

## Olgu Sunumu

# LEBER'İN İDİOPATİK STELLAT NÖRORETİNİT-OLGU SUNUMU

Cemile Handan MISIRLI<sup>1</sup>, Elvan Cevizci AKKILIÇ<sup>1</sup>, Tuğba ÇELİK<sup>1</sup>, Fatma GÜNGÖR<sup>1</sup>

### Özet

Nöroretinit tek veya çift taraflı görme kaybı ile birlikte optik disk ödemi saptanan ve bir iki hafta içerisinde maküler star eklenen bir optik nöropati tablosudur. Olgumuz 25 yaşında bayan hasta, sol gözde başlayıp 3 günde sağa da geçen görme kaybı ve papil ödemi idi. İkinci haftada maküler star görüldü ve olayın ağır seyretmesinden ötürü pulse steroid başlandı. Bir ayda hasta düzelmeye başladı. İyi prognozlu olan Leber'in idiyopatik stellat nöroretinitini bir kere daha hatırlatmak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

**Anahtar sözcükler:** görme kaybı, nöroretinit, papil ödemi.

### LEBER'S IDIOPATHIC STELLATE NEURORETINITIS: CASE REPORT

#### Summary

Neuroretinitis is a form of optic neuropathy characterised by acute unilateral or bilaterale visual loss and macular star added one or two weeks . Our case was a woman aged 25 years old, visual loss and disk edema beginning at left eye, continueing with right eye in 3 days. Macular star was seen at the second week and because of bad clinical findings, pulse steroid was begun. The patient was better at one month. The purpose of this report was to remember

Leber's idiopathic stellate neuroretinitis one more, a case with good prognosis.

**Key words:** Visual loss, neuroretinitis, papilla edema.

### Giriş

İdiyopatik stellat nöroretinit terimi, tek taraflı papilödem ve makulada star oluşumu olan bir olgu nedeniyle, ilk kez 1916 yılında Leber tarafından kullanılmıştır<sup>1</sup>. Daha büyük bir olgu serisi Dryer tarafından bildirilmiş olup, bunun bir makulopatiden ziyade optik disk kapillerlerinden kaçakla karakterize primer bir optik sinir patolojisi olduğu vurgulanmıştır<sup>2,3</sup>. Akut, tek veya çift taraflı görme kaybı ile birlikte optik disk ödemi görülür ve maküler sert eksudalar fovea etrafında yıldız şeklinde dizilerek optik nöropati tablosu oluştururlar. Fundoskopik görünümde papillit, anterior iskemik optik nöropati, retinal ven oklüzyonu, hipertansif, renal ve infiltratif retinopatiler ile karışabilir. Biz burada papil ödemi ve maküler star oluşumu saptadığımız bir olgumuzdan bahsedeceğiz. Amacımız bu tür olgulara neden olan kötü prognozlu hastalıklardan, iyi bir seyire sahip olan Leber 'in idiyopatik stellat nöroretinitine dikkat çekmektir.

### Olgu

Yirmibeş yaşında bayan hasta, sol gözde

1. Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği.



