

Optik Disk Piti Makülopatisinde Fundus Otofloresans ve Optik Koherens Tomografi Bulguları

Fundus Autofluorescence and Optical Coherence Tomography Findings in Optic Disc Pit Maculopathy

Mehmet Yasin TEKE¹, Pınar ÇAKAR ÖZDAL², Faruk ÖZTÜRK³

Olgu Sunumu

Case Report

ÖZ

Bu çalışmada konjenital bir optik disk anomalisi olan optik disk piti sonucunda gelişen seröz maküla dekolmanının optik koherens tomografi (OKT) ve fundus otofloresans bulgularının değerlendirilmesi ve tartışılması amaçlanmıştır. Optik disk piti makülopatisi olan 2 hastaya (3 göz) ait klinik, OKT ve fundus otofloresans bulguları değerlendirilmiştir. Optik disk piti makülopatisi için tanısal olan retinosikizis ve seröz dekolmanın oluşturduğu bilaminar yapı OKT ile tüm olgularda gösterilmiştir. Olguların birinde, renkli fundus fotoğrafında görülmeyen presipitat fundus otofloresans görüntüleme ile hiperotofloresan olarak izlenmiştir. Diğer iki olguda ise, klinik olarak görülebilen presipitat fundus otofloresans görüntüleme ile de gösterilmiştir. Optik disk pitine eşlik eden seröz maküla dekolmanında subretinal alanda sarı beyaz presipitat birikebilmektedir. Renkli fundus fotoğrafı ile her zaman gösterilemeyen bu presipitat fundus otofloresans fotoğrafları ile kolayca gösterilebilmektedir. OKT ise hastalığın temelinde yer alan bozulmuş anatomik yapıyı göstermede çok yardımcı bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Optik disk piti, fundus otofloresans, optik koherens tomografi.

ABSTRACT

This study aimed to evaluate optical coherence tomography (OCT) and fundus autofluorescence imaging findings in patients with serous macular detachment due to optic disc pit, a congenital anomaly of the optic disc. Clinical, OCT and fundus autofluorescence imaging findings of two patients (3 eyes) with optic disc pit maculopathy were evaluated. Bilaminar structure consisted of retinoschisis and serous macular detachment and which is diagnostic for optic disc pit maculopathy, has been shown in optical coherence tomography imaging of all cases. In one of the cases, hyperautofluorescent precipitates which were not visible in colour fundus images were observed in fundus autofluorescence imaging. In remaining two cases, clinically visible precipitates were also detected in fundus autofluorescence imaging. In optic disc pit associated serous macular detachment yellow-white subretinal infiltrates may accumulate. Even though these infiltrates may not always be shown with colour fundus images, they may easily be detected with fundus autofluorescence imaging. On the other hand, optical coherence tomography is very helpful in demonstrating anatomical structure which is disrupted.

Key Words: Optic disc pit, fundus autofluorescence, optical coherence tomography.

Ret-Vit 2011;19:278-281

Geliş Tarihi : 06/04/2011

Kabul Tarihi : 14/06/2011

Received : April 06, 2011

Accepted : June 14, 2011

- 1- Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği, Ankara, Uzm. Dr.
- 2- Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği, Ankara, Doç. Dr.
- 3- Ulucanlar Göz Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Göz Kliniği, Ankara, Prof. Dr.

- 1- M.D, Ulucanlar Education and Research Hospital 1st Eye Clinic Ankara/TURKEY
TEKE M.Y., mehteke@gmail.com
- 2- M.D. Associate Professor, Ulucanlar Education and Research Hospital 1st Eye Clinic Ankara/TURKEY
ÖZDAL P., pinarozdal@hotmail.com
- 3- M.D. Professor, Ulucanlar Education and Research Hospital 1st Eye Clinic Ankara/TURKEY
ÖZTÜRK F., drfaruk2@yahoo.com

Correspondence: M.D. Mehmet Yasin TEKE
Ulucanlar Education and Research Hospital 1st Eye Clinic Ankara/TURKEY

