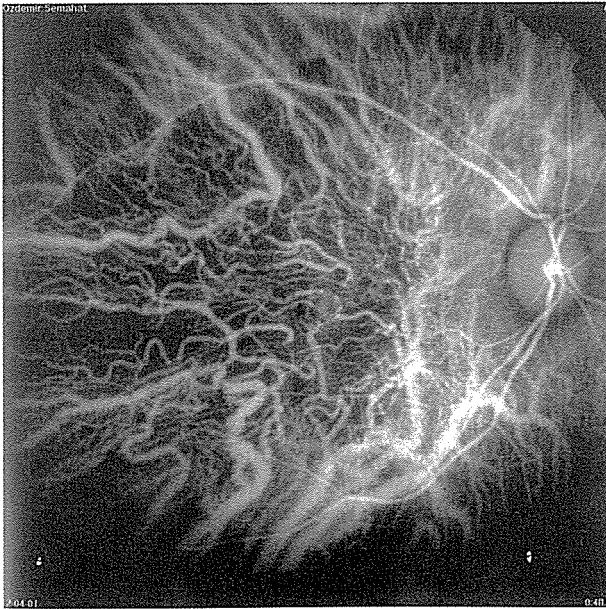
Resim 12.



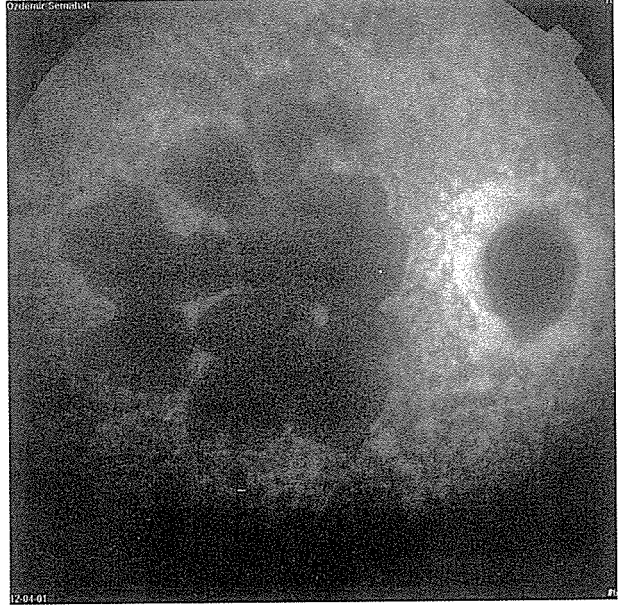
Resim 14.



Resim 13.



Resim 15.



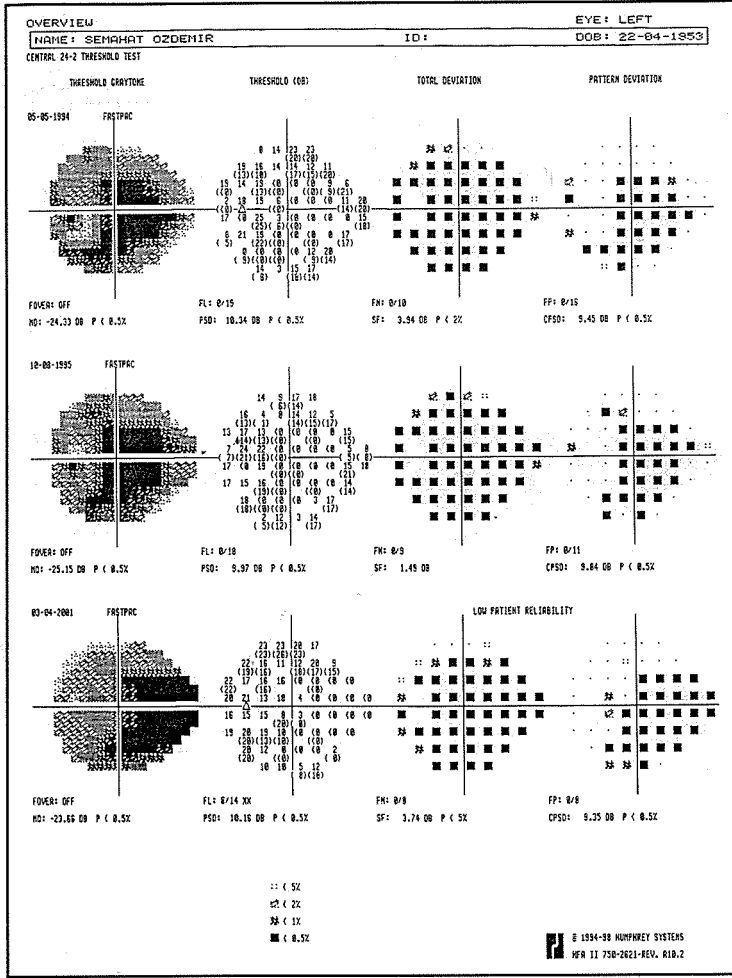
duğu bölgede hipoflöresan alan (koroid damar sayısında azalma) tespit edilmiştir (Resim 7,8). Geç dönemde bu hipoflöresan alanın çok daha belirginleştiği, sağ gözde bağımsız adacık tarzında hipoflöresan alanların olduğu sol gözde ise eldiven parmağı tarzında uzantılar gösterdiği-plakoid lezyon gözlenmiştir (Resim 9,10). Yine geç dönem ICG-A'da zemin flöresansında benekli görünüm ve optik disk çevresinde halo tarzında hiperflöresans saptanmıştır. ICG-A'de erken dönemde başlayan geç dönemde çok daha belirginleşen hipoflöresan alanın

FFA'da görülen hipoflöresan alandan daha geniş ve uzantılı olduğu tespit edilmiştir. Yapılan santral 24-2 fastpac görme alanı tetkikinde sağ ve sol gözde defekte hafif bir genişleme olup sağ gözde total hassasiyet 11.2, MD değeri: -21.97 DB, CPSD değeri: 10.29 DB, sol gözde ise total hassasiyet 8.24, MD değeri: -25.15 DB, CPSD değeri: 9.84 DB olduğu saptanmıştır.

