

# Retinitis Pigmentosalı Bir Olguda Maküler Delik ve Cerrahi Tedavisi

## Macular Hole and Surgical Treatment in Retinitis Pigmentosa

Zafer ONARAN<sup>1</sup>, Şengül ÖZDEK<sup>2</sup>, Berati HASANREİSOĞLU<sup>3</sup>

### ÖZ

**Olgu Sunumu:** Maküler delik retinitis pigmentosada merkezi görme kaybına yol açan sık rastlanmayan bir komplikasyondur. Etiyolojide çeşitli mekanizmalar tarif edilmekle birlikte genellikle kistoid maküla ödemeine sekonder gelişmektedir. Oluşan maküler deliğin tedavisi için tek yöntem cerrahidir ve tedavi sonuçları ile ilgili az sayıda yayın bulunmaktadır. Bu çalışmada, tam kat maküler delik gelişen bir retinitis pigmentosa hastası ve cerrahi tedavi sonucu sunulmaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Retinitis pigmentosa, makula deliği, pars plana vitrektomi.

### ABSTRACT

**Case Report:** Macular hole is a rare complication of retinitis pigmentosa which leads to central visual loss. Although several etiological mechanisms were defined, it usually develops secondary to cystoid macula edema. The only treatment modality for macular hole is surgery and there are only few published data about the results of the surgery. Here we report a case of macular hole and result of surgical treatment in a case of retinitis pigmentosa.

**Key Words:** Retinitis pigmentosa, macular hole, pars plana vitrectomy.

Ret - Vit 2005: 13 : 223-226

Geliş Tarihi : 27/09/2004

Kabul Tarihi : 25/11/2004

Received : September 27, 2004

Accepted : November 25, 2004

- 1- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD., Ankara, Araş. Gör. Dr.
- 2- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD., Ankara, Yrd. Doç. Dr.
- 3- Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD., Ankara, Prof. Dr.

- 1- M.D, Gazi University Medical Faculty Ophthalmology Department Beşevler Ankara/TURKEY  
ONARAN Z., zafer100@hotmail.com
- 2- M.D Associate Professor, Gazi University Medical Faculty Ophthalmology Department Beşevler Ankara/TURKEY  
ÖZDEK Ş., sozdek@ttnet.net.tr
- 3- M.D Professor Gazi University Medical Faculty Ophthalmology Department Beşevler Ankara/TURKEY  
HASANREİSOĞLU B., berati@gazi.edu.tr  
**Correspondence:** M.D. Zafer ONARAN  
Gürler Sok. 14/8 Yenimahalle Ankara/TURKEY

## GİRİŞ

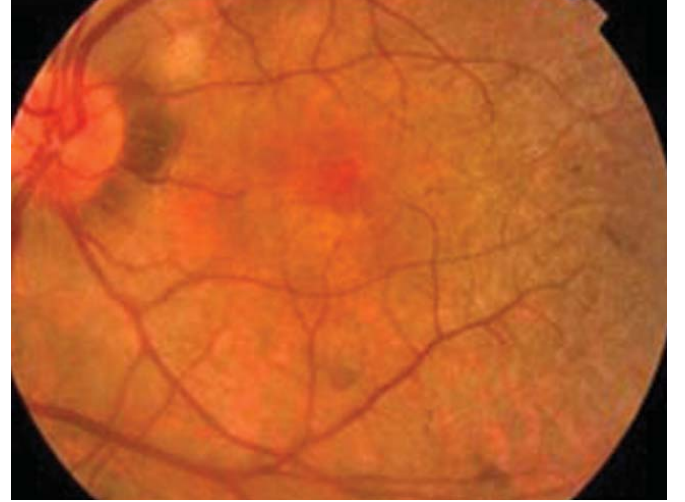
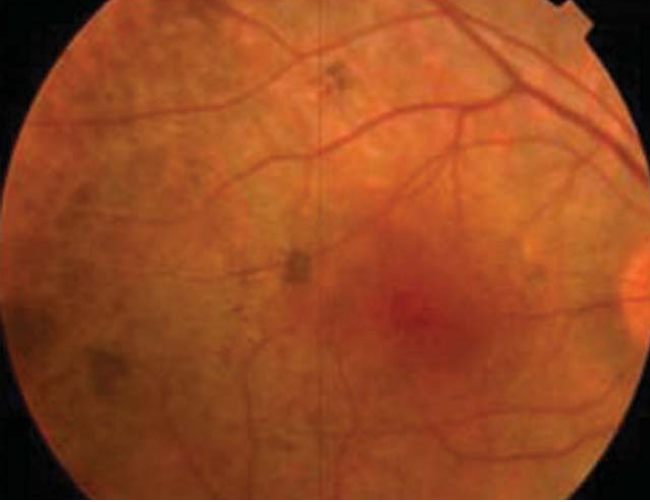
Retinitis pigmentosa (RP) terimi bir grup kalıtsal, progresif retina hastalığını tanımlamakta olup gece körlüğü, retinal fotoreseptör hücre dejenerasyonu, periferik görme alanı daralması ve retinanın pigmente dejenerasyonu ile karakterizedir. Santral görme kaybı kistoid maküla ödemi (KMÖ), selofan makülopati veya atrofik makülopati gibi makulanın çeşitli şekillerde tutulması neticesinde gelişebilmektedir<sup>1</sup>. Tam kat maküler delik ise seyrek rastlanan bir merkezi görme kaybı nedeni olup RP'lı hastada bu komplikasyonun oluşumunu bildiren oldukça az sayıda yayındır. Burada genç bir RP'lı olguda gelişen maküler delik ve cerrahi tedavisinin sonucu sunulmaktadır.

