

RETİNA ATLASI



LAWRENCE A. YANNUZZI

ÇEVİRİ EDITÖRÜ
ERTAN SUNAY



GÜNEŞ TIP
KITABEVLERİ

SAUNDERS
ELSEVIER

RETİNA ATLASI

LAWRENCE A. YANNUZZI, MD

Founder and President, Vitreous-Retina-Macula Consultants of New York

Founder and President, Macula Foundation Inc.

Vice-Chairman and Director of Retinal Services

Department of Ophthalmology

Manhattan Eye Ear Throat Hospital

Professor of Clinical Ophthalmology

College of Physicians and Surgeons

Columbia University Medical School

New York NY

USA

ÇEVİRİ EDİTÖRÜ

OP. DR. ERTAN SUNAY



**GÜNEŞ TIP
KITABEVLERİ**



© 2013 Elsevier Limited

Retina Atlası

ISBN: 978-975-277-471-1

Lawrence A. Yannuzzi tarafından hazırlanan "Retina Atlası"nın bu Türkçe yayını, Elsevier Limited, The Boulevard, Lanford Lane, Kidlington OX15 1GB United Kingdom ile anlaşmalı olarak yayınlanmıştır.

Tüm hakları saklıdır. 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri yasası gereği herhangi bir bölümü, resmi veya yazısı, yazarların ve yayıncısının yazılı izni alınmadan tekrarlanamaz, basılamaz, kopyası çıkarılamaz, fotokopisi alınamaz veya kopya anlamı taşıyabilecek elektronik ve mekanik hiçbir işlem yapılamaz.

The Retinal Atlas

© 2010, Elsevier Limited. All rights reserved.

ISBN: 978-0-720-3320-9



This Turkish edition of the The Retinal Atlas by Lawrence A. Yannuzzi, is published by arrangement with Elsevier Limited, The Boulevard, Lanford Lane, Kidlington OX15 1 GB United Kingdom

Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz

Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz

Yayın Danışmanı ve Tıbbi Koordinatör: Dr. Ufuk Akçıl

Yayın Koordinatörü: Nuran Karacan

Dizgi-Düzenleme: İhsan Ağın

Kapak Uyarlama: İhsan Ağın

Baskı: Ayrıntı Basım ve Yayın Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.
İvedik Organize Sanayi Bölgesi 28. Cad. 770 Sok. No: 105-A
Ostim/ANKARA
Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94
Sertifika No: 13987

VENİ VİDİ Göz Sağlığı Merkezi Eğitim Yayınları Serisi

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnan Sokak No:3
06410 Sıhhiye/Ankara
Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92
Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL

Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak
No: 7/2 Esentepe/İstanbul
Tel: (0212) 356 87 43
Faks: (0212) 356 87 44

KARTAL ŞUBE

Cevizli Mahallesi Denizer Cad.
No: 19/C Kartal/İstanbul
Tel&Faks: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com

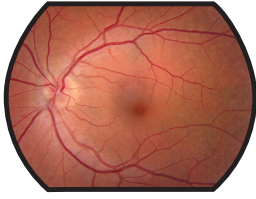
www.elsevier.com

Renk kodlaması

Bu kitap nasıl kullanılmalı?

Retina Atlası içindeki resimler, kolay başvuru ve tanı amacıyla renk kodlu sınırlar kullanan beş görüntüleme kategorisiyle düzenlenmiştir:

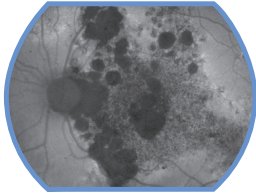
Siyah	Genel
Sarı	Floresein Anjiogram (FA)
Mavi	Fundus Otofloresans (FAF)
Yeşil	İndosiyanin Yeşili (ICG) Anjiogram
Kırmızı	Kırmızıdan Yoksun (RF: Red Free) Fotografi



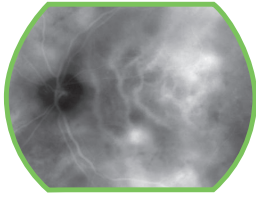
Genel



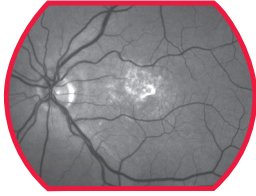
Floresein Anjiogram (FA)



Fundus Otofloresans (FAF)



İndosiyanin Yeşili (ICG) Anjiogram



Kırmızıdan Yoksun (RF: Red Free)
Fotografi

İçindekiler

Teşekkürler	vi
Katkıda Bulunan Yazarlar	vii
Çeviriye Katkıda Bulunanlar	viii
İthaf	ix
Önsöz	x
Çeviri Editörünün Önsözü	xi
Giriş	xii
Resim Kaynakları	xvii
Bölüm 1: Normal	I
Çeviri: Dr. Berker Babak, Dr. Şansal Gedik	
Bölüm 2: Kalıtsal koryoretinal distrofiler	7
Çeviri: Dr. Murat Sönmez, Dr. Dilaver Erşanlı	
Bölüm 3: Pediatrik retina	183
Çeviri: Dr. Kaan Günel	
Bölüm 4: İnflamasyon	215
Çeviri: Dr. Sinan Çalışkan	
Bölüm 5: Enfeksiyon	305
Çeviri: Dr. Vildan Öztürk	
Bölüm 6: Retinanın vasküler hastalıkları	381
Çeviri: Dr. Akın Çakır, Dr. Hamdi Melih Ünal	
Bölüm 7: Dejenerasyonlar	513
Çeviri: Dr. Hamdi Melih Ünal, Dr. Akın Çakır	
Bölüm 8: Onkoloji	615
Çeviri: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Şansal Gedik	
Bölüm 9: Maküler fibrozis, kırışma (pucker), kistler, delikler, katlantı (fold) ve ödem	741
Çeviri: Dr. Dilaver Erşanlı, Dr. Murat Sönmez	
Bölüm 10: Regmatojen olmayan retina dekolmanları	761
Çeviri: Dr. Zafer Cebeci	
Bölüm 11: Periferik retinal dejenerasyonlar ve regmatojen retina dekolmanı	787
Çeviri: Dr. Zafer Cebeci	
Bölüm 12: Travmatik koryoretinopati	813
Çeviri: Dr. Şaban Gönül, Dr. Şansal Gedik	
Bölüm 13: Oküler cerrahi komplikasyonları	829
Çeviri: Dr. Tayfun Bavbek	
Bölüm 14: Korioretinal toksisiteler	851
Çeviri: Dr. Banu Torun Acar	
Bölüm 15: Konjenital optik sinir anomalileri	881
Çeviri: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Şansal Gedik	
İndeks	905

Önsöz

Geoffrey Chaucer bir zamanlar şöyle yazmıştı: “Hayat öylesine kısa ve ustalık edinmek öyle uzun bir süreç ki”; bu cümle tıp pratiğiyle ilgili olarak düşünüldüğünde bilhassa uygun düşüyor. Mesleki kariyerim boyunca göz uzmanlığı retina hastalıklarının teşhisi, idaresi ve tedavisi konularında büyük bir hızla ilerledi. Bugün, göz uzmanlığı alanı, yeni hastalıkların tanınması, eski hastalıkların belirtilerinin belirgin hale gelmesi ve hastalıklar üzerinde çalışılması ve hastalıkların tedavisine yönelik yenilikçi teknolojilerin izinde olağanüstü bir hızla büyümeye devam ediyor. Bu görkemli ilerlemeye karşın, korioretinal hastalıklarla ilgili kayıtlarda, ortaya çıkmaya ve sürmeye devam eden “idiyopatik” bozukluklar yerlerini koruyor; “idiyopatik” ifadesi bile tek başına birçok göz dibi bozukluğuyla ilgili anlayış ve bilginin ne kadar ilkel olduğunu ortaya koyuyor.

18. yüzyıldan bu yana, göz uzmanları ve retina uzmanları kuşakları, kapsamlı bir öğretici göz dibi görüntüleri koleksiyonu derlemeye çalışmışlardır. Nitekim, bu amaca hizmet eden ilk çalışma Atlas of the Human Eye (İnsan Gözünün Atlası), Dr. Johann Zinn tarafından 1755 yılında yayınlanmıştır. Atlas formatı, okuyuculara ister yaygın ister ender olsun, tüm göz dibi hastalıklarının net ve güvenilir bir biçimde tanınmasını sağlayacak bir vasıta temin etmektedir. Bu kadar devasa boyutta bilgiyi tek bir çalışma içinde bir araya getirmek kuşkusuz ki zorlu bir görevdir; ancak bu hem muğlak ve iyi anlaşılamayan anomalilerin tanınmasını sağlamak, hem de basit ve karmaşık klinik görünümlere yönelik daha iyi tedavi temelli idareyi mümkün kılmak için gerekli bir görevdir. Doktorlara retina katmanlarını daha önce asla mümkün olmayan

bir biçimde gözlemlene ve inceleme fırsatı veren günümüzün son derece sofistike teknolojik görüntüleme sistemleri tarafından üretilen çarpıcı güzellikte detaylara sahip devasa fotoğraf zenginliği, bu görevi daha da zorlu hale getirmektedir.

Retinal Atlas’ı farklı kılan, hastalıkların, bunların yarattığı komplikasyonların ve hatta bazı durumlarda bunların tedavilerinin altta yatan klinik niteliği ve patofizyolojik yönlerini daha dinamik bir biçimde ortaya koymak için, klinik görüntüleri ve tamamlayıcı teşhise yönelik yardımcı imajları, standart teknoloji kullanmak suretiyle ince ve anlamlı bir biçimde özümlemesidir. Geniş bir yelpazede yer alan fotoğraflar akılcı ve etkin bir biçimde planlamaya tabi tutulmuş ve bunun sonucu olarak, her seviyedeki göz bakımı profesyonelleri, eğitim gören öğrenciler, göz uzmanlığı asistanları ve benzer uzmanlık dallarındaki asistanlar, kapsamlı göz uzmanları, retina asistan hekimleri, retina uzmanları ve yardımcı personel için uygun, yaratıcı ve eşsiz bir atlas ortaya çıkmıştır.

Uzun yıllardır dostluğunu bizden esirgemeyen değerli bir meslektaşımız tarafından derlenen bu atlas önsöz yazmamızın teklif edilmesi bizim için bir onurdur. Yazar ve katkıda bulunan ortakları, korioretinal hastalıklar ve bunların idaresi konusunda daha fazla bilgi edinmek isteyen tüm normal ve ilgili okuyuculara fayda sağlayacak mükemmel zamanlamalı bu önemli atlası hazırlamalarından ötürü her türlü övgü ve takdiri hak etmektedir.

*Dr. Harvey Lincoff
Dr. Ingrid Kreissig*

Çevri Editörünün Önsözü

Retina ile “uğraşmak”, artan mesleki deneyim yıllarıyla hekimle hep daha çok keyif verir. Gördüğünüz ilgi çekici olgu sayısı yükselmiştir, henüz birkaç sene önce çaresizlikten kıvrandığınız bazı yaygın patolojilere karşı geliştirilen yeni tanı ve tedavi yöntemleriyle artık hasta karşısında “boynunuz daha az bükük” kalmaya başlamıştır, kısacası retina hastalıklarının tanı ve tedavisinde artık “epeyce bir şeyler” yapılmaktadır ve bu durum da elbette sizi daha mutlu, daha doyunur kılar.

Retina hastalıklarıyla uğraşan hekimler, sinir sistemiyle ilgilenen hekimlere benzerler: Nörologlar vardır, bir de sinir cerrahları... Retina da, sinir sistemi gibi (kadar) engin derinliklere ve ufuklara sahip bir alan. Cerrahi tedavi tayfı gittikçe genişliyor, kullanılan teknoloji de gittikçe kusursuzlaşıyor. Öte yandan, sadece medikal anlamda retinayla ilgilenen, girişimsel tedavi yöntemlerinden sadece laser fotokoagülasyon ve vitreus içi injeksiyon uygulamalarını yapan hekimlerin de işleri başlarından aşkın: Retina hastalıklarında hasta sayısı yüksek, hastalık sayısı yüksek, patoloji çeşitlerinin sayısı yüksek.

Oftalmoloji, temelde “her biri yaşamsal önem taşıyan ayrıntılar bütünü” ile yapılır. Tanı ve tedavi yöntemlerinde not edilmesi gereken “ayrıntı” sayısı, kullanılan teknolojinin yüksekliği ile doğru orantılıdır. Retina ile uğraşan hekimler, tıpta yüksek teknolojiyi en çok kullanan gruptandır.

Ne var ki, retina hastalıkları tanısında kullanılan ileri teknoloji ürünlerinin hızla gelişmesine rağmen, hekimin çok sayıda olgu görmüş ve onları düzenli biçimde, uzun sürelerle izlemiş olmasının yanı sıra güçlü bir görsel belleğe de sahip olması halen en büyük önemdedir.

Elinizde tuttuğunuz bu atlas, sizi retina hastalıklarının büyüleyici zenginliğine davet ediyor. Görsel belleğinizin oluşması, yenilenmesi veya canlanmasına büyük bir katkıda bulunma teklifinden başka bir şey değil bu kitap. Kapağını açmanız, içi hazine dolu bir odaya açılan kapıyı açmanızdan farklı değil.

Profesör Yannuzzi, kendisinden çok şey kazanıp öğrendiğim, hakikî olduğu bilgi genişliği ve derinliği ile benim gibi pek çok başka göz hekiminin de tek kelimeyle gözlerini kamaştır-

mış bir retina uzmanı. Medikal retina bilgilerimin oluşum sürecindeki paha biçilemez katkıları için kendisine duyduğum şükran duygumu burada yinelemek isterim.

Bu atlasın dilimize çevrilmesinde yardımcı olmam önerisini bir emir olarak algıladım: Zevkle yerine getirilecek bir emir...

Verilen görevi layıkıyla yerine getirebildim mi, bilmiyorum. Tıbbi bir metni Türkçeye çevirmek, çok katmanlı sorunlar taşıyor. Bilenler bilir, zorlukların tümünü aşmak da olanaksız. Çeviri yapan hekimleri, terminoloji tercihlerinde hemen tümüyle özgür bırakmayı yeğledim. Bunun, en doğru yol olduğunu düşünüyorum. Editörlük görevini, sadece “söz dizimi” uygunluğu ve “anlam sapması” kontrolü ile yerine getirdiğim söylenebilir.

Hiçbir karşılık beklemeden, sadece katkıda bulunmuş olma onurunu paylaşmak için bölüm çevirileri yapmayı kabul eden, yoğun gündelik yaşamlarından zaman ayırarak ve büyük bir özenle bu işi kotaran tüm arkadaşlarıma içtenlikle teşekkür ediyorum.

İndeksi hazırlayan Dr. Fatih Kenar’a da, bu sıkıcı işi üstlendiği için teşekkür ederim.

VeniVidiGöz’de çalışırken serbest zamanımın olması için gündelik iş yükümün büyük kısmını fedakarca üstüne alan Dr. Özer Kavalcıoğlu’na, teşekkür de yetmez. Ona olan duygularım, ancak, bir kardeşi olduğunu kırk yaşındayken öğrenmiş birisinin hisleriyle karşılaştırılabilir.

Zekası, dostluğu, nezaketi ve içtenliğiyle her zaman en yakınımda görmek isteyeceğim bir kişiye de teşekkür etmeliyim: Sevgili Dr. Ufuk Akçıl’a, sunduğu her şey için...

Son olarak, küçük bir bedendeki kocaman yüreğiyle bana yaşam kıvancı veren, onsuz bir yaşamı gözümde bile canlandıramadığım sevgili eşim Canan’a teşekkür ediyorum: 1996’da bir gün, aniden karşıma çıktığı için...

Dr. Ertan Sunay
7 Ocak 2013
Çekmeköy - İstanbul

Bölüm I

Normal

Çeviri: Dr. Berker Bakbak, Dr. Şansal Gedik

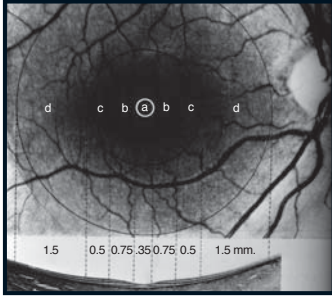
Retina histolojisi	2
Floresein anjiyografi	5
İndosyanin yeşil anjiyografi.	5
Optik kohorens tomografi (OCT) görüntüleme	6

Retina Histolojisi

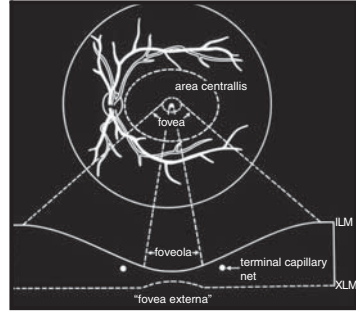
Duyusal retina, pars plananın pigmente olmayan silyer epitel-yumu ile devamlılık gösteren ora serrataya kadar uzanır. Ora serrata, temporal olarak 2.1 mm, nazal olarak 0.7-0.8 mm genişliktedir. Nazal tarafta, temporal tarafa kıyasla daha öne yerleşiktir. Nazal ora, limbusun yaklaşık 6 mm arkasındadır. Temporal ora limbusun yaklaşık 7 mm arkasındadır. Ora serratanın optik diske uzaklığı temporalde 32.5 mm, nazalde 27 mm, üst ve altta 31 mm'dir. Retinanın kendisi ince saydam bir dokudur ve optik sinir yakınında en kalındır; buradaki kalınlığı 0.56 mm'dir. Ekvatordaki kalınlığı 0.18 mm'ye kadar, ora serrata'daki kalınlığı 0.1 mm'ye kadar azalır. Foveal bölgede kalınlık, yaklaşık 0.2 mm'ye kadar düşer. Retina sinir lifi tabakası, disk kenarında kalınlaşır ve optik diski oluşturmak üzere disk üzerinde devam eden tek retinal yapıdır. Duyusal retina -iç ve dış pleksiform tabakalar içinde, akson ve dendritler arasında ve ganglion hücrelerine sinaptik bağlantılar ile bağlı olan- 9 bitişlik tabakadan oluşur. Nöronal hücreler, Müller hücrelerinin lifleri ile ve retinanın iç kesimindeki astrositler ile desteklenir. Retinanın pigment epitel tabakası, düzensiz yoğunlukta

olan monosellüler bir dokudur. Fotoreseptör dış segmentleri saran, villöz çıkıntıları bulunan küboidal ve hekzagonal bir şekle sahiptir. Ayrıca, melanin granülleri içerir ve maküla merkezinde daha uzun, daha yoğun pigmentli ve daha dik şekildedir.

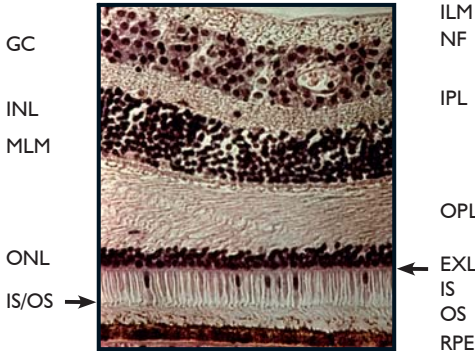
Bruch membranı -elastik dokunun her bir yüzünde bulunan iki kollajen tabakadan oluşan- koroidal stromanın en iç kesiminin bir yaprak tarzı yoğunlaşmasını andırır. Her ne kadar çelişkili bir bilgi olsa da, retina pigment epitelinin (RPE) bazal membranı ve koryokapillaris endoteli, Bruch membranının sınırlarıdır. Bazı yazarlar, Bruch membranının koroidal stromanın bir parçası olduğunu düşünmektedir. Koroidal dolaşım, maküla ve peripapiller bölgede yoğunlaşmış olan kısa silyer veya koroidal arterler tarafından desteklenir. Koryokapillaris adı verilen sinüzoidal ağdan köken alan gösterişli bir anastomotik damarsal ağ, Bruch membranın dış kesimini çevreler. Maküler bölgede koryokapillaris, santral bir arteriöl ile beslenen ve sirkumferansiyel venüllere drene olan, birbiri ile bağlantılı ve hayli yoğun kapiller damarlardan oluşur.



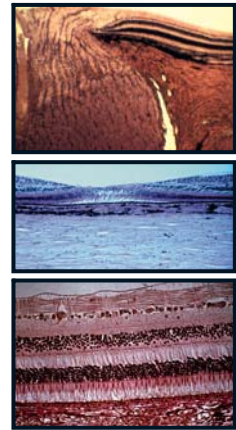
© I



Sol: a) foveola, b) fovea, c) parafovea, ve d) perifovea'yı gösteren, makülanın horizontal kesitiyle eşlenmiş fundus fotoğrafı. Sağ: Fovea, foveola, maküla ve periferik fundusun boyutunu gösteren şematik diagram.



Fovea, maküla, periferik retina ve optik diskin histolojisi. Retina iç limitan membran (ILM) ile başlar. Sinir lifi (NF) tabakası, ganglion hücreleri (GC), iç pleksiform tabaka (IPL), iç nükleer tabaka (INL), orta limitan membran (MLM), dış pleksiform tabaka (OPL), dış nükleer tabaka (ONL), dış limitan membran (EXL), fotoreseptörlerin iç bölümleri (IS), fotoreseptörlerin dış bölümleri (OS), ve retinanın pigment epiteli (RPE).



Sklerayı içine alan foveolar bölgeyi (alt), globul dış bölümünü (orta), optik siniri (üst) gösteren retinanın histolojik örnekleri.

Fundus



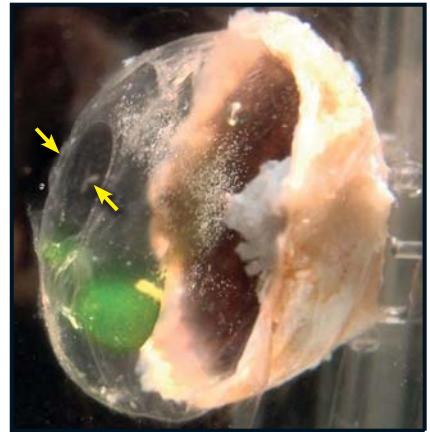
Normal bir göz, temporal vasküler arklar tarafından sarılan ve arka fundusun hemen arkasına lokalize olan, arka prekortikal vitreus cebe (PPVP) sahiptir (oklar). PPVP'nin arka duvarı, vitreus korteksinin ince tabakasından oluşur. Geriye kalan sınır, vitreus cisminde oluşur. Bazen PPVP, vitreus içinde komşu boşluk ile birleşecek tarzda genişler. Bu yapı, arka vitre ayrışması olduğunda klinik olarak bazen saptanabilir. Normal gözlerde ise devamlı bulunur.

Fundus

Vitreus cismi, lensin arkasından retinanın yüzeyine kadar uzanır. Hacimce 3.9 mm'den biraz azdır ve yetişkin göz küresinin yaklaşık 2/3 ila 3/4'üdür. Arkaya doğru sferiktir ve lens arka yüzeyindeki konveksliğin yarattığı çöküntüden dolayı önde çay tabağı şeklindedir. Vitreus korteksi görülebilen üç içerikten oluşur: (1) kollajen benzeri lifler; (2) hücreler; ve (3) mukopolisakkaritler ve diğer proteinler. Vitreus korteksi, ince bir yapı olan hyaloid bir zar ile örtülüdür. Arka kutupta, retinal vasküler arkadlara uzanan bir prekortikal vitreus cebi bulunur.

Göreceli olarak açık pigmentli fundusu gösteren bir montaj resim. Az pigmentli retina pigment epiteli üzerinden koroidal dolaşım görülebilmekte. Bu gözün dış koroidal dolaşımında -oftalmik arterin 10-20 adet olan kısa arka silyer dalları ile desteklediği- çok yüksek akımla beslenen 4 vorteks ven bulunmaktadır (oklar). Nazal ve temporal uzun arka silyer arter, ön koroid ve uvea'yı besler.

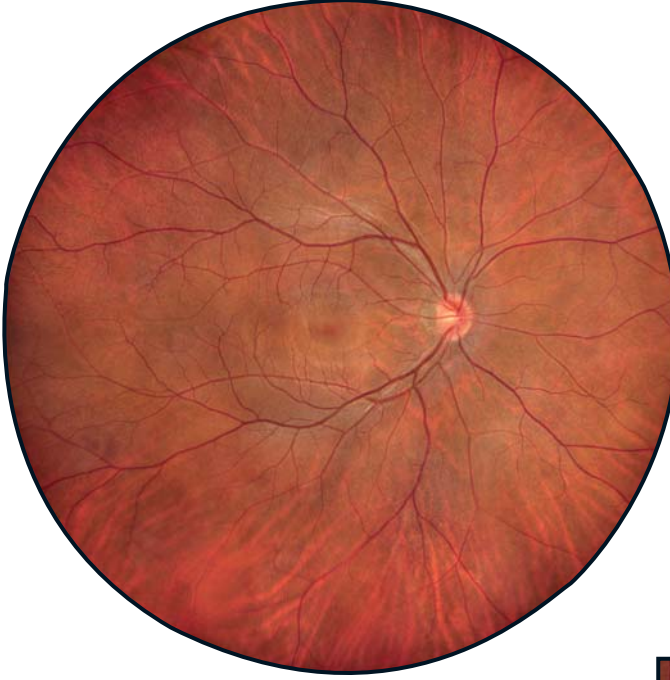
Dr. Lennart Berglin, Dr. Louise Bergman ve Dr. Henry F. Edelhauser izniyle



Retina

Retina, gözün iç yüzeyi ile optik sinir ve devamında santral sinir sistemi ile nöronal bağlantıları kurar. Rod ve konileri içeren, fotoreseptör katının dış yüzündeki ışığa hassas hücre-

ler ile, nöronlar ve birbiriyle bağlantılı sinapslar ile tabakalı bir yapıdır. Yoğun olarak foveada toplanmış yaklaşık 6 milyon kon ve daha çok perifer retina yayılmış 125,000,000 rod bulunur.



Bu resim, fundus boyunca göreceli olarak normal bir şekilde bulunan retina damarlarını göstermektedir. Retinal venüller, kırmızımsı-turuncu arteriollere nazaran daha koyudur. Nazalde iki ve temporalde iki adet olmak üzere 4 vasküler arkı oluştururlar.

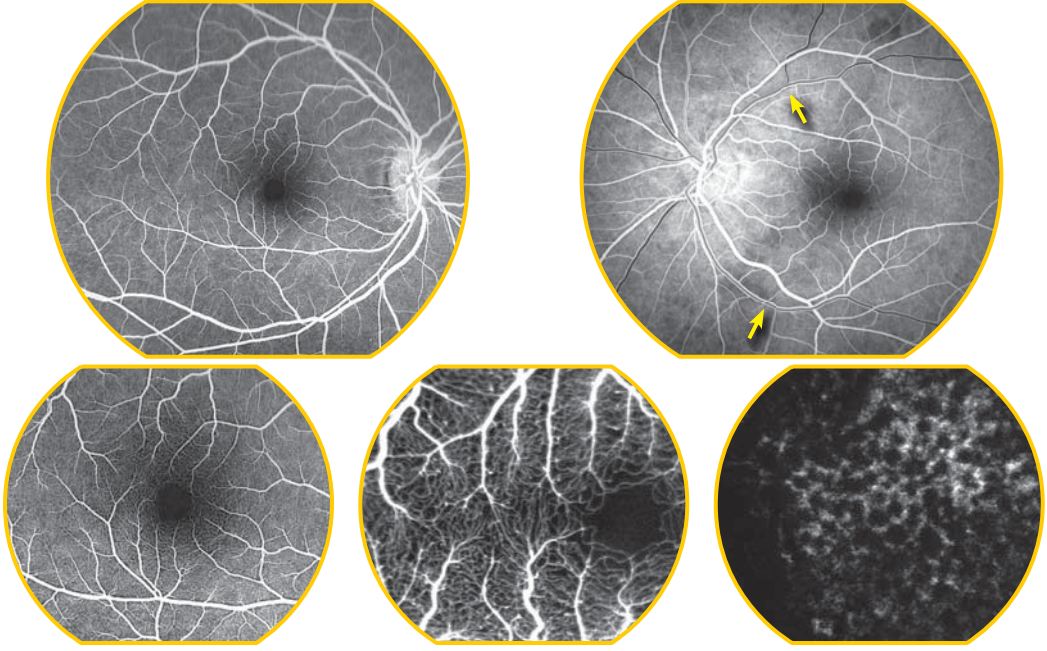
Maküla

Maküla, parafoveal bölgeyi içeren alanı işaret eder (yaklaşık çap 2.85 mm), ancak bazı uzmanlar makülayı foveal alan ile eş tutarlar (yaklaşık çap 1.8 mm). Foveanın kendisi, makülanın merkezinde bulunan 1.5 mm girintidir. Optik diskin horizontal düzleminin merkezine yaklaşık olarak 4 mm temporal, 0.8 mm aşağısına yerleşiktir. Foveanın ortalama kalınlığı yaklaşık 0.25 mm, kabaca komşu parafoveal alanın yarısıdır. Foveanın 0.35 mm olan santral kısmına foveola denir. Foveola, 0.5 mm çapındadır ve retinal kapiller damarlardan yoksun bölgeye yerleşiktir. Foveolanın merkezinde -uzun konların yüksek yoğunluktaki hücre gövdelerinin bulunduğu- küçük tümseklige umbo adı verilir. Foveanın etrafını saran 0.5 mm genişlikte dairesel bölge; ganglion hücrelerin, intranükleer tabakanın ve Henle'nin dış pleksiform tabakasının en kalın olan bölgesidir. Buraya parafoveal bölge adı verilir. Bu alan, perifoveal alan adı verilen 1.5 mm'lik bir yuvarlak alan ile çevrilidir. Perifoveal bölgede, 5-7 kat olan ganglion hücre tabakası -perifer retinada görülene benzer- tek nükleuslu tabakaya dönüşür. Maküler alanın retinal yapısında birçok farklılıklar bulunur. Perifoveal alanda retinanın damarları yoktur. Foveolada rodlar bulunmaz ve konlar, öyle farklılaşmışlardır ki görünüm olarak rodlara benzerler. Konların dış bölümleri uzundur ve RPE hücrelerinin apikal ucuna uzanırlar. Foveanın kenarında, ganglion hücre tabakası ve iç nükleer tabaka kalınlaşır, ancak her iki tabaka foveanın içinde kaybolur. Foveolar bölgede, sadece fotoreseptör hücreler ve Müller hücre çıkıntıları bulunur. Her hücre -görsel uyarıyı maksimum şekilde iletmek üzere- tek bir bipolar hücre ve muhtemelen tek bir ganglion hücre ile birleşir.



Makülanın morfolojik sınırları klinik olarak net değildir. Ancak, retinanın iç pigmentasyonu (ksantafil) ve daha da öte retina pigment epiteli (melanin) nedeniyle foveayı saran koyu bir bölge bulunur.