Takibimizden bir süre uzaklaşan hasta Nisan 2001 tarihinde sol gözde daha fazla olmak üzere her iki gözde



Şekil 2.



alanda hipoflöransın olmadığı (zemin flöransının görüldüğü) sol gözde ise bu bölgede hipoflöransın olduğu tespit edilmiştir. Bu durum kötü prognozda fovea tutulumu fikrini destekler görünmektedir ancak tek olgu olması bu durumun önemini yorumlamamızı zorlaştırılmaktadır.

Kim ve arkadaşlarının çalışmasında hastalığın kalıtsal olup olmadığını araştırmak için rekürrens gösteren iki kuzende daha önce AMPPPE ile ilişkisi olduğu bilinen HLA anti DR2 araştırılmış ve bu antijenin nüks faktörü olabileceği düşünülmüştür (6). Biz olgumuzda bu antijeni araştırma olanağı bulamadık.

Ancak olgumuzda FFA, ICG-A ve görme alanı tetkiki yaptık. 1995'de yapılan muayenesinde 1994'de yapılabildiği göre FFA ve ICG-A bulgularında lezyonda genişleme olmasına rağmen sağ gözde görme değişmemiş ancak sol gözde görme keskinliği azalmıştır. Görme alanı kıyaslandığında sağ gözde minimal düzeyde total hassasiyet, MD ve CPSD değerlerinde değişme saptanmış-

tır. Sol gözde total hassasiyette azalma, MD değeri ve CPSD değerinde hafif artış tespit edilmiştir. 2001'de yapılan muayenesinde sol gözde daha fazla olmak üzere her iki gözde görme keskinliği azalmış buna bağlı olarak görme alanında skotomda genişleme ve sağ gözde total hassasiyet azalmış, MD ve CPSD artmıştır. Sol gözde defalarca tekrarlanmasına rağmen fiksasyon kaybı olduğundan total hassasiyet artmış ve MD değeri azalmıştır. Bu da yanlış olarak görme alanının düzelmiş olduğu izlenimini vermektedir.

AMPPPE'nin patogeneze yönelik pek çok çalışma yapılmıştır. Howe ve ark. FA'daki karakteristik lezyonların RPE hastalığı veya koroidin vasküler hastalığına bağlı olarak geliştiğini öne sürmüşlerdir (7). Başka bir çalışmada ise AMPPPE'nin sebebinin multifokal koroidopati olabileceği vurgulanmıştır (8). ICG-A çalışmalar AMPPPE'de patogenezin temelini koroidal vasküler oklüzyona bağlı hipoperfüzyon olduğunu buna bağlı olarak koroidal hipoflöransın meydana geldiği gösterilmiştir (7,9,10).

Sonuç olarak bu olgu AMPPPE'nin uzun süreli takiplerde, prognozu kötü olabilen ve progresyon gösteren bir hastalık olarak karşımıza çıkabileceğini göstermiştir. Uzun süreli takipli olgu sayısı arttıkça bu durum vurgulanacak belki de ilerki yıllarda hastalığın kriterleri konan bazı olgularda progressiv ve kötü prognozlu olabileceği kabul edilecektir.

## KAYNAKLAR

1. Moorthy RS, Rao NA: Noninfectious Chorioretinal Inflammatory Conditions. In: Vitreoretinal Diseases: the essentials. Eds: Regillo CD, Brown GC, Flynn HW. Thieme medical Publishers, New York. Chapter 26: 429-432, 1999.
2. Schatz H, Park D, McDonald HR, Johnson RN: Acute Multifocal Posterior Placoid Pigment Epitheliopathy. In: Indocyanine Green Angiography. Eds: Yannuzzi LA, Flower RW, Slakter JS. Mosby, St Louis. Chapter 16: 239-246, 1997.
3. Gass JDM: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. In: Stereoscopic atlas of macular diseases. Ed: Gass JDM. Mosby, St Louis. 504-509, 1987.
4. Daniele S, Daniele C, Orcidi F, Tavano A: Progression of choroidal atrophy in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Ophthalmologica 1998; 212: 66-72.
5. Roberts TV, Mitchell P: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: a term study. Aust N Z J Ophthalmol 1997; 25: 277-81.



6. Kim RY, Holz FG, Gregor Z, Bird AC: Recurrent acute multifocal placoid pigment epitheliopathy in cousins. *Am J Ophthalmol* 1995; 119:660-2.
7. Howe LJ, Woon H, Graham EM, Fitzke F, Bhandari A, Marshall J: Choroidal hypoperfusion in acute multifocal placoid pigment epitheliopathy. An indocyanine green angiography study. *Ophthalmology* 1995;102:790-8.
8. Borruat FX, Piguat B, Herbort CP: Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy following mumps. *Ocul Immunol Inflamm* 1998; 6: 189-93.
9. Park D, Schatz H, McDonald HR, Johnson Rn: Indocyanine green angiography of acute multifocal posterior placoid pigment epitheliopathy. *Ophthalmology* 1995; 102:1877-83.
10. Bohlender T, Weinder J, Ratzkova A, Ruprecht KW: Indocyanine green angiography in acute posterior multifocal placoid pigment epithelial disease. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1998; 212: 170-4.