



Retinal Vaskülitler

Harun Yılmaz*

* İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları AD.Malatya

Retinal vaskülit, retina kan damarlarının inflamasyonu ve nekrozu ile karakterize klinikopatolojik bir olaydır. Çeşitli antijenik uyarılara karşı retina arteriyol ve venüllerinin spesifik olmayan immünolojik bir reaksiyonu sonucunda meydana gelir. Etiyopatogenezi tam olarak kesinleştirilememiş olan retinal vaskülitler, izole olabileceği gibi, sistemik inflamatuvar, enfeksiyöz, neoplastik ve dejeneratif hastalıklara bağlı olarak da gelişebilir. Retina vaskülitleri; neovaskülarizasyon, intraretinal hemoraji, skleritik ve fibrotik retina damarları, vitreus hemorajisi, maküla ödemi, vasküler oklüzyon, optik atrofi ve retina dekolmanı nedeniyle körlüğe yol açabileceğinden dolayı önem taşımaktadır.

Anahtar Kelimeler: Retinal Vaskülitler, Oküler Hastalıklar, Sistemik Hastalıklar

Retinal Vasculitis

Abstract

Retinal vasculitis is a clinicopathologic event which effects retinal vessels and characterized by inflammation and necrosis of the blood vessels. It results from nonspecific immunologic reaction of the arterioles and venules against various antigenic agents. Etiopathogenesis is not clear but can be associated with infections, neoplastic degenerative and systemic inflammatory diseases. Retinal vasculitis is very important because of associated leading to blindness including neovascularization, intraretinal haemorrhages, sclerosis and fibrosis of retinal vessels, vitreous haemorrhages, macular edema, vascular occlusion, optic atrophy and retinal detachment.

Key Words: Retinal Vasculitis, Ocular Diseases, Systemic Diseases

Retinal vaskülit, retina kan damarlarının inflamasyonu ve nekrozu ile karakterize klinikopatolojik olaydır (1). Çeşitli antijenik uyarılara karşı retina arteriyol ve venüllerinin spesifik olmayan immünolojik bir reaksiyonu sonucunda meydana gelir.

Etiyopatogenezi tam olarak kesinleştirilememiş olan retina vaskülitleri, izole olabileceği gibi,² sistemik inflamatuvar, enfeksiyöz, neoplastik ve dejeneratif hastalıklara bağlı gelişebilir.³ Tablo-1'de retinal vaskülitler ile ilişkili hastalıklar geniş olarak sınıflandırılıp listelenmiştir.¹ Venöz obstrüksiyonlar, Coats hastalığı ve diyabette görülen inflamatuvar durumlar da retinal vaskülitleri taklit edebilir.

Fundus fluorescein anjiyografide (FFA) kapiller non-perfüzyonun görüldüğü retinal vaskülitler, (*iskemik retinal vaskülitler*) diğerlerinden ayırt edilmelidir çünkü immünosupresif tedaviye yanıt vermezLER.⁴ Eales hastalığı primer iskemik retinal vaskülitte yol açarken, Behçet hastalığı, sarkoidoz, multiple skleroz, sifiliz, sistemik lupus eritematozis (SLE), tüberküloz vb. sekonder iskemik retinal vaskülitte yol açar.

PATOGENEZ

Vaskülitlerin gelişiminde en önemli mekanizma immün komplekslerdir (İC). Çözülebilir antijen-antikor kompleksi ile oluşur. Dolaşan İC'ler venlerin bazal membranları ve arterlerin lamina elastika tabakası tarafından tutulur. Kompleman sistemi aktive olur ve kimyasal mediatörler salınır. Mediatörler polimorfonükleer lökositleri (PMNL) buraya çeker ve bu hücrelerden salınan proteolitik enzimler vasküler zedelenme yol açar.

Wegener granülomatozisi, sarkoidoz, sempatik oftalmi gibi durumlarda gecikmiş hipersensitivitenin varlığı, hücre aracılıklı immün mekanizmaların önemli olduğunu gösterir. Aktive olmuş makrofajlar dev epitelioid hücrelere dönüşür. Lizozomal enzimler salgılanır ve vasküler zedelenmeye yol açar. Retinal vaskülitlerin oluşum mekanizmaları-

Tablo-1: Retina vaskülitlerinin sınıflandırılması

Sistemik Hastalıklar		İzole oküler hastalıklar
a-Vaskülitik	b-Enfeksiyöz	Birdshot retinokoroidopati
Behçet hastalığı	Sifiliz	Pars planit
Sarkoidoz	Toksoplazma	Eales hastalığı
Romatoid artrit	Toksokara	Retina arteriti ve anevrizma
Juvenil R. artrit	Akut retina nekroz	Akut hemorajik retina vaskülit
Skleroderma	Tüberküloz	Koroidit
Polimiyozit	HSV	Ven tıkanıklığı
Dermatomiyozit	HZV	Buzlanmış dal anjiti
Alerjik granülomatozis	CMV	Sistemik bulgusu olmayan Behçet hastalığı
Dev hücreli arterit	Kandidiazis	İdiopatik retina vaskülit, anevrizma ve nöroretinit
Polikondirit	Leptospirozis	İdiopatik tekrarlayıcı retina arter dal tıkanıklığı
Ankilozan spondilit	Riketsia	
Reiter sendromu	Brusellozis	
SLE	Amebiasis	
Wegener granülomatizisi	Mononükleozis	
Multiple skleoz	Lyme Hastalığı	
Takayasu hastalığı	Hepatitler	
Buenger hastalığı	Koksidomikozis	
Aşı sonrası	Whipple hastalığı	
PAN	Kedi tırmığı hastalığı	
Crohn hastalığı	Human Tcell lenfoma	
Sjögren hastalığı	HIV	
Psöriatik artrit	Endoftalmi	
Henoch-Schönlein purpurası		
Goodpasture sendromu		
Aşı sonrası		
Loeffler'ineozinofilik sendromu		
Lenfomatoid granülomatozis		
		Maskeleyici Hastalıklar
		İskemi-slow flow retinopati
		Dev hücreli arterit
		Malignensiler
		<i>a-Oküler Lenfoma</i>
		<i>b-Metastatik tm.</i>
		<i>c-Retinoblastoma</i>
		<i>d-Melanoma</i>
		<i>e-Lökemia</i>