Florescein Anjiyografi



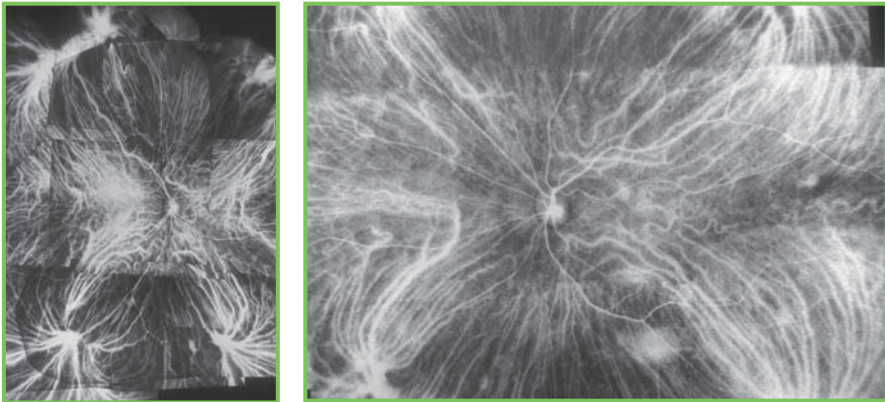
Retinal dolaşımın çalışılması için en iyi yol yüksek çözünürlüklü, yüksek hızlı üç boyutlu fluorescein anjiyografidir (FA). Bu görüntüleme ile perifoveal kapillerlerden yoksun bölge ve bu bölgedeki belirgin değişiklikler en iyi şekilde izlenir (*sol ve orta*). Üst sağdaki FA resmi, venlerdeki lamellar akım ile arteriol-venöz faz anıdır (*oklar*).

Bu resim, seri kesit tekniğini ve yüksek hızlı anjiyografi ile koryokapillarisin fluorescein anjiyografik doluşunu göstermektedir.

İndosyanin Yeşil Anjiyografi

Koroidal dolaşımı en iyi gösteren yol indosyanin yeşil (ICG) anjiyografidir. Daha uzun olan dalga boyu, normal ve anormal gözlerde koroidal dolaşımı göstermek üzere pigment epitelini geçer. Koryo kapillarisdeki kapiller ağ, Bruch membranının hemen yanındadır. Yüksek hızlı seri kesit teknikleri kullanılma-

dan, bu kısım koroidal dolaşımı görüntülemek imkansızdır. Pigment epiteli-Bruch membranı-koryokapillaris toplu olarak -gelişim, anatomi ve fizyolojide- tunika Ruyschiana adını alır.



Bölüm 2

Kalıtsal Koryoretinal Distrofiler

Çeviri: Dr. Murat Sönmez, Dr. Dilaver Erşanlı

VİTREORETİNOPATİLER	10
Famlyal (Ailese) eksüdatif vitreoretinopati	10
X'e bağı geçişli jüvenil retinoskizis (retinal ayrılma)	14
İdiyopatik retinal skizis (ayrılma)	21
Famlyal internal retinal Membran distrofisi (ailese iç retina zar distrofisi) (dominant kalıtlı müller hücre parlak distrofisi)	22
Stickler sendromu	23
Wagner sendromu (Wagner vitreoretinal dejenerasyon)	25
Abartılı (Enhanced) S-kon sendromu (Goldmann-Favre sendromu)	27
Otozomal dominant vitreoretinokoroidopati	31
 RETİNAL DAMAR DİSTROFİLERİ	 34
Fabry hastalığı	34
Hereditör retinal arter tortüozitesi (kıvrımlılığı)	36
İnkontinansiya pigmenti	38
Fasyoskapulohümeral kas distrofisi	39
Duchenne kas distrofisi	40
Parry-Rhombert sendromu	42
Lineer skleroderma kılıç izi Parry-Rhombert sendromu	44
Konjenital dizkeratoz	45
Cohen sendromu	46
Famlyal (ailese) retinal serebral damar iskemisi	47
Famlyal (ailese) makular telanjiektazi tip 1	47
Famlyal (ailese) makular telanjiektazi tip 2	48
Famlyal (ailese) makular telanjiektazi tip 2 ve spastik parapleji	48
Retinal serebral kavernoöz hemanjiyoma	48
Kromozom 7 anjiyopatisi	49

MAKULA DİSTROFİLERİ50

Best vitelliform makula distrofisi	50
Erişkin başlangıçlı vitelliform makula distrofisi (RPE pattern distrofi, erişkin başlangıçlı foveomakular distrofisi	57
Fundus flavimakulatusu taklit eden multifokal pattern distrofi	58
Sjögren retiküler distrofisi (arka kutbun retiküler pigmenter retinal distrofisi)	61
Miyotonik distrofi (Steinert hastalığı, DMI)	62
Stargardt hastalığı (Stargardt makula distrofisi, fundus flavimakulatus)	63
Malattia Leventinese (Doyle balpeteği retina distrofisi, otozomal dominant radyal drüzen)	69
Mambranoproliferatif glomerülo nefrit (mezanjiyokapiller glomerülo nefrit)	70
North (kuzey) Carolina makula distrofisi	73
Benign konsantrik anüler (iyi huylu konsantrik dairesel) makula distrofisi	75
Fenestrated (pencereli) parlak (sheen) makula distrofisi	78
Beyaz nokta (white dot) fovea	78
Gizli makula distrofisi	79
İdyopatik ring (halka) makula distrofisi	79

KOROİDAL DİSTROFİLER80

Sınırları siyah merkezi koroidal distrofi (merkezi areolar koroidal distrofi) (CACD)	80
Posteriyör polar santral (arka kutbun merkezi) koroidal distrofisi	81
Posteriyör polar anüler (arka kutbun halkasal) koroidal distrofisi	82
Posteriyör polar hemisferik (arka kutbun yarımküre) koroidal distrofisi	85
Merkezi ve çevresel anüler (halkasal) koroidal distrofisi	86
Retinitis pigmentosa (jeneralize (yaygınlaşmış) kon-rod distrofisi)	87
Usher sendromu	98

DOĞUŞTAN METABOLİK BOZUKLUKLAR99

Nöronal seroid lipofüsinoz	99
Mukopolisakkaridozlar	101
Mukolipidozlar	101
Niemann-Pick hastalığı (sifingomiyelin lipidozu)	104
Tay-Sachs hastalığı (GM2 gangliozidoz, tip 1)	105
Sandhoff hastalığı (GM2 gangliozidoz, tip 2)	106
Müktipli sülfataz eksikliği	106
Gaucher hastalığı	106

MİTOKONDRIYAL BOZUKLUKLAR108

Kearns-Sayre sendromu	108
MELAS ve MIDD sendromları (A3243G mutasyonuna bağlı retinopati)	110
Kjellin sendromu (spastik parapleji 15, spastik parapleji ve retinal dejenerasyon)	111

NÖROLOJİK HASTALIKLAR 112

Cockayne sendromu	112
Refsum hastalığı	112
Hallervorden-Spatz hastalığı (beyin demir birikimi I nörodejenerasyon (NBIA I), pantotenat kinaz ilişkili nörodejenerasyon, juvenil başlangıçlı PKAN nöroaksonal distrofi	113
Alagille sendromu (arteriyohepatik displazi)	114
Bassen-Kornzweig sendromu (abetalipoproteinemi)	115
Aicardi sendromu	116
Olivopontoserebellar atrofi tip 3 (spinoserebellar ataksi-7).	117

RENAL VE BAĞLANTILI SİLİOPATİLER 118

Sjögren-Larsson sendromu	118
Sistinozis	119
Alport sendromu	120
Primer hiperoksalüri.	123
Senior-Loken sendromu	124
Bardet-Biedl sendromu	125
Alström sendromu	127

BENEK LEZYONLU RETİNA SENDROMLARI. 128

Benign flecked (iyi huylu benekli) retina sendromu (iyi huylu ailesel benekli retina).	128
Fundus albipunktatus	129
Retinitis punktata albesans	130
Kandori'nin flecked (benekli) retinası.	132

DİĞER JENERALİZE (YAYILMIŞ) DİSTROFİLER 133

Kon distrofisi	133
Rod monokromatizmi (tam akromatopsi)	136
Oguchi hastalığı	136
Sorsby psödoinflamatuvar fundus distrofisi	138
Koroideremi	141
Gyrate (girdap) atrofi (ornitin aminotransferaz eksikliği) (atrofi jirata)	149
Albinizm.	153
Bietti kristalin korneoretinal distrofisi (BCD, Bietti kristalin retinopati, Bietti kristalin tapetoretinal distrofi).	158
Leber'in konjenital amorozis (körlüğü)	161
Pigmentli paravenöz koryoretinal atrofi (PPCRA)	167
Marfan sendromu	171

Progresif maküler veya jeneralize (yayılmış) retinal dejenerasyon çok sayıda kalıtsal bozukluklar sonucu oluşabilir. Bu grup hastalıklar genetik değişikliklerin yanı sıra çeşitli metabolik bozukluklar ve morfolojik bulguları olan geniş bir yelpaze içerir. Hepsini yayılma yapabilen progresif fotoreseptör hücre dejenerasyonuna götürebilir veya makula bölgesini tercih eder. Çevresel veya merkezi görme kaybı, niktalopi ve sayısız

fundus anomalileri bu farklı koryoretinal hastalıkları karakterize eder. Moleküler genetikteki gelişmeler bu hastalıkları daha özgün sınıflandırmaya yol gösterip, etken faktörleri ve görsel prognozu daha iyi anlamamızı sağlamaktadır ve ümitverici ki gelecekte bu ilerlemeler yeni tedavi stratejilerine yol açacaktır.

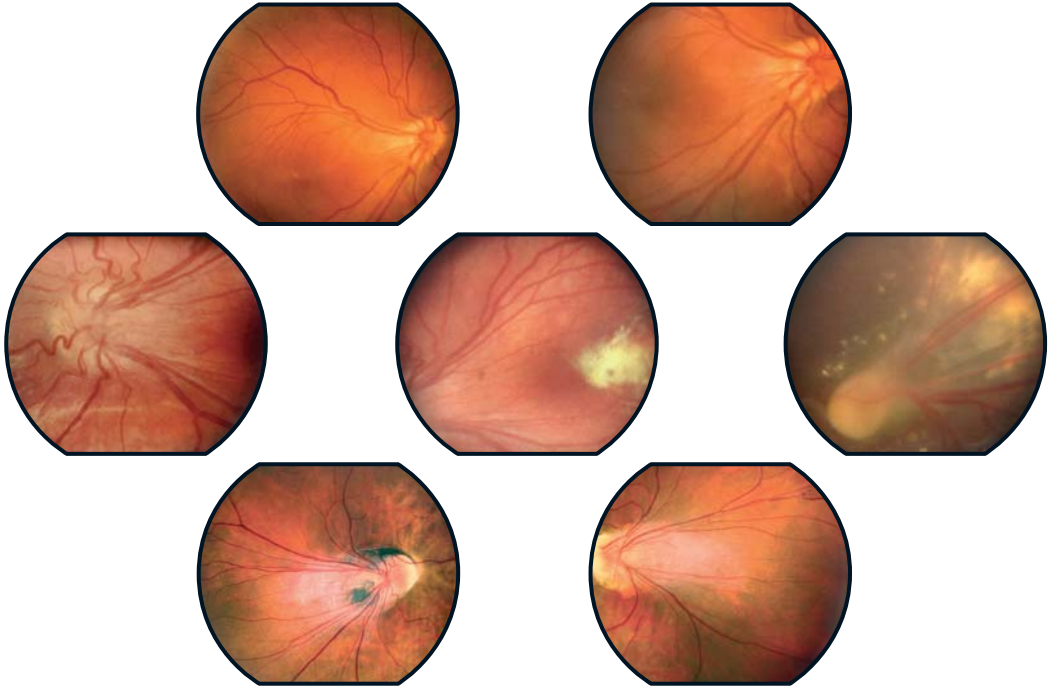
Vitreoretinopatiler

Çeşitli kalıtsal bozukluklar vitre ve retina dejenerasyonuna neden olabilir. Bunlar ailevi eksüdatif vitreoretinopati, X'e bağlı geçişli juvenil retinosikizis (retinal ayrılma), idiyopatik retinal sikizis (ayrılma), ailesel iç retinal membran distrofisi, Stickler sendromu, Wagner sendromu, Goldmann-Favre sendromu, otozomal dominant vitreoretinal koroidopati ve idiyopatik vitreoretinal dejenerasyonu içerir.

Familiyal (Ailevi Eksüdatif) Vitreoretinopati

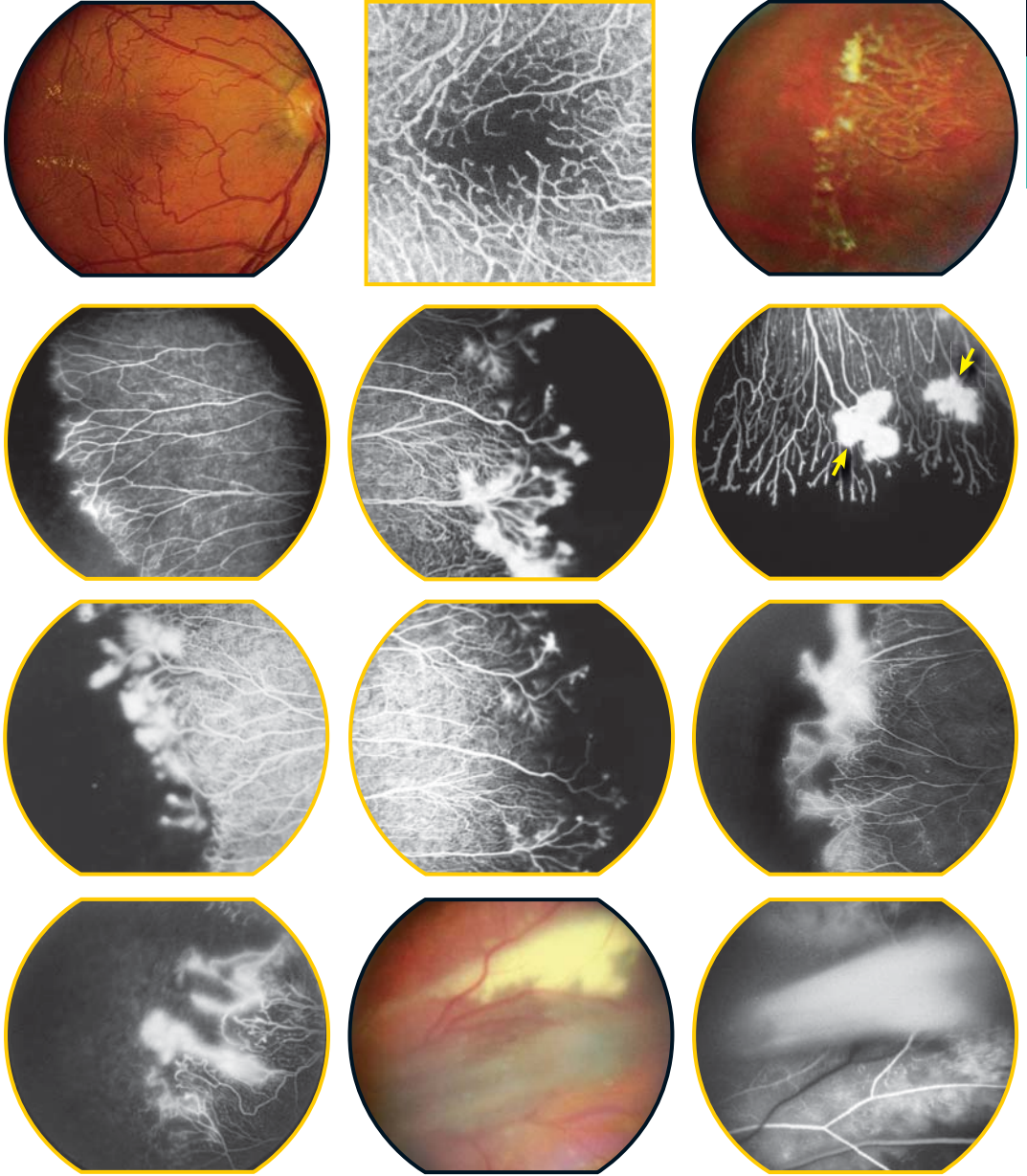
Eksüdatif vitreoretinopati I, daha bilinen ismiyle ailevi eksüdatif vitreoretinopati (FEVR) hastada prematürite veya oksijen desteği hikayesi olmadan prematür retinopatisi (ROP) benzer özellikleri gösteren kromozom 11q14 üzerindeki FZD4 geninin mutasyonuna bağlı gelişen retinal bozukluktur. ROP'dan farklı, çoğunlukla tipik otozomal dominant tipte kalıtımı gösteren bir aile hastalık hikayesi vardır. Otozomal resesif ve

X geçişli formu da olabilir. Fundusta nonperfüzyon, telanjyektaziler, arteryovenöz şantları kapsayan çevresel retina vasküler anomalileri ve anevrizmalar bulunur. Arka retina damar yapısının çevreye doğru çekilmesi çoğu kez meydana gelir. Değişik derecede çevresel subretinal ve intraretinal eksüstasyon ve lipid depolanmasıyla beraber fibrovasküler proliferasyona bağlı traksiyonel retina dekolmanı eğilimi görülür.



Bunlar familiyal (ailevi) eksüdatif vitreoretinopati hastalarıdır. Gözün arka segment değişikliklerine dikkat ediniz. Lokal retina dekolmanı yanı sıra, diskten öteye doğru damar yapısının çekintisi, makulaya lipid tortulu eksüstasyon ve fibrozis mevcuttur.

Üst iki resim Dr. James Augsberger'in izniyle



Floresceyin anjiyografisi ailevi eksüdatif vitreoretinopati tanısını koymakta faydalıdır. Bağlantı sağlayan kapiller ağdan ziyade kör sonlanmış görünen tuhaf perifoveal kapillerlere dikkat ediniz (üst sıra, orta). Çevresel iskemik neovaskülarizasyon ve eksüdatif dekolmana yol açar. Retina kapillerleri periferde doğru aniden ortaya çıkan iskemik bir zona çekilmiş şekilde görünür. Neovaskülarizasyon perfüze ve nonperfüze retina kesişiminde ve iyice perfüze zona girmiş görünebilir (oklar).

Üst sıra sol ve orta resimler Dr. Alessandro Schirru; ikinci sıra sol ve orta resimler Dr. James Augsberger; üçüncü sıra sağ resim Dr. Howard ve Brian Joondeph'in izniyle

Bölüm 3

Pediyatrik Retina

Çeviri: Dr. Kaan Günel

Doğumsal bozukluklar.	184
Prematür retinopatisi	197
İdiyopatik vaskülit, anevrizmalar ve nöroretinit (IRVAN).	202
Sarsılmış-bebek sendromu	203
Oküler albinizm	204
Norrie hastalığı	205
Leber doğumsal amorozis.	207
Pigmente paravenöz korioretinal atrofi	208
Pediyatrik fundus kitle lezyonları	208

Bazı retina bozuklukları, pediatrik dönemle sınırlıdır. Bunlar doğumsal ve kalıtsal bozukluklardır. Ancak yetişkinlerde görülen birçok hastalık, bazen farklı bir klinik yelpazede olmak üzere çocuklarda da görülür. Çoğu ender olsa da, pediatrik retina görüntüleri, genç pediatrik oftalmolog ve retina

uzmanlarının tanı ve tedavi eğitiminde kullandığımız araçlardır. Bu hastalıkların bir kısmı doğal seyri gereği görme kaybı riski taşıırken, diğerleri sadece görme keskinliği ve görme alanını etkilerler.

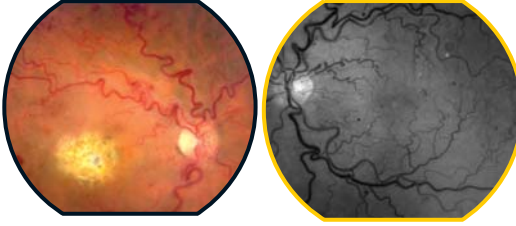
Doğumsal Bozukluklar

Pediatrik retina uzmanları, çeşitli doğumsal bozukluklarla karşılaşmaktadır. Bunlar retina damar ağı, optik sinir ve koroidin

anomali ve bozukluklarıdır.

Retinal Kıvrım

Doğumsal retinal kıvrım, tek başına (izole) görülen bir anomali, gelişimsel bir bozukluk veya ailesel bir özellik olarak görülebilir. Çoğunlukla, kanama ve hatta venöz tıkanıklık eşlik eder.



Doğumsal retinal kıvrımı olan bir hasta. Her iki gözde dağınık kanamalar ve geçirilmiş santral ven tıkanıklığına bağlı maküler skar ve kronik ödem mevcut (sol)

Retina Makrodamarı

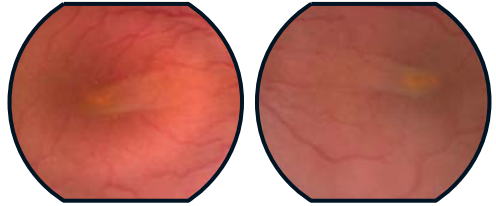
Doğumsal retina makrodamarı, genişlemiş anormal retina damarlarının yaygın retina bölgesini beslediği, ender görülen bir durumdur. Foveayı çaprazlayabilir ve bu sadece görme üzerine anjioskomatik etki yapar. Böyle bir tabloda retina ve silier damar bağlantılı olabilir.



Periferik fundusu besleyen bu doğumsal retina makrodamarı yatay hattı (horizontal raphe) çaprazlamakta ve foveaya yakın olarak makula bölgesinde ilerlemekte.

Doğumsal Katlanmalar (Folds)

Ender bir hastalık olan doğumsal katlanmalar, arka segment boyunca retina damarlarının dallanmaları ve optik disk bölgesinden ora serrataya kadar uzanan kalıntının varlığı görülür. Bu lezyon, glial kitle ve posterior persistan fetal damarsal kalıntılardan ayrılmalıdır. Nistagmus ve görme bozukluğu eşlik edebilir. Hipermetropi, oküler bulguların olası bir parçasıdır. Doğumsal katlanmalar çift taraflı ve simetriktr.

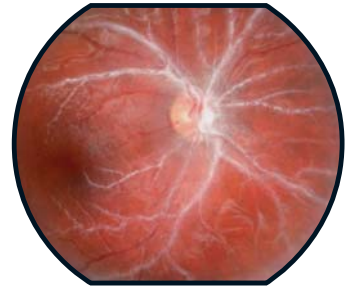


Her iki gözünde 18 dioptri hipermetropisi olan bu olguda, makula bölgesinde çift taraflı ve simetrik doğumsal retina katlanması mevcut.

Dr. Thomas W. Wilson'ın izniyle, Geisinger Medical Center, PA

İdiopatik Doğumsal Retina Fibrozisi

İdiopatik retina fibrozisi ender görülür. Fibrozis tek taraflı olabilir ve görme etkilenmez.

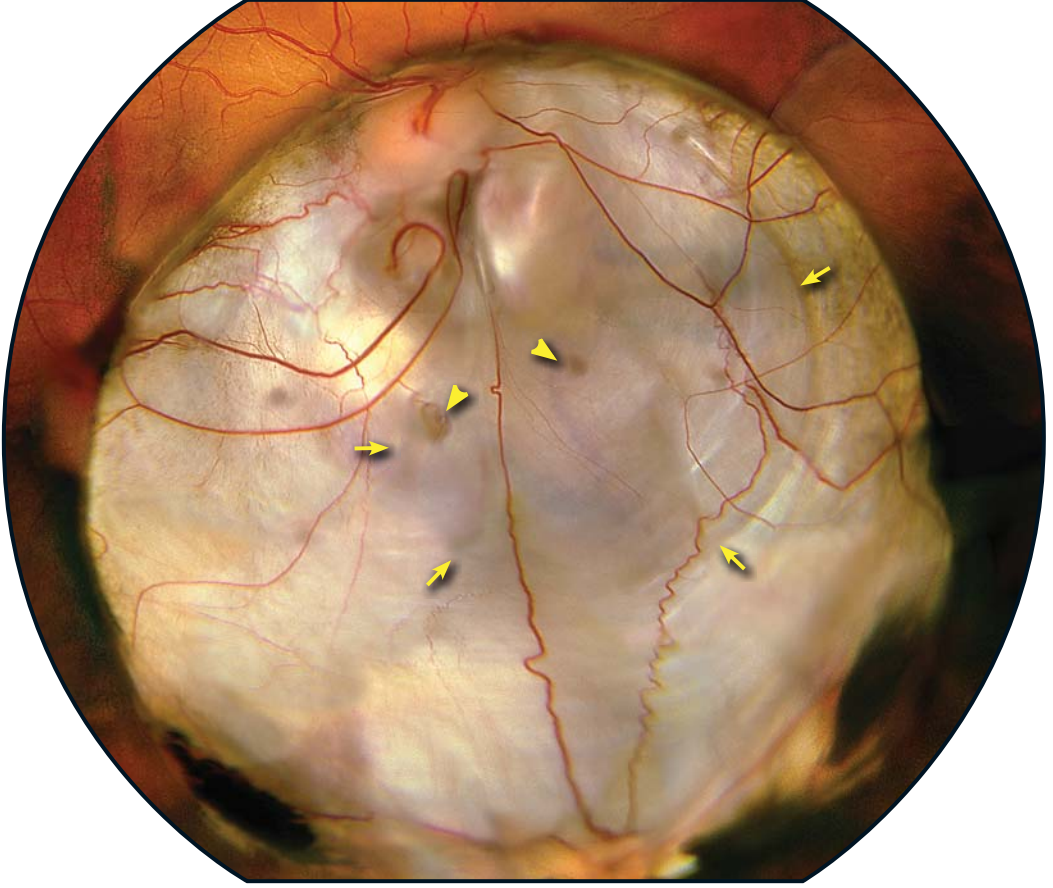


Retina damarlarında farklı fibrozis ile doğan bir hasta. Oküler bulgular, görme fonksiyonu üzerinde belirgin bir etki oluşturmaktan stabil kalmakta.

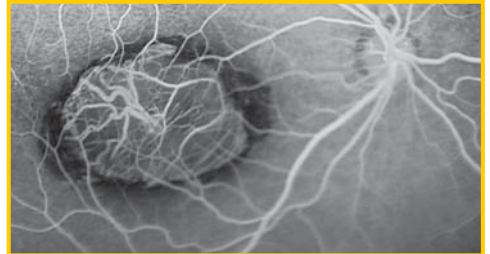
Kolobom

Doğumsal kolobom, oftalmoskopide beyaz pupil (lökokori) oluşturabilir ve/veya retinoblastom gibi kitle lezyonlarla karı-

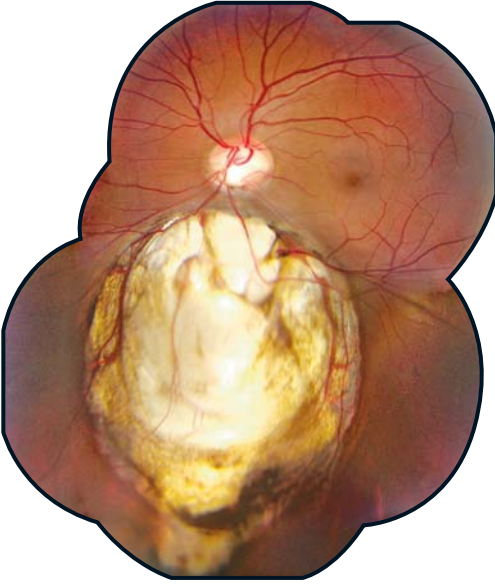
şabilir. Bu doğumsal bozukluk optik diski, makulayı, koroidi ve bu yapıların farklı kombinasyonlarını etkileyebilir.



Optik sinir ve koroidi tutan bir kolobom. Santral koroid kolobomu bölgesinde stafilomatöz bozukluk mevcut (*oklar*). Stafinom içindeki dairesel bozukluklar (*küçük oklar/ okbaşılar/temren*) retina delikleri (break) veya retrobuler alana açılan ince fistül hatlarına karşılık geliyor olabilir. Böyle büyük bir kolobom, lökokori gibi görülebilir veya retinoblastomu taklit edebilir.



Doğumsal toxoplazmozisli bu 14 aylık erkek çocuğunun makula bölgesindeki skarın fotoğrafı ve flöresein anjiyogramı kolobomu taklit etmekte. Çukurlaşma pigmentle çevrelenmiş ve kenarları düzensiz.



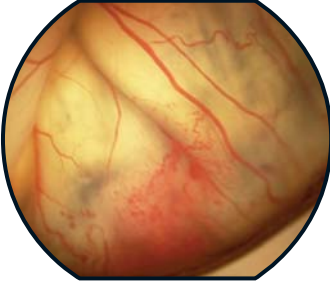
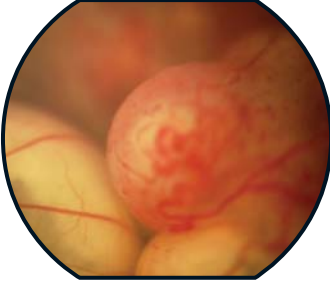
Ophthalmic Imaging Systems, Inc izniyle

Coats Hastalığı

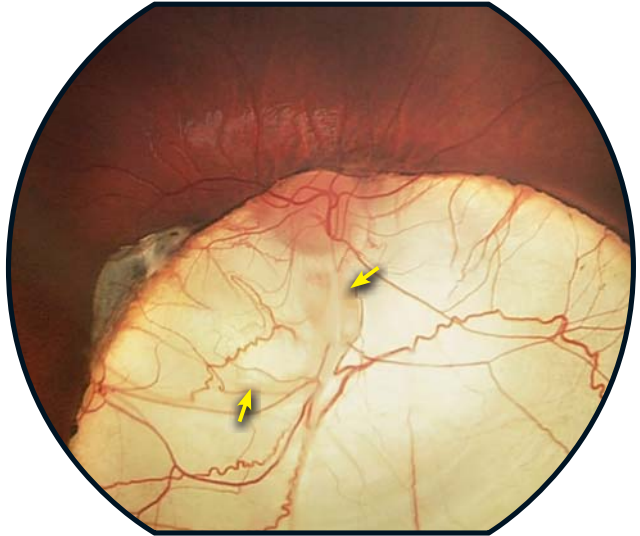
Petiatrik dönemde, doğumsal Coats hastalığı veya doğumsal retina damarsal telanjiektazisi, dilate anevrizmal bozukluklar ve yoğun retina altı eksüstasyon ile kitle lezyon olarak görülebilir. Hemen her zaman erkkelerde, tek taraflı olarak görülür.



Doğumsal koroidal kolbomu olan iki hasta. Optik sinirle bağlantılı kolobamatöz değişiklikler mevcut. Bölgesel atrofi ve pigment epitel hiperplazisi (oklar) spontan iyileşmiş, muhtemel eski bir retina dekolmanına bağlı.

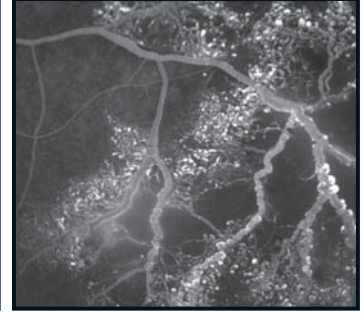


Coats hastalığı olan bu çocukta, dilate retina kapillerleri, farklı boyutlarda anevrizmalar ve retina altında yoğun eksüstasyon görülüyor. Ağır seyreden Coats hastalığı lökokori ile gelebilir ve retinoblastomu taklit edebilir.



Optik sinir ve koroidi de içine alan büyük bir arka kolobom. Kolobom üzerinde fibröz membran mevcut (oklar). Bu doğumsal bozukluklar fundus alt kadrant yerleşimlidir. Bu hastada ayrıca iris kolobomu da mevcuttu.