## OLGU SUNUMU

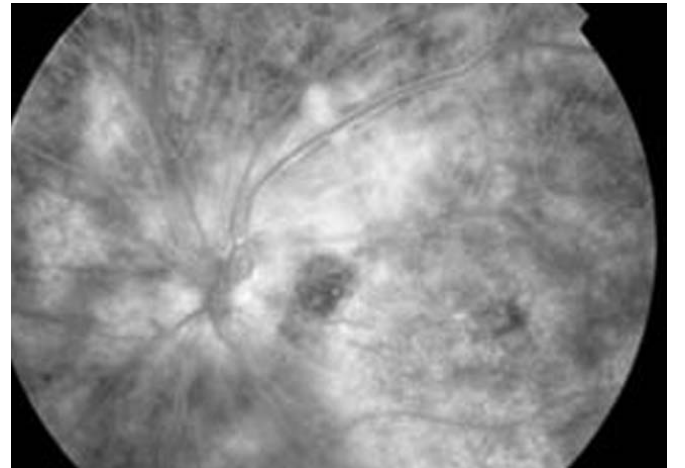
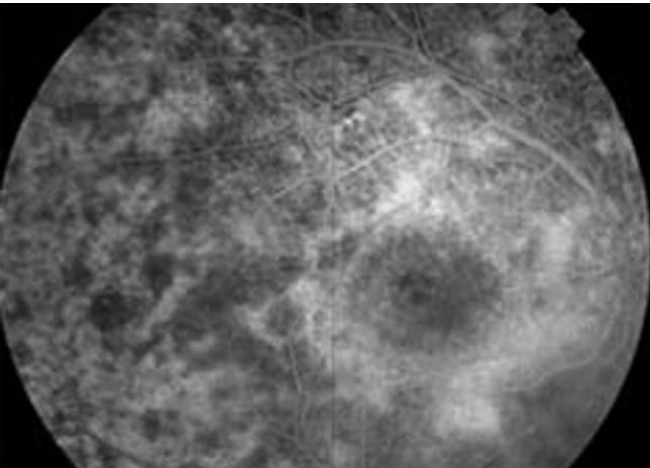
Daha önce başka bir klinikte RP tanısı ile izlenmekte olan 32 yaşında bir bayan hasta her iki gözünde görmede azalma şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Hikayesinden sağ gözde son 2-3 aydır görmede belirgin azalma olduğu ve bu azalmanın hastanın ifadesiyle merkezi görme kaybı şeklinde olduğu öğrenildi. Oftalmolojik muayenesinde, görme keskinlikleri sağ gözde 0.3, sol gözde 0.15 olduğu ve oküler motilite, ön

segment muayenesi ve intraoküler basınç değerlerinin normal olduğu saptandı. Fundus muayenesinde her iki gözde midperiferal kemik spikülleri tarzında tipik retina pigment epitel hipertrofisi ve arterlerde atenüasyon mevcut olup optik sinirler normal izlenmekteydi. Sağ gözde tam kat (Evre 4) maküler hol ve etrafında subretinal sıvı, sol göz makulada ise kistoid ödem sekeline bağlı olduğu düşünülen pigment değişiklikleri tespit edildi (Resim 1). Flöresein anjiyografide her iki gözde midperiferde hiperpigmentasyonlara bağlı blokaj, arkuatlar içinde kalan bölgede geç dönemde belirginleşen diffüz hiperflöresans (dış kan retina bariyerinin bozulmasına bağlı) ve fovea santralinde retiküler tarzda hafif hiperflöresans izlendi (Resim 2). Yapılan OCT incelemesinde sağ gözde tam kat maküla deliği olduğu, solda ise santral fovea kalınlığının 330µ olduğu ve kistik değişiklikler olduğu izlendi (Resim 3).

