

Kelebek-Şekilli Patern Distrofiye İkincil Koroidal Neovasküler Membran: Fundus Floresein Anjiyografi ve Otofloresans Bulguları*

Choroidal Neovascular Membrane Secondary to Butterfly-Shaped Pattern Dystrophy: Fundus Fluorescein Angiography and Fundus Autofluorescence Findings

Sinan TATLIPINAR¹, Melda YENEREL², Umut Aslı DİNÇ², Ebru GÖRGÜN², Levent ALİMGİL³

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Retina pigment epitelinin patern distrofisi, farklı fenotipik görünüşleri olan heterojen bir hastalık grubudur. Tipik formu kelebek-şekilli patern distrofidir. Bu çalışmada, sekonder koroid neovasküler membran gelişimi izlenen iki kelebek-şekilli patern distrofi olgusunun klinik özellikleri ve fundus otofloresans görüntüleme bulguları sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Patern distrofi, fundus otofloresansı, koroid neovasküler membran.

ABSTRACT

Pattern dystrophies of retinal pigment epithelium are a heterogeneous group of disorders displaying different phenotypic manifestations. Typical form is the butterfly-shaped pattern dystrophy. Herein, clinical features and fundus autofluorescence findings of two patients with butterfly-shaped pattern dystrophy with secondary choroidal neovascular membrane are presented.

Key Words: Pattern dystrophy, fundus autofluorescence, choroidal neovascular membrane.

Ret-Vit 2010;18:247-249

GİRİŞ

Retina pigment epitelinin patern distrofisi (PD), farklı fenotipik görünüşleri olan heterojen bir hastalık grubudur. Klasik formu kelebek-şekilli patern distrofidir ve ilk kez Deutman tarafından tarif edilmiştir.¹ Daha sonra Gass tarafından erişkin başlangıçlı foveomaküler vitelliform distrofi, fundus pulverulentus, fundus flavimakülatu taklit eden multifokal patern distrofi, kelebek-şekilli patern distrofi ve retiküler distrofi olmak üzere 5 gruba

ayrılmıştır.² Patern distrofide görsel prognoz genel olarak iyidir. Bu olgularda gelişen görme azlığının temel sebepleri ikincil koroidal neovaskülarizasyon (KNVM) oluşumu veya retina pigment epiteli (RPE) atrofisidir.²

Bu çalışmada, sekonder KNVM gelişimi izlenen iki kelebek-şekilli patern distrofi olgusunun klinik özellikleri, fundus floresein anjiyografi ve fundus otofloresans görüntüleme bulguları sunulmaktadır.