GİRİŞ

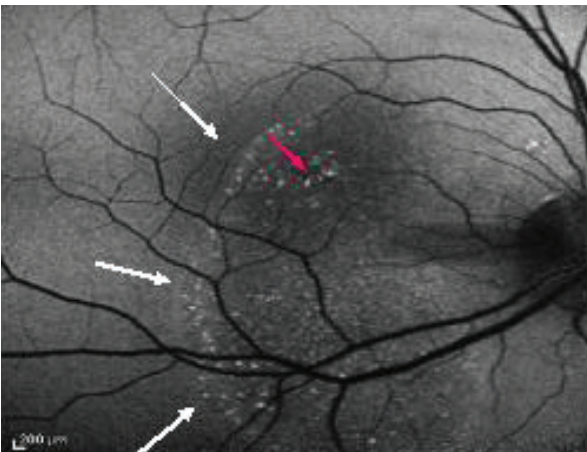
Optik disk piti konjenital bir bozukluk olup sıklıkla diskin alt temporalinde lokalize bir çukurluk şeklindedir. %10-15 oranında bilateraldir. Seröz maküla dekolmanı oluşturmadığı sürece sessizdir. Optik disk pitli hastaların %40-50'sinde seröz maküla dekolmanı gelişebilir.^{1,2} Seröz maküla dekolmanını oluşturan sıvının kaynağı ise tartışmalıdır. Sıvının vitreustan veya peripapiller subaraknoid yolla beyin omurilik sıvısından (BOS) geldiği şeklinde teoriler vardır.^{3,4} Seröz dekolman sonrası retina pigment epiteli (RPE) ve fotoreseptörlerin anatomik ilişkisinin bozulması sonucu görme azalır. Pite sekonder gelişen seröz dekolmanda subretinal alanda sarı-beyaz presipitat birikir. RPE-fotoreseptör kompleksinin değerlendirilmesinde optik koherens tomografi (OKT) ile birlikte RPE'nin metabolik durumunu değerlendirebilen fundus otofloresansının da yorumlanması önemlidir. Fundus otofloresansının asıl kaynağı RPE ndeki lipofuksindir. Lipofuksin, RPE tarafından fotoreseptörlerin dış segmentlerinin fagositozu sonrası oluşan metabolik bir yan ürün olup yaşla miktarı artar.^{5,6} Fundus otofloresansının yoğunluğu doğrudan lipofuksin miktarı ile orantılıdır. Retina dış segmentlerinin fiziksel olarak RPE nden ayrıldığı durumlarda fotoreseptör dış segmentlerinin fagositozu bozulur. Bu yapıların dış retina yüzeyinde ve subretinal alanda birikmesi sonucunda normalde RPE nden kaynaklanan otofloresansa ilave olarak bu tür hastalıklarda otofloresans artışı olur.⁷

OLGU SUNUMU

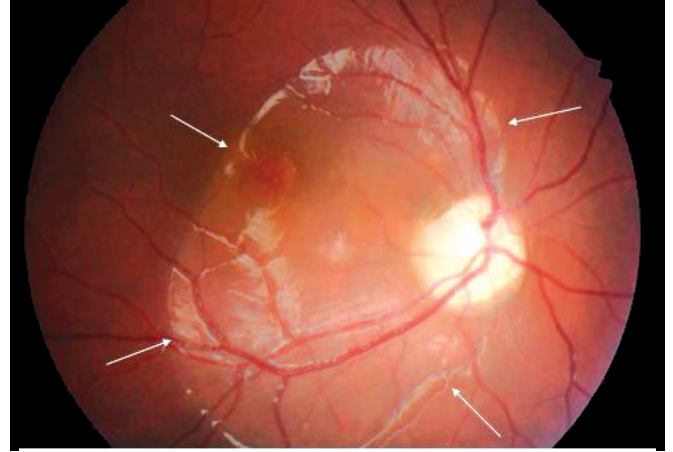
Olgu 1

İki yaşında, sağ gözünde kayma şikayeti olan erkek çocuğunun genel anestezi altında yapılan fundus muayenesinde sağ gözde diskin temporalinde optik disk piti olduğu, ancak seröz dekolman gelişmediği görüldü. Sol göz fundusu ise doğaldı.