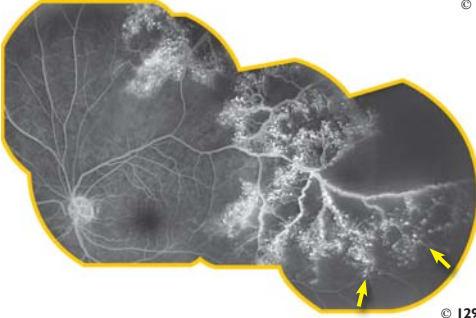
Retina Kavernöz Hemanjiomu



© 127

Bu hastada, yatay hattan (horizontal raphe) geçen anomalik retina makrodamarı boyunca retina kavernöz hemanjiomu mevcut. Flöresein anjiogramda, bu venin dağılımı ve ven boyunca belirgin anevrizmal değişiklikler görülüyor. Genellikle retina kavernöz hemanjiomu için karakteristik olmamakla birlikte, renkli fotoğrafta fokal fibrozis (ok) odakları ve anjiogramda periferik iskemi (oklar) mevcut. Büyük anevrizmal değişiklikler, plazma eritrosit seviyesini etkiler ancak bu damar hastalığının karakteristik bulgusu olarak, belirgin bir sızıntı izlenmez.

© 128

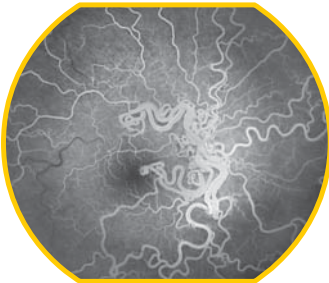


© 129

Arterial-Venöz

Malformasyonlar (Wyburn Mason Sendromu)

Wyburn-Mason sendromu, nadir görülen ve santral sinir sistemini de tutabilen, arterio-venöz retina malformasyonudur. Fundusta görülen, büyük damarları tutan retina arteriol-venül şantları yanı sıra, kapiller malformasyonlar en iyi olarak flöresein anjiogram ile tanımlanırlar.



Wyburn Mason sendromlu bu hastanın flöresein anjiogramında arteriovenöz malformasyonların hızlı dolduğu görülüyor. Anjiogramın geç fazlarında da bu damarlardan sızıntı saptanmadı.

Von Hippel-Lindau Sendromu

Von Hippel-Lindau sendromu, pediatrik dönemde görülebilir. Kapiller hemanjiomlar retina, beyin, böbrek ve diğer sistemlerde bulunabilir.



Bu hastada çok sayıda kapiller hemanjiom mevcut (oklar). Perfüze ve kan dolaşımının olduğu dilate damarlara dikkat ediniz, üst kadranda daha büyük lezyonlar mevcut. Hemanjiomların (angiomas) bulunduğu bölgede bir miktar fibröz proliferasyon var.

Dr. Emily Chew in izniyle

Hamartom

Retina hamartomu, pediatrik retina uzmanı tarafından karakteristik vitreoretinal ara yüzey bozuklukları, belirgin retina damarları ve değişkenlik gösteren pigment epitel reaktif bileşenlerle tanımlanır.



17 aylık bu erkek çocukta, retina ve retina pigment epitelini tutan, üzeri glial doku ile kaplı, kabarık, pigmente, hamartomaz kitle görülüyor.

Bölüm 4

İnflamasyon

Çeviri: Dr. Sinan Çalışkan

BEYAZ-NOKTA (WHITE-DOT) SENDROMLARI . . . 218

Multipl evanescent (geçici) white-dot sendromları	218
Multifokal koroidit (MFK) (Punktat iç koroidopati (PIK), multifokal koroidit ve panüveit (MKP), idiyopatik ilerleyici subretinal fibrozis sendromu.	224
Akut zonal okült dış (outer) retinopati	231
Akut maküler nöropati	237
Örtüşen (Overlap) "beyaz-nokta" sendromları.	238

İDİYOPATİK KORYORETİNOPATİLER 246

Akut posterior multifokal plakoid pigment epitelyopati (APMPPE)	246
Serpiginöz koroidit	253
Relentless plakoid koryoretinit (Ampijinöz koroidit)	258
Persistan plakoid makülopati	60
Vogt-Koyanagi-Harada sendromu	262
Birdshot koryoretinopati.	268
Sarkoidoz	273
Behçet hastalığı	279
İdiyopatik retinal vaskülit, anevrizmalar ve nöroretinit (IRVAN).	281
İdiyopatik frosted-branch anjitis	283
Multipl skleroz.	285

İNFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞI 286

Akut pankreatit	286
Crohn hastalığı	288
Ülseratif kolit	288
Rejyonel enterit	288

ROMATOLOJİK HASTALIKLAR 289

Orta üveitler	289
Ankilozan spondilit	290
Sklerit	291
Tekrarlayıcı (Relapsing) polikondrit	293

Erişkin-başlangıçlı (Adult-onset) Still hastalığı	294
Skleroderma	295

DİĞER DURUMLAR 295

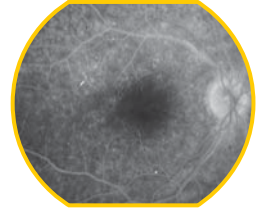
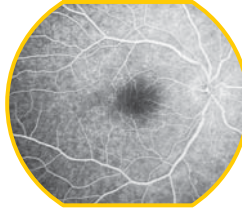
Kemik iliği nakli retinopatisi	295
Eozinofilik granülom (Langerhans hücreli histiositoz)	296
İdiyopatik üveal skleral granülom	297

Beyaz-Nokta Sendromları

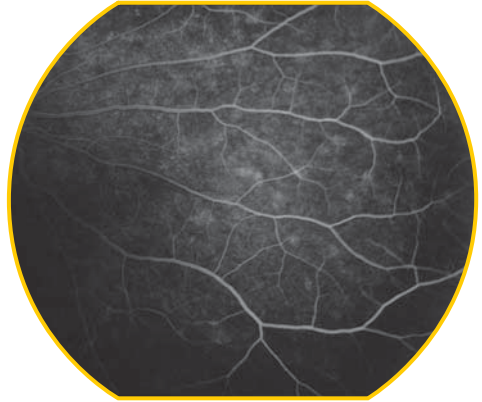
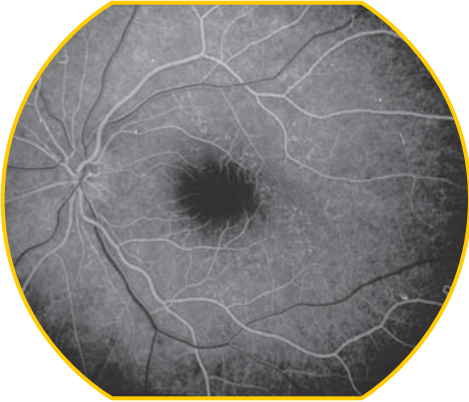
Multipl Evanescent White-Dot Sendromları

Multipl evanescent white-dot sendromu (MEWDS) hastalarda tek taraflı, çok sayıda, küçük, beyaz nokta şeklinde görülür; derin retina katmanlarının ve/veya retina pigment epitelinin akut inflamatuvar bozukluğudur. Hastalar tipik olarak genç, miyopik ve bayan (%75) olup, sıklıkla grip benzeri hastalıktan sonra fotopsi, bulanık görme ve temporal alan kaybı (genişlemiş kör nokta) semptomları ile başvururlar. Hastalık

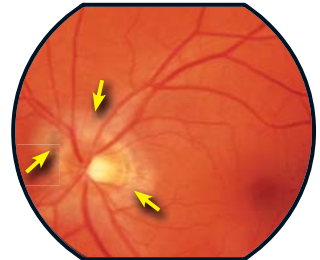
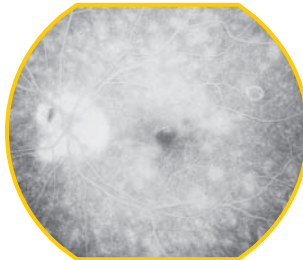
tipik olarak birkaç hafta içerisinde görsel iyileşmenin sağlandığı kendini sınırlayıcı bir bozukluktur. Akut fazda eski lezyonlar solarken diğer bölgelerde yeni lezyonlar oluşabilir. Fovea genellikle granüler görünümündedir. Vitreusta hücre ve hafif papilloflebit olabilir. Bazı hastalarda retina ve iç koroidde (veya retina pigment epitel) olmak üzere iki lezyon bulunabilir. Bundan dolayı MEWDS bir retinokoriodopati'dir.



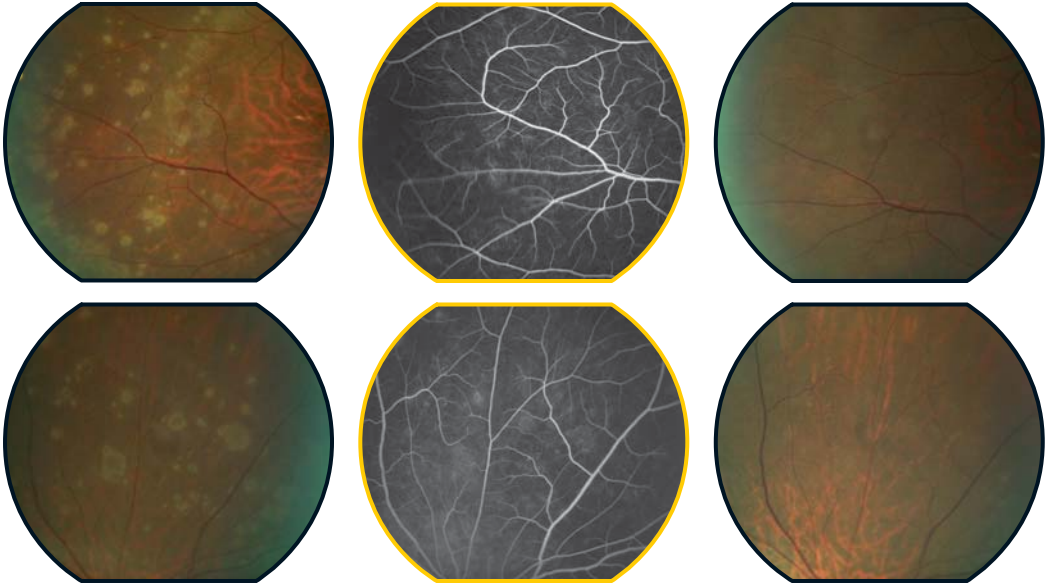
MEWDS tanılı hastada, hastalığa özgü belirsiz, küçük beyaz benekler görülmektedir. Floresein görüntülemeye, geç dönemde güçlü olarak boyanan çelenk-benzeri hiperfloresans benekler izlenmektedir.



MEWDS'li hastada, arka kutup boyunca uzanan çok sayıda punktat çelenk-benzeri hiperfloresans benekler görülmektedir (sol). Benekler fundus periferinde daha geniş ve daha az yoğunluktadır (sağ).

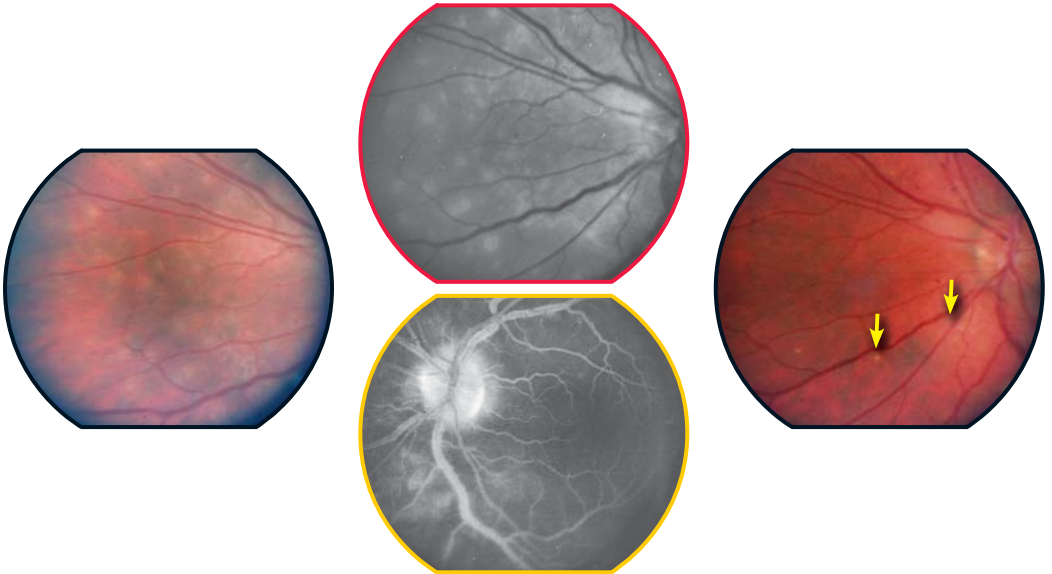


MEWDS'li olguda, fundusta arka kan bariyerinde değişikliğe yol açan, geniş ve derin yerleşimli yaygın benekler, geç-dönemde floresein anjiyografide sızıntıya yol açmaktadır. Görülmekte olan disk boyanması, sıklıkla bu hastalıkta rastlanılmaktadır. Bazı hastalarda belli oranda peripapiller atrofi ve pigmenter bozukluk izlenebilir; bunun sebebi önceden var olan multifokal koroidite bağlı olabilir (ok). Üç hafta sonrasında benekler kaybolmuş ve görme artmıştır. MEWDS hastalarında akut dönemde sık görülen kör nokta genişlemesi genellikle düzelir fakat bu olguda olduğu gibi kısmi düzelme görülebilir.

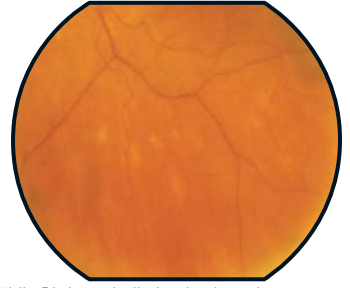


MEWDS'li olguda belirgin beyaz benekler mevcuttur. Üst temporal (üst ok, sol) ve üst (alt ok, sol) kısımdaki beneklerin boyutlarındaki değişkenliği ve dağılımı dikkat çekicidir. Floresein anjiyografi punktat ve multifokal hiperfloresans (orta görüntüler) görülmektedir. Akut fazın düzelmesiyle, fundus koroidal veya retina pigment epitel hasarı kalmadan iyileşmektedir.

Dr. David Sarraf'ın izniyle.



MEWDS'li hastada, benekler belirgin olarak nazal arka kutupta yer almaktadır. Red-free görüntülerde daha belirgin seçilmektedir (orta üst). Floresein anjiyografide, nazal peripapiller beneklerin bir kısmında hiperfloresans, bazı venüllerin boyanmasıyla birlikte venlerde dilatasyon ve optik diskte sızdırma izlenmektedir (orta alt). Hastalığın akut fazı geçtikten sonra, inflamasyon sonrası muhtemel pigment epitelinde hasarına bağlı gelişen iki atrofik odak (oklar) dışında, koryoretinitik pigmenter veya atrofik bozukluk izlenmemektedir. MEWDS'te görülen hafif optik nörit, kör nokta genişlemesinin sebebi olabilir.

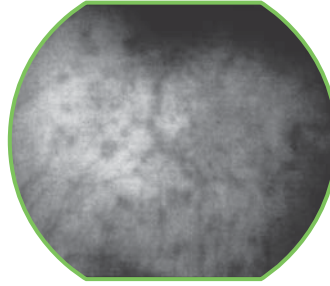


Bu klinik fotoğraflar MEWDS'te görülen beyaz noktaların değişken olabileceğinin bir örneğidir. Bir kısmı belirgin olarak geniş, numüler retinal bozukluk olarak görülmektedir (sol). Bir kısmı ise belli belirsiz izlenmektedir (orta) ve diğer olgularda küçük, zonal alana toplanmış birkaç odak olarak görülmektedir (sağ). Eski lezyonlar birkaç gün içerisinde solarken, yeni odaklar oluşabilir.

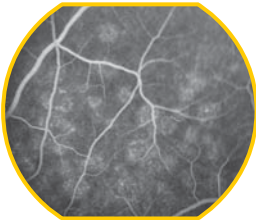
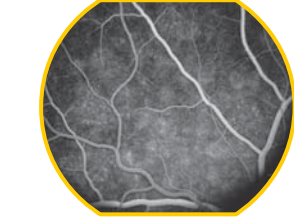


© 146

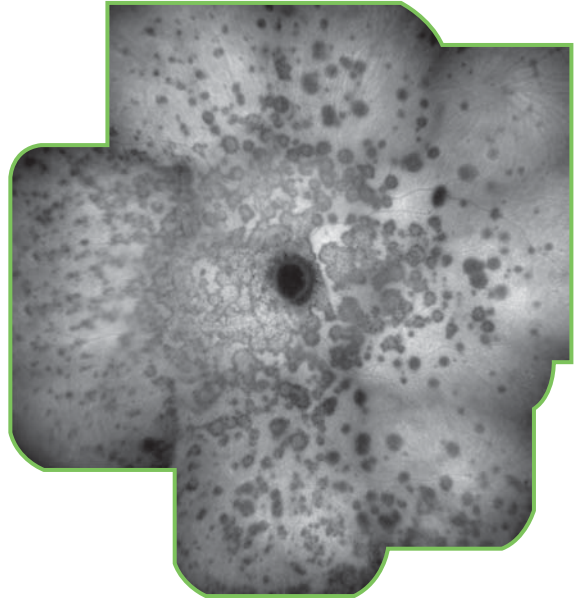
Her zaman belli derecede foveal granüler görünüm veya o bölgede punktat nöroretinit mevcuttur. Siyahi hastanın fundusundaki pigmentasyondan dolayı, klinik bulgular belirgin şekilde izlenmektedir. Foveadaki değişiklik akut fazdan sonrada devam edebilir.



Genellikle indosyanin yeşili anjiyografi (İCG), klinik veya floresan anjiyografide görülenden daha fazla hipofloresans odak gösterir. Optik siniri çevreleyen, birleşme eğilimi gösteren kollateral hipofloresans odak mevcut olup, hastadaki kör nokta genişlemesini açıklamaktadır (sağ görüntü).



MEWDS'li hastanın anjiyografisinde, punktat çelenk-benzeri hiperfloresans benekler görülmektedir. Bir kısmı iç koroid veya retina pigment epitel seviyesinde bulunan, retinada derin yerleşimli, geniş hiperfloresans lezyonların üzerinde yer almaktadır. İki farklı lezyon birlikteliği "noktalar- benekler" ("dots-spots") olarak adlandırılmaktadır.



MEWDS'li olgunun İCG anjiyografisinde, bir kısmı birleşme eğilimi gösteren, çok sayıda derin retinal lezyon görülmektedir. Peripapiller alanın etkilenmesi, kör nokta genişlemesi ile ilişkilidir.

Bölüm 5

Enfeksiyon

Çeviri: Dr. Vildan Öztürk

Virüsler	306
Protozonlar	324
Bakteriler	329
Spiroketler	344
Mantarlar	355
Nematodlar	364

Virüsler

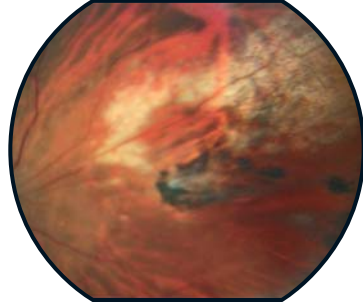
Edinsel İmmün Yetmezlik Sendromu (AIDS) Retinopatisi

Retina ve koroidin lezyonları, insan immün yetersizlik virüsü (human immunodeficiency virus) ile bağışıklık sisteminin basılandığı sendromda yaygın ve fırsatçı enfeksiyonun ilk bulguları olabilir. HIV ile enfekte olan hastalarda en sık karşılaşılan, AIDS retinopati olarak ta bilinen retinal mikrovaskülopatidir.

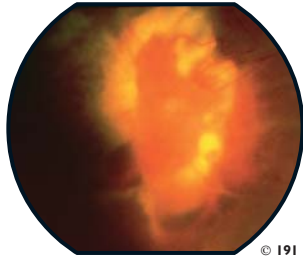
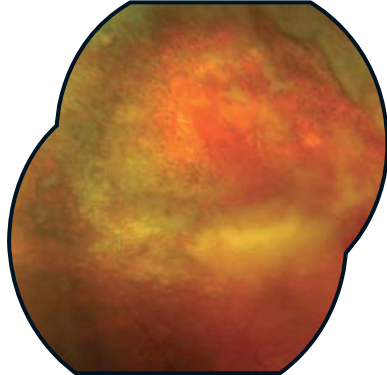
Mikroanjyopati, arka kutuptaki çok odaklı aksoplazmik atık birikiminin ya da atılmış pamuk manzarasının enfekte olmayan görüntüsünden, lipid eksudasyonu, maküler ödem, perivasküler kılflanma ve retinanın bölgesel opaklaşması gibi yaygın iskemik vasküler bulgularına kadar çeşitlilik gösterebilir.



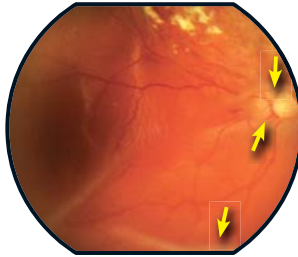
Dr. Jay Peopse'un izniyle



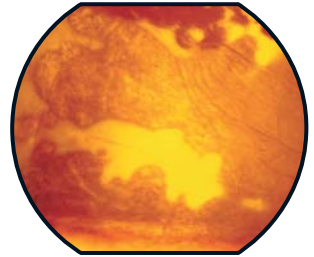
Dr. Munk-Hein Heinemann'in izniyle



© 191



Dr. Munk-Hein Heinemann'in izniyle

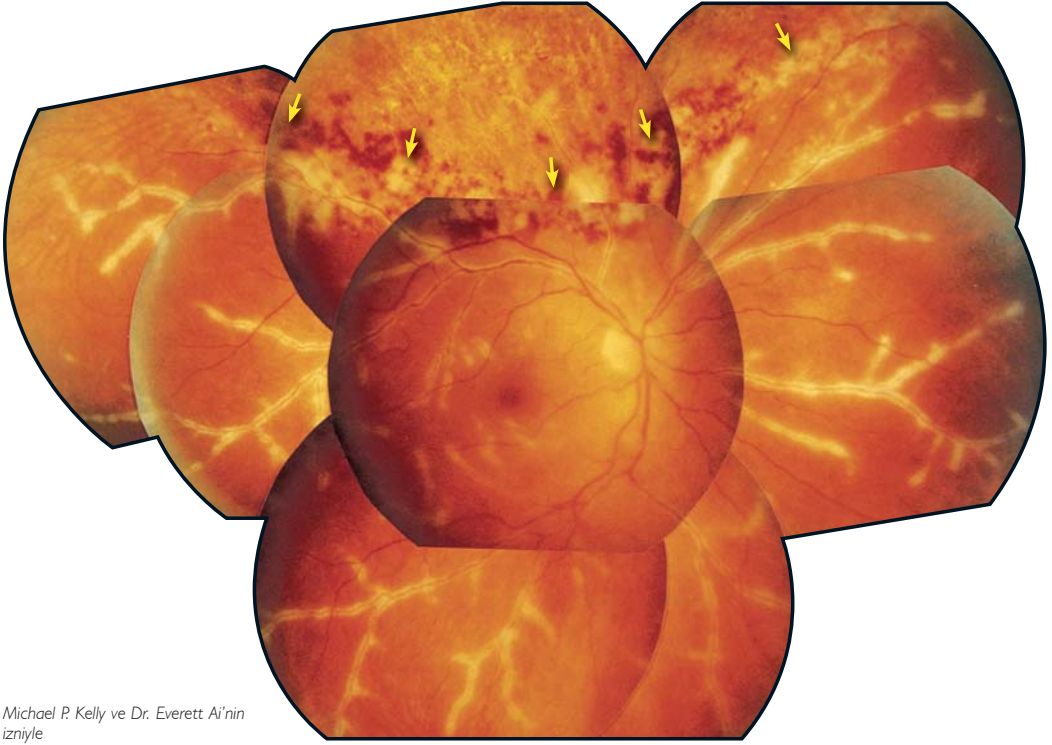


Bu hastalarda HIV enfeksiyonu bulunmaktadır. Görünümünde kendi içinde farklılıklar gösteren retinal vaskülopati veya AIDS retinopatisi mevcuttur. Üstte sağdaki resimde, hastada sadece bölgesel aksoplazmik atıklar veya atılmış pamuk manzarası görülmektedir. Diğerlerinde kanama ile birlikte olan ya da olmayan enfekte anjiyopatiler vardır. Orta sırada, retinada vaskülopati bölgesel retina opaklaşması ile beraber daha ileri düzeydedir. Alt sırada göz dibine dağılmış eksüda ve kanamalar ile birlikte daha yaygın hastalık bulunmaktadır. Aynı zamanda çekintiye bağlı retina dekolmanı ve fibrozis vardır.

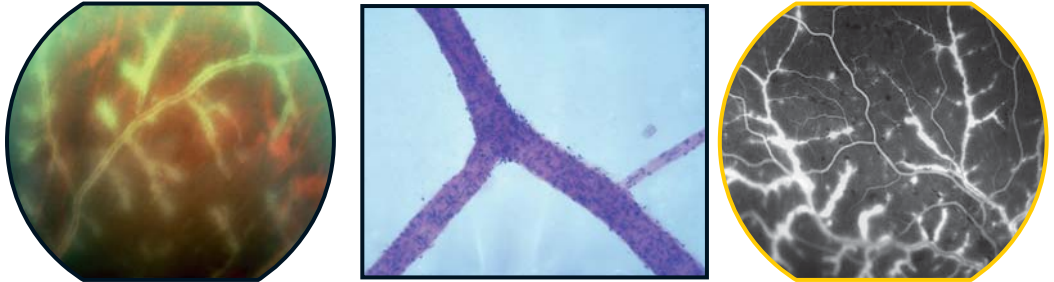
Sitomegalovirüs Retinitisi

Sitomegalovirüs retinitisi (SMV) hastaların %66-38'ini etkileyen, en sık rastlanan oküler fırsatçı enfeksiyondur. Sıradışı durumlar olmakla beraber, hastaların çoğunda CD4 sayımları 50/mm³ ün altındadır. Periferik hastalık hastalar tarafından fark edilmeyebileceğinden semptomlar değişkendir. Enfeksiyon ilerledikçe hasta tarafından algılanan görsel semptomlar arta-

caktır. Genel olarak ön kamara ve vitreusta hafif enflamasyon vardır. Neticede kanamalı, klasik nekrotik retinit periferde ve arka kutupta şiddetle belirecektir. Retinit olan ya da olmayan sahalarda "frosted (buzlanmış) anjiitis" olabilir. Daha az olarak venöz tıkanıklık veya optik disk neovaskülarizasyonu vardır. İleri bölgesel veya diffüz olgularda retina dekolmanı oluşabilir.

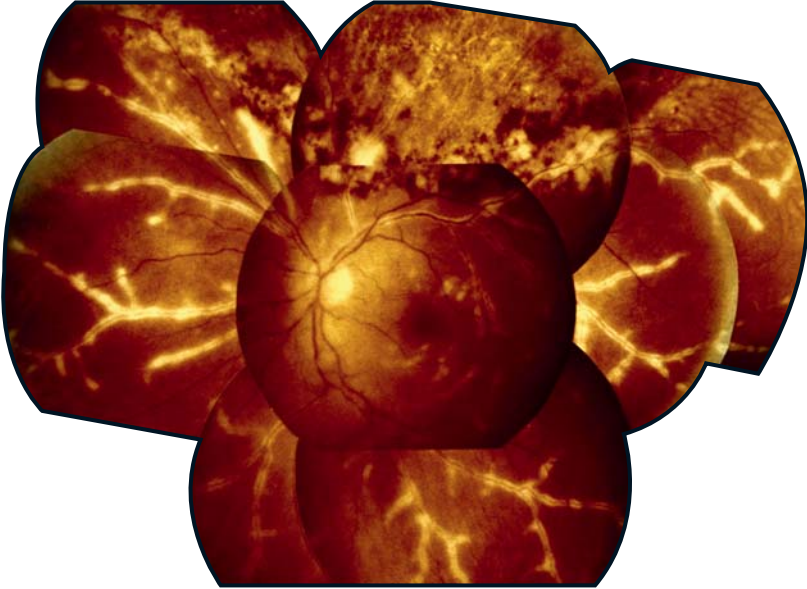
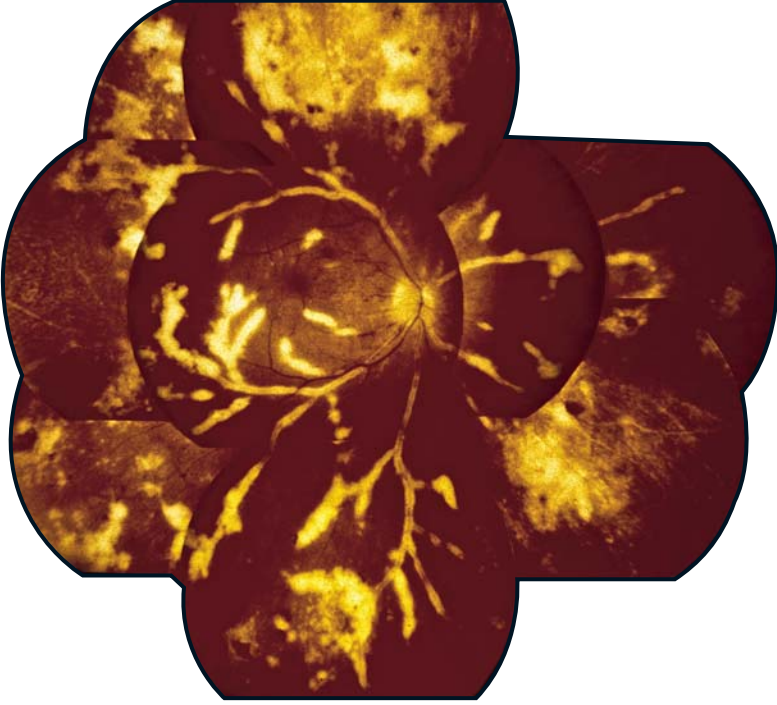


Michael P. Kelly ve Dr. Everett Ai'nin izniyle

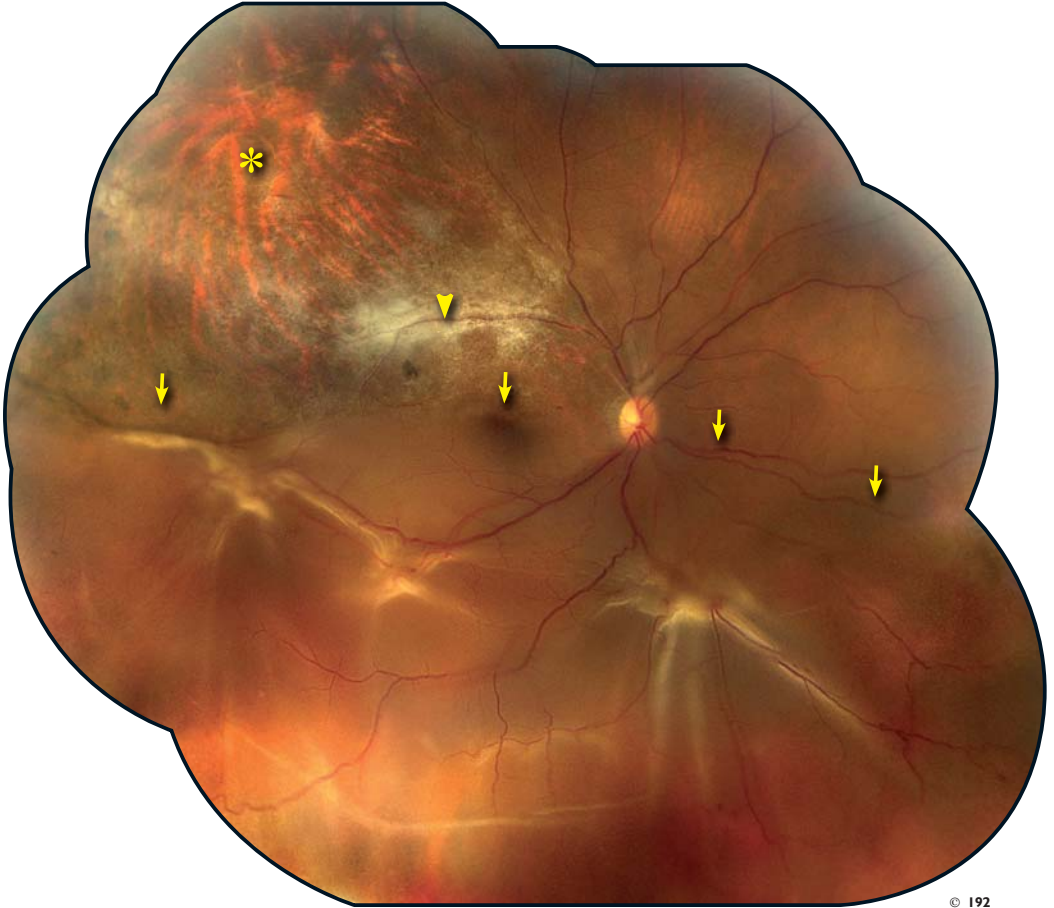


Dr. Jay Duker'in izniyle

SMV retinitisi olan hastalar görülmektedir. Fundusa yayılmış olan geniş "frosted (buzlanmış) anjiitis"e dikkat ediniz. Yukarıda, kanamalar ile sınırlanmış (oklar), iyileşmiş bölgenin tıkanıklık gösteren anjiyografisi vardır. Histopatoloji, damar duvarları boyunca enflamasyon hücreleri göstermektedir. Flöresean anjiyografi, enflamasyon ve onun geçirgenlik üzerine etkisine bağlı olarak frosted (buzlanmış) vaskülitin aktif boyanmasını göstermektedir.