Geliş Tarihi : 30/06/2009

Kabul Tarihi : 08/07/2009

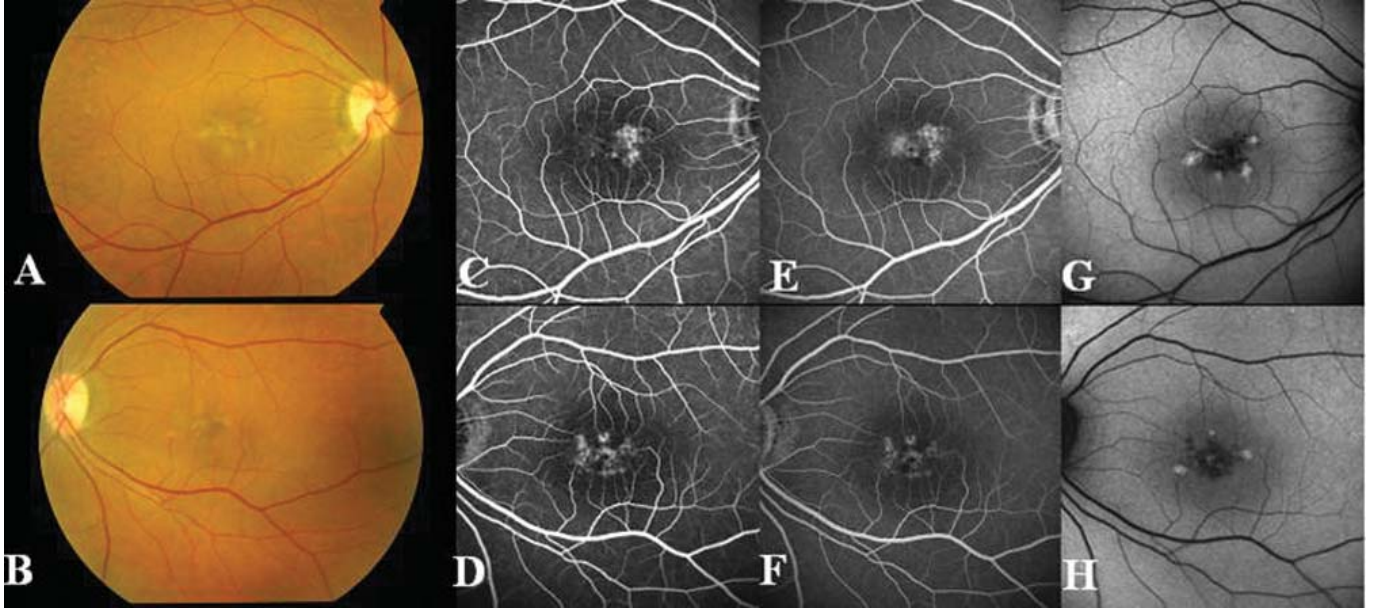
Received : June 30, 2009

Accepted : July 08, 2009

* Bu çalışma TOD 42. Ulusal Oftalmoloji Kongresinde sunulmuştur.
1- Yeditepe Üniversitesi, Göz Hastalıkları, İstanbul, Doç. Dr.
2- Yeditepe Üniversitesi, Göz Hastalıkları, İstanbul, Yrd. Doç. Dr.
3- Yeditepe Üniversitesi, Göz Hastalıkları, İstanbul, Prof. Dr.

1- M.D., Associate Professor, Yeditepe University Eye Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul / TURKEY
TATLIPINAR S., statlipi@yahoo.com
2- M.D., Assistant Professor, Yeditepe University Eye Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul / TURKEY
YENEREL M., nmyenerel@yahoo.com
DİNÇ, U.A., umutdinc@yahoo.com
GÖRGÜN E., ebrugorgun@gmail.com
3- M.D. Professor, Yeditepe University Eye Hospital, İstanbul/TURKEY
ALİMGİL L., levalim@tinet.net.tr

Correspondence: M.D. Associate Professor, Sinan TATLIPINAR
Yeditepe University Eye Hospital, Department of Ophthalmology İstanbul / TURKEY



Resim 1: İlk olgunun renkli fundus resmi (1a-b), fundus floresein anjiyografide erken (1c-d) ve geç dönem görünüşleri (1e-f) ve fundus otofloresans görüntülemeleri (1g-h): anjiyografide pencere defektine bağlı hiperfloresans ve geç dönemde sağ fovea temporalinde KNVM gelişimine ait sızıntı izlenmektedir. Otofloresans görüntülemelerde lipofusin birikim sahaları net olarak hiperotofloresan olarak görülmektedir.

OLGU SUNUMU

Olgu 1

Elli iki yaşındaki kadın hasta sağ gözde bulanık ve kırık görme şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Ön segment ve göziçi basınç değerleri normal sınırlarda olan olgunun düzeltilmiş görme keskinliği sağda 0.6, solda tam düzeyindeydi. Oftalmoskopide patern distrofi ile uyumlu olarak makulada çizgisel sarımsı yapılar izlenmekteydi (Resim 1). Fundus floresein anjiyografide; sarımsı pigment birikim alanlarında blokaj izlenirken RPE atrofisi alanlarında hiperfloresans gözlenmekteydi. Ayrıca sağda okült KNVM ile uyumlu sızıntı mevcuttu. OCT'de sağda fovea temporalinde RPE-koriyokapillaris katında kalınlaşma ve elevasyonu izlenirken mikropereimetrede KNVM sahasına uyan skotom tespit edildi. Fundus otofloresans (FAF) görüntülemesinde; sarımsı lezyonlarda lipofusin birikimiyle