rından sitotoksik otoantikörler, killer hücreleri ve atipik lenfositlerin de sorumlu olabileceği düşünülmektedir.⁵

Retinal vaskülitlerin gelişimini tetikleyen antijenler ekzojen veya endojen kaynaklı olabilir. Poliarteritis nodozada (PAN) görülen hepatit yüzey antijenleri ve akut retina nekrozda görülen varicella zoster virüs antijenleri ekzojen, intraretinal binding protein ve retina S antijeni endojen antijenlere örnek verilebilir.⁶⁻⁹

Major histokompobilité kompleksi (MHC) genetik yatkınlık ile ilişkili olup immün cevabın başlamasında önemli rol oynar. Bazı HLA tipleri belli retinal vaskülitler ile birliktelik gösterir. Örneğin; Behçet hastalığı; B5, Bw51, multipl skleroz; A3, B7, B18, Dw2, DRw3, Birdshot korioretinopati; A29 ve Wegener Granülomatozis; B8 gibi.¹⁰

KLİNİK

Retinal vaskülitlerin çoğunda kapiller endotelin bozulması ve permeabilite değişiklikleri sonucunda meydana gelen retina ve maküla ödemi ağrısız görme kaybına neden olur. Vitreusdaki hücreler nedeni ile uçuşan cisimlerden şikayet edebilirler. Geniş alanda iskemi mevcut ise hasta skotom tarif edebilir. Eğer

sadece periferik retina etkilenmiş ise asemptomatik olabilir.¹

En sık görülen klinik bulgular vitreusta inflamatuvar hücreler (%80) ve retinal kan damarlarında kılınlanmadır (%64). Ayrıca neovaskülarizasyon (%40), intraretinal kanama (%36), sklerotik ve azalmış damarlar (%32), vitreus kanaması (%24), damar tıkanıklıkları (%20), kistoid maküla ödemi (%16), retinal ven dal tıkanıklıkları (%8), optik atrofi (%8), retina dekolmanı (%3.8) görülebilir.¹

Retinal vaskülitler arter, ven ve kapiller sistemi ayrı ayrı veya birlikte tutabilir. Tutulan damarlarda yaygın kılınlanma ve tıkanıklık gelişmiş ise yumuşak eksuda, intraretinal ödem ve hemoraji görülür. Kılınlanma perivasküler hücre infiltrasyonuna bağlı gelişir. İskemik retinal vaskülitlerde geç dönemde telenjektazi, mikroanevrizma ve neovaskülarizasyon gelişir.¹¹ Bazı retinal vaskülitlerde retinal infiltrasyon da görülebilir. Behçet hastalığında infiltrasyonlar patognomoniktir. Sarkoidozda candle-wax dripping (akmış mum görünümü) olarak tanımlanan perivasküler geniş inflamatuvar yanıt görülür.

TANI

Kesin tanı kriterleri mevcut olmayıp hikaye, oküler ve sistemik muayene bulgularına göre tanı konulur.

Gözde etkilenen vasküler yapıların tipi (arter, ven, kapiller), hastalıklara özel bulguların olması (candle-wax dripping, retinal infiltrasyon, korioretinit), sistemik belirti (oral aft, atrit, bel ağrısı) ve bulgular tanıda yardımcıdır. Genellikle çoğu hastada laboratuvar bulgularının yararı yoktur. Biyopsi ve histopatolojik incelemeler gözde invaziv olduğu için yapılamaz.

Sonuç olarak, retinal vaskülit nedenlerinin ayırıcı tanısı doğru anamnez ve oküler muayene bulgularına göre yapılabilir. Anamnezde multisistemik inflamatuvar hastalıklara yönelik olarak Behçet hastalığında; ürogenital ülser ve deri döküntüleri, sarkoidozda; aşırı kilo kaybı, kuru öksürük, gece terlemeleri, lenfadenopati (LAP) ve atralji, sarkoidoz ve multiple sklerozda; nörolojik semptomlar, seronegatif artropatilerde; artrit, inflamatuvar bağırsak hastalıklarında; bağırsak alışkanlıklarındaki değişiklikler sorulmalıdır. Tanı koyma basamakları aşağıdaki şekildedir:

Öykü alma: Seksüel alışkanlıklar, hayvanlarla temas, geçirilmiş hastalıklar, ırksal zemin (Behçet, sarkoidoz), yolculuk (parazitik enfeksiyonlar), evcil hayvanın varlığı (toksoplazma), immünosupresyona yol açan durumlar (AİDS, viral retinitler) sorgulanmalıdır.

