



Parasantral Akut Orta Makülopati

Paracentral Acute Middle Maculopathy

© Pelin Kıyat, Cumali Değirmenci, Serhad Nalçacı, Filiz Afrashi, Cezmi Akkın
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Akut maküler nöroretinopatinin bir varyantı olan parasantral akut orta makülopati (PAOM) spektral domain optik koherens tomografide (SD-OCT) iç nükleer ve dış plexiform tabakalarda hiperreflektivite gösteren bant şeklinde lezyon ile karakterize bir klinik antite olup etiolojisinde retinal iskemiyeye neden olan vazopressör maruziyeti ya da mikrovasküler retinopatiye neden olan sistemik hastalıklar düşünülmektedir. PAOM tanısı ve takibinde temel görüntüleme yöntemi SD-OCT'dir ancak multimodal görüntüleme ile tanı desteklenmelidir. Bu çalışmada PAOM tanısı alan genç, kadın olguda multimodal görüntüleme özelliklerinin sunulması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Parasantral akut orta makülopati, akut maküler nöroretinopati, optik koherens tomografi

Abstract

Paracentral acute middle maculopathy (PAMM) is a variant of acute macular neuroretinopathy which is characterized by a hyperreflective band-like lesion in the inner nuclear layer and outer plexiform layer on spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT). The etiology is believed to involve vasopressor exposure or systemic microvascular diseases that cause retinal ischemia. SD-OCT is the main imaging method in the diagnosis or evaluation of progression of PAMM, whereas multimodal imaging is useful to support the diagnosis. Herein, we present a case of PAMM in a healthy young woman using multimodal imaging methods.

Keywords: Paracentral acute middle maculopathy, acute macular neuroretinopathy, optical coherence tomography

Giriş

Parasantral akut orta makülopati (PAOM), ilk olarak 2013 yılında Sarraf ve ark.¹ tarafından tanımlanmış ve akut maküler nöroretinopatinin bir varyantı olarak belirtilmiştir. Akut maküler nöroretinopati, Bos ve Deutman² tarafından kırmızı, kama şeklinde parasantral retinal lezyonlar tanımlanmış olmasına rağmen spektral domain optik koherens tomografinin (SD-OCT) gelişimi ile birlikte akut maküler nöroretinopati lezyonlarının bir kısmının dış retina katlarını etkilediği, bir kısmının ise orta ve iç retinal katları etkilediği ortaya konmuştur. Sarraf ve ark.³ tarafından tip 1 akut maküler nöroretinopati olarak da tanımlanan PAOM, SD-OCT'de iç nükleer ve dış plexiform tabakalarda bant şeklinde reflektivite artışı ile karakterizedir.

Etiyolojisi kesin olarak açıklanamamaktadır ancak kafein, epinefrin gibi vazokonstriktörlerin, oral kontraseptif kullanımının, diyabet, hipertansiyon, orak hücreli anemi gibi retinayı etkileyebilen mikrovasküler hastalıkların etiolojide yer alabileceği belirtilmiştir.^{4,5}

Olgu Sunumu

Yirmi bir yaşında kadın hasta sağ gözünde 4 gündür devam eden bulanık görme ve gözün önünde siyah leke şikayeti ile Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Retina Birimi'ne başvurdu. Hastanın öyküsünde özellik yoktu. Olgunun oftalmolojik muayenesinde en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ ve sol gözde 20/20 saptandı. Bilateral

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Pelin Kıyat, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

E-posta: pelinkiyat@hotmail.com **ORCID-ID:** orcid.org/0000-0002-3581-7059

Geliş Tarihi/Received: 07.07.2019 **Kabul Tarihi/Accepted:** 13.03.2020

Cite this article as: Kıyat P, Değirmenci C, Nalçacı S, Afrashi F, Akkın C. Paracentral Acute Middle Maculopathy. Turk J Ophthalmol. 2020;50:193-196

göz içi basıncı ve ön segment muayenesi doğal olarak izlendi. Fundus bakısında sol göz doğal saptanırken, sağ gözde fovea superotemporalinde hipopigmente alan izlendi.

SD-OKT ile yapılan görüntülemelerde sağ gözde fovea superotemporalindeki hipopigmente alan ile uyumlu kesitte iç nükleer ve dış pleksiform tabaka seviyesinde hiperreflektivite gösteren bant şeklinde lezyon saptandı. Ancak retina dış katları ile retina pigment epiteli tamamen normaldi. 30-2 görme alanında, fundus muayenesinde izlenen hipopigmente alan ile uyumlu şekilde parasantral skotom gözlemlendi. Fundus otofloresans görüntülemelerde fovea superotemporalindeki lezyon alanında hipootofloresans izlenirken, fundus floresin anjiyografide parafoveal lezyon alanında hipofloresans gözlemlendi. OKT-anjiyografide derin kapiller pleksusta belirgin damarlanma kaybı saptandı. Multifokal elektroretinografide de herhangi bir patoloji gözlenmedi.