**Resim 1.** Sol gözde maküler star görünümü



**Resim 2.** Fundus floresan anjiyografisi

daha belirgin olmak üzere ani bilateral görme azalması şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hasta kliniğimize yatışından 3 gün önce uykudan uyandığında, sol gözde aniden başlayan görmede azalma şikayeti olduğu ve cisimleri bulanık gördüğünü ifade ediyordu. Görme kaybı gün içinde giderek artan hastada sonraki gün şikayetlerine sol göz hareketleri sırasında ağrı da eklendi. Hastanın başvurudan 4 gün önce evde geçici bir ateş yüksekliği yaşadığı ve evcil hayvan beslediği öğrenildi. İlaç kullanma alışkanlığı ve travma öyküsü yoktu. Özgeçmiş ve soygeçmiş özelliksiz idi. Fizik muayene normal bulundu. Nörolojik muayenede ise bilateral papil ödemi dışında özellik yoktu. Oftalmolojik olarak görme keskinliği, sağ gözde 4/10, sol gözde 1/10 olarak saptandı. Göz hareketleri hafif ağrılı, renkli görme doğal, afferent pupil defekti negatif idi. Akciğer grafisi normal, laboratuvar tetkiklerinde WBC:9000 (%64 PNL), CRP:4,4, sedimentasyon:72 idi, kan ve idrarda üreme olmadı. Ayrıca vaskülit markerları, RPR, Anti HIV, Toxo IgG, M, Brusella Rose Bengal negatif geldi. Kontrastlı beyin MRI ve MR venografi normal saptandı. Hastaya yapılan lomber ponksiyonda: Bos glukoz: 66mg/dl (eşzamanlı kan glukozu: 98mg/dl), Bos protein 35.8 mg/dl, Bos basıncı 130 mm H<sub>2</sub>O, Bos hücre sayısı:2, Pandy negatif idi. Bos kültürü ve mikobakteri kültürü negatif idi. Hasta takibinde papil ödem bulgularının artması ve görmesinin sağ gözde 2 m, sol gözde 30 cm'ye düşmesi üzerine, yatışının 10 gününde tekrar göz

konsültasyonu istendi ve papil ödem yanında solda maküler star görüldü (Resim 1). Yapılan görme alanı muayenesinde sağ göz sol alt kadranda minimal skotom, sol gözde kör nokta ile bağlantılı abzaki skotom saptandı. Hastaya yapılan Fundus floresan anjiyografide (FFA) bilateral optik disk başında sızıntı saptandı (Resim 2).

Görme ile ilgili şikayetlerinin yoğun olması üzerine, tartışmalı olmasına rağmen 1mg/kg pulse steroid tedavisi başlandı ve 7 gün devam edildi. Sonuçta hasta vizyonu sağda 4/10, solda 1/10 idi ve klinik olarak hasta kendisini görme açısından iyi hissediyordu. Hasta 1 hafta daha interne edildikten sonra görmesinde hızla düzelme oldu ve taburcu edildi. Onbeş gün sonraki kontrolde papil ödem ve maküler starın halen devam etmesine rağmen vizyon sağda 6/10, solda ise 2/10' du ve hasta görmesinin daha iyi olduğunu ifade ediyordu.

### Tartışma

Leber'in idiyopatik stelat nöretiniti optik sinirin inflamatuvar hastalığı olup genellikle 8 ile 55 yaş arasında (ortalama 22 yaş), erkek ve kadınlarda eşit sıklıkta görülür, %7-33 arasında bilateraldir. Ani görme azalması, bulanık görme, optik diskte şişme, yıldız şekilli peripapiller ve maküler eksüdatlar ile kendini gösterir<sup>4</sup>. Nadiren göz hareketlerinde ağrı olabilir. Başlangıçtaki görme keskinliği ışık hissine kadar düşebilirse de, genellikle 1/10-4/10 arasında değişir. Çoğunlukla ve

daha çok unilaterale durumlarda afferent pupil defekti vardır. Hastalık makula ve ganglion hücrelerini etkilediği için erken dönemde renkli görme de bozulur (5,6). Santral ve çekosantral skotom en sık görme alanı defektleri olduğu halde, arkuat defektlere de rastlanabilir. Optik disk ödemi hastalığın en erken bulgusu olup, genellikle yaygın ve peripapiller ödemle beraberdir. Üçüncü haftadan itibaren gerilemeye başlar ve yaklaşık 3-4 ayda tümüyle kaybolur. Ağır seyreden olgularda optik atrofiyle sonuçlanabilir<sup>2,7</sup>. Makulada star oluşumu, optik disk ödemi takiben 1 hafta sonra gelişmeye başlar ve ödem arttıkça belirginleşir. Bir ay sonra ise gerilemeye yönelir ve 6-12 ayda ortadan kaybolur (4,8). FFA'da akut dönemde papillada yaygın veya segmental hiperfloresans izlenirken, perifoveal kapiller kaçak görülmez. Hastamızda sol gözde 30 cm'ye kadar inen görme keskinliği 20. günde 1/10 çıktı, 15 gün sonra ise 2/10 idi.

