

Retina Dış Kat Delikleri

Outer Retinal Holes

Ahmet ŞENGÜN¹, Burcu NURÖZLER²

ÖZ

Retina dış kat deliği optik koherens tomografide retina pigment epitelinden eksternal limitan membrana kadar uzanabilen düşük yansıtıcılığın izlendiği, bu bölgede fotoreseptör hücre kaybına karşılık gelen bir klinik bulgudur. Nadir görülen bu klinik bulgu patognomonik olmayıp değişik hastalıkların seyri sırasında görülebilmektedir. Ayrırcı tanısının iyi yapılması hastaların takip ve tedavisinin planlanmasında önemli rol oynayacaktır. Literatür incelendiğinde bu optik koherens tomografi bulgusunun solar makülopati, jukstafoveal telenjektazi, tamoksifen retinopati, Stargardt hastalığı, akromatopsi, foveolar vitreomaküler traksiyon, akut retina pigment epitelitis gibi birçok oftalmolojik tabloda gösterildiği anlaşılmaktadır. Bu çalışmada bu bulguyu tanıtmak ve ayrırcı tanısını tartışmak amacı ile 17 olgunun klinik bulguları sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Retina dış kat deliği, optik koherens tomografi.

ABSTRACT

An outer retinal hole is a clinical entity characterized by loss of photoreceptor cells and stretches from the retina pigment epithelium band to the external limiting membrane. It is not a pathognomonic finding and it can be seen with a large group of disorders. The differential diagnosis will play an important role for planning follow-up and treatment. Based on a review of the recent literature, similar optical coherence tomography findings can be seen with many ophthalmological disorders such as solar maculopathy, juxtafoveal macular telangiectasia, tamoxifen retinopathy, Stargardt disease, achromatopsia, foveolar vitreomacular traction and acute retinal pigment epithelitis. In this study we present the clinical findings of our 17 patients with outer retinal holes to introduce these findings and discuss the differential diagnosis.

Key Words: Outer retinal holes, optical coherence tomography.

- 1- M.D. Professor, Ufuk University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY
SENGUN A., sengunahmet@hotmail.com
- 2- M.D. Asistant, Ufuk University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology, Ankara/TURKEY
NUROZLER B., burcunurozler@hotmail.com

Geliş Tarihi - Received: 07.02.2014
Kabul Tarihi - Accepted: 10.02.2014
Ret-Vit 2014;22:1-9

Yazışma Adresi / Correspondence Address: M.D. Professor,
Ahmet SENGUN
Ufuk University Faculty of Medicine, Department of Ophthalmology,
Ankara/TURKEY

Phone: +90 542 451 43 57
E-Mail: sengunahmet@hotmail.com

GİRİŞ

Retinanın enine kesitlerini alıp tüm retina tabakalarını taramamıza olanak veren Optik koherens tomografinin (OKT) 1995 yılında oftalmolojide kullanıma girmesi ile birlikte hastaların tanı ve tedavilerinin planlanmasında yeni bir çağ başlamıştır.¹ Her ne kadar ilk kullanılan OKT'ler oftalmolojide tanı alanında bir çığır açıtıysa da bunlar hız ve çözünürlük açısından zayıf kalmaktaydı. Hızla gelişen teknolojik gelişmeler ve kullanılan yeni sistemler sayesinde artık neredeyse retinanın histolojik kesitlerine yakın çözünürlükte görüntüler elde edilebilmekte ve incelemeler yapılabilmektedir. Bu durum da hastalıklara bakış açımızı giderek değiştirmektedir.

Poliklinik muayenelerinde minimal görme yakınmaları ve belli belirsiz muayene bulguları ile karşımıza çıkan hastalar çoğu zaman tanı ve tedavi açısından oftalmologları en fazla zorlayan hastalar olmuştur. Fundus muayenelerinde ve görme alanı araştırmalarında özgün olmayan bulgular, anjiografide izlenen minimal defektler bu hastaların tanısının konulmasında güçleştirmekte ve genellikle tanı "makülopati" gibi genel bir tanımlama ile sınırlı kalmaktadır. İşte gelişen OKT teknikleri artık bu olguları daha ayrıntılı değerlendirmemize olanak sağlamaktadır ve artık bu hastaların en azından bir kısmında bu yakınmaların bir kısmının retina dış kat deliğine bağlı olabileceğini tespit edebilmekteyiz.

Retina dış kat delikleri OKT'de retina pigment epitelinden (RPE) eksternal limitan membrana (ELM) kadar uzanabilen düşük yansıtıcılığın izlendiği, bu bölgede fotoreseptör hücre kaybına karşılık gelen bir klinik bulgudur. Bu durum aslında patognomonik bir bulgu olmayıp bir hastalık grubu yelpazesinde karşımıza çıkabilmektedir. Kimi zaman da etyolojisi tam olarak gösterilememekle birlikte genellikle selim seyirli olan retina dış kat delikleri muayene sırasında tespit edildiğinde oldukça kafa karıştırıcı olabilmektedir. Bu bulguyu tanıtmak ve ayırıcı tanısını tartışmak amacı ile kliniğimizde takibini yaptığımız bir grup hastanın muayene ve klinik bulguları retrospektif olarak değerlendirilerek ayırıcı tanıları yapılmış ve bu çalışmada sunulmuştur.

Literatür incelendiğinde bu OKT bulgusunun solar makülopati, jukstafoveal telenjiyektazi, tamoksifen retinopati, Stargardt hastalığı, akromatopsi, foveolar vitreomaküler traksiyon, akut retina pigment epitelitis gibi birçok oftalmolojik tabloda gösterildiği anlaşılmaktadır.² Bizim burada sunacağımız hasta grubunda da benzer bir dağılımın olduğu gözlenmiştir. Retina dış kat deliği tanısıyla takip edilen 17 hastamızın yaş ortalaması 50.76 (SD:±18.93) idi. Sekiz olguda travma öyküsü, 1 olguda güneş tutulması izleme öyküsü, 1 olguda gece görüş kamerası kullanma öyküsü mevcuttu.

Tanıya, 1 olguda Stargardt hastalığı, 2 olguda idiyoPATİK parafoveal telenjiyektazi, 1 olguda patern distrofi ve 1 olguda punktat iç koroidopati eşlik etmekteydi. 16 olguda retina dış kat deliği tek gözde, 1 olguda bilateral retina dış kat deliği mevcuttu. Onyedili hastanın ortalama görme keskinliği 0.72 (SD: ±0.31) seviyesindeydi.