FFA intraoküler inflamasyonun tanısı, değerlendirilmesi ve tedavi basamaklarının belirlenmesinde rutin olarak kullanılır. RPE'nin bütünlüğü, vasküler yapıların perfüzyon ve permabilitesi, neovaskülarizasyonun varlığı ve optik disk ödeminin belirlenmesinde önemlidir. Ayrıca tanıda indosyanin anjiyografi ve optik koherens tomografi kullanılabilir.¹³

TEDAVİ

Tedavi birkaç basamakta uygulanır. İlk basamak, kesin tanının konulmasıdır. Çünkü enfeksiyöz veya tümöral durumda, tedavi primer hastalığa yöneliktir. İkinci basamakta, vaskülitin tedavi gerektirip gerektirmediğine karar verilir. Bazı vaskülitlerde minimal inflamasyon görülür ve tedavi edilmeden uzun süre sabit kalır. Kendi kendine sınırlanan ve görme keskinliği 20/40'ın üzerinde olan retinal vaskülitler tedavi gerektirmez. Bununla birlikte, görmeyi azaltan kistoid maküla ödemi, vitreus inflamasyonu, foveal avasküler zon çevresinde kapiller hasar ve iskemik durumlar tedavi edilmelidir. Üçüncü basamak, tedavi süresinin belirlenmesidir. Tedavi kullanılan immünosupresif ajanların yüksek toksik etkileri vardır. Yarar-zarar oranı düşünülmeli ve her kontrolde ilaç toksisitesine dikkat edilmelidir.

1. Oküler muayene: Anterior, intermediyer veya posterior üveit (vitreusta hücre, kılıflanma, maküler ödem, korioretinal inflamasyon, hemoraji, neovaskülarizasyon, yumuşak eksuda) ayrımı yapılabilir.

2. Laboratuvar testleri:

• **İmmünolojik:** Antinükleer ve kardiyolipin antikorlar (SLE, Behçet, dermatomyozit), VDRL, FTA-ABS (sifiliz), ELİSA (toksokara), serolojik (toksoplazma), HLA (Behçet, Birdshot korioretinopati) kullanılabilir.

• **Deri testleri:** PPD (tüberküloz), Kweim testi (sarkoidoz)

• **Radyolojik:** Göğüs filmi (sarkoidoz, tüberküloz), Gallium tarama (sarkoidoz), tomografi (MS, santral sinir sistemi (SSS) lupusu, SSS sarkoidozu), MRI (MS, SSS lupusu, SSS sarkoidozu) kullanılabilir.

• **Çeşitli testler:** Kültür (viral, bakteriyel, fungal), dışkı (parazit), aglütinasyon (riketsiya), ACE (sarkoidoz), serum lizozim (sarkoidoz), vitreus fluorofotometre (intermediyer üveitler) kullanılabilir.

3. Cerrahi: Aköz ve vitreus analizleri (intermediyer üveit, viral retinit,¹² tümör), konjktiva (sarkoidoz) ve koroid biyopsisi (intermediyer üveit, viral retinit, tümör) kullanılabilir.

Dördüncü basamak, tedavi edilecek hastalarda irreversible görme kaybı nedeninin (maküla iskemisi) olup olmadığının araştırılmasıdır.¹⁴ Çünkü bu durumda oküler media açık olmasına rağmen görme artmayacaktır. Beşinci basamak, hastanın genel durumu (yaşlılık, potansiyel ilaçları, diyabet ve diğer immünosupresif hastalıkları) belirlenmelidir. Retinal vaskülitlerin tedavisinde bir çok farklı rejimler kullanılmaktadır. Son basamak, bu rejimlerden hastaya en uygun olanı seçmektir.

Retinal vaskülitler için kür yoktur ve genellikle hastalık tedavi ile sadece geriler. Tedavide amaç, en iyi görme keskinliğini sürdürmektir. Tedavide perioküler steroid enjeksiyonları, sistemik steroidler (oral, iv, im) ve immünosupresif ajanlar kullanılmaktadır.¹⁵ Geç dönemde ortaya çıkan neovaskülarizasyon için panretinal fotokülatasyon ve maküla ödemi için grid lazer uygulaması, vitreus hemorajisi ve retina dekolmanı için cerrahi tedavi uygulanabilir.¹⁶

LOKAL VASKÜLİTLER

Eales Hastalığı

Retinal vasküler anomaliler, kılıflanma, non-perfüzyon, neovaskülarizasyon ve değişik derecelerde retina ve vitreus hemorajileri olan idiyopatik periferik retinal flebit olarak tanımlanmıştır. En sık 30'lu

yaşlardaki erkekleri (%80-90) etkiler. Tek taraflı olguların takiplerinde %50-%90'ı arasında takip süresiyle paralel olarak değişen bilateral tutulum oranları bildirilmiştir.¹⁷

Ekvator ve ekvator önünde birçok kadranda başlayıp arka kutba doğru ilerleyen ve özellikle venülleri etkileyen obliteratif perivaskülitte yol açar. Bir veya daha fazla periferik venül etrafında eksudasyon ve kılflanma görülür. Daha sonra vasküler oklüzyon, yaygın kılflanma, aşırı eksudasyon ve retinal hemorajiler gelişir. Kapiller non-perfüzyona bağlı olarak neovaskülarizasyon (NV) gelişir ve vitreus kontraksiyonları sonucunda vitreus hemorajileri (%80) oluşur. Vitreus hemorajileri tekrarlayıcıdır. Tekrarlayan hemorajiler fibröz proliferasyon ve traksiyonel retina dekolmanı gelişimine katkıda bulunur. Arka kutuba doğru ilerlemesi ile epiretinal membran, maküla ödemi, maküler hol oluşumu ve kapiller nonperfüzyon sonucu iskemik makülopatiye sebep olabilir.

