



Posterior Mikroftalmide Spektral Domain Optik Koherens Tomografi Bulguları

Spectral Domain Optical Coherence Tomography Findings in Posterior Microphthalmia

Emine Tınkır Kayıtmazbatır*, Banu Turgut Öztürk**, Hürkan Kerimoğlu*, Ahmet Özkağınıcı*, Süleyman Okudan**

*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

**Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Özet

Bu olgu sunumunda iki posterior mikroftalmi olgusunun retinal "spectral domain" optik koherens tomografi (SD-OKT) bulguları sunulmaktadır. Bu amaçla uzağı net görememe şikayeti ile kliniğimize başvuran, yüksek hipermetropi saptanan beş ve yedi yaşlarındaki iki kardeşin bulguları incelendi. Posterior mikroftalmi tanısı konulan her iki olgunun biyomikroskopik ön segment muayenesi ve gonyoskopi bulguları doğal olarak saptandı ve aksiyel uzunlukları 17 mm'den kısa olarak ölçüldü. Fundus muayenelerinde gözlenen papillomaküler katlantıların SD-OKT ile yapılan değerlendirilmesinde katlantılara yalnız nörosensöriyel retinanın katıldığı izlendi. Katlantı altında intraretinal alanda yalnız birinci olguda bilateral kistler; subretinal alanda ise her iki olguda apeksi katlantı apeksi ile örtüşen üçgen şeklinde hiporeflektif alan gözlemlendi.

SD-OKT posterior mikroftalmi olgularında tanı ve eşlik eden dejeneratif değişikliklerin takibinde yardımcı bir görüntüleme cihazıdır. Bu değişiklikler görme prognozu açısından da önemli olabilmektedir. (Turk J Ophthalmol 2014; 44: 240-2)

Anahtar Kelimeler: Optik koherens tomografi, posterior mikroftalmi, papillomaküler katlantı

Summary

The retinal spectral domain optical coherence tomography (SD-OCT) findings of two posterior microphthalmia cases are presented in this case report. For this purpose, the findings of two siblings aged five and seven years who presented to our clinic with the complain of far-sightedness and high hypermetropia were evaluated. Both cases diagnosed to have posterior microphthalmia demonstrated normal biomicroscopic anterior segment examination and gonioscopy findings and the axial lengths were measured to be shorter than 17mm. The SD-OCT analysis of papillomacular folds detected in fundus examination revealed contribution of only neurosensory retina. Beneath the retinal fold, we observed bilateral cysts in the intraretinal area in one of the cases and a triangle-shaped hyporeflexive space with an apex corresponding to that of the retinal fold in the subretinal area in both cases.

SD-OCT is an adjunctive imaging tool for diagnosis and follow-up of degenerative changes in posterior microphthalmia. These changes may be also important for visual prognosis. (Turk J Ophthalmol 2014; 44: 240-2)

Key Words: Optical coherence tomography, posterior microphthalmia, papillomacular fold

Giriş

Mikroftalmi, küçük göz küresi olarak tanımlanan gelişimsel bir bozukluktur. Çeşitli anterior ve posterior segment anomalileri ile birliktelik göstermektedir. Mikroftalminin bir alt tipi olan posterior mikroftalmi otozomal resesif kalıtım göstermektedir. Anormal kalınlaşmış skleraya bağlı olduğu düşünülmektedir. Normal kornea çapı, ön kamara ve lens kalınlığı ile birlikte kısa aksiyel uzunluk ve yüksek hipermetropi ile karakterizedir. Patofizyolojisinde gözün arka segmentinde dış katmanları oluşturan sklera ve retina pigment epitelinin

büyümesinde duraklama olduğu, bunun hipermetropiye yol açtığı fakat iç katmanını oluşturan nöroretinanın büyümeye devam ederek kendi üstüne katlandığı ileri sürülmektedir.¹ Kalınlaşmış skleranın nöroretinanın büyümesini engellemediği ancak koroid ve retina pigment epitelinin gelişimini sınırladığı ileri sürülmektedir. Bu durum, posterior mikroftalmi olgularda papillomaküler katlantıların oluşumunu izah etmektedir.² Normal ön segment gelişimi nedeni ile gözden kaçabilecek olan bu anomalinin teşhisi erken refraktif düzeltme ve ambliyopi tedavisi için büyük önem taşımaktadır.

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Dr. Banu Turgut Öztürk, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Gsm: +90 532 316 78 33 E-posta: ozturkbanuturgut@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 20.12.2012 **Kabul Tarihi/Accepted:** 22.08.2013

Olgu Sunumu

Bu olgu sunumunda uzağı net görememe şikayeti ile kliniğimize başvuran posterior mikroftalmi tanısıyla izleme alınan iki kardeşin klinik ve "spectral domain" optik koherens tomografi (SD-OKT) görüntüleme bulguları incelendi.