Yedi hastada etkilenen gözde görme seviyesi Snellen eşeli ile 1.0 idi. Onbeş olguda retina dış kat deliği tek odaklı, 2 olguda ise birden fazla odaklıydı. Onbeş olguda fotoreseptör iç segment/dış segment (İS/DS) bandı kaybı mevcut olup, 2 olguda İS/DS bandı bütün olarak izlenirken fotoreseptör dış segment hasarı saptandı. Eksternal limitan membran 9 olguda bütünlüğünü korurken, 8 olguda ELM kaybı izlendi (Tablo).

Literatürde çok değişik etyolojilere bağlı olarak ortaya çıkan çeşitli retina dış kat delikleri saptandığı gibi bu durum için çok farklı isimlendirmeler de kullanılmıştır. Bunlar arasında "foveal spot", "maküler mikrohale", "foveal kavitasyon" gibi isimlendirmeler sayılabilir.³⁻⁶

MAKÜLER MİKRODELİKLER

Retina dış kat deliklerinden taban uzunluğu 150 mikrondan küçük olanlar 'maküler mikrodelik' olarak tanımlanmaktadır.⁷ Maküler mikrodelikler küçük boyutları, minimal görme kaybına yol açmaları ve ilerleyici olmayan klinik seyirleri ile idiyoPATİK maküler deliklerden ayrılmaktadır.⁵

Etki mekanizması çok açık olmamakla birlikte künt göz travması ve kafa travması olan hastalarda benzer lezyonlar gösterilmiştir ve etyolojide travmanın rolü olabileceği bildirilmiştir.⁴

Douglas ve ark.,³ 2003 yılında yayınlanan makalelerinde; iyi görme seviyesine sahip olmalarına rağmen, belli belirsiz görme yakınmaları olan hastalarda saptadıkları küçük, intraretinal, kırmızımsı foveal veya jukstafoveal noktacıkları "foveal spot" olarak tanımlamışlardır. Bu hastalardan 7 tanesine OKT incelemesi yapabilmişler ve lezyonların fotoreseptör dış kat bölgesinde yerleşimli olduğunu saptamışlardır.

Küçük çaplı olmaları, minimal görme hasarına yol açmaları ve ilerleyici olmamaları ile idiyoPATİK maküler deliklerden ayrılan 'maküler mikrodelik' terimi ise daha eski bir tanımlamadır.^{4,7,8} Emerson ve ark.,⁵ ise mikrodelik teriminin lezyonun gerçek anatomisini yansıtmadığını ve mikrodelik teriminden 'mikrodelik' teriminin kullanılmasının lezyon özelliklerini daha iyi yansıtaçağı düşüncesindedirler.

Amerikan askeri doktorları ise benzer lezyonları "foveomaküler retinit" olarak adlandırmışlar ve bunların solar makülopati ile ilişkisini kurmuşlardır.⁹

Tablo: Retina dış kat deliği olan hastaların klinik ve demografik özellikleri.

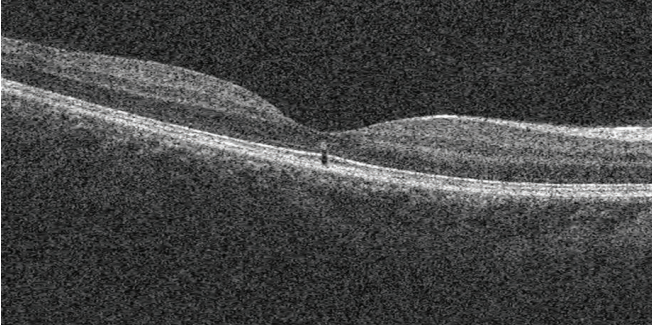
Olgu	Yaş	Cinsiyet	Etkilenen Göz	Görme Keskinliği	Öykü Eşlik Eden Patoloji	Dış Retinal Delik Genişliği (µm)	İS/DS Bütünlüğü	ELM Bütünlüğü
1	23	K	OD	1.0	Yok	59	Yok	Yok
2	42	K	OD	1.0	Yok	OD: 135	OD:Yok	OD: Var
			OS	1.0		OS:75	OS: Yok	OS:Var
3	47	E	OD	0.5	Künt Kafa Travması	75 65	Yok	Var
4	45	E	OS	1.0	Künt Kafa Travması	117	Yok	Var
5	37	K	OD	0.9	Göz Travması	143	Yok	Yok
6	58	K	OD	1.0	Künt Kafa Travması Parsiyel AVD	193	Yok	Var
7	80	K	OD	0.5	Kafa Travması	237	Yok	Yok
8	80	K	OD	0.4	Travma Komplet AVD	204	Yok	Var
9	76	E	OS	0.5	Travma	356	Yok	Yok
10	61	K	OS	0.4	Travma	237	Yok	Yok
11	77	K	OS	0.7	Solar Makulopati	195	Yok	Yok
12	30	E	OS	1.0	Gece Görüş Kamerası	97	IS: Var DS: Yok	Var
13	49	E	OD	0.8	İJT	292	Yok	Yok
14	55	K	OS	1.0	İJT	167	Yok	Yok
15	35	E	OS	0.1	Stargardt Hastalığı	432	Yok	Var
16	44	E	OS	1.0	Patern Distrofi	213 164	Yok	Var
17	24	K	OS	0.3	PIK	74	IS: Var DS: Yok	Var

İS/DS; İç Segment Dış Segment, ELM; Eksternal Limitan Membran, AVD; Arka Vitreus Dekolmanı, İJT; İdiyopatik Jukstafoveal Telenjektazi, PIK; Punktat İç Koroidopati.