İntermediyer Üveitler

Primer olarak, pars plana ve periferik retinayı etkileyen intraoküler inflamasyonlardır. Minimal ön kamara reaksiyonu, sineşinin olmaması, vitreusta yoğun hücre, hafif periflebit, optik disk ve maküla ödemi ile karakterizedir. İntermediyer üveitler pars planit, kronik siklit, senil vitrit ve bazı sistemik hastalıklarda görülür.¹⁸ En tipik örnek -inferior pars plana üzerinde tipik beyazımsı-gri selüler eksudaların (snow-banking) varlığı ile diğerlerinden ayrılan- pars planittir. Periferik retinal venlerde dilatasyon, segmentasyon ve kılflanma (%13 -77) ve bazen beyaz preretinal infiltratlar görülebilir. Arteriyel tutulum nadirdir. Pars planit kendi içinde devam eden kronik inflamasyon olmasına rağmen, katarakt, kistoid maküla ödemi, ven oklüzyonu, neovaskülarizasyon, siklitik membranlar, vitreus hemorajisi ve retina dekolmanı gelişebilmektedir.¹⁹

Akut Retinal Nekroz

Sağlıklı kişilerde hiçbir sistemik bozukluk olmadan oluşabilen retina, üvea ve optik sinir başının obliteratif vaskülitidir.²⁰ Hastalığın birkaç ay içinde gerilemesi ve rekürrens olmamasına rağmen etkilenen gözlerin %64'ünde legal körlükle sonuçlanır.²¹ 1/3'ü bilateraldir. Retina ve koroid damarlarında arterit ve periflebit, birleşme eğiliminde olan nekrotizan retinit ve orta-şiddetli vitrit hastalığın klasik triadını oluşturur. Normal ve anormal retina arasında keskin sınır olması iskemiye gösterir. İyileşme periyodunda

kororetinal atrofi ve optik disk solukluğu oluşur. %50-75'inde PVR ve regmatojen retina dekolmanı gelişir.²² Elektron mikroskobu, histokimyasal teknikler ve kültürlerde herpes virüsler (en sık VZV ve CMV) gösterilmiştir.²⁰

Sempatik Oftalmi

Retinal vaskülit bulguları sık olarak görülmektedir. Yapılan bir çalışmada sempatik oftalmili 100 olgunun 55'inde,²³ başka bir çalışmada 90 gözün 38'inde (%42.2) nongranülomatöz perivasküler lenfosit infiltrasyonu (periflebit) görülmüştür.

Akut Posterior Multifokal Plakoid Pigment Epiteliyopati (APMPPE)

APMPPE'de arka kutup ve ekvator arkasında periflebit bulguları gösterilmiştir. Vaskülit bulguları genellikle derin yerleşimli, geniş, gri-beyaz veya krem renkli plakoid lezyonlardan bağımsız olarak oluşur. Hafif vitrit ve disk ödemi olabilir. Viral antijenlere karşı gelişen immün cevap sonucunda oluşur.²⁴

Birdshot Retinokoroidopati (Vitiliginöz Koryoretinit)

Genellikle sağlıklı, beyaz, 30-40 yaşlarındaki kadınlarda floater, gece körlüğü ve renk ayırtımda bozukluk ile ortaya çıkmaktadır. Arka kutupta yerleşen ekvatora doğru uzanan bilateral, derin retinal yerleşimli, dağınık krem rengi veya depigmente spotlar görülür. Akut dönemde, ön segmentte minimal inflamasyon, önemli derecede vitrit, arka kutupta retinal vasküler yapılarında sızıntı, kılflanma, fokal dilatasyon, boncuklanma, tortiosite artışı, paravasküler hemoraji, kistoid maküla ödemi ve bazen optik disk ödemi görülür. Venler arterlerden daha sık olarak etkilenir. Kronik dönemde retinal lezyonlar birleşir ve makülaya uzanır, sınırlanır ve atrofik, beyaz depigmente lezyonlar oluşur. Komplikasyon olarak, makülopati, optik atrofi, katarakt ve koroidal NV gelişebilir.²⁵

Retinal Arterit ve Anevrizma

Genç yaştaki kişilerde, geniş arterleri tutan çok sayıda sakküler ve fusiform anevrimalar, periferik retinal vaskülit ve nonperfüzyonun görüldüğü çok nadir vaskülit tipidir. Ayrıca neovaskülarizasyon, nöoretinit ve anterior üveit görülebilir.²⁶

Optik Disk Vaskülit (Papilloflebit)

40 yaş altında sağlıklı kişilerde tek taraflı, optik disk ve bitişik retina ödemi, venlerde dilatasyon ve

tortiosite, minimal retinal arteriyel tutulum ve retinal hemoraji şeklinde ortaya çıkar. Bu görünüm ile santral retina ven oklüzyonu (CRVO) ve bening intrakranial hipertansiyonu taklit eder. CRV ve optik siniri besleyen pial damarların inflamasyonu sonucunda geliştiği düşünülmektedir.²⁷