Altı yıl boyunca retina bölümünde takip edilen hasta son kontrolünde sağ gözünde görmesinin azaldığını ve bulanık gördüğünü ifade etti. Görme sağda 3/10, sol gözde 10/10 olarak ölçüldü.



Resim 2: İlk olgunun fundus otofloresans fotoğrafında, çok sayıda subretinal presipitatın hiperotofloresans gösterdiği (kırmızı ok) ve bunların izofloresan olan seröz dekolman (beyaz oklar) içinde yaygın bir şekilde dağıldığı izlenmektedir.



Resim 1: İlk olgunun renkli fundus fotoğrafında optik diskin temporalinde pit ve buna bağlı gelişmiş, makülayı da içine alan seröz dekolman (oklar) izlenmektedir. Subretinal alanda presipitat görülmemektedir.

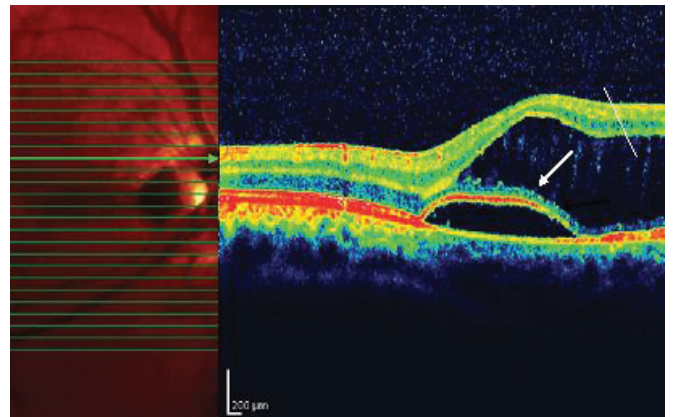
Fundus muayenesinde sağ gözde diskin temporalinde pit ve buna bağlı gelişmiş, makülayı da içine alan seröz dekolman olduğu izlendi (Resim 1). Subretinal alanda presipitat görülmedi.

Fundus otofloresans fotoğrafında, renkli fundus fotoğrafında izlenmeyen çok sayıda subretinal presipitatın hiperotofloresans gösterdiği ve bunların izofloresan olan seröz dekolman içinde yaygın bir şekilde dağıldığı izlendi (Resim 2). OKT yatay kesitinde, optik disk piti makulopatisi için tanı koydurucu olan retinosikizis ve seröz dekolman (bilaminar yapı) görüntüsü vardı (Resim 3).

Olgu 2

Sol gözü 6 seneden bu yana az gören 29 yaşındaki erkek hasta sağ gözündeki görme azalması şikayeti ile retina bölümüne sevk edildi. Sağ gözün görmesi 5/10, sol gözünki ise 4 mps düzeyindeydi.

Sağ gözün fundus muayenesinde optik diskin temporalindeki pit ve pit kenarından çıkıp foveayı saran siliyoretinal arter izlendi. Makülayı kaplayan seröz dekolman belirgindi. Subretinal alanda ince presipitat vardı (Resim 4). Bu presipitat fundus otofloresans görüntüsünde de hiperotofloresan olarak izlenmekteydi (Resim 5).



Resim 3: İlk olgunun OKT yatay kesitinde, optik disk piti makulopatisi için tanı koydurucu olan retinosikizis (beyaz çizgi) ve seröz dekolmandan (beyaz ok) oluşan bilaminar yapı görülmektedir.

OKT kesitinde seröz dekolmanın pite kadar devam ettiği, dış retina katlarında fagosite edilmemiş olan fotoreseptörlerin seröz dekolman alanına doğru uzandığı ve bilaminar yapının belirgin olduğu görüldü (Resim 6). Sol gözde ise disk temporalinde pit ve makülayı tutan geniş seröz dekolman belirgindi.