Maküler mikrodellikler bazı çalışmalarda travma ve vitreomaküler traksiyon ile ilişkilendirilmiş, bunun yanı sıra iç retinaı ilgilendiren primer bir olayın dış retina katlarına olan sekonder etkisi olduğu düşüncesinde mevcuttur.⁴

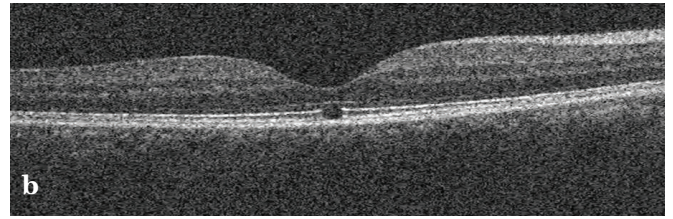
Morgan ve Schatz⁵ ise maküler mikrodelliklerin maküler tam kat deliklerin öncüsü olduğu düşüncesindedir fakat bizim takibimizde olan hiçbir hastamızda maküler tam kat deliğe ilerleme saptanmamıştır.¹⁰

Bir başka hipoteze göre ise, tam kat retina deliğine yol açamayacak kadar güçte olan bir vitreomaküler traksiyon retinanın dış katlarında ayrılmaya yol açmakta ve bunun da sekonder etkisi ile bu bölgede fotoreseptör hasarı ve retina dış kat deliği veya maküler mikrodellik gelişmektedir. Bizim takibimizde olan maküler mikro delik olgularımızdan olgu 1 ve 2'de herhangi bir etyolojik faktör saptanmadı (Resim 1-3). Olgu 3 ve 4'de künt kafa travması (Resim 4,5), olgu 5'te göz travması öyküsü mevcuttu.

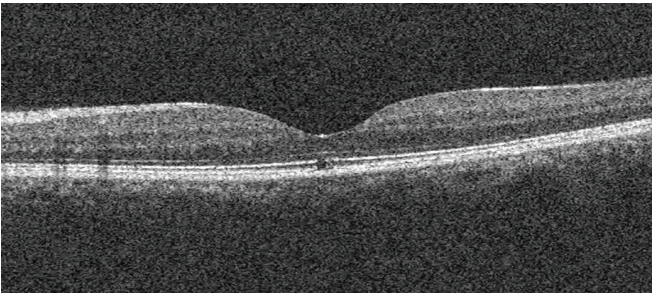


Resim 1: Olgu 1; gözlük muayenesi için gelmiş olan hasta da rutin muayene sırasında fark edilen lezyon OKT ile araştırıldı. Tam fovea altında daha çok kistik formu ile dikkati çeken mikrodellik.

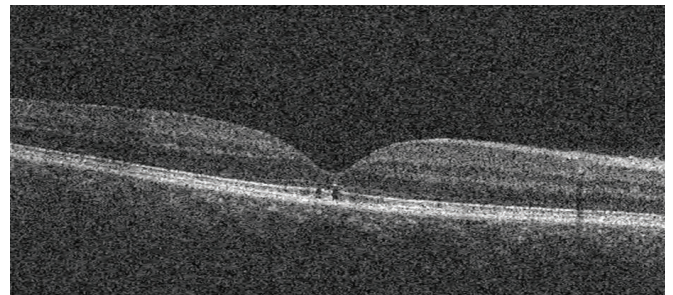
Olgu 2'de bilateral mikrodellik mevcuttu. Olgu 3'te etkilenen gözde fovea altında 2 adet mikrodellik mevcuttu. Görme seviyeleri olgu 1, 2 ve 4'de 1.0, olgu 3'de 0.5 ve olgu 5'te 0.9 seviyesindeydi. Beş olguda da fundus muayenesinde fovea altında keskin sınırlı kırmızı lezyon mevcut olup, olguların tamamında fovea konturu korunmuş ve retinanın diğer katları normaldi. Maküler mikro delik nadir görülen ve tanısı ayrıntılı bir öykü ve muayene olmaksızın kolaylıkla gözden kaçabilen bir hastalıktır. Hastaların büyük kısmı santral skotom, metamoppsi ve yakın görmede azalma gibi minimal semptomlarla başvurmaktadır. Hastalıkta çoğunlukla tek göz etkilenmekte, görme keskinliği 20/40 ve üzerinde kalmakta ve uzun süreli takiplerde de görme keskinliği stabil olarak izlenmektedir.⁴ Maküler mikro delik klinik bir tanı olup hastaların büyük çoğunluğunda OKT ile tanı doğrulanabilmektedir.



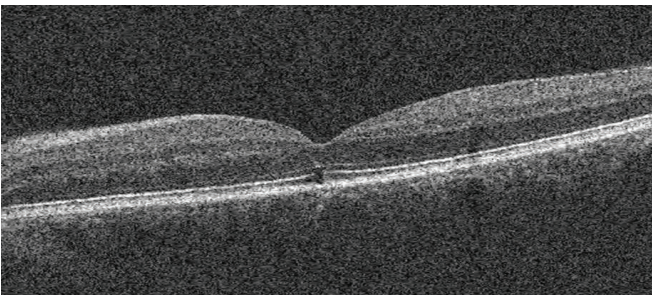
Resim 2: Foveal spot (a). Olgu 2 rutin muayene sırasında fark edilip araştırmaya alınan tam fovea altında 135 μm genişliğinde maküler mikrodellik hastanın görmesi tamdır (b).



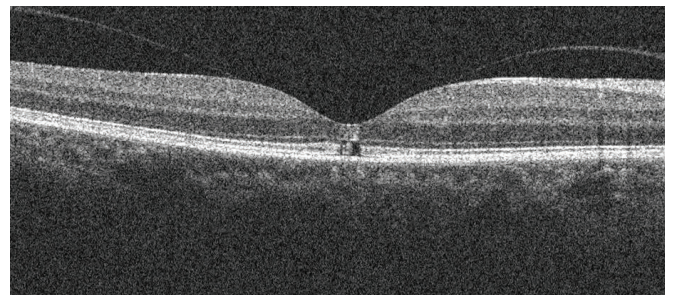
Resim 3: Olgu 2'nin diğer gözü (sol göz), daha küçük çaplı (75 μm) maküler mikrodellik.



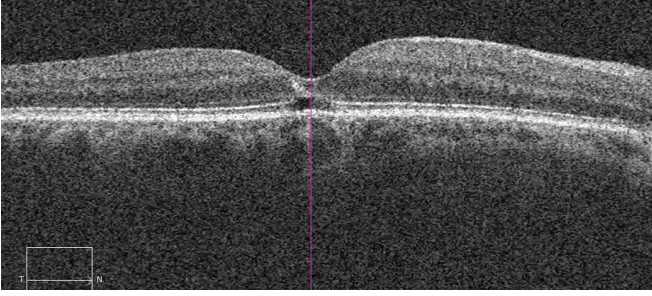
Resim 4: Künt kafa travması olan olguda görme 0.5 seviyesinde olup yan yana yer alan iki adet mikrodelliğin ELM'ye kadar uzandıkları izlenmektedir.