Lokal maskeleyici sendromlar

Radyasyon, posterior sklerit, tümörler, diyabet, ven oklüzyonları, Coats hastalığı maskeleyici sendromlardır. Radyasyon direk damar endotel hasarı veya İC aracılıklı mekanizmalarla özellikle küçük retinal damarları etkiler. Retinada yumuşak ve sert eksudalar, hemorajiler, mikroanevrizmalar, telenjektaziler, paravasküler kılflanmalar oluşabilir. Sklerit medial nekroz, perivaskülit veya tromboz ile birlikte görülebilir. Görme keskinliğinde azalma, vitreusta hafif inflamasyon, koroidal fold ve retinal kalınlaşma görülebilir.²⁸ Retinal ven oklüzyonunda ise immünolojik olmayan mekanizmalarla trombozis sonrası sekonder perivaskülit gelişebilir.

SİSTEMİK VASKÜLİTLERE EŞLİK EDEN RETİNAL VASKÜLİTLER

Sistemik Lupus Eritematozis

SLE retinopatisi primer olarak arteriyollerin diffüz oklüziv vaskülitidir. En yaygın retina bulgusu yumuşak eksudalardır (%3-29). Patogenezden sorumlu İC'ler damar duvarında birikerek fibrinoid nekroza yol açar. Bundan özellikle küçük retina damarları etkilenir. İC'lerden oluşan amorf materyal vasküler yapıların oklüzyonuna (CRVO, BRVO, CRAO, BRAO), kapiller non-perfüzyona, retina hemorajisi, venöz staz ve ince retinal arteriyollerin obliterasyonuna yol açar. Amorf materyal ile dolu arteriyoller fibrotik hale gelir. Ayrıca optik disk ve retina ödemi, damarlarda kılflanmalar görülür.²⁹⁻³⁰

Sarkoidoz

Sarkoidoz multisistemik, granülatöz inflamasyon ile karakterize bir hastalıktır. Göz tutulumu %6 olup %70'de bilateraldir. Sarkoid retinopati; vitreus inflamasyonu, periflebit, retinal ve preretinal granülomlar, perivasküler granülatöz inflamasyon (candle-wax), retinal hemoraji, optik disk ve maküla ödemi ile karakterizedir.³¹

Özellikle inferior retinada görülen periflebit (%45-73) en yaygın retinal bulgusudur. Ayrıca arteriyel tutulum, venüllerde tıkanıklık buna bağlı iskemi ve NV

görülebilir. Koroidal granülomlar bilateral ve inferior kadranda yerleşmiş olup çok sayıda, küçük soluk renkli, zeminden kabarık olarak görülür.³¹⁻³²

Behçet Hastalığı

Etyolojisi açık olmayan kronik, inflamatuvar, multisistemik bir hastalık olup oklüziv vaskülitte yol açar. Göz tutulumu %70-85 ve retina tutulumu %50'nin üzerindedir.³³ Akut atakta retina bulguları genellikle arka kutupta görülür. Bunlar; arteriyel kılflanma ve oklüzyon, venöz angajman ve bazen kılflanma, intraretinal ödem, hemoraji ve infiltrasyon (retinit), optik disk hiperemisi görülebilir. Retinit gelip geçici mahiyette olup skar dokusu bırakmaz. Oklüziv retinal periflebit ise çok daha ciddi olup sekonder NV'a yol açabilir. Atak hafiflediğinde, optik disk hiperemisi azalır ve retinal ödem, venöz tortiosite ve kapiller dilatasyon görülür. Tekrarlayan ataklardan sonra, retinal arter ve venüllerde yoğun kılflanma görülür ve bazen tamamen oblitere olabilir. Ayrıca vitreus hemorajisi, CRAO, CRVO ve papil ödemi görülebilir. Terminal dönemde, retina ve optik diskte atrofi, damarlarda incelleme, kılflanma ve obliterasyon, koryoretinal nedbeleşme görülür.³⁴

Romatoid Artrit

30-40 yaşlarında kadınları etkileyen, idiyopatik, poliartiküler ve simetrik artrit ile seyreden bir hastalık olup, en sık görülen ön segment bulguları keratokonjoktivitis sikka, marjinal keratit ve ön sklerittir. Bununla birlikte, retinal vaskülit ve nekrotizan sklerit görülebilir. 60 romatoid artritli hastada yapılan anjiyografi çalışmasında 11 hastada (%18.7) retinal vaskülit bulgularına rastlanmıştır.³⁵

Multipl Skleroz

Hastaların %8.5-44'ünde periflebit olduğu gösterilmiştir. Periflebit hem kuş tüyü benzeri beyaz perivenöz kaf şeklinde hem de kan sütunu üzerinde bulanıklık ve ven duvarına paralel uzanan segmental kılflanma olarak görülür.³⁶

Diğer konnektif doku hastalıkları

Çocuklarda dermatomiyozit ve tekrarlayan polikondirozis lupusa benzer iskemik retinopatiye yol açabilir. Tekrarlayan polikondirozis kıkırdak yapılarını tutan inflamasyon ile karakterizedir. Yapılan bir çalışmada 112 hastanın 57'sinde göz tutulumu olduğu ve en sık episklerit, sklerit ve iridosiklit (%30) görülmüştür. Ayrıca vasküler oklüzyon, eksudatif ve

hemorajik retinopati (%9), seröz retina dekolmanı ve optik nöropati görülebilir.³⁷

Sistemik nekrotizan vaskülitler

Sistemik nekrotizan vaskülitler tutulan damar çapı ve inflamatuvar hücre tipine göre ayırt edilirler. Tablo-2'de özellikleri sıralanmıştır.