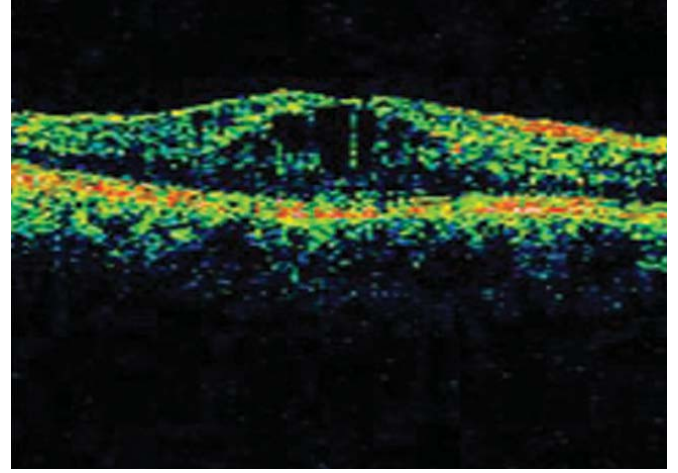
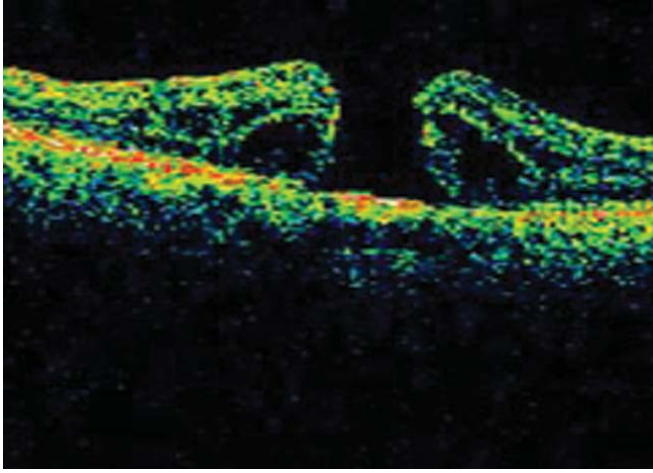
Hastaya maküler delik tedavisine yönelik pars plana vitrektomi, arka hyaloid ve internal limitan membran soyulması ve sıvı-hava-gaz (%16 C3F8) değişimi cerrahisi uygulandı. İki hafta süreyle yüzüstü pozisyon önerildi. Postoperatif kontrollerinde maküler delik kapalı olarak gözlemlendi ve postoperatif 25. ayda yapılan son muayenesinde görme keskinliğinin 0.5 olduğu izlendi (Resim 4).



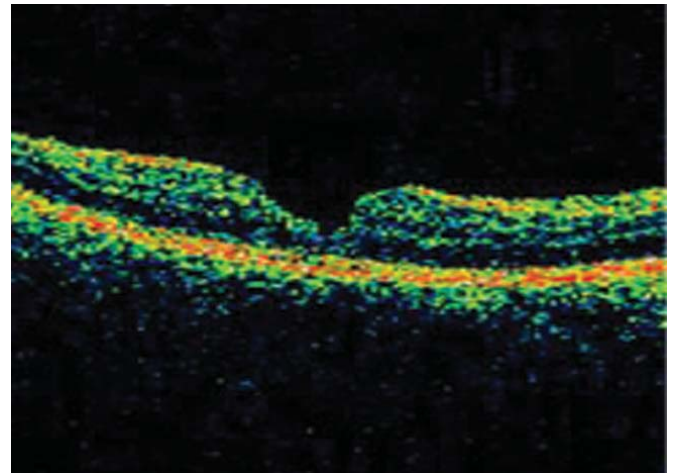
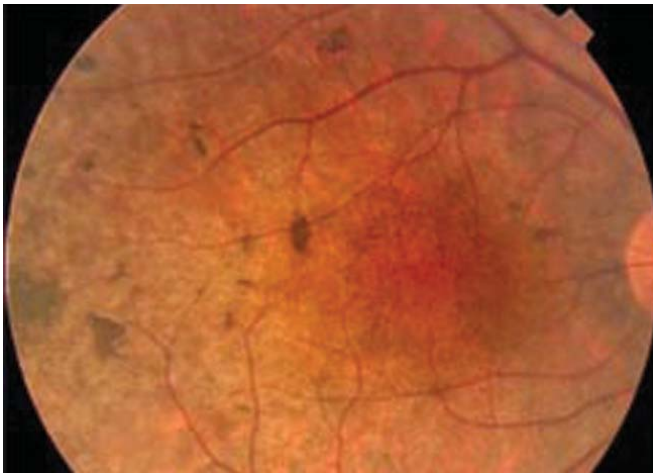
Resim 1: a) Sağ b) Sol göze ait fundus fotoğrafları. Sağ gözde tam kat maküla deliği izlenmekte.