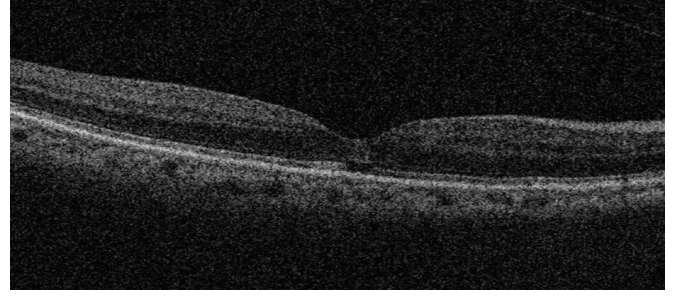
Resim 5: Künt kafa travması öyküsü olan bu olguda ise görme tam olmasına rağmen, taban çapı 117 μm olan mikrodelliğin yine ELM'ye kadar uzandığı, retina iç tabakalarına doğru ilerleyen çok hafif hiperreflektif bandın tabloya eşlik ettiği gözlenmektedir.



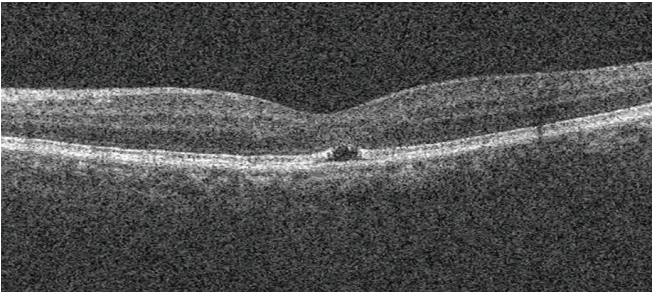
Resim 6: Travmatik retina dış kat deliği, görme tam olmasına rağmen tam fovea altında 193 μm çapında bir dış kat retina deliği ve eşlik eden parsiyel arka vitre dekolmanı belirgin olarak izlenmektedir.



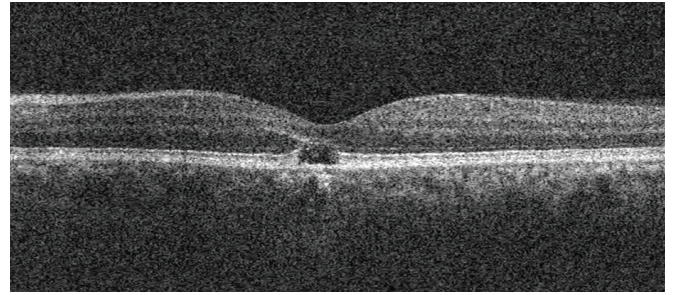
Resim 7: Travmatik retina dış kat deliği ELM'ye kadar uzanmakta ve ELM den itibaren retina iç katlarına doğru uzanan hiperreflektif bir bant dikkati çekmektedir.



Resim 8: Travmatik retina dış kat deliği, delik 204 µm boyutunda ve gene deliğin iç sınırından foveaya doğru uzanan bir hiperreflektif bant izleniyor.



Resim 9: Travmatik retina dış kat deliği, bu hastada delik 356 µm boyutunda ve ELM den retina iç katlarına doğru ilerleyen hiperreflektif bant bu hastada daha belirgin olarak ortaya çıkmış.



Resim 10: Travmatik retina dış kat deliği, bu hastada diğer travmatik hastalarda izlediğimiz hiperreflektif bantı gözleyemiyoruz. Hastanın görmesi 0.4 seviyesinde ve lezyon çapı 237 µm.

TRAVMATİK RETİNA DIŞ KAT DELİKLERİ

Bu çalışmada, delik çapı 150 mikrondan büyük olup travma öyküsü olan retina dış kat delikleri, hem etyolojik olarak hemde morfolojik olarak daha açıklayıcı olduğu kanısı ile “travmatik retina dış kat delikleri” olarak gruplandırılmıştır.

Bu seride yer alıp travma öyküsü olan 5 olguda dış kat retina deliği 150 mikrondan büyük olup görme seviyeleri olgu 6'da 1.0, olgu 7 ve 9'da 0.5, olgu 8 ve 10'da 0.4 seviyelerindeydi (Resim 6-10). Olgu 6'da parsiyel arka vitreus dekolmanı (AVD), olgu 8 komplet AVD klinik tabloya eşlik etmekteydi. Park ve ark.,¹¹ yaptığı çalışmada vitreomaküler traksiyon sendromunda AVD oluşuktan sonra dış kat retina deliği dışındaki OKT bulgularında gerileme olduğunu gösterilmiştir.

Gerek künt göz travmalarından sonra gerekse kafa travmalarından sonra görülen maküler mikrodellikler ve retina dış kat delikleri daha önce yayınlanan hasta serilerinde de dikkati çeken bir çoklukta yer almaktadır. Hemen akla gelen bir neden olarak bu hastalarda travma etkisi ile ani gelişen anteroposterior vitreofoveal çekintinin sekonder etkilerinin retina dış katlarında ayrılmaya ve fotoreseptör dış katlarında atrofiye yol açtığı düşünülebilir.^{4,8}

Bunun yanı sıra akut travmatik makülopatide rod ve konların birleştirici siliolarında kırılmalar oluş-

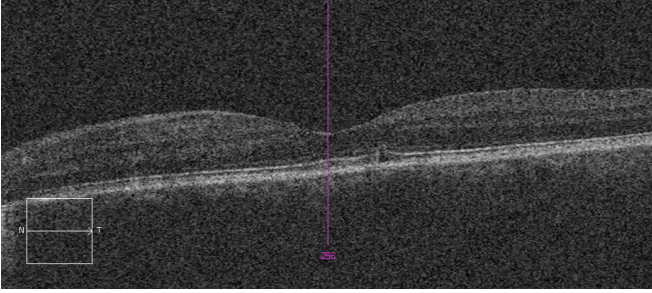
ması ile bir takım yapısal değişikliklerin oluştuğu da bilinmektedir.^{12,13}

Bunun sonucu olarak da vertikal olarak düzgün sıralanmış fotoreseptör dış segmentlerinin daha genişlediği ve düzensiz hale geldiği görülmektedir. Travmatik makülopatilerde izlenen maküla renk değişikliğinin de buna bağlı olduğuna inanılmaktadır. Fotoreseptör tabakasında oluşan bu değişiklikler de retina dış kat deliği gelişiminin olası nedenleri arasında sayılabilir.