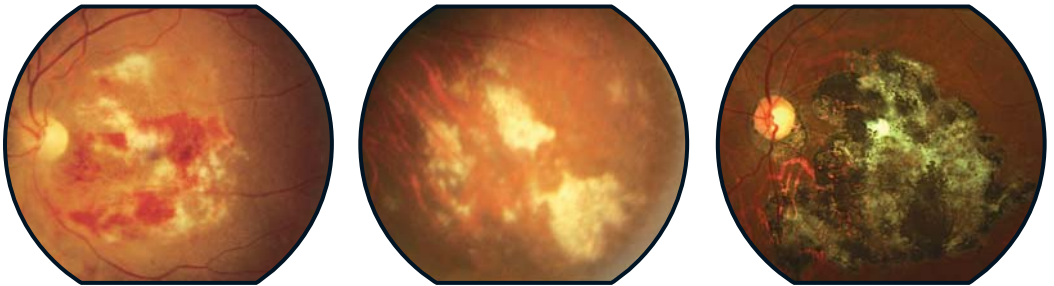


Bilateral SMV retinitis olan bir hasta görülmektedir. İki gözde yaygın frosted (buzlanmış) periflebit vardır. Üstteki resim, sağ gözde atrofi ile sınırlanmış koryoretinal bölgenin fibröz opaklaşmasını göstermektedir. Alttaki resim, sol gözde üstte nekrotik retina damarlarından kanama ile sınırlanmış eski nekrotizan tıkanıklık anjiyopatisine bağlı bölgesel atrofiyi göstermektedir. Paramaküler bölge göreceli olarak korunmuştur.



© 192

Üst temporalde bölgesel atrofi (*yıldız*), üst temporal damar yapısı boyunca retinanın opaklaşması (*ok ucu*) ve bu bölgenin önünde koryoretinal atrofi ile birlikte çözülmekte olan SMV retinitisi vardır. Alt fundusta retinal nekroz ve çekintiye bağlı olarak hemisferik dekolman (*oklar*) bulunmaktadır. Çoklu retinal katlanmalar ve fibröz proliferasyon, dekolmanı komplike hale getirmektedir.



Bu hastalarda aralarında boşluk olan opak, atrofik ve fibröz retinal dokunun olduğu, çözülmekte olan SMV retinitisi mevcuttur. Solda retinit içinde hemoraji ve sağda şiddetli pigmenter-atrofik ve fibröz skarlaşma görülmektedir.

Bölüm 6

Retinanın Vasküler Hastalıkları

Çeviri: Dr. Akın Çakır, Dr. Hamdi Melih Ünal

KONJENİTAL ANOMALİLER	384
Makrodamar	384
Retinal tortoisite	384
Arterio venöz şant	384
RETİNAL ARTER TIKANIKLIKLARI	384
Oftalmik arter tıkanıklığı	385
Santral retinal arter tıkanıklığı	386
Retinal arter dal tıkanıklığı	389
Silioretinal arter tıkanıklığı	391
RETİNAL VEN TIKANIKLIKLARI	393
Santral retinal ven tıkanıklığı	393
Retinal ven dal tıkanıklığı	400
Retinal arteriolar makroanevrizma	407
Tip 1 makular telanjiektazi (Coat's hastalığı)	410
Tip 2 makular telanjiektazi	422
Radyasyon retinopatisi	430
Eales hastalığı (İdyopatik periferik vasküler oklüzyon hastalığı)	433
RETİNAL VASKÜLER TUTULUM İLE SEYREDEN SİSTEMİK HASTALIKLAR	438
Hipertansif retinopati	438
Diyabetik retinopati	441
Oküler iskemik sendrom	467
Orak hücreli retinopati	469
Takayasu hastalığı (Takayasu arteriti)	473

RETİNAL VASKÜLER TIKANIKLIK İLE SEYREDEN SİSTEMİK HASTALIKLAR 475

Polisitemia vera	475
Lösemiye bağlı hiperviskozite	475
Waldenström makroglobulinemisi	476
Churg-Strauss sendromu	477
Hipereozinofilik sendrom	477
Multipl miyelom	478
Hiperhomosisteinemi	478
Hiperlipidemi	479
Esansiyel trombositosis	479
Protein S eksikliği	479
Protein C eksikliği	480
Antitrombin III eksikliği	481
Faktör V leiden	481
Wegener granülomatozu	481
Kardiyak miksoma ve koryoretinal oklüzyonlar	481
Weber – Christian hastalığı (Nodüler pannikülit)	482
Linear Skleroderma (Crest sendromu)	482
Polinöropati, organomegali, endokrinopati, monoklonal gammopati (POEMS sendromu)	482
Purtscher retinopatisi	483
Sistemik lupus eritematozus	484
Poliarteritis nodoza	488
Dermatomyozit	488
Antifosfolipid antikor sendromu (Hughes sendromu)	489
Trombotik Trombositopenik Purpura	490
Dissemine intravasküler koagülopati	491
Susac sendromu	492
Temporal arterit (Dev hücreli arterit)	493

GEBELİK 494

Santral seröz koryoretinopati	494
Toksemi	495
Lupus eritematozus	497
Protein S eksikliği	497

İATROJENİK EMBOLİZASYON 498

Konjenital Anomaliler

Retinanın konjenital vasküler anomalileri nadir gözükmeyle birlikte fundusta çok geniş bir alanda izlenebilirler. Karşımıza çıkan en tipik konjenital anomali genellikle tek taraflı olarak arka kutupta yerleşen, horizontal rafeyi ve hatta foveayı çaprazlayabilen, sıklıkla ven ve nadiren de bir arter kaynaklı olan büyük aberran damardır. Bu damarlar doğal seyirleri itibarıyla remodeling ve sekonder permeabilite veya iskemik değişiklikler ile oklüziv hastalıklara eğilimlidir.

Makrodamar



© 285

Bu retinal venüler makrodamar horizontal rafenin uzağında seyretmektedir. Bu hastada ayrıca hiperviskozite sendromu da mevcuttur.



Bu retinal venüler makrodamar horizontal rafenin uzağında seyretmektedir. Bu hastada ayrıca hiperviskozite sendromu da mevcuttur.

Dr. Rama Jager'in izniyle

Arteriovenöz Şant



Bu persistan fetal damarlanmanın muhtemel bir kalıntısı olan konjenital bir arterio venöz şant damarıdır. Lezyon kanamaya meyillidir fakat onun dışında görmeyi etkilemez. Persistan Fetal Damarlanma Sendromunun (PFVS) bir belirtisi olması muhtemeldir.

oklüziv değişikliklere yatkındırlar.

Retinal Tortoizite

Retinal tortoizite arterler, venler veya her ikisinin seyri boyunca görülebilir. Bu tortöz-kıvrımlı damarlar hemorajik ve



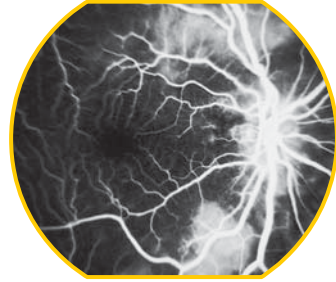
Bu iki hastada özellikle venöz sistemi tutmuş konjenital venöz tortoizite izlenmektedir. Bilateral olarak görülürler.

Retinal Arter Tıkanıklıkları

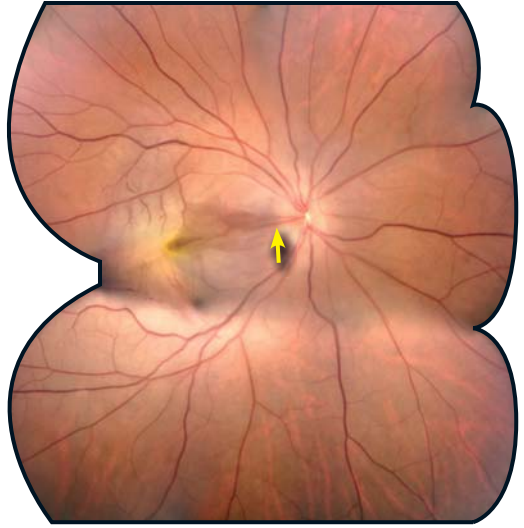
Oftalmik Arter Tıkanıklığı

Retinal arterin obstrüktif hastalıkları arasında; oftalmik arter tıkanıklıkları, santral retinal arter tıkanıklıkları, retinal arter dal tıkanıklıkları, silioretinal arter tıkanıklıkları ve kombine santral ve ven tıkanıklıkları sayılabilir. Kapiller tıkanıklığın göstergesi oldukları için "cotton-wool spotları" veya aksoplazmik debris birikimleri de bu geniş kategori içindedirler. Oftalmik arter

tıkanıklığı mevcut olan hasta sıklıkla ışık hissi kaybı şikayeti ile başvurur. Olguların yaklaşık yarısında "cherry red spot" kiraz kırmızısı makula " görünümü koroidal dolaşımın da etkilenmesi sebebi ile izlenmez. Tıkanıklığın açılmasından sonra oluşan reperfüzyon neticesinde atrofik-pigmenter tipte retina pigment epitel değişiklikleri görülebilir.

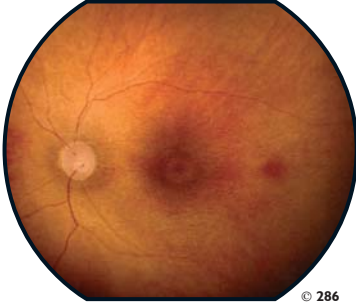


Ani görme kaybı ile başvuran bu hastanın fundus fotoğrafında retinal olduğu kadar koroidal iskemiyeye bağlı da oluşmuş olan heterojen görünümlü beyaz alanlar dikkati çekmektedir. Bu bir temporal arterit olgusudur. Floresein anjiyografinin bu fazında belirgin bir şekilde gecikmiş olan koroid sirkülasyonu görülmektedir. Retina şimdi reperfüze oldu.



Bu hastada ise oftalmik arter tıkanıklığı izlenmektedir. Olgunun akut döneminde fundusta diffüz bir beyazlanma dikkati çekerken "kiraz kırmızısı makula" görünümünün olmaması önemlidir (sol üstteki resim). 2. ayın sonunda, retinanın dış katmanlarındaki iske mi gerilemiş ve geriye foveal bölgede izlenen kırmızimsı-kahverengi bir renk değişikliği kalmıştır. Perifoveal alandaki iç retina tabakalarına ait hafif beyazlanma hala izlenebilmektedir (sağ üstteki resim). Aynı zamanda retinal ve koroidal dolaşım arasında erken oluşmuş kollateraller de mevcuttur. Akut dönemde görülen bu retinal beyazlanma sonrasında yerini koroiddeki iskemiyeye sekonder gelişen RPE değişikliği ve diffüz granülariteye, vasküler yapılarda incelmeye ve kılıflanma düzensizliklerine bırakmaktadır (alt resim). Yine optik sinir başında retinal ve silier dolaşım arası oluşmuş arteriol-arteriol bağlantıları görülebilir (büyütülmüş resim).

İnkomplet oftalmik arter tıkanıklığı olan hasta resmi. Papillomaküler demet üzerinde seyreden küçük bir silier damarın tutulmadığı izlenmekte. İç-dış retina iske mi bulgusu olan diffüz beyazlanma fundusta yaygın olarak görülmekte.



© 286

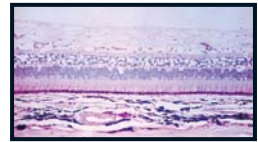
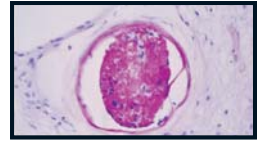
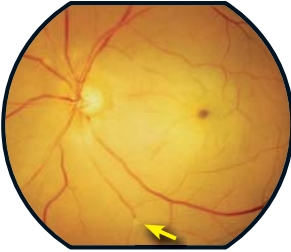


Oftalmik arter tıkanıklığı olan hastalar. Yaygın retina pigment epiteli atrofisi ve granüler pigmentasyon görülmekte (soldaki resim). Optik sinir soluk ve damarlar daralmış. Sağ resimdeki hastada konstriktir olmuş damarlara, diffüz RPE değişikliğine ve optik atrofiye dikkat ediniz.

Santral Retinal Arter Tıkanıklığı

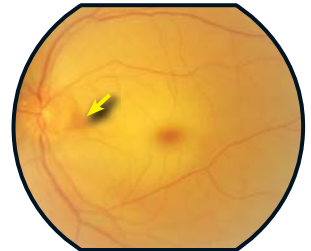
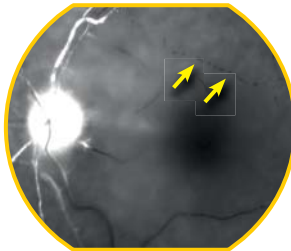
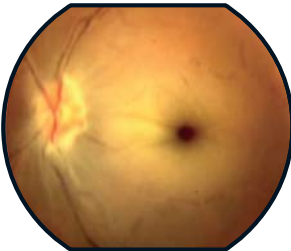
Santral retinal arter tıkanıklıkları sıkça yaşlı hastalarda görülmektedir. Bu hastaların çoğunda aynı zamanda sistemik vasküler hastalıklara ait bulgularla birlikte bulunur. Rölatif aferent pupiller defekt (RAPD) hemen her zaman mevcuttur. Yüzeysel retina soluk izlenirken fovea "kiraz kırmızısı" da denilen kırmızımsı renkte izlenir. Bazı durumlarda retrograd perfüzyon neticesinde vasküler yapılarda segmentasyon görülebilir. Yak-

laşık olguların beşte birinde emboli belirlenebilir. Bu durum hem kötü bir prognostik faktördür hem de rekürren vasıfta bir hastalığa işaret eder. Ciddi vakalarda yaygın arka segment iskemisine bağlı rubeozis iridis gelişebilir. Santral retinal arter tıkanıklıkları fundustaki arteriolar tıkanıklıklarının yaklaşık %57'sini oluşturmaktadır.



Bu hastada santral retinal arter tıkanıklık tablosu izlenmektedir. Alt vasküler damardaki plağa dikkat ediniz (ok). Floresein anjiyografide ise perifoveal iske mi görülmektedir.

Yeni olmuş bir santral retinal arter tıkanıklığı histopatolojik görünümü. Taze bir trombüs ve iç retinal tabakalarda ödem ve piknoz birlikte izlenmekte.



"Kiraz kırmızısı" makula ve retinada beyazlaşmanın izlendiği santral retinal arter tıkanıklık olgusu. Floresein anjiyografide retinanın perfüze olmadığı ve damarlardaki segmentasyon dikkati çekmekte (oklar).

Bu hastada da kiraz kırmızısı makula ve retinal ödemin birlikte izlendiği santral retinal arter tıkanıklığı tablosu görülmekte. Silier damarlardaki perfüzyon neticesinde peripapiller temporal retina kısmen de olsa korunmuş (ok).

Bölüm 7

Dejenerasyonlar

Çeviri: Dr. Hamdi Melih Ünal, Dr. Akın Çakır

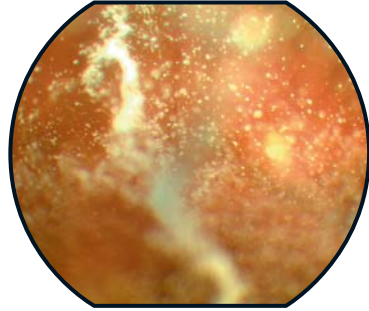
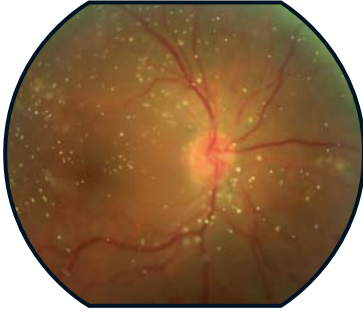
VİTREUS DEJENERASYONLARI	514
Asteroid hyalozis	514
Amiloidozis	515
PSÖDOKSANTOMA ELASTİKUM	516
Patern distrofi	518
Vitelliform makula dekolmanı	519
Koroidal neovaskülarizasyon	520
Multifokal koroidit	521
Travma	522
Fibröz skarlaşma	523
Tedavi	525
PATOLOJİK MİYOPİ	526
Stafilom	527
Jukstapapiller dekolman	530
Makular atrofi	531
Lacquer çatlakları	533
Miyopik gerilme çizgileri	535
Subretinal hemorajiler	535
Koroidal neovaskülarizasyon (fuchs spot)	536
Miyopik gözlerde görüntüleme	539
Doğal seyir	541
Tedavi	541
YAŞA BAĞLI MAKULA DEJENERASYONU	544
Non-eksudatif AMD	544
Eksudatif yaşa bağlı makula dejenerasyonu	558
Neovasküler yaşa bağlı makula dejenerasyonu	568
Polipoidal koroidal vaskülopati	578
Retinal anjiomatöz proliferasyon, tip 3 neovaskülarizasyon	592
İDYOPATİK KOROIDAL NEOVASKÜLARİZASYON	603

Vitreus Dejenerasyon

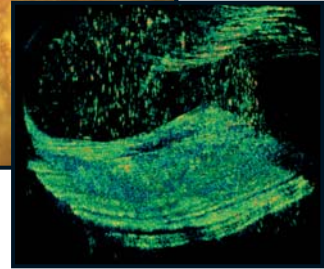
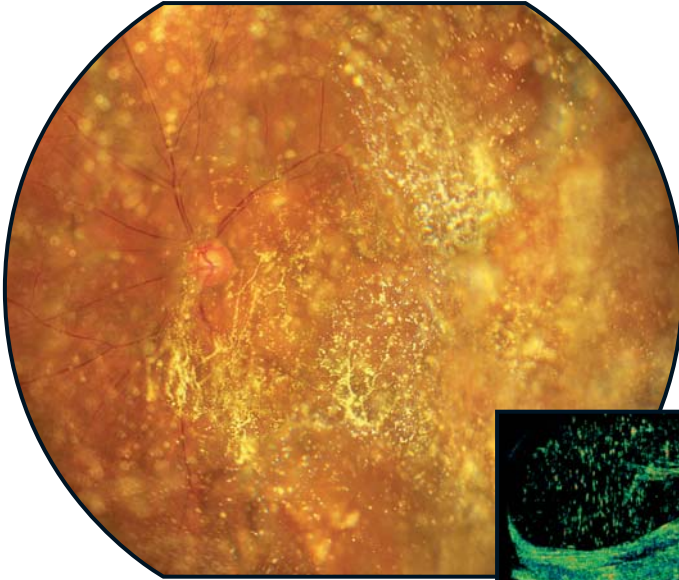
Asteroid Hyalozis

Asteroid hyalozis yetişkinlerde görülen bir vitreus dejenerasyonudur. Vitreus içerisinde, tipik olarak açık bir gökyüzünde parlayan yıldızlara benzer görüntü veren multipl küçük depozitler oluşur. Asteroid hyalozisin etyolojisi bilinmemektedir. Diyabetes mellitus, hiperlipidemi, ateroskleroz ve hipertansiyon gibi hastalıklarla ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Asteroid cisimcikler hidroksiapatit ve fosfolipidlerden oluşuyormuş

gibi görünmektedir. Asteroid hyalozis %75-90 olguda tek taraflıdır. Tipik olarak, bu bozukluk herhangi bir semptomla ya da görme kaybına sebep olmaz. Nadiren tedavi gerektirir ancak fazla semptomu olan ya da net bir fundus görüntülemesinin zaruri olduğu olgularda vitrektomi gerekebilir.



Bu hastalarda değişen derecelerde asteroid hyalozis bulunmaktadır. Soldaki hastada küçük kristaller görülmekte. Sağdaki hastada ise ipe benzer bantlar oluşturan daha yoğun bir kristal birikimi mevcut.

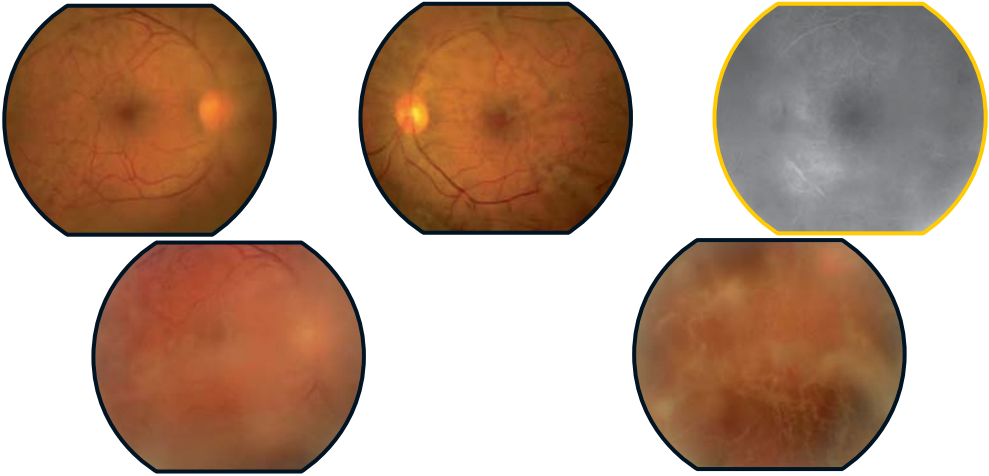


Bu montajlanmış fotoğraf vitreus kavitesini doldurmuş büyük miktardaki asteroid cisimcikleri göstermektedir. Bazen görme keskinliği bu kadar yoğun vitreus opasitesine rağmen sürpriz bir şekilde iyi olabilir. OKT görüntüleme bantlarının yansımaları ve asteroid cisimcikleri göstermektedir.

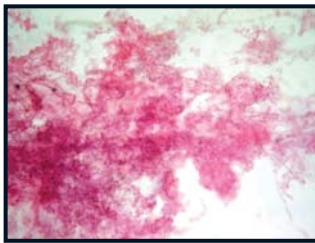
Amiloidozis

Amiloidozis, amiloid proteinlerinin organ ve dokularda anormal bir şekilde biriktiği değişik bozuklukları tanımlar. Vitreusun amiloidozisi primer, kazanılmış ya da ailesel olabilir. Herhangi bir vitreus opasitesinin ayırıcı tanısında akıldan bulundurulmalıdır. Amiloid proteinleri, sekonder yapıları beta katlantı düzenine sahip, suda çözünmeyen fibriler protein grubudur. Amiloidozlar arasında nadir görülen bir grup Familial Amiloid Polinöropatiler (FAP) olup bu grup amiloidozlarda vitreus içerisinde amiloid birikimi olabilmektedir. FAP'ler 18q11-q12.1 lokusundaki transtiretin gen mutasyonu ile ilişkili

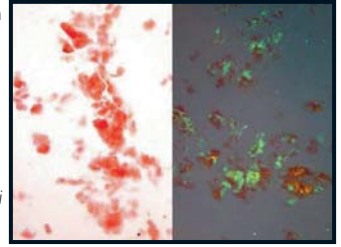
olup tipik olarak otozomal dominant aktarılırlar. Bu hastalıkta periferik nöropati, renal bozukluk ve kardiyomiyopati gibi sistemik bozukluklarla birlikte vitreus tutulumu da olur. Vitreustaki amiloid depozitleri, örümcek ağı ya da pamuk atığına benzeyen, beyazımsı ya da sarımsı renkte diffüz birikimler şeklinde görülür. Bunun dışında sayabileceğimiz diğer fundus bulguları perivasküler depozitler, retina yüzeyinde gri-beyaz birikimler ve küçük damarlarda hem floresein anjiyografide hem de indosiyanın yeşili anjiyografide gecikmiş doluma sebep olabilen daralmalardır.



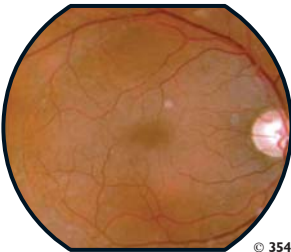
Bu görüntüler, her iki gözünde uçuşmalar tarif eden 43 yaşındaki sağlıklı bir erkeğe ait. Vitreustaki amorf birikimler nedeniyle fundus izlenemiyordu. Floresein anjiyografide posterior vitreus kavitesinde bazı damarlara ait hiperfloresans güçlüğüle görülebilmekte idi. Altı ay sonra vitreus bulguları daha da kötüleşmişti (aşağıda).



Topikal ve perioküler steroid kullanımına rağmen her iki gözde vitreus opasiteleri, fundus detaylarının görülmesini engelleyecek şekilde artış gösterdi. Vitreus biyopsisinin hematoksilen eozin ile boyanmasında lenfosit gibi herhangi bir hücreli infiltrasyon görülmemesine rağmen büyük miktarda eozinofilik boyanan materyal izlenmekteydi (soldaki resim). Kongo Red boyama, amiloid varlığını göstermekteydi (soldaki resim). Amiloid proteinler polarize ışık altında daha belirgin görülmekteydi (en soldaki resim).



© 353



© 354



© 355

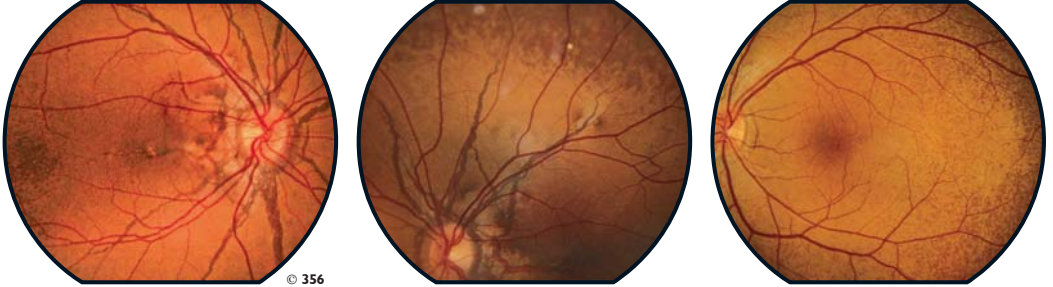
Bilateral vitrektomi sonrası vitreus 5 yıllık takipte normal olarak izlenmiştir.

Psödoksantoma Elastikum

Psödoksantoma Elastikum (PKE) otozomal resesif olarak aktarılan ve dermatolojik, gastrointestinal, kardiyovasküler ve oküler bozukluklarla seyreden bir multisistemik hastalıktır. PKE'un 16p13.1 lokusundaki ABCC6 genindeki mutasyon ile ilişkisi gösterilmiştir. Karakteristik cilt değişiklikleri boyun, koltuk altı ve vücuttaki diğer katlantı yerlerini etkiler. Fundus bulguları (anjiod streak) damarsı çizgilenmeler, retiküler maküler distrofi, peau d'orange (portakal kabuğu) diye isimlendirilen ve retinanın temporalı ile makula arasına yerleşimli beneklenmeler, optik sinir başında druzen ve kuyruklu yıldız benzeyen periferik kalsifik lezyonlardır. PKE'da fotoreseptör iç segment ve dış segment birleşimi (IS/OS) ve retina pigment epiteli arasındaki sarımsı şeffaf bir eksuda birikimi vitelliform bir lezyon görünümü verebilir. %72-86 olguda koroid neovaskülarizasyonu görülebilir ve bu genellikle bilateraldir. PKE'daki koroid neovaskülarizasyonunun tedavisinde lazer fotokoagülasyon ve vertaporfirin fotodinamik terapi kullanılabilmeyle beraber bu yöntemler sık rekürrens ve düşük vizyon gibi olumsuz sonuçlar nedeniyle yüz güldürücü değildir. Son zamanlarda uygulanmaya başlanan vasküler endotelial growth faktör inhibitörlerinin intravitreal enjeksiyonu ile umut verici sonuçlar elde edilmiştir.



PKE'lu bu hastalarda damarsı çizgilenmeler görülmekte. Damarsı çizgilenmeler kırmızı, kahverengi ya da turuncu görünüme sahip, optik disken başlayıp periferi irregüler bir şekilde uzanan ve retinal damarlara benzer görüntü veren Bruch's membranındaki çatlaklardır. Damarsal çizgilenmelerin doğuştan var olmadığına ve PKE'lu hastaların %90'ında zamanla oluştuğuna inanılır. Damarsal çizgilenmenin görülebildiği diğer hastalıklar Paget's hastalığı, orak hücreli anemi gibi hemoglobinopatiler ve Ehlers-Danlos sendromudur. Damarsı çizgilenmeler makuladan da geçebilirler ancak sıklıkla görme kaybına sebep olmazlar.