Etiyolojik araştırma açısından hematoloji ve genetik birimlerine konsültasyona ek olarak trombofili paneli, hemogram ve biyokimya tetkikleri, karotis doppler ultrasonografi, kranioorbital manyetik rezonans görüntüleme tetkikleri istendi ve sonuçlarda herhangi bir anormallik izlenmedi. Olguda “parasentral akut orta makülopati” düşünüldü ve tedavisiz takibe alındı.

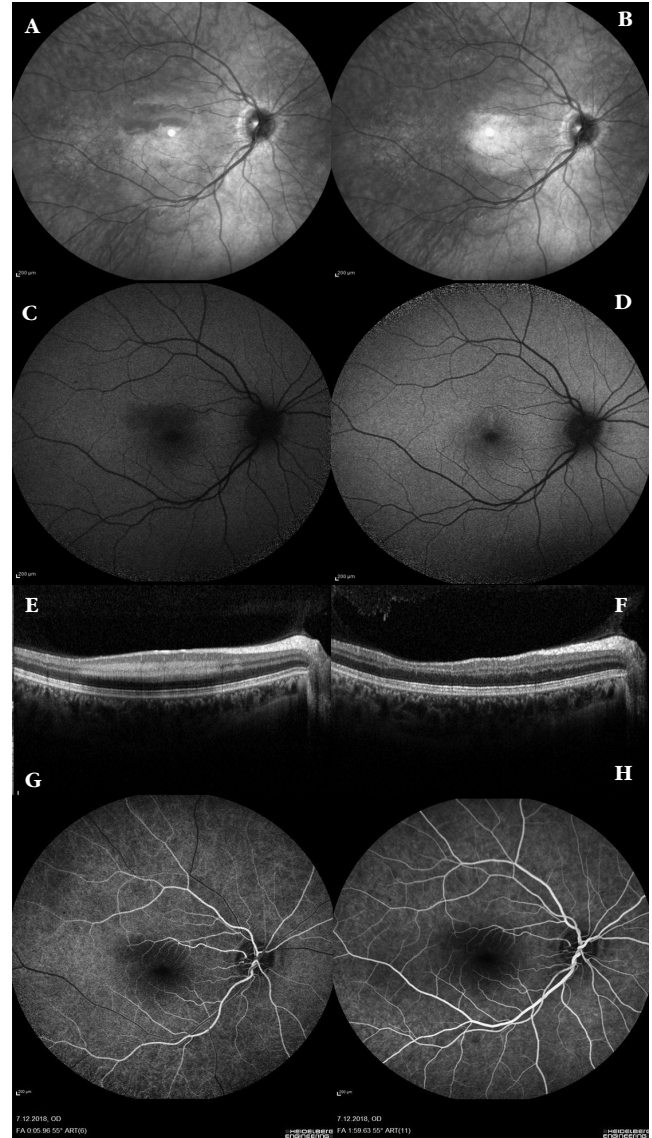
Dört ay sonraki kontrol muayenesinde ise hasta görmenin normale döndüğü ve siyah leke şikayetinin tamamen gerilediğini belirtti. Bilateral EIDGK 20/20 saptanırken, fundus bakısında hipopigmente alanın gerilediği, SD-OKT’de fovea superotemporalindeki lezyon alanında retinada minimal incelmeye ile dış retina katlarında düzensizlik saptandı. Lezyon alanında fundus hipootofloresansının gerilediği saptandı (Resim 1). OKT-anjiyografide ise lezyon alanındaki derin kapiller pleksustaki damarlanma kaybının derin kapiller pleksusta düzensizlik bırakarak iyileştiği gözlemlendi. 30-2 Görme alanı testinde tanı sırasında saptanan parasantral skotomun gerilediği izlendi (Resim 2). Olgunun takip eden muayenelerinde nüks izlenmedi.