En azından teorik olarak travma etkisi ile retinanın kısmi geçici iskemik nekrozu da bu izlediğimiz tablonun nedeni olabilir fakat etkilenen doku miktarı çok az olduğu için klinik bulgular ve araştırmalar ile bu hipotezi desteklemek oldukça güçtür.¹⁴

Bu çalışmada sunulan travma hastalarının hemen hemen tamamında yapılan OKT incelemelerinde retina dış kat deliğinden retina içine doğru uzanan bir yüksek yansıtıcılıklı bant yapısı dikkati çekmektedir.

Bilindiği gibi OKT de izlediğimiz yansıtıcılığın bir unsuru da lazer ışınını yansıtan dokunun yerleşim açısıdır. Bu durumda travma öyküsü olan hastalarımızda belirgin bir bulgu olarak dikkati çeken retina içerisinde yer alan hiperreflektif bant yapısının nedeni de gerçek bir skar dokusu oluşumundan çok, travma etkisi yapısal değişiklikler oluşan reti-



Resim 11: Fototoksik retina dış kat deliği, İS/DS bandında kesinti, ELM'ye kadar uzanan fotoreseptör tabakasında boşluk.

na içerisinde yeniden organizasyon sırasında hücrelerin yöneliminin değişmesi ile ilgili olabileceğini düşünmekteyiz.

FOTOTOKSİK RETİNA DIŞ KAT DELİKLERİ

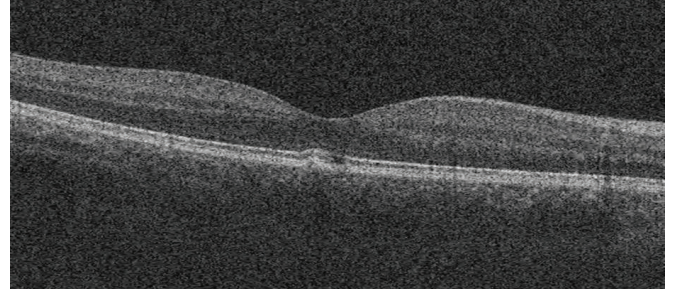
Doğrudan güneşe bakma veya güneş tutulmasını izlemeyi takiben gelişen solar makülopati iyi bilinen bir klinik tablodur. Hastalar akut dönemde tipik olarak görme bulanıklığı, santral skotom, metamorfopsi ve periorbital ağrı yakınmaları ile başvurur. Bu hastaların fundus muayenelerinde RPE'de düzensizlik ile birlikte foveada etrafında gri bir halka olan küçük kırmızı bir nokta fark edilir.

Floresin anjiyografide RPE hasarına bağlı pencere defektleri ve akut dönemde ise perifoveal sızıntı izlenebilir.¹⁵ Bechmann ve ark.,¹⁶ solar makülopatide OKT bulgularını ilk tanımlayan araştırmacılar olmuşlar ve erken dönemde retina ödemi olmadan tüm fovea katlarını içeren bir bölgede yüksek yansıtıcılık saptamışlar, bu değişikliklerin bir aylık izlem sonucunda normale döndüğünü göstermişlerdir.

Solar makülopatide geç dönemde yapılan araştırmalarda ise çeşitli seviyelerde hasarlar görülebilmekte olup bunlardan biri de bu yazının konusunu ilgilendiren seçici olarak fotoreseptör dış segmentlerinde görülen hasardır.¹⁷

Solar retinopatide yapılan histopatolojik çalışmalarda da oküler zedelenmenin esas olarak retina dış katlarında olduğu gösterilmiştir.^{18,19} Solar makülopatinin akut döneminde foveaya düşen yoğun ışımaya tercihli olarak RPE melanozomları tarafından absorbe edilir, buna bağlı olarak RPE nekrozu ve melanin granüllerinin kaybı ile fotoreseptör dış segmentlerinde hasarlar oluştuğu gözlenir. Hasarın yoğunluğuna ve yaygınlığına bağlı olarak birkaç hafta içerisinde bu bölgelerde doku yenileme özelliklerinin devreye girmesi ile ya düzelme ya da kalıcı hasarlar oluşur.^{19,20}

Güneş kaynaklı maküla yanıklarının yanı sıra bazı kuvvetli ışık kaynaklarına maruz kalmanın da makülopatiyeye yol açabileceği bilinen bir gerçektir. Örneğin; kaynak makinelerinden yayılan ışınım infaredten ultraviyoleye kadar değişen geniş bir spektrumda yer alır.



Resim 12: Fototoksik retina dış kat deliği, fovea altında retina dış kat deliğine bitişik RPE'de kabalaşma ve minimal pigment birikimi izleniyor.

Kornea ve lens ultraviyole ve uzak infrared ışınlarını absorbe edip bildiğimiz epitelyopati, ağrı kızarıklık gibi bir tabloyu oluştururken, aynı anda kaynaktan yayılan görünür ışık ve yakın infrared ışınımın da retinaya ulaşma ve burada fototoksik hasar oluşma riski vardır ve bu çoğu zaman gürültülü klinik tablo içerisinde geri planda kalabilir.

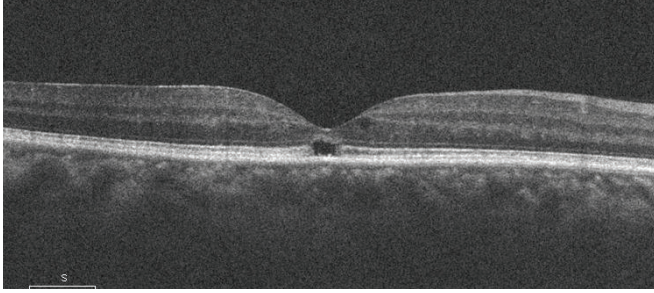
Kornea ve lensi geçip retinaya penetre olabilecek dalga boyları 400-440 nm ve potansiyel olarak da 300-310 nm penceresidir.²¹ Görüldüğü gibi retinada oluşun fototoksik hasarın boyutları, maruz kalınan ışınımın şiddeti, süresi ve dalga boyu ile orantılıdır ve buna bağlı olarak da değişik klinik tablolarla karşılaşabilmekteyiz.

