

## Idiopathic Retinal Vasculitis, Aneurysms, and Retinitis: A Case Report

Banaee T, MD\*; Hosseini M, MD; Abrishami M, MD

Eye Research Center, Mashhad University of Medical Sciences, Mashhad, Iran

\*Corresponding author: banaeet@mums.ac.ir

**Purpose:** To report a case of Idiopathic Retinal Vasculitis, Aneurysm, and Retinitis [IRVAN] with angiographic and optical coherence tomography (OCT) findings.

**Case Report:** A 15-year-old girl with a 2-month history of decreased visual acuity in both eyes and best corrected visual acuity of 20/70 in both eyes was referred to the retina clinic. Mild inflammation was present in anterior chamber and vitreous cavity. There was severe exudative maculopathy, optic disc swelling, multiple tied knot-like aneurysmal dilations of retinal arterioles, and retinal vasculitis bilaterally. Systemic and laboratory work-up were negative. OCT illustrated severe retinal edema, cystic spaces in nerve fiber layer (NFL), and excrescences on the retinal surface around posterior pole.

**Conclusion:** In this report, we present OCT findings in a case of IRVAN syndrome about which few reports are available. The findings show that reduced axonal conduction and schisis-like cavities in NFL may be present.

**Key Words:** IRVAN Syndrome, Retinal Vasculitis, Neovascularization

• Bina J Ophthalmol 2012; 17 (4): 408-413.

Received: 6 October 2011

Accepted: 29 January 2012

### گزارش یک مورد سندرم واسکولیت ایدیوپاتیک شبکیه، آنوریسم و نورورتنیت (IRVAN)

دکتر توکا بنایی<sup>۱</sup>، دکتر سیده مریم حسینی<sup>۲</sup> و دکتر مجتبی ابریشمی<sup>۳</sup>

**هدف:** گزارش یک مورد سندرم واسکولیت ایدیوپاتیک شبکیه، آنوریسم و نورورتنیت (IRVAN) به همراه علایم آنژیوگرافی و توموگرافی لایه‌های شبکیه (OCT) بیمار.

**معرفی بیمار:** دختر ۱۵ ساله‌ای با سابقه کاهش حدت بینایی از ۲ ماه قبل و دید اصلاح شده ۲۰/۷۰ در هر دو چشم به درمانگاه شبکیه مراجعه نمود. در اتاق‌های قدامی و خلفی التهاب قابل مشاهده بود. در معاینه فوندوسکپی هر دو چشم، ماکولوپاتی اگزوداتیو شدید، تورم عصب بینایی، اتساع آنوریسمال عروق بزرگ شبکیه در اطراف عصب بینایی به شکل گره بسته (tied knot-like) و واسکولیت عروق شبکیه دو طرفه مشاهده شد. در بررسی‌های سیستمیک و آزمایشگاهی به عمل آمده نکته مثبتی وجود نداشت. یافته‌های OCT بیان‌کننده ادم شدید شبکیه، فضاهای کیستیک در NFL و برآمدگی‌های سطح شبکیه در حاشیه قطب خلفی بود.

**نتیجه‌گیری:** در این گزارش یافته‌های OCT یک مورد بیمار با تظاهرات چشمی سندرم IRVAN مورد بحث قرار گرفته است که تاکنون گزارشات کمی در این مورد رایج شده است. این یافته‌ها نشان می‌دهند که در این سندرم ممکن است کاهش هدایت اکسونال و حفرات سزی مانند در NFL وجود داشته باشد.

• مجله چشم‌پزشکی بینا ۱۳۹۱؛ دوره ۱۷، شماره ۴: ۴۱۳-۴۰۸.