Tartışma

Sarraf ve ark.¹ tarafından 2013 yılında akut maküler nöroretinopatinin iki varyantı tanımlanmıştır. Tip 1 akut maküler nöroretinopati diğer adı ile PAOM SD-OKT’de iç nükleer ve dış pleksiform tabakanın etkilendiği form; tip 2 akut maküler nöroretinopati ise dış retinal tabakaların ve retina pigment epitelinin etkilendiği form olarak bildirilmiştir.⁶

Tip 1 ve tip 2 akut maküler nöroretinopati lezyonlarının her ikisi de parasantral skotom şikayeti ile kendini göstermekte ve etiyolojilerinde vazopressör maruziyeti üzerinde durulmaktadır. Klinik görünüm olarak her ikisi de grimsi hipopigmente intraretinal parafoveal lezyonlar olarak izlenmektedir. Ayırımında temel görüntüleme yöntemi SD-OKT olup, iskemi kaynağı tip 1 lezyonda intermediate ya da derin kapiller pleksus iken tip 2’de derin kapiller pleksustur. Lezyonların parafoveal ortaya çıkmasının nedeni bu alandaki kapiller pleksus yoğunluğuna bağlı olabilir.

Literatürde bildirilen PAOM olguları genellikle ileri yaşta vaskülopatili erkekler iken, tip 2 akut maküler nöroretinopati olguları genç sağlıklı kadınlardan oluşmaktadır.⁷ Bizim olgumuz ise literatürden farklı olarak sağlıklı genç bir kadın olup tip 1 akut maküler nöroretinopati (PAOM) özellikleri göstermektedir.



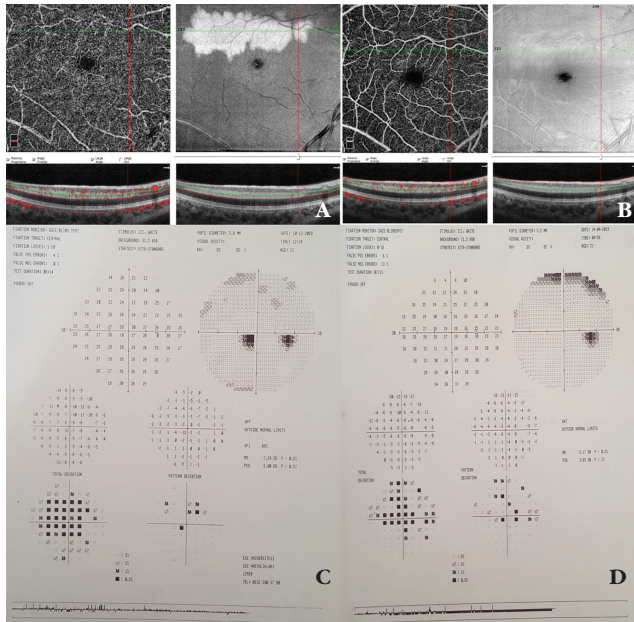
Resim 1. Tanı sırasında ve dört ay sonraki kontrol muayenesine ait fundus infrared, fundus otofloresans, SD-OKT ve tanı sırasında FFA görüntüleri. Tanı sırasında fundus infrared görüntülemelerde lezyona uygun alanda hiporeflektans izlenirken (A), dört ay sonraki kontrol muayenesinde reflektans normal saptandı (B). Tanı sırasında fundus otofloresans görüntülemelerde fovea superotemporalindeki lezyon alanında hipootofloresans izlenirken (C), dört ay sonraki kontrol muayenesinde hipootofloresansın gerilediği saptandı (D). Tanı esnasında SD-OKT’de sağ gözde fovea superotemporalindeki hipopigmente alan ile uyumlu kesitte iç nükleer ve dış pleksiform tabaka seviyesinde hiperreflektivite gösteren bant şeklinde lezyon izlendi (E). Dört ay sonraki kontrol muayenesinde SD-OKT’de fovea superotemporalinde iç nükleer ve dış pleksiform alanı içeren hiperreflektif bantın kaybolduğu ve lezyon alanında retina katlarında incelmeye ve dış retina katlarında düzensizlik izlendi. (F) Tanı sırasında çekilen erken ve geç döneme ait FFA görüntüleri (G-H).

