

# İzole Foveal Hipoplazi

## Isolated Foveal Hypoplasia

Mustafa DOĞAN<sup>1</sup>, Elif ERTAN<sup>2</sup>

### ÖZ

İzole fovea hipoplazili hastanın oftalmolojik muayenesi sunulmuştur. 61 yaşında kadın hastaya ayrıntılı oftalmolojik muayene yapıldı ve optik koherens tomografi (OKT) çekildi. Olgumuzun oftalmolojik muayenesi, foveal hipoplazi haricinde doğaldı. Fundus muayenesinde foveal hipoplazi bulguları görüldü. Oküler albinizmi düşündürecek herhangi bir bulgusu ve iris translüminasyon defekti yoktu. Rutin muayenede izole foveal hipoplazi saptanmıştır.

**Anahtar Sözcükler:** Optik kohorens tomografi, foveal hipoplazi, izole.

### ABSTRACT

To carry out an ophthalmological investigation on a 61year-old women with isolated foveal hypoplasia. A full ophthalmological examination and optical coherence tomography (OCT) was performed. Her eye examination was normal except foveal hypoplasia. Fundus examination, showed classic signs of foveal hypoplasia. We report a case of isolated foveal hypoplasia.

**Key Words:** Optic cohorence tomography, foveal hypoplasia, isolated.

### GİRİŞ

Foveal hipoplazi, foveanın gelişimsel bir defektidir. Foveada tüm nörosensoryalretinal tabakaların devamlılığıyla birlikte foveal çukurluğun olmamasıdır.<sup>1</sup> Foveal hipoplazi; aniridi, albinizm, mikroftalmus ve akromatopsi gibi oküler gelişimsel bozuklarla ilişkili bulunmuştur.<sup>2</sup> Bunun yanında literatürde izole foveal hipoplazili olgu sunumu az sayıda mevcuttur. Bizim olgumuz, rutin oftalmolojik muayenede tesadüfen saptanan, görme keskinliği normal olan ve nistagmusu olmayan izole foveal hipoplazi olgusudur.

### OLGU SUNUMU

61 yaşında bayan hasta kliniğimize rutin göz muayenesi olmak amacı ile başvurdu. Hastanın herhangi bir sistemik hastalığı ve ilaç kullanım öyküsü yoktu. Aile hikayesi sorgulandığında göz hastalıkları ile ilgili özellik yoktu. Yapılan oftalmolojik muayenede düzeltilmiş en iyi görme keskinliği (DEİGK) (sağ göz +1.50 diyoptri ve sol göz +1,50 diyoptri her iki gözünde 0,9 idi. Göz hareketleri her yöne serbest olup nistagmus tespit edilmedi. Bilateral göz içi basınçları 18 mm/Hg idi. Ön segment muayenesinde kornea, lens, iris

1- Yrd. Doç. Dr., Afyon Kocatepe Üniversitesi Göz Hastalıklar Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye

2- Asist. Dr., Afyon Kocatepe Üniversitesi Göz Hastalıklar Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye

Geliş Tarihi - Received: 22.02.2017

Kabul Tarihi - Accepted: 13.06.2017

Ret-Vit 2018; 27: 170-173

Yazışma Adresi / Correspondence Adress:

Elif ERTAN

Afyon Kocatepe Üniversitesi Göz Hastalıklar Anabilim Dalı, Afyon, Türkiye

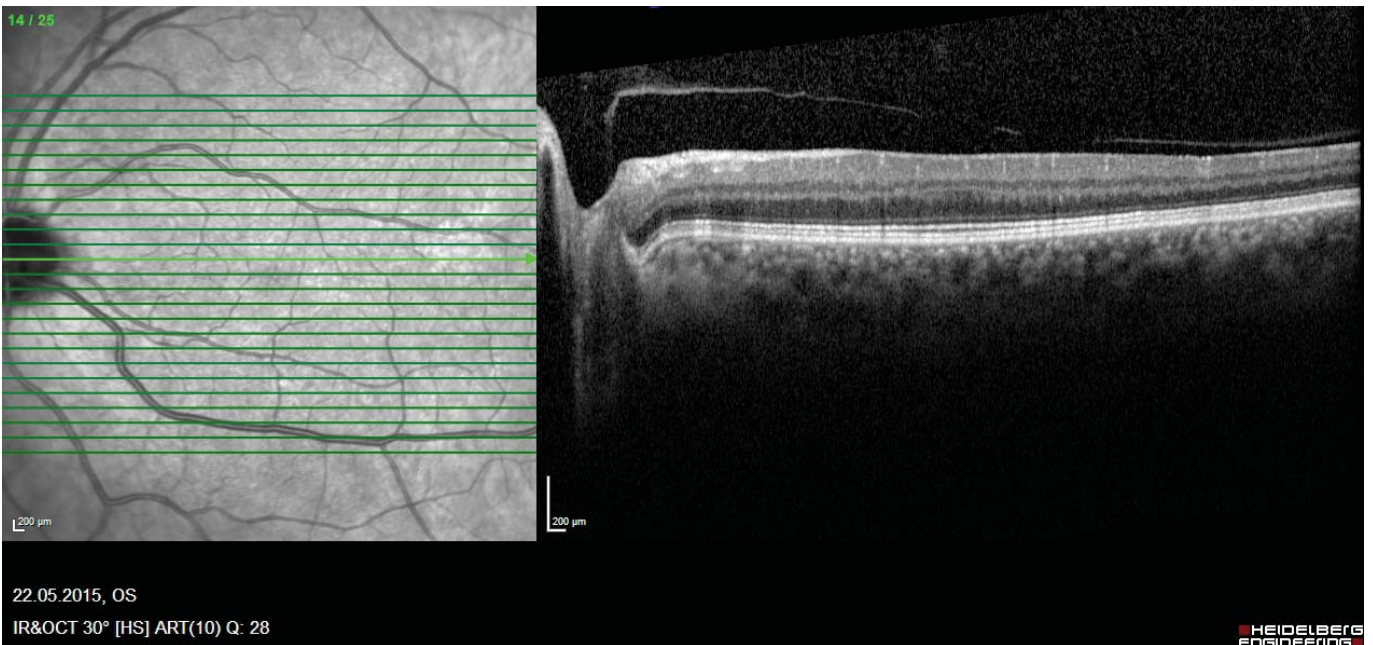
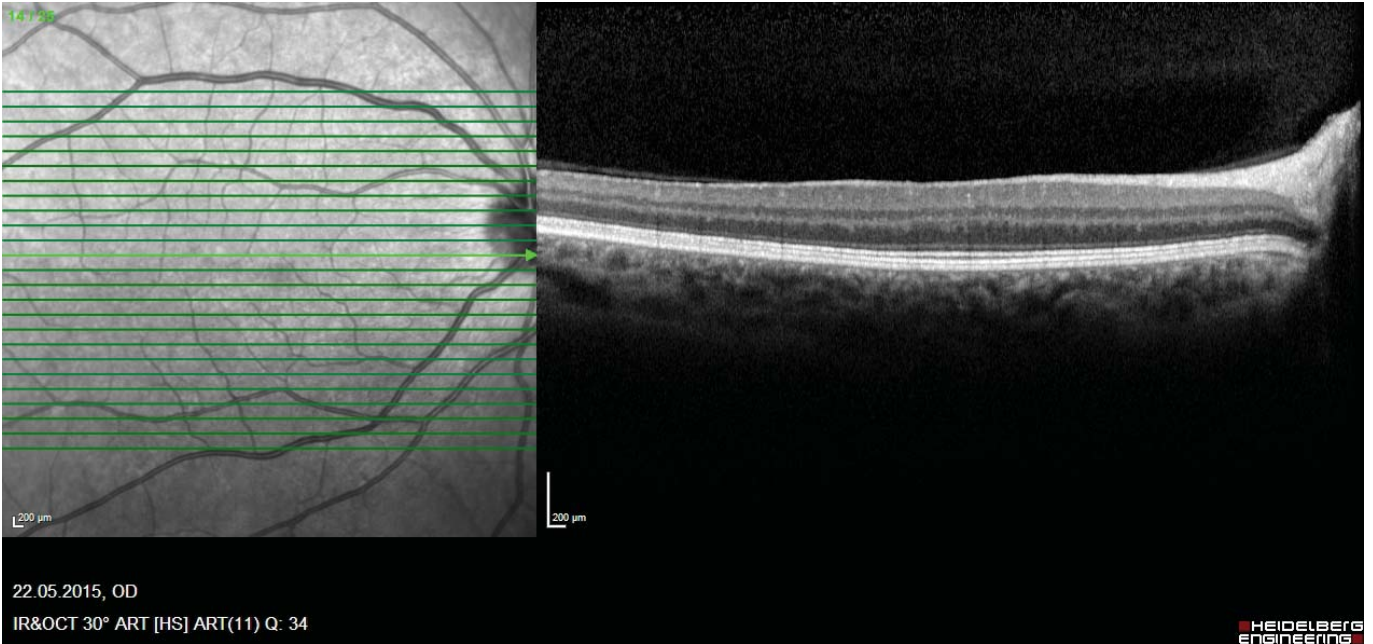
Phone: +90 272 246 3333