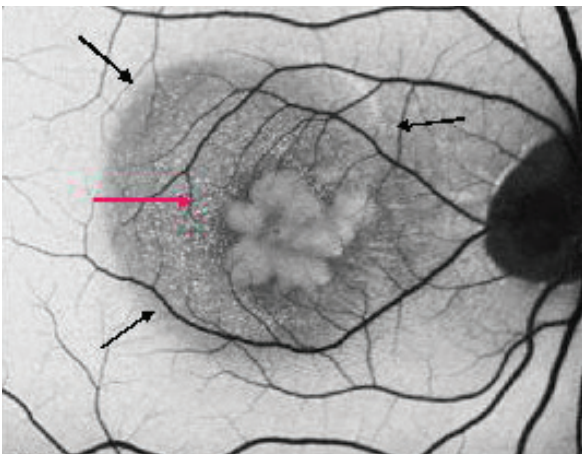
Seröz dekolman alanında yaygın presipitat vardı. Bu gözde de pit kenarından çıkan siliyoretinal arter izleniyordu (Resim 7). Sol gözün otofloresans görüntüsünde hiperotofloresansın az, hipootofloresansın daha fazla olduğu izlendi (Resim 8). OKT kesitinde seröz dekolmanın daha yaygın olduğu, bilaminar yapının ise daha az belirgin olduğu izlendi (Resim 9).

TARTIŞMA

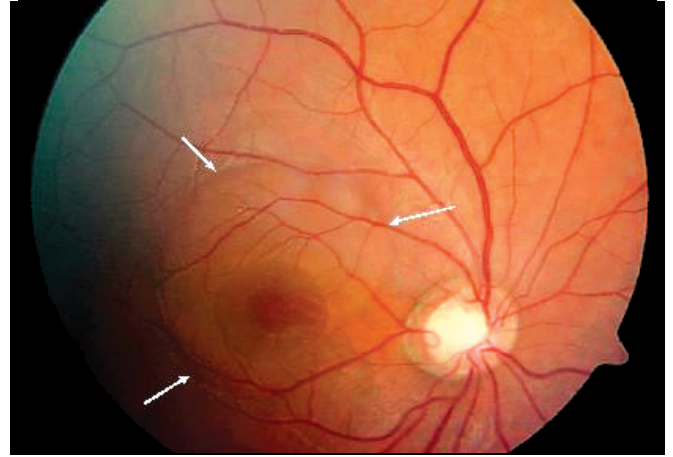
Fotoreseptörlerin dış segmenti 1000 kadar diskten oluşur. Normal bir fizyolojik işleyişte saatte yaklaşık 3-4 tane yeni disk oluşur. Zamanla diskler potansiyel bir boşluk olan subretinal alana dökülürler ve RPE tarafından fagosite edilirler. Bu fagositoz işlemleri sonunda RPE'nde lipofuksin oluşumu ile sonuçlanan bir süreç başlar.⁸ RPE'deki lipofuksin, otofloresansın ana kaynağı olup, önemli komponenti A2E'dir.

Lipofuksinin oluşması için gereken öncü bileşiklerin bulunduğu yer ise fotoreseptörlerin dış segmentidir. Bu öncüler A2PE-H2, A2PE ve A2-rodopsin olup hepsi otofloresandır.^{9,10} Optik disk piti makülopatisindeki seröz dekolmanın kaynağının tartışmalı olmakla birlikte vitreus veya BOS olduğu tahmin edilmektedir.^{3,4} Pite sekonder gelişen seröz dekolman RPE ile fotoreseptörleri birbirinden ayırmakta, bu da dış segmentin fagositozunun bozulmasına neden olmaktadır.