PAN özellikle orta ve küçük müküller arteriyollerde segmental nekrotizan arteritine yol açar. Göz tutulumu %20'nin üzerinde olup, bilateral iritis, vitritis, arter ve venleri tutan retinal vaskülit, kapiller ve arteriyollerde oklüzyon bildirilmiştir (38). Wegener granümatozisi nekrotizan vaskülit ve granümatöz inflamasyon ile karakterizedir. Hastaların %7-18'inde retinal vasküler yapılar etkilenir. Behçet'e benzer şiddetli posterior üveit, küçük vasküler yapılarda fokal infarkt, büyük vasküler yapılarda oklüzyon ve yaygın retinit görülebilir.³⁹ Churg-Strauss Sendromu küçük arter ve venüllerin nekrotizan vaskülit ile karakterizedir. Retinal emboli, optik disk vaskülit ve amorazis fugaksa neden olabilir.⁴⁰ Dev hücreli arterit ve Takayasu Sendromu granümatöz inflamasyon ile karakterize olup ekstraoküler damar hasarı sonucunda iskemik retinal değişikliklere yol açar.

İlaçlar küçük venüllerin etkilendiği hipersensitivite vaskülitine yol açabilirler. İlaç alındıktan 7-10 gün sonra ortaya çıkar. İÇ'ler sorumludur.⁴

GİS Hastalıkları

Whipple hastalığı, malabsorbsiyon, diyare ve poliartrit görülen multisistemik bir hastalıktır. Olguların %5'de üveit görülürken, daha az olguda retinal hemoraji ve eksuda, koroidal foldlu diffüz retinal vaskülit görülebilir.⁴² Crohn hastalığı inflamatuvar bağırsak hastalığı olup gözde pars planit, retinit, sklerit ve keratite yol açabilir. Ayrıca şiddetli, bilateral, obliteratif, retinal arterit ve flebit, retinal arter ve ven tıkanıklığı görülebilir.⁴³

Enfeksiyöz Hastalıklar

Bakteriyel Endoftalmi: Stafilokokal endoftalminin erken evrelerinde ve deneysel modellerde vaskülitik lezyonların oluştuğu gösterilmiştir. Ayrıca septik

hastalarda yumuşak eksuda, retina hemorajisi ve Roth spotları görülebilir. Bunlar enfeksiyöz embolizasyonu gösterir.⁴⁴

Tüberküloz Periflebiti: Koroidit veya ön üveitten hematojenik yayılımla retinal lezyonlar oluşabilir. Periflebit ve daha nadiren periarterit tüberkülozun en yaygın retina bulgusudur. Ayrıca ağır iskemik periflebit, vitritis, NV ve CRAO görülebilir.⁴⁵

Sifiliz vaskülit: Primer ve sekonder sifilitik evrede vaskülitik lezyonlar oluşabilir. Akut dönemde yoğun vitritis, arka kutupta retinal damarlar ve optik disk çevresinde gri eksudalar, korioretinit odakları, yumuşak eksudalar, retinal hemorajiler, arter ve venlerde kılınma ile birlikte görülen nekrotizan retinit, nöroretinit görülebilir. Son dönemde optik atrofi, hayalet damarlar, korioretinit odaklarında atrofi görülür.⁴⁶

Fungal Enfeksiyonlar: Perivenöz infiltratlar ve periarteriyel kılınma nadir olarak kandida retinitinde bildirilmiştir.⁴⁷

İmmün Suprese Hastalarda Viral Retinitler: Son yıllarda artan organ transplantasyonu, sitotoksik ajanların kullanımı ve AIDS hastaları herpes virüsler (HSV tip1 ve 2, HZV, CMV) ile oluşan enfeksiyonların sayısında artışa sebep olmuştur. Herpes virüsler nekrotizan retinite yol açmaktadır.

CMV viral retinit için tipik bir ajandır ve iki klinik duruma yol açar. Birincisi yavaş ilerleyen klinik durumdur. Sıklıkla periferik retinadan başlar, tek tük hemoraji, hafif granüler opasiteler ve vitritis görülür fakat vaskülit bulgularına rastlanmaz. Fulminan tip ise, erken dönemde sıklıkla vasküler ark boyunca gelişen birbiri ile birleşme eğiliminde olan yoğun, beyaz renkli, sınırları belirgin, coğrafi opasiteler görülür. Ayrıca, hafif arteriyel ve venöz kılınma, intraretinal hemorajiler, ön üveit, vitritis, donmuş dal anjiti ve Brush like görünümü görülebilir. Geç dönemde, opak lezyonlar birleşir, arter ve venler beyaz kord halini alır, retina ve RPE atrofik hale gelir.⁴⁸

Tablo2. Sistemik nekrotizan vaskülitlerin karakteristik özellikleri

Hastalık	Damar tutulumu	Organ tutulumu
Poliarteritis nodosa	Orta ve küçük arterler	Böbrek, akciğer hariç geniş organ tutulumu,
Wegener granümatozisi	Orta ve küçük arterler, venüller, bazı kapiller	Solunum yolları, böbrekler,
Churg-Strauss sendromu	Küçük arter ve venler	Akciğer, kalp, böbrekler, bağırsaklar, periferik sinirler,
Lenfomatoid Granümatoz	Küçük arterler ve venler,	Pulmoner lenfadenopati, SSS, deri, böbrekler,
Dev hücreli arterit	Geniş arterler,	SSS, eklemler, aorta,
Takayasu hastalığı	Geniş arterler,	Aortik ark,
Hipersensitivite vaskülit	Venüller,	Deri, SSS, böbrekler.