• پاسخ‌گو: دکتر توکا بنایی (e-mail: banaeet@mums.ac.ir)

۱- دانشیار- چشم‌پزشک- دانشگاه علوم پزشکی مشهد

۲- فلوشیپ بیماری‌های شبکیه- دانشگاه علوم پزشکی مشهد

۳- دستیار چشم‌پزشکی- دانشگاه علوم پزشکی مشهد

دریافت مقاله: ۱۷ مهر ۱۳۹۰

تایید مقاله: ۹ بهمن ۱۳۹۰

## مقدمه

سندرم واسکولیت ایدیوپاتیک شبکیه، آنوریسم و نورورتنیت (Idiopathic Retinal Vasculitis, Aneurysm, and Retinitis) [IRVAN] از بیماری‌های نادر شبکیه می‌باشد که با درگیری دو طرفه به شکل آرتریت (arteritis) و اتساع آنوریسمال عروق شبکیه، آرتریولیت سر عصب بینایی، نورورتنیت و یوویت همراه است. در برخی موارد ایریت و رتنیت دیده می‌شود ولی برای تشخیص ضروری نمی‌باشند. این بیماری به طور معمول در زنان جوان و سالم دیده می‌شود و با بیماری‌های سیستمیک همراهی ندارد. از عللی که موجب کاهش بینایی در این سندرم می‌شوند می‌توان ماکولوپاتی اگزوداتیو و عوارض ناشی از ایسکمی و نورگزایی شبکیه را نام برد<sup>۱</sup>. در ابتدا اعتقاد بر این بود که سندرم IRVAN خوش‌خیم و دارای سیر خود محدود شونده می‌باشد ولی اکنون مشخص شده است که این سندرم می‌تواند منجر به کاهش شدید بینایی ناشی از ایسکمی شبکیه شود<sup>۲</sup>. علل ایجادکننده سندرم IRVAN شناخته شده نیست. با این حال، ممکن است التهاب مهاجر در سیستم عروقی شبکیه وجود داشته باشد. از این رو سندرم IRVAN را می‌توان به عنوان یک شکل موضعی از واسکولیت محدود به شبکیه چشم در نظر گرفت<sup>۳</sup>. تشخیص سندرم IRVAN بر اساس ترکیب یافته‌های بالینی می‌باشد. سه معیار اصلی (واسکولیت شبکیه، اتساع آنوریسمال در محل انشعاب و دو شاخه شدن شریانی و نورورتنیت) و سه معیار فرعی (مویزهای محیطی بدون خون‌رسانی نو رگ‌زایی شبکیه و اگزودای ماکولا) برای تشخیص IRVAN استفاده می‌شوند<sup>۱</sup>. در این مقاله به گزارش یک بیمار با سندرم IRVAN و بررسی یافته‌های بالینی آن پرداخته می‌شود.