Yedi yaşındaki birinci olguda görme keskinliği keskinliği +10 (0,75 aks 90) tashihle sağda 2/10, solda 1/10 düzeyinde idi. Beş yaşındaki ikinci olgunun görme keskinliği değerlendirilemedi ancak kırma kusuru sağda +13,25 (-0,75 aks 5) solda +10,00 (-1,25 aks 105) olarak saptandı. Biyomikroskopik ön segment muayenesi ve gonyoskopi her iki olguda doğal olarak değerlendirildi. Aksiyel uzunluk birinci olguda sağ gözde 16,48 mm, sol gözde 16,44 mm, ikinci olguda ise sağ gözde 16,40 mm, sol gözde 16,49 mm olarak ölçüldü. Dilatasyon sonrası fundoskopik incelemede her iki olguda da bilateral papillomaküler katlantı tespit edildi (Resim 1). Perifer retina muayenesinde ikisinde de pigmenter retinopati, retinoskizis veya retina diyalizi gibi ek patoloji saptanmadı. Fundus ve SD-OKT görüntüleri olguların yaşlarının küçük olması nedeniyle kooperasyonları iyi olmadığından net alınamadı ve fundus flöreseın anjiyografi yapılamadı. SD-OKT ile yapılan görüntülemelerde papillomaküler katlantılarda nörosensoryel retinanın katlandığı, retina pigment epiteli ve koroidal tabakasının katlantıdan etkilenmediği gözlemlendi. Her iki olgunun SD-OKT'sinde foveal depresyon kaybı mevcuttu ve retina iç yüzeyinde ise temporalde daha belirginleşen hiperreflektif bant şeklinde izlenmekteydi. Hiperreflektif bu bant yedi yaşındaki birinci olguda daha belirgin olmak üzere her iki olguda da izlenmekteydi. Birinci olgunun her iki gözünde katlantı bölgesi üzerinde iç retina tabakalarında intraretinal kistoid dejenerasyona ait olduğu düşünülen hiporeflektif boşluklar mevcuttu. Bu bulgu ikinci olgunun SD-OCT görüntülerinde saptanmadı. Subretinal alanda her iki olguda da katlantı altında kalan bölgede retina iç tabakalarında kenarları keskin sınırlı gölgelenme ve apeksi katlantının apeksine karşılık gelen üçgen şekilli hiporeflektan alan mevcuttu. Retinal katlantının düzgün kenarları ve sivri apeksi nedeniyle altındaki bölgede gölgelenme izlenmekteydi (Resim 2, 3, 4).

Tartışma

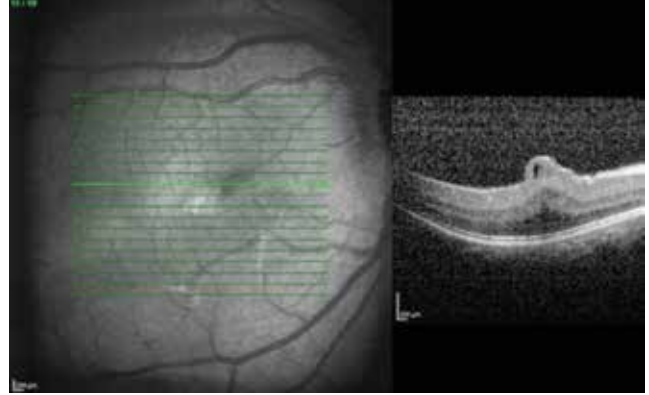
Anterior ve posterior segment görüntüleme tekniklerindeki gelişmeler patolojik bazı bulguların in vivo ayrıntılarının ortaya konmasına imkan sağlamaktadır.³ Posterior mikroftalmi tanısı



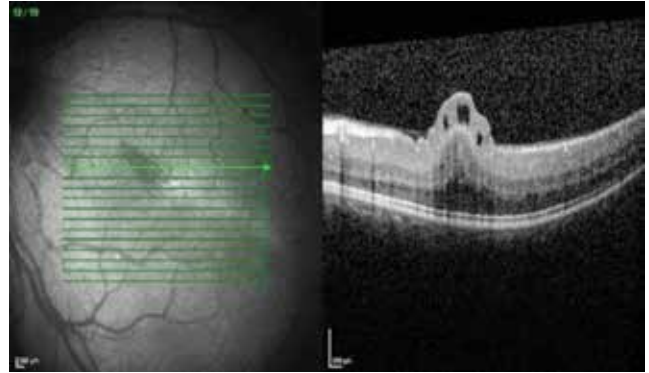
Resim 1. Birinci olgunun sağ ve sol gözüne ait papillomaküler katlantıyı gösteren fundus fotoğrafları

konulan olgularımızda saptanan papillomaküler katlantıların SD-OKT ile yapılan değerlendirmesi katlantıların yalnız sensorinöral retinayı etkilediğini göstermektedir. Bu da patogeneizde ileri sürülen dış retina tabakalarının büyümesinin durduğu ancak iç retina tabakalarının büyümeye devam ederek katlantı oluşturduğu hipotezini desteklemektedir. Teke ve ark.⁴ üç olguluk serisinde de benzer bulgular gösterilmiştir.