Resim 2: Sağ ve Sol gözün venöz faz floresein anjiyografik görüntüleri.



Resim 3: a) Sağ ve b) Sol göz OCT görüntüleri. Sağda tam kat makula deliği, solda ise kistoid makula ödemi izlenmekte.



Resim 4: Postoperatif 2. yılın sonunda sağ gözün a) fundus görünümü ve b) OCT görünümü. Makula deliği kapalı izleniyor.

### TARTIŞMA

Retinitis pigmentosada görme kaybı progresif ve geri dönüşümsüzdür. Santral görmede ortaya çıkan kayıplar, atrofik makülopatiye, selofan makülopatiye, kistoid maküler değişikliklere veya maküler deliğe bağlı olarak gelişebilir. Delik oluşumuna yol açan esas faktörün kronik KMÖ olduğu öne sürülmüştür. Ancak bazı diğer mekanizmalar ile de açıklanmaya çalışılmıştır. Durlu ve ark. perisantral pigmenter retinopatili iki hastada maküler delik oluşumunu rapor etmişlerdir<sup>2</sup>. Bu olgularda maküler delik gelişimini iki teori ile açıklamışlardır. İleri sürülen bir mekanizma, muhtemel hipertansif koroidal kan akımı bozukluğunun retina pigment epiteli ve foveada yol açtığı rölatif iskemiye sekonder makula deliği oluşumudur. Diğer bir hipotez ise, hastalarda görülen bull's eye makülopatinin neden olduğu perfüzyon defekti ve buna sekonder maküler delik oluşumudur. Giusti ve ark. 236 RP hastası üzerinde yaptığı bir çalışmada maküler delik oluşumunun vitreoretinal interfaz değişiklikleri, sefalon makulopati ve KMÖ ile birlikte kistik foveal dejenerasyon ile sıkı bir korelasyon gösterdiğini bildirmişlerdir<sup>3</sup>.

RP'da maküler delik gelişimi zaten zor olan hastalığı hasta için daha da zorlaştırmaktadır. Periferik görmesini kaybetmiş bir RP hastasının oluşan maküler delik nedeniyle santral görmesini de kaybetmesi ciddi bir

problemdir. RP'de KMÖ insidansı çeşitli serilerde %9-%13 oranlarında bildirilmektedir<sup>3,4</sup>. Bu nedenle amaç öncelikle maküler delik oluşumuna predispozisyon yaratan KMÖ'nün tedavisi olmalıdır. KMÖ'nün patogenezini henüz net olarak anlaşılabilmiş değildir. Heckendly ve ark.'ın yaptığı bir çalışmada antiretinal antikolar ile KMÖ arasındaki ilişki ortaya konulmuştur<sup>5</sup>. Bilateral KMÖ bulunan 30 hastanın 27'sinde (%90) dolaşımda antiretinal antikor pozitifliği saptanırken KMÖ bulunmayan 30 RP hastasının 4'ünde (%13), sağlıklı 50 kişinin ise sadece 3'ünde (%6) pozitiflik saptanmıştır. RP hastalarında KMÖ ile antiretinal antikor pozitifliğinin belirgin bir korelasyon göstermesi KMÖ'nün otoimmün bir mekanizma ile geliştiğini düşündürmekle birlikte bunu destekleyen direkt bir kanıt bulunamamıştır.

Kan-göz bariyerindeki patolojiler gelişen maküler ödemin patogenezinde rol alabilecek bir başka faktördür. Bunu ortaya koymak için yapılan bir çalışmada kan-humor aköz bariyerindeki değişiklikler araştırılmıştır<sup>6</sup>. Noninvaziv lazer metodu ile aköz flare ölçülmüş ve RP hastalarında kontrol grubuna göre anlamlı bir yükseklik bildirilmiştir. Kan-humor aköz bariyerindeki bozulmaya işaret eden bu yükseklik RP'de görülen KMÖ ile ilişkilendirilmiştir.