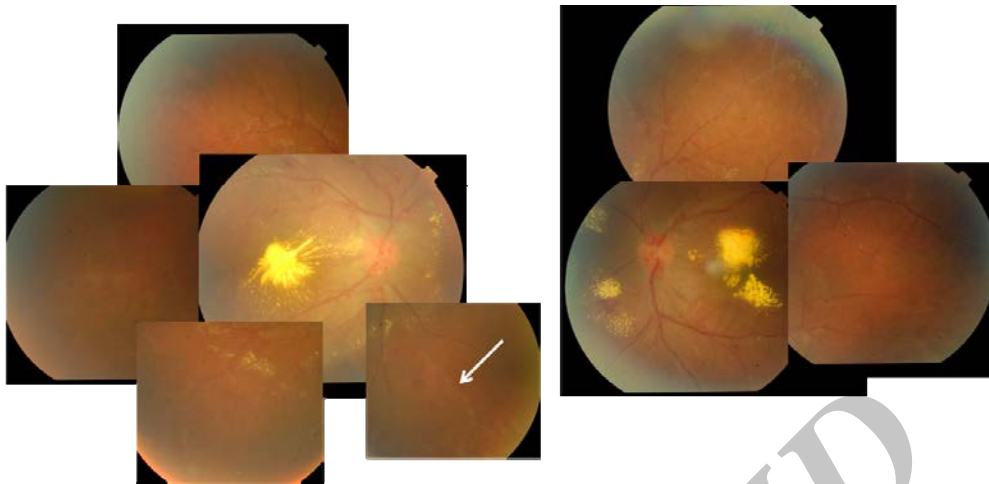
## معرفی بیمار

دختر ۱۵ ساله‌ای با سابقه کاهش حدت بینایی در هر دو چشم از ۲ ماه قبل به درمانگاه شبکیه مراجعه نمود. دید اصلاح شده در هر دو چشم ۲۰/۷۰ و معاینه خارجی چشم‌ها طبیعی بود. در اتاق قدامی +۱ سلولن و در قدام جاجیه +۱ سلولن قدیمی مشاهده می‌شد. در بیومیکروسکوپی با اسلیت لامپ سایر ساختمان‌های

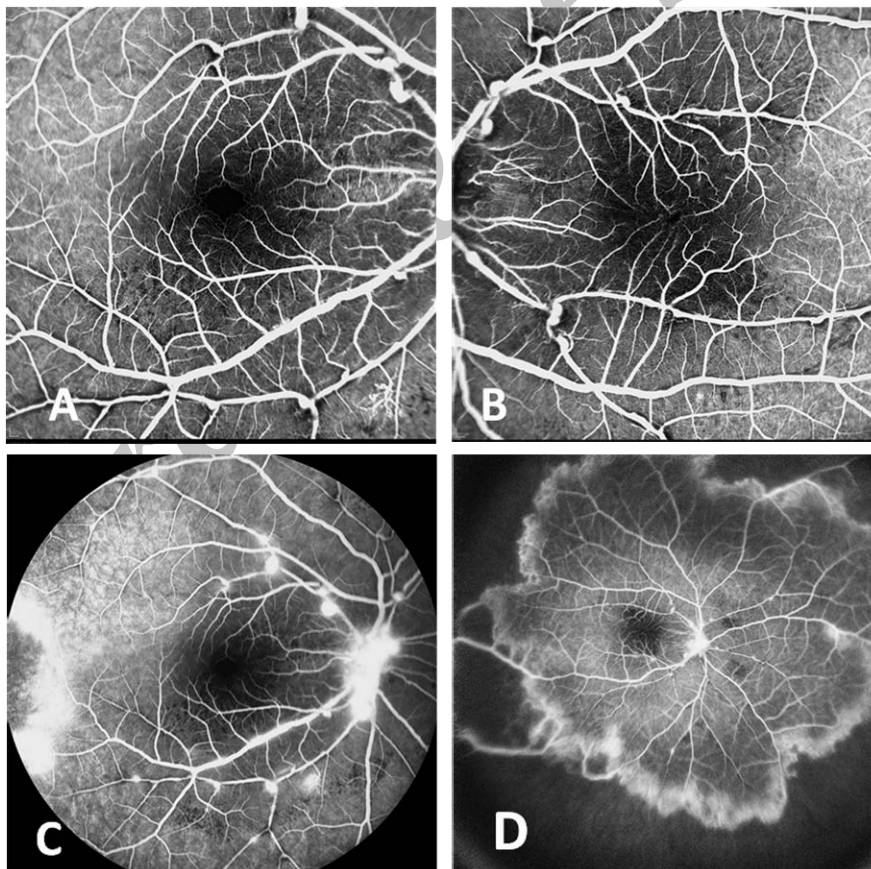
قدامی و هم‌چنین فشار داخل چشم طبیعی بودند. در معاینه فوندوسکوپی هر دو چشم ماکولوپاتی اگزوداتیو شدید، تورم عصب بینایی، اتساع آنوریسمال عروق بزرگ شبکیه در اطراف عصب بیناییه شکل گره بسته (tied knot-like) و واسکولیت عروق شبکیه دو طرفه (شکل ۱) دیده شد. بررسی سیستمیک شامل شمارش سلول‌های خونی (CBC)، سرعت رسوب گلبول‌های قرمز (ESR)، پروتیین واکنشی C (CRP)، آنتی بادی ضد هسته (ANA)، P-ANCA، C-ANCA، کلسیم و فسفر سرم طبیعی بود. نتایج آزمون PPD و سنجش آنزیم تبدیل کننده آنژیوتانسین (ACE) منفی بود. فوسین آنژیوگرافی نشان دهنده وجود آنور ایسم کیسه‌ای (ساکولر) در محل انشعاب آرتریول‌ها، نشت (leakage) در محل دیسک اپتیک و مناطق بدون خون‌رسانی محیطی گسترده و رنگ‌پذیری (staining) دیوار عروق به ویژه در مناطق مرزی بدون خون‌رسانی بود (شکل ۲).