E-mail: elif-ertan@hotmail.com

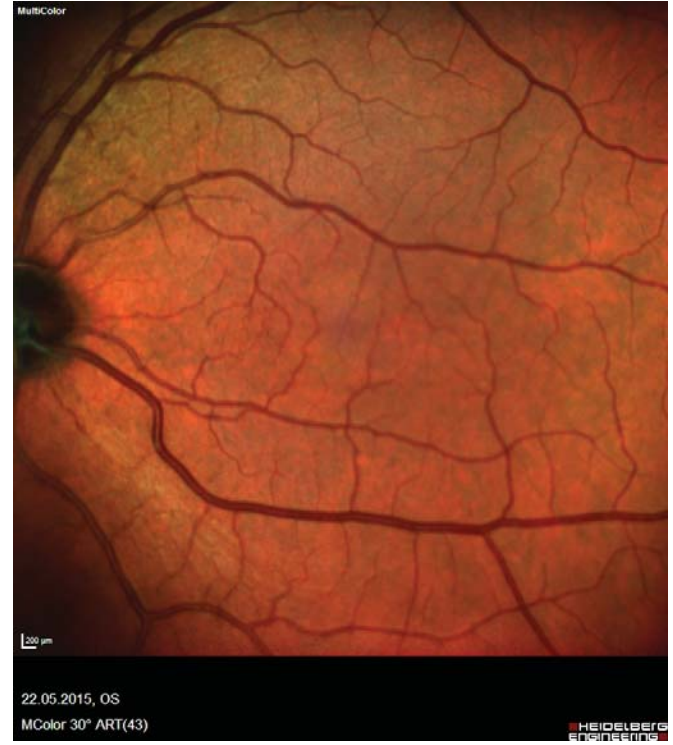
doğal görünümde olup aniridi ve oküler albinizm düşündürecek herhangi bir bulgu gözlenmedi. Renkli görmesi bilateral ishiara testi ile normaldi. Fundus muayenesinde, bilateral fovea reflesinin olmadığı görüldü. Vitreus, optik sinir ve periferik retina her iki gözde doğal görünümdeydi. Spektral domain optik koherens tomografi (Heidelberg Engineering, Heidelberg, Almanya) görüntülerinde foveal çukurluğun olmadığı görüldü. (Resim 1A-B) Yapılan mutlicolor görüntülemelerde foveal avasküler zonun olmadığı belirlendi. (Resim 2A-B) Hastaya genetik araştırma yapılmak istendi ancak hasta kabul etmedi.