KMÖ tedavisinde karbonik anhidraz inhibitörü

olarak oral asetazolamid ve topikal formu olan dorzolamid kullanılmış ve asetazolamid'in faydalı olduğu çeşitli serilerde bildirilmiştir<sup>7</sup>. İntravitreal triamsinolon asetonid ve üçüncü kuşak bir sentetik glukokortikoid olan deflazakort KMÖ tedavisinde kullanılan diğer ajanlardır<sup>8,9</sup>. Vitreoretinal cerrahi bir başka tedavi seçeneği olarak denenmiştir. Sekiz RP hastasının KMÖ saptanan 12 gözüne vitrektomi, iç limitan membran soyulması ve gaz tamponad uygulanmış ve hastalarda ortalama 3 sıralık bir görme artışı sağlanmıştır<sup>10</sup>.

Retinitis pigmentosada bir kez maküler delik oluştuktan sonra tek tedavi seçeneği cerrahidir. RP'de maküler delik için uygulanan vitrektomi-sıvı/gaz değişiminin başarılı sonuçlar verdiği bildirilmiştir. Saperstein 63 yaşında RP hastasına maküler delik için uyguladığı cerrahi sonrası deliğin kapandığını ve görme keskinliğinin 20/200'den 20/30'a yükseldiğini bildirmiştir<sup>11</sup>. Yirmi dört yaşında bir başka hastaya yapılan cerrahi sonrası deliğin kapandığı ve görme keskinliğinin 0.2'den 0.7'ye yükseldiği bildirilmiştir<sup>12</sup>. Bizim hastamızda da cerrahi ile başarılı sonuç alınmış ve görmede 2 sıralık artış sağlanmıştır.

Sonuç olarak bu olgu, RP'li olgularda görülebilen ve santral görme kaybına neden olan maküler deliklerin cerrahi tedavi ile başarıyla kapatılabileceği ve anatomik başarının yanında görsel sonuçların da tatminkar olabileceğini düşündürmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Fishman GA, Fishman M, Maggiano J.: Macular lesions associated with retinitis pigmentosa. Arch Ophthalmol. 1977; 95:798-803.
2. Durlu YK, Burumcek E, Devranoğlu K, et al.: Associated ocular findings in pericentral pigmentary retinopathy. Acta Ophthalmol Scand. 1997;75:101-103
3. Giusti C, Forte R, Vingolo EM.: Clinical pathogenesis of macular holes in patients affected by retinitis pigmentosa. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2002;6:45-48.
4. Hirakawa H, Iijima H, Gohdo T, et al.: Optical coherence tomography of cystoid macular edema associated with retinitis pigmentosa. Am J Ophthalmol. 1999; 128: 185-191
5. Heckenlively JR, Jordan BL, Aptsiauri N.: Association of antiretinal antibodies and cystoid macular edema in patients with retinitis pigmentosa. Am J Ophthalmol 1999;127:565-573.
6. Kuchle M, Nguyen NX, Schalnus R, et al.: Quantification of disorders of the blood-aqueous humor barrier in retinitis pigmentosa-initial results. Klin Monatsbl Augenheilkd. 1994; 204: 211-216.
7. Grover S, Fischman GA, Fiscella RG, et al.: Efficacy of dorzolamide hydrochloride in the management of cystoid macular edema in patients with retinitis pigmentosa. Retina 1997;17:222-231.
8. Saraiva VS, Sallum JM, Farah ME.: Treatment of cystoid macula edema related to retinitis pigmentosa with intravitreal triamcinolone acetonide. Ophthalmic Surg Lasers Imaging 2003; 34:398-400.
9. Giusti C, Forte R, Vingolo EM.: Deflazacort treatment of cystoid macular edema in patients affected by retinitis pigmentosa: a pilot study. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2002; 6: 1-8
10. Garcia-Arumi J, Martinez V, Sararols L, et al.: Vitreoretinal surgery for cystoid macular edema associated with retinitis pigmentosa. Ophthalmology 2003;10:1164-1169
11. Saperstein DA.: Sector retinitis pigmentosa with bitemporal visual field defects and macular hole. Retina 2001; 21: 73-74
12. Amemiya K, Takahashi M, Nishida A, et al.: A macular hole in the eye of a young patient with retinitis pigmentosa. Nippon Ganka Gakkai Zasshi. 2002; 106: 236-242