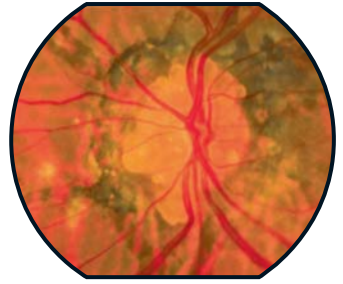
Retina pigment epiteli seviyesinden kaynaklanan peau d'orange (turuncu cilt), ya da diğer adıyla sarı beneklenmeler, makuladan başlayıp temporale doğru yayılır ve atrofi ile sonuçlanır. Maküler lezyonlar yaşla beraber kaybolur ve zamanla daha öndeymiş gibi görünür. (ortadaki ve sağdaki resimler)



© 356



© 539

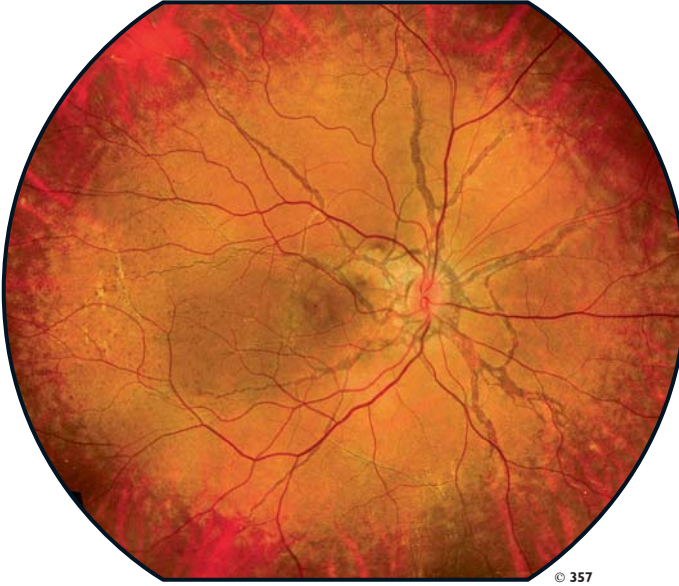


© 540

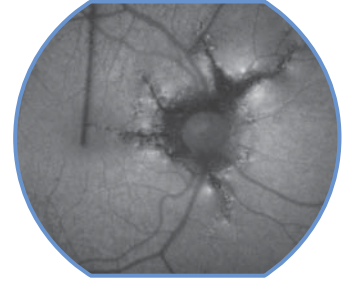
Psödoksantoma elastikumun karakteristik sistemik bulgularından bir tanesi cilt lezyonlarıdır (yolunmuş tavuk görünümü). Gastrointestinal ve kardiyak bozukluklar da eşlik edebilir.

Dr Mark Lebwohl'un izniyle

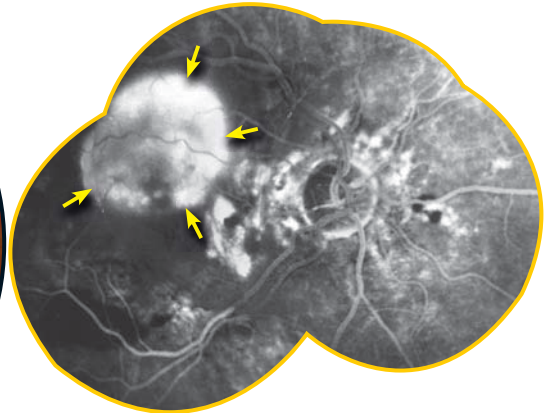
PKE'lu hastalarda optik disk druzeni de görülebilir. Fundus muayenesinde damarsı çizgilenmelerle birlikte optik disk druzeni görülen hastalarda PKE hastalığının bulunabileceği akıldla tutulmalıdır.



© 357



Bu hastalarda peripapiller atrofi ve atrofının çevresinden başlayıp santrale, midperifere ya da bazen sadece foveaya uzanan damarsı çizgilenmeler görülür. Fundus otofloresans görüntülemeye, muayene ile görülemeyen damarsı çizgilenmeler tespit edilebilir (sağ alttaki resim).



PKE'lu bu hastada peripapiller zondan başlayıp makulaya uzanan geniş ve irregüler damarsı çizgilenmeler görülmektedir. Makula santralinde lokal bir atrofi alanı dikkati çekmektedir. Bu hastada vizyon 20/20 seviyesindedir.

Bu floresein anjiyografi görüntüsü koroid neovaskülarizasyonu bulunan bir PKE'lu hastaya ait. Geniş bir seröz pigment epitel dekolmanı izlenmekte olup bu dekolman muhtemelen vaskülarize bir pigment epitel dekolmanıdır (oklar). Bu tip bir lezyon genelde yaşa bağlı makula dejenerasyonunda izlenir ancak nadiren PKE'a eşlik edebilir.

Bölüm 8

Onkoloji

Çeviri: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Şansal Gedik

Retinoblastom	.616
Retinal astrositik hamartom	.625
Retinal hemanjiyoblastom (kapiller hemanjiom)	.630
Retinal kavernöz hemanjiyom	.638
Retinal rasemöz hemanjiyom	.642
Retinal vazoproliferatif tümör	.646
Retinanın hamartomu	.650
Konjenital retina pigment epitel hipertrofisi	.656
Retina pigment epitelinin konjenital basit hamartomu	.663
Retina pigment epitelinin epiteliyomu (Adenom/Adenokarsinom)	.664
Medulloepiteliyom	.665
Koroid tümörleri	.667
İntraoküler lenfoma	.705
Optik sinir tümörleri.	.718
Lösemi	.729

Retinoblastom

Retinoblastom, çocukluk çağıının en sık görülen kötü huylu tümörüdür. Dünya çapında her yıl yaklaşık 5000 çocuğu ve ABD'de her yıl neredeyse 250-300 çocuğu etkilemektedir. Tespit edildiğinde, tümör göz içine sınırlıysa, sağ kalım oranı yüksektir. Metastaz için risk oluşturanlar, optik sinir invazyonu, koroid invazyonu, skleral invazyon, ön segment invazyonu ve orbital invazyondur. ABD'de sağ kalım oranı % 95 iken, hastanın doktora geç başvurmasına bağlı olarak dünya çapında sağ kalım oranı % 50 dir.

Retinoblastomun tedavisinde, enükleasyon, kemoredüksiyon, termoterapi ya da kriyoterapi, kemotermoterapi,

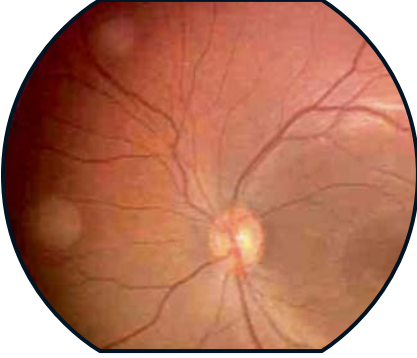
eksternal-ışın radyoterapisi, plak brakiterapi, lazer fotokoagülasyon ve kriyoterapi yer alır. Tek taraflı retinoblastomlu çocukların neredeyse % 75'inde enükleasyon gerekirken, diğer hastalar kemoredüksiyonla tedavi edilebilir. Bilateral retinoblastomu olan çocuklarda, olguların çoğunda kemoredüksiyon kullanılmaktadır; ancak, % 50-60 kadarında bir gözün enükleasyonu gerekebilir. Bilateral ya da herediter retinoblastomu olan hastalar 5 yaşına kadar intrakraniyal nöroblastik malignansi (trilateral retinoblastom) için ve aynı zamanda ikinci bir kanser için de hayat boyu risk altındadır.



Çoğu retinoblastom burada görüldüğü gibi değişken beyaz bir pupil refleksi olan lökokori ile kliniğe gelir.

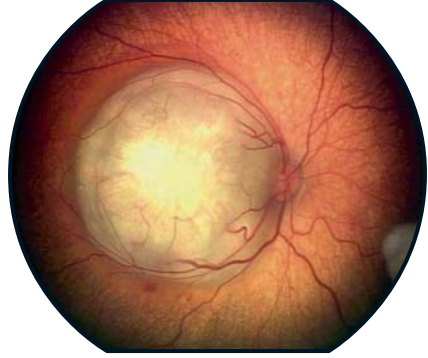
Retinoblastomun Uluslar arası Sınıflandırılması

Grup A Retinoblastom



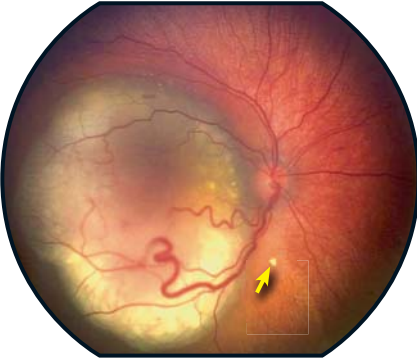
Çapı 3 mm'den az olan küçük ekstraoküler tümör. Retinoblastom küçük olduğunda, basık, saydam ya da gri bir lezyon olarak görünür.

Grup B Retinoblastom



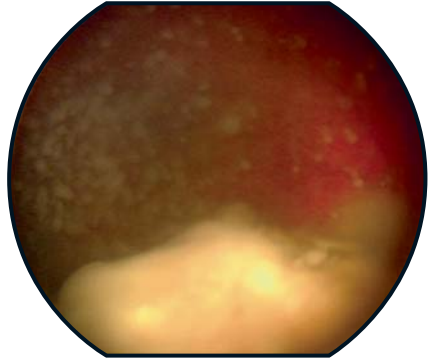
Etrafında hafif subretinal sıvı olan orta büyüklükteki maküler retinoblastom. Hafifçe daha büyük olan tümörler, daha az saydamdır ve solid beyaz görünümündedir.

Grup C Retinoblastom



Lokalize subretinal tohumlanma gösteren geniş retinoblastom. Lezyon büyüdükçe, tümörü dilate, tortiyöz retinal arter ve venler besler ve drene ederler.

Grup D Retinoblastom



Tümörden uzakta yaygın subretinal ve vitreus tohumlanması olan geniş retinoblastom.

Grup E Retinoblastom



14 mm kalınlığında ve globun %50 sini kapsayan bir solid komponenti olan yaygın endofitik retinoblastom.



Kendiliğinden gerilemiş retinoblastom. Geniş endofitik retinoblastom, atrofi, pigment epitelinde hiperplastik noktalar ve kalsifik bir plak bırakarak kendiliğinden gerilemiştir.

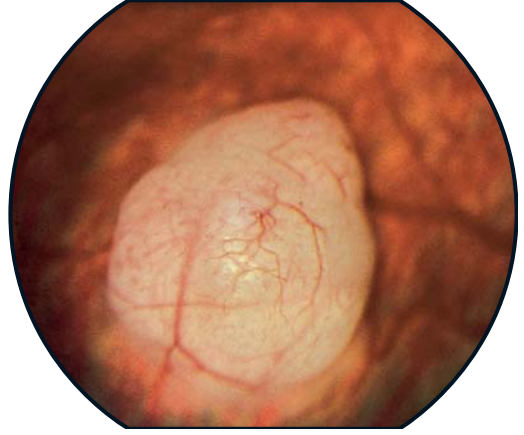
Retinoblastom Çeşitleri

Retinoblastom değişik şekillerde ortaya çıkabilir, örneğin gerileme paterni köy peyniri görünümünde olabilir. Bu durumda, bulanık bir vitre boşluğunda, ince dağınık hücrelerden oluşan geniş hücrel yumaklar gözlenebilir. Tedavi edilmemiş retinoblastomlar, köy peynirine benzetilen tebeşir gibi kalsifikasyon odakları gösterebilir. Geniş bir retinoblastom, tanı anında endofitik (retinadan vitre boşluğuna doğru büyüyen) ya da ekzofitik bir görünümde olabilir. Bu büyük lezyonlar hemen her zaman lökokori ile sonuçlanır. Vitre içine yaygın dağılım olması klinik muayenede retinal damarları maskeleyebilir. Kırılgan doğası gereği, endofitik bir tümör sonunda tüm

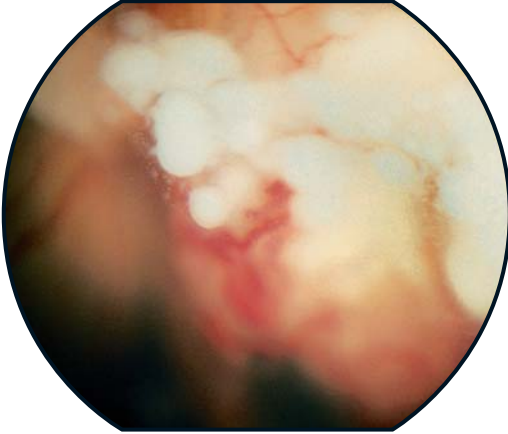
vitreye yayılabilir ve ciddi bir endoftalmiye tetikleyebilir. Daha da genişleyerek, gözün ön segmentine tohumlanma gösterebilirler. Ekzofitik bir retinoblastom retinanın arkasına doğru, subretinal aralığa doğru büyür. Bu tip tümörde retinal damarlarda maskelenme olmaz. Ekzofitik retinoblastom, aslında retinal bir anjiyom gelişikçe çeşitli iskemik permeabilite ve proliferatif anormalliler göstererek, klinik olarak eksudatif retinopatinin bir başka formu olan Coat's hastalığına benzerlik gösterebilir.



Retinoblastom, vitre boşluğunda katı amorf bir kitle olarak ortaya çıkabilir.



Tümör retinadan vitreye doğru uzanabilir. Bu lezyonun belirgin vaskülaritesi vardır.



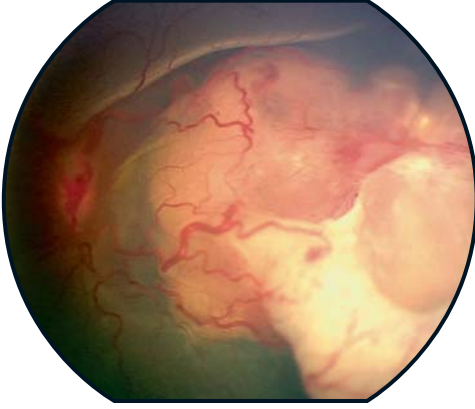
Bu retinoblastom, bulanık bir vitrede tebeşir- benzeri kalsifikasyonla gerileme göstermektedir. Tümörün tabanı ya da arka kısmı, halen amorf kompozisyonudur. Bu retinoblastomda neredeyse tam regresyon ve kalsifikasyon görülmektedir.



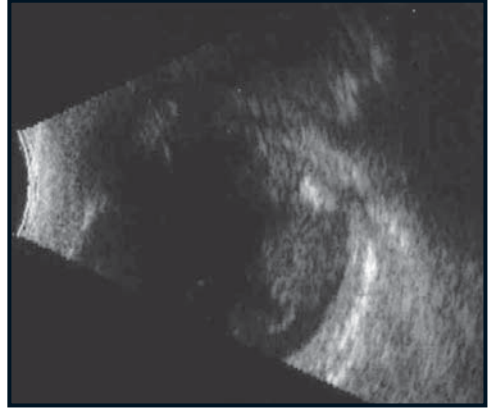
Retinoblastomda Tanısal Testler

Retinoblastom şüphesi olan bir hastada dikkatli bir klinik hikâye, muayene ve floresan anjiyografi, ultrasonografi, BT ve

MR gibi çeşitli geleneksel testler gerekir.



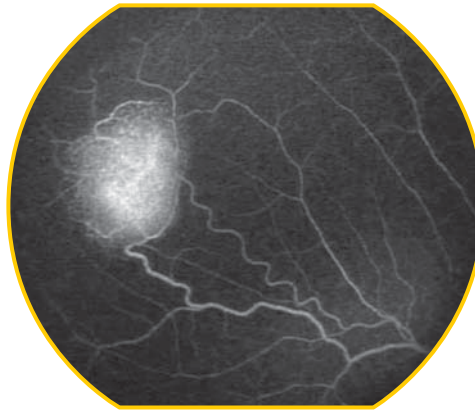
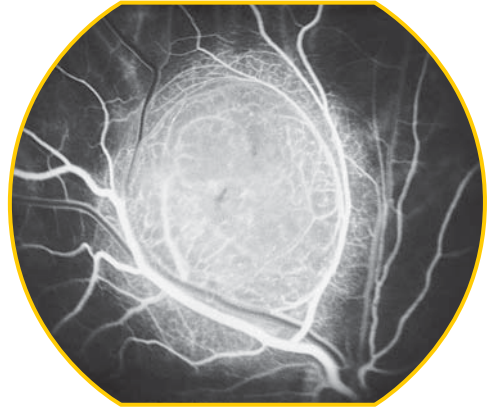
Retinoblastomun klinik fotoğrafı.



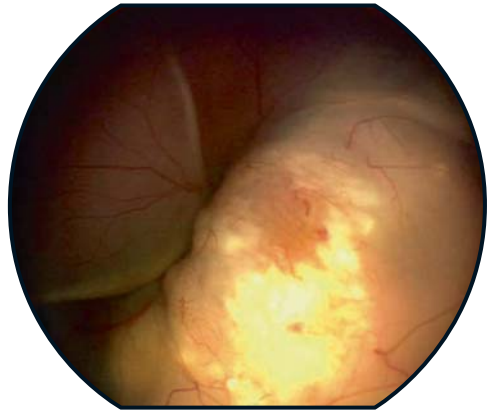
Retinoblastomun derin kalsifikasyonu ve orbital gölgelenmesini gösteren oküler ultrason.



Retinoblastom, bu 8 yaşında beyaz erkekte görüldüğü gibi bazen retinaya ve subretinal alanlara sınırlı kalabilir. Tümörün hipervaskülaritesi, floresan anjiyogram ile gösterilmiştir



Floresan anjiyogram bu retinoblastomdaki hipervaskülariteyi göstermektedir.



Eksofistik bir büyüme paterni bazen retinal vasküler mikroanjiyopati ve dekolmanla Coat's hastalığına benzeyebilir.

Bölüm 9

Makuler Fibrozis, Kırışma (Pucker), Kistler, Delikler, Katlantı (Fold) ve Ödem

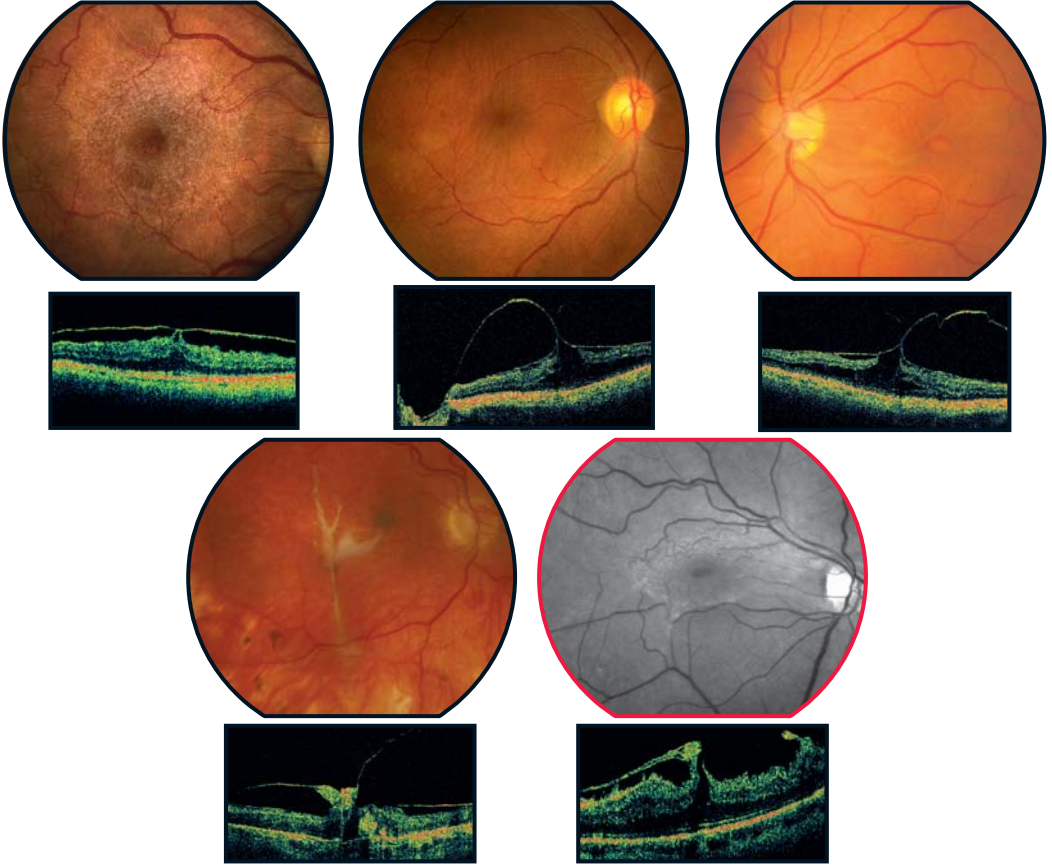
Çeviri: Dr. Dilaver Erşanlı, Dr. Murat Sönmez

Makula fibrozisi	.742
Makular kist, delik	.749
Korioretinal katlantılar (fold)	.754
Kistoid makula ödemi	.757

Makula Fibrozisi

Sayırsız arka segment anormalliği makula fibrozisi ile sonuçlanır. İntraretinal arayüzeyin spontan ayrılması en sık nedendir. Arka hiyaloid dekolmanını takiben hücreler farklılaşabilir ve epiretinal membran oluşturmak için yayılırlar. Varolan elastoid elementler ve fibröz proliferasyon, ön-arka çekinti, retinada

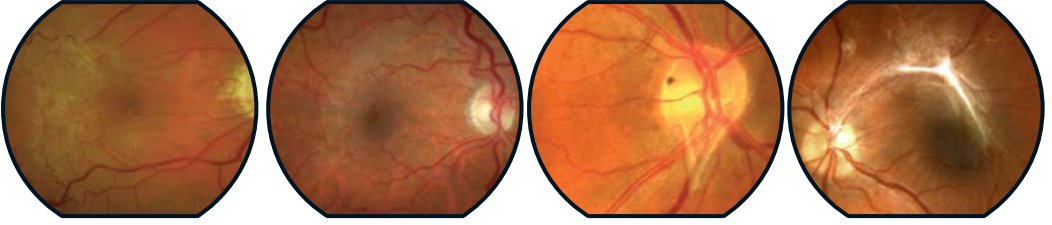
kistik değişiklik ve makula dekolmanı ile sonuçlanabilir. Göz içi cerrahisi, inflamasyon, vasküler iskemik hastalık, travma, ve yırtıklı dekolman, çok yüksek morfolojik değişiklikleri olan, değişik derecede makula fibrozisi ile sonuçlanabilir.



Bu hastalarda, merkezi makulada epiretinal membran var ve kist veya delik görüntüsü veriyorlar. Vitre çekintisi ve fovea içi kistik alanların gerçek yapısı sadece optik koherens tomografi (OKT) ile ortaya konulabilir. Monokromatik görüntüleme (kırmızısiyah), vitreoretinal arayüzeyin ayrıntılarını büyütmede (*alt sağ*).



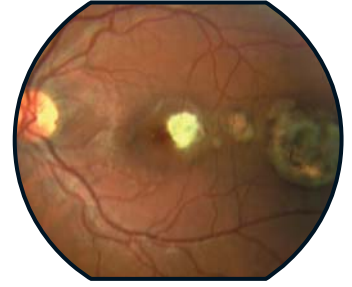
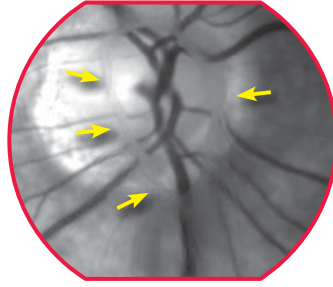
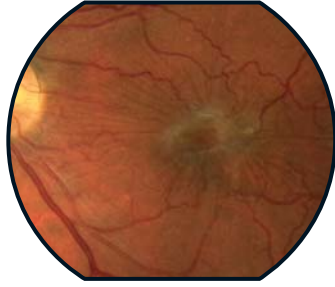
Bu hastalar, preretinal fibrozisin değişik görünümünü sergiliyorlar: Kısmen kesileşmiş değişken şeffaflıktan (*sol*) opak fibroze (*sağ*) kadar değişen şiddette... Floresein anjiyografi, fibrotik kitle içindeki retinal kapiller damarları gösteriyor.



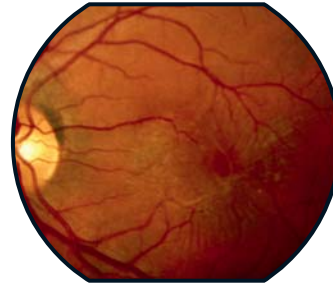
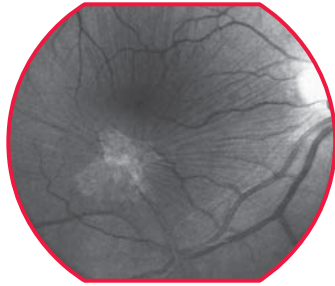
Bu fotoğraflar, fundustaki fibrozisin şiddet değişkenliğini gösteriyor. Epiretinal membranlar, saydam, yarı-saydam veya opak olabilirler. Bazısı, tamamiyle fibrotiktir (sağ). Minimal bir fibrozis, "selofan kağıdı kısıklığı" olarak adlandırılmakta.



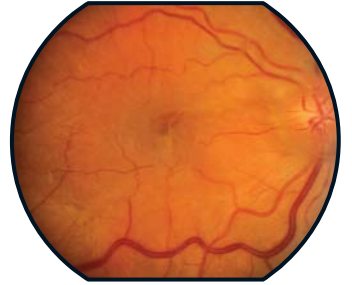
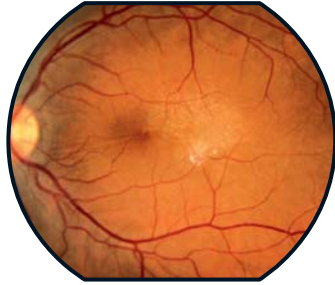
Bu hastadaki yaygın fibrotik membrana dikkat ediniz. Bunlar preretinal yüzeyde, epiretinal dokuda, yarım-ay, oval ve dairesel defektlerdir.



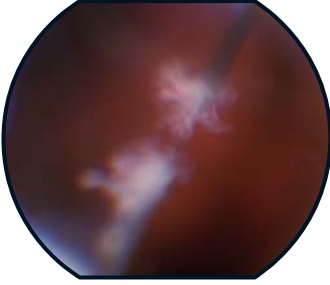
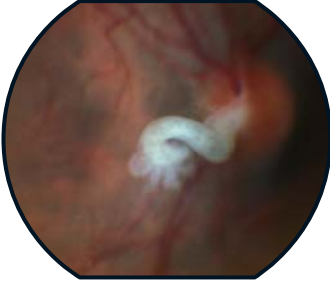
Fibröz veya glial doku, optik sinir önünde (orta oklar) foveayı çevreleyen (sol) veya dayanıklı doku kitlesi (sağ) olarak görülür. Ortadaki olguda, disk çevresinde devam eden yapışıklıklarla arka hiyaloidin tamamlanmamış dekolmanı var.



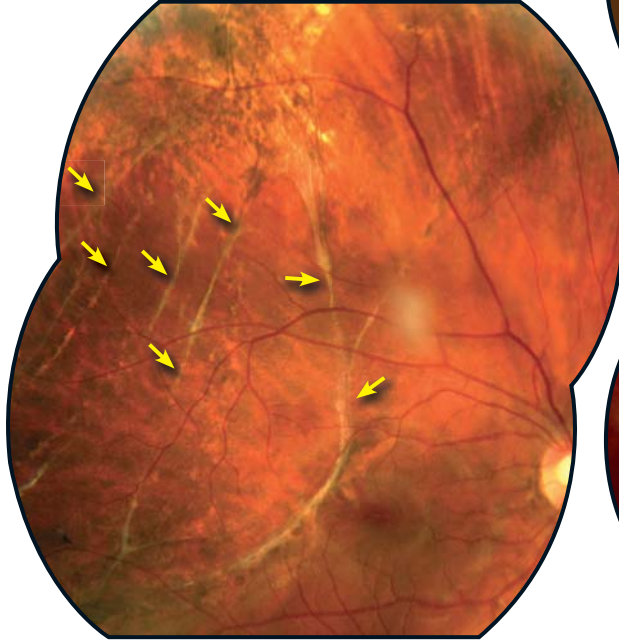
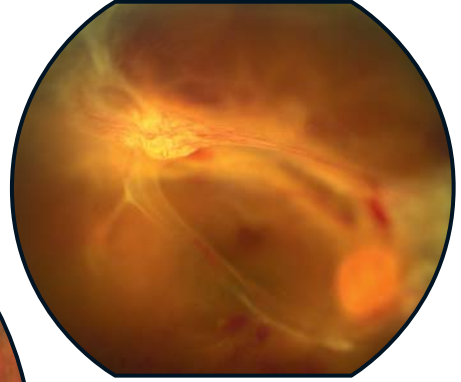
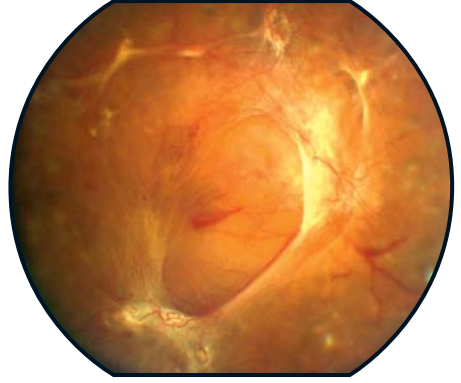
Kırmızıdan arınmış fotoğraflar, iç yüzeyi, fibrotik bir kitleye (sol) yönelen çizgisel epiretinal katlantıları işaret ederek vurgulamakta. Floresein anjiyogram (sağ), renkli fotoğraflara (orta) göre, epiretinal membran içindeki damarları daha net göstermekte.



Bu olgular, makula fibrozisinde, fundustaki herhangi bir başka yerde de fibrotik değişiklikler olabileceğini göstermekte. Bu membranlar retina yüzeyine bağlanır ve yapışır, retinada çekinti, kalınlaşma, bükülme ve kistik değişiklikleri tetiklerler. Sağ resim Mark Crowell'in izniyle



Bu hastada, diskten öne doğru, vitre içinde uzanan bir fibrotik bant vardı. Bu bant, Nd:YAG lazer ile parçalanarak serbestleştirildi. Tedavi sonrası fotoğrafta, bantın rendelenmiş kenarlarına (sağda) dikkat ediniz.



Retina dekolmanı için ameliyat olan bu hastada subretinal fibrosis bantlarına dikkat ediniz.



Bu hastalarda diabetik retinopatiye bağlı şiddetli fibröz proliferasyon var. Fibrovasküler dokunun yay şeklinde dağılımına dikkat ediniz. Yoğunlaştığı ve gerilediği yerde, fibrozisin konkav kenarı görülüyor.

Dr. James Folk'un izniyle

Bölüm 10

Regmatojen Olmayan Retina Dekolmanları

Çeviri: Dr. Zafer Cebeci

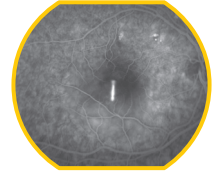
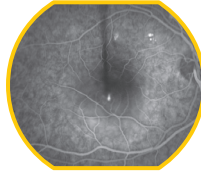
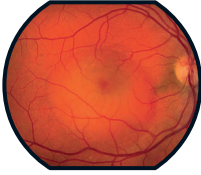
Santral seröz korioretinopati	762
Akut eksüdatif polimorfoz vitelliform makülopati	778
Sempatik oftalmi	780
İdyopatik uveal effüzyon sendromu	782
İdyopatik organ transplant retinopatisi	784

Retinal yırtık olmadan veya diğer bir deyişle regmatojen retina dekolmanı oluşturmeyan, nörosensöriyel retinada dekolmana yol açan çeşitli retinal hastalıklar vardır. Bunlar idyopatik hastalıklar, kronik dejeneratif, idyopatik, dejeneratif ve inflamatuvar hastalıklardır.