اتوفلوئورسانس هر دو چشم نشان دهنده هیپواتوفلوئورسانس در اثر بلوک توسط آنوریسم‌ها و اگزودای سخت موجود در ناحیه پل خلفی بود. با توجه به هیپواتوفلوئورسانس کم‌رنگ‌تری که در اطراف آنوریسم‌ها مشاهده می‌شد، به نظر می‌رسید اختلال عملکرد RPE و گیرنده‌های نوری در این نواحی در اثر التهاب وجود داشته باشد (شکل ۳).

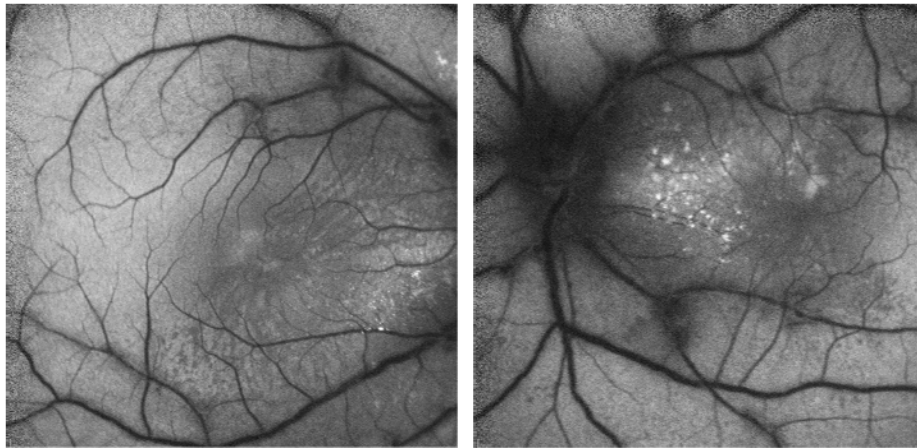
در بررسی توموگرافی لایه‌های شبکیه SD-OCT (Spectralis HRA+OCT; Heidelberg Engineering, Dossenheim, Germany) افزایش ضخامت منتشر شبکیه در قطب خلفی به ویژه در لایه هسته‌ای خارجی (ONL) و لایه فیبر عصبی (NFL) دیده شد. NFL دارای چین‌های عرضی در نوار پاپولوماکولار بود و حفرات شزی مانند (Schisis Cavities) و فضاهای کیستیک عمودی و بیضوی به ویژه در حاشیه قطب خلفی مشاهده شد. برآمدگی‌های کوچک هیپررفلکتیو در لایه NFL چشم چپ وجود داشت که در فوندوسکوپی با عارضه مشخصی هم خوانی نداشت. رسوب گسترده اگزودا سخت، به صورت ضایعات هیپررفلکتیو در لایه‌های خارجی تر شبکیه و غشای اپی‌رتینال قابل مشاهده بود. افزایش ضخامت منتشر شبکیه در پل خلفی به ویژه لایه NFL و لایه هسته‌ای خارجی (ONL) دیده شد (شکل ۴).



