

Tip 2A İdiopatik Jukstafoveal Retinal Telenjektazi Olgusunda Gelişen Koroid Neovaskülarizasyonu ve İntravitreal Ranibizumab ile Tedavisi*

Choroidal Neovascularization in Group 2A Idiopathic Juxtafoveal Retinal Telangiectasis and Treatment with Ranibizumab

Rengin Aslıhan KURT¹, Figen BATIOĞLU², Emin ÖZMERT²

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Sağ gözde metamorfopsi şikayetiyle başvuran diğer yönlerden sağlıklı 48 yaşında kadın olguya tam oftalmolojik muayeneyi takiben Heidelberg Retinal Anjiografi (2) cihazı ile çekilen fundus flöresein anjiografi ile fundus otoflöresans (FAF) görüntüleri ve spektral optik koherens tomografi (OKT) ile alınan makula kesitleri değerlendirilerek Tip 2A idiopatik jukstafoveal retinal telenjektazi (IJRT) tanısı kondu. Takiplerde sağ gözde görme azalması şikayeti gelişen olguda IJRT'ye ikincil koroid neovaskülarizasyonu (KNV) saptandı ve 1 ay aralıklarla 3 kez intravitreal ranibizumab uygulandı. Bu olgu sunumunda IJRT tanısı ile takip edilmekte olan bir olguda gelişen koroid neovaskülarizasyonu tanı ve tedavisinde farklı görüntüleme yöntemlerinin kullanımı irdelendi.

Anahtar Kelimeler: İdiopatik jukstafoveal retinal telenjektazi, optik koherens tomografi, fundus flöresein anjiografi, fundus otoflöresans, ranibizumab.

ABSTRACT

A 48-year-old otherwise healthy woman who presented with metamorphopsia in her right eye was diagnosed with idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis (IJRT) after complete ophthalmologic examination, fundus fluorescein angiography (FFA) with Heidelberg Retinal Angiography (2) fundus autofluorescence findings and cross sectional view of the macula with spectral optical coherence tomography (OCT). Choroidal neovascularization due to IJRT was diagnosed during the follow-up. The patient underwent 3 times intravitreal ranibizumab injection monthly. In this case report we studied the importance of different imaging techniques for macular evaluation in treatment and prognosis of choroidal neovascularization due to group 2A idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis.

Key Words: Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis, fundus fluorescein angiography, fundus autofluorescence, optical coherence tomography, ranibizumab.

Ref-Vit 2011;19:71-74

GİRİŞ

İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektazi, foveal avasküler zonun, düzensiz kapiller genişleme, seröz eksuda ve maküler ödemle karakterize gelişimsel ya da edinilmiş anomalisidir.^{1,2} Gass ve Blodi tarafından yapılan sınıflamada grup 2A'da edinilmiş ve bilateral olgular bulunmaktadır.¹ IJRT olgularında subretinal neovaskülarizasyon gelişebileceği; bu durumun da hızlı ve ciddi

görme kaybıyla sonuçlanabileceği bilinmektedir.³ IJRT'ye ikincil gelişen koroid neovasküler membranı tedavisinde çeşitli yöntemler denenmiştir ancak hastalığın uzun dönem görsel prognozu kötüdür.^{3,4}

Çalışmamızda IJRT tanısı ile takip edilmekte olan bir olguda gelişen koroid neovaskülarizasyonunun intravitreal ranibizumab ile tedavisi öncesi ve sonrası farklı görüntüleme yöntemlerinin kullanımı irdelenmiştir.

Geliş Tarihi : 25/12/2009

Kabul Tarihi : 09/03/2010

Received : December 25, 2009

Accepted : March 09, 2010

* Bu çalışma TOD. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde (11-15 Kasım 2009, Antalya) sunulmuştur.

1- Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Asist. Dr.
2- Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları A.D., Ankara, Prof. Dr.

1- M.D. Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology
Ankara/TURKEY

2- M.D. Professor, Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology
Ankara/TURKEY

BATIOĞLU F., fbatioglu@gmail.com

ÖZMERT E., eozmert@superonline.com

Correspondence: M.D., Rengin Aslıhan KURT

Ankara University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology Ankara/TURKEY

OLGU SUNUMU

Kırk sekiz yaşında, ek oküler ya da sistemik hastalığı bulunmayan kadın hasta, kliniğimize sağ gözde 3 aydır devam etmekte olan ve giderek artan metamorfopsi şikayetiyle başvurdu. Yapılan oftalmolojik muayenede en iyi düzeltilmiş görme keskinliği Snellen eşelinde sağ gözde 9/10, sol gözde 10/10 düzeyindeydi. Biyomikroskopide her iki göz ön segmenti doğal, göz içi basınçları normal sınırlarda saptandı.

Fundus muayenesinde her iki gözde fovea temporalinde hiperpigmentasyon ve telenjektatik damarlar görüldü. Heidelberg Retinal Anjiyografi (2) cihazı ile çekilen fundus flöresein anjiyografide (FA) her iki gözde erken fazda makulada telenjektatik damarlar izlenirken, geç fazda artmış hiperflöresans mevcuttu (Resim 1a,b,e,f).

Spektral OKT'de sağ gözde iç retinal tabakalarda telenjektatik damarlara bağlı artmış yansıtıcılık, retina pigment epiteli (RPE) ve fotoreseptör iç dış segment (IS/OS) hasarı, sol gözde ise subfoveal küçük boşluk ve iç limitan membran (İLM) örtüsü görünümü saptandı, FA'daki geç hiperflöresansın düşündüğü makulada ödem ya da kalınlık artışı yoktu (Resim 1d,h).

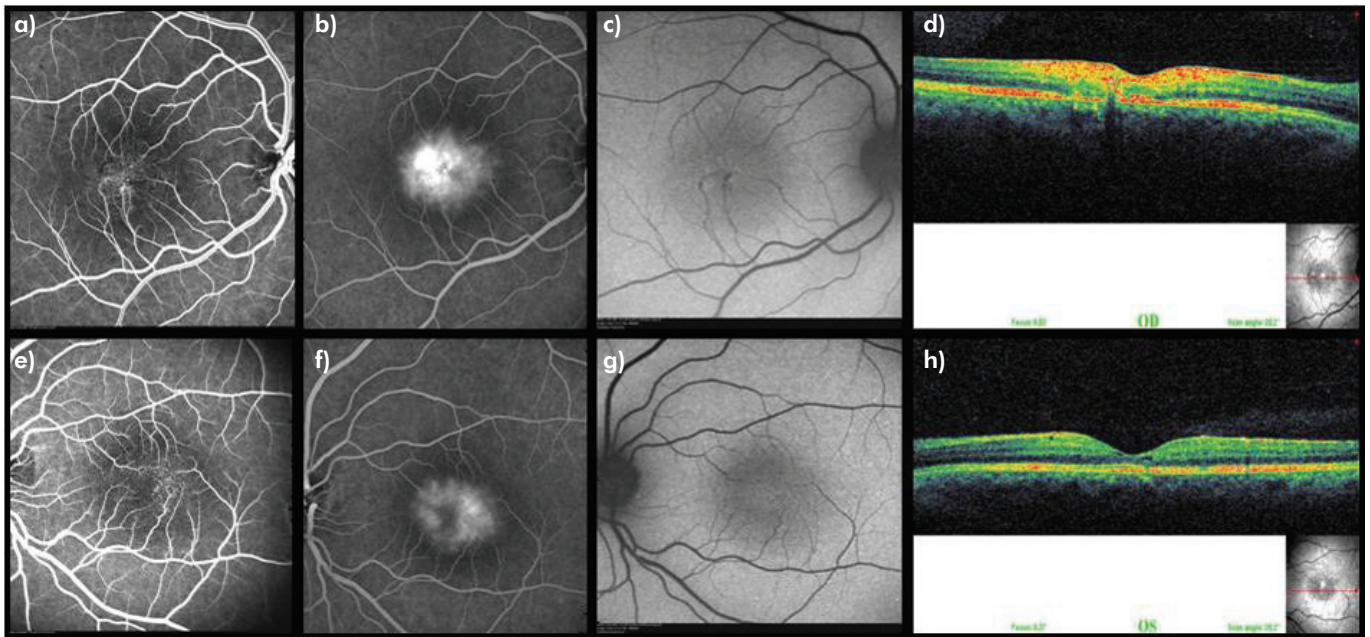
FAF görüntülemesinde her iki gözde makula pigment yoğunluğunda azalmaya bağlı artmış otofloresans dikkat çekmekteydi (Resim 1c,g). Tüm bu bulgular ışığında hastaya İJRT tanısı kondu ve takip önerildi.

Hasta 6 ay sonra sağ gözde görme azalması şikayetiyle kliniğimize başvurduğunda en iyi düzeltilmiş görme keskinliği sağ gözde 3/10 idi. FA'da erken dönemde başlayan ve geç dönemde artan hiperflöresans (Resim 2a,b), OKT'de ise subfoveal kubbe şeklinde yüksek yan-

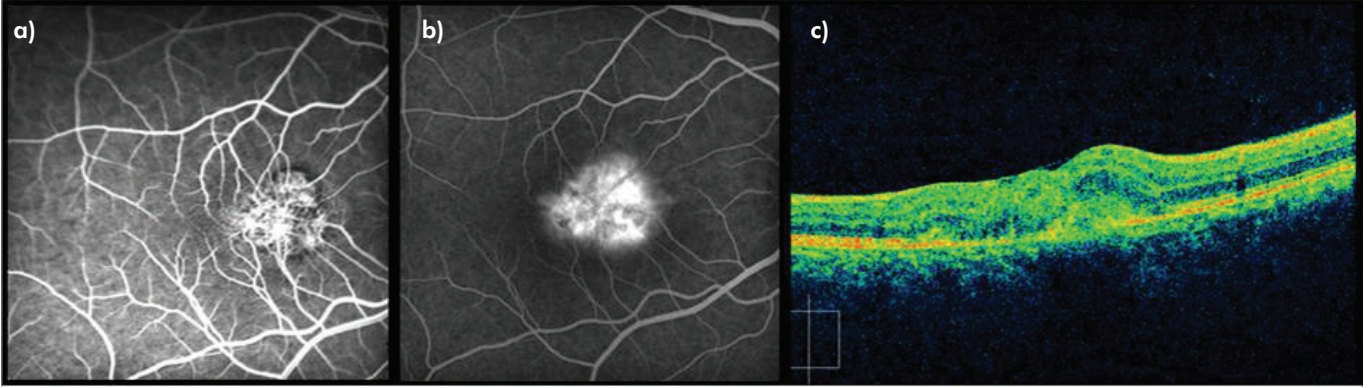
sıtıcılık, maküla kalınlığında artış ve yaygın IS/OS hasarı saptandı (Resim 2c). Hastaya İJRT'ye ikincil gelişen koroid neovaskülarizasyonu (KNV) tanısı kondu ve 1 ay aralıklarla 3 kez intravitreal ranibizumab uygulandı. Bir yıl sonunda görme sağda 2 mps, solda 10/10 düzeyindeydi. FA'de skara ait boyanma mevcuttu, sızıntı izlenmedi (Resim 3a,b). OKT'de subfoveal skara bağlı yüksek yansıtıcılık izlendi, foveal kontur düzleşmişti ve ödem yoktu (Resim 3c).

TARTIŞMA

İdiopatik jukstafoveolar retinal telenjektazinin perifoveal kapillerlerdeki gelişimsel damarsal bozukluğun bir sonucu olduğu düşünülmektedir.¹ Ancak hastalık patogenezi halen aydınlatılamamıştır.^{1,2} Retinal kapiller anomalinin sıklıkla fovea temporaline lokalize olması Gass ve Blodi tarafından o bölgede arter ven çaprazlaşmalarının sayıca fazla oluşunun neden olduğu venöz staza bağlanmıştır.² FA'de İJRT tanısında kullanılan önemli bir tetkiktir. FFA'da erken fazda hem yüzeysel hem derin kapiller pleksusta düzensiz genişlemeler, geç fazda ise etkilenen retina damarlarından hücrelerarası boşluğa flöresein kaçağı izlenir.⁴ Sonuç olarak geç fazda gözlenen hiperfloresans artmış vasküler geçirgenlikten çok dejenere dokuların flöreseinle artmış boyanmasına bağlanmaktadır.⁵ Bilateral edinilmiş retinal telenjektazi ya da diğer adıyla retinal telenjektazi tip 2A simetrik bir hastalıktır.^{1,2} Etkilenen bölge genellikle bir disk çapından küçüktür ve tipik olarak fovea temporalindedir.¹ Gass ve Blodi grup 2A İJRT'yi 5 evreye ayırmışlardır ve bu makalenin de konusu olan Evre 5 subretinal neovaskülarizasyonla karakterizedir.^{1,2}



Resim 1a,e: FA'de erken fazda telenjektatik damarlar. **1b,f:** FA'da geç fazda artmış hiperflöresans. **1c,g:** FAF görüntülemesinde makula pigment yoğunluğunda azalmaya bağlı artmış otofloresans. **1d (sağ):** Spektral OKT'de iç retinal tabakalarda telenjektatik damarlara bağlı artmış yansıtıcılık, retina pigment epiteli (RPE) ve fotoreseptör iç dış segment (IS/OS) hasarı. **1h(sol):** Spektral OKT'de her iki gözde subfoveal boşluk, İLM örtüsü görünümü.



Resim 2a,b: FA'de KNV ile uyumlu, erken dönemde başlayan ve geç dönemde artan hiperflöresans. **2c:** OKT'de subfoveal KNV'ye ait yüksek yansıtıcılık, foveal kontürde bozulma ve retinal kalınlık artışı.

OKT, İJRT gibi pek çok retina hastalığının tanı ve tedavisinde önemli yeri olan noninvaziv bir tetkiktir.³ İJRT'de tipik OKT bulguları intraretinal kistler, pigment kümelerinin oluşturduğu hiperreflektif plaklar, anormal damarlanmalar ve foveal depozitlerdir, aynı zamanda Müller hücrelerindeki atrofiye rağmen, Müller hücrelerinin ayaksı çıkıntılarının oluşturduğu internal limitan membranın korunmasıyla oluşan 'draping' bulgusu da tanı koydurucu özelliktedir.^{5,6}

Olgumuzda da OKT'de subfoveal boşluk ve İLM örtüsü görünümü mevcuttu ve makulada ödem saptanmadı. Santral fundus otofloresansındaki erken artış, daha önce de belirtildiği gibi foveadaki makuler pigment yoğunluğundaki azalmaya bağlandı. Ancak son çalışmalar FAF sinyalindeki değişiklikleri RPE, floroforlar ve melanini de içine alan bozukluklara bağlamaktadır.^{7,8}

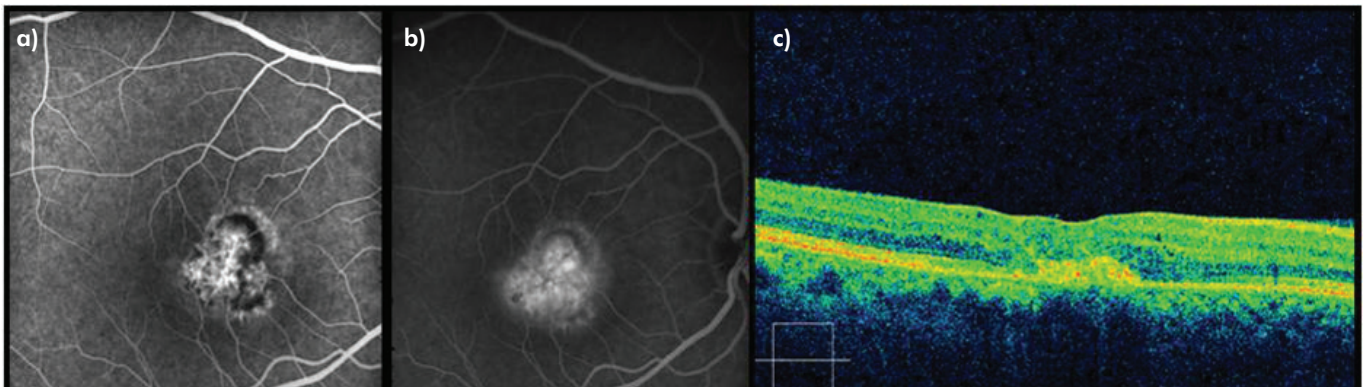
İJRT'ye ikincil gelişen KNV kötü prognozudur ve sonuç görme keskinliği olguların %80'inde düşüktür.^{2,4} Tedavide makulaya grid laser fotokoagülasyon, fotodinamik tedavi, intravitreal steroid ya da anti vasküler endotelial büyüme faktörü (anti-VEGF) enjeksiyonları ve cerrahi denenmiş yöntemler arasındadır.^{3,4}

Karagiannis ve ark. makalesinde de İJRT'ye ikincil gelişen KNV'nun tedavi seçenekleri özetlenmiştir.⁴ Makulaya grid laser geçmişte yapılan çalışmalarda makula ödemi azaltmakta faydalı gibi görünmekteyse de,

Park ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada grid laser fotokoagülasyonun sonuç görmeye artma ya da stabilizasyon sağlamadığı, üstelik retina damarlarında distorsiyon, retina pigment epitel değişiklikleri ve kanamaya yol açma riski bulunduğu vurgulanmıştır. İntravitreal steroid uygulamaları makula ödemi ve KNV gelişen İJRT olgularının tedavisinde kullanılmasına rağmen steroid glokomu, katarakt gibi yan etkileri nedeniyle yaygın yer bulamamıştır.

Fotodinamik tedavi (FDT) de bahsi geçen tedavi yöntemlerindenidir. Snyers ve ark. FDT ile tedavi ettikleri 4 hastanın 3'ünün görme keskinliğinde iyileşme saptadıklarını bildirmişlerdir. Potter ve ark.'nın tek olguluk deneyimlerinde, FDT İJRT'ye bağlı KNV tedavisinde etkin bulunmuştur. Ancak bir başka çalışmada cerrahinin ya da FDT'nin görme prognozuna katkısı olmadığı belirtilmiştir. FDT ile kombine steroid tedavisinin de bazı olgularda yüz güldürücü sonuçlar sağlayabileceği bilinmektedir. Cerrahi tedavi ise subfoveal membranın üzerindeki nörosenöryel retina ile olan sıkı yapışıklığından dolayı güçlük oluşturmaktadır.

VEGF hem fizyolojik hem patolojik pek çok durumda göz içi anjiogenezde anahtar rol oynar. İJRT'de anti-VEGF tedavi subretinal neovaskülarizasyon eşlik etse de etmese de klinik ve anatomik olarak olumlu sonuçlar elde edilmesini sağlamıştır.³



Resim 3a,b: FA'de erken fazda KNV skarına ait boyanma, geç fazda sızıntı yok. **3c:** OKT'de subfoveal ince skar ve İS/OS bandında yaygın hasar.

İJRT'ye ikincil gelişen KNV'de intravitreal pegaptanib, bevacizumab ya da ranibizumab enjeksiyonu kullanılmakta olan tedavi seçenekleri arasındadır. Ruys ve ark., FDT ile birlikte ya da tek başına intravitreal bevacizumab tedavisinin İJRT'ye ikincil gelişen KNV'nin hem anatomik hem de görsel prognozuna olumlu katkıda bulunduğunu bildirmişlerdir.⁹ Jorge ve ark., yayınladıkları İJRT ilişkili KNV olgusunda intravitreal bevacizumab tedavisinin yararlı etkilerini göstermişlerdir.¹⁰ Karagiannis ve ark. intravitreal ranibizumab enjeksiyonu uyguladıkları bir hastada görme keskinliğinde 1/20'den 3/10'a artış saptamışlardır.⁴ Rishi ve ark., yaptığı bir çalışmada ise eş zamanlı FDT ile intravitreal ranibizumab enjeksiyonunun tedavide etkili olduğu bildirilmiştir.¹¹

Olgumuzda da 1 ay arayla 3 kez intravitreal ranibizumab uygulanmış ve sonunda KNV'ye ait sızıntı kaybolmuştur. Park ve ark., yaptıkları bir çalışma ile ne fibrovasküler dokunun varlığının ne de makuladaki ikincil sızıntının miktarının görme keskinliğindeki düşüşü açıklamayacağını vurgulamış, bu hastalardaki düşük sonuç görme keskinliğinin ganglion hücrelerindeki dejenerasyona ve kayba bağlı olduğunu belirtmişlerdir.¹² Olgumuzda da KNV gerilediği ve makulada ödem olmadığı halde görme keskinliği 2 mps düzeyinde kalmıştır.

Sonuç olarak idiyopatik jukstafoveolar retinal telenjiektazide gelişen koroid neovaskülarizasyonunun intravitreal ranibizumab ile tedavisi sonrası KNV'ye bağlı sızıntı kaybolmaktadır. Hastalığın tanısı ve tedavi sonrası takibinde farklı görüntüleme yöntemleri ile makulanın değerlendirilmesi, özellikle de spektral OKT ile tabaka analizinin yapılması prognoz tayini için önem taşımakta ve görme azlığının açıklanmasında yol gösterici olmaktadır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Gass JD, Oyakawa RT.: Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Arch Ophthalmol. 1982;100:769-780.
2. Gass JD, Blodi BA.: Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. Ophthalmology. 1993;100:1536-1546.
3. Engelbrecht NE, Aaberg TM Jr, Sung J, et al.: Neovascular membranes associated with idiopathic juxtafoveal telangiectasis. Arch Ophthalmol. 2002;120:320-324.
4. Karagiannis D, Georgalas I, Ladas I, et al.: A case of subretinal neovascularization treated with intravitreal ranibizumab in a patient with idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Clin Interv Aging. 2009;4:63-65.
5. Paunescu LA, Ko TH, Duker JS, et al.: Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis: new findings by ultrahigh-resolution optical coherence tomography. Ophthalmology. 2006;113:48-57.
6. Cohen SM, Cohen ML, El-Jabali F, et al.: Optical coherence tomography findings in nonproliferative group 2a idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Retina. 2007;27:59-66.
7. H.M. Helb, P. Charbel Issa, et al.: Abnormal macular pigment distribution in type 2 idiopathic macular telangiectasia, Retina. 2008;28:808-816.
8. Wong WT, Forooghian F, Majumdar Z, et al.: Fundus autofluorescence in type 2 idiopathic macular telangiectasia: correlation with optical coherence tomography and microperimetry. Am J Ophthalmol. 2009;148:573-583.
9. Ruys J, De Laey JJ, Vanderhaeghen Y, et al.: Intravitreal bevacizumab (Avastin) for the treatment of bilateral acquired juxtafoveal retinal telangiectasis associated with choroidal neovascular membrane. Eye. 2007;21:1433-1434.
10. Jorge R, Costa RA, Calucci D, et al.: Intravitreal bevacizumab (Avastin) associated with the regression of subretinal neovascularization in idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2007;245:1045-1048.
11. Rishi P, Shroff D, Rishi E.: Combined photodynamic therapy and intravitreal ranibizumab as primary treatment for subretinal neovascular membrane associated with type 2 idiopathic macular telangiectasia. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2008;246:619-621.
12. Park D, Schatz H, McDonald HR, et al.: Fibrovascular tissue in bilateral juxtafoveal telangiectasis. Arch Ophthalmol. 1996;114:1092-1096.