

Multimodal Görüntüleme ile Bir Sjögren'in Retiküler Distrofisi Olgusu*

A Case of Sjogren's Reticular Dystrophy Using Multimodal Imaging

Burak TURGUT¹, Onur ÇATAK², Tamer DEMİR³

ÖZ

Sjögren'in Retiküler Distrofisi çok nadir görülen ve çoğunlukla iyi seyirli bir RPE distrofisidir. 34 yaşında kadın hasta yaklaşık 15 günden beri sağ gözde cisimleri kırık ve eğri görme şikayetiyle başvurdu. Görme keskinlikleri sağda 5/10, solda 10/10 idi. Göziçi basınçları her iki gözde normal aralıktaydı ve ön segment muayenelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Fundoskopide makulada ve de vasküler arkad dış komşuluğunda, balık ağı şeklinde sarı renkli subretinal pigment hatları ve her iki gözde foveada pigment değişiklikleri izlendi. Fundus otofloresan görüntüleme lezyon alanları hiperotofloresan ancak lezyonun çevresindeki alanlar hipotofloresandı. Fundus floresan anjiyografide lezyon alanlarında erken evrelerde normal koroidal floresansı engelleyen hipofloresans ile birlikte makulanın nazal yarısında diffüz pencere defekti izlendi. Geç evrede anjiyografik bulgularda değişiklik olmadı. Optik koherens tomografide sağda foveada küçük bir RPE dekolmanı ve RPE düzensizliği görülürken her iki gözde lezyondan geçen kesitlerde lezyon alanlarında RPE'nde kalınlaşma ve düzensizleşme izlendi. Bu klinik bulgulara ve multimodal görüntülemeye göre olguya Sjögren'in retiküler distrofisi tanısı konuldu. Makulaya lokalize ve erken evre lezyonları nedeniyle özellikle damarsı çizgilenmelerle karıştırılabilecek bu patolojide multimodal görüntüleme ile tanı ve ayırıcı tanı faydalıdır.

Anahtar Kelimeler: Multimodal görüntüleme, patern distrofi, Sjögren'in retiküler distrofisi.

ABSTRACT

Sjogren's Reticular Dystrophy is a rare retina pigment epithelium (RPE) dystrophy but usually with good prognosis. A 34-year-old woman admitted with complain of metamorphopsia in her right eye for fifteen days. Visual acuities were 5/10 in the right eye and 10/10 in the left eye. Intraocular pressures were in normal range and slit-lamp examinations did not revealed any pathological sign in both eyes. Fundoscopy showed bilateral foveal pigment alterations and subretinal pigment lines like fish a lobular network of deep retinal, pigmented deposits in macula and adjacent areas to vascular arcades, In fundus autofluorescence imaging, the lesion areas were hyperautofluorescent whileas surround areas of the lesions were hypoautofluorescent. Optical coherence tomography showed a small RPE detachment and RPE irregularities in the right eye while RPE irregularities and thickening in the sections on the lesions. Sjogren's reticular dystrophy was diagnosed based on these clinical signs and multimodal imaging findings. Multimodal imaging is useful for the diagnosis and differential diagnosis from angioid streaks due to the similar early lesions localized at macula.

Key Words: Multimodal imaging, pattern dystrophy, Sjogren's reticular dystrophy.

*Bu çalışma TOD 49. Ulusal Oftalmoloji Kongresi'nde sunulmuştur.

- 1- M.D. Associate Professor, Firat University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Elazig/TURKEY
TURGUT B., drburakturgut@yahoo.com
- 2- M.D. Assistant Professor, Firat University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Elazig/TURKEY
ÇATAK O., dronurcatak@gmail.com
- 3- M.D. Professor, Firat University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Elazig/TURKEY
DEMİR T., tamerperumay@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 21.11.2015

Kabul Tarihi - Accepted: 21.12.2015

Ret-Vit 2016;24:239-241

Yazışma Adresi/Correspondence Adress:

M.D. Associate Professor, Burak TURGUT
Firat University Faculty of Medicine,
Department of Ophthalmology, Elazig/TURKEY