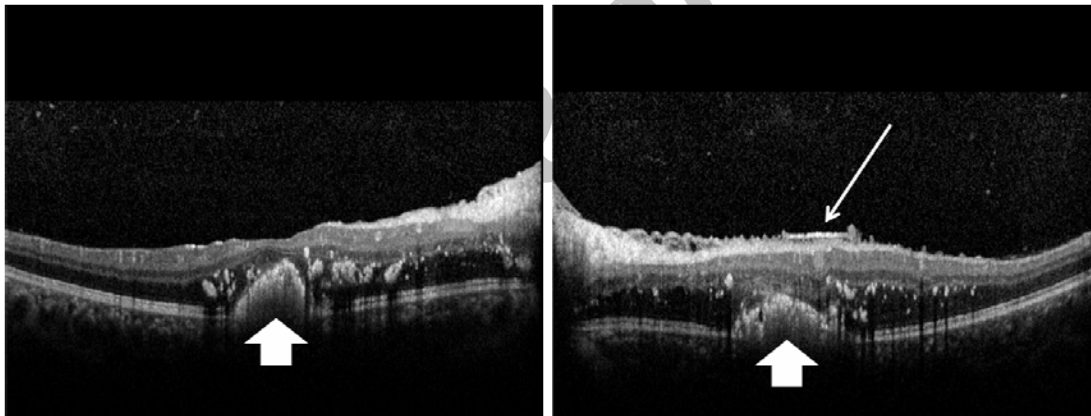
شکل ۱- فوندوس فتوگراف ترکیبی هر دو چشم، نشان‌دهنده ماکولوپاتی اگزوداتیو، نورورتینیت و تورم سر عصب بینایی و آنوریسم‌های متعدد کیسه‌ای در مسیر عروق بزرگ می‌باشد. در اطراف شبکیه، مناطق ایسکمیک (featureless) همراه با عروق مسدود) و واسکولیت فعال (پیکان سفید) مشاهده می‌گردد.



شکل ۲- فلورسین آنژیوگرافی نشان‌دهنده اتساع‌های متعدد آنوریسمال به شکل گره بسته (knot-like) می‌باشد (تصاویر A و B). در تصاویر تاخیری تر نشت فلورسین از عصب بینایی و آنوریسم‌ها دیده می‌شود (تصویر C). تصویر با زاویه باز (wide angle) از چشم چپ بیان‌کننده وجود مناطق کم خون‌رسانی وسیع در اطراف شبکیه و رنگ پذیری دیواره عروق به علت واسکولیت و یا ایسکمیک می‌باشد (تصویر D).



شکل ۳- تصویر فوندوس اتوفلوئورسانس هر دو چشم نشان دهنده هیپواتوفلوئورسانس در اثر بلوک توسط آنوریسمها و آگزودای سخت موجود در ناحیه پل خلفی می باشد. با توجه به هیپواتوفلوئورسانس کم رنگ تری که در اطراف آنوریسمها مشاهده می شود، به نظر می رسد اختلال عملکرد RPE و گیرنده های نوری در این نواحی در اثر التهاب وجود داشته باشد. نقاط هیپر اتوفلوئورسانس در پل خلفی مطابقت با آسیب شناسی خاصی در فوندوسکوپی ندارند.



شکل ۴- OCT از نوار ماکولوپاولر هر دو چشم نشان دهنده چین خوردگی های متعدد در سطح داخلی نوار ماکولوپاولر احتمالاً به علت ادم نسجی می باشد. در چشم چپ غشا اپی رتینال مشاهده می شود (پیکان باریک) و بازتاب های متعدد در ONL و فضای زیر شبکیه هر دو چشم به دلیل آگزوداهای سخت دیده می شوند (پیکان پهن). ضخامت شبکیه در پل خلفی هر دو چشم به علت وجود ادم نسجی افزایش یافته است.