## TARTIŞMA

Hendrickson ve Yuodelis 1984 yılında izole foveal hipoplazinin, fetal dönemde foveal gelişim basamaklarında duraklamadan kaynaklandığını öne sürmüşlerdir.<sup>3</sup> Foveal hipoplazianiridi, albinizm, mikroftalmus ve akromatopsi gibi oküler gelişimsel bozukluklarla ilişkili bulunmuştur.<sup>2</sup> Az sayıda vakada izole foveal hipoplazi bildirilmiş olup, bu olgular genellikle genç ve nistagmusu olan olgulardır. Querques ve ark. 55 yaşında DEİGK 20/30 olan ve nistagmusu olmayan bir erkek hasta yayınlamışlardır.<sup>4</sup> Literatürde Yoshizumi ve ark. konjenital nistagmusu olan, bilateral ora serrata yakınında retinal rozetleri olan foveal hipoplazili bir olgu



Resim 1A-1B. Hastanın optik kohorens tomografisi



**Resim 2A-2B.** Multicolor görüntüleme

tanımlamışlardır.<sup>5</sup> O'Donnelland ve ark. konjenital nistagmuslu, presenil katarakt ve periferik korneal pannusu olan foveal hipoplazi ailesi tanımlamışlardır. Genetik analizinde otozomal dominant geçiş olduğunu belirlemişlerdir.<sup>6</sup> Bizim olgumuzun kornea ve lensi saydam, doğal görünümde idi. Curran and Robb, 1976 yılında defektif fovea gelişiminin olduğu hastalarda, aniridi veya albinizm ile beraberliği göstermişlerdir. Bununla birlikte sundukları foveal hipoplazili 9 hastanın değişik derecelerde konjenital nistagmus ve zayıf görme keskinliği ile beraberliğini göstermişler ancak bu hastalarda aniridi ve albinizm olmadığını bildirmişlerdir.<sup>7</sup> Bizim olgumuzda da nistagmus yoktu. Özdemir ve ark. 15 yaşında bir kız çocuğunda okulokutanöz albinizm ve foveal hipoplazi birlikteliğini sunmuşlardır.<sup>8</sup> Bizim olgumuzda albinizm bulgusu yoktu. Oliver ve ark, 1987 yılında 15 tane izole foveal hipoplazisi olan olgu sunmuşlardır. Bu hastaların karakteristik özellikleri düşük görme keskinlikleri, nistagmus ve foveal refleksinin yokluğudur. Yazarlara göre bu hastalara fundus bulguları ile tanı koymak zordur. Bu nedenle foveal hipoplazili olguların bilinenden daha fazla olabileceğini öne sürmüşlerdir.<sup>9</sup> Bizim olgumuza rutin muayene sırasında tanı konmuştur. Foveal hipoplazili olgularda akromatopsi olduğu tespit edilmiştir. Bizim olgumuzda ise renkli görme normal saptanmıştır. Thomas ve ark.<sup>10</sup> fovealhipoplaziyi OKT bulgularına göre 4 gruba ayırmışlardır. Foveal hipoplaziyi optik koherens tomografiye göre foveadaki iç retinal tabakaları varlığı, foveal çukurluğun yokluğu, fotoreseptör dış segment uzaması ve dış nükleer tabakanın genişlemesi gibi bulguların olup olmasına göre dört sınıfa ayırmışlardır. Bilindiği üzere iç retinal tabaka foveada bulunmamaktadır.