SD-OKT: Spektral domain-optik koherens tomografi

SD-OKT iç nükleer ve dış pleksiform tabakaları etkileyen PAOM'nin (tip 1 akut maküler nöroretinopati) dış retina katları, ellipsoid zon ve retina pigment epitelini etkileyen tip 2 akut maküler nöroretinopatiden ayırımında da temel görüntüleme yöntemidir.⁸ Bazı olgularda oftalmoskopik retina muayenesi tamamen normal izlenebilir, fundus floresein anjiyografide özellik saptanamayabilir, böyle olgularda tanı amacıyla SD-OKT'nin önemi açıktır. SD-OKT ile kronik olgularda gelişebilecek iç nükleer tabakadaki inceltme, lezyonun progresyonu ya da rezolüsyonunun takibi gösterilebilmektedir.⁹

Olgumuzda fundus floresein anjiyografi görüntülemesinde, parafoveal lezyon alanında hipofloresans izlenmiştir. Literatürde PAOM ile ilgili bildirilen olgu sunumlarında fundus floresein anjiyografi genellikle normal floresans göstermektedir.^{10,11} PAOM etiolojisinde arter dal tıkanıklığı saptanan olgularda ise fundus floresein anjiyografide dolum defekti saptanmıştır.³ Ancak bizim olgumuzda arter dal tıkanıklığı lehine bulgu izlenmemiş, dolum defekti saptanmamıştır. Niyousha ve ark.'nın¹² olgu sunumunda bizim olgumuzda olduğu gibi fundus floresein anjiyografide, PAOM saptanan gözde, etkilenen retina alanında hipofloresans izlenmiştir. Olgumuzda fundus floresein anjiyografi görüntülemesinde hipofloresans izlenmesinin nedeni, retinal kalınlık artışına bağlı floresans azalması olarak düşünülmektedir.

PAOM patogenezinde retinanın orta tabakalarına kan akımını sağlayan intermediate ve derin kapiller pleksustaki iskemik temel rol oynamaktadır.¹³



Resim 2. Tanı sırasında ve dört ay sonraki kontrol muayenesine ait OKT-anjiyografi görüntüleri ve 30-2 görme alanı testi. Tanı sırasında, OKT-anjiyografide derin kapiller pleksusta damarlanma kaybı saptanırken (A), dört ay sonraki kontrol muayenesinde lezyonun yüzeyel kapiller pleksusta düzensizlik bırakarak iyileştiği saptandı (B). 30-2 görme alanı testinde fundus muayenesinde izlenen hipopigmente alan ile uyumlu şekilde parasantral skotom gözlenirken (C) kontrol muayenesinde parasantral skotomun gerilediği izlendi (D).

OKT: Optik koherans tomografi

Etiyolojide mikrovasküler hastalıkların yer alması, her ne kadar bizim olgumuzda herhangi bir etiyolojik neden saptanamasa da, PAOM lezyonları saptanan olguların retinayı etkileyebilen diyabet, hipertansiyon, orak hücreli anemi gibi mikrovasküler hastalıklar açısından değerlendirilmesini gerektirmektedir. PAOM sistemik bir mikrovasküler hastalığın uyarıcı bir belirtisi olarak ortaya çıkabilir.¹⁴

Epinefrin, norepinefrin, efedrin, kafein gibi sempatomimetik kullanımı ile PAOM lezyonları arasında da ilişki bildirilmiştir.¹⁵ PAOM tanısı alan olgularda vazopressör maruziyetini de sorgulamak gerekmektedir. Sempatomimetiklerin vazopressör etkileri ile retinal intermediate ve derin kapiller pleksusta iskemiyeye neden olabileceği ve SD-OKT'de izlenen iç nükleer dış pleksiform retina tabakalarında hiperreflektif lezyondan sorumlu olabileceği düşünülmektedir. Bazı PAOM olgularında kronik dönemde ortaya çıkan iç nükleer tabakanın inceltmesi de iskemik teoriyi desteklemektedir. Kronik dönemde iç nükleer tabakanın incelendiği olgularda parasantral skotom kalıcı olabilmektedir.¹⁶ Bizim olgumuzda ise SD-OKT'de hiperreflektif lezyon tamamen gerilemiş ve olgunun skotom şikayeti kaybolmuştur.

Sonuç olarak, akut maküler nöroretinopatinin iç nükleer ve dış pleksiform tabakaları etkileyen bir varyantı olarak tanımlanan PAOM, günümüzde SD-OKT'nin gelişimi ve multimodal görüntüleme yöntemleri ile daha kolay tanı almaktadır. SD-OKT PAOM tanısında, progresyon takibinde ve ayırıcı tanısında oldukça faydalı bir görüntüleme yöntemidir. PAOM etiolojisinde retinal kapiller pleksusta gelişen fokal parafoveal iskemisinin rolü üzerinde durulmakta ve PAOM tanısı alan olgularda vazopressör maruziyetinin ve retinayı etkileyebilen mikrovasküler patolojilerin araştırılması önerilmektedir. Günümüzde PAOM lezyonlarına herhangi bir tedavi uygulanmamaktadır ancak etiyolojik araştırma sistemik vasküler risk faktörlerinin tespiti açısından önem arz etmektedir.¹⁷

Etik

Hasta Onayı: Bulunmamaktadır.