### بحث

امروزه سندرم IRVAN، بیماری نادر عروق شبکیه بیش از سابق تشخیص داده می شود. ترکیب منحصر به فرد یافته های چشمی که از جمله خواص IRVAN می باشد به شناخت بیشتر این سندرم در میان متخصصین شبکیه منجر شده است<sup>۴</sup>. چانگ و همکاران<sup>۱</sup> یک "گزارش موارد" از بیماران مبتلا به IRVAN در سال ۱۹۹۵ منتشر نمودند، اما بزرگترین مجموعه از بیماران مبتلا به این سندرم

شامل ۱۲ نفر توسط ساموئل و همکاران<sup>۲</sup> گزارش گردیده است. ویژگی های عمده این سندرم عبارت از اتساع آنوریسمال عروق شبکیه به شکل گره بسته (tied knot-like)، رتینوپاتی آگزوداتیو، رنگ پذیری منتشر دیسک اپتیک و مویرگ های محیطی بدون خون رسانی می باشد<sup>۴</sup>. این سندرم با بیماری های سیستمیک همراهی ندارد<sup>۴</sup>. اتساع عروقی و تشکیل ماکروآنوریسم در دیواره عروق شبکیه ممکن است به دلیل فرآیندهای التهابی ایجاد شود،

در گزارش Karagiannis و همکاران<sup>۱</sup>، تزریق داخل شبکیه از رانی‌بیزوماب (Ranibizumab) قبل از PRP، با پس‌رفت کامل عروق جدید و بهبود قابل توجهی از بینایی در مرحله ۳ از یک بیمار با سندرم IRVAN همراه بود. در مورد بیمار ما، PRP با توجه به گستردگی مناطق بدون خون‌رسانی محیطی انجام شد. سیر طبیعی سندرم IRVAN به صورت دقیق مشخص نیست. در صورتی که سندرم IRVAN بدون درمان رها شود، ممکن است با درگیری دو طرفه و از دست دادن شدید بینایی همراه باشد<sup>۲</sup>. البته Owens و همکاران<sup>۱۰</sup> یک مورد IRVAN با بهبود خود به خودی گزارش نموده‌اند.

### نتیجه‌گیری

در این گزارش یافته‌های بالینی و تصویربرداری یک مورد بیمار با تظاهرات چشمی سندرم IRVAN مورد بحث قرار گرفته است. فلورسین آنژیوگرافی بیمار نشان دهنده اتساع‌های متعدد آنوریسمال به شکل گره بسته (tied knot-like)، نشت فلورسین از عصب بینایی و آنوریسم‌ها، مناطق ایسکمیک وسیع در اطراف شبکیه و رنگ پذیری دیواره عروق به علت واسکولیت و یا ایسکمی بود. در اتوفلوئورسانس، هیپواتوفلوئورسانس در اثر بلوک توسط آنوریسم‌ها و اگزودای سخت موجود در ناحیه پل خلفی دیده شد. به نظر می‌رسد اختلال عملکرد RPE و گیرنده‌های نوری در این نواحی در اثر التهاب وجود داشته باشد. در OCT بیماران احتمال دارد چین‌خوردگی‌های متعدد در سطح داخلی نوارهای ماکولوپاپولر به علت ادم نسجی، غشا ایپرتینال، ضخامت شبکیه در پل خلفی، بازتاب‌های متعدد در ONL و فضای زیرشبکیه هر دو چشم به دلیل اگزوداهای سخت دیده شود.

بنابراین باید بیماری‌های التهابی و عفونی مانند سارکوئیدوز، بیماری بهجت و بیماری بافت همبند را رد کرد<sup>۴</sup>. بیرون‌زدگی شریانی شبکیه مانند ماکروآنور یسم در بیماران مبتلا به سارکوئیدوز و یوویت گزارش شده است<sup>۶</sup>. نتیجه آزمایش P-ANCA در یک بیمار با سندرم IRVAN بدون بیماری بافت همبند در گزارش سهیلیان و همکاران<sup>۷</sup> مثبت گزارش شد. بررسی سیستمیک در بیمار ما منفی بود.