Solar makülopatili olgularda OKT bulguları erken dönemde foveada retinanın tüm katlarını tutan geri dönüşlü hiperreflektivite, kronik dönemde ise dış retinal defektler ve RPE değişiklikleri şeklinde gösterilmiştir. Bu olgularda foveal refle korunur ve tam kat deliklerin yuvarlak ve oval görünümünden farklı olarak keskin ve açılı görünüm mevcuttur. Tek ya da birden çok sayıda delik olabilir.²

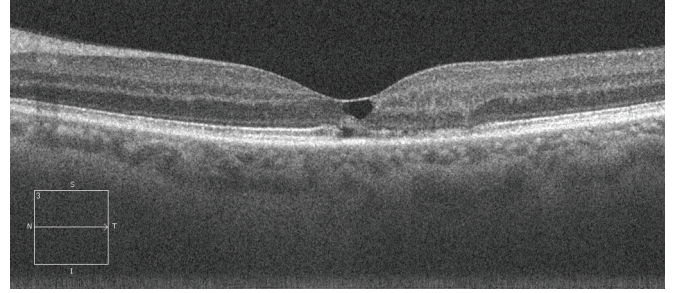
Gülkılık ve ark.,¹⁷ solar makülopatiyi fotoreseptör dış segmentlerinde (Tip II), fotoreseptör iç segmentlerinde (Tip III) ve fotoreseptör iç ve dış segmentlerin (İS/DS) her ikisinde (Tip I) olmak üzere üç gruba ayırmıştır. Ayrıca tam foveadaki lezyonları 'dış delik', fovea dışına dağılmış lezyonları ise 'fragmentasyon' olarak isimlendirmişlerdir.

Fototoksik retina dış kat deliği tanısı koyduğumuz olgularımızın sınırlı bir hasar sonucu yalnızca fotoreseptör dış segmentlerinde hasar oluşan hastalardan oluştuğunu düşünmekteyiz.

Olgu 11'de güneş tutulması izleme öyküsü mevcuttu ve görme seviyesi 0.7 düzeyindeydi (Resim 11). OKT'de 195 mikron İS/DS bandı kaybı mevcuttu. Olgu 12'de ise hasar olan gözü ile uzun süreli gece görüş kamerası kullanma öyküsü mevcuttu (Resim 12). Görme 1.0 seviyesinde, ELM bütünlüğünü korumuş ve hasar fotoreseptör dış segmentlerindedi.



Resim 13: İJT, fovea altında taban uzunluğu 292 µm olan retina dış kat deliği, lezyonun hemen üzerinde, retina iç katında ve foveal avasküler zonun hemen içinde yer alan küçük kist güçlüğüle fark edilebilmekte ancak tanı için yol gösterici olmaktadır.



Resim 14: İJT, tam fovea altında retina dış kat deliği ve bunun hemen üzerinde yer alan bir büyük kist, üzerinde ILM örtüsü lezyon bölgesinde yoğun fotoreseptör atrofi İS/DS bandında ve RPE de düzensizlikler dikkati çekmektedir.

İDİYO PATİK JUKSTAFOVEAL TELENJEKTAZİYE BAĞLI RETİNA DIŞ KAT DELİĞİ

İdiyopatik jukstafoveal telenjektazi (İJT)'de OKT de tipik olarak; intraretinal kistik hiporeflektif boşluklar, internan limitan membran (ILM) örtüsü (drape), pigment kümelerinin oluşturduğu hiperreflektif plaklar, foveal incelme, atrofi ve fotoreseptör tabakasında kayıplar izlenir.²²

İJT'nin seyri sırasında zaten retina içerisinde çeşitli seviyelerde izlenen kistik boşluklar fotoreseptör tabakasında yer aldığında ise karşımıza retina dış kat deliği tablosu çıkmaktadır. Retina dış kat deliklerinin ayırıcı tanısında İJT'nin göz önünde bulundurulması hastanın takip ve tedavisinde önemli rol oynayacaktır.

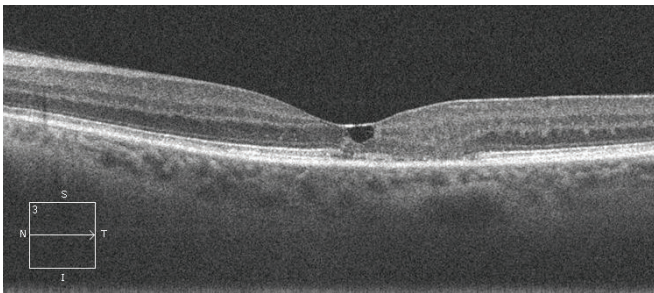
İJT tanısıyla takip ettiğimiz 49 yaşındaki erkek olgunun sağ gözünde görme 0.8 düzeyindeydi (Resim 13). OKT'de fovea kontürü korunmakta iken intraretinal kistler ve fovea altında 292 µm'luk alanda fotoreseptör, İS/DS bandı ve ELM kaybı izlendi. Kliniğimizde İJT tanısıyla takip edilen bir diğer olgunun (Olgu 14) OKT incelemesinde fovea altında dış kat retina deliği ile uyumlu fotoreseptör kaybı ve hemen üzerinde İJT'nin neden olduğu kistik boşluk ve ILM örtüsü izlendi (Resim 14). Dış kat retina deliğinin hemen yanındaki bölgede fotoreseptör ve İS/DS bandı kaybı ile üzerindeki retina tabakalarının aşağı doğru yer değiştirdiği gözlemlendi. Aynı olgunun 2 ay sonraki OKT incelemesinde dış kat retina deliğinin küçüldüğü ve

yandaki tabakalarda atrofinin daha belirgin hale geldiği, ilk muayenesinden 9 ay sonra yapılan incelemede ise iç katlarda yer alan kist korunurken dış kat retina deliğinin tamamen kaybolduğu ve tüm fovea altını kaplayan fotoreseptör tabaka atrofi ile sonuçlandı (Resim 15). Beklenildiği gibi diğer etyolojilere bağlı olarak oluşan retina dış kat deliklerinin durağan bir seyir izlemesine karşın İJT'de görülen retina dış kat delikleri zamanla değişiklik göstermekte ve atrofi ile sonuçlanabilmektedir.