Herpes simpleks retiniti, yenidoğanlar, immünoşüpre yetişkinler ve ensefalitli hastalarda bildirilmiştir ve CMV'e benzer fakat daha hızlı gelişen retinite yol açar.

Herpes Zoster Oftalmikus: İmmünoşüpre hastalarda periflebit, periarterit, vasküler oklüzyonlar ve nekrotizan retinopati yaptığı bildirilmiştir.⁴⁹

Subakut sklerozan panensefalit: Kızamık virüsünün etyolojide sorumlu olduğu düşünülen, yavaş ilerleyen, progresif, nörolojik bir hastalıktır. Yedi yaş civarında göz tutulumu gelişir ve fokal koryoretinit, damarlarda yaygın incelleme, papil ödemi ve nekrotizan retinopati görülür.⁵⁰

Toksoplazma: Arka kutupta arterler boyunca uzanan sarı refraktil birikintiler (segmental periarterit) görülür. Koryoretinit odağından uzakta ve yakında diffüz perivenöz kılıflanma, venöz obstrüksiyonlu veya obstrüksiyonsuz periflebit, periarterit ve arterial oklüzyon gelişebilir.⁵¹

AİDS: En yaygın oküler bulgu yumuşak eksudalar olup vakaların %26-53'de bildirilmiştir. Buna İC veya enfeksiyöz materyalin embolisinin sebep olduğu düşünülmektedir.⁵²

KAYNAKLAR

1. Akbatur HH, Şengün A. Behçet hastalığı, endoftalmiler ve üveitler. Atlas yayınları, 1. Baskı Ankara. 2002 :303-334.
2. George RK, Walton C, Whitcup SM, Nussenblatt RB. Primary retinal vasculitis. Ophthalmology 1996;103:384-389.
3. Stanford MR, Graham EM. Systemic associations of retinal vasculitis. Int ophthalmol Clin 1991;3:23-33.
4. Palmer HE, Stanford MR, Sanders MD, Graham EM. Visual outcome in patients with idiopathic ischaemia and non-ischaemic retinal vasculitis. Eye 1996; 10:343-348.
5. Nussenblatt RB, Gery I, Ballantine U et al. Cellular immune responsiveness of uveitis patients to retinal S-antigen. Am J Ophthalmol 1980; 92:173.
6. Culbertson WW, Blumenkranz MS, Pepose IS et al. Varicella zoster virus is a cause of the acute retinal necrosis syndrome. Ophthalmology 1986; 93:59.
7. Edelsten C, D'cruz D, Hughes GR, Graham EM. Anti-endothelial cell antikorres in retinal vasculitis. Curr Eye Res 1992; 11:203-8.
8. Nussenblatt RB, Kuwabara T, deMo' nasteno FM et al: S-antigen uveitis in primates. Arch Ophthalmol 1981; 99:1090.
9. Hirose S, Kuwabara T, Nussenblatt RB et al: Uveit's induced in primates by interphotoreceptor retinal binding protein. Arch Ophthalmol 1986; 104:1698.
10. Wakefield D, Easter I, Penny R: Immunological abnormalities in patients with untreated retinal vasculitis. Br J Ophthalmol 1986;70:260.
11. Graham EM, Stanford MR, Shilling JS, Sanders MD. Neovascularization associated with posterior Uveitis. Br J Ophthalmol 1987; 71:826-833.
12. Knox CM, Chandel D, Short GA, Margolis TP. Polymerase chain reaction-based assays of vitreous samples for the diagnosis of viral retinitis. Ophthalmology 1998; 10:37-45.
13. Howe I, Stanford MR, Graham EM, Marshall J. Indocyanine green angiography in choroidal inflammation. Eye 1998; 12:761-767.