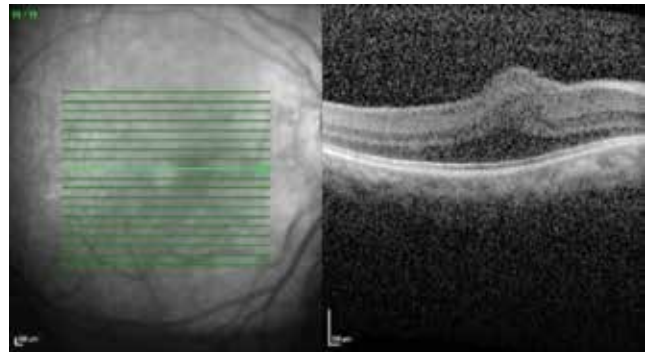
Kim ve ark.⁵ 2004 yılında posterior mikroftalmili üç kardeşin OKT bulgularını değerlendirdikleri olgu serilerinde



Resim 2. Birinci olgunun sağ göz SD-OKT kesitinde foveal depresyon kaybı, hiperreflektif bant, intraretinal bölgede kistoid dejenerasyon görüntüsü ve subretinal bölgede üçgen şeklinde hiperreflektan alan izlenmektedir



Resim 3. Birinci olgunun sol göz SD-OKT kesitinde daha belirgin izlenen intraretinal kistoid dejenerasyon görüntüsü



Resim 4. İkinci olgunun sağ gözüne ait SD-OKT kesitinde nörosensoryel retinanın katlandığı papillomaküler katlantı ve foveal depresyon kaybı izlenmektedir

kistoid maküler ödem ve subretinal sıvı görüldüğünü bildirmişlerdir. Çözünürlüğü daha yüksek olan SD-OKT ile yaptığımız değerlendirmede birinci olguda tespit ettiğimiz büyük, devamlılık göstermeyen intraretinal kistlerin kistoid dejenerasyonu gösterdikleri düşünülmüştür. Bizim olgularımızda subretinal alanda sıvı yerine apeksi retinal katlantının apeksi ile örtüşen üçgen şekilli hiporeflektif bir alan saptanmıştır. Bu alanın katlantı altı bölgedeki gölgelenme ve dokuların bu bölgedeki organizasyonu ile ilişkili olduğu düşünülmüştür.

SD-OKT'de yaşça daha büyük olan birinci olguda daha belirgin olarak izlenen retina iç yüzeyindeki hiperreflektif bant katlantı bölgesinde zaman içerisinde fibrotik bir dejenerasyonun geliştiğini düşündürmektedir. Birinci olgumuzun sol gözünde papillomaküler katlantı bölgesinde izlenen kistoid boşluklar ise benzer dejeneratif değişikliklerin retina iç tabakalarında da devam ettiği düşüncesini desteklemektedir. Olgumuzun kistoid dejenerasyon gözlenen bu gözünde görme keskinliğinin diğer gözden daha düşük olması dejeneratif bir sürecin zaman içerisinde görme keskinliğini azaltmasına bağlı olabilir. Olguların uzun dönem takip bulgularının eşlik eden dejeneratif değişikliklerin görme keskinliğine etkisini daha net olarak ortaya koyacağını düşünmekteyiz.

Posterior mikroftalmi tanısı ve takibinde SD-OKT retina katmanları hakkında daha detaylı bilgi verebilmesi, klinik

muayenede saptanamayan intraretinal sıvı birikimlerinin saptanabilmesi açısından yardımcı bir görüntüleme cihazıdır. Posterior mikroftalmili olguların ilerleyen dönemlerde gelişebilecek uveal effüzyon, açılı kapanması glokomu, retinoskizis, diyaliz gibi ek problemler açısından düzenli kontrol altında tutulmaları önerilmektedir.⁵ Bu olgularda eşlik eden dejeneratif değişikliklerin takibi ve buna dayanarak görme prognozu ile ilgili fikir edinmek açısından SD-OKT faydalı bir tanı ve takip yöntemidir.

Kaynaklar

1. Meire F, Leys M, Boghaert S, de Laey JJ. Posterior microphthalmos. Bull Soc Belge Ophthalmol. 1989;231:101-6.
2. Spitznas M, Gerke E, Bateman JB. Hereditary posterior microphthalmos with papillomacular fold and high hyperopia Arch Ophthalmol. 1983;101:413-7.
3. Kiernan DF, Mieler WF, Hariprasad SM. Spectral-Domain Optical Coherence Tomography: A comparison of modern high-resolution retinal imaging systems. Am J Ophthalmol. 2010;149:18-31.
4. Teke MY, Yazıcı A, Özdal P, Özdamar Y, Öztürk F. Posterior Mikroftalmi: 3 vakanın klinik ve görüntüleme bulgularıyla değerlendirilmesi. Retina-Vitreus. 2012;20:141-5.
5. Kim JW, Boes DA, Kinyoun JL. Optical coherence tomography of bilateral posterior microphthalmos with papillomacular fold and novel features of retinoschisis and dialysis. Am J Ophthalmol. 2004;138:480-1.