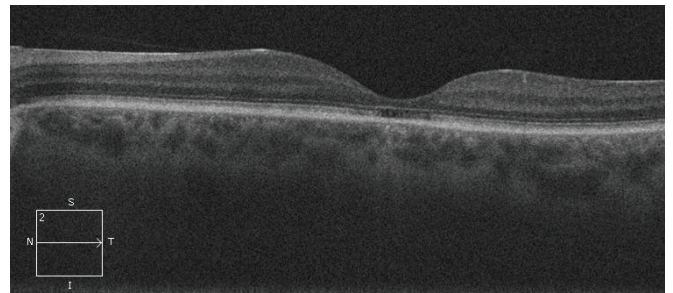
STARGARDT HASTALIĞINA BAĞLI RETİNA DIŞ KAT DELİĞİ

Güncel literatürde Stargardt Hastalığı, akromatopsi ve dominant kon distrofilerinde dış retina katlarının fokal kaybını gösteren birçok çalışma yer almaktadır. Leng ve ark.,⁶ kon disfonksiyonu olan olgularda İS/DS bandı kaybı ile dış kat retinadaki fokal kayıpları 'foveal kavitasyon' olarak isimlendirmiştir.

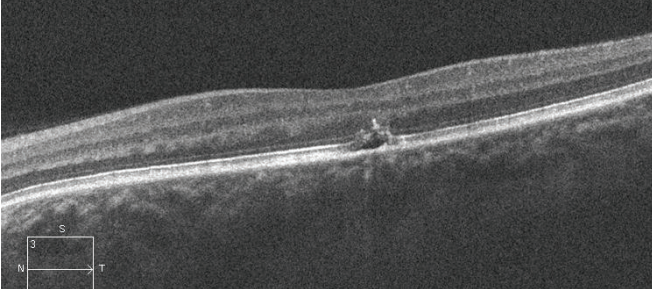
Foveal kavitasyonun spesifik bir herediter hastalık göstergesi olmaktan ziyade kon disfonksiyon sendromları için ipucu niteliğinde olduğu bildirilmiştir. Kon fonksiyon kaybının açıklanması için birkaç mekanizma öne sürülmektedir. Bunlar arasında dış segment morfogenezinin defektif olması, silialar boyunca protein transportu, fototransdüksiyon veya hücrel etkileşimler sayılabilir.^{23,24}



Resim 15: Aynı hastanın 9 aylık takibi sonrasında retina dış kat deliğinin atrofiye yol açarak kaybolduğu izlenmekte, iç kat kisti devam etmektedir.



Resim 16: Foveal kavitasyon bulgusu, Stargardt hastalığı. Delik uzunluğu 432 µm ve eşlik eden foveal incelme dikkati çekiyor.



Resim 17a,b: Patern distrofi, iki odakta retina dış kat deliği.

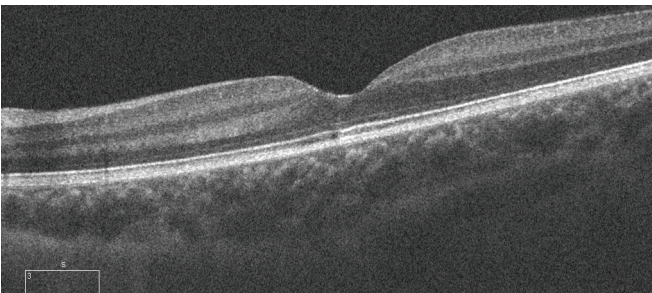
Her ne kadar foveal kavitasyonun Stargardt hastalığı veya akromatopsi için patognomonik bir bulgu olduğuna dair görüşler varsa da neden her hastada bu bulgunun tespit edilmediği hala yanıtlanmasa gereken bir soru olarak karşımıza çıkmaktadır.

Biz foveal kavitasyon bulgusunun belki de bu hastalarda ileri dönemlerde makülada görülen yaygın atrofik lezyonların öncüsü olabileceğini ve ancak hastalığın erken dönemlerinde saptanabilecek olan bu bulgunun hastaların genellikle ilerlemiş hastalık bulguları ile başvurması nedeni ile tespit edilemediği düşüncesindeyiz.

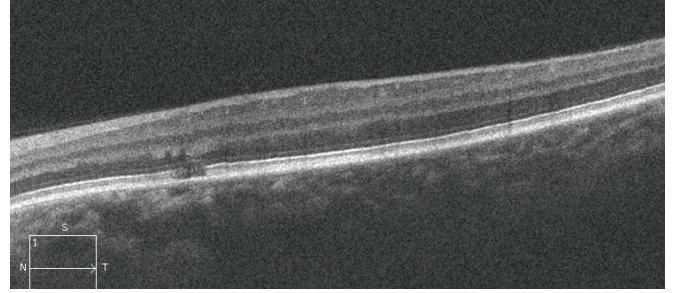
Fundus muayenesi, anjiyografi ve elektroretinografi bulguları Stargardt hastalığı tanısıyla uyumlu olan 35 yaşındaki olgumuzda görme seviyesi 0.1 düzeyindedi (Resim 16). OKT incelemesinde fovea altında 432 mikronluk bir alanda fotoreseptör ve İS/DS bandı kaybı izlenirken lezyon üstündeki ELM bütünlüğünü korumaktaydı.

PATERN DİSTROFİYE BAĞLI RETİNA DIŞ KAT DELİĞİ

Klinik bulgular ve anjiyografi incelemeleri ile tanı konulmuş olan 44 yaşındaki patern distrofi hastasında, yakınması olmadığı ve anjiyografik olarak birkaç odakta izlenen RPE pencere defekti haricinde belirgin retina bulgularının olmadığı diğer gözünde; foveal avasküler zonun dışında, lezyon uzunluğu 213 µm ve 164 µm olmak üzere iki odakta İS/DS bandında belirgin kesinti ve fotoreseptör atrofisi, yer yer pigment birikimine bağlı hiperpigmente spotlar izlenmekteydi (Resim 17a,b).



Resim 18: Punktat iç koroidopati, retina dış kat deliği-mikrodelik?



Lezyonla uyumlu bölgelerde ELM bütünlüğü korunmuştur. Bu hastada “sağlam” gözde izlediğimiz retina dış kat deliklerinin hastalığın öncü bulguları olabileceğini düşünmekteyiz.