Bunun sonucunda dış retina katlarında ve subretinal alanda sarı renkli presipitat birikmektedir.⁷ Optik disk piti makülopatisinin OKT görüntüsünde "bilaminar yapı" olarak ifade edilen çift komponentli değişiklik gözlenir. Retinoskizis ve seröz maküla dekolmanı bu çift komponentin elemanları olup bu bulguların varlığı hastalık için tipiktir.¹¹



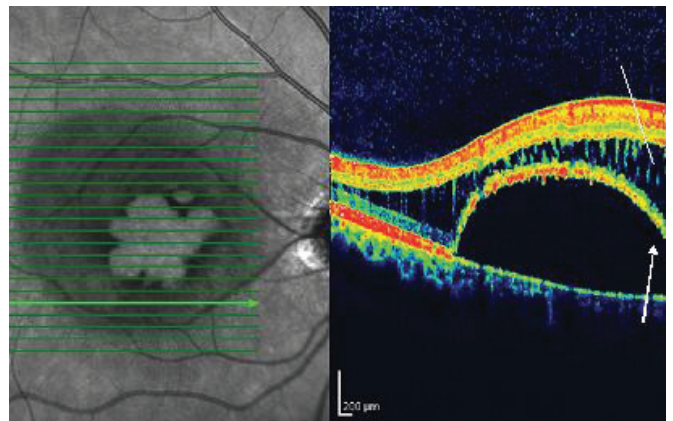
Resim 5: İkinci olgunun bu presipitat fundus otofloresans görüntüsünde de hiperotofloresans olarak izlenmekte (pembe ok), siyah oklar seröz dekolman sınırını göstermektedir.



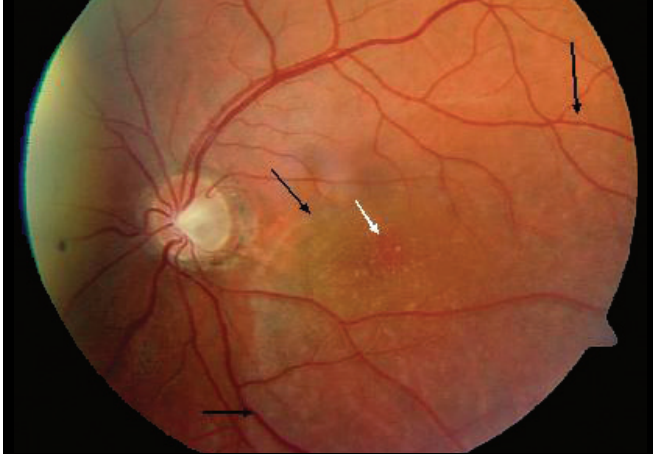
Resim 4: İkinci olgunun sağ gözünün renkli fundus fotoğrafında optik diskin temporalindeki pit, pit kenarından çıkıp foveayı saran siliyoretinal arter ve makülayı kaplayan seröz dekolman (oklar) izlenmektedir. Subretinal alanda ince presipitat görülmektedir.

Hastalarımızın hepsinde OKT görüntülerinde çift komponentli yapı çok net olarak izlendi. RPE'nin bir yerindeki sızıntıya bağlı olarak RPE ile fotoreseptörlerin ayrılması sonucu gelişen santral seröz korioretinopatinin (SSKR) kronik olanlarında da subretinal alanda depozitler birikir. Bu birikimler lipid veya fibrin benzeri proteinlerdir.¹² SSKR'de seröz dekolman nedeni ile fagositoz süreci bozulurken fotoreseptörlerin dış segmenti büyümeye ve uzamaya devam eder.^{13,14} Başlangıçta minimal olan otofloresans birkaç ay sonra artar.

Bunun nedeni subretinal alana dökülen fotoreseptör dış segmentlerinin artması ve seröz dekolman içindeki lipoproteinlerle birleşmesidir.^{15,16} SSKR'deki otofloresansın nedeni de yine fotoreseptörlerin dış segmentindeki lipofuksinin prekürsörleridir. SSKR ve optik disk makülopatisinde gelişen seröz dekolmanların oluş şekilleri farklı olmasına karşın sonuçta oluşan olaylar aynıdır ve her ikisinde de otofloresansın kaynağı fotoreseptörlerin dış segmentidir. SSKR'nin kronik formlarında ve kronik optik disk piti makülopatisinde retina dış yüzeyinde biriken ve subretinal alana dökülenler aynı maddelerdir.