Santral Seröz Koryoretinopati

Santral seröz koryoretinopati (SSKR); retina pigment epiteli (RPE) seviyesinde fokal veya multifokal sızıntıya yol açan ve genellikle seröz pigment epiteli dekolmanı ile birlikte görülen idyopatik bir hastalıktır. Sızıntı sıklıkla dekolle pigment epitelinden veya hemen kenarından oluşmaktadır. Aktif sızıntı, anjiyografide subnörosensöriyel retinal boşlukta flöresinin göllenmesi şeklinde gözükmeaktadır. Hastalık genellikle 30-40 yaş arası erkek bireylerde tek taraflı ve asimetrik olarak görülmektedir. SSKR'nin doğal seyri, 3-4 ay sonra primer nörosen-

söriyel dekolmanın kendiliğinden gerilemesi şeklindedir. Bununla birlikte az fakat anlamlı orandaki bir hasta grubunda geniş retina pigment epiteli ve fotoreseptör kaybı ile birlikte, kronik tekrarlayıcı ve devam eden dekolman gelişebilmektedir ve bu hastalar kronik SSKR olarak sınıflandırılmaktadırlar. Arka kutuptaki dekolmanlar inferiora doğru yayılarak, belirgin atrofik pigment epiteli bölgeleri ve nörosensöriyel dekolmanlar oluşturabilirler.

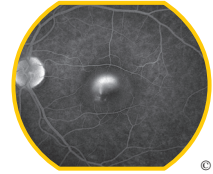
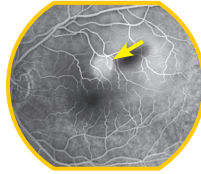
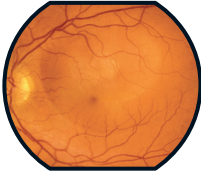


SSKR; subnörosensöriyel retinal boşlukta boya göllenmesine yol açan, RPE seviyesindeki fokal flöresin sızıntısı olarak tanımlanmaktadır. Subretinal sıvıdaki proteinin doğal yapısına, sızıntıya yol açan pigment epiteli bozukluğunun biçimine ve daha sıcak posterior koroidin sebep olduğu akımın iletimine bağlı olarak fokal sızıntının özellikleri değişebilir. Geniş aktif sızıntı subnörosensöriyel retinal boşluğa hızlıca göllenir. Eğer flöresin molekülünün ağırlığı, subretinal protein ve flöresin – albumin bileşiğinin ağırlıkları arasında farklılıklar varsa yukarıdaki hastada görüldüğü gibi sızıntı yukarıya doğru hızlıca ilerler veya anjiyogramın seyri esnasında yavaşça genişleme gösterir.

Tüten Baca Sızıntısı

'Tüten baca sızıntısı' subretinal aralıkta yukarı doğru ilerleyen nokta şeklindeki fokal sızıntı olup, sıvının sınırladığı bölümden

dolayı temporal veya nazal olarak tek bir yönde genişleyerek nörosensöriyel dekolmanın sınırına kadar ulaşır.



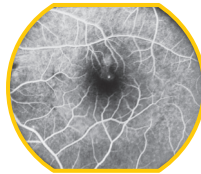
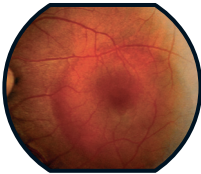
© 424

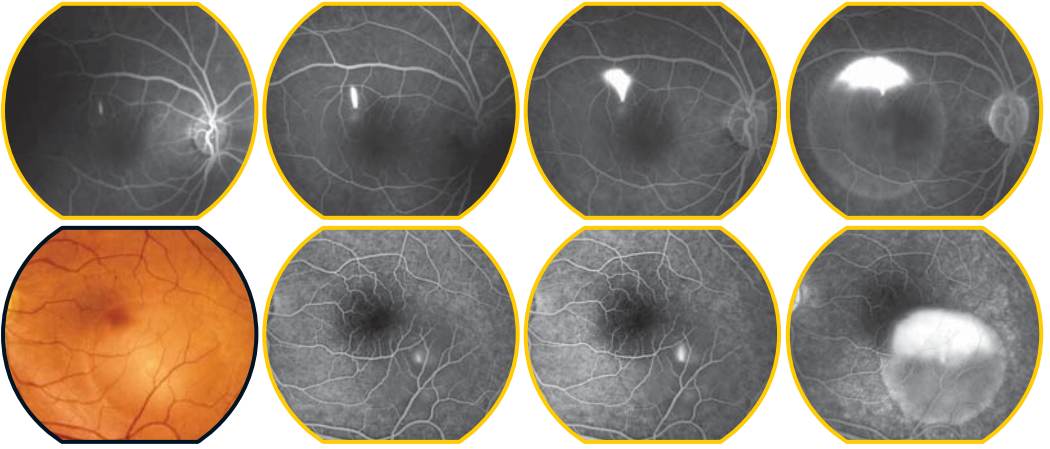
Bu hastada da nörosensöriyel elevasyonun altında, pigment epiteli dekolmanının köşesinin hemen yanında fokal 'tüten baca' sızıntısı görülmektedir. Anjiyogramın geç evresinde boyanın üstte göllenmesi görülmektedir. Sadece o bölgede dekolman olduğu zaman temporale doğru çaprazlaşma yapmaktadır.

Mantar veya Şemsiye Sızıntısı

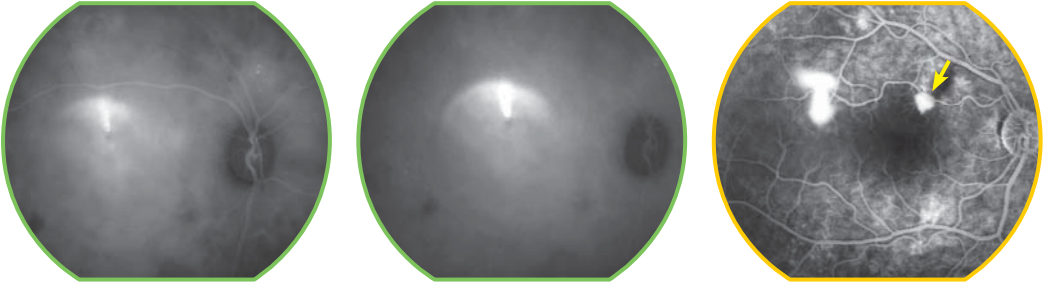
'Mantar' veya 'şemsiye' sızıntısı, nörosensöriyel dekolmanın altında hızlıca göllenir ve boya ile protein arasındaki moleküler ağırlık farkından ve koroid ile akım iletiminden dolayı subn-

rosensöriyel retinal boşlukta yukarıya doğru çıkar. Sızıntı dekolmanın üst sınırına ulaşınca temporal ve nazale doğru yayılım gösterir.





Burada SSKR'si olan iki hastada mantar tip RPE sızıntısı görülmektedir. Sızıntı nörosensöriyel dekolmanın sınırına ulaşana kadar subnösensöriyel retinal boşlukta yukarı doğru ilerler ve temporal ile nazale doğru çaprazlaşma yaparak 'mantar' veya 'şemsiye' görünümü oluşturur. Boyanın subnösensöriyel retinal boşluğa sızıntısı nörosensöriyel dekolmanın sınırlarını çizerek açığa çıkarır, fakat asla seröz pigment epitel dekolmanındaki gibi homojen olarak tamamen boyamaz. Tamamıyla boyanmış subnösensöriyel retinal boşluk inflamatuvar hastalıklarda ve koroidal neovaskülarizasyonda görülmektedir.

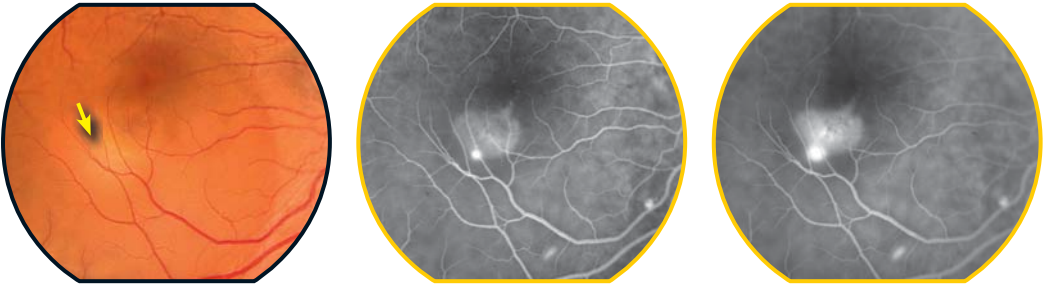


Bu hastalarda 'tütün bacası' sızıntısı görülmektedir. Boyanın subnösensöriyel retinal boşlukta vertikal tırmanışı görülmektedir. Boya ana hatları belirleyebilir fakat asla neovaskülarizasyon veya inflamasyonda sıklıkla görüldüğü gibi subnösensöriyel retina dekolmanını tamamiyle boyamaz (*ortadaki resim*). Flöresein daha aktif geçişen olduğundan ve daha parlak floresans (ICG'den 25 kat daha fazla) göstermesinden dolayı ICG sızıntıyı göstermede flöresein (*sağ*) kadar yararlı değildir. Sağdaki fotoğrafta aktif sızıntıdan mutlaka ayırt edilmesi gereken, ufak seröz pigment epitel dekolmanı (*ok*) görülmektedir.

Mürekkep Lekesi Sızıntısı

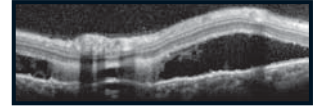
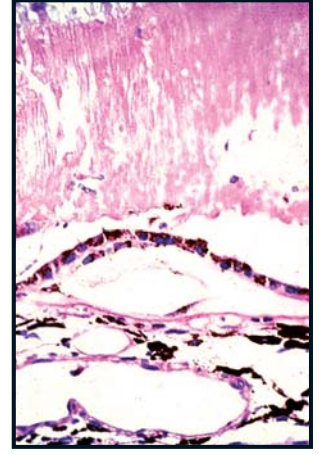
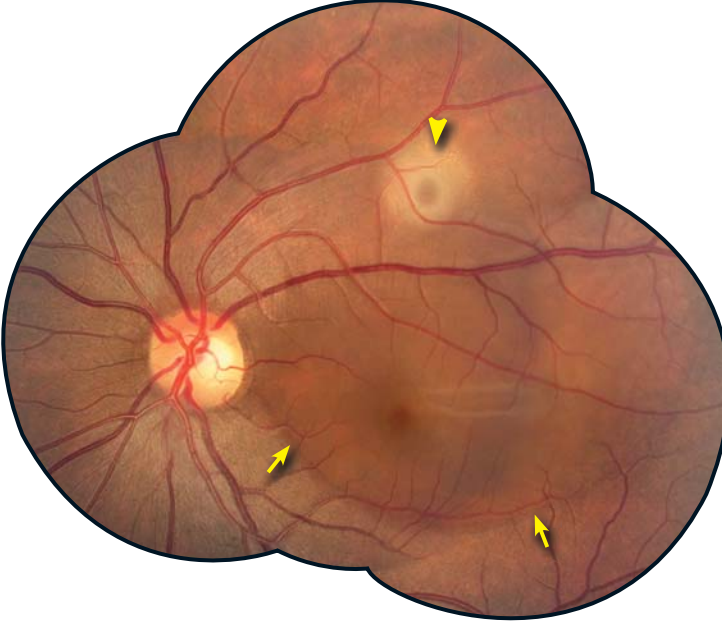
'Mürekkep lekesi sızıntısı', flöresein anjiyografide nokta şeklinde hiperflöresans olarak görülür ve yavaş yavaş lokalize oval bir genişleme gösterir. Sıvının subnösensöriyel retinal

boşluğa geçişi olmamaktadır. Sızıntı; genellikle boyanın tam oluşmamış veya iyileşen RPE hasarından yavaş şekilde difüzyona bağlıdır.



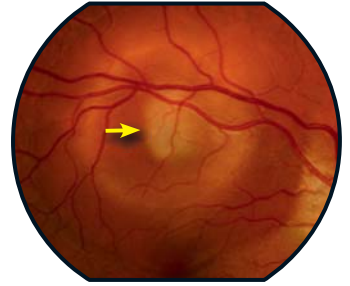
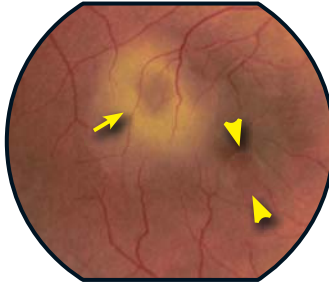
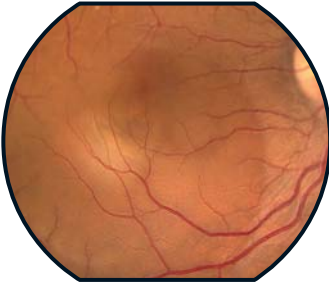
SSKR'si olan bu hastada pigment epitel dekolmanının kenarının hemen yanından fokal 'mürekkep lekesi sızıntı' görülmektedir. Anjiyografinin geç evresinde yavaş yavaş genişlemektedir (*sağ*). Nösensöriyel dekolmanın altında muhtemelen fibrine bağlı olarak sarımsı renk değişimi gözlenmektedir (*ok*).

SSKR'de Fibrin

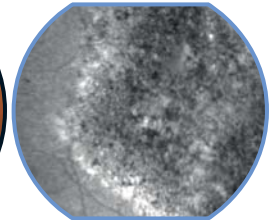
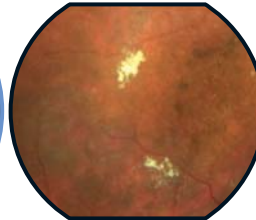
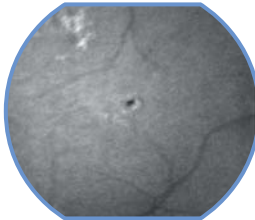


Bu hastada makülada geniş dekolman görülmektedir (ok). Pigment epiteli dekolmanının tepesi, etrafını saran fibrin sayesinde zor bir şekilde görülebilmektedir (ok ucu). Histopatolojide SSKR'de pigment epiteli ve nörosensöriyel retina altında fibrin varlığı görülebilmektedir. OCT'de dekolman altında fibrin görülmektedir.

Pathology courtesy of Dr. G. de Venecia



Bu üç hastada da nörosensöriyel retinal boşluk altında fibrin görülmektedir (oklar). Fibrin pigment epitelinin altında da oluşabilmektedir ve aktif sızıntıdan sorumlu olan pigment epiteli dekolmanını anlaşılmaması zor hale getirebilir. Ortadaki resimde aktif sızıntı göstermeyen pigment epiteli dekolmanı görülmektedir (ok başları).

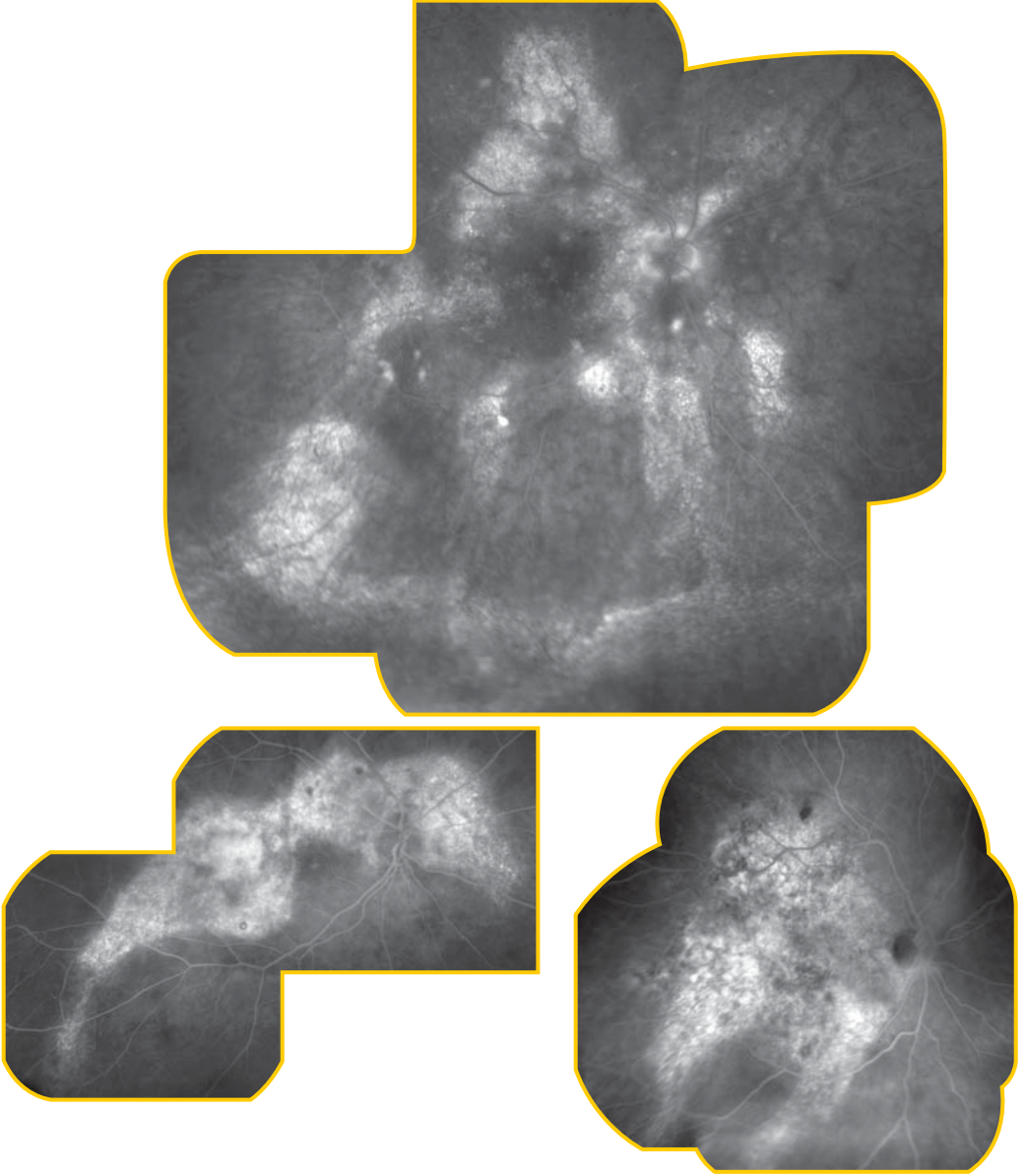


Fundus otoflöresansı, fibrin (ikinci resim) veya lipid birikimi (dördüncü resim) ile herhangi bir değişiklik göstermemektedir. Fibrin ICG anjiyografide boyanma gösterir ve lipid; flöresin anjiyografide koroidal flöresansı bloke eder ve bu özellikler kronik SSKR'yi tanımlamada yardımcı olmaktadır.

Kronik Santral Seröz Koryoretinopati

Kronik SSKR, 6 aydan uzun süre devam eden dekolman veya yaygın pigment epitel atrofileri ve pigmenter değişimlere yol açan tekrarlayıcı dekolman olarak tanımlanabilir. Bu durum

fundusun genelinde oluşan pigment epitel geçirgenliğine bağlıdır. Belirli aralıklarla fokal sızıntılar hastalığın bu formunun komplike hale gelmesine neden olur.



Bu hastalarda kronik SSKR görülmektedir. Pigment epitelinde yaygın bir şekilde yetersizlik söz konusudur ve aşağıya doğru inen atrofik pigment epitel bölgeleri aktif veya önceki dekolmanı işaret ederek inferior periferde doğru genişlemektedir. Üç vakanın hepsinde de, flöresein anjiyografide pigment epitel yetersizliğini ve atrofik RPE bölgelerinde sızıntıyı oluşturan dekolmanları görülmektedir.

Bölüm II

Periferik Retinal Dejeneresanslar ve Regmatojen Retina Dekolmanı

Çeviri: Dr. Zafer Cebeci

Periferik retina anomalileri	.788
Latis dejenerasyonu	.789
Retina yırtığı ve lokalize dekolmanlar	.791
Retina dekolmanları	.792
Proliferatif vitreoretinopati (PVR).	.796
Retinoskizis	.798
Tedavi	.803

Çeşitli periferik retina bulguları regmatojen retina dekolmanı oluşumuna eğilimi arttırmaktadır. Geriye kalan periferik lezyonlar

retina dekolmanının ilerlemesi açısından az risk oluşturmazlar.

Periferik Retina Anomalileri

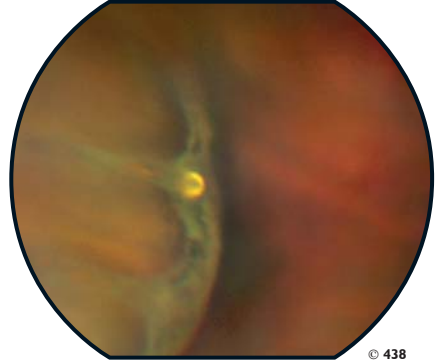
Çok sayıda periferik retina anomalisi, retina dekolmanı gelişimi için çeşitli düzeylerde risk oluşturmazlar. Bu lezyonların bazıları önemsizken, diğer lezyonlar özellikle yüksek miyopi,

afaki veya psödoafaki, diğer gözde dekolman varlığı veya dekolman için kuvvetli aile hikayesi varlığında dekolman için yüksek risk oluşturmazlar.



© 437

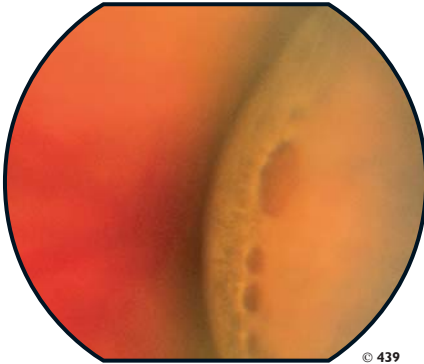
Bu hastada nazal ora serratada meridiyonal fold vardır. Retinanın eleve foldlarından olan meridiyonal fold toplumun yaklaşık %26'sında görülür. Bu durum genellikle klinik olarak önemsizdir.



© 438

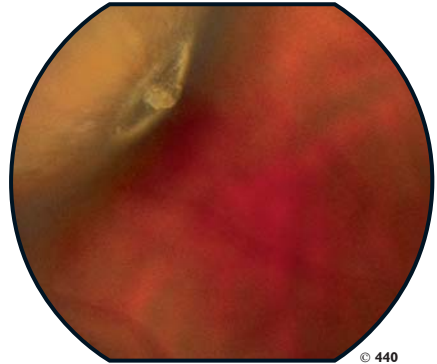
Bu hastada ora serratada inci görülmektedir. Ora'daki beyazımsı-sarımsı inceye dikkat ediniz. Bu durum dekolman için yüksek risk faktörü taşımamaktadır.

Retina Delikleri



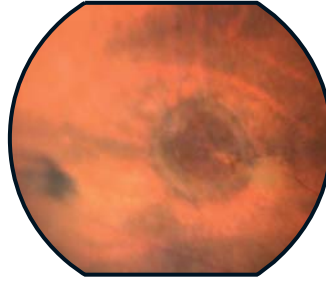
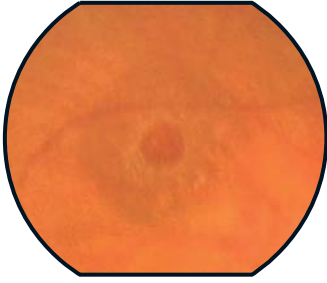
© 439

Bu hastada subklinik dekolmanla birlikte dört adet asemptomatik yuvarlak atrofik delik bulunmaktadır. Bu göz 21 yıldır stabil durumda kalmıştır.

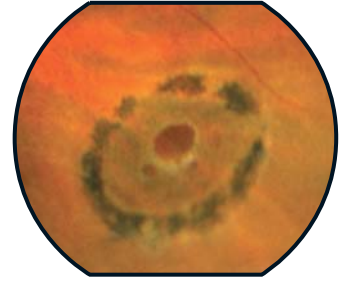


© 440

27 yaşındaki beyaz bayan hastada subretinal sıvı ile birlikte kistik retinal tuft vardır. Kistik retinal tuftlar periferik retinanın konjenital anomalileridir. Otopsi çalışmalarında toplumun %5'inde saptanır ve primer retina dekolmanlarının %10'undan sorumludur. Bu lezyonları olan hastaların yaklaşık %2.8'inde retina dekolmanı tufta sekonder olarak oluşmaktadır. Kistik tuftlar kireç beyazı renkte ve eleve görünümündedir. Genel nüfustaki yüksek yaygınlığı ve düşük retina dekolmanı riski nedeniyle, kistik retinal tuftlar genellikle profilaktik laser fotokoagülasyon tedavisi açısından dikkate alınmazlar.



Bu daha büyük delik seröz elevasyon gösteren halka ile ilişkilidir ve erken pigmenter demarkasyon sınırını oluşturmuştur.

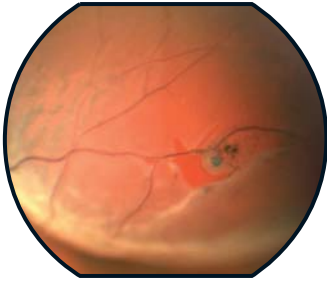


Bu atrofik deliğin etrafında subretinal sıvı vardır ve bu lokalize dekolmanı demarkasyon hattı ile çevreleyen pigment epitel hiperplazisi görülmektedir.

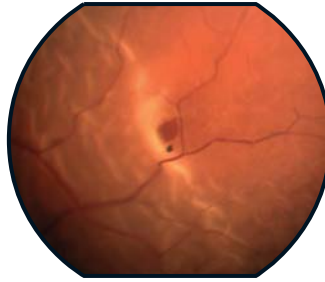
Latis Dejenerasyonu

Latis dejenerasyonu toplumun %6-10'unda görülen sık bir periferik vitreoretinal bozukluktur. Regmatojen retina dekolmanlarının yaklaşık %20-30'unda klinik olarak saptanabilir bir bulgudur. Bunun yanında latis dejenerasyonu olan gözlerin yaklaşık %1'inde retina dekolmanı gelişmektedir. Latis dejenerasyonu çeşitli fundus görünümleri ile ortaya çıkar, en sık olarak hyalinize retina damarlarından oluşan beyazımsı çizgilerin kestiği, çevrelenmiş lineer veya ovoid lezyonlar olarak

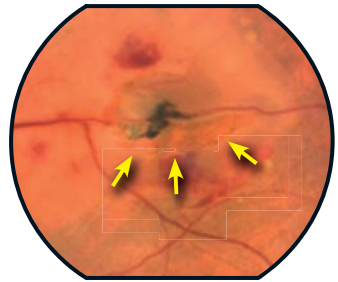
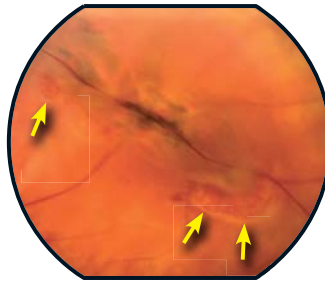
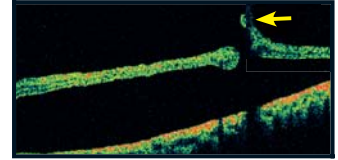
görülür. Diğer şekiller ise; kırmızımsı krater şeklinde görünüm, yüzeysel beyazımsı-sarımsı beneklenmeler ve çeşitli derecelerdeki pigmenter değişimlerdir. Histopatolojik incelemede; latis dejenerasyonunda iç retina katlarında incelleme, üstündeki likefiye vitrede boşluk oluşumu ve lezyonun sınırlarında anormal vitre yapışmasıdır. Latis dejenerasyonu olan bazı gözlerde dejenerasyondan uzak bölgedeki retinal yırtığa bağlı retina dekolmanı sekonder olarak gelişir.



Burada dekolmana yol açan at nalı yırtık ve latis dejenerasyonu görülmektedir. Dekolmanın sınırları, retinal opasite ve inferiordaki fold ile seçilebilmektedir.



Bu hastada pigmenter latis anomalisinde yırtık görülmektedir. Delik yuvarlaktır ve dekolman multipl, düzensiz foldlar ile seçilebilmektedir. OCT görüntüsü traksiyon ile birlikte retina yırtığını (ok) ve retina elevasyonunu göstermektedir.

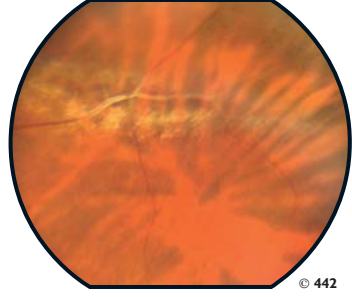


Bu üç vakada da latis dejenerasyonu görülmektedir. Solda fibrozis ve sık dekolman ile çevrelenmiş multipl atrofik delikler görülmektedir (oklar). Ortada multipl at nalı yırtıklarla (oklar) birlikte radyal paravasküler pigmenter latis dejenerasyonu ve aynı zamanda lokalize dekolman görülmektedir. Sağda latis dejenerasyonu boyunca lineer yırtık ve lokalize dekolman (oklar) vardır. Aynı zamanda periretinal bölgede ve içeriye doğru kanama vardır.

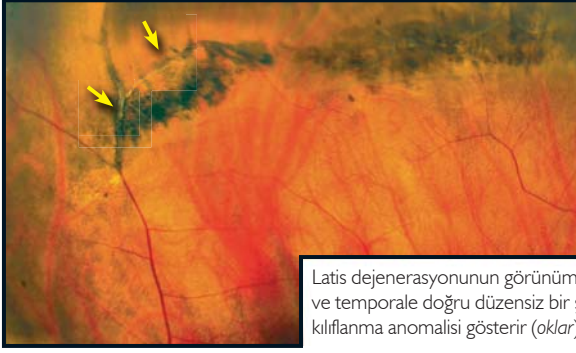


© 441

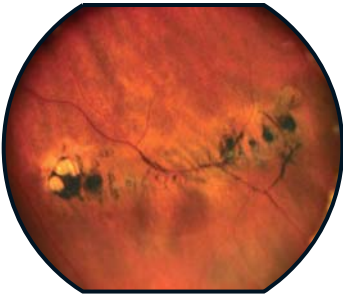
Bu hastada belirgin regmatojen patoloji olmadan pigmenter latis dejenerasyonu vardır.



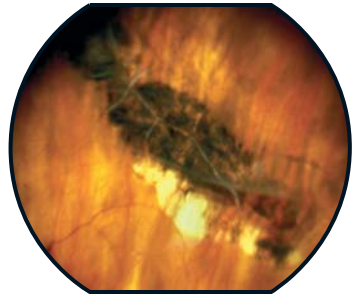
© 442



Latis dejenerasyonunun görünümü pigmenterdir ve retina damarında superiora ve temporale doğru düzensiz bir şekilde genişler. Retina damarları sklerotik ve kılıflanma anomalisi gösterir (*oklar*).