برای بررسی ایسکمی شبکیه ساموئل و همکاران<sup>۲</sup> طبقه‌بندی شبیه به دیگر بیماری‌های ایسکمیک شبکیه طراحی نمودند که برای ارزیابی پیش‌رفت رتینوپاتی ایسکمیک و فواید درمان در سندرم IRVAN کمک‌کننده است. بر اساس این طبقه‌بندی، شواهد آنژیوگرافی از عدم خون‌رسانی، نورگ‌زایی پل خلفی، نورگ‌زایی بخش قدامی و گلوکوم نورگ‌زا در مرحله ۲، ۳، ۴ و ۵ در نظر گرفته شد. از لحاظ مرحله بندی، هر دو چشم بیمار ما در مرحله ۲ بودند.

زمان و چگونگی درمان بیماران IRVAN نامشخص است. با توجه به خطر عوارض تهدید کننده، فوتوکواگولاسیون تمام شبکیه، درمان با کورتیکواستروئید و ویتراکتومی در برخی مطالعات پیشنهاد شده‌اند<sup>۳،۴</sup>. در بعضی از مطالعات دیگر نشان داده شده که استفاده از استروئیدهای خوراکی در درمان این بیماری سودمند نمی‌باشد<sup>۳،۴</sup>. بر اساس بزرگ‌ترین گروه از موارد سندرم IRVAN (۱۲ مورد) که توسط ساموئل و همکاران<sup>۲</sup> منتشر شده است، هنگامی که مناطق گسترده بدون خون‌رسانی در آنژیوگرافی مشاهده می‌گردد، قبل یا بلافاصله پس از ایجاد نورگ‌زایی، باید فوتوکواگولاسیون پان‌رتینال (PRP) برای بیمار صورت پذیرد.

### منابع

- Chang TS, Aylward GW, Davis JL, Mieler WF, Oliver GL, Maberley AL, et al. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuro-retinitis. *Retinal Vasculitis Study. Ophthalmology* 1951;102:1089-1097.
- Samuel MA, Equi RA, Chang TS, Mieler W, Jampol LM, Hay D, et al. Idiopathic retinitis, vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN): new observations and a proposed staging system. *Ophthalmology* 2007;114:1526-1529.
- Yeshurun I, Recillas-Gispert C, Navarro-Lopez P, Arellanes-Garcia L, Cervantes-Coste G. Extensive dynamics in location, shape, and size of aneurysms in a patient with idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN) syndrome. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis. *Am J Ophthalmol* 2003;135:118-120.
- Sashihara H, Hayashi H, Oshima K. Regression of retinal arterial aneurysms in a case of idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN). *Retina* 1999;19:250-251.
- Kincaid J, Schatz H. Bilateral retinal arteritis with multiple aneurysmal dilatations. *Retina* 1983;3:171-178.
- Verougstraete C, Snyers B, Leys A, Caspers-Velu LE. Multiple arterial ectasias in patients with sarcoidosis and uveitis. *Am J Ophthalmol* 2001;131:223-231.
- Soheilian M, Tavallali A, Peyman GA. Idiopathic retinal vasculitis, aneurysms and neuroretinitis (IRVAN) syndrome associated with positive perinuclear antineutrophil cytoplasmic antibody (P-ANCA). *Retinal Cases & Brief Reports* 2010;4:202-205.
- Tomita M, Matsubara T, Yamada H, Takahashi K, Nishimura T, Sho K, et al. Long term follow up in a case of successfully treated idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis (IRVAN). *Br J*

- Ophthalmol* 2004;88:302-303.
9. Karagiannis D, Soumplis V, Georgalas I, Kandarakis A. Ranibizumab for idiopathic retinal vasculitis, aneurysms, and neuroretinitis: favorable results. *Eur J Ophthalmol* 2009;20:792-794.
10. Owens SL, Gregor ZJ. Vanishing retinal arterial aneurysms: A case report. *Br J Ophthalmol* 1992;76:637-638.

Archive of SID