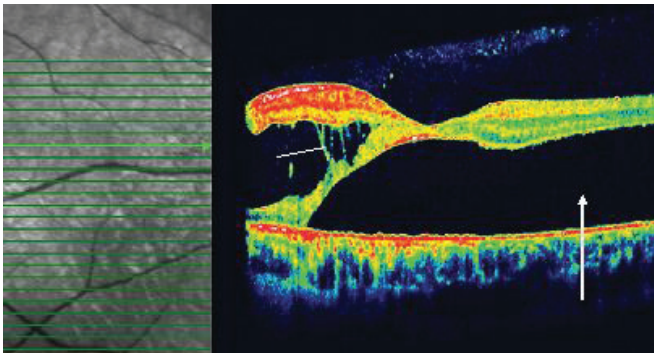


Resim 6: İkinci olgunun OKT kesitinde seröz dekolmanın pite kadar devam ettiği, dış retina katlarında fagosite edilmemiş olan fotoreseptörlerin seröz dekolman alanına (beyaz ok) doğru uzandığı ve bilaminar yapının belirgin olduğu gözlemlendi. Düz çizgi retinoskizis alanını göstermektedir.

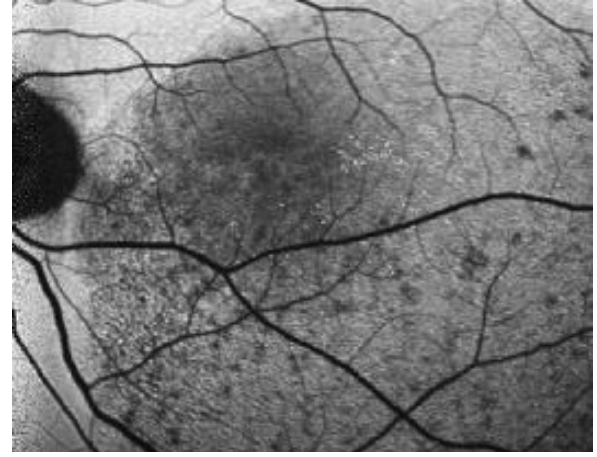


Resim 7: İkinci olgunun sol gözünün renkli fundus fotoğrafında disk temporalinde pit, pit kenarından çıkan siliyoretinal arter, makülayı tutan geniş seröz dekolman (siyah oklar) ve dekolman alanında yaygın presipitat (beyaz ok) görülmektedir.

İkinci olgunun sol gözü hariç diğer gözlerin renkli fundus fotoğraflarında seröz dekolman alanı ve retinanın dış katlarında biriken presipitat net seçilememesine karşın, OKT ve otofloresans görüntülerinde bu presipitat tüm olgularda belirgin olarak izlenmiştir. Kronik SSKR olgularında otofloresansın bazı dalga boyları için azalırken, bazı dalga boyları için artmasının nedeni tam olarak anlaşılamamıştır. Zamanla RPE den seröz dekolman boşluğuna dökülen melaninin presipitat ile birleştiği ve otofloresans dalga boyunu değiştirdiği ileri sürülmüştür.¹⁷ İkinci olgunun sol gözünde otofloresansın azalması bu görüşle açıklanabilir. Subretinal alanda biriken presipitatın diğer bir açıklaması bunların fibrin ve lipid birikimleri olabileceğidir. SSKR de subretinal alanda fibrin ve lipid biriktiği gösterilmiştir. Fibrin RPE'deki aktif sızıntının üzerine örten bir tabakadır ve otofloresan değildir. Lipid sarımsı sert kenarlı birikimlerdir ve diyabetik retinopati ve koroidal neovasküler membranda görülenlerle aynı yapıdadır. Bu yapı da otofloresan değildir.⁷ Olgularımızda RPE sızıntısı yoktu. Optik disk piti makülopatisinde sızının kaynağı olabilen BOS veya vitreus, lipoprotein içeriklerinin çok düşük olması nedeniyle otofloresan değildir.⁷ Optik disk piti makülopatisinde görme azlığı seröz dekolman gelişmesi ile başlar. RPE ve fotoreseptör dış segmentlerini birbirinden uzaklaştırarak fagositozun bozulmasına neden olur. Subretinal alanda ve dış retina yüzeyinde fagosite edilmemiş



Resim 9: Aynı gözün OKT kesitinde seröz dekolmanın (beyaz ok) daha yaygın olduğu, bilaminar yapının ise daha az belirgin olduğu izlendi. Beyaz çizgi retinoskizis alanını göstermektedir.