PUNKTAT İÇ KOROIDOPATİ VE RETİNA DIŞ KAT DELİĞİ

Punktat iç koroidopati retina veya iç koroid seviyesinde belirsiz sınırları olan çok sayıda küçük sarıbeyaz odaklar ile nadir görülen idiyopatik bir hastalıktır. Lezyonlar zamanla pigmente hal alan keskin sınırlı atrofik skarlar bırakarak iyileşir.²⁵ Punktat iç koroidopatili 24 yaşındaki hastamızda görme 0.3 seviyesindeydi. OKT’de fovea altında fotoreseptör dış segmentlerinde kayıpla uyumlu 74 µm’luk boşluk izlenirken İS/DS bandı ve ELM bütünlüğü korunmaktaydı (Resim 18).

Retina dış kat delikleri nadir olarak görülen, çoğunlukla selim seyirli ve sınırlı bir bölgeyi etkilemesi nedeni ile görme prognozu genellikle iyi olan fakat patognomonik olmayıp değişik hastalıkların seyri sırasında oluşabilen bir klinik bulgudur. Esas olarak fotoreseptör hücrelerin hasarını gösteren bir bulgu olmakla birlikte kimi zaman etyolojisinin tespit edilmesinin güç olması nedeni ile ayırıcı tanı yapılmasında zorluklara yol açabilmektedir. Bu hastalarda tanı konulmasının en önemli unsuru hiç kuşkusuz ayrıntılı bir öykü alınmasıdır.

Retina dış kat deliklerinin tanım ve sınıflandırmalarında güçlükler ve tartışmalar halen devam etmektedir. Kimi araştırmacılar bu lezyonların bir delik olarak adlandırılmasından çok retina dış kat kistleri olarak adlandırılmalarının uygun olacağı düşüncesindedirler. Biz ise bu çalışmada yaygın literatür bilgisi ile uyumlu olması için, şimdiye kadar literatürde yaygın olarak kullanıldığı şekilde “retina dış kat delikleri” terimini kullandıysak da lezyonların anatomik olarak yerleşimini göz önünde bulundurduğumuzda “Maküla dış kat delikleri” teriminin kullanılmasının da tartışılabilir olduğu düşüncesindeyiz. Olgu sayıları artıp geniş serilerinin biriktirilmesi ile bu sınıflama ve isimlendirme karmaşası son bulacaktır.

KAYNAKLAR/REFERENCES

1. Hee MR, Puliafito CA, Wong C, et al. Optical coherence tomography of macular holes. *Ophthalmology* 1995;102:748-56.
2. Comander J, Gardiner M, Loewenstein J. High-Resolution optical coherence tomography findings in solar maculopathy and the differential diagnosis of outer retinal holes. *Am J Ophthalmol* 2011; 152: 413-9.
3. Douglas RS, Duncan J, Brucker A, et al. Foveal spot a report of thirteen patients. *Retina* 2003;23:348-53.
4. Zambarakji HJ, Schlottmann P, Tanner V, et al. Macular Microholes: pathogenesis and natural history. *Br J Ophthalmol* 2005;89:189-93.
5. Emerson GG, Spencer GR, Klein ML. Macular microholes. *Retina* 2007;27:595-600.
6. Leng TL, Marmor MF, Kellner U, et al. Foveal cavitation as an optical coherence tomography finding in central cone dysfunction. *Retina* 2012;32:1411-9.
7. Cairns JD, McCombe MF. Microholes of the fovea centralis. *Aust N Z J Ophthalmol* 1988;16:75-9.
8. Reddy CV, Folk JC, Feist RM. Microholes of the macula. *Arch Ophthalmol* 1996;114:413-6.
9. Cordes F. A type of foveo-macular retinitis observed in the U.S. navy. *Am J Ophthalmol* 1944;27:803-16.
10. Morgan CM, Schatz H. Involutional macular thinning. A pre-macular hole condition. *Ophthalmology* 1986;93:153-61.
11. Park SS, Zawadzki RJ, Choi SS, et al. Maculopathy diagnosed with high-resolution fourier-domain optical coherence tomography in eyes with previously unexplained visual loss. *retinal cases&brief reports* 2010;4:233-9.
12. Bunt-Milam AH, Black RA, Bensinger RE. Breakdown of the outer blood-retinal barrier in experimental commotio retinae. *Exp Eye Res* 1986;43:397-412.
13. Gregor Z, Ryan SJ. Blood-retinal barrier after blunt trauma to the eye. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1982;219:205-8.
14. Benson WE. The effects of blunt trauma on the posterior segment of the eye. *Trans Pa Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1984;37:26-33.
15. Bauman CR. Light toxicity and laser burns. Yanoff M, Duker JS, eds. *Ophthalmology*, 2nd ed. St. Louis, MO: Mosby Inc. 2004;1018-23.
16. Bechmann M, Ehrh O, Thiel MJ, et al. Optical coherence tomography findings in early solar retinopathy. *Br J Ophthalmol* 2000;84:547-8.
17. Gulkilik G, Taskapili M, Kocabora S, et al. Association between visual acuity loss and optical coherence tomography findings in patients with late solar retinopathy. *Retina* 2009;29:57-261.
18. Hope-Rose MW, Mahon GJ, Gardiner TA, et al. Ultrastructural findings in solar retinopathy. *Eye* 1993;7:29-33.
19. Tso MO, La Piana FG. The human fovea after sungazing. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol* 1975;79:788-95.
20. Wu J, Seregard S, Algvere PV. Photochemical damage of the retina. *Surv Ophthalmol* 2006;51:461-81.
21. Mainster MA, Turner PL. Retinal injuries from light: Mechanisms Hazards and Prevention. In: Ryan SJ, Hinton DR, Schachat AP, Wilkonson P, editors. *Retina*. 4th ed., vol. 2. Philadelphia Pa, USA: Mosby Elseiver Publisher; 2006.
22. Özkaya A, Yazıcı AT, Demirok A. Jukstafoveal telenjektaziler. *Ret-Vit* 2012;20:13-21.
23. Berger W, Kloekener-Gruissem B, Neidhardt J. The molecular basis of human retinal and vitreoretinal diseases. *Prog Retin Eye Res* 2010;29:335-75.
24. Michaelides M, Hardcastle AJ, Hunt DM, et al. Progressive cone and cone-rod dystrophies: phenotypes and underlying molecular genetic basis. *Surv Ophthalmol* 2006;51:232-58.
25. Kanski JJ, Bowling B. (2013). *Clinical Ophthalmology: A Systematic Approach -7th ed.* United Kingdom: Elsevier Limited. 2011.