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu ve editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: P.K., C.D., S.N., F.A., C.A., **Konsept:** P.K., C.D., F.A., C.A., **Dizayn:** P.K., C.D., F.A., C.A., **Veri Toplama veya İşleme:** P.K., C.D., S.N., **Analiz veya Yorumlama:** P.K., S.N., F.A., **Literatür Arama:** P.K., C.D., **Yazan:** P.K., C.D., F.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

Kaynaklar

1. Sarraf D, Rahimy E, Fawzi AA, Sohn E, Barbazetto I, Zacks DN, Mittra RA, Klancnik Jr JM, Mrejen S, Goldberg NR, Beardsley R, Sorenson JA, Freund KB. Paracentral acute middle maculopathy: A new variant of acute macular neuroretinopathy associated with retinal capillary ischemia. JAMA Ophthalmol. 2013;131:1275-1287.

2. Chu S, Nesper PL, Soetikno BT, Bakri SJ, Fawzi AA. Projection resolved oct angiography of microvascular changes in paracentral acute middle maculopathy and acute macular neuroretinopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2018;59:2913-2922.
3. Shah D, Saurabh K, Roy R. Multimodal imaging in paracentral acute middle maculopathy. *Indian J Ophthalmol.* 2018;66:1186-1188.
4. El-Dairi M, Bharti MT, Vaphiades MS. A shot of adrenaline. *Surv Ophthalmol.* 2009;54:618-624.
5. Yu S, Wang F, Pang CE, Yannuzzi LA, Freund KB. Multimodal imaging findings in retinal deep capillary ischemia. *Retina.* 2014;34:636-646.
6. Rahimy E, Kuehlewein L, Sadda SR, Sarraf D. Paracentral acute middle maculopathy: What we knew then and what we know now. *Retina.* 2015;35:1921-1930.
7. Joseph A, Rahimy E, Freund KB, Sarraf D. Multimodal imaging in acute macular neuroretinopathy. *Retinal Physician.* 2013;10:40-44.
8. Hufendiek K, Gamulescu MA, Hufendiek K, Helbig H, Märker D. Classification and characterization of acute macular neuroretinopathy with spectral domain optical coherence tomography. *Int Ophthalmol.* 2018;38:2403-2416.
9. Sridhar J, Shahlaee A, Rahimy E, Hong BK, Khan MA, Maguire JJ, Dunn JP, Mehta S, Ho AC. Optical coherence tomography angiography and en face optical coherence tomography features of paracentral acute middle maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 2015;160:1259-1268.
10. Pham C, Boo A, Chew SKH, Okada M. Paracentral acute middle maculopathy in a young patient following routine phacoemulsification surgery. *Clin Exp Ophthalmol.* 2019;47:1206-1209.
11. Nakamura M, Katagiri S, Hayashi T, Aoyagi R, Hasegawa T, Kogure A, Iida T, Nakano T. Longitudinal follow up of two patients with isolated paracentral acute middle maculopathy. *Int Med Case Rep J.* 2019;12:143-149.
12. Niyousha MR, Hassanpoor N, Eftekhari A, Mousvi F. Simultaneous paracentral acute middle maculopathy and purtscher-like retinopathy after acute febrile illness. *Can J Ophthalmol.* 2018;53:184-186.
13. Chen, X, Rahimy E, Sergott RC, Nunes RP, Souza EC, Choudhry N, Cutler NE, Houston SKS, Munk MR, Fawzi AA, Mehta S, Hubschman JP, Ho AC, Sarraf D. Spectrum of retinal vascular diseases associated with paracentral acute middle maculopathy. *Am J Ophthalmol.* 2015;160:26-34.
14. Nemiroff J, Phasukkijwatana N, Sarraf D. Optical coherence tomography angiography of deep capillary ischemia. *Dev Ophthalmol.* 2016;56:139-145.
15. Kerrison JB, Pollock SC, Bioussé V, Newman NJ. Coffee and doughnut maculopathy: a cause of acute central ring scotomas. *Br J Ophthalmol.* 2000;84:158-164.
16. Rahimy E, Sarraf D. Paracentral acute middle maculopathy spectral-domain optical coherence tomography feature of deep capillary ischemia. *Curr Opin Ophthalmol.* 2014;25:207-212.
17. Shah A, Rishi P, Chendilnathan C, Kumari S. OCT angiography features of paracentral acute middle maculopath. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67:417-419.