Resim 8: Aynı gözün otofloresans görüntüsünde hiperotofloresansın az, hipootofloresansın daha fazla olduğu izlendi.

fotoreseptör dış segmentleri birikir. OKT bozulmuş anatomik yapıyı net bir şekilde gösterirken, fotoreseptörlerin dış segmentinde bulunan ve lipofuksinin ana maddesini oluşturan prekürsörlerin (A2E) de otofloresans fotoğrafları ile görüntülenmesi optik disk piti makülopatisinin değerlendirilmesinde birbirini tamamlayan iki önemli yöntemdir. OKT ve otofloresans görüntüleri lezyonların oluş sürelerini de belirlemede yardımcıdır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Brown GC, Shields JA, Goldberg RE.: Congenital pits of the optic nerve head. II. Clinical studies in human. *Ophthalmology*. 1980;87:51-65.
2. Sadun AA.: Optic disc pits and associated serous macular detachment. In: Ryan SJ, Schachat AP, eds. *Retina 2nd, Vol 2*. St Louis: Mosby. 2001:1821-1827.
3. Sugar HS.: Congenital pits in the optic disc with acquired macular pathology. *Am J Ophthalmol*. 1962;53:307-311.
4. Gass JDM.: Serous detachment of the macula secondary to congenital pit of the optic nerve head. *Am J Ophthalmol*. 1969;67:828-841.
5. Feeney-Burns L, Berman ER, Rothman H.: Lipofuscin of human retinal pigment epithelium. *Am J Ophthalmol*. 1980;90:783-791.
6. Delori FC, Goger DG, Dorey CK.: Age-related accumulation and spatial distribution of lipofuscin in RPE of normal subjects. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2001;42:1856-1866.
7. Spaide R.: Autofluorescence from the outer retina and subretinal space. Hypothesis and review. *Retina*. 2008;28:5-35.
8. Bruce Alberts, et al.: *Histology: the lives and deaths of cells in tissues*. In: *Molecular Biology of the Cell*. 4th ed. New York: Garland Science. 2002;22:2133.
9. Liu J, Itagaki Y, Ben Shabat S, et al.: The biosynthesis of A2E, a fluorophore of aging retina, involves the formation of precursor, A2-PE, in the photoreceptor outer segment membrane. *J Biol Chem*. 2000;275:29354-29360.
10. Fishkin N, Jang YP, Itagaki Y, et al.: A2-rhodopsin: a new fluorophore isolated from photoreceptor outer segments. *Org Biomol Chem*. 2003;1:1101-1105.
11. Karacorlu SA, Karacorlu M, Ozdemir H, ve ark.: Optical coherence tomography in optic pit maculopathy. *Int Ophthalmol*. 2007;27:293-297.
12. Spaide RF, Campeas L, Haas A, et al.: Central serous chorioretinopathy in younger and adults. *Ophthalmology*. 1996;103:2070-2080.
13. Arroyo JG, Yang L, Bula D, et al.: Photoreceptor apoptosis in human retinal detachment. *Am J Ophthalmol*. 2005;139:605-610.
14. Matsumoto H, Kishi S, Otani T, et al.: Elongation of photoreceptor outer segment in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*. 2008;145:162-168.
15. Iida T, Spaide RF, Haas A, et al.: Leopard-spot pattern of yellowish subretinal deposits in central serous chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol*. 2002;120:37-42.
16. Spaide RF.: Deposition of yellow submacular material in central serous chorioretinopathy resembling adult-onset foveamacular vitelliform dystrophy. *Retina*. 2004;25:301-304.
17. Sundelin SP, Nilsson SE, Brunk UT.: Lipofuscin formation in cultured retinal pigment epithelial cells is related to their melanin content. *Free Radic Biol Med*. 2001;30:74-81.