14. Bentley CR, Stanford MR, Shilling JS, et al. Macula ischaemia in posterior uveitis. Br J Ophthalmol 1987; 71:826-833.
15. George RK, Nussenblatt RB. Treatment of retinal vasculitis. Ophthalmol Clin North 1995; 11:673-680.
16. Suterp-Sculen M, Feron E, Postema F, et al. Macula grid laser photocoagulation in uveitis patients. Br J ophthalmol 1995; 79:821-824.
17. Das T, Biswas J, Kumar A et al: Eales's disease, Indian J Ophthalmol 1994; 42:3-18.
18. Tessler HI: What is intermediate uveitis? In Ernest JT (ed): Yearbook of Ophthalmology, p 155. Chicago, Yearbook Medical Publishers,1985; 153.
19. Raja SC, Jabs DA, Dunn JP, et al. Pars planitis: clinical features and class 2 HLA associations. Ophthalmology 1999; 106:594-599.
20. Hayreh SS: So-called acute retinal necrosis syndrome: An acute ocular 'parivascularitis syndrome. Dev Ophthalmol 1984; 10:40.
21. Fisher JP, Lewis MI, Blumenkranz M et al. The acute retinal necrosis syndrome: 1. Clinical manifestations. Ophthalmology 1982; 89:13.
22. Culbertson WW, Blumenkranz MS, Haines H. et al. The acute retinal necrosis syndrome: II. Histopathology and etiology. Ophthalmology 1982; 89:1317.
23. Croxatto JO, Rao NA, McLean W et al: Atypical histopathologic features in sympathetic ophthalmia. Ophthalmol 1981; 4:129.
24. Kilham T, Sanders MD: Placoid pigment epitheliopathy with retinal vasculitis and papillitis. Br J Ophthalmol 1972; 56:875.
25. Ryan SJ, Rao NA: Birdshot retinochoroidopathy. In: Ryan SJ ed. Retina; Mosby St. Louis 2001; p:1702-8.
26. Kincaid J, Schatz H: Bilateral retinal arteritis with multiple aneurysmal dilations, Retina 3. 1983; 1711-178.
27. Hayreh SS. Optic-disc vasculitis. Br J Ophthalmol 1972; 56:652.
28. Benson WE. Posterior scleritis. Surv Ophtalmol 1988; 32:297-316.
29. Gold DH, Morris DA, Henkind P: Ocular findings in systemic lupus erythematosus. Br J Ophthalmol 1972; 56:800.
30. Coppeto IR, Lessel S: Retinopathy in systemic lupus erythematosus. Arch Ophthalmol 1977; 95:794.
31. Spalton DJ: Fundus changes in sarcoidosis. Trans Ophthalmol Soc UK 1979; 99:167.
32. Spalton DJ, Sander MD: Fundus changes in histologically confirmed sarcoidosis. Br J Ophthalmol 1981; 65:348.
33. Michelson JB, Chisari FV: Behçet's disease. Surv Ophthalmol 1982; 26:190.
34. Mishima S, Masuda K, Izawa Y et al. Behçet's disease in Japan: Ophthalmologic aspects. Trans Am Ophthalmol Soc 1979; 77:225.
35. Giardona N, D'Ettore M, Biasi G et al: Retinal vasculitis in rheumatoid arthritis: an angiographic study. Clin Exp Rheumatol 1990; 8:121-125.
36. Porter K: Uveitis in association with multiple sclerosis. Br J Ophthalmol. 1972; 56:478.
37. Issak BL, Liesegang TJ, Michet CJ: Ocular and systemic findings in relapsing polychoandritis. Ophthalmology 1986; 93:681-689.
38. Morgan CM, Foster CS, Gragoudas ES: Retinal vasculitis in polyarteritis nodosa, Retina 1986; 6:205-209.
39. Fauci AS, Haynes BF, Katz P et al. Wegener's granulomatosis: prospective clinical and therapeutic experience with 85 patients for 21 years. Ann Intern Med 1993; 98:76-85.
40. Robin IB, Schanzlin DI, Meisler DM et al: Ocular involvement in the respiratory vasculitides. Surv Ophthalmol 1985; 30:127.
41. Shaw HE, Lawson IG, Stulting RD. Amaurosis fixax atid retinal vasculitis associated with methamphetamine inhalation. J Clin Neuro Ophthalmol 1985; 5:169.
42. Avila MP, Jalkh AE, Feldman E et al. Manifestations of Whipple's disease in the posterior segment of the eye. Arc ophtalmol 1984; 102:384-390.
43. Duker JS, brown GC, Brooks L. Retinal vasculitis in Crohn's disease, Am J Ophthalmol 1987; 103:664-668.
44. Greenwald MJ, Wahl LG, Sell CH. Metastatic bacterial endophthalmitis: a contemporary reappraisal. Surv ophtalmol 1986; 31:81-101.
45. Fountain JA, Wemer Rb:tuberculosis retinal vasculitis, Retina 1984; 4:48-50.
46. Mendelsohn AD, Jampol LM: Syphilitic retinitis. Retina 1984; 4:221.
47. Griffin JR, Pettit TH, Fishman LS, Foos RV. Blood borne Candida endophthalmitis : a clinical and pathologic study of 21 cases. Arch Ophthalmol 1973; 89:450-655.
48. England AC, Miller SA, Maki D: Ocular findings of acute cytomegalovirus in an immunologically competent adult. N Engl J Med 1982; 307:94.
49. Brown RM, Mendis U:Retinal arteritis complicating herpes zoster ophthalmicus. Br J Ophthalmol 1973; 57:344.
50. Lander MB, Klintworth GK: Subacute sclerosing panencephalitis: A clinicopathologic study of the retinal lesions. Arch Ophthalmol 1971; 86:156.
51. Fish RH, Hoskins JC, Kline LB. Toxoplasmosis Neuroretinitis. Ophthalmology 1993; 100:1177-82.
52. Khadem M, Kalish SB, Goldsmith I et al: Ophthalmologic findings in acquired immune deficiency syndrome (AIDS). Arch Ophthalmol 1984; 102:201.

Yazışma Adresi:

Dr. Harun Yılmaz

Turgut Özal Tıp Merkezi, Malatya

Tel : 0 422 3410660-4024

E-Posta: harunydr@hotmail.com