İç retinal tabaka fovea da varsa, dış segment uzaması var , dış nükleer tabaka genişlemesi var ve fovea pit rudimenter fakat varlığı görülüyorsa grade 1, iç retinal tabaka foveada sebat ediyor, dış segment uzaması var , dış nükleer tabaka genişlemesi var fakat fovealpit görülüyorsa grade 2, grade 2 deki bulgulara ilave olarak dış segment uzaması yoksa grade 3, grade 3 teki bulgulara ilave olarak dış nükleer tabaka genişlemesi de yoksa grade 4 olarak sınıflandırmışlardır. Bizim olgumuzda bu sınıflandırmaya göre her iki gözde foveal piti olmaması, iç retinal tabakaların foveada sebat etmesi, dış segment uzaması olmaması ve dış nükleer tabakada genişlemesi olması nedeniyle grade 3 foveal hipoplazi olarak tanımlanmıştır. Ayrıca bu çalışmada grade 3 fovealhipoplazi olgularında beklenen EİDGK 'nın 0,5 logMar üzerine çıkması beklenmemektedir fakat bizim olgumuz grade 3 fovealhipoplazili olmasına rağmen görme keskinliği tama yakın bulunmuştur. Turgut ve ark. sunduğu iki olguda grade 3 hipoplazi saptanmıştır fakat bizim olgumuzun aksine her iki olguda görme keskinliği düşük bulunmuş ve her iki olguda nistagmus saptanmıştır.<sup>11</sup>

## SONUÇ

Foveal hipoplazi, çeşitli klinik şikayet ve bulgulara sebep olabilir ancak hiçbir klinik şikayet ve bulguya neden olmayabilir. Rutin muayene sırasında saptanabilir. Foveal hipoplazisi olan olgu sayısının tamini edilenden daha fazla olduğu düşünülmektedir. OKT, noninvaziv ve hızlı bir yöntem olarak, fovea hipoplazisi tanısında çok önemli bir yere sahiptir.<sup>12</sup>

**KAYNAKLAR / REFERENCES**

1. Recchia FM, Carvalho-Recchia CA, Trese MT. Optical coherence-tomography in the diagnosis of foveal hypoplasia. Arch Ophthalmol 2002; 120: 1587-8.
2. Francois J. Heredits in ophthalmology, St Louis: Mosby, 1961: 153, 519.
3. Hendrickson AE, Yuodelis C. The morphological development of the human fovea. Ophthalmology. 1984 Jun; 91(6):603-12.
4. Querques G, Prascina F, Iaculli C, Delle Noci N. Isolated foveal hypoplasia. Int Ophthalmol. 2009; 29:271-274
5. Yoshizumi MO, Thomas JV, Hirose T. Foveal hypoplasia and bilateral 360-degree peripheral retinal rosettes. Am J Ophthalmol 1979; 87: 186-92.
6. O'Donnell, F. E., Jr., Pappas, H. R. Autosomal dominant foveal hypoplasia and presenile cataracts: a new syndrome. Arch. Ophthalmol. 100: 279-281, 1982.
7. Curran, R. E., Robb, R. M. Isolated foveal hypoplasia. Arch. Ophthalmol. 94: 48-50, 1976.
8. Özdemir H, Şentürk F, Karaçorlu S, Karaçorlu M. Okülökutanöz Albinizmde Fovea Hipoplazisinin Spektral Domain Optik Koherens Tomografi ile Gösterilmesi. Ret-Vit 2011; 19:53-55
9. Oliver, M. D., Dotan, S. A., Chemke, J., Abraham, F. A. Isolated foveal hypoplasia. Brit. J. Ophthalmol. 71: 926-930, 1987.
10. Thomas MG, Kumar A, Mohammad S, Proudlock FA, Engle EC, Andrews C, Chan WM, Thomas S, Gottlob I. Structural grading of foveal hypoplasia using spectral-domain optical coherence tomography: a predictor of visual acuity? Ophthalmology 2011; 118:1653-1660
11. Turgut B, Tanyıldızı R, Demir T. Optik Koherens Tomografide Foveal Hipoplazi: İki Olgu Sunumu Fırat Tıp Dergisi .2013; 18,(4):246-248.
12. Holmström G, Eriksson U, Hellgren K, Larsson E. Optical coherence tomography is helpful in the diagnosis of foveal hypoplasia. Acta Ophthalmologica. 2010; 88(4):439-442.