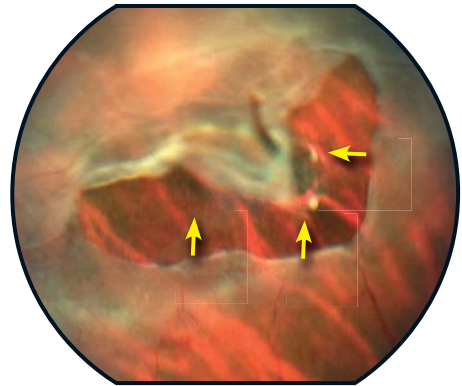
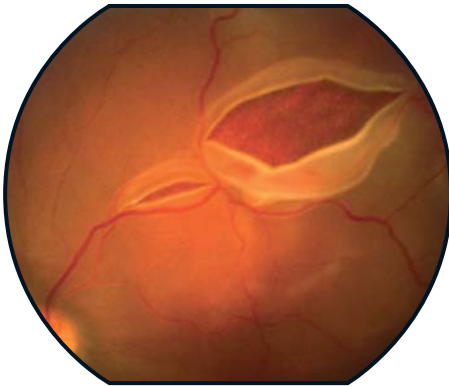
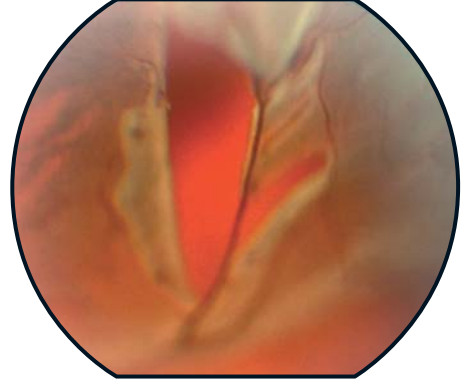
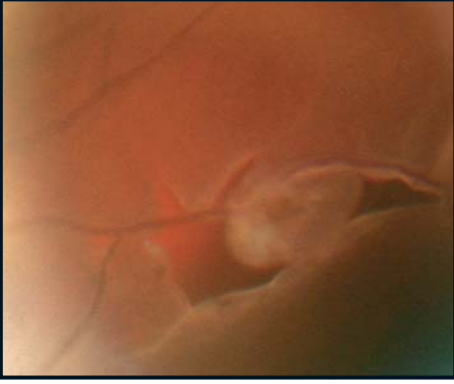
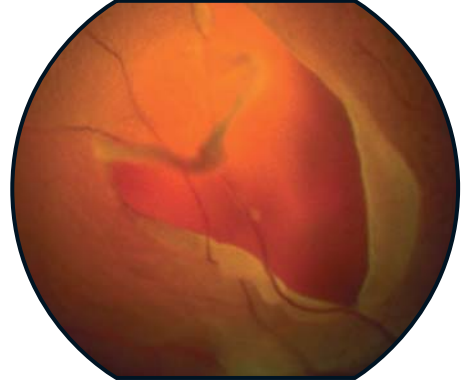
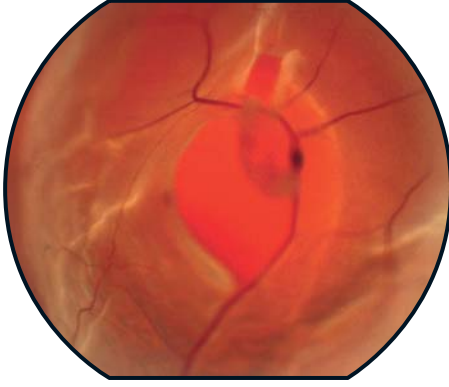


Bu latis dejenerasyonu alanı pigment epitel hücrelerinin intraretinal migrasyonu, pigment epitel atrofisi ve sklerotik damar değişimleri göstermektedir.



Bu latis dejenerasyonu alanında pigmentasyon daha yoğundur. Pigment hiperplazisi üzerindeki latis oluşumu belirgindir. Yanında atrofi bölgesi bulunmaktadır.

Retina Yırtıkları ve Lokalize Dekolmanlar



Bu hastalarda viterus traksiyonuna bağlı kenarları kıvrılmış yüksek riskli retina yırtığı ve erken proliferatif vitreoretinopati vardır. Bununla ilişkili lokalize dekolmanları ve dekolle retinaya bağlı transparan görünümün kaybı vardır. Yırtıkların üzerinde devam eden damarlar yukarıdaki dört resimde görülmektedir. Bu damarlar rekürren vitre hemorajisi için risk oluşturmurlar. Özellikle alt sağdaki resimde, at nalı yırtıktan koroid daha belirgin olarak seçilebilmektedir (*oklar*).

Bölüm 12

Travmatik Koryoretinopati

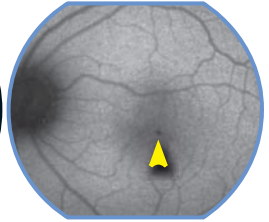
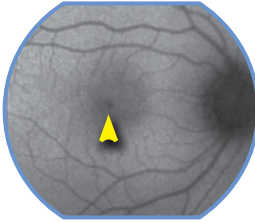
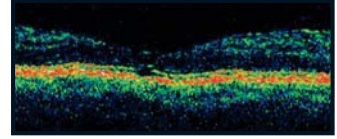
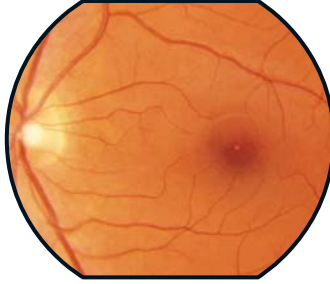
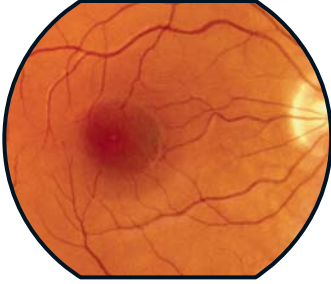
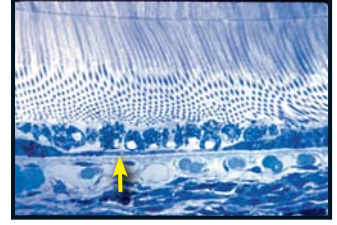
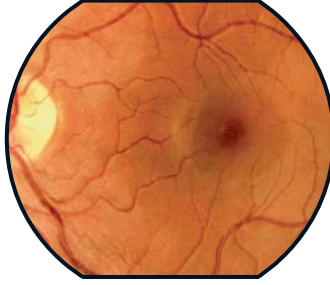
Çeviri: Dr. Şaban Gönül, Dr. Şansal Gedik

Solar retinopati	814
Valsalva retinopatisi	815
Berlin ödemi (commotio retina).	816
Purtscher retinopati	817
Yükseklik retinopatisi	817
Maküler delik	818
Koroid rupture	819
Travmatik retinal yırtık ve dekolmanlar.	822
Travmatik retina pigment epitelyopatisi	823
Göziçi yabancı cismi.	825
Delici yaralanma.	825

Solar Retinopati

Solar retinopati ışığa bağlı olarak fundusta gelişen fototoksik bir reaksiyondur. Bu reaksiyon ışığın süresi, yoğunluğu ve dalga boyuna bağlıdır. Bu durum herhangi bir ışık kaynağı tarafından oluşturulabilir. Bu reaksiyon genellikle bilateraldir.

Ancak dominant gözde daha şiddetli olmak üzere asimmetrik görülebilir. Bu fotokimyasal reaksiyon genellikle jukstafoveal yerleşimlidir.

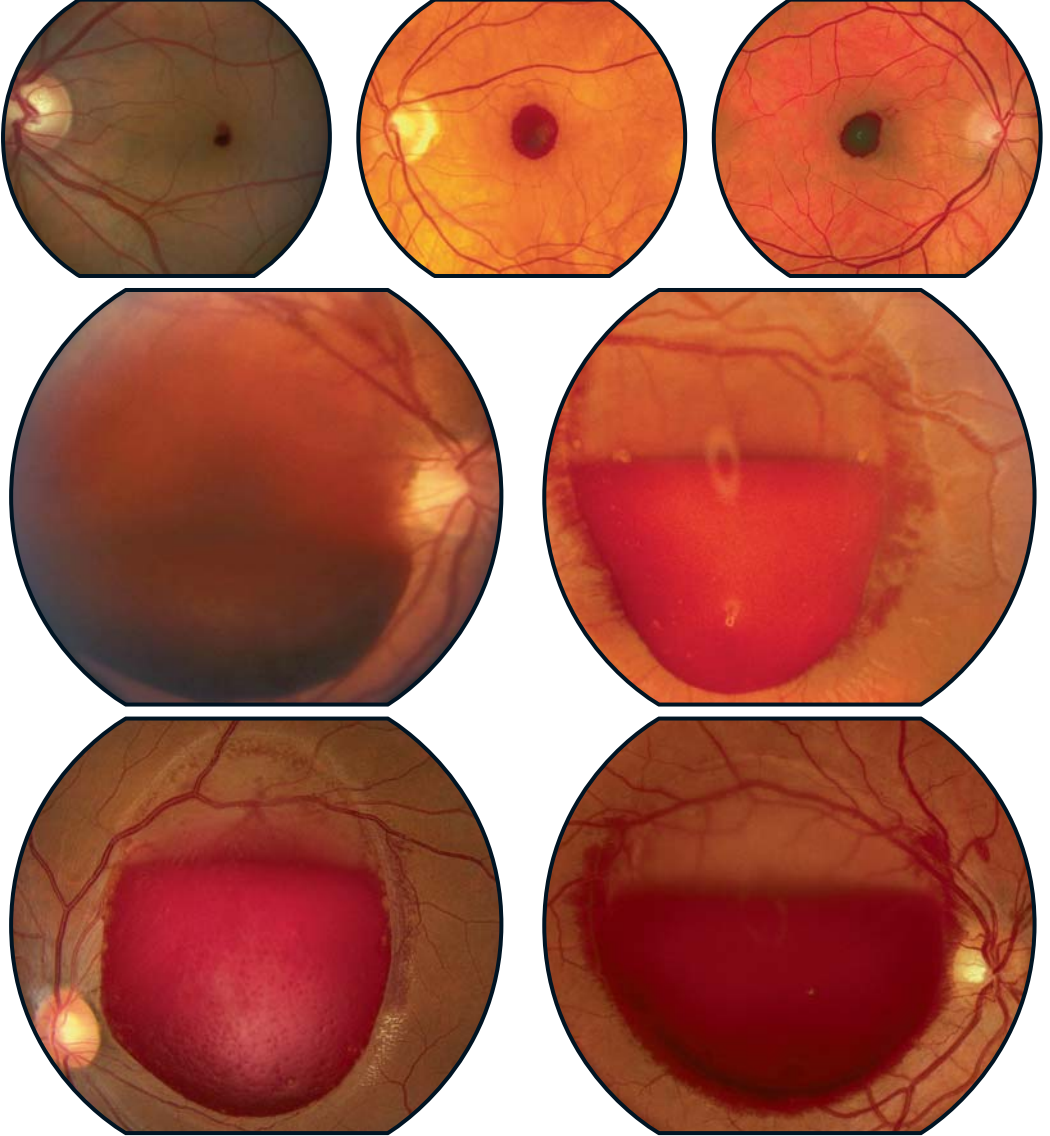


Bu hastalarda solar retinopati, güneşe bakma ya da güneş tutulması izlemeden dolayı gelişmiştir. Not: jukstafoveal lezyon, küçük bir dış retinal düzensizlik ile renkli fotoğraflarda ancak belirgin olur. OKT klinik olarak belirgin lezyon ve histopatoloji ile uyumlu olarak, fotoreseptör ve pigment epitelindeki fokal dejenerasyon ile birlikte RPE ve retinanın dış katlarındaki fokal incelmeyi göstermektedir (oklar). Alt sırada görülen fundus otofloresansı farklı hipootofloresans bölgesi olarak jukstafoveal lezyonu gösterebilir (ok başları).

Valsalva Retinopatisi

Valsalva retinopatisi kapalı glottise bağlı olarak ani artan intratorasik basıncın neden olduğu, preretinal ve bazen de retina içi ve retina altı kanamaların oluşturduğu bir durumdur. Ani

artan göziçi venöz basınç retina kapillerinde rüptür ve kanamaya neden olur.

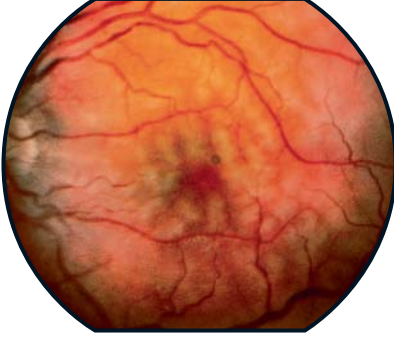


Bunlar trapez üzerinde bacaklarından asılı bir trapez atletinin değişen gerginlikteki kanın içi basınç artışına neden olan hareketi esnasında gelişen valsalva retinopatisi bulunan olgulardır. Subhiyaloidal kanamalar spontan temizlenir. Kan birikiminin alt kısmına uygulanan fokal laser ile kanın vitreusa boşalması sağlanarak, çekilmesi hızlandırılabilir.

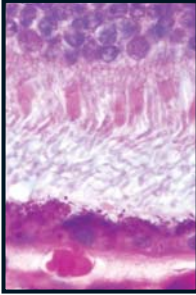
Berlin Ödemi (Commotio Retina)

Berlin ödemi ya da commotio retina, künt travmaya bağlı olarak retina pigment epitel hasarı ve dış fotoreseptör tabakası bütünlüğünün bozulmasıyla gelişen retinal beyazlaşma bölgesidir. Gerçekte travmanın bu formunda, ne intraretinal

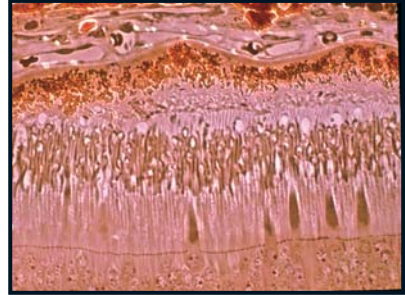
kistik değişiklik ya da ödem ne de kanama bulunur. Korioretinal alana vitreus yoluyla iletilen dış kuvvetlerin dış retinal tabakalarda iskekiye sebep olduğuna inanılmaktadır. Bu değişiklikler kademeli olarak kendiliğinden düzelir.



Berlin ödemi (commotio retina), bu hastalarda şiddetli künt travma nedeniyle meydana gelmiştir. Bu hastalarda dış retinal katlarda beyazlaşma bulunmaktadır. Muhtemelen dış retinal katlarda iskekiye hatta infarkta neden olabilen, iç koroidde kompresif bir etki mevcuttur.

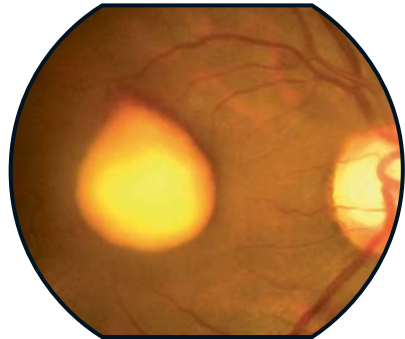
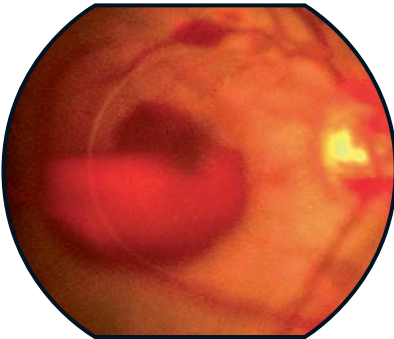


© 445



© 446

Berlin ödeminde fotoreseptör dış segmentindeki bozulma mikroskopik olarak gösterilebilir. Daha sonra sıvı retinanın dış katlarında birikebilir. Ödem azaldığında, retina pigment epitel dejenerasyonu ve kistik retina dejenerasyonu meydana gelebilir. Kistik alanların birleşmesi büyük bir kist ya da maküлада bir delik oluşturabilir.



Bir araba kazası geçiren bu hastada intraretinal ve preretinal şiddetli kanamalar oluşmuştur. Gerçekte dehemoglobinize ve dejenere kanı gösteren vitelliform benzeri lezyon bulunmaktadır.

Purtscher Retinopatisi

Purtscher retinopatisi baş ve gövdeye şiddetli künt travmayı takiben hemoraji ve aksoplazmik debris birikimiyle retinal beyazlaşma yamalarından oluşan, travmatik bir fundus görünümüdür. Bu hastalarda bir ya da her iki gözde ağrısız santral görme kaybı meydana gelir ve kapiller iskemik değişiklikleri

yansıtan, disk etafında ve arka kutupta aksoplazmik debris birikimi ya da yumuşak eksudalar oluşur. Optik sinir bazen ödemlidir. Purtscher retinopatide retinal iskeminin patogenezi tartışmalıdır.

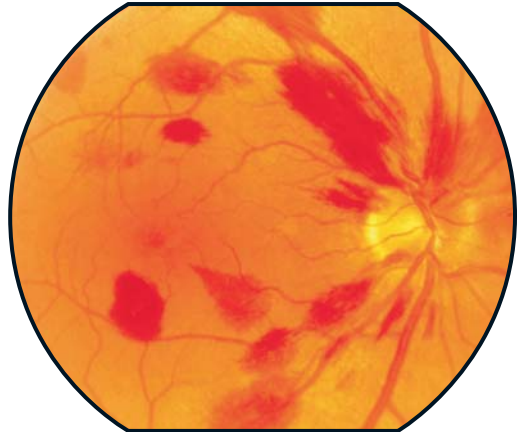


Ezici yaralanma sonucu Purtscher retinopati gelişen bu iki hastada aksoplazmik debris birikimi ya da dağınık yumuşak eksudalar bulunmaktadır.

Yükseklik Retinopatisi

Yükseklik retinopatisi yüksek irtifalarda aşırı egzersiz yapan olgularda gelişen optik sinir ödemi ile beraber hemoraji,

aksoplazmik debris veya yumuşak eksuda birikimi ile oluşur. Nadiren vitreus içine preretinal kanamalar da oluşabilir.



Yükseklik retinopatisi olan bu iki hastada solda bir miktar, sağda fundus boyunca yaygın olarak hemoraji izlenmektedir.

Dr. Michael Weiderman'ın izniyle

Bölüm 13

Oküler Cerrahi Komplikasyonları

Çeviri: Dr. Tayfun Bavbek

Enjeksiyonlar	830
Dekompresyon retinopatisi	831
Arteritik olmayan anterior iskemik optik nöropati	832
Fototoksosite.	833
Hipotoni	834
İntraoküler cerrahi esnasında aminoglikozid toksisitesi	835
Mekanik retinal damar tıkanıklığı	838
Koroidal iskemi (dış retinal infarkt).	840
Cerrahi cihaz ve aletler	842
Koroidal hemoraji	846

Enjeksiyonlar

Retrobulber Anestezi

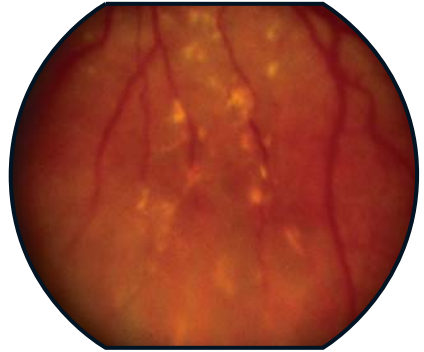
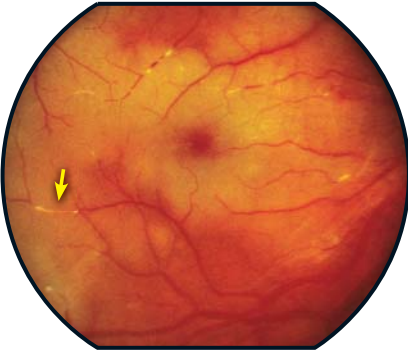


Bu hasta, kronik dekolman nedeniyle fovea kenarına laser tedavisi almak üzereydi. Retrobulber anestezi sırasında arka segment perforate oldu. Sarı madde, anestetik ajandır (sol). Aynı zamanda perforasyona bağlı kanama da mevcut. Bir gün sonra anestetik madde emildi ve retina düzleşti (sağ).



Bu gözde retrobulber enjeksiyona bağlı delici yaranama var. Perforasyon noktası olan yerde, foveada eksüda mevcut (oklar).

Nazofarenks Enjeksiyonu



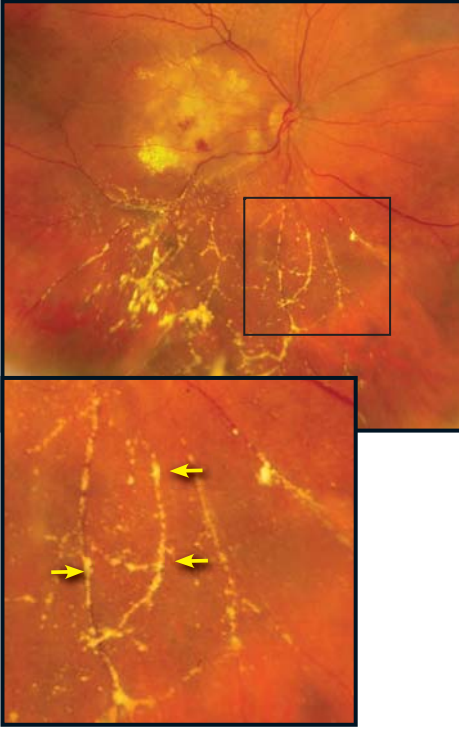
Bu hastaya steroid süspansiyonu nazofarenks enjeksiyonu şeklinde verildi. Retinal arteriollerde tıkanıklık var (sol). Retinanın beyazlaşması ve süspansiyonun retinal damarı tıkanması görülüyor (ok). İlaç aynı zamanda koroidal dolaşımında da izleniyor (sağ üst).



Bu hastaya kronik sinüzit tanısı ile nazofarengeal alana enjeksiyon yapılmış. Steroid süspansiyonu arterioller ve koriokapillaris damarlarını tıkanmış. Renkli fotoğrafta retinanın beyazlaşmasına ve floressein anjiyografide perfüzyonun olmadığı multifokal alanlara dikkat.

Dr. Kurt Giter'in izniyle

İntravitreal Triamsinolon Enjeksiyonu



Bu hastaya, ven dal tıkanıklığına bağlı kronik ödem için triamsinolon enjeksiyonu yapılmış. Vitreusda süspansiyon partikülleri görülüyor. İlaç büyük retinal damarlara yapışma eğilimi gösterdiğinden (oklar) vazotrofik bir yapısı olduğu söylenebilir.



Bu hastaya triamsinolon enjekte edilmiş. Bu ilaç vitreus içinde düzensiz şekiller oluşturuyor (oklar). Vitreus, aynı zamanda endoftalmi nedeniyle bulanık.

İntravitreal Vankomisin Enjeksiyonu



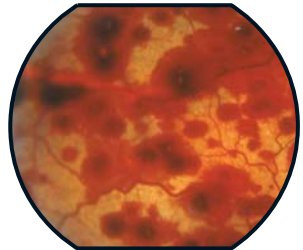
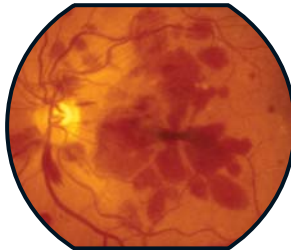
Endoftalmi şüphesi olan bu hastaya vankomisin enjekte edilmiş. Bu süspansiyon, vitreusda çok sayıda ve değişik boyutlarda partiküller oluşturmuş.

Dr. Jeffrey Shakin'in izniyle

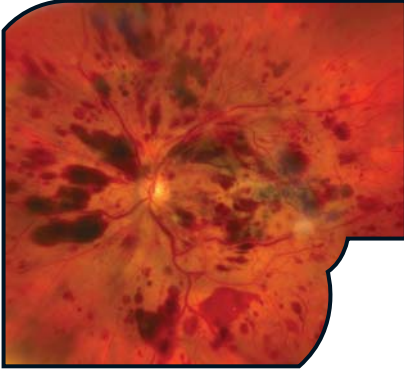
Dekompresyon Retinopatisi

Dekompresyon retinopatisi, göziçi basıncının ani olarak düşmesiyle oluşur. Genellikle trabekülektomi gibi bir glokom cerrahisinin komplikasyonu sonucudur. Arka segmentte ve

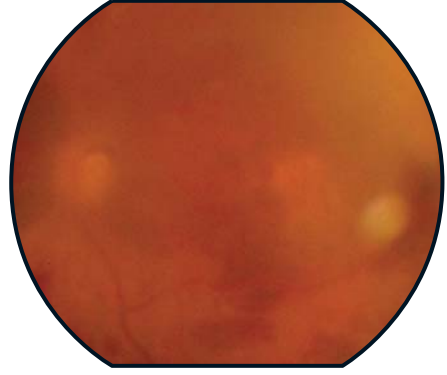
tüm fundus boyunca yüzeysel veya derin kanamalar görülür. Venöz tıkanma hastalıklarında görülen venöz kıvrım artışı veya uzamış geçiş zamanı burada görülmez.



Bu hastaların, dekompresyon nedeniyle göz arka segmentlerinde, vitreus içinde kanamaları var. Dolaşımın venöz kısmındaki kanamalar genellikle basınçta ani bir düşme ve sonrasında venöz yatağa kan hücumu ile olur. Bu kanamalar, venlerin bölgesel dağılımına uyum göstermeyebilir.



Burada, dekompresyon retinopatisine bağlı dört kadranda kanama görülmekte. Büyüklüğü değişen bu kanamalar preretinal veya intraretinal olabilir. Venöz staz retinopatisi veya santral retinal ven oklüzyonu belirtisi olabilecek optik diskte kabanklık ve belirgin bir venöz kıvrım artışı yok.

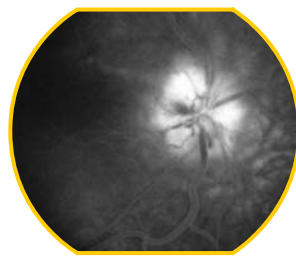
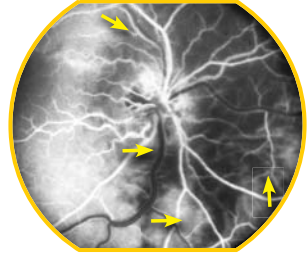
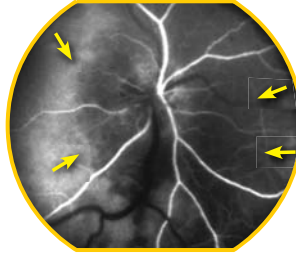


Bu hastada fundus detaylarını kapatan, vitreus içinde dekompresyon retinopatisi var.

Arterik Olmayan Anterior İskemik Optik Nöropati

Bazıları, arteritik olmayan iskemik optik nöropatinin, özellikle küçük optik çukurluğu veya "riskli diski" olan hastalarda ön segment cerrahisinin potansiyel bir komplikasyonu olduğuna inanır. Nöroftalmologlar, hasta ön segment cerrahisi geçir-

medikçe diğer gözde arteritik olmayan anterior iskemik nöropatiye nadiren rastlandığını söylemektedirler. Bu ilişki hala tartışmalıdır.



Bu hasta, katarakt cerrahisi sonrası görmede ani bir düşüş yaşadı. Venöz staz veya tıkanıklığa bağlı olabilecek kabank optik diski ve belirgin dilate retinal damar değişiklikleri vardı. Floresein anjiyografi özellikle optik diskin nazalinde koroidal akımda çepeçevre azalma gösteriyor (oklar). Anjiyografinin geç fazlarında (alt sıra) koriokapilarisdeki gecikmenin sebebi olan, hipoperfüze koroid içinde numular koroidal hiperflorosan alanlar (oklar) ortaya çıkıyor. Optik diskte de geç boyanma var. Üç ay sonra koroidde yeniden perfüzyon sonucu optik disk kabanklığında ve retinal venöz stazda azalma görülüyor. Ancak, optik disk önceki ödem ve vasküler nöropati sonucu atrofik ve optik çukurlukta büyüme var (sağ alt). Bu hastada "riskli disk" varlığı ve disk boyunca vertikal koroidal perfüzyon bozukluğu olması (oklar) iskemik olay için risk faktörleridir.

Fototoksiste

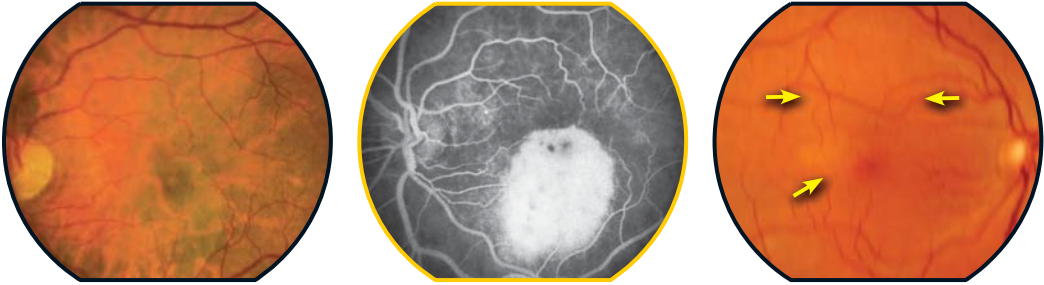
Fototoksiste, gözü cerrahisini takiben ortaya çıkabilir. Ön segment veya vitreoretinal cerrahi işlemler sonrasında oluşabilir. Aydınlatıcı ışık kaynağının spektral özelliği, süresi ve yoğunluğu veya ışık enerjisini emen bir boyanın uyarısı olası

mekanizmalardır. Işık, fundusta ışık kaynağına uyan, veya iç aydınlatma kullanılıyorsa değişken olabilen paternler ortaya çıkarır.



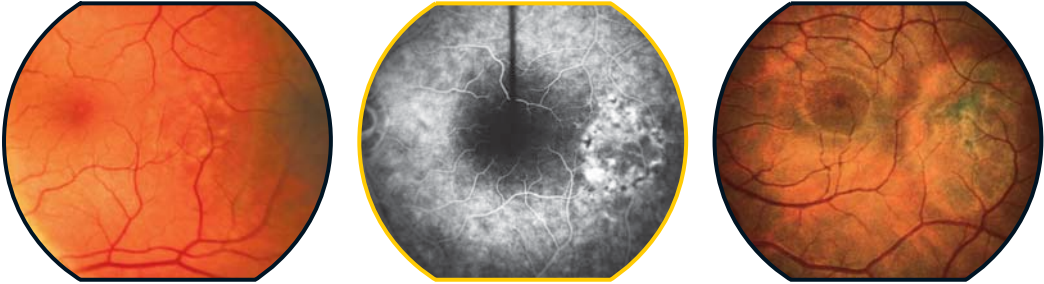
Bu hasta, vitreoretinal cerrahi geçirdi. Fototoksik etki klinik olarak çok belirgin olmasa da flöresein anjiyografide görülüyor. Arka segmentte gezdirilen iç ışık kaynağının yarattığı düzensiz atrofik pigmenter görüntü izleniyor. Orta ve sağdaki görüntüler.

Dr. Alan Kimura koleksiyonundan.



Bu hastalarda dış retina ve pigment epitelinde katarakt cerrahisi sonrası akut beyazlaşma var (*oklar*). Bu yan etki operasyondan hemen sonra ortaya çıktı. Floresein anjiyografide pigment epiteli pencere defekti var. Sol ve ortadaki görüntüler.

Dr. H. Richard McDonald koleksiyonundan.



Bu üç hastada fovea dışında ve belirti vermeyen ışık toksisitesi görülüyor.