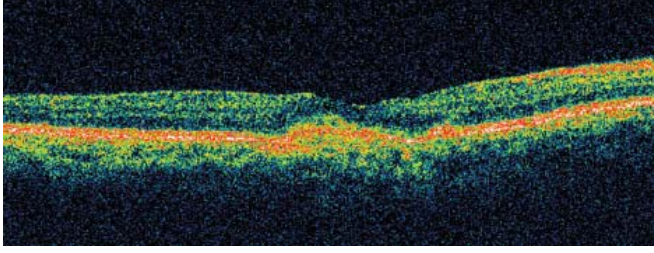
uyumlu olarak hiperotofloresans izlenirken RPE atrofisi alanları hipoAF olarak izlendi.

Olgu 2

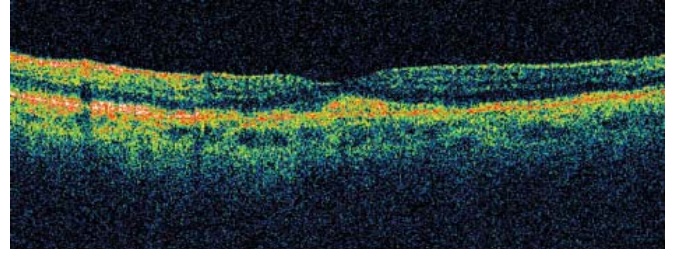
Yetmiş beş yaşındaki kadın hasta solda görme azlığı şikayeti ile başvurdu. Görme keskinliği sağda 0.8, solda 0.5 düzeyindeydi. Solda başlangıç kortikonökleer kesafeti olan hastanın fundus muayenesinde her iki makulada RPE değişiklikleri ve vitelliform yapılar izlenirken sol foveada küçük bir hemoraji gözleniyordu (Resim 2). FFA'da gözdibi muayenesinden çok daha belirgin şekilde tipik dallanmalar gösteren kelebek-şekilli patern distrofi görünümü izlenmekteydi. FAF görüntülemesinde, FFA'da blokaj gösteren çizgisel yapılar hiperAF olarak izleniyordu. Olgunun sol göz fovea temporalinde okült membrana ait sızıntısı mevcuttu.



Resim 2: İkinci olgunun renkli fundus fotoğrafı (2a-b), fundus floresein anjiyografi görünüşleri (2c-d) ve fundus otofloresans görüntülemeleri (2e-f): anjiyografide çizgilenmeler hipofloresan olarak izlenirken otofloresans görüntülemelerde hiperotofloresandır. Anjiyografide sol makuladaki KNVM'ye ait hiperfloresans görülmektedir.



Resim 3: Birinci olgunun OCT görüntüsü: KNVM'ye ait RPE-koriyokapillaris katında kalınlaşma görülmektedir.



Resim 4: İkinci olgunun OCT görüntüsü: subfoveal KNVM izlenmektedir.

TARTIŞMA

PD, özgül semptomları olmayan, genel olarak santal görmenin oldukça iyi korunduğu, renkli görme ve görme alanının normal olduğu nadir bir hastalık grubudur. Olguların çoğu asemptomatik olduğu için rutin muayene sırasında makuladaki pigmenter değişiklikler görülünce tanı konmaktadır. En sık alt tipi, kelebek-şekilli patern distrofi olarak bildirilmiştir. Hastalık ilerleyen yaşla beraber RPE değişikliklerine yol açmakta ve bazı olgularda KNVM oluşumuna bağlı görme kaybı gelişebilmektedir.^{3,4} KNVM gelişimi nadir olsa da tüm PD tiplerinde izlenebilmektedir. Görme azalması ve metamorfopsiden yakınan hastalarda KNVM oluşumundan şüphe edilmeli ve muayenede makulada ödem ve/veya hemoraji aranmalıdır. FFA ve OCT ile koroidal neovaskülarizasyon tanısı kesinleştirilir.