Patofizyolojisinde, daha çok viral ajanlarla uyarılmış sistemik otoimmün mekanizma sorumlu tutulmuştur. Buna bağlı olarak derin optik disk kapillerlerinden komşu subretinal alana ve sonra da makulaya protein ve lipid eksudasyonu olur. Seröz materyalin absorpsiyonunu takiben kalan serbest lipid ve lipid yüklü makrofajlar, makulada dış pleksiform tabakanın gevşek ve radyal dizilimine uygun olarak star şeklinde birikir<sup>8</sup>. Olguların yarısında viral hastalık öyküsü olmasına rağmen, multipl skleroz ile birliktelik göstermez. Viral hastalıklar arasında herpes simplex, influenza, hepatit B, sifiliz, Lyme, toxoplazmoz, leptospiroz ve histoplazmoz vardır<sup>5,9,10</sup>. Hastamızda tüm bu nedenler araştırıldı ve pozitif bir etken bulunamadı.

Hastalara oral, pulse veya perioküler steroid tedavisi uygulanması ile tedavisiz izlem arasında görme prognozu açısından bir fark gözlenmemiştir<sup>11</sup>. Biz vakamızda klinik progresyonun çok hızlı olması, gözdibi muayenesinin hızla ileri evre papil ödeme geçmesi ve sol gözde görmenin iyice bozulması nedeniyle pulse steroid kullanmayı uygun bulduk.

Hastamıza mevcut muayene bulguları ve görüntüleme sonuçları ile Leber'in idiyopatik stellat nöroretiniti teşhisini koyduk. Önerimiz papil ödemli hastaların 2. hafta içinde tekrar

gözdibi muayenesinin yapılma gerekliliğidir, çünkü maküler star ancak 2. haftada oluşmaktadır<sup>6,12,13</sup>.

## Kaynaklar

- 1..Yazıcıoğlu T, Özertürk Y, Gültekin N. Travmaya bağlı optik disk ödemi ve makulada star oluşumu. Ret - Vit 2003; 11 : 72-76.
- 2.Dreyer RF, Hopen G, Gass JDM, Smith JL. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis. Arch Ophthalmol 1984; 102: 1140-1145.
- 3.Gass JDM. Diseases of the optic nerve that may simulate macular disease. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1977; 83: 766-769.
- 4.Maitland CG, Miller NR. Neuroretinitis. Arch Ophthalmol 1984; 102: 1146-1150.
- 5.Ghauri RR, Lee A. Optic disk edema with a macular star. Surv Ophthalmol 1998;43: 270-274.
- 6.Narayan SK, Kaliaperumal S, Srinivasan R. Neuroretinitis, a great mimicker. Ann Indian Acad Neurol 2008;11:109-113.
- 7.Hamard P, Hamard H, Ngohou S. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: Apropos of 9 cases. J Fr Ophthalmol 1994; 17: 116-123.
- 8.Brazis PW, Lee AG. Optic disk edema with a macular star. Mayo Clin Proc 1996; 71: 1162-1166.
- 9.Guyer DR, D'amico DJ. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis. Principles and Practice of Ophthalmology (Jakobiec FA, Albert D, ed).Third edition. Philadelphia, Saunders. Vol 2, 809-813, 1994.
- 10.Purvin V, Sundaram S, Kawasaki A. Neuroretinitis: review of the literature and new observations. J Neuroophthalmol 2011; 31:58-68.
- 11.Casson RJ, Day JO, Crompton JL. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: differential diagnosis and approach to management . Aust N Z J Ophthalmol 1999; 27: 65-69.
- 12.Purvin V. Optic neuropathies for the neurologist. Semin Neurol 2000; 20: 97-110.
- 13.Bakbak B. Optik sinir hastalıklarında ayırıcı tanı: nöroretinit, papilloflebit ve diabetik papillopati. Türkiye Klinikleri 2009; 2(3): 114-117.