Bölüm 14

Korioretinal Toksisiteler

Çeviri: Dr. Banu Torun Acar

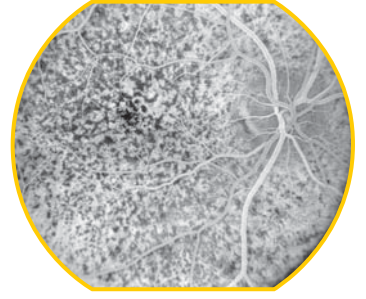
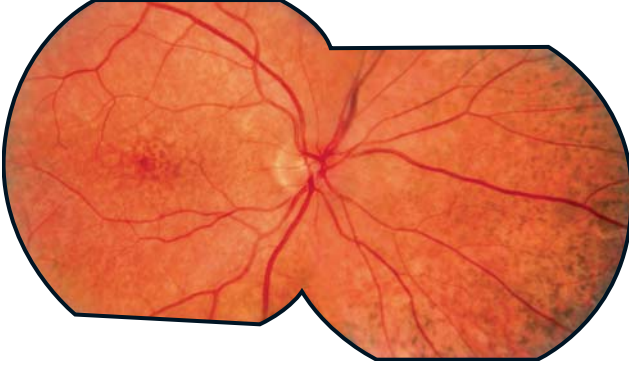
Tioridazin (Mellaril)	852
Klorpromazin (Thorazine)	855
Denilökin diftitoks (Ontak)	856
İmatinib mesilat (Gleevac)	856
Deferoksamin retinopatisi	857
Klorokin	858
Hidroksiklorokin	860
A Vitamini eksikliği	861
Kinin sülfat	862
Digoksin	862
Metanol	862
Kinin sülfat	863
Kokain	863
Ergo alkaloidleri	864
Oral kontraseptifler	864
Piyoglitazon (Actos)	864
Karbon monoksit	864
Nikotinik asit (Niacin)	865
Sidofovir (Vistide)	866
İlaca-bağlı Miyopi	866
Heparin	866
Rifabutin (Mycobutin)	866
İnterferon	867
Gembitamin	868
Ritonavir	868
Fludarabin	869
Kantaksantin	869
Nitrofurantoin (Macrochantin)	871
Batı afrika kristalin makülopatisi	871
Talk retinopatisi	872
Metoksifluran (Penthran)	874
Tamoksifen (Nolvadex)	875
Paklitaksel (Taxol)	877
Topiramat (Topamax)	877

Pek çok ekzojen molekül, toksik korioretinal etkilerin meydana çıkmasına sebep olabilir. Bazı ajanlar retina pigment epitelinin (RPE) bozulmasına yol açarken, bazıları ise retina içinde vasküler hasar oluşturabilir. Ayrıca belli ajanların, bilhassa maküler bölgede olmak üzere retina ödeme neden olabileceği, yine bazı ajanların ise embolik fenomen mekanizmasının bir parçası olarak direkt birikimlere ya da metabolitlerinin türevlerinden kaynaklanan retinal kristal birikimlerine yol açabileceği bilinmektedir. Üveit ya da sistemik hastalık tedavisinde kullanılan ilaçlara her geçen gün yenileri eklenmektedir ve bunların fundustaki toksik etkilerle bir ilişkisi olabilir.

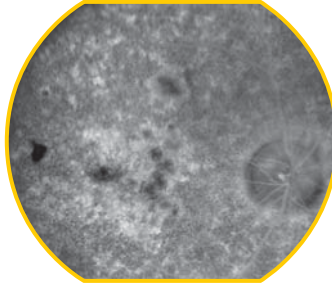
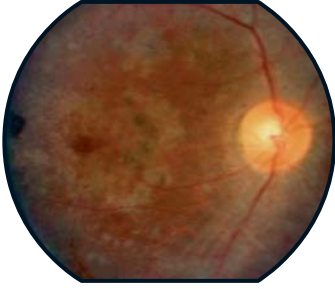
Tioridazin (Mellaril)

Başlangıçta psikozlara yönelik olarak sunulan bir piperidin olan tioridazin ya da Mellaril, RPE'ye zarar verebilecek ve bazı olgularda fundusta "kumlu-tanecikli" bir görünüm berabere zonal atrofi ve pigment epitelinde kümeleşmeye sebep olabilecek bir fenotiazin türevidir. Retinal toksisite genelde günde 1000 mg'in üzerindeki dozlarla, 30-50 günlük bir süreçte 85-100 gramlık bir toplam birikim sergiler. Ağır retinal toksisite, ilaç kesildikten sonra dahi devam edebilir. Toksik

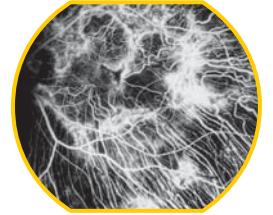
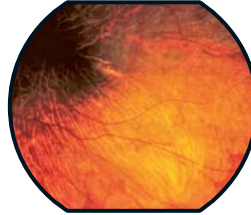
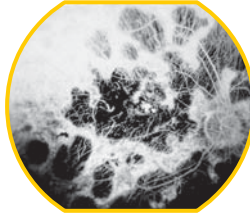
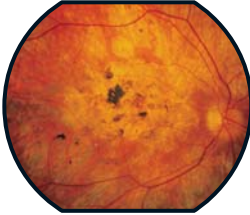
mekanizmanın retinal enzimleri inhibe eden ve sonuçta toksisite ortaya çıkmasına neden olan piperidil yan-zinciri mediatörülüğünde ortaya çıktığı düşünülmektedir. Bu konuda yapılan yorumlardan birinde ise toksisiteden, dopamin ve oksidatif fosforilasyon ile birlikte rodopsin bozulması sorumlu tutulmaktadır. RPE'de lipofusin birikimi ve dış segmentlerin birbirinden ayrılmasına yönelik bir tedavi mevcut değildir.



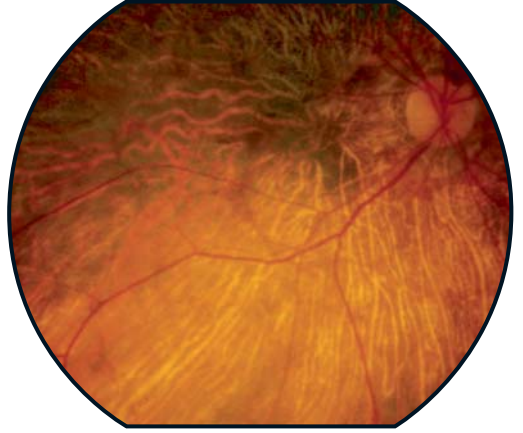
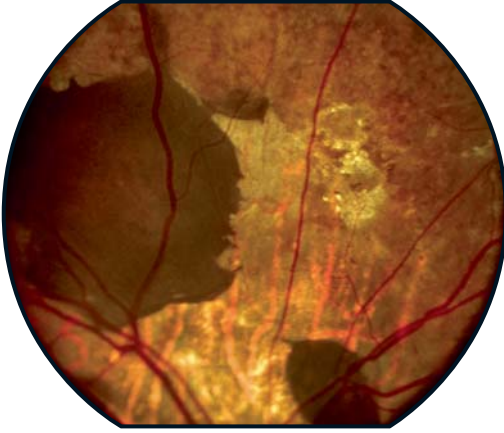
Hastada tioridazin (Mellaril) toksisitesinin erken döneme ait ancak diffüz karakterdeki belirtileri görülüyor. Fundus'ta granüler ya da "kumlu-tanecikli" diyebileceğimiz bir görünüm var. Pigment epiteli üzerindeki etki floresan anjiyogramında daha belirgin.



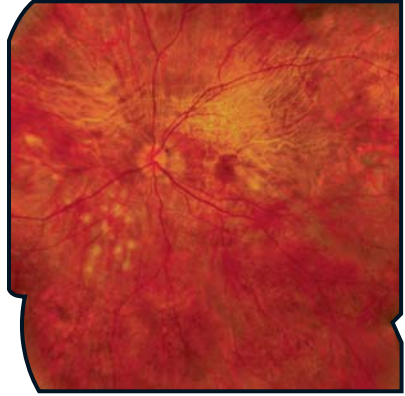
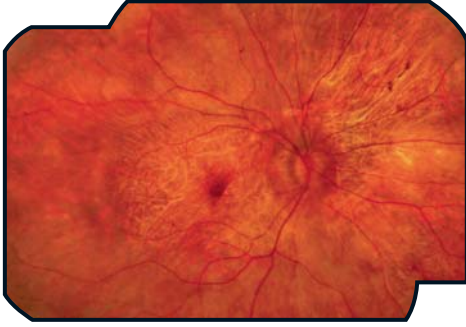
Bu hastada tioridazin toksisitesi daha ileri safhada; santral makulada düzensiz atrofi ve pigment epitelinde hiperplastik kümeleşme mevcut.



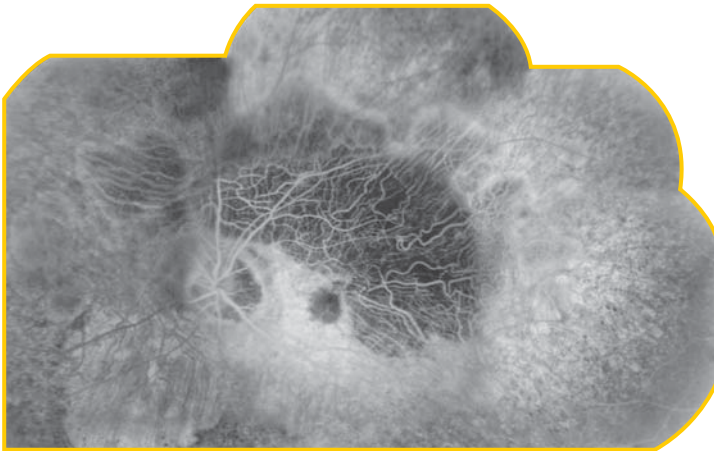
Bu iki tioridazin toksisitesi olgusunda ise progresif atrofi ve pigment epitelinde hiperplazi izleniyor. Atrofi, makula ve paramaküler alanlarda gözükmesinin yanında (soldaki iki fotoğraf), periferde doğru da bir yayılım sergiliyor (sağdaki iki fotoğraf). Floresan anjiyogramında pigment epitelinde ve koriokapillerde atrofi görülüyor.



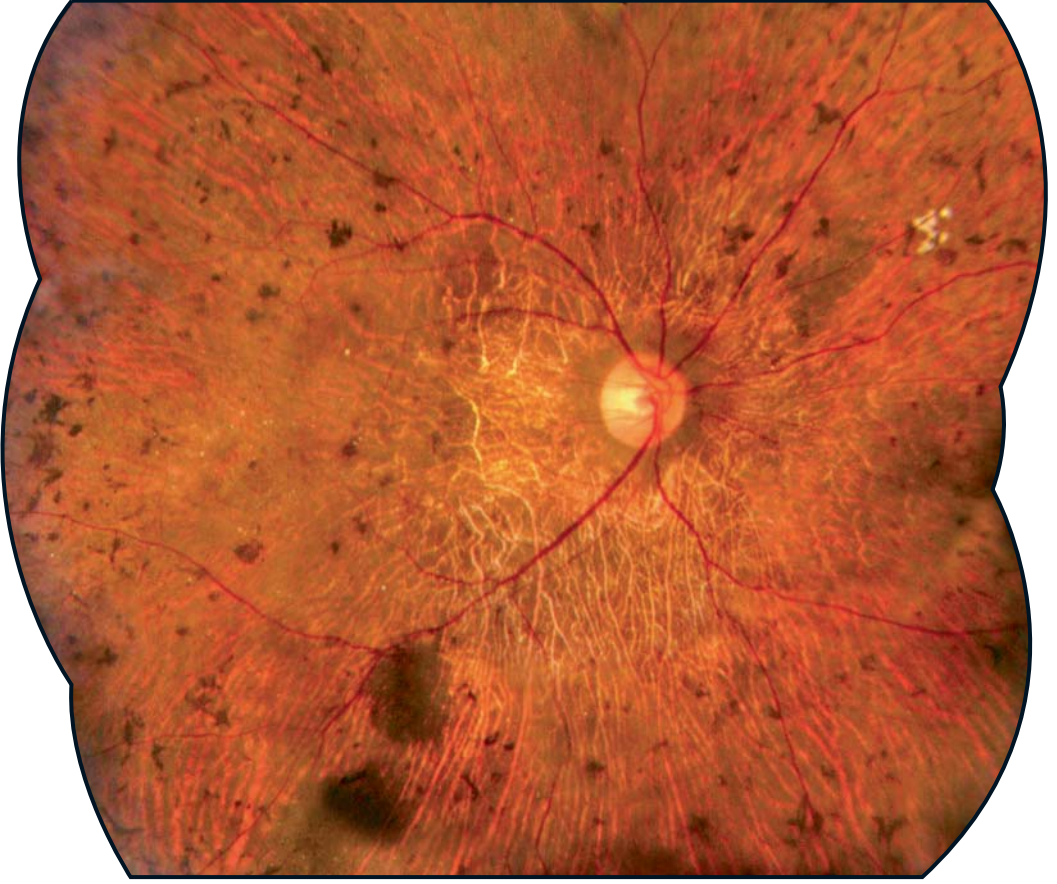
Bu iki tioridazin toksisitesi hastasında ise yaygın karakterde olmak üzere pigment epitelinde zonal hiperplazi (*solda*) ve atrofi (*sağda*) mevcut.



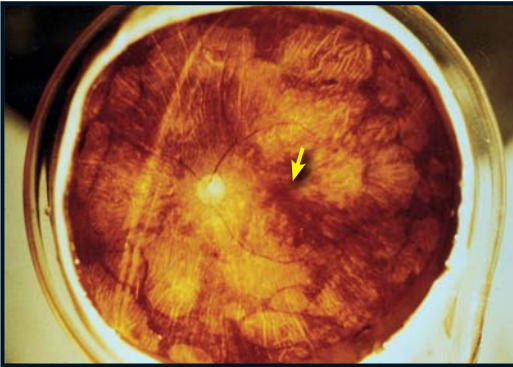
Bu tiyridazin olgusunda midperiferik retinadaki multizonal atrofi alanları ve aralarda kısmen sağlam kalmış alanlar ile periferik toksisite izleniyor.



Floresan anjiyografide, iyi derece koriokapiller perfüzyona işaret ettiği bilinen atrofik pigment epiteli üzerindeki "pencere defekti" görülürken, az sayıda pigment agregasyonu ve/veya koriokapiller atrofi alanları da mevcut.



Ağır tioridazin toksisitesi olan bir hastada geniş yayımlı atrofi ve pigment epitelinde hiperplastik değişim izleniyor.



© 455

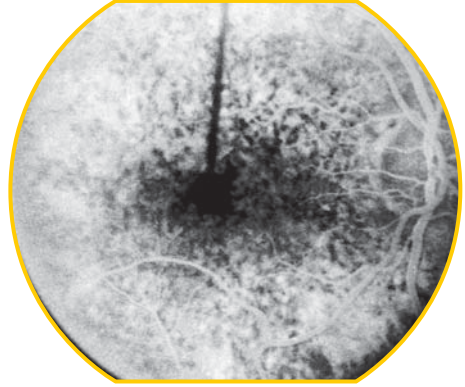
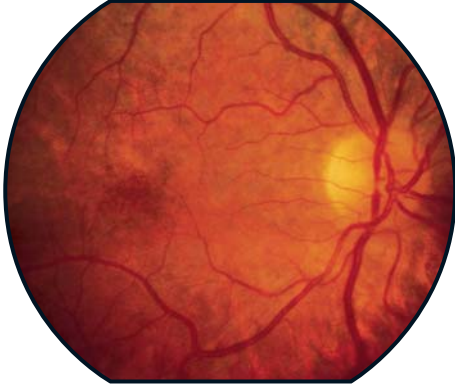


© 456

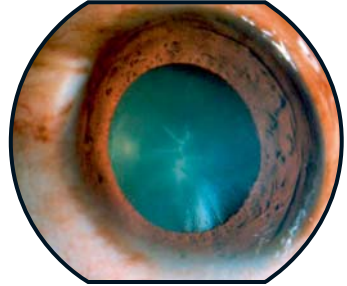
Tioridazin retinal toksisitesinin makro görünümü, RPE'nin geniş yayımlı atrofisini gösteriyor. Makula yanında sağlam bir RPE alanı kaldığı gözükürken (ok), fotoreseptörlerde de sadece kısmi atrofi olduğu görülüyor. Histolojik inceleme, fotoreseptör ve RPE dejenerasyonu olduğunu gösteriyor.

Klorpromazin (Thorazine)

Klorpromazin, tioridazine benzer bir piperidindir ancak farkı, piperidil yan zincirinin olmamasıdır. Aynı zamanda psikomotor bozuklukların tedavisinde de kullanılır. İlaç kendi başına melanine güçlü bir şekilde bağlanır ve çok nadiren retinal toksisiteye sebep olur. Toksik değişimler arasında retinal granülarite, pigment kümelenmesi, ve RPE atrofisi sayılabilir. İlaçın kesilmesiyle toksik etki tersine çevrilebilir. Lensteki kristalin birikimleri, kortikal opasiteler olarak tarif edilmektedir.

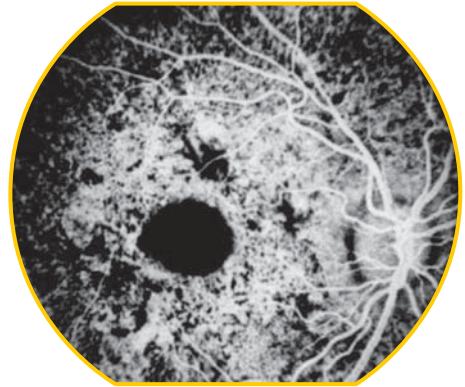


Bu fotoğraflarda santral makula ve ötesindeki RPE'de granüler ve düzensiz dağılımlı bir atrofik etki görülüyor. Floresan anjiyografide ise atrofik RPE'den, koriokapiller yapının floresant nitelikte ve sağlam olmasından kaynaklanan, belirgin bir 'pencere defekt'i' görülüyor.



Bu hastalarda klorpromazine bağlı olarak posterior polde yaygın nitelikteki toksisite (sağda) ve makulada daha düşük yayımlı erken toksisite (solda) görülüyor.

Klorpromazin toksisitesi aynı zamanda, fotoğrafta da belirgin olarak görüldüğü üzere, lenste granüler opasiteler oluşmasına yol açabilir.



Klorpromazin toksisitesi, tioridazin toksisitesine benzer. Bu hastada, peripapiller ve posterior polar atrofi ile birlikte pigmentli perifoveolar zonda nisbi bir sağlam kalma izleniyor.

Bölüm 15

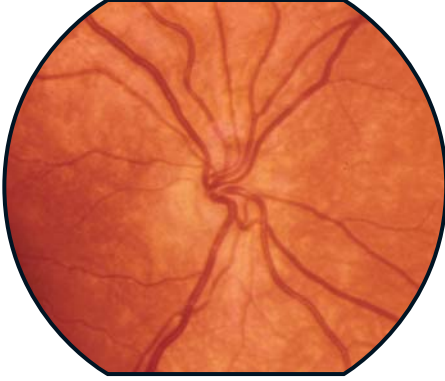
Konjenital Optik Sinir Anomalileri

Çeviri: Dr. Bengü Ekinci Köktekir, Dr. Şansal Gedik

Hipoplazi	.882
Konjenital vasküler loop	.882
Miyelin	.882
Tilte disk sendromu	.884
Kolobomlar	.885
Optik sinir başı druzeni	.891
Optik sinir çukurlaşması (glokom)	.895
Optik sinir travması	.896
Non-arteritik ön iskemik optik nöropati	.897
Papillit	.898
Optik sinir tümörleri.	.899

Hipoplazi

Optik sinir hipoplazisi optik sinir demetlerinin gelişimi esnasında fazla körelmesi sonucunda oluşur. Bu optik sinirin eksik gelişimine sebep olur. Bu durum tek veya her iki gözde gelişebilir, hafiften ciddiye kadar görme keskinliği ve görme alanı defektlerini de içeren görme bozukluğuna sebep olabilir.



Bu hastada konjenital küçük optik sinir bulunmaktadır. Bu hastalarda büyük ven ve arter oklüzyonları ve iskemik papillopati de dahil vasküler oklüzif hastalık riski bulunmaktadır.

Miyelin

Miyelinli retinal sinir lifi popülasyonun yaklaşık %1'inde görülmektedir. Miyelinizasyon görme alanı değişiklikleri ve mikro-anjiyopati gibi anormal retinal vasküler değişikliklerle beraberlik gösterebilir. Ancak, genellikle asemptomatik olup ilerleyici değildir. Nadiren ilerleyebilir ya da gerileyebilir.



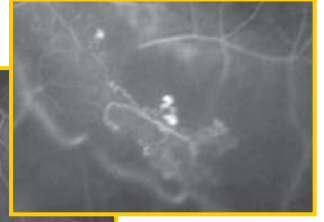
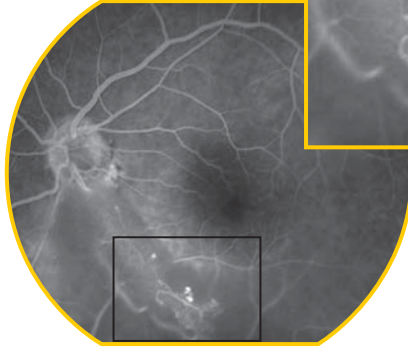
Bu hastalarda optik sinirle devamlılık gösteren miyelin bulunmaktadır. Bu küçük, hafif bir lezyondan etrafı çevreleyen büyük lezyona kadar değişiklik göstermektedir.

Konjenital Vasküler Loop

Konjenital vasküler anomaliler genellikle arteriollerin daha az sıklıkla da venüllerin düğümü şeklinde gelişir. Vasküler düğüm, genellikle de arteriol vitreus içine kanayabilir

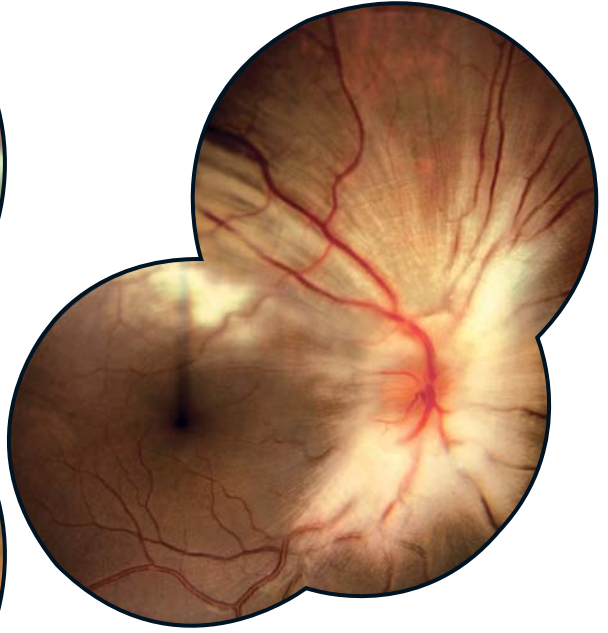
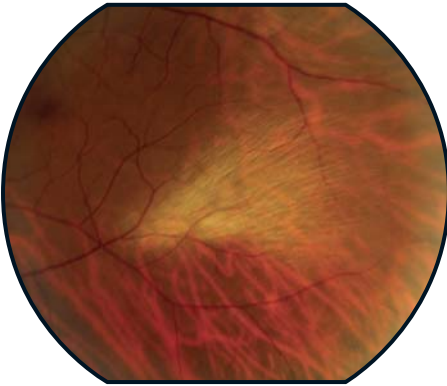
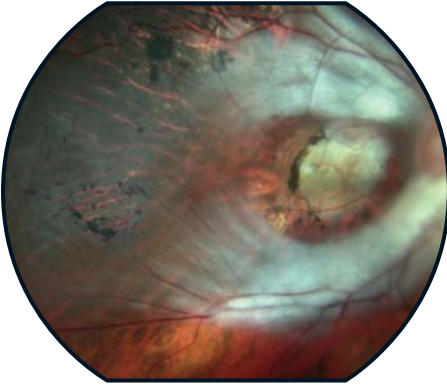


Bu hastada optik diskte konjenital venüler anormal düğüm bulunmaktadır. Bu değişiklik inflamasyon, iskemik veya proliferatif hastalıkla ilişkili değildir.



Bu hastadaki miyelin retinal vasküler mikroanjiyopati ile ilişkili olup, dilate, telenjektatik damarlar, anevrizma ve iskemiyle birliktelik göstermektedir.

Dr. Alfonso Ponce'nin izniyle.

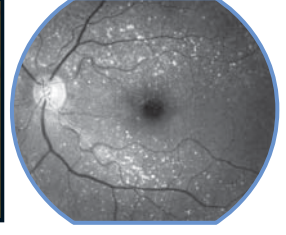
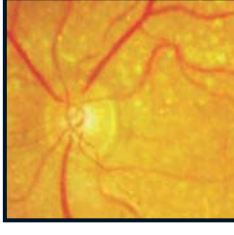
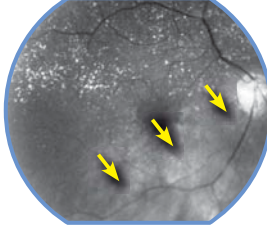
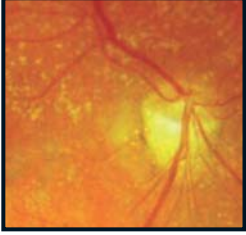


Miyelin periferel fundusta bulunduğunda tüyümsü sınırları olan üçgensel, irregüler dağılım gösterir, genellikle retinanın sinir lifi tabakası sınırları ile uyumluluk göstermektedir.

Tilte Disk Sendromu

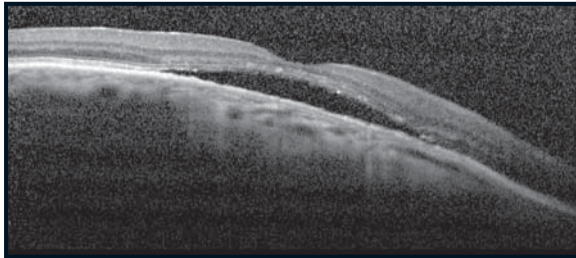
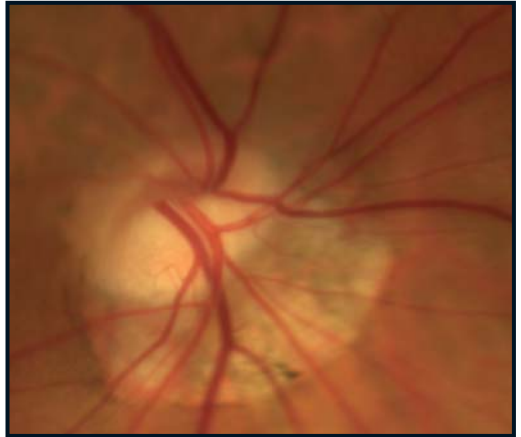
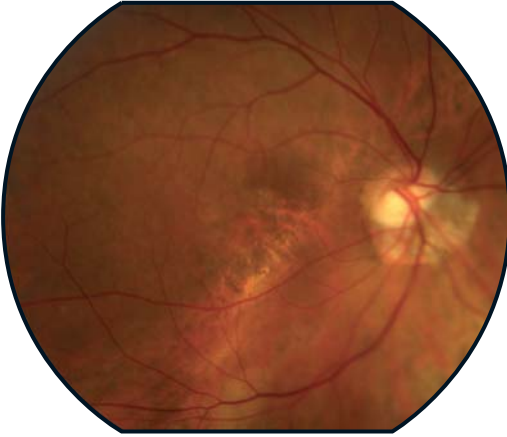
Tilte disk stafilomla giden arka segment anormallikleri, sekonder klinik değişiklikler ve görme kayıplarına sebep olabilir. Stafilom kenarında koroidal neovaskülarizasyon veya sızıntı,

stafilom içersinde pigment epitelyal atrofik değişiklikler, görme alanı kaybı, veya daha nadir bulguları içermektedir.



Tilte disk sendromlu bu hastada, sağ gözde stafilomlu alanda (oklar) drusenoid değişikliklerin eksikliği bulunmaktadır. Diğer gözdeki sinir (sol) sadece hafifçe eğilmiştir.

Sol ve sağdan ikinci, Dr. Salomen Cohen'in izniyle.

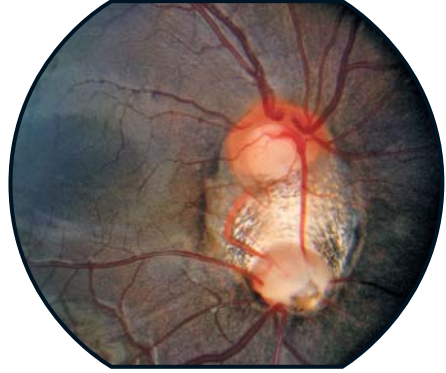
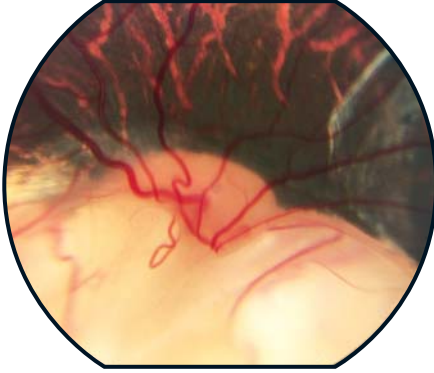


Bu hastada inferotemporal paramaküler alana optik diskin alt kısmından uzanım gösteren ve stafilomlu kenara sahip optik sinir tilti bulunmaktadır. Bu hastalar seröz pigment epitelyal dekolman olmaksızın santral seröz koryoretinopatiyi taklit eden eksudasyon ve dekolmana yatkındırlar. Ayrıca bu hastalarda genellikle stafilom kenarında bulunan koroidal neovaskularizasyon gelişebilir. Bu hastada OKT'de retinada seröz elevasyon görülmektedir. .

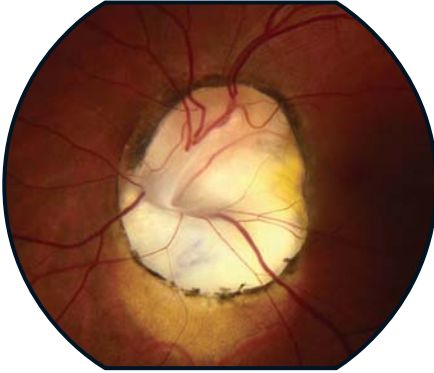
Kolobomlar

Konjenital optik sinir kolobomu, optik sinir başındaki farklı büyüklükteki boşluklardır. Kolobom tek taraflı veya iki taraflı olabilir, embriyonik fissürün arka kısmının kapanmamasına

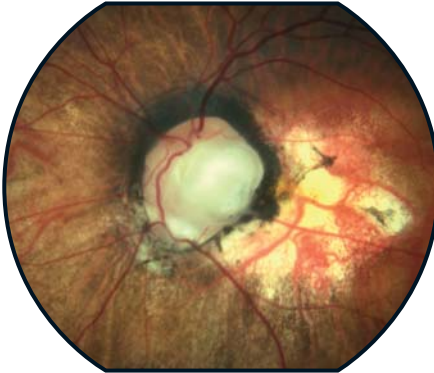
ikincil geliştiği düşünülmektedir. Bazı vakalarda kolobom kenarında retina ve koroid de tutulabilmektedir. Optik sinir kolobomu PAX6 gen mutasyonuna bağlı gelişir



Bu iki hastada koroid kolobomu olarak devamlılık gösteren optik sinir kolobomu bulunmaktadır. Sağdaki fotoğrafta arkaya doğru uzanım gösteren ve ikinci optik sinir görüntüsünü andıran fistül traktüsü görülmektedir.



Dr. Edwin J. Ryan'ın izniyle



Bu hastalarda ayrıca peripapiller atrofinin bulunduğu optik sinir kolobomu veya komşu koroidin kolobomu bulunmaktadır.

Orjinali “**The Retinal Atlas**”
olarak yayınlanan bu kitabın
Türkçe çevirisi Elsevier sözleşmesi
altında yayınlanmaktadır