Kelebek-şekilli PD ayırıcı tanısında diğer PD tipleri, yaşa-bağlı maküla dejenerasyonu, ilaç toksisiteleri ve anjioid striya akla gelmelidir.⁵ Olguların çoğunda tipik görünümü nedeniyle ayırıcı tanı kolaydır. Miyotonik distrofideki tipik makülopati ise kelebek-şekilli PD'ye neredeyse tamamen benzemektedir.⁶ Patern distrofinin, yaşa-bağlı maküla dejenerasyondan farkı drusen ve diffüz skar yokluğudur.

Histopatolojik çalışmalarda kelebek-şekilli patern distrofide koriyokapillarisin korunduğu, RPE/fotoreseptör atrofi sahalarının mevcut olduğu ve bu alanların çevresindeki RPE hücrelerinde ise yoğun lipofusin birikimi olduğu izlenmektedir.⁷ Fundus otofloresans görüntülemesi son yıllarda kullanıma girmiş olup RPE'deki lipofusinin otofloresans özelliğine bağlıdır ve tarayıcı lazer oftalmoskoplarla kolaylıkla kaydedilebilmektedir. Azalmış otofloresans sinyali (hipootofloresans), RPE atrofisine veya blokaja (örn. retinal hemoraji) bağlı oluşurken hi-

perotofloresans RPE'de artmış lipofusin birikimine ikincil oluşur. Diğer bir hiperotofloresans nedeni ise retinadaki bir defekt (makula deliği) nedeniyle otofloresansın daha net izlenebilmesidir. FAF görüntülemesinde, kelebek-şekilli PD'de lipofusin birikimi olan yapılar tipik olarak hiperAF olarak izlenmiştir. RPE atrofisi alanları ise hipoAF olarak izlenmektedir. İkinci olguda olduğu gibi bazı hastalarda, makuladaki çizgilenmeler FAF görüntülemesinde gözdibi muayenesinden daha net olarak seçilebilmekte ve anjiyografi çekilemeyen kişilerde tanıya yardımcı olabilmektedir.

Sonuç olarak, KNVM gelişimi PD olgularında gelişebilecek bir komplikasyondur. Bazı PD olgularında oftalmoskopide net olarak seçilemeyen lezyonlar FAF görüntülemesinde belirgin olarak izlenebilmektedir.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Deutman AF, Blommestein JD, Henkes HE et al.: Butterfly-shaped pigment dystrophy of the fovea. Arch Ophthalmol. 1970; 83:558-569.
2. Gass JDM.: Heterodystrophic disorders affecting the pigment epithelium and retina. In: Stereoscopic Atlas of Macular Diseases, Diagnosis and Treatment. 4th Ed., Mosby, St. Louis. 1997, p: 303-436.
3. Parodi MB, Pozzo S, Ravalico G.: Photodynamic therapy for choroidal neovascularization associated with pattern dystrophy. Retina. 2003;23:171-176.
4. Özdek ŞC, Hondur A, Gürel G, ve ark.: Retina pigment epitelinin patern distrofisi ve koroidal neovaskülarizasyon. Ret-Vit. 2006;14:11-16.
5. Deutman AF, Hoyng CB, Lith-Verhoeven JJ.: Macular dystrophies. In Ryan SJ: Retina, Mosby, St Louis. 2006, vol 2 p: 1184-1186.
6. Dinç UA, Tatlıpınar S, Ziyilân Ş, ve ark.: Curschmann Steinert sendromunda patern distrofi. T Oft Gaz. 2008;38:524-527.
7. Zhang K, Garibaldi DC, Li Y et al.: Butterfly-shaped pattern dystrophy: a genetic, clinical, and histopathological report. Arch Ophthalmol. 2002;120:485-490.