Phone: +90 424 233 35 55

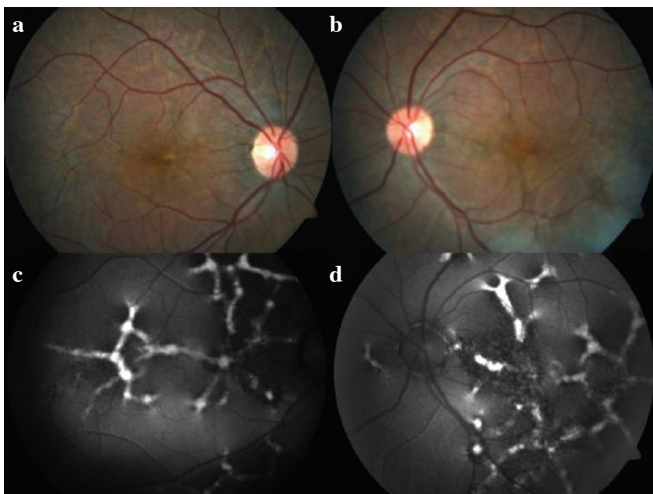
E-mail: drburakturgut@yahoo.com

GİRİŞ

Retiküler distrofi ilk olarak 1950 yılında Sjögren tarafından "dystrophia reticularis laminae pigmentosa retinae" adıyla tanımlanmış, daha sonra Sjögren'in retiküler distrofisi (SRD) olarak adlandırılmıştır.¹ Hastalık genellikle otozomal dominant ve resesif kalıtım bildirilmiştir. Klinik olarak lezyonlar arka kutupta koyu pigmentli retiküler ağ görünümünde olup düğümlenmiş balık ağına benzemektedir. Lezyon genellikle foveada başlayıp tüm arka kutba yayılma eğilimindedir. SRD RPE içinde pigment depozisyonunun olduğu RPE distrofisi olup Pattern distrofiler içinde sınıflandırılmaktadır.² Bu yazıda Pubmed literatür taramasına göre bugüne kadar sadece altı olguda bildirilmiş olan ve son derece nadir görülen bu makula distrofisini renkli fundus görüntüleme, fundus floresan anjiyografi (FFA), fundus otofloresan (FOF) görüntüleme ve optik koherens tomografiyi (OKT) içeren multimodal görüntüleme ile sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Otuzdört yaşında kadın hasta yaklaşık 15 günden beri sağ gözde cisimleri kırık ve eğri görme şikayetiyle başvurdu. Görme keskinlikleri sağda 5/10, solda 10/10 olarak ölçüldü. Göziçi basınçları her iki gözde normal aralıktaydı ve ön segment muayenelerinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Direkt ve indirekt ışık refleksleri ve bulbusun duruş ve hareketleri heriki gözde normaldi. Yapılan retina muayenesinde her iki gözde makulada ve de vasküler arkad dış komşuluğunda, bazı bölgelerde birbirleriyle birleşen, balık ağı şeklinde sarı renkli subretinal pigment hatları ve her iki gözde foveada pigment değişiklikleri izlendi. Optik diskler ve retinal damar çapları normal görünümdeydi (Resim 1a,b). FOF görüntülemesinde lezyon alanları hiperotofloresans ancak lezyonun çevresindeki alanlar hipootofloresans olarak izlendi (Resim 1c,d). FFA'de erken evrelerde lezyonların normal koroid floresansını engellemesine bağlı hipofloresans ile birlikte makulanın nazal yarısında diffüz pencere defekti izlendi (Resim 2a,b).

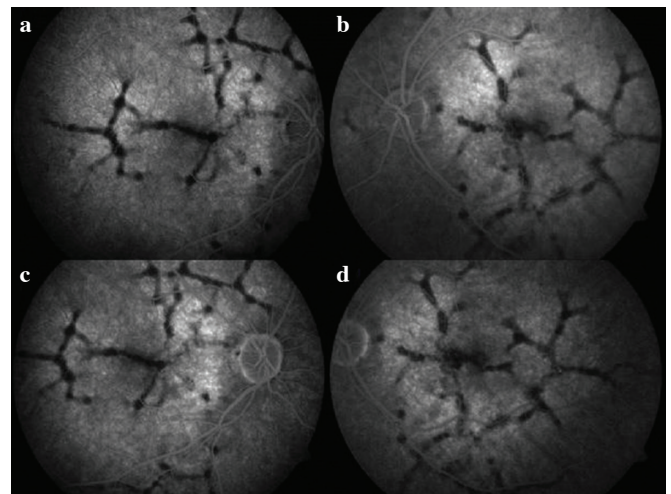


Resim 1a-d: Sağ ve sol göz funduslarının renkli (a,b) ve otofloresans (c,d) görüntüleri.

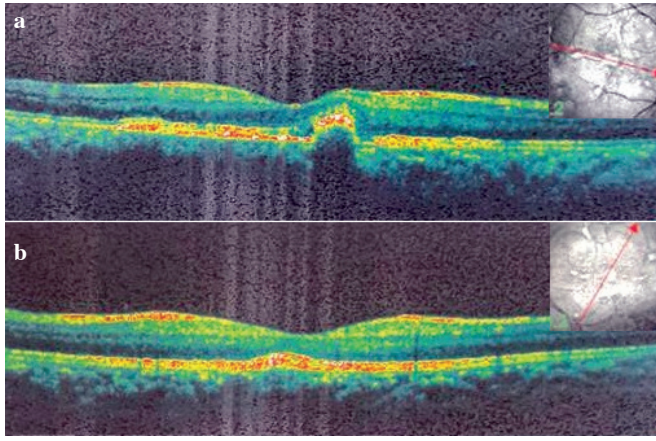
Geç evrede anjiyografik bulgularda değişiklik olmadı (Resim 2c,d). OKT'de sağda foveada küçük bir RPE dekolmanı ve RPE düzensizliği görülürken her iki gözde lezyondan geçen kesitlerde lezyon alanlarında RPE'nde kalınlaşma ve düzensizleşme izlendi (Resim 3a,b). Bu klinik bulgulara ve multimodal görüntülemeye göre olguya Sjögren'in retiküler distrofisi tanısı konuldu. Hastaya rutin takiplerine devam etmesi ve görme şikayeti olduğunda erkenden gelmesi önerildi. Dört yıllık takiplerde görme keskinliği, fundus bulguları ve görüntüleme bulgularında herhangi bir değişiklik izlenmedi.

TARTIŞMA

Retina pigment epitelinin patern distrofisi, kelebek şekilli patern distrofi, erişkin başlangıçlı foveomaküler vitelliform distrofi, fundus pulverulentus, fundus flavimakülatusu taklit eden multifokal patern distrofi ve Sjögren'in retiküler distrofisi (SRD) şeklinde beş ayrı fenotipik görünümü olan bir hastalık grubudur. En sık görülen tipi kelebek şekilli distrofidir. Bu grup hastalık iyi görme keskinliği, spesifik semptomun olmayışı, ileri yaşlara kadar merkezi görme keskinliği seviyesinin korunması, normal renkli görme ve görme alanı ile karakterizedir.³⁻⁶ SRD çok nadir görülen ve ilk kez Sjögren tarafından İsveçli bir ailenin çocuklarında tanımlanmıştır. SRD'li hastalarda başlangıç evrelerinde foveal hiperpigmentasyon görülürken sonradan çevresinde giderek makula çevresine doğru genişleyen ancak genellikle fundusun mid-periferini ve periferini etkilemeyen, balık ağına benzer bir yapı oluşmaktadır. İleri olgularda retiküler lezyonların şekli düzensizleşebilir ve depigmentasyon gelişerek beyazlaşabilir. Tipik olarak FFA, lezyonları oftalmoskopide görülenden daha iyi göstermektedir. FFA'da pigment birikimine bağlı olarak normal koroidal floresansta engellenmeye bağlı hipofloresans görünüm izlenir. Görme keskinliği genellikle etkilenmez. Hastaların görme alanları, renkli görmeleri ve karanlık adaptasyonları genellikle normaldir. Elektoretinografi çoğu hastada tipik olarak normal olup bazı olgularda normal veya anormal Elektrokülografi paternleri bildirilmiştir. Ayırıcı tanıda retiküler görünüme yolaçabilecek olan yaşa bağlı makula dejenerasyonu, fundus flavimakülatu, damarsız çizgi lenmeler ve dominant druzen düşünülmelidir.¹⁻⁵



Resim 2a-d: Sağ ve sol göz funduslarının erken (a,b) ve geç (c,d) dönem floresan anjiyografi görüntüleri.



Resim 3a-b: Sağ (a) ve sol (b) gözde lezyondan geçen makular optik koherens tomografi kesitleri.

Pigment depozitlerinin niçin balık ağı şeklinde retiküler yapıda biriktiği anlaşılamamıştır. Ancak bu patternin koroidal lobüllerin mimarisine ve kapiller lönüllerin altındaki bitişik bileşmelerin hemen üstünde RPE tarafından gerçekleştirilen lokalize bozuk fagositoza bağlı olduğu ileri sürülmüştür.⁶

Schauwvlieghe ve ark.,⁶ yaptığı kapsamlı bir çalışmada 3 SRD hastasında benzer fenotipler saptamışlardır. Oftalmoskopik olarak iki taraflı foveal pigment değişiklikleri, ve perifoveal makula ve peripapiller alanı nispeten tutmayan retina midperiferine doğru azalan arka kutbu tutan derin retinal pigment depozitlerinin oluşturduğu lobüler ağ görünümü saptamışlardır. Bu ağın otofloresan üzerinde hafif-orta derecede hiperotofloresan ve yakın infrared reflektans görüntülemeye parlak göründüğünü saptamışlardır. Schauwvlieghe ve ark.,⁶ OKT'de RPE-Bruch membran kompleksinde, fotoreseptör

dış segmentinde ve fotoreseptör ISOS bileşkesinde anomaliler izlemiştir. Bu bulgulara dayanarak SRD'nde izlenen balık ağı şeklindeki lobüler derin retinal depozitlerin RPE içinde olduğu kadar fotoreseptörler ile RPE arasında da pigment ve lipofussin birikimine bağlı olduğunu ileri sürmüşlerdir.⁶ Biz ise olgumuzda FOF görüntülemeye lezyon alanlarını hiperotofloresan, lezyonun çevresindeki alanları hipootofloresan olarak izledik. OKT'de sağda foveada küçük bir RPE dekolmanı ve RPE düzensizliği görülürken her iki gözde lezyondan geçen kesitlerde lezyon alanlarında RPE'nde kalınlaşma ve düzensizleşme izlendi.

Sjögren'in Retiküler Distrofisi çok nadir görülen ve çoğunlukla iyi seyirli bir RPE distrofisidir. Makulaya lokalize ve erken evre lezyonları nedeniyle damarsı çizgilenmelerle karıştırılabilecek bu patolojide multimodal görüntüleme ile tanı ve ayırıcı tanı faydalıdır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Sjögren H. Dystrophia reticularis laminae pigmentosae retinae: an earlier not described hereditary eye disease. Acta Ophthalmol (Copenh) 1950; 28:279-85.
2. Chen MS, Chang CC, Tsai TH, et al. Reticular dystrophy of the retinal pigment epithelium. J Formos Med Assoc. 2007;106:490-4.
3. Gurelik G. Hereditör makula hastalıkları (Hereditary Macular Dystrophies). Ret-Vit 2008;16:165-81.
4. Rinaldi M, Villani A, Borrelli M, et al. Sjögren reticular dystrophy of the retinal pigment epithelium: a case report. Eur J Ophthalmol. 2003;13:491-5.
5. Deutman A F, Rumke AML. Reticular dystrophy of the retinal pigment epithelium. Arch Ophthalmol. 1969;82:4-9.
6. Schauwvlieghe PP, Torre KD, Coppieters F, et al. High-resolution optical coherence tomography, autofluorescence, and infrared reflectance imaging in Sjögren reticular dystrophy. Retina. 